

ACCOLADE

N° 21
octobre
2022

vaincre la maladie de Charcot

**Éclats de juin
de l'ARSLA**

DOSSIER **Quand la parole
s'efface**



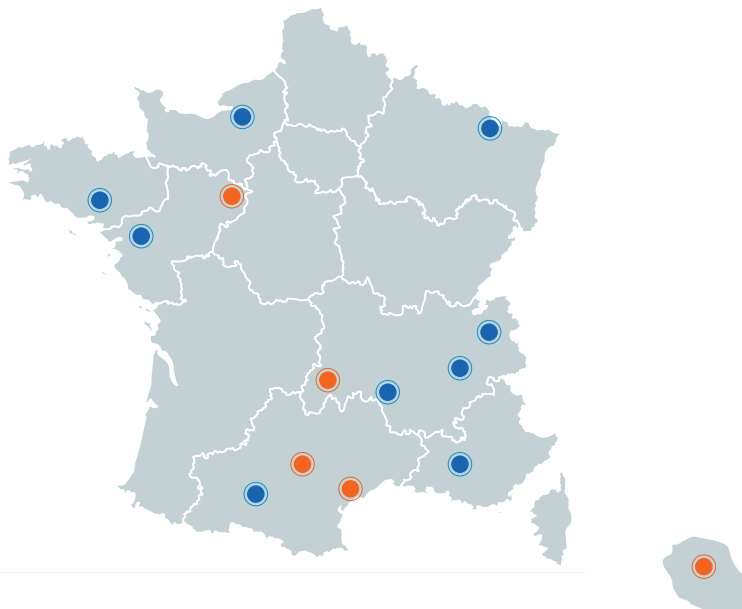
 Arsla  @arsla75  arsla_  arsla

www.arsla.org

ARSLA

Association pour la Recherche sur
la Sclérose Latérale Amyotrophique
et autres Maladies du Motoneurone





L'ARSLA dans les régions :

■ Coordination FINISTÈRE

Jean-Paul MALABOUS
06 42 96 30 74
coordination.arsla.finistere@gmail.com

■ Coordination ISÈRE

Pat BIROT
06 62 13 56 15
coordination.arsla.isere@gmail.com

■ Coordination LOIRE - HAUTE-LOIRE - ARDÈCHE

Colette MALLEYS
04 77 21 85 85
coordination.arsla.loire@gmail.com

■ Coordination LOIRE-ATLANTIQUE

Guy LUCAS
07 78 25 35 26
coordination.arsla.loireatlan@gmail.com

■ Coordination LORRAINE

Suzanne BISSON
06 98 42 56 92
coordination.arsla.lorraine@gmail.com

■ Coordination NORMANDIE

Aline ROUMY
06 24 61 24 17
slacharcot50@gmail.com

■ Coordination OCCITANIE OUEST

Jean-Paul SOUBAIGNE
05 81 53 90 45 / 06 81 83 53 58
coordination.arsla.occitanieo@gmail.com

■ Coordination PACA OUEST

Philippe BENJAMIN
06 09 95 79 35
coordination.arsla.pacaouest@gmail.com

■ Coordination RHÔNE

Dominique DALIN
06 79 44 96 73
Agnès BOURGEOIS
06 32 86 66 23
coordination.arsla.rhone@gmail.com

L'ARSLA dans les départements :

■ AUDE - HÉRAULT

Carmen BOUTEILLE
06 60 46 35 05
carmenbouteille08@gmail.com

■ CANTAL

Benoît CHABBERT
arsla.cantal@gmail.com

■ SARTHE

Thierry D'ARTIGUES
07 71 70 14 67
thierrydartigues@hotmail.fr

■ LA RÉUNION

Antenne ARSLA/SR AFM
02 62 45 73 00
contact@arsla.org

■ TARN

Bernard PISTRE
06 80 55 53 87
pistre.b@gmail.com

Directrice de la publication : V. Goutines
Rédaction : Pr C. Desnuelle, S. Turgeman, B. Ramelet, C. Haute couverture
Secrétariat de rédaction : C. Haute couverture
Agence graphique : fabienne-vaillant.fr
Imprimerie Gueblez - 57070 Metz ?

Crédits photos : photo de couverture @sciencephotolibrary - Shutterstock - @Olivier Roller - @gettysignature - @kasto
Les articles et photos contenus dans ce numéro ne peuvent être reproduits sans l'autorisation de l'ARSLA.



10-31-3435 / Certifié PEFC / Cet imprimé est issu de forêts gérées durablement et de sources contrôlées. / pefc-france.org



édito

Depuis quelques temps, et peut-être l'avez-vous constaté, l'ARSLA a choisi d'accentuer ses actions de sensibilisation à l'attention du grand public afin de donner toujours plus de visibilité à la maladie de Charcot. Que ce soit à travers notre plaidoyer, interpellant les politiques pour faire de la SLA une grande cause nationale – action qui se poursuit activement – ou à travers nos campagnes de communication lancées depuis juin.

Ainsi avec notre première édition d'Éclats de juin, un mois de sensibilisation pour ouvrir les yeux sur la SLA, dorénavant, et chaque année, l'ARSLA se fera entendre ! Grâce à l'engagement de nos bénévoles sur le terrain, les forces vives de l'association, les retombées dans les médias ont été nombreuses. Toujours avec cette volonté d'apporter un nouveau regard sur la SLA, le mois d'octobre a mis en lumière des personnes touchées par la maladie ainsi que leur entourage. À travers les témoignages de Maxime, de Christophe, de Katherine, de Dominique et de Michel, notre vice-président, nous découvrons les difficultés rencontrées et le combat de vie dans lequel chacun s'est engagé. C'est aussi ce que nous confie, dans cet *Accolade*, Leah Stavenhagen dans le portrait qui lui est consacré.

Cette campagne d'octobre a également connu son point d'orgue avec la cérémonie des lauréats ARSLA 2022. L'occasion pour l'association de présenter les actualités de la recherche et l'ensemble des projets de recherche financés pour cette année à hauteur de plus de 850 000 €. Plus de douze projets ont été mis à l'honneur dans les domaines génétique, préclinique, cellulaire et moléculaire, clinique. En outre, nous avons pu financer trois projets en clinique, une grande première, car cela affirme la place de la personne malade au centre de nos préoccupations. Cette cérémonie a permis de favoriser la rencontre entre les chercheurs, les cliniciens, les politiciens, les industriels et les témoins de notre campagne. Enfin, elle offrait la possibilité de remercier les personnalités publiques, toujours plus nombreuses à nous soutenir, comme la médecin et présentatrice Marina Carrère d'Encausse, la députée de Paris Astrid Panosyan ou encore le Pr Gilles Pialoux.

En attendant que la recherche avance et que des premiers traitements arrivent, le rôle de l'ARSLA demeure celui d'accompagner les personnes malades et leurs familles. Notre présence revêt plusieurs formes allant du soutien moral (groupes de parole, ligne d'écoute) mais aussi social (service d'une assistante sociale) jusqu'à la compensation du handicap lié à la maladie. Et de rappeler que l'association s'est dotée d'un parc de matériel important, notamment en matière de commandes oculaires pour redonner la possibilité à chacun de communiquer, car, et comme vous pourrez le lire dans le Dossier, la perte de la parole ne signifie pas la perte du langage.

Enfin, et quelques semaines après la journée des aidants, comment ne pas être touché par le témoignage de Perrine, qui exprime combien la présence de la famille et de l'entourage auprès de la personne malade est fondamentale.

Valérie Goutines,
présidente de l'ARSLA



10

DR CHRISTIAN LOBSIGER



15

ÉQUIPE DU CHU DE LILLE - PULSE



16

MARINA CARRÈRE D'ENCAUSSE



26

ROMAIN GOMBERT



28

ISABEL GAUDIER



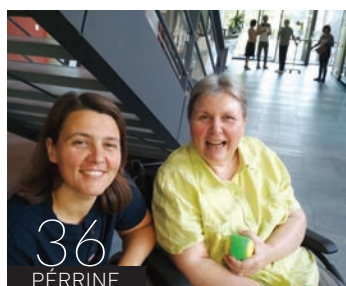
32

COLETTE MALLEYS



20

GILLES PIALOUX



36

PÉRRINE

AU SOMMAIRE DU NUMÉRO # 21

5 UN CA TOUJOURS
AUSSI IMPLIQUÉ !

6 ÉCLATS DE JUIN 2022

7 « LE DIAGNOSTIC
DE LA SLA, ET APRÈS ? »

8 MISE À JOUR
SUR LES ESSAIS
THÉRAPEUTIQUES

10 PROJETS FINANCÉS :

11 DOSSIER RECHERCHE
PROJETS SCIENTIFIQUES
2022

15 PROJET PULSE

16 NOS SOUTIENS :
Marina CARRÈRE
D'ENCAUSSE

18 MISSION AIDER :
Au plus près de vous

20 Leah
STAVENHAGEN

24 DROITS
DES MALADES

33 FILIÈRE
FILSLAN/ARSLA :
Retour sur les JNA 2022

35 UNIVERSITÉ
DES BÉNÉVOLES

36 TÉMOIGNAGES

25 DOSSIER COMMUNICATION
QUAND LA PAROLE
S'EFFACE

Un CA toujours aussi impliqué !

LORS DE L'ASSEMBLÉE GÉNÉRALE DU 25 JUIN, UN NOUVEAU CONSEIL D'ADMINISTRATION (CA) A ÉTÉ NOMMÉ. COMPOSÉ DES COLLÈGES DES EXPERTS ET DES PERSONNES QUALIFIÉES (CONCERNÉES PAR LA SLA), LES ADMINISTRATEURS, ÉLUS POUR TROIS ANS, AVEC MANDAT RENOUELABLE TROIS FOIS, PARTAGENT LES VALEURS DE L'ARSLA. UN BUREAU EST ÉGALEMENT SOUMIS AUX VOTES DU CA, AVEC UN PRÉSIDENT, DEUX VICE-PRÉSIDENTS, UN TRÉSORIER ET UN SECRÉTAIRE NATIONAL.

Membres des collèges :

Experts : Philippe Benjamin, Camille Brodziack, Philippe Corcia, Claude Desnuelle (vice-président), Isabel Gaudier, Edor Kabashi.

Personnes qualifiées : Thierry d'Artigues (secrétaire du bureau), Jocelyne Geneix, Valérie Goutines Caramel (présidente), Thierry Joseph, Jean-Manuel Marion, Laurent Petitjean (trésorier), Michel Perozzo (vice-président), Christine Puès, Samuel Raison, Christian Vrignaud.

Ils rejoignent notre CA



Christian Vrignaud

« En 2021, soit un an après les premiers symptômes, mon épouse est décédée de la SLA. J'ai pu constater combien cela était difficile à tout point de vue : absence de traitement significatif, manque d'information sur les conséquences, manque de coordination et difficulté d'organiser l'accompagnement en raison de la forme rapide.

J'ai choisi de mener ce combat car il faut des moyens financiers et humains importants, avec des équipes professionnelles pour avancer. Or pour collecter des fonds ou pour faire du lobbying auprès des pouvoirs publics, il faut être reconnu et positionné nationalement. La composition même du CA apporte cette crédibilité.

J'ai la chance, après cette terrible épreuve, d'avoir encore un peu d'énergie, que je souhaite mettre au service de cette cause,

notamment pour avancer dans le mécénat, faire connaître au plus grand nombre l'ARSLA et la maladie de Charcot. »

Depuis un an, Christian s'investit en accompagnant et en aidant les personnes de sa région et par ses compétences professionnelles, il apportera soutien et expertise sur les questions financières.



Thierry Joseph

« Un changement radical dans mon quotidien est intervenu le 15 juillet 2021 : la SLA m'est diagnostiquée ! Après l'acceptation, j'ai choisi de tout déployer pour repousser les limites. Avec mon épouse, Sandrine, j'ai réorganisé ma vie autour d'un triptyque : tête, corps, médecine. La tête, plus précisément le moral : partager le contexte avec nos enfants et amis, au travail, garder une vie sociale, profiter du quotidien. Le corps, plus précisément la rééducation : un suivi rigoureux en centre de rééducation fonctionnelle. La médecine, plus précisément prendre le traitement avec un suivi de près.

Résidant à La Réunion, nous avons vite réalisé que la SLA y est peu représentée, sans aucune structure associative. Le 15 novembre, je contacte donc l'ARSLA et, dès le lendemain, j'ai eu un retour. »

Depuis, Thierry s'implique pour faire connaître la SLA, l'ARSLA, et dénoncer le « désert » qui nuit aux personnes malades sur l'île.

Il s'investira sur les questions de lobbying afin de faire évoluer la situation des personnes d'outre-mer.



Philippe Corcia

« Je suis professeur de neurologie au CHU de Tours et responsable du centre SLA, labellisé centre de référence depuis 2019 qui prend en charge plus de 250 patients et, chaque année, entre 80 à 90 nouveaux cas y sont diagnostiqués. Je développe également une activité de recherche au sein de l'Inserm U1253 sur deux axes : les facteurs génétiques de la SLA et la recherche de biomarqueurs diagnostiques et pronostiques à partir d'une analyse métabolomique du liquide cérébro-spinal et du sang notamment.

Enfin, je participe aux actions de sociétés et d'associations en tant que président du Groupe français d'étude des maladies du motoneurone, coordonnateur du conseil de FiLSLAN, membre de la gouvernance de TRICALS et du projet Mine.

Je suis également membre du CS de l'EUpALS, du bureau de l'ENCALS et du Biomedical Research Advisory Panel.

Plus de trente ans d'expériences auprès des patients et des familles, Philippe soutiendra le CA en sa qualité de clinicien. Il représentera également l'ARSLA au niveau européen.



EN 2022, L'ARSLA A INSTITUÉ LE MOIS DE JUIN COMME ÉTANT CELUI DE LA SENSIBILISATION À LA MALADIE DE CHARCOT. CETTE PREMIÈRE ÉDITION D'ÉCLATS DE JUIN, « UN MOIS POUR OUVRIR LES YEUX SUR LA SLA », A MOBILISÉ PLUS DE 40 000 VISITEURS SUR SON SITE ECLATSDEJUIN.ARSLA.ORG

Des ambassadeurs de choc

Cette année, Éclats de juin a été porté par trois personnalités :

Malika Ménard, journaliste, animatrice de télévision, Miss France 2010, dont le père est atteint de SLA.
Guilhem Gallart, dit « Pone », producteur de musique, membre du groupe Fonky Family, atteint de SLA.

Marc-Antoine Olivier, nageur au palmarès sportif remarquable, notamment médaillé de bronze aux Jeux olympiques de 2016, et dont la mère est atteinte de SLA.



Éclats de juin 2023, c'est parti !

L'objectif de cette première édition a été largement atteint. L'ARSLA vous remercie chaleureusement pour votre engagement dans les différents événements organisés au cours de ce mois. À travers cette mobilisation, vous avez contribué à faire connaître la SLA aux yeux de tous.

En 2023, soyons encore plus nombreux à porter les couleurs d'Éclats de juin !

Dès à présent – que vous soyez directement concerné, que vous fassiez partie d'une association, ou autre – **rejoignez-nous afin de préparer la seconde édition. Ensemble, regroupés et unis, nous serons plus forts !**

Des médias au rendez-vous

Au cours de ce mois de juin, les médias, quel que soit le support, ont été à notre écoute, puisqu'une trentaine d'entre eux ont relayé notre message de sensibilisation auprès du grand public, à travers des articles, des interviews, des reportages.

→ Retrouvez une partie d'entre eux sur notre page YouTube.

« Le diagnostic de la SLA, et après ? »

DU 11 AU 21 OCTOBRE, L'ARSLA A LANCÉ UNE CAMPAGNE DE SENSIBILISATION AUTOUR DE CETTE INTERPELLATION : « LE DIAGNOSTIC DE LA SLA, ET APRÈS ? ». LES ENJEUX SONT CLAIRS : OUVRIR LES YEUX SUR LA SLA, QUI NOUS CONCERNE TOUS. IL EST DONC ESSENTIEL QUE LA RECHERCHE AVANCE AFIN DE VAINCRE LA MALADIE DE CHARCOT. CETTE CAMPAGNE A ÉGALEMENT POUR VOCATION DE DÉNONCER LES CONSÉQUENCES DRAMATIQUES DE LA DÉGRADATION DE LA PRISE EN CHARGE POUR LES PERSONNES ATTEINTES, HOSPITALO-DÉPENDANTES.

Rappel de chiffres alarmants

- 1/300, c'est le ratio de risque à vie de développer une SLA pour chaque personne,
- 20 % d'augmentation prévue du nombre de malades d'ici à 2040,
- 5 nouveaux cas sont déclarés chaque jour,
- 4 personnes meurent chaque jour de la maladie de Charcot en France,
- 3 à 5 ans d'espérance de vie après le diagnostic posé,
- 63 ans : âge moyen du diagnostic,
- 10 % des SLA sont de forme familiale, 90 % sont sporadiques (apparition sans hérédité).

Derrière les chiffres, des personnes avant tout

Les personnes qui apprennent le diagnostic de la SLA, qui s'apparente à une sentence, se trouvent bien isolées. Face à leurs angoisses, à leurs interrogations, à leurs colères, à leur incompréhension, le vertige est donc immense. Et leurs mots devant ce qu'ils endurent bien trop rares. C'est la raison pour laquelle les témoignages que nous offrent Katherine, Christophe, Dominique, Michel ou encore Maxime (également présent dans *Accolade 20*) sont précieux. Chacun a accepté, face caméra, d'exposer sa détresse, ses douleurs, mais aussi et surtout sa rage de vivre. Pour Katherine, qui a toujours mené une vie saine,

l'annonce a été « *un choc, un tsunami...* », cependant « *on avance, on a l'espoir, on a envie de faire un petit bout de chemin... Je suis encore là !* ». Elle ne craint pas de mourir, en revanche elle « *[a] peur de ne plus vivre. C'est cette dégradation qui [lui] fait peur* ».

Quant à Dominique, le fait de ne plus pouvoir manipuler comme avant certaines choses, de devenir dépendant, le « *met dans une rage folle...* », et, selon lui, cette « *colère précède le désespoir* ». Mais depuis qu'il a « *accepté d'être mortel, les choses se sont un peu mieux passées* ».

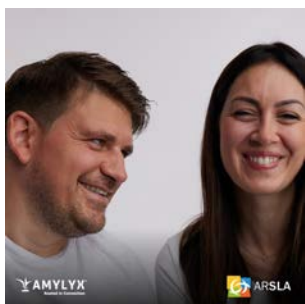
Et Christophe de résumer parfaitement l'angoisse à laquelle la SLA confronte chaque personne atteinte : « *Cette maladie est bien évidemment handicapante, mais elle est aussi impactante au niveau mental [...]. Dans cette maladie, le cerveau reste intact [...]. cela permet d'analyser au quotidien l'enfermement dans lequel vous vous trouvez.* »

En plus de ces témoins, sensibles, dignes, il y a leurs proches. Qu'ils soient parents, fils, épouse, ils nous bouleversent tout autant par un regard, un geste, un sourire à l'attention de celui ou de celle qui se livre.

Si vous souhaitez voir ou revoir les films de la campagne, ou encore les faire découvrir autour de vous, rendez-vous sur notre chaîne YouTube ou notre site web.



Katherine et son fils



Maxime et Stéphanie



Dominique



Michel



Christophe

Mise à jour sur les essais thérapeutiques

LE DYNAMISME DE LA RECHERCHE, INDUSTRIELLE ET ACADÉMIQUE, AFIN DE DÉVELOPPER UN TRAITEMENT POUR LA SLA SE POURSUIT ACTIVEMENT. PLUSIEURS ÉTUDES NON ACTIVÉES EN DÉBUT D'ANNÉE, ET DONC NON CITÉES DANS ACCOLADE 20 (DISPONIBLE SUR NOTRE SITE), SONT BRIÈVEMENT LISTÉES ICI. PAR P^R CLAUDE DESNUELLE, VICE-PRÉSIDENT DE L'ARSLA

Certaines études, en plus de celles en cours, se mettent en place en France

Himalaya (NCT05237284) : molécule en test **SAR44380 (Sanofi)** en comprimé deux fois par jour. Phase 2, randomisée en double aveugle contre placebo, 24 semaines, suivie d'une phase ouverte. Mode d'action : suppresseur d'activité de l'enzyme RIPK1, dont on sait qu'elle est augmentée dans les cellules microgliales durant la SLA.

Trials (NCT05508074) : molécule en test **IFB-088 (InFlectis)** en comprimé deux fois par jour. Phase 2, randomisée en double aveugle contre placebo, 6 mois, 50 participants. Inclusions limitées aux formes de SLA à début bulbaire. Mode d'action : IFB-088 cible sélectivement le complexe phosphatase PPP1R15A-PP1c dont l'activation permet la phosphorylation du facteur cellulaire d'initiation eIF2 α qui diminue la production de certains ARN messagers (ARNm) modulant ainsi la réponse cellulaire au stress et à l'accumulation des protéines mal repliées toxiques dans la SLA.

Cardinals (NCT05349721) : molécule en test **PTC857 (PTC Therapeutics)** en solution orale deux fois par jour. Phase 2, randomisée en double aveugle contre placebo, 24 semaines, suivie d'une phase d'extension ouverte de 28 semaines. 250 participants. Mode d'action : inhibition de l'enzyme 15-lipoxygénase régulatrice du stress oxydatif, de l'agrégation des protéines et de la réponse inflammatoire qui accompagne la neurodégénérescence.

Dazals (NCT05407324) : molécule en test **CORT113176 (Corcept Therapeutics)** en gélule à 300 ou 150 mg une fois par jour. Phase 2, randomisée en double aveugle contre placebo, 24 semaines, suivie d'une phase ouverte de 24 semaines à la dose de 300 mg. 198 participants. Mode d'action : modulateur sélectif de haute affinité pour le récepteur des stéroïdes glucocorticoïdes à effets anti-inflammatoire et neuroprotecteur.

DNL343 (NCT05006352) : molécule en test **DNL343 (Denali Therapeutics Inc.)** en doses répétées orales (hautes ou faibles doses). Phase 1b, randomisée en double aveugle contre

placebo, 28 jours, suivie d'une période ouverte de 18 mois. 30 participants.

Mode d'action : activateur du facteur d'initiation eIF2b (mutés dans certaines leucodystrophies) inhibant la production de protéines mal repliées et la synthèse des protéines impliquées dans la réponse au stress conduisant à la neurodégénérescence.

D'autres études se poursuivent ou se mettent en place à l'international

WVE-004 (NCT04931862) : thérapie par oligonucléotide antisens (ASO ; **Wave Life Sciences, Ltd.**) ciblant la mutation du gène C9ORF72 causal de SLA et de SLA-DFT.

Phase 1/2, randomisée en double aveugle contre placebo, injections dans le liquide céphalorachidien sur 24 semaines. 42 participants. Inclusion réservée aux personnes ayant une mutation de ce gène.

Mode d'action : l'ASO entraîne une dégradation de l'expansion hexa nucléotidique incluant les zones codantes d'ARNm. Ces derniers et la protéine produite à partir de la zone mutée sont considérés comme toxiques d'où l'effet thérapeutique attendu.

REVIVALS-1A (NCT04632225) : molécule en test **Engensis (Helixmith Co., Ltd.)**, 128 injections de 64 mg sur 2 jours, cycle renouvelé deux fois, à 15 jours d'intervalle. Phase 2a, en double aveugle. 18 participants.

Mode d'action : thérapie génique par plasmide non-viral fabriqué pour stimuler le facteur de croissance HGF afin d'induire la régénération des cellules nerveuses et de la microvascularisation.

CNS10-NPC-GDNF (NCT05306457) : thérapie cellulaire, étude ouverte phase 1, utilisant des progéniteurs de lignées cellulaires en injection directe dans le cortex cérébral (doses croissantes injectées à 1 mois d'intervalle).

Mode d'action : CNS10-NPC-GDNF est un type de cellules souches – progéniteur humain neuronal (HNPC) – génétiquement modifiées pour produire du facteur neurotrophique dérivé des cellules gliales (GDNF), les astrocytes sont cruciales dans la survie des neurones moteurs.

AL001 (NCT05053035) : molécule en test **AL001, ou latozinemab (Alector, Inc)**, en injection IV toutes les 4 semaines, pendant 32 semaines.

Phase 2, randomisée double aveugle contre placebo.. Inclusions réservées aux personnes ayant une mutation du gène C9ORF72.

Mode d'action : l'AL001 est un anticorps monoclonal humanisé bloqueur du récepteur de la sortiline, dont l'activation induit la dégradation de la progranuline (l'effet est d'augmenter la concentration de progranuline dont le gène est défaillant dans les DFT et les SLA-DFT).

LAM002 (NCT05163886) : molécule en test LAM002, ou **apilimod dimesylate (AI Therapeutics)**, en capsules de 250 mg par jour, en deux prises.

Phase 2, randomisée double aveugle contre placebo, durée 12 semaines, suivie d'une phase ouverte de même durée et d'une d'extension de 36 semaines. 14 participants. Inclusions réservées aux personnes ayant une mutation du gène C9ORF72.

Moded'action: inhibiteursélectifdel'enzymePIKfyve kinase, régulateur principal de l'homéostasie lysosomale et de facteurs de transcriptions qui contrôlent l'accumulation des agrégats protéiques présents dans la SLA.

AP-101 (NCT05039099) : molécule en test AP-101 (**AL-S Pharma**) en perfusion IV.

Phase 2, randomisée double aveugle contre placebo, 48 semaines. 63 participants.

Mode d'action : l'AP-101 est un anticorps monoclonal humanisé dirigé contre la protéine SOD1 mal repliée.

Haley Platform, (Mass. Gen. Hospital, Boston), plateforme réalisant des essais selon un protocole permettant de tester plusieurs molécules contre un seul bras placebo référence.

Molécules actuellement en test : zilucoplan, verdiperstat, pridopidine, CNM-Au8.

SLS-005 (NCT05136885), Seelos Therapeutics : phase 2/3 vs placebo. Voie IV : 0,75 g/kg/semaine sur 24 semaines. 160 participants.

Action : disaccharide de bas poids moléculaire (BPM), activateur de TFEB contrôlant l'autophagie et l'intégrité lysosomiale.

Zilucoplan (NCT04436497), Ra Pharmaceuticals-UCB : phase 2/3 vs placebo. Voie S/C 0,22 - 0,42 mg/kg par jour. 162 participants.

Action : bloqueur du complément C5 à visée immuno corrective. Essai arrêté.

Verdiperstat (NCT04436510), Biohaven Pharmaceuticals : phase 2/3 vs placebo, voie orale, 600 mg deux fois par jour, 24 mois. 167 participants. Action : inhibiteur de la myéloperoxydase, réduit la neuro-inflammation.

CNM-Au8 (NCT04414345), Clene Pharmaceutical : phase 2/3 vs placebo, voie orale 30 ou 60 mg par jour, 24 semaines. 161 participants.

Action : nanoparticule d'or, antioxydant et anti-inflammatoire.

Pridopidine (NCT04615923), Prilenia Therapeutics : phase 2/3 vs placebo, voie orale 45 mg deux fois par jour. 163 participants.

Action : activateur de la protéine S1R à effets sur l'élimination de protéines toxiques, sur la production énergétique, sur la diminution du stress neuronal et de l'inflammation.

BLZ945 (NCT04066244), molécule en test BLZ945 (Novartis) : étude construite pour fixer la dose utilisable afin d'obtenir un effet mesurable sur la TSPO, suivi par PET-scan.

Ouverte en phase 2, sur 22 jours à doses variables (5 cohortes). 46 participants.

Action visée : stimulation d'une protéine translocatrice de la membrane externe mitochondriale (TSPO) ou récepteur périphérique aux benzodiazépines.

RT001 (NCT04762589) : molécule en test RT001 (**Retrotope, Inc.**).

Phase 2, randomisée vs placebo, en prise orale de trois gélules (960 mg), trois fois par jour le 1^{er} mois, puis deux fois par jour pendant 5 mois. 40 participants.

Actions : régulateur de la lipoxygénase pour améliorer la production énergétique mitochondriale.

TJ-68 (NCT04998305) : molécule en test TJ-68 (Tsumura & Co), préparation extraite d'herbe utilisée dans la médecine traditionnelle chinoise (Kampo).

Phase 1/2, randomisée double aveugle contre placebo, sur 11 semaines en cross-over (4 périodes de 2 semaines de traitement, coupées par une semaine de wash-out), prise orale trois fois par jour de 2,5 g de poudre de TJ-68 dissoute dans de l'eau. Action attendue : diminution, voire disparition des crampes musculaires.

Si vous savez des questions et/ou des précisions, n'hésitez pas à nous contacter : contact@arsla.org

À noter que la molécule ILB (TikoMed), pour laquelle les résultats d'une étude pilote de phase 2, publiés en mars et qui donnaient des résultats encourageants, ne semble plus en développement.

Mentionnons, enfin, l'activité soutenue de la plateforme européenne TRICALS (7 centres français affiliés), laquelle poursuit le développement des études Courage, Phoenix, Meridian, Adore (Accolade 20) et l'étude RT001. Cette organisation a mis en place, depuis quelques mois, une plateforme d'étude simultanée de molécules (MAGNET), réplique de celle de Haley.



« Deux phénomènes de la SLA me fascinent : le temps et la vulnérabilité »

CHRISTIAN LOBSIGER EST CHERCHEUR INSERM, DANS L'ÉQUIPE DU D^R SÉVERINE BOILLÉE, À L'INSTITUT DU CERVEAU ET DE LA MOELLE ÉPINIÈRE, (INSERM U1127), QUI SE CONCENTRE SUR LA COMPRÉHENSION DU MÉCANISME PATHOLOGIQUE DE LA SLA. AVEC LES CLINICIENS, ILS CONÇOIVENT DES SYSTÈMES EXPÉRIMENTAUX EFFICACES, AFIN DE TRADUIRE LES RÉSULTATS VERS DE MEILLEURS OUTILS DE DIAGNOSTIC ET, POTENTIELLEMENT, DE TRAITEMENTS.

Accolade : Pourquoi avoir choisi la recherche sur la SLA ?

Christian Lobsiger : Mon père en était atteint, c'est ce qui a suscité mon intérêt. En 2001, je suis donc parti de Suisse pour la Californie afin d'étudier cette maladie. En 2008, je suis arrivé en France, à la Pitié-Salpêtrière, un endroit symbolique, puisque c'est ici que Charcot y a défini la SLA.

Quels sont les enjeux de votre projet « Assessing Aging as a contributing factor to vulnerability of motor neurons in ALS », que l'ARSLA a financé en 2019 ?

Deux phénomènes de la SLA me fascinent : le temps et la vulnérabilité. Il faut beaucoup de temps pour que les symptômes moteurs soient visibles. Ainsi, les motoneurones gèrent la maladie pendant une certaine durée, puis succombent, pour quelles raisons ? De plus, tous les motoneurones ne sont pas affectés de la même manière. Ceux de la moelle épinière innervant les muscles des membres sont très vulnérables, alors que ceux du tronc cérébral innervant les muscles oculaires sont plus résistants, pourquoi ? Cela m'a conduit à me demander si le vieillissement normal pouvait affaiblir la santé des motoneurones, et si certains d'entre eux pouvaient mieux gérer le vieillissement que d'autres. Chez beaucoup d'espèces, le système moteur s'affaiblit avec l'âge, cela a été principalement étudié dans les muscles, or on connaît peu de choses sur les motoneurones. Nous avons donc décidé d'utiliser la souris comme modèle et avons appliqué une technologie pour évaluer les changements moléculaires dans les motoneurones chez des souris jeunes, d'âge moyen et vieilles (2 ans). Là, nous y avons découvert que les motoneurones vulnérables présentent de nombreux changements au cours du vieillissement normal, contrairement aux motoneurones résistants. Cela suggère que certains motoneurones meurent préférentiellement dans la SLA, car ils ont un double fardeau : celui du vieillissement normal et celui de la SLA. Ainsi en réduisant le fardeau du vieillissement normal, nous pourrions aider les motoneurones dans leur lutte contre la SLA. Nous avons même comparé ces changements au cours du vieillissement avec ce

qui se passe dans les motoneurones vulnérables au début de la maladie (à quatre mois) dans un modèle murin de SLA. Étonnamment, nous avons trouvé un chevauchement entre le vieillissement et la SLA. Ces résultats suggèrent qu'une partie du mécanisme de la SLA pourrait être un vieillissement « accéléré ». Cependant, nous avons également découvert des changements spécifiques au vieillissement ou à la SLA. Une analyse plus approfondie a révélé des réponses bénéfiques ou délétères propres aux trois groupes différents. La prochaine étape consistera donc à moduler génétiquement ces gènes candidats dans les motoneurones vulnérables des souris SLA afin de tester si cela réduit la neurodégénérescence. L'objectif ultime serait de trouver des outils pharmacologiques, avec lesquels nous pourrions cibler ces gènes candidats directement chez les patients SLA.

C'est pour cela que je suis reconnaissant à l'ARSLA d'avoir financé ce projet, à la fois fondamental et risqué, et qui jusque-là n'était que de l'ordre du rêve.

Quel est votre regard sur la recherche en France ?

J'ai vécu en Suisse, aux États-Unis, en France. Aucun système n'est meilleur que l'autre. Il vaut mieux utiliser les avantages de chacun et réduire l'excès de bureaucratie. La sécurité d'emploi que la France offre doit favoriser des projets à haut risque et des financements flexibles.

Un mot pour les malades et les aidants ?

Avec mon père, j'ai vécu la dévastation d'un diagnostic de SLA, en 1995, en Suisse, nous nous sentions abandonnés, mais nous avons eu la chance de recevoir du soutien et des informations d'un centre de recherche sur la SLA aux États-Unis. Sur le plan scientifique, les connaissances ont depuis énormément progressé. Mais c'est une tâche ardue, souvent frustrante. Je dédie mon enthousiasme scientifique aux patients et à leurs familles. Chaque jour nous donne la chance de trouver une nouvelle pièce du puzzle et de nous rapprocher d'un traitement efficace.



Crédit photo : @gettysignature

DOSSIER RECHERCHE

Projets scientifiques 2022 financés par l'ARSLA

CHAQUE ANNÉE, L'ARSLA LANCE DEUX APPELS À PROJETS (AAP) : L'UN POUR LES CHERCHEURS ACADÉMIQUES, L'AUTRE POUR LES JEUNES CHERCHEURS, DANS LE DOMAINE DE LA RECHERCHE SUR LA SLA. À NOTER QUE POUR 2023, ET POUR LA PREMIÈRE FOIS, L'ARSLA LANCE UN AAP SUPPLÉMENTAIRE CONSACRÉS AUX BIOTECHS.

Processus de sélection

Pendant quatre mois, les chercheurs de tous horizons, cliniciens à fondamentaux, nous adressent leur projet en remplissant un dossier défini, disponible dans la campagne de lancement de l'AAP.

Une fois les projets retournés, le conseil scientifique (CS) de l'ARSLA se réunit pour répartir chacun des dossiers en fonction du thème et de l'expertise du membre du CS. Celui-ci en devient alors rapporteur et a pour mission de faire évaluer le projet auprès d'experts internationaux, spécialisés dans le domaine de recherche concerné et n'ayant pas de conflit d'intérêt. Chaque expert note le projet en fonction de sa qualité et de sa pertinence scientifique mais aussi en fonction des méthodes d'analyse utilisées, de l'intérêt pour l'avancée de la recherche dans la SLA et de la cohérence du

financement demandé. Chaque projet est soumis à la notation de trois experts.

Lorsque toutes ces évaluations sont retournées, le CS se réunit de nouveau et, au vu des notes, établit un ordre de priorité des projets de recherche à financer. Cette proposition est soumise au conseil d'administration (CA) de l'ARSLA qui vote pour l'attribution des financements avec l'éclairage avisé et les recommandations du CS.

Cette année, l'appel à projet a été lancé en novembre 2021, pour un résultat de financement en mai. Si plus de 24 projets ont été présentés, seulement 12 ont été retenus, dont 3 portés par de jeunes chercheurs (financement d'une quatrième année de thèse). Précisons que les projets non retenus sont tout aussi importants et déterminants dans l'avancée de la recherche sur la SLA, cependant, à ce jour, l'ARSLA a un budget plafond qu'elle ne peut malheureusement pas dépasser.

Présentation des projets par catégorie

Il est possible de classer les projets retenus, en 2022, en quatre grandes catégories : clinique, génétique, moléculaire et cellulaire, thérapie préclinique.



Crédit photo : Canva

Projets dans le domaine clinique

Il est primordial de financer des projets cliniques, car ils permettent des études sur le patient à tous niveaux : observations et actions sur le développement de la SLA, actions ciblées sur les conséquences de la maladie (handicap, psychique, etc.). Les objectifs sont doubles : améliorer les prises en charge de soin et proposer des thérapies.

• « **Fardeau pressenti par le patient et ressenti par l'aidant : impact chez les personnes atteintes de SLA** », programme porté par le Dr Annie Verschuere, centre SLA de Marseille.

La SLA est une maladie entraînant une perte d'autonomie progressive et une dépendance à l'égard de la famille et des soignants. La souffrance psychologique des patients est souvent associée à celle de leur proche aidant. L'objectif de ce travail : évaluer l'impact psychologique sur les personnes atteintes de SLA de la surcharge ressentie par l'aidant et du fardeau pressenti par la personne malade elle-même.

Ce travail permettra de mieux les aider à faire face à leur maladie, d'ajuster la prise en charge et de proposer des actions de soutien au domicile des patients et des aidants.

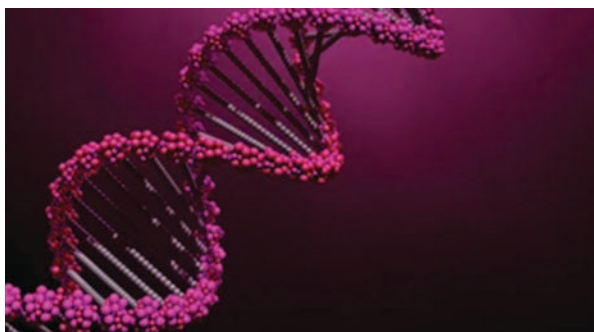
• « **Étude de faisabilité de l'utilisation de l'exosquelette Atalante dans la prise en charge physique des patients souffrant de SLA** », projet du Dr Pierre-François Pradat, centre SLA de Paris.

En utilisant l'imagerie cérébrale chez des patients atteints de SLA, l'équipe du Dr Pradat avait montré que les circuits cérébraux impliqués dans la marche et qui sont altérés par la neurodégénérescence étaient capables de se réorganiser pour compenser ce qu'on appelle la neuroplasticité. Ces circuits ont

besoin d'être stimulés afin de se développer et de se stabiliser. En reproduisant artificiellement un schéma de marche, les exosquelettes visent à booster cette réorganisation des circuits cérébraux. C'est ce qui sera évalué chez des patients qui bénéficieront de sessions répétées de marche avec l'exosquelette.

• « **Développement de la méthodologie RT-QuIC TDP-43** », Anthony Fourrier, Centre de recherche en neurosciences de Bron.

Il apparaît pertinent de renforcer le diagnostic de la SLA (souvent long car il s'agit principalement d'un diagnostic d'élimination) par la mise en évidence d'un biomarqueur sensible et précoce. Ils sont 97 % des patients à présenter des agrégats d'une protéine pathologique nommée TDP-43 dans le cerveau et la moelle épinière. Partant de ce constat, l'objectif est de mettre en évidence par amplification cette protéine pathologique dans le liquide cébrospinal de patients afin de pouvoir proposer un suivi personnalisé des patients et permettre l'identification de nouvelles molécules thérapeutiques limitant l'agrégation de la TDP-43.



Crédit photo : Canva

Projets dans le domaine de la génétique

Il s'agit de l'étude des gènes qui ont une influence sur la diminution de l'errance de diagnostic (test génétique si gènes impliqués dans la SLA et classification des grandes familles de SLA différentes), mais aussi dans les thérapies à venir (comme la « réparation » des anomalies génétiques).

• « **Une approche multiomique pour mieux comprendre l'instabilité génomique dans la SLA de type C9orf72** », projet porté par le Dr Georg Haase, Institut de neurosciences de Marseille.

Son équipe s'intéresse aux formes génétiques les plus communes de SLA liées aux expansions pathologiques de répétitions hexanucléotidiques

G4C2 dans le gène C9orf72. Leur objectif est de mieux diagnostiquer, de mieux comprendre et, in fine, de mieux traiter ces formes de SLA. Pour y parvenir, elle utilise une combinaison d'approches expérimentales sophistiquées telles que la cartographie optique du génome, la génération d'organoïdes cérébraux, aussi appelés mini-cerveaux, à travers la reprogrammation de cellules de patients, le tri de neurones en voie de dégénérescence et la correction des expansions pathologiques de répétitions G4C2 à l'aide de ciseaux moléculaires CRISPR/Cas9.

• **« Analyse fonctionnelle de variants génétiques dans la SLA par études de marqueurs précoces de la neurodégénérescence »**, programme Varials, porté par le P^r Vourc'h, iBrain, université de Tours.

Les formes de SLA d'origine génétique sont causées par des mutations pathogènes situées pour la plupart dans cinq gènes de notre génome. Le programme de recherche Varials a pour but d'étudier une série de mutations nouvellement décrites dans ces gènes chez des patients SLA en France. Les études porteront surtout sur leur implication dans les étapes précoces de la mort des neurones moteurs. Les résultats obtenus aideront aux diagnostics cliniques et pré-symptomatiques et apporteront une meilleure compréhension des formes génétiques de SLA.



Crédit photo : Canva

Projets dans le domaine moléculaire et cellulaire

Les objectifs sont de comprendre les cascades moléculaires qui sous-tendent la perte des neurones moteurs, de déchiffrer les perturbations neuronales qui participent à la progression de la maladie, mais également d'identifier de nouveaux biomarqueurs qui aideront à un meilleur diagnostic et pronostic. La finalité de ces études est de définir de nouvelles pistes thérapeutiques.

• **« Rôle des neurones spinaux du système nerveux autonome sympathique dans la SLA »**, projet mené par Sandrine Bertrand, Institut de neurosciences cognitives et intégratives, à Bordeaux.

Notre organisme doit adapter nos paramètres physiologiques (respiration, rythme cardiaque, pression artérielle, etc.) en fonction de notre activité physique. Ces régulations, cruciales pour le bon fonctionnement de notre corps, sont sous le contrôle du système nerveux (cerveau, moelle et nerfs). Le but du projet est de regarder sur un modèle animal de la SLA si des altérations du contrôle nerveux des paramètres cardio-vasculaires contribueraient à l'initiation de la maladie et à la mort cellulaire observée.

• **« Caractérisation de l'hyperexcitabilité corticospinale dans la SLA présymptomatique »**, de Gilles Delbecq, Institut des neurosciences cellulaires et intégratives, à Strasbourg, dans le cadre d'un financement d'une quatrième année de thèse.

Chez certains patients atteints de SLA, une hyperactivité dans le cortex a été détectée de façon précoce. Cette hyperactivité, précédant l'apparition du dysfonctionnement moteur, suggère que l'atteinte spinale serait secondaire à une atteinte corticale, propagée le long de la voie neuronale corticospinale. Le projet a pour but d'investiguer l'activité de ces neurones grâce à la combinaison d'approches fonctionnelles chez un modèle murin de la pathologie, permettant l'analyse de l'activité électrique individuelle des neurones corticospinaux chez des animaux effectuant des tâches motrices. Ces observations fourniront de nouvelles informations afin de mieux comprendre leur rôle dans l'évolution de la pathologie.

• **« Structure et fonction du complexe C9ORF72-SMCR8-WDR41 et son implication dans la SLA »**, projet « jeune chercheur » pour David Pietri, Institut de génétique et de biologie moléculaire et cellulaire, à Strasbourg.

La principale cause génétique de la SLA est une expansion de répétitions G4C2 dans le gène C9ORF72. L'équipe a récemment fait apparaître que cette protéine forme un complexe stable avec les protéines SMCR8 et WDR41. Toutefois, une grande partie de ce complexe n'est pas résolue, probablement parce que d'autres protéines sont nécessaires pour le stabiliser. David Pietri a donc cherché de nouveaux interacteurs de C9ORF72 et en a identifié un : la petite GTPase ARL4. En parallèle, il a découvert que la protéine C9ORF72 localisée dans les lysosomes après activation de l'autophagie où C9ORF72 régule alors un mécanisme nouvellement décrit nommé reformation autophagique des lysosomes.

En conclusion, son travail révèle un nouveau partenaire du complexe C9ORF72 et une nouvelle fonction pour ce complexe dans la biogenèse des lysosomes qui ouvrirait ainsi des voies thérapeutiques inédites pour cette maladie dévastatrice.

• **« Implication de NUP50 dans le développement de la SLA »**, porté par le Dr Chantal Sellier, Centre de recherche en biomédecine de Strasbourg.

En comparant les banques de séquence d'ADN de patients SLA à celle de personnes non atteintes, l'équipe du Dr Sellier a pu identifier de nombreuses variations dans le gène NUP50 jusqu'à présent jamais décrit comme pouvant être responsable de la SLA. Ce gène code la protéine NUP50 qui a de multiples rôles dans la cellule. L'objectif principal du projet de recherche est d'analyser les conséquences physiologiques et les mécanismes moléculaires altérés par ces variants afin de comprendre comment ils pourraient contribuer à la mort des motoneurones.

• **« Analyse fonctionnelle de marqueurs de sous populations de motoneurones spinaux- Application de la SLA »**, projet du Dr Frédérique Scamps, Institut de neuroscience de Montpellier.

La SLA d'origine spinale est caractérisée par la dégénérescence progressive des motoneurones de la moelle épinière, les plus sensibles étant responsables des efforts intenses, alors que les plus résistants sont impliqués dans la posture. L'équipe travaille donc sur l'identification de gènes marqueurs des motoneurones vulnérables et résistants à la maladie. Ces populations de motoneurones sont identifiées sur leurs caractéristiques électriques, puis leur ARN extrait pour le séquençage des gènes. Le but est de proposer des stratégies de correction de l'expression de gènes pouvant soit augmenter la résistance soit diminuer la vulnérabilité.

• **« Implication de la protéine prion cellulaire comme relai de la neurotoxicité de SOD1G93A dans la SLA »**, programme mené par Benoît Schneider, université Paris Cité, Inserm UMR-S1124.

Normalement présentes dans les motoneurones, certaines protéines pathologiques associées à la SLA, comme la superoxyde dismutase 1 (SOD1), sont retrouvées à l'extérieur de ces cellules. L'hypothèse est que ces protéines seraient toxiques pour les motoneurones en perturbant le fonctionnement de récepteurs présents à la surface des neurones. L'équipe a pu identifier un récepteur dont l'interaction avec SOD1 pathologique active une cascade d'événements qui conduit à la mort des motoneurones. L'enjeu est de déterminer si bloquer ce récepteur ou un des intermédiaires de cette cascade délétère pourrait être une option thérapeutique pour aider à combattre la SLA.



Crédit photo : Canva

Projet de thérapie préclinique

L'objectif des études est d'identifier et de proposer de nouvelles approches thérapeutiques sur des modèles expérimentaux de la pathologie. Ces pistes de thérapies sont fondées sur la compréhension des mécanismes de destruction des motoneurones ou sur des anomalies retrouvées au niveau moléculaire et cellulaire qui favorisent le développement de la SLA. Ces approches peuvent couvrir des stratégies de thérapie génique, mais également d'immunothérapie ou pharmacologiques.

• **« Sécrétion non conventionnelle de la SOD1 mal repliée et propagation de la toxicité : une nouvelle stratégie thérapeutique pour la SLA »**, bourse jeune chercheur attribuée à Philippe Gosset, Institut de neuroscience de Montpellier.

Ce projet de recherche vise à mieux comprendre les mécanismes de propagation et d'accumulation des protéines mutées que l'on retrouve dans les formes familiales de la SLA. Philippe Gosset s'intéresse particulièrement à la protéine superoxyde dismutase 1 (SOD1), présente dans tout l'organisme, et à un agent qui permet sa sortie de la cellule : la déubiquitinase USP19. L'équipe, dans laquelle il se trouve, a pu caractériser la présence d'USP19 dans le système nerveux central. Elle travaille à la mise au point d'une thérapie génique afin de réduire la propagation des protéines pathologiques, et ce dans le but de ralentir la progression de la maladie.

Un programme d'envergure et porteur d'espoir

L'ARSLA A PERMIS LA NAISSANCE ET LA RÉALISATION DU TRÈS AMBITIEUX PROJET PULSE EN LE SOUTENANT FINANCIÈREMENT ET SCIENTIFIQUEMENT. PULSE EST PROMU PAR LE CHU DE LILLE. IL S'AGIT DE L'UNE DES PLUS GRANDES COHORTES MONDIALES DE PATIENTS AYANT UNE SLA CARACTÉRISÉE PAR DE NOMBREUX EXAMENS (ÉVALUATION MULTIMODALE). CETTE ÉTUDE CONCERNERA BIENTÔT 500 PATIENTS ET 50 TÉMOINS, INCLUS ET SUIVIS DANS 16 CENTRES EXPERTS FRANÇAIS DE LA SLA, POUR MIEUX CARACTÉRISER, MIEUX COMPRENDRE LA MALADIE AFIN DE MIEUX LA TRAITER.

Pourquoi un tel projet ?

Il n'existe pas une seule SLA, mais de très nombreuses ! Nous appelons cela des « endophénotypes », c'est-à-dire des formes diverses de maladies.

Celles-ci sont différentes sur les causes génétiques (rarement familiales), environnementales (pesticides, métaux lourds, solvants, etc.), sur la réaction du corps (inflammation, oxydation, perturbation des protéines des lipides de la fabrication d'énergie), sur l'expression clinique (parole, marche, membre supérieur, douleur, respiration, humeur, capacités intellectuelles, etc.), sur le pronostic (handicap, sévère, peu sévère, etc.) et donc, nécessairement, sur les traitements.

Or pour développer des traitements neuroprotecteurs plus efficaces, afin de ralentir considérablement la progression de la maladie, il faut appréhender ces multiples formes. Deux grands besoins se dégagent. D'une part, celui de mieux définir ces endophénotypes pour obtenir des traitements plus spécifiques. D'autre part, celui de mieux saisir le pronostic pour mieux évaluer les traitements. Ainsi on pourra tester plus vite davantage de médicaments sur des populations plus petites de personnes et mieux identifiées.

Le recours aux biomarqueurs

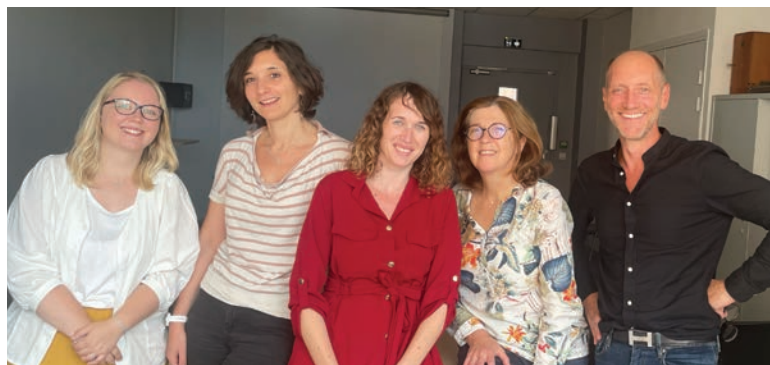
Ce sont des marqueurs qui permettront de mieux définir les différentes formes, mais aussi de prédire la progression de la maladie de chaque patient. Ces biomarqueurs peuvent être de diverses origines : cliniques (échelles d'évaluation), radiologiques (IRM du cerveau et de la moelle), électrophysiologiques (enregistrement électrique des nerfs de la moelle et dans les membres, des muscles), biologiques (dans le sang, les cellules circulantes, le liquide cérébral, analyses de la peau et des muscles), génétiques.

Le recrutement des patients arrive bientôt à son terme. Un comité scientifique a d'ores et déjà été constitué afin de gérer cette banque de données,

qui offre la possibilité à tous les chercheurs français et internationaux de l'utiliser pour accélérer la recherche et favoriser la mise en place rapide d'essais thérapeutiques plus performants !

Plusieurs études ancillaires sont en cours, dont : une en neurophysiologie, cinq en biologie, deux en neuropsychologie, trois en génétique, quatre en imagerie. Nous attendons des dizaines, voire des centaines, d'études dans les prochaines années ! Nous serons attentifs à ce que la mise à disposition de ces données se fasse en cohérence avec les autres travaux internationaux.

Pulse est un projet d'envergure, qui demande une mobilisation particulièrement importante, à la fois des équipes de recherche, de l'ensemble des professionnels, mais également de l'ARSLA.



Équipe du CHU de Lille engagée dans Pulse

De g. à d. : Mathilde Bon (attachée de recherche en promotion), Dr Anne-Sophie Rolland (project manager), Marie Pleuvret (attachée de recherche en investigation), Dr Véronique Danel (coordinatrice du centre SLA de Lille et neurologue investigatrice), Pr David Devos (coordonnateur).

« LE COMBAT CONTRE LA SLA, une cause trop longtemps oubliée »



MARINA CARRÈRE D'ENCAUSSE, MÉDECIN ET PRÉSENTATRICE DU MAGAZINE DE LA SANTÉ, SUR FRANCE 5, NOUS EXPLIQUE POURQUOI ELLE CHOISIT DE S'ENGAGER AUPRÈS DE L'ARSLA.

Accolade : Qu'est-ce qui vous touche autant dans la SLA ?

Marina Carrère d'Encausse : Le caractère presque inexorable de cette maladie. C'est sûrement le diagnostic le plus dur à entendre, car aujourd'hui on n'a quasi rien à proposer aux patients, si ce n'est des traitements qui ne ralentissent pas grand-chose, qu'on parle d'une évolution progressivement fatale, avec une annonce de fin de vie assez épouvantable. L'absence d'espoir est certainement la pire des choses, je n'en vois pas d'autres où l'on a semblable comparaison. Pour les autres maladies neurodégénératives comme Alzheimer, le diagnostic est certes terrible, mais des patients vivent pendant plusieurs années, avec encore une certaine qualité de vie. Par ailleurs, il y a énormément de recherches, et, dans quelques années, on aura des traitements. En revanche, celles qui portent sur la SLA sont assez faibles. Il n'y a pas de protocoles curatifs en cours en France. Pourtant, les cas sont loin d'être rares et touchent parfois des jeunes.

Quelles ont été vos motivations à signer notre tribune, parue dans le Monde ?

Elles sont nées de mon amitié avec Gilles Pialoux [membre de notre comité de soutien], qui a été, avec l'association et des personnalités du monde culturel, à l'initiative de cette tribune et qui a écrit un roman remarquable [lire *Accolade* 20]. Si on n'a retenu que le réquisitoire sur la fin de vie, il y avait pourtant beaucoup d'éléments importants, comme une demande pour financer la recherche, pour qu'il y ait plus de projets en France, pour faire des maladies neurodégénératives une grande cause nationale, pour qu'il y ait une égalité d'accès aux aides qui existent afin d'améliorer la qualité de vie des patients, ce qui n'est pas le cas aujourd'hui. Cette tribune est aussi un plaidoyer pour modifier la loi Claeys-Leonetti, laquelle parle de patients qui ont des souffrances physiques ou psychologiques insupportables et que la médecine ne peut résoudre, même s'ils ne sont pas en fin de vie. Les patients SLA ne rentrent pas dans cette loi, car ils peuvent vivre encore des mois, des années, or certains d'entre eux considèrent que leur existence n'est plus digne. Et c'est parfaitement résumé dans l'avis du Conseil d'éthique. Il n'y a pas que ces malades, il y en a d'autres qui répondent à ces critères. Il nous semblait donc essentiel de porter leur voix et de pouvoir dire qu'ils ont une liberté totale de choisir. Quand j'en ai parlé dans les médias, j'ai été bouleversée par les

Copyright : Nathalie Guyon / FTV.

nombreux témoignages reçus de patients porteurs d'une SLA qui affichaient les deux postures. Certains me remerciaient car ainsi ils pourraient partir plus dignement que ce qui est actuellement prévu, d'autres, tétraplégiques ou sous respirateur, attestaient leur bonheur et leur volonté de vivre. C'est exactement ce que nous voulons défendre, et absolument pas d'abrégé la vie de tous les patients atteints de SLA. Il faut permettre à ceux qui ne souhaitent plus vivre dans des conditions extrêmement difficiles d'obtenir l'aide d'un médecin, sans que cela soit fait de manière illégale ou que les proches commettent des actes répréhensibles. Nous prôtons cette liberté pour les patients.

Avez-vous l'espoir que, durant ce quinquennat, la lutte contre la SLA devienne grande cause nationale ?

Je l'espère profondément car on a besoin de visibilité et d'argent. On ne saisit pas bien pourquoi cette maladie se déclenche, ni comment elle évolue, ni les facteurs de risques, même s'il y a quelques pistes. On a des traitements qui n'améliorent pas la qualité de vie. Il est donc évident que nous devons mettre ces patients en lumière ainsi que les médecins qui les suivent pour favoriser le développement de nombreuses pistes de recherche afin de comprendre et traiter, et, éventuellement, avoir un diagnostic précoce si cela permet de donner des médicaments plus efficaces pour bloquer l'évolution. Il y a tout à faire dans ces maladies. Certaines ne sont pas trop mal dotées en financement de recherche. La SLA est loin d'être une maladie rare, aussi la seule façon de la mettre en avant est d'en faire une grande cause nationale. J'espère que le président et le gouvernement seront sensibilisés à ces appels. Dans le cadre des discussions sur la modification de la loi Clémenton, on peut penser que les patients SLA, qui font partie d'un cadre très particulier, seront ainsi mis en lumière.

La maladie de Charcot est une maladie peu médiatisée, est-ce propre à la France ? Les États-Unis, par exemple, semblent moins frileux, avec le président Biden qui a débloqué des fonds pour la recherche...

Il s'agit d'une maladie peu visible. On parle de patients qui disparaissent progressivement de la vie professionnelle et sociale, et qui ensuite sont à l'hôpital ou à domicile avec leurs proches, ou avec différentes aides, qui assurent le quotidien. Ils doivent vivre le mieux possible jusqu'où ils l'auront décidé, avec des aidants que l'on va considérer, des accessibilités plus fortes que ce qui existe actuellement en France. Dans le cadre de la SLA, il s'agit de handicaps de plus en plus grands. Or il est toujours très compliqué d'aller au cinéma, de pouvoir circuler dans la rue. Si des initiatives existent, nous ne sommes pas au niveau de certains États où les personnes handicapées vivent avec moins de contraintes. Je suis en colère car ce sont des gens que l'on oublie. C'est insupportable ! Les pays du Nord ou encore les États-Unis ont cette

“ La SLA est loin d'être une maladie rare. ”

approche, cette culture du handicap. En France, comme dans d'autres pays du Sud, nous avons du mal avec la différence. Il faut souvent que de grands handicapés fassent avancer une cause, à l'instar de Philippe Croizon. C'est terrible de se dire que l'on a besoin de porte-paroles pour se rendre compte des problèmes d'accessibilité. J'aimerais que l'on se rapproche de ces pays qui ont développé cette culture. Concernant le déblocage des fonds aux États-Unis, les pouvoirs publics semblent effectivement moins frileux. En France, il manque peut-être la volonté pour que ce soit cette cause qui domine durant ce quinquennat. Le président Macron a déjà été sensibilisé pour plusieurs causes, comme celle de la fin de vie. Il faut maintenant qu'il le soit par certaines personnes dans le combat contre la SLA, une cause trop longtemps oubliée. J'espère et je souhaite vivement que l'influence du président Biden jouera.

Pourquoi est-ce important que les personnalités s'engagent ?

Elles sont plus entendues et plus relayées que des anonymes, elles font bouger les choses, même si je considère que seuls les patients pourraient le faire, car leur parole est très forte. Or ils ne sont pas assez mis en lumière alors que, à l'heure des réseaux sociaux, les personnalités ont une voix qui porte, qu'elles arrivent à toucher des personnes, voire des réseaux importants. Aussi servons-nous de cette façon de communiquer, de cette possibilité de propager pour mobiliser plus de gens, pour que les choses avancent et parvenir au résultat. Mettons cette notoriété au service de ceux qui ne parlent pas, qui sont silencieux et qu'on oublie.

Comment comptez-vous vous engager auprès de l'ARSLA ?

La situation n'étant pas tout à fait digne de ce qu'elle devrait être en France au sujet de la SLA, je compte m'engager pour porter la voix des spécialistes, celle des patients, et surtout pour demander ce que nous écrivons dans la tribune, et que j'évoquais précédemment. L'ARSLA étant une structure ancienne, pérenne, en ce sens, elle est rassurante. Depuis les nombreux mouvements des patients et la loi Kouchner, on a énormément fait pour que les personnes malades deviennent patients experts, pour qu'on leur reconnaisse du respect, de la dignité et de l'accompagnement. On a énormément progressé pour les patients atteints de cancers, c'est grâce à eux et la société a suivi. Il faudrait que ceux qui sont atteints de maladies neurodégénératives, notamment de SLA, aient droit à plus de considération aussi bien de l'État que de la recherche que des autres concitoyens. Il faut que les patients soient aidés de tous les côtés.



credit@pixelshot

Au plus près de vous

DEPUIS SA CRÉATION, IL Y A PLUS DE TRENTE-CINQ ANS, L'ARSLA S'EST DOTÉE DE DEUX MISSIONS : AIDER LES PERSONNES MALADES ET LEURS PROCHES, ET FINANCER LA RECHERCHE. AFIN DE RÉPONDRE AU MIEUX AUX BESOINS DES PERSONNES QUI NOUS CONTACTENT, LA MISSION AIDER EST EN CONSTANTE ÉVOLUTION. AINSI, EN CETTE RENTRÉE, L'ARSLA PROPOSE DE NOUVEAUX DISPOSITIFS POUR VOUS APPORTER UN MEILLEUR SOUTIEN ET MIEUX VOUS INFORMER, EN TANT QUE PATIENT OU EN TANT QU'AIDANT FAMILIAL.

Aujourd'hui, nos groupes de parole sont proposés à tous les aidants qui accompagnent une personne atteinte de SLA.

En visioconférence ou en présentiel (dans certaines régions), ils sont gratuits et accessibles sur simple inscription.

Désormais, ce dispositif s'enrichit puisque, prochainement, de nouveaux groupes seront mis à la disposition de publics spécifiques et sensibles : les adolescents et les personnes endeuillées.

Groupes de parole pour adolescents

Sarah Guipouy* est psychologue et anime des groupes de parole pour adolescents. Depuis six ans, elle accompagne un groupe de parole de l'ARSLA pour les aidants adultes. Dans le cadre de sa pratique de thérapeute, de formatrice et de coach scolaire, elle suit de nombreux adolescents.

« Jusqu'à présent, les jeunes touchés par la SLA d'un proche étaient souvent les absents des dispositifs d'accompagnement. Il me semble essentiel qu'un groupe leur soit désormais ouvert pour évoquer les enjeux psychologiques liés à leur situation particulière.

Il se réunira tous les deux mois en distanciel, pendant deux heures, et comptera, au plus, huit jeunes, de 12 à 18 ans.

Le contenu sera en partie co-construit avec les participants, en fonction de leurs besoins. Des thèmes spécifiques pourront être abordés. Des supports et des techniques ludiques seront proposés pour faciliter les échanges et nourrir la dynamique relationnelle.

Dans cet espace, les adolescents trouveront un cadre sécurisant et confidentiel afin d'exprimer des difficultés ou des souffrances qu'ils n'osent pas toujours dire. En rencontrant d'autres jeunes confrontés à un vécu similaire, ils pourront rompre avec un sentiment de solitude ou de différence par rapport à leurs pairs, et se sentir plus forts grâce au partage d'expériences.

*Retrouvez son interview « Tout aidant adulte est le bienvenu ! » dans *Accolade* 20.

Pour les familles, cela peut être rassurant de savoir qu'un tel lieu existe, lequel permet d'entendre et d'évaluer une souffrance souvent discrète chez ces jeunes, et de réduire ainsi l'impact sur leur développement. Cela est également un moyen pour les adultes d'apaiser l'éventuelle culpabilité de ne pas toujours avoir la disponibilité et/ou de ne pas savoir comment soutenir leur adolescent. »

Groupes de parole pour personnes endeuillées

Lorsqu'un aidant perd son proche, c'est toute une vie à reconstruire. Faire face à l'absence est une première difficulté, reprendre confiance en ses capacités et retrouver sa singularité en constituant d'autres.

Jocelyne Debien est psychologue clinicienne. Elle intervient et anime des groupes de parole pour les aidants au sein de l'ARSLA.

« Ces échanges ont révélé la nécessité de continuer à les soutenir non seulement pendant la maladie, mais également après le décès de leur proche. L'association souhaite donc mettre en place des espaces spécifiques pour les personnes touchées par cette perte. Ce groupe est ouvert à toute personne ayant traversé cette épreuve, que le deuil soit récent ou non. Ce lieu a pour objectif d'apporter un soutien, un réconfort. Cela peut permettre d'échanger et de partager avec d'autres ayant vécu une situation similaire. Le cadre se veut chaleureux et bienveillant pour faciliter la parole et se sentir en confiance. »

→ Pour en savoir plus
sur tous nos dispositifs :
contact@arsla.org



Notre ligne d'écoute évolue

La ligne d'écoute de l'ARSLA se développe afin de créer un espace d'accompagnement individuel pour les personnes qui ont besoin d'échanger sur la maladie, qui sont dans un moment de détresse, qui souhaitent bénéficier d'un soutien moral immédiat et aborder librement des questions d'ordre personnel. Désormais, cette ligne sera tenue par une psychologue, spécialisée dans l'accompagnement de personnes concernées par la SLA.

→ Disponible deux demi-journées par semaine, la psychologue sera de permanence les mardi et jeudi, de 10 à 13 heures.

→ Des entretiens individuels, et suivis sur quelques séances, sont également mis en place, les jeudis, de 14 à 17 heures.

Sur la base d'un premier échange, réalisé lors d'une permanence, la psychologue pourra, sur rendez-vous, vous proposer cette possibilité d'entretien de quarante-cinq minutes (vous aurez la possibilité de réserver un créneau sur le site de l'ARSLA).

Ces entretiens, qui n'ont pas vocation à devenir pérennes, ont pour objectif de vous aider à surmonter une situation de crise et de vous orienter, si nécessaire, vers un dispositif local de suivi régulier. Néanmoins, à chaque période difficile, vous pourrez en bénéficier.

N'hésitez pas à joindre la ligne d'écoute de l'ARSLA : 01 58 30 58 57



LEAH STAVENHAGEN

« Je reste la même personne qu'avant la SLA ! »

EN 2019, LEAH STAVENHAGEN CONCRÉTISE NOMBRE DE SES PROJETS : INSTALLATION AVEC SON COMPAGNON AU CŒUR DE LA VILLE LUMIÈRE, FIN DE SES BRILLANTES ÉTUDES SUIVIES D'UNE EMBAUCHE AU SEIN D'UN PRESTIGIEUX CABINET D'AUDIT ET DE CONSEIL... TOUT SEMBLE SOURIRE À CETTE JEUNE AMÉRICAINE, ÉPRISE DE SORTIES ENTRE AMIS, DE VOYAGES, DE SPORTS, JUSQU'À CE QUE TROIS LETTRES VIENNENT SE POSER SUR DES SYMPTÔMES : SLA.

Accolade : À la lecture de votre livre*, on devine une jeune femme pudique, aussi pourquoi avoir décidé de témoigner ?

Leah Stavenhagen : Effectivement, je ne suis pas quelqu'un de démonstratif, mais la SLA a représenté un tel choc dans ma vie que j'ai souhaité faire connaître la maladie, et le seul moyen que j'avais à ma disposition était de témoigner et donc d'accepter de me livrer. Cela a nécessité du temps puisque, la première année, je voulais poursuivre ma vie d'avant, faire semblant que tout allait bien, mais lorsque la maladie a pris plus d'ampleur, qu'il m'était plus difficile de la « cacher », j'ai choisi de m'engager.

Au départ, vous écrivez ne vouloir « susciter ni pitié ni compassion », or on ne peut que compatir, qu'être touché par votre histoire...

Bien sûr, mais, dans un premier temps, c'était la meilleure façon d'éloigner la maladie, de gérer tous les changements qui s'opéraient dans mon quotidien. Car, et c'est toujours le cas, j'avais une belle vie.

Je voulais donc me protéger, mais aussi protéger mon entourage, parce que, et c'est peut-être l'aspect que je déteste le plus dans la maladie, si c'est difficile pour moi, ça l'est tout autant pour mes proches. Aujourd'hui, je peux échanger sur tous les sujets, même si j'essaie de ne pas m'appesantir sur les plus durs.

Lorsque le diagnostic a été posé, en mars 2019, avez-vous contacté des structures comme l'ARSLA ?

Vous savez, il y a tellement de choses à gérer lors de l'annonce qu'il est difficile de savoir vers qui se tourner et à quel moment. Je me suis donc appuyée sur les ressources communiquées par l'hôpital, notamment un carnet avec des coordonnées, dont celles de l'ARSLA. Or quelques mois après le diagnostic, il y a eu le Covid-19, avec ses confinements, je n'ai donc entrepris aucune réelle démarche. Sans compter que, lors de mes rendez-vous dans les services

neurologiques, j'avais du mal à m'identifier aux autres patients, et d'entendre des professionnels me dirent combien mon profil était atypique m'isolait davantage... J'en ai réellement pris la mesure lorsque mon auxiliaire de vie, qui m'accompagne depuis peu et qui connaît très bien la SLA, m'a dit : « *Mais pourquoi ne pas avoir contacté l'ARSLA pour obtenir telle aide, tel outil ?* » Pendant toute une période, je me suis donc adaptée, j'ai tenté de faire seule, mais, aujourd'hui, je prends conscience de toutes ces choses qui existent, notamment technologiques, et qui faciliteraient grandement mon quotidien.

Cette auxiliaire n'apparaissait pas dans le livre...

Effectivement, des aides continuent de se mettre en place. Ma chance, car ce n'est pas toujours le cas, est d'être tombée sur quelqu'un de doué, avec de réelles compétences et connaissances. Là, je vais demander à la maison départementale pour les personnes handicapées (MDPH) d'augmenter ses heures, mais j'ai l'impression que cela ne va pas être simple (rires).

Vous expliquiez cette nécessité de partager avec d'autres patients.

Oui. Nous sommes tous à la recherche d'un lien pour essayer de normaliser une situation qui nous dépasse, pour mieux comprendre ce que nous traversons et ce qui nous attend. Car si les médecins nous aident sur bien des aspects de la maladie, ils ne la vivent pas dans leur sphère privée, intime.

C'est-ce qui a conduit à la création de Her ASL Story¹ ?

C'est en effet la première motivation : pouvoir m'identifier et échanger avec de jeunes patients, en particulier des femmes. Lorsque le diagnostic est posé, tout bascule, on est seul. Bien sûr, il y a l'entourage, mais il ne mesure pas tout ce qui est en train de se passer, tous les changements, toutes les pertes que cela va entraîner, et, dans un sens, tant mieux. J'ai donc profité de mon arrêt de travail pour créer l'association. Aujourd'hui, nous sommes une quarantaine de femmes. Et, dans quelques semaines, nous allons, avec 17 d'entre elles, nous rencontrer pour la première fois, avec les aidants, les conjoints... Cette communauté est incroyable, car si nous n'avons pas toutes les mêmes soucis, nous nous comprenons sur l'essentiel.

Quels sont les retours de vos lecteurs ?

Beaucoup m'interrogent sur le traitement expérimental que je suis depuis juin 2020, à New York, notamment s'ils peuvent participer à l'essai clinique, malheureusement, je suis dans l'incapacité

¹ herasstory.org

de leur répondre. D'autres m'encouragent, me remercient. Certains souhaitent mon avis par rapport à des symptômes, je leur rappelle qu'il est essentiel de consulter, de se faire tester, tant cette maladie est hétérogène. Mais cela illustre combien ces personnes sont en demande. J'ai d'ailleurs en tête un message – peut-être l'un des plus durs, celui d'une Italienne me décrivant ses symptômes, or il semblerait compliqué de faire reconnaître cette maladie dans son pays, je l'ai donc mise en relation avec des associations. Mais cela prouve à quel point nous sommes chanceux d'être soignés en France, car, même s'il n'existe pas de traitements curatifs, nous avons des professionnels compétents, et ce n'est malheureusement pas le cas partout dans le monde.

Vous soulignez en effet la qualité de la prise en charge en France, inimaginable aux États-Unis...

Il y a des côtés positifs et négatifs dans les deux systèmes. Mais en tant qu'étrangère, résidente en France, dès le diagnostic posé, tout a été couvert. Quand, par exemple, j'ai commencé à avoir des problèmes respiratoires et qu'il a fallu m'équiper d'un appareil la nuit, le surcoût énergétique a été pris en charge, c'est remarquable ! Je ne pense pas cela possible aux États-Unis, tout y est plus complexe ! Il faut en permanence se battre avec les mutuelles afin de couvrir des choses pourtant essentielles. En France, le système est accessible à tous, chacun reçoit les mêmes soins. Alors est-ce la raison pour laquelle il y a moins d'argent pour la recherche, je l'ignore, mais, pour les personnes en difficulté, cette prise en charge retire du stress. Elle est moderne et très humaine.

Avez-vous le sentiment que la SLA a pris le dessus sur votre personnalité ?

Des personnes qui me croisent aujourd'hui peuvent effectivement se dire : « Oh, pauvre jeune femme



dans son fauteuil roulant, avec ses difficultés respiratoires... », elles ne me cantonneront qu'à cet état. Durant vingt-six ans j'ai vécu sans la SLA, je ne m'identifie donc pas en tant que personne avec des handicaps et des problèmes liés à la maladie. Mais – et je ne parle qu'en mon nom puisque je sais que cela peut être douloureux pour d'autres patients – dans mon corps, au quotidien, je n'ai pas forcément mal, je m'exprime librement, je reste la même personne qu'avant la SLA ! Certes, elle fait, désormais, partie de mon identité, mais elle n'est qu'un élément parmi d'autres. Si on ne se réduit qu'à la maladie, le moral est atteint, or il est essentiel de le préserver.

Vous étiez une grande sportive, notamment de natation synchronisée, quel rapport entretenez-vous avec votre corps ?

C'est une question intéressante, car, et en tant que jeune femme, j'ai toujours appris l'importance de rester en forme, de s'alimenter sainement. Malgré ma bonne constitution, il m'arrivait de suivre des régimes pour être parfaite, l'été, en bikini (*rires*). Soudain, sans aucun effort, je perds du poids – une dizaine de kilos –, mes muscles fondent, je le vois presque comme quelque chose de positif. Mais une des premières choses sur laquelle les médecins alertent, c'est le maintien à tout prix de notre poids. Il m'a donc fallu renoncer à l'éducation alimentaire reçue jusque-là, et cela m'a demandé un peu de temps.

Si c'était le cas avant, êtes-vous restée coquette ?

J'ai toujours aimé être bien habillée, sans pour autant courir les dernières tendances. Depuis, les priorités ont évolué. Par exemple, je n'ai plus à chercher les chaussures les plus cool pour une soirée ou celles qui ne me feront pas tomber, désormais si je peux de nouveau porter des talons, c'est parce que je ne marche plus. Quant aux vêtements, je fréquente toujours les mêmes boutiques qu'auparavant, en revanche je me concentre sur ceux qui sont les plus faciles à enfiler : « Cet habit sera-t-il compliqué à mettre avec toutes ces attaches, cette fermeture, etc. ? », en particulier si c'est mon mari qui doit m'aider, compte tenu du peu d'expériences qu'il a en matière de robes et de jupes (*rires*). Je privilégie donc la simplicité, sans pour autant me négliger.

La SLA est assez répandue, aussi pourquoi en parle-t-on si peu ?

La maladie touche tellement à tout, elle prend tellement d'énergie, aussi bien pour la personne que pour les proches, qu'il en reste peu pour s'engager, pour la médiatiser. Le simple fait de vivre le quotidien

nous épuise. Aujourd'hui, si ces trois lettres sont significatives pour moi, si je les vois partout, c'est parce que je suis directement concernée, mais la plupart des gens ne s'attarderont pas, car ils ont d'autres choses à gérer, ils n'ont pas l'espace pour tout garder en tête. Et je les comprends. En 2014, j'avais bien évidemment suivi le Ice Bucket Challenge, mais, à cette époque, j'ignorais tout de la SLA.

Au niveau de l'univers médical, vous avez fait de belles rencontres, comme ce médecin du travail, et avez également dû faire face à ceux qui ont manqué d'empathie...

Il est fondamental de trouver des alliés, cela améliore vraiment le quotidien. Il est donc important que tous ces professionnels du soin soient à l'écoute, et, parfois, j'ai le sentiment qu'il y a une tendance à uniformiser les patients atteints de SLA. Or ils oublient que si nous avons la même maladie, nous ne la vivons pas de la même manière, nos besoins diffèrent. Il faut traiter chaque cas individuellement, privilégier le côté humain. Il y a quelques semaines, j'ai contacté mon ergothérapeute pour lui dire que, malheureusement, ma situation a évolué et qu'il faudrait réévaluer mon appartement. Sa réponse a été que le point avait été effectué il y a deux ans, que les suggestions émises avaient pris en compte la progression, il n'estimait donc pas cela nécessaire. C'est inacceptable...



Il y a une tendance à uniformiser les patients atteints de la SLA.

Que comptez-vous faire ?

J'ai pris contact avec un ergothérapeute de l'ARSLA. Mais je trouve incroyable qu'un professionnel, spécialisé dans la SLA, donne le sentiment de ne pas vouloir aider ses patients, ou alors n'est-ce qu'avec moi qu'il agit ainsi, mais cette situation

ajoute du stress, cela complexifie le quotidien et je n'en ai pas besoin ! Si son métier est de trouver des solutions, j'ai du mal à comprendre pourquoi il s'obstine, puisque, de mon côté, je constate une évolution, je devrais donc être entendue.

Le 26 juin 2020, vous êtes la première au monde à tester aux États-Unis, à titre compassionnel et non clinique, un essai expérimental², depuis d'autres vous ont rejoint...

En effet, quatre autres personnes. Je précise que, depuis quelques mois, je n'ai pas pu poursuivre le traitement en raison d'un problème de production. Mais la bonne nouvelle c'est que normalement, cet automne, l'essai clinique devrait enfin être mis en place. C'est très positif puisque nous obtiendrons ainsi de vrais chiffres et nous commencerons à comprendre si ce traitement est intéressant pour l'ensemble des patients.

² Dirigé par l'équipe du Dr Neil A. Shneider, neurologue-chercheur à Columbia (New York). Il s'agit d'une transfusion de cellules T régulatrices (TReg), à raison d'une fois par mois, lors d'une hospitalisation de quelques heures.

Tous ces espoirs, ces attentes des patients à l'égard de ce traitement, et donc sur votre état, n'ajoute-t-il pas une pression supplémentaire sur vous ?

Cela pourrait mais non, car s'il s'agit d'un traitement prometteur, je ne pense pas, malheureusement, qu'il s'agisse du traitement miracle. Cette maladie est tellement complexe, les symptômes et l'évolution tellement différents. Autrement dit, si un traitement fonctionne sur une personne, cela ne signifie pas qu'il fonctionnera sur tous les malades. Il y a un an, je recevais le traitement avec, à mes côtés, une femme également atteinte de la SLA. Si je ne pouvais pas trop bouger, en revanche, je parlais avec son mari, ses enfants, avec Hugo et mes sœurs. Lorsque le médecin est arrivé, il a fait faire un examen musculaire à ma voisine, laquelle était capable de tout : bouger ses jambes, marcher normalement, lever les mains, etc., à l'exception de parler. Ainsi, pour la même maladie mais avec des symptômes autres, nous recevions le même traitement, j'ignore si dans deux cas aussi différents, cela peut fonctionner.

Et deux ans après avoir débuté ce traitement, comment vous sentez-vous ?

Selon la neurologue, il est intéressant de le poursuivre puisque la progression de la maladie est ralentie. Elle n'a pas stoppé, car il y a des choses que je pouvais faire il y a deux ans et qu'aujourd'hui je ne peux plus, mais les changements sont moins importants. Ce qui est une grande réussite face à cette course contre la montre.

Concernant votre mari, Hugo, une aide-soignante vous met en garde à ce qu'il ne se transforme pas en aidant, aussi comment préservez-vous votre couple ?

Ce n'est pas toujours évident. Hugo m'aide pour des choses que je n'aurais jamais imaginé demander à mon mari. Là encore, j'ai de la chance, puisqu'il le fait de manière ludique pour que je ne culpabilise pas. Pour le reste, nous vivons comme les autres couples, nous voyageons, nous profitons de nos amis, avec, en plus, ce que la SLA impose dans notre planning. Certes, les soirées sont plus tranquilles qu'auparavant mais est-ce en raison de la maladie, d'avoir mûri, car nous n'avons plus 25 ans, sans compter le Covid qui est passé par là et qui a forcé tout le monde à repenser un peu son mode de vie, je ne sais pas...

Dans Accolade 20, nous présentons les groupes de parole pour les aidants, mis en place par l'ARSLA, est-ce que Hugo a recours à ce type de soutien ?

Non, et j'ignorais que cela existait. Je pense que, alors est-ce parce que c'est un homme, il n'estime pas nécessaire d'exprimer ses besoins. J'aimerais pourtant qu'il se fasse accompagner, car, avec la SLA, je concentre naturellement toute l'attention, or



c'est également compliqué à vivre pour l'entourage, en particulier pour Hugo, qui voit lui aussi son quotidien bouleversé. Je vais donc me renseigner sur ces groupes.

Deux sentiments parcourent votre livre : la patience et l'espoir.

L'espoir est primordial, car on ne sait pas de quoi demain sera fait. Si on ne pense pas que la situation peut s'améliorer, que des traitements peuvent arriver, tout est fini. Je suis bien sûr réaliste, je sais que les chiffres ne jouent pas en ma faveur, et j'ignore si ce sera le bon timing pour moi, mais si je ne peux pas en profiter, d'autres patients le pourront prochainement, et c'est déjà une source d'espérance. Quant à la patience, je le suis plus aujourd'hui qu'il y a trois ou quatre ans, car c'est plus agréable dans les échanges au quotidien. Toutefois, si je reconnais parvenir à garder l'espoir, il me faut encore travailler sur le second aspect (*rires*).

À la veille de vos 30 ans, le 15 novembre, quels sont vos projets ?

Depuis longtemps, j'avais en tête de fêter mon anniversaire à Marrakech, avec une dizaine de mes amis, avec la maladie, j'avais renoncé, et finalement, non ! Je peux encore le faire et ce sera chouette ! Pour le côté plus professionnel nous cherchons, avec Archipel, une maison d'édition américaine pour faire la traduction du livre. Et, vous vous en doutez, je vais continuer à parler de la maladie, de la recherche, à partager mon histoire.



*** J'aimerais danser encore,**
de Leah
Stavenhagen,
Éd. de l'Archipel.

Crédit photos : Leah
Stavenhagen

DÉCONJUGALISATION DE L'AAH : une victoire en demi-teinte ?

Crédit photo : Shutterstock

DANS LA NUIT DU 20 AU 21 JUILLET, DANS LE CADRE DE L'EXAMEN DU PROJET DE LOI RELATIF AU POUVOIR D'ACHAT, L'ASSEMBLÉE NATIONALE A ADOPTÉ, À UNE QUASI-UNANIMITÉ, LA DÉCONJUGALISATION DE L'AAH ET SA REVALORISATION. UNE DÉCISION ATTENDUE DE LONGUE DATE PAR LES ASSOCIATIONS DE PERSONNES EN SITUATION DE HANDICAP. « *NOUS VIVONS UN MOMENT HISTORIQUE* », S'EST FÉLICITÉ LE MINISTRE DU TRAVAIL, OLIVIER DUSSOPT.

Que signifie AAH ?

L'allocation aux adultes handicapés (AAH), créée en 1975, est une aide financière qui assure un revenu minimum stable aux personnes en situation de handicap. Elle est accordée sur décision de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Selon, elle peut être versée par la caisse d'allocations familiales ou par la mutualité sociale agricole.

De combien est la revalorisation de l'AAH ?

Au 1^{er} juillet, les députés ont voté une revalorisation de 4 %, de manière rétroactive, pour accompagner l'inflation, des pensions de retraite et d'invalidité et des prestations sociales, dont l'AAH. Son montant est calculé en fonction de la situation personnelle de chacun. Les conditions d'éligibilité pour la percevoir sont : d'avoir plus de 20 ans, d'avoir un taux d'incapacité compris entre 50 et 80 % et qui impose des difficultés pour accéder à l'emploi ou pour le maintien en poste, que les revenus ne dépassent pas un certain plafond de ressources. L'allocation atteindra donc 956 € par mois, soit 37 € de plus.

Que signifie déconjugalisation ?

Les revenus d'un conjoint d'un adulte handicapé ne seront dorénavant plus pris en compte dans le calcul de l'allocation. Auparavant, une personne en situation de handicap qui percevait l'AAH et qui vivait en couple voyait son allocation baisser. Cela l'entraînait dans une forme de dépendance financière vis-à-vis de son conjoint. Avec cette nouvelle mesure, l'allocation pourrait augmenter de plus 300 €, selon la Direction de la recherche des études de l'évaluation et des statistiques.

Cela concerne-t-il beaucoup d'allocataires ?

En 2019, les bénéficiaires de l'AAH étaient environ 1,22 million, dont près de 270 000 en couple. Toutefois, ce serait plus de 45 000 personnes qui pourraient être pénalisées à l'application de cette mesure. Il s'agirait de personnes touchant l'AAH et travaillant peu, et dont le conjoint, lui, a de faibles revenus. Les députés ont donc voté un dispositif transitoire afin de pallier la perte de revenus pour les personnes lésées par la déconjugalisation « sèche ». Ce dispositif justifie la date de mise en place de la mesure à octobre 2023.



DOSSIER COMMUNICATION

QUAND LA PAROLE S'EFFACE

SELON LE PHILOSOPHE JOHN LOCKE, LE LANGAGE A ÉTÉ CRÉÉ AFIN QUE LES HOMMES PUISSENT ENTRER EN RELATION ET ÉCHANGER LEURS IDÉES. LES MOTS NE SONT DONC QUE DES SIGNES LINGUISTIQUES, QUI ONT POUR FINALITÉ D'EXTÉRIORISER ET DE COMMUNIQUER NOS PENSÉES. LE LANGAGE N'EST QU'UN INSTRUMENT, LA FONCTION EST LA COMMUNICATION. AUSSI QU'EN EST-IL POUR LES PATIENTS ATTEINTS DE SLA QUI PERDENT LA PAROLE ? COMMENT FAIRE POUR QUE L'ÉCHANGE SE POURSUIVE ? GRÂCE À DES OUTILS TECHNOLOGIQUES, COMME LE PROJET EUPHONIA, AUQUEL L'ARSLA PARTICIPE, MAIS AUSSI GRÂCE À L'INVESTISSEMENT DE PROFESSIONNELS DE LA SANTÉ, COMME ISABEL GAUDIER, ORTHOPHONISTE, LE LANGAGE DEMEURE.

« UN OUTIL QUI AIDE À MIEUX VIVRE AU QUOTIDIEN »

Romain Gombert,
ingénieur, nous explique les enjeux d'Euphonia et la place de l'ARSLA dans ce projet.



Accolade : Pourquoi le projet Euphonia a-t-il vu le jour ? Quelles ont été les motivations de Google Research ?

Romain Gombert : Pour des millions de personnes dans le monde, dont la parole est difficile à comprendre, la communication en face à face peut se révéler compliquée. D'autre part, l'utilisation de technologies à commande vocale peut s'avérer frustrante. Alors que des outils comme Google Home ou l'Assistant Google contribuent à une meilleure interaction avec leurs pairs, ils peuvent ne pas bien fonctionner pour des personnes ayant des troubles de la parole. Le projet Euphonia, initiative de Google Research, vise à aider celles ayant un discours atypique afin d'être mieux comprises.

Pourriez-vous nous expliquer ce qu'est la reconnaissance vocale ?

L'approche est centrée sur l'analyse des enregistrements vocaux de personnes volontaires, et âgées de plus de 18 ans, qui connaissent des troubles de l'élocution. L'ensemble va venir renforcer et adapter

les modèles de reconnaissance vocale existants pour les personnes atteintes de ces troubles.

Quel est votre rôle au sein du projet ? Avec quels professionnels travaillez-vous ?

Mon rôle est de permettre à ces personnes parlant le français d'obtenir un outil qui les aide à mieux vivre au quotidien. J'assiste donc l'équipe du projet Euphonia à collecter leur parole. Pour ce faire, je me rapproche d'institutions, comme l'ARSLA, qui me permettent d'identifier les personnes volontaires, lesquelles, dans un second temps, enregistreront leur voix sur la plateforme. Tout se fait en ligne, depuis chez soi, c'est donc assez facile.

Depuis février, l'Arsla participe à ce projet, comment se passe la collaboration ?

Très bien ! Nous nous sommes rapprochés avec l'ARSLA afin de faciliter la rencontre avec des personnes qui ont la maladie de Charcot et qui présentent des troubles de l'élocution. Grâce aux participants, en six mois, nous avons pu récolter près de 5 000 phrases ! Cela permet à l'équipe d'Euphonia de travailler déjà sur l'adaptation de l'outil. L'idée est que d'ici à décembre, avec quelque 10 000 phrases collectées, et par le biais de l'ARSLA, cela se concrétise.

Si les résultats sont satisfaisants pour l'anglais, qu'en est-il pour le français ? Y a-t-il des spécificités à notre langue ?

C'est justement le but et l'origine de la mission : c'est parce que les résultats en anglais ont été concluants que l'équipe d'Euphonia a décidé de développer l'approche pour d'autres langues. Effectivement, la phonologie du français diffère de l'anglais, d'où le besoin d'obtention de voix françaises afin de calibrer l'outil.



La reconnaissance vocale, c'est un mélange d'algorithmie et de datalake. Sans des tonnes de données accumulées, le meilleur algo ne vaut rien. Google a la chance d'avoir les deux ! Grâce à Google Voice, ils ont les données, et, grâce à leurs ingénieurs, les algos. Peu de sociétés ont cela dans le monde et aucune en France malheureusement. Aux États-Unis, l'outil fonctionne parfaitement, car ils l'ont entraîné sur des milliers de voix différentes. En France, en revanche, il faut accumuler des voix de malades. Ils testent la faisabilité sur 20 patients. Si les résultats sont probants, ils élargiront très vite. Donc, là, concrètement, j'ai 1 200 phrases à lire face à mon navigateur ! Bon week-end en perspective !

Rédigé par un patient participant au projet Euphonia

Qu'est-ce qui vous a mené à évoluer dans l'ingénierie de recherche ?

J'ai toujours adoré concevoir des choses. On peut dire que je suis un geek. Par ailleurs, venant d'une famille très impliquée dans le médico-social et la santé, il m'est apparu naturel d'orienter mes actions vers la conception de solutions utiles pour améliorer nos conditions de vie. J'ai donc fait des études en robotique médicale et en management de l'innovation, et j'ai eu la chance de travailler dans plusieurs laboratoires d'innovation orientée santé en Europe. Aujourd'hui, plusieurs projets auxquels je contribue, ou auxquels j'ai contribué, voient le jour. Et il n'y a rien de plus chouette que de voir quelqu'un utiliser, avec satisfaction, une

solution sur laquelle j'ai – même modestement – participé, à l'image de cet énorme projet mené par Google.

Le projet Euphonia continue de recruter !

Vous avez plus de 18 ans,
des problèmes d'élocutions sévères,
et vous souhaitez participer au projet Euphonia,
n'hésitez pas à nous contacter :
romain.gombert.innovation@gmail.com
b.ramelet@arsla.org



Olivier Goy, co-founder & Chairman d'October, à propos d'Euphonia :

En tant que malade de la SLA, je sais combien la détérioration de la voix peut être un handicap beaucoup plus fort que la perte de la motricité. Elle vous coupe du monde et vous empêche aussi d'écrire quand elle est couplée à un dysfonctionnement des mains (les outils de dictée vocale montrent vite leurs limites). Reconnaître des voix défaillantes devient ainsi un espoir formidable pour les patients. Nous pouvons imaginer une dictée vocale qui fonctionne enfin et de nombreuses applications qui amélioreront notre confort. Pour cela, il faut entraîner l'algorithme et accepter d'être nombreux à enrichir la base de données de nos voix si particulières !
Alors, rejoignez vite ces initiatives même si elles demandent un effort de diction ! ”



« L'ORTHOPHONISTE EST UN FACILITATEUR »

Isabel Gaudier est orthophoniste
et membre du conseil d'administration
de l'ARSLA.

Accolade : En quoi consiste le métier d'orthophoniste ?

Isabel Gaudier : Il s'agit d'un professionnel de santé, qui est sous l'égide de deux ministères, la Santé et l'Éducation, cela en fait donc une profession hybride. Son rôle est d'accompagner toutes les personnes qui connaissent des troubles de la relation, de la communication, du langage. Dans les représentations du public, il y a souvent l'idée que l'orthophoniste s'occupe d'enfants, mais il y a également toute une part d'accompagnement qui concerne l'ensemble de la population : enfants, adultes, adultes âgés. Lorsque je me présente en tant que formatrice ou devant des patients et que je leur indique que, depuis trente-cinq ans, je n'ai jamais suivi d'enfants, puisque je travaille en neurologie et en palliatif, tous sont surpris. L'image de la profession est en quelque sorte brouillée, car, historiquement, il y a cette étendue du champ de compétences. Par exemple, depuis le Covid, les cas d'anosmie et d'agueusie (*pertes de l'odorat et du goût*) font partie de l'orthophonie. Cela concerne donc l'être humain du premier à son dernier souffle, ce qui implique les maladies chroniques, évolutives, et neuro évolutives.

Pourquoi avoir décidé de vous tourner plus spécifiquement vers ces personnes ?

Au départ, il y a un appétit intellectuel, scientifique, pour la neurologie. Ensuite, il y a toutes ces interactions avec les patients qui souffrent de ces maladies et qui apprennent à vivre avec. J'ai donc orienté ma pratique vers ces suivis neuro évolutifs par intérêt scientifique, mais également pour l'intérêt que ces relations au long cours m'apportent.

C'est un travail d'équipe entre vous et le patient ?

Exactement ! Le patient, mais aussi l'entourage, et moi, la soignante, avec mes compétences techniques, et, ensemble, de nous demander : que peut-on faire afin que la vie avec la maladie se passe le mieux possible ? C'est un engagement autant professionnel que politique, au sens de vivre ensemble dans la société. J'ajouterais, pour ce qui me concerne, social, dans la mesure où, quand on a une maladie longue, incurable, l'intérêt pour le patient est d'être soigné à domicile, j'ai donc pris le parti de me déplacer.

Quelles sont les spécificités liées à la SLA ?

C'est une maladie inexorable, évolutive, pour laquelle il n'y a pas encore d'espoir de guérison. Ainsi, dès le départ, on s'engage dans un soin palliatif. Alors pas dans le sens de la fin de la vie, mais dans celui d'accompagner, d'adapter, d'ajuster face à l'évolution et aux pertes. C'est vraiment cette spécificité : on ne guérit pas, on ne répare pas, on fait en sorte que ce fonctionne, fonctionne le mieux possible et le plus longtemps possible. L'autre caractéristique, par rapport à l'intervention orthophonique, c'est que les SLA débutant par une atteinte bulbaire sont spécifiquement celles pour lesquelles ma fonction est principalement sollicitée : atteintes de la parole, du langage et de la déglutition, là, on est au cœur de notre champ de compétences.

Vous dites : « On ne guérit pas, on ne répare pas, on fait en sorte que cela fonctionne le plus longtemps possible » ...

Voilà. En revanche, en commençant les suivis le plus tôt possible, on peut agir avec le patient afin d'affiner ses stratégies, pour qu'il puisse s'y prendre autrement, par exemple, pour qu'un mouvement qu'il faisait en force se réalise en finesse, en conscience, et ainsi prolonger la fonction. C'est pour cela que je suis une militante d'une prise en charge la plus précoce possible, car ce travail permet d'avoir des « progrès ». Attention, pas dans le sens de restaurer, mais dans celui de la technique. De temps à autre, des familles nous disent constater des « progrès » depuis que l'on vient, mes collègues sont toujours embarrassés par ces retours puisque, scientifiquement, on ne restaure pas, cependant, il y a une amélioration d'un geste, d'une fonction grâce à un travail plus précis, plus conscient, qui permet au patient d'aller mieux. Bien sûr, le gain fonctionnel n'est pas définitif, il sera reperdu puisque c'est évolutif, il y a donc un ajustement, d'où cette idée de travail d'équipe, de co-construction permanente avec le patient.

Vous intervenez donc rapidement ?

C'est primordial, j'ai d'ailleurs des créneaux d'urgence réservés à ces patients, car c'est

une véritable course contre la montre qui se joue. Lorsqu'un patient parvient à exprimer ses besoins, ses attentes, tout peut encore se faire. Or si vous entrez en relation lorsque sa parole est moins compréhensible, il y aura forcément plus de frustrations puisque moins d'échanges d'informations. C'est la raison pour laquelle j'insiste autant auprès de mes confrères en leur disant : « *Si au départ vous ne constatez pas de signes évidents, entrez tout de même en relation, mettez tout de suite en place un accompagnement, même si celui-ci ne sera pas aussi intensif que par la suite. Mais ne dites surtout pas au patient que vous le reverrez dans six mois, lorsqu'il aura alors du mal à se faire comprendre.* » Selon moi, c'est une faute. L'accompagnement se poursuit tant que cela participe au maintien de la qualité de vie du patient, et tant qu'il le souhaite, bien sûr. Il y a énormément de patients pour qui cela s'est poursuivi jusqu'à leur décès. La règle de départ, c'est qu'il n'y a pas de protocole unique, l'histoire s'invente chaque fois.

Quels types de compétences cela requiert ?

C'est un juste équilibre entre les compétences scientifiques et celles en relations humaines, ce qu'on appelle le « *care* ». Autrement dit, la compassion, la sollicitude, l'attention à l'autre, et celle, toujours en filigrane, que, quoi que vous fassiez, cela contribue à ce que l'autre aille le mieux possible. C'est ce qu'évoque la philosophe Cynthia Fleury lorsqu'elle parle de *proof of care*. C'est une relation soignante de qualité, un équilibre entre la technique, le concept, les bases scientifiques, et l'humanité, laquelle est au sens du *care*, du soin. Cela reste générique, mais dans la pratique, c'est être capable, à chaque séance, d'avoir une intention, et que celle-ci n'envahisse pas la relation au patient.

“Un message,
c'est une situation
d'interrelation.”

Que vous disent les patients sur cette perte du langage ?

C'est variable. Récemment, le fils d'une femme décédée de la SLA m'a dit : « *Quand ma mère a perdu l'usage de ses jambes et de ses mains, ça allait encore, mais lorsqu'elle a perdu celui de la parole, c'était fini.* » Il y a aussi des patients qui sont moins dans la communication et plus dans le fait de partager, de faire des choses ensemble. Notre travail, c'est - non pas de faire accepter, car accepte-t-on un jour de ne plus avoir de parole - de présenter au patient tous les modes de communication existants et d'essayer de la conserver le plus longtemps. De faire en sorte que ses conditions de réception soient les plus favorables, en y ajoutant d'autres modalités : l'écriture, les aides technologiques, comme ces outils d'intelligence artificielle et le projet Euphonia.

Justement, que pensez-vous de ces outils ?

Par curiosité scientifique, je suis passionnée par tout ce qui se passe et tout ce qui va se faire, notamment d'écrire par la pensée ou par les voix de synthèse ! Mais lorsque je retourne vers mes patients, dans le fin fond de la campagne ou de la montagne, je suis désespérée. Eux qui n'arrivent même pas à se procurer des tablettes, eux qui me disent : « Ce ne sera pas pour moi » « On sera mort depuis longtemps quand ces innovations arriveront. » Eux qui supplient pour avoir une tablette, obtenir une aide, qui attendent un temps fou que la MDPH leur accorde un budget qui arrivera six mois ou un an... après leur décès ! Voilà, je suis partagée entre la praticienne de terrain que je suis, qui vais prêter mes tablettes ou celles de l'ARSLA, qui vais acheter des tableaux blancs, qui fais de l'artisanat, du bricolage, au jour le jour, et la personne qui, une fois chez elle, se passionne pour ces nouvelles technologies et qui mesure ce qui se profile, mais quand et pour qui ? C'est désespérant.

Ils sont donc un support à votre pratique ?

Tout à fait ! L'orthophoniste est un facilitateur qui permet au patient d'avoir les meilleurs outils pour communiquer. Les ergothérapeutes interviennent également dans le choix du matériel et des adaptations. J'ai vu trop d'outils technologiques rester dans les placards parce que les personnes n'étaient pas accompagnées dans leur utilisation et leur usage. Comme on le constate déjà dans notre pratique avec des patients malentendants qui délaissent leurs appareils car ils ne peuvent pas acheter de piles. Toutes les avancées de la science peuvent être réduites à zéro par de simples problèmes pratiques.

Vous évoquiez la philosophe Cynthia Fleury, il y a René Descartes pour qui le langage

serait le seul signe certain de la présence d'une pensée et d'une raison dans un corps...

Selon moi, il a manqué de données scientifiques et phénoménologiques (*rires*). L'homme se construit par la relation à l'autre qui préexiste au langage. Alors, est-ce qu'il y a un langage sans pensée ou inversement ? C'est un vaste débat. Mais la pensée vient aussi de l'expérience. L'homme est un animal de relation qui élabore sa pensée par le fait d'être en contact avec d'autres, et le langage est un outil. En revanche, rien ne permet d'affirmer que quelqu'un sans langage est quelqu'un sans pensée ! Pour en revenir à la SLA, la personne a un langage. Ne plus s'exprimer oralement ne signifie pas heureusement la perte de la pensée. La SLA n'est pas un trouble (*systématiquement*) elle n'est pas un trouble de destruction de la pensée ni de la conception du langage, il s'agit d'une atteinte motrice de la réalisation de la parole.

Quand le langage s'efface, le patient peut donc toujours se manifester vers l'extérieur ?

Attention, la parole, c'est la réalisation articulée du langage, et les outils de communications augmentées alternatives sont là pour venir en soutien de la parole qui s'est effacée. Si c'est le langage qui disparaît, il s'agit là d'autres atteintes cérébrales, et, encore une fois, ce n'est pas le cas dans la majorité des SLA. Les patients qui écrivent à l'aide de leurs yeux ont bien un langage, c'est leur parole, la réalisation motrice, qui a disparu, mais la conception des idées, la mise en mots, reste intacte. C'est aussi pour cela que nous sommes des interlocuteurs privilégiés, parce que si la parole des patients est altérée, il reste néanmoins toute cette étendue du langage qu'il faut conserver, développer, afin qu'ils restent en interrelation avec leurs entourages. Le langage, c'est le résultat, c'est ce qui permet de traduire la pensée, bien qu'on puisse aussi la traduire sans, notamment à travers les actes ou l'écrit.

Le lien ne se rompt finalement jamais...

C'est tout l'enjeu que celui de trouver des modes de communication qui permettent de rester en relation avec l'entourage. Cet été, j'ai rencontré une dame avec une SLA avancée. Tétraplégique, elle communique à travers son ordinateur, grâce à un petit capteur. Eh bien, c'est elle qui achète tous les vêtements de ses petites-filles. Il y a un mode de communication très fort entre elles et cette dame, qui ni ne bouge ni ne peut s'exprimer par les moyens « conventionnels », mais qui le fait via son contacteur. Une anecdote est parfois plus parlante que tous les discours. Mais imaginez le gâchis si cette grand-mère vivait dans une vallée profonde, sans accès à Internet...

Qui a pris en charge cet outil ?

C'est un cas particulier puisque si cette famille avait dû acheter l'outil, il lui aurait fallu déboursier... 16 000 € ! Or elle n'a pas le droit aux remboursements des aides techniques, comme 80 % de la population. Il existe de réelles inégalités dans le domaine du handicap, en fonction du moment où la maladie se déclare, mais aussi en fonction d'un palier maximum de remboursement d'aides techniques toutes très onéreuses. Le cadre législatif existe, mais dans les faits l'inclusion des personnes en situation de handicap reste à la traîne. Il s'agit d'une totale injustice. C'est donc son mari, ingénieur à la retraite, qui l'a conçu avec les moyens du bord (pied de parasol, tablette,

etc.) pour 2 500 € ! C'est un « Géo Trouvetou » ! Quand j'évoquais l'expérience des familles et de ce qui se développe au sein des foyers parce que l'autorité sociale et politique ne répond pas... Je fais de nouveau le parallèle avec la philosophie, notamment avec Michel de Certeau qui a écrit *l'Invention du quotidien*, et ce miracle des petites choses. Tout cet art de faire de ces gens et de leur entourage, qui n'ont pas de moyens de communication, c'est un modèle, dont on ferait bien de s'inspirer. Je tiens d'ailleurs un registre de ces inventions géniales réalisées par des patients ou par des proches, c'est une mine d'inspiration et de motivation.

Vous formez également l'entourage ?

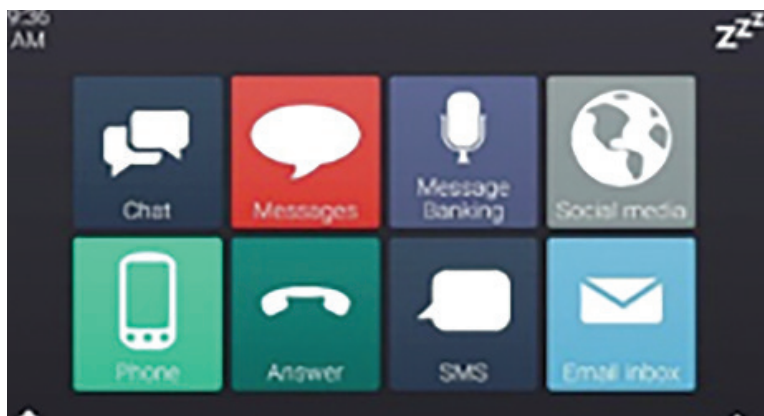
Quand on parle de la communication, on parle d'un acte locutoire entre deux personnes. Il n'y a donc pas uniquement celle qui a du mal à communiquer qui doit « faire des efforts », mais également celle en face, qui doit apprendre à recevoir un message. Un message, c'est une situation d'interrelation. Aussi qu'est ce qui est aidant ? L'environnement. Il faut donc se parler dans le calme, sans bruit de fond, se mettre en face, et pas chacun dans une pièce, signaler tout de suite lorsqu'on ne comprend pas, à quel moment, etc. S'accorder aussi dans la façon d'aider : est-ce que la personne préfère qu'on fasse répéter, qu'on s'entraîne à modifier la phrase, qu'on travaille sur des synonymes, faut-il se munir d'une ardoise pour écrire la partie incomprise, disposer une tablette dans chaque pièce ? Etc. Il y a aussi la formation aux adaptations alimentaires, en accompagnant à trouver un compromis entre une alimentation sécurisée et plaisante, que la sécurité, ce n'est pas forcément de la purée à tous les repas.

Que vous apprend l'accompagnement de ces personnes sur vous-même ?

Je sais que j'ai choisi le bon métier, car il allie un savoir scientifique, avec des connaissances qui évoluent, donc une mise à jour au niveau intellectuel, à l'aspect humain, avec cette envie forte que l'autre aille le mieux possible. Je suis dans ma vie professionnelle comme je le suis dans ma vie personnelle, c'est la chance de ce métier. On soigne avec ce que l'on est, en introduisant son savoir-faire autant que son savoir-être. J'ai donc le sentiment d'être à la bonne place, d'avoir en même temps un aiguillon intellectuel tout en développant des relations sincères avec les personnes que je rencontre.



Les patients qui écrivent
à l'aide de leurs yeux ont bien
un langage.



OUTILS DE COMMUNICATION ALTERNATIVE

Par Chloé Barrière,
ergothérapeute à l'ARSLA

Selon les groupes musculaires affectés, la SLA peut empêcher la parole, il existe néanmoins des outils permettant une communication alternative. Ils varient des plus simples aux plus sophistiqués, technologiques ou non. En voici quelques-uns fréquemment utilisés.

Pour les personnes qui peuvent manipuler leur smartphone, leur tablette ou leur ordinateur, il est possible d'installer une application ou un logiciel de synthèse vocale. Cela permet de lire à voix haute le texte écrit ou sélectionné, avec une voix artificielle féminine ou masculine. Pour celles qui souhaiteraient anticiper une éventuelle perte de la parole, il est possible de créer sa propre voix « numérique » et de l'importer dans une application ou un logiciel compatible.



Application permettant de vocaliser des phrases mémorisées et classées par catégorie, ou de composer librement du texte.

S'il n'est plus possible pour la personne malade d'utiliser le mode tactile ou la souris classique, il existe des souris alternatives. Associées à la synthèse vocale, elles permettent de communiquer sans la parole.

En particulier, les souris à mouvements de tête, qui fonctionnent avec la webcam ou grâce à un gyroscope intégré pour déplacer le curseur.



Souris gyroscopique permettant de déplacer la souris à partir d'un mouvement de la tête, elle se porte comme une paire de lunettes.

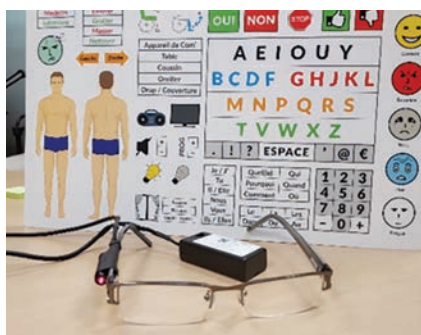
La poursuite oculaire fonctionne à l'aide de l'analyse du mouvement des yeux.

Des logiciels de synthèse vocale ont été spécialement pensés pour des utilisateurs de poursuite oculaire. Ils facilitent l'accès aux réseaux sociaux, et autres applications du moment, ou pour envoyer un message urgent en un clic.

Logiciel de communication alternative. Dispositif de poursuite oculaire pour ordinateur tablette PC.



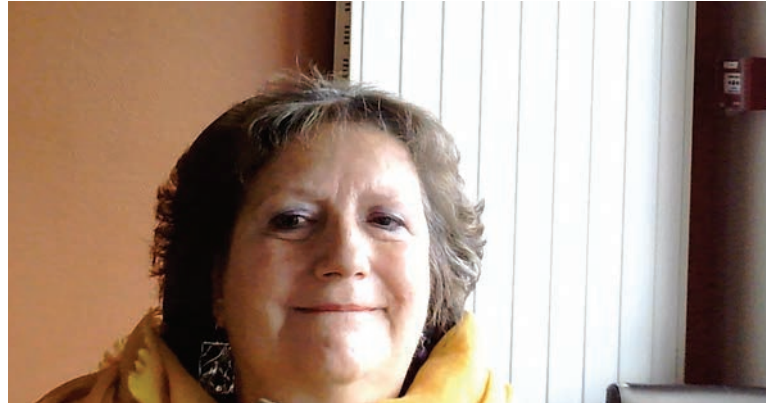
Il existe également des solutions low-tech, en particulier le système de pointeur laser « Kikoz », qui permet de communiquer grâce à de légers mouvements de tête.



Pointeur laser monté sur paire de lunettes permettant de diriger le faisceau lumineux vers un tableau de communication.

Nous nous impliquons aussi concernant les nouvelles technologies à venir. Les systèmes d'interface cerveau-ordinateur se développent de plus en plus, et ces appareils permettront sans doute à l'avenir de traduire des signaux cérébraux en parole. Un service de conseil et de prêt de matériel est proposé par l'ARSLA, n'hésitez pas à nous solliciter : c.barriere@arsla.org ou contact@arsla.org

Les ergothérapeutes et orthophonistes des structures spécialisées dans la SLA sont également là pour vous accompagner dans l'évaluation, les essais, le choix et les demandes de financements, tout comme ils sont présents pour la mise en place et l'adaptation.



« UNE AUTONOMIE QUE JE N'ESPÉRAIS PLUS »

Par Colette Malleys,
coordinatrice ARSLA Loire - Haute-Loire - Ardèche.

« Depuis 1990, je souffre de la SLA. Après le désarroi de l'annonce du diagnostic, en 1994, je participe à un essai thérapeutique de dix-huit mois. Il s'agit de tester la molécule riluzole. Je tente de vivre et d'avancer, en gardant le moral, car je constate que si je baisse la garde la maladie progresse plus rapidement. Malgré cette philosophie, les hospitalisations, notamment pour encombrement bronchique, se rapprochent, jusqu'à l'arrêt respiratoire ! Se pose alors le dilemme entre la mort ou la vie avec une trachéotomie. Contre toute attente, j'accepte ce geste invasif que je refusais jusque-là.

Communication post opératoire

L'intervention me permet de ventiler davantage les parties basses de mes poumons, de retirer plus aisément les sécrétions. Mais, depuis le 16 janvier 2020, je ne peux plus parler. Dans mon cas, il faut une « chemise interne », contenue dans la canule, lisse et non pas fenêtrée. Sans phonation possible, je développe des mimiques. Ainsi pour acquiescer, je ferme les yeux fortement ; pour dire non, je tourne la tête de gauche à droite ; pour signaler une douleur, je grimace ; pour attirer l'attention, je claques la langue. Cela fonctionne bien dans le service de réanimation, puis dans celui de pneumologie, où je reste un mois et demi. Là, où j'y ajoute le tableau de lettres de l'ARSLA.

Une méthode limitée

Le regroupement des lettres se fait par pavé et par couleur. En premier, je sélectionne, avec le regard, la couleur désirée. Mon interlocuteur montre les lettres, je ferme les yeux pour valider. Je me cantonne à des mots clés afin d'aller droit au but. Si cette méthode dépanne, elle connaît néanmoins des limites. Par exemple, afin d'améliorer nos échanges, les infirmières en pneumologie et moi personnalisons un tableau de pictogrammes, car, malgré leur bonne volonté et mes efforts, je répète chaque jour les mêmes demandes qui restent parfois incomprises, d'où un sentiment de frustration réciproque ! Dans ces moments, il faut savoir s'armer de patience. Une fois de retour

à la maison, en hospitalisation à domicile, je dois me familiariser avec la nouvelle équipe de soignants et inversement. Deux mois après, je sors de nouveau de mon appartement : une renaissance, même en cette période de Covid et de confinement. Je ressens l'envie d'expliquer des tas de choses. Du coup, je me tourne vers la tablette à commande oculaire, déjà testée dans un centre médical.

Tablette à commande oculaire

C'est un petit ordinateur, posé sur un socle. Une fois la mise en route effectuée, je réalise un calibrage : je suis des yeux le trajet d'un petit rond noir, le rayon laser, aimanté à la base de l'écran, capte mon regard. Je peux commencer à écrire. Étant secrétaire de formation, je n'ai pas eu de difficulté pour m'adapter au clavier « AZERTY ». Au début, j'ai ressenti une petite fatigue visuelle, due aux nombreuses heures passées devant l'écran. Comme une grande enfant, je réponds aux courriels une bonne partie de la journée, et, une fois au lit, je pianote encore...

C'est l'ARSLA, à laquelle j'adhère depuis 1994, qui me prête – gratuitement – l'appareil. Un technicien m'a guidée, à distance, pour le paramétrage. Puisque la tablette fonctionne sur batterie, j'en profite pour sortir et converser avec mes proches, je l'apporte lors de mes rendez-vous médicaux. Je plaisante également avec. Il m'arrive ainsi de changer, sans prévenir, la voix, et ma petite-fille de 5 ans de s'exclamer : « *Elle est trop rigolo, cette mamie !* » Lorsque je commence à inscrire une lettre, des mots apparaissent, comme « Christian » pour « Christine », du coup, j'appelle parfois ainsi mon auxiliaire de vie pour nous faire rire, sans oublier « canard » pour « canule » ; « cheval » pour « cheveu ». Et un canard dans la gorge ou un cheval dans un œil, c'est gênant, aussi je corrige !

Je recouvre une autonomie, que je n'espérais plus, ainsi qu'une vie familiale et sociale. Je réalise combien la communication demeure primordiale, et qu'il est essentiel de la conserver, précieusement et longtemps, sinon le risque d'isolement grandit ! »

Retour sur les JNA 2022 FilSLAN

LES JOURNÉES NATIONALES ANNUELLES (JNA 2022) ONT PERMIS AUX ACTEURS DE LA FILIÈRE DE SOINS DE SE RETROUVER À MONTPELLIER, LES 31 JUIN ET 1^{ER} JUILLET.

CES JNA REGROUPEMENT L'ENSEMBLE DES PERSONNELS SOIGNANTS ET MÉDICAUX DES CENTRES SLA NATIONAUX – 7 CENTRES DE RÉFÉRENCE ET 12 CENTRES DE RECOURS –, RÉPARTIS AU SEIN DE CHU EN FRANCE, LES PARTENAIRES DES DISCIPLINES COMPLÉMENTAIRES À LA PRISE EN CHARGE (RESPIRATION, NUTRITION, SOINS PALLIATIFS, ETC.), LES RÉSEAUX DE SOINS FORMELS ET INFORMELS (ASSURANT L'ARTICULATION DES SOINS ENTRE LE CENTRE ET LE DOMICILE) ET L'ARSLA.

PAR P^R C. DESNUELLE, VICE-PRÉSIDENT DE L'ARSLA.

Toute la filière de soins était donc concernée, notamment en cette année de campagne de re-labellisation quinquennale des centres, par le ministère de la Santé, à la fin de 2022.

Cette labellisation correspond à un maillage territorial, piloté par la Direction générale de l'offre de soins, fondée sur un engagement à respecter un cahier des charges, qui comprend non seulement l'expertise et le respect des bonnes pratiques de soins de diagnostic et de prise en charge globale du malade et de ses aidants naturels, incluant les pratiques thérapeutiques, mais également un accompagnement social et psychologique, une organisation hospitalière spécifique et identifiée par une équipe pluriprofessionnelle régulièrement formée aux évolutions des pratiques, incluant des actions de formations du malade (éducation thérapeutique), des aidants et des acteurs soignants libéraux à domicile.

À ces charges s'ajoutent des obligations de participations aux actions de recherche, dont la preuve est donnée par l'existence de publications scientifiques dans des revues internationales à comité de lecture. En retour, les centres labellisés reçoivent une dotation gérée par leur administration hospitalière, sous forme de mission d'intérêt général (la dotation annuelle nationale pour l'ensemble des centres SLA s'élève à environ 6,5 millions d'euros).

Les JNA se sont ouvertes avec le P^r P. Couratier et un retour sur les objectifs du plan national maladies rares (cercle vertueux par l'articulation entre l'organisation des soins ; production de connaissances et retour vers le patient...) et par

un point sur les objectifs de la labellisation (rendre les parcours du diagnostic plus lisibles ; soutenir les parcours maladies rares de proximité ; rendre la personne malade et ses aidants acteurs du parcours de soin, de vie et de recherche).

Il a par ailleurs présenté les actions phares de la filière durant les mois précédents, dont :

- l'intégration de FilSLAN dans le plan France Médecine génomique 2025, lequel permettra l'accès en routine pour les malades atteints de SLA

au séquençage très haut débit du génome ;

- l'intégration dans le réseau national F-CRIN (Inserm) du réseau de recherche clinique ACT4ALS, qui lui donne une visibilité internationale dans l'objectif d'augmenter de façon significative les inclusions dans des essais thérapeutiques des malades suivis dans les centres français ;

- l'intégration systématique des analyses biologiques moléculaires pour recherche de mutations dans les gènes SOD1 et C9ORF72 dans le bilan diagnostic initial ;

- l'obtention d'un financement par l'Agence nationale de la recherche pour un projet

qui vise à caractériser les causes des troubles métaboliques et de la perte de poids ;

- Etc.

La première journée, traditionnellement consacrée à des ateliers, a ainsi proposé des thématiques comme « Le rôle du neurologue, du kiné et de l'infirmière dans l'initiation de la ventilation non invasive », « L'utilisation des réseaux sociaux, quel impact sur le suivi ? ». Également, des ateliers plus techniques, comme l'harmonisation des outils de suivi



des essais thérapeutiques ou l'évaluation et la prise en charge des troubles neurocognitifs chez les malades porteurs de la mutation C9.

Par ailleurs, deux conférences plénières, dont l'une portait sur les quelques cas rapportés de patients SLA spontanément améliorés ou guéris mettant l'accent sur des formes de SLA toxiques susceptibles de régression ou sur les probabilités statistiques pour que les mécanismes moléculaires en cause dans le déclenchement se corrigent spontanément. Et l'autre qui décrivait les aspects légaux et éthiques du respect des volontés des patients non communicants.

La session d'actualité clinique (Dr M.-H. Soriani) a abordé plusieurs points majeurs.

D'abord soulignant la variabilité du délai au diagnostic, selon le site des premières manifestations cliniques, seuls 20 à 30 % des patients étant directement adressés à un centre SLA, alors que plus d'un tiers ont un diagnostic alternatif qui allonge le délai. De nouveaux critères diagnostiques ont ensuite été détaillés, dit « Gold Coast », beaucoup plus simples et plus sensibles, le temps d'inclusion dans les essais thérapeutiques s'en trouve raccourci.

Un nouveau concept, le « mild motor impairment » a été présenté. Il reconnaît une phase précoce présymptomatique de la SLA identifiable sur des biomarqueurs et précédant la « phénoconversion », représentée par les premiers symptômes. Détecter à ce stade, cela pourrait promettre des traitements précoces.

Cette présentation a aussi permis d'aborder de nouvelles techniques de diagnostics précoces, comme la recherche de protéines TDP43 modifiées dans une biopsie de nerf ou de muscle, ou l'apport de nouvelles techniques d'IRM. Enfin, ont été rappelées des formes rares de maladies neurologiques avec des symptômes proches de ceux rencontrés dans la SLA et qui sont source de confusion, comme la paraparésie spastique de type SCA7 ou une maladie immunitaire, dite « à anti-IgLON5 », qui se traduit

par un déficit bulbaire et des cas d'atteintes non motrice de la SLA pouvant faire errer le diagnostic.

La session d'actualité recherche (Dr E. Bernard) a été centrée sur un mécanisme génétique qui expliquerait la susceptibilité de certaines personnes à développer une SLA, avec la notion d'exon cryptique. Le terme d'« exon » désigne une séquence codante d'ADN, le fait que cette séquence soit cryptique exprime une variation de maturation des ARN lors de la traduction du message génétique qui conduisent à des ARN « aberrants ». Ce type de variations, retrouvé par exemple pour le gène TDP43, connu comme gène causal de SLA, expliquerait le mécanisme toxique de la mutation de ce gène par des changements de significations des ARN messagers conduisant à des variations dans l'expression de gènes régulés par TDP43 comme UNC13A ou STMN2, lesquels peuvent être marqueurs d'un terrain favorable de SLA. D'autres gènes pourraient-ils être concernés, expliquant les modulations interindividuelles de l'expression clinique de la SLA ?

Cette présentation a également abordé l'incidence de nouveaux gènes impliqués dans le maintien de la structure de l'axone comme KNAL1, PNF1, KIF5A ou TUBA4A ou le rôle protecteur du gène RAP3 UTR de l'interleukine 18 qui diminuerait par cinq le risque de développer une SLA et serait présent chez des patients ayant une forme prolongée de SLA.

La dernière session, occupée par l'ARSLA, a présenté des projets fédérateurs à partager avec les centres : modules de formations en ligne pour les aidants et les professionnels de santé, livret d'accueil et d'orientation pour les personnes nouvellement diagnostiquées, réorganisation territoriale du dispositif de prêts de matériels d'aides techniques.

Un très bon cru 2022, plein d'enseignements et de partage.

JR8 FilSLAN/ARSLA : un temps fort de la recherche sur la SLA en France

Les 12 et 13 octobre se déroulaient les huitièmes Journées de recherche sur la SLA (JR8, organisées par la filière de santé FilSLAN et l'ARSLA). Réunissant quelque 150 chercheurs scientifiques et cliniciens chercheurs, elles ont pour objectif de susciter des discussions dans cette communauté nationale tout en valorisant le travail des équipes françaises et celui des jeunes chercheurs, ainsi que de faire le point sur les avancées notables qui ont marqué 2021.

Ces JR8 se composaient de conférences, de sessions thématiques consacrées à des présentations sélectionnées à partir d'un appel à communication afin de permettre aux doctorants d'exposer leur travail. Une session orale était dévolue à la présentation de projets scientifiques en cours financés par l'ARSLA. Une table ronde a conclu ces JR8 sur l'évaluation de l'avenir des oligonucléotides antisens dans les armes thérapeutiques, et notamment les études en cours pour les SLA génétiques liées aux mutations des gènes C9ORF72 et FUS. Une cérémonie marquante a été organisée pour présenter les projets financés par l'ARSLA après procédure d'évaluation stricte du conseil scientifique, à la suite de l'appel à projets 2022. Dix projets ont été sélectionnés, pour un budget de l'ordre de 700 000 €, ainsi que trois bourses de jeunes chercheurs pour 130 000 €.

→ Retrouvez les résumés des communications présentées aux JR8 sur notre site.

Université des bénévoles

**CETTE ÉDITION 2022, QUI S'EST DÉROULÉE DU 27 AU 29 SEPTEMBRE, AVAIT UNE SAVEUR TOUTE PARTICULIÈRE.
EN EFFET, APRÈS DEUX ANNÉES PROPOSÉES SOUS UN FORMAT VIRTUEL, EN RAISON DES MESURES SANITAIRES IMPOSÉES, CET ÉVÉNEMENT, ESSENTIEL POUR L'ARSLA, A RETROUVÉ SON FORMAT, À SAVOIR : TROIS JOURS, À PARIS.**

Les bénévoles de l'ARSLA représentent la force vive de l'association, ils portent la voix des personnes malades, et, grâce à leurs actions de terrain, ils assurent notre présence aux côtés de chacune. En outre, ils alertent sur les sujets de revendication que l'association doit porter. Ainsi, afin de nous retrouver et d'élaborer la stratégie de terrain à développer, se tient chaque année l'université des bénévoles. Ces journées riches et intenses permettent de se rencontrer et de favoriser les liens entre tous, quel que soit le département d'où l'on vient.

Des sujets à forts enjeux pour l'association ont été abordés. Nous avons rappelé l'importance de l'investissement dans la représentation des usagers. Il faut définir nos pratiques et siéger dans les instances qui sont en adéquation avec nos moyens.

Grâce à notre agrément des associations de malades et d'usagers du système de santé, et au fait que les bénévoles de l'association siègent dans des instances de santé publique, hospitalières ou non, nous pouvons participer à l'élaboration des politiques de santé. Il est primordial que les besoins des usagers remontent dans ces commissions. Afin de compléter cette mission, rappelons que l'ARSLA est membre de France Assos Santé.

Cette université fut également l'occasion d'aborder la préparation de notre seconde édition d'Éclats de juin en région. Plusieurs pistes d'action ont pu être évoquées, car il est essentiel que ce mois de la sensibilisation se décline sur l'ensemble du territoire.

Enfin, un échange sur la stratégie nationale et un bilan de l'année 2021 a été présenté.

Cette université s'est clôturée avec la rencontre entre bénévoles et gouvernance.

Une partie des administrateurs s'est tenue à la disposition des bénévoles afin d'échanger et d'aborder toutes les questions et les valeurs qui nous portent.

Animée par des membres de l'équipe salariée et du conseil d'administration, l'université des bénévoles est un moment de partage, au cours duquel il est important de laisser de la place aux discussions informelles. Cela permet un échange de pratique et la création de lien d'une région à une autre.

Pour l'ARSLA, ce rendez-vous annuel est avant tout l'occasion de remercier l'engagement sans faille de tous ses bénévoles, sans qui, rien ne serait possible !



→ Si vous souhaitez rejoindre une de nos équipes en régions, écrivez nous à : contact@arsla.org



En 2021, Perrine a perdu sa mère, Françoise, âgée de 59 ans, de la SLA.

« C'est un choc... »

Alors que ma mère partait pour de simples examens, je me souviens l'avoir rassurée par texto et lui avoir dit que tout irait bien. Pour elle, qui était claustrophobe, passer une IRM était une véritable épreuve. Mais après ce rendez-vous, elle fut envoyée dans un autre hôpital, hôpital. Je me suis raisonnée en mettant cela sur le manque de moyen et de personnel. Jusqu'à l'officialisation durant cet été de 2018 : ma maman, 56 ans, active, passionnée par son travail d'enseignante, sportive, profitant de chaque occasion pour rejoindre ses petites-filles dans le Doubs, était atteinte de la maladie de Charcot. Très vite, elle ne pourrait plus enseigner, voyager, marcher, bouger, parler. Elle si souriante, si positive, si philosophe, qui ne fume pas, ne boit pas une goutte d'alcool, qui semble toujours si sereine... c'est un choc, pour elle comme pour tous ceux qui l'aiment.

“ La SLA est une lutte, pour tout, tout le temps. ”

Des premiers signes aux symptômes

Il y a eu des chutes, plusieurs, et de plus en plus lourdes. Également sa main droite qui se déformait. Et puis la modification de sa voix, partant dans les aigus. Tout a alors pris plus de temps, demandé plus d'efforts... Nous nous sommes adaptés. Un déambulateur, des couverts ergonomiques, un chausse-pied, etc. Je ne pourrais pas faire la liste des achats effectués à ce moment-là afin de lui faciliter la vie. Des symptômes de plus en plus handicapants sont arrivés et en quelques mois elle ne pouvait ni marcher, ni écrire, ni parler. Elle ne pouvait plus que pleurer, et c'est ce qu'elle faisait. Bien sûr, il existe des tablettes, des technologies oculaires, mais elles demeurent contraignantes et fatigantes pour la personne. L'accompagnement des malades de Charcot a besoin d'être plus adapté.

Des vies bouleversées

L'aidante principale fut son épouse, ma belle-mère. Au quotidien, nuit et jour, elle s'est chargée de l'aider la plus lourde, je n'étais là que pour la soulager, lorsqu'elle avait besoin de s'échapper quelques heures ou qu'il fallait régler des problèmes techniques et administratifs (Internet, matériels, papiers, démarches, rendez-vous, etc.). Lors des séjours hospitaliers, nous nous relayions, avec d'autres membres de la famille, afin que maman ne soit jamais seule, que, chaque jour, elle trouve, à ses côtés, une présence aimante. En dehors de ces périodes, je passais la voir tous les jours, ou tous les deux jours, et chaque dimanche après-midi j'étais auprès d'elle.

L'interminable combat

La SLA est une lutte, pour tout, tout le temps. Pour accepter que son corps lâche, pour demander à être assis dans une position plus confortable, pour se faire comprendre, dire que l'on a mal, que l'on a peur, que l'on est heureux... Et certainement le plus terrible combat, celui qui est loin d'être gagné, pour pouvoir partir quand on le souhaite et dans des conditions dignes. Ma mère aurait voulu s'en aller paisiblement, sûrement chez elle, entourée de personnes qu'elle aurait choisies. Depuis sa chambre d'hôpital, à une centaine de kilomètres

de sa maison et de ses proches et en temps de pandémie, j'ai, à sa demande, dû appeler ses amis par téléphone afin que, par mon intermédiaire, elle leur dise au revoir. Aujourd'hui encore, je sais que je parlais pour elle, en souriant, en réconfortant celui qui s'effondrait à l'autre bout, et jamais je n'ai plié, mais personne ne devrait vivre ça. Ce genre de difficultés pourrait – devrait – être évité, et devrait être pris en compte dans l'accompagnement de la personne malade.

Les variations du temps

Lorsque le diagnostic de la SLA tombe, on sait que le temps est compté. Et quand on voit un proche, que l'on aime autant, souffrir et pleurer, être installé devant la télévision dès son réveil et avoir ses journées rythmées par les soins, ce temps paraît une éternité. La douleur allonge le temps, les hospitalisations, les problèmes de matériel, les soins qui se passent mal, tout devient angoisse, contrainte... sans issue. On se demande comment il va tenir, mais aussi comment nous, aidants, allons tenir. Aussi je voudrais apporter de la force, du courage à ceux qui traversent actuellement ce que j'ai vécu, car lorsque la personne n'est plus là, on se rend compte à quel point tout est allé très vite. J'ai finalement l'impression que le temps entre le diagnostic et le décès de ma mère, en 2021, est passé en un claquement de doigts.

Des progrès à faire

Je témoigne d'abord pour rendre hommage à ma mère, rester fidèle à son tempérament altruiste et optimiste. Elle aurait aimé savoir que j'agis pour combattre cette « fichue maladie » comme elle l'appelait. Mais, au-delà de ma peine et de ma colère envers cette maladie si injuste et si cruelle, je souhaiterais alarmer sur le manque de moyens et de connaissances général sur la SLA.

J'ai vu des soignants (en aucun cas je ne les blâme, leur travail et leur présence sont si précieux, je souligne juste ce qui devrait être évité) s'adresser à ma mère, enseignante



formatrice, décorée des palmes académiques, comme à une personne sénile ou handicapée mentale parce qu'elle ne pouvait ni parler ni répondre autrement que par des sons. Une autre fois, à l'hôpital, elle a passé la nuit le visage écrasé contre les barrières du lit, incapable de se mouvoir, à cause du manque de personnel et de connaissance sur sa pathologie. Un malade de la SLA est paralysé, il ne peut donc pas presser une alarme classique. L'alarme au menton, placée près du visage, n'était pas disponible puisqu'il n'en existait qu'une ou deux... pour tout l'hôpital ! Les conséquences auraient pu être encore plus dramatiques.

La SLA, cruelle et fatale

Cette maladie fait souffrir le corps et l'esprit de la personne atteinte, mais elle n'épargne pas les proches. C'est une maladie rare « plus fréquentes des maladies rares » qui est cruelle et fatale.

En connaissance de cause, je demande aux autorités compétentes que toutes ces personnes malades qui n'ont aucun espoir de rétablissement ni d'amélioration obtiennent le droit de partir lorsqu'elles le décident et dans des conditions dignes.

Une épée de Damoclès

N'ayant encore que très peu d'informations sur l'origine de la SLA, j'ignore si elle ne va pas de nouveau frapper quelqu'un de notre famille ou moi-même. Chaque fois que je rate une marche ou que je trébuche, une pensée me traverse, l'épée de Damoclès reste. Si un jour mon frère ou moi sommes touchés par la maladie, je ne veux pas que nos proches et nos enfants endurent ce par quoi je suis passée. Les personnes malades et ceux qui les accompagnent vivent déjà l'enfer, si leur dernier combat pouvait être un tant soit peu adouci, ce serait une première victoire contre cette « fichue maladie ».

Perrine, 36 ans, Hauts-de-France



NOUS SOUTENIR

De nombreuses actions permettent de soutenir l'ARSLA. Vous pouvez vous engager à nos côtés et contribuer non seulement au financement de la recherche mais aussi à l'aide apportée aux malades et à leurs proches.

Votre don permet à la recherche d'avancer

L'ARSLA est reconnue d'utilité publique et plus de 90 % des dons reçus viennent de la générosité du public.

Depuis trente-cinq ans, plus de 10 millions d'euros ont été investis dans la recherche grâce aux donateurs de l'ARSLA.

Pour rejoindre la communauté des donateurs et soutenir l'ARSLA, plusieurs possibilités :

- Sur notre site web : www.arsla.org
 - Par chèque, accompagné du coupon situé au bas de cette page, à l'ordre de l'ARSLA
 - Par virement :
IBAN FR76 1027 8060 3100 0206 6190 117
 - Par prélèvement automatique, faites votre demande à : contact@arsla.org
- 66 % du montant de votre don sera déduit de votre impôt sur le revenu. Ainsi, en faisant un don de 100 €, celui-ci ne vous coûte en réalité que 34 €, et vous financez une journée de recherche fondamentale.

Vous pouvez adhérer à l'association

L'adhésion est un acte engagé.

En nous rejoignant, vous permettez à l'ARSLA de porter la voix des malades : www.arsla.org

Vous pouvez organiser ou rejoindre un événement au profit de l'ARSLA

Parlez-nous de votre projet. Vous pouvez mettre en place un événement, créer une cagnotte en ligne, rejoindre une course, organiser une exposition, etc. Tous les événements au profit de l'ARSLA sont précieux afin de faire connaître la maladie de Charcot au plus grand nombre et collecter des dons pour l'association.

Vous pouvez devenir bénévole

L'ARSLA est présente dans les régions et départements pour être au plus près des malades. Vous pouvez vous mobiliser et soutenir l'ARSLA en devenant bénévole au sein d'une coordination locale (lire p. 2).

Vous êtes une entreprise

Dans le cadre de la responsabilisation sociétale des entreprises, la mobilisation de vos collaborateurs ou, tout simplement, pour soutenir l'ARSLA en mécénat financier ou de compétences.

Contactez Bettina RAMELET :
07 87 40 08 27 ou b.ramelet@arsla.org

Pour toute proposition de soutien, écrivez-nous : contact@arsla.org



BULLETIN DE SOUTIEN

SANS VOUS, RIEN N'EST POSSIBLE

Accompagner la vie, vaincre la maladie de Charcot



OUI, je fais un don de :

☐ 30 € ☐ 50 € ☐ 100 € ☐ 300 €

Autre montant €

☐ Je souhaite aussi adhérer à l'ARSLA :

Merci de bien vouloir libeller votre chèque à l'ordre de l'ARSLA et de l'envoyer accompagné de ce bulletin à l'adresse suivante : ARSLA - 111 Rue de Reuilly - 75012 Paris

Important : après réception de votre don, l'ARSLA vous fera parvenir un reçu fiscal à l'adresse figurant sur votre chèque. Il vous permettra de bénéficier d'une réduction d'impôt de 66 % du montant de votre don dans la limite de 20 % de votre revenu imposable.

Un don de

45 €

- 66 %

ne coûte que
15,30 €

L'ARSLA est agréé
par le Comité de la Charte



Nom et coordonnées :

Nom (*) :

Prénom (*) :

Adresse complète (*) :

Code postal (*) : Ville (*) :

Tél : E-mail :



☐ Je souhaite recevoir des informations sur les Legs et Donations.

(*) Mentions obligatoires pour l'établissement du reçu fiscal.

Conformément à la loi Informatique et libertés du 6 janvier 1978 modifiée, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification aux informations vous concernant. Pour l'exercer, il vous suffit de vous adresser à l'ARSLA. Vos coordonnées ne seront pas transmises à des tiers.

NOUS CONTACTER

01 43 38 99 11 - contact@arsla.org

Direction générale

Sabine TURGEMAN

Directrice générale

01 58 30 58 49 / 06 72 60 46 08

s.turgeman@arsla.org

Isabelle JOLLY

Assistante de direction

01 43 38 99 11 - i.jolly@arsla.org

Nathalie CHÉRAMY

Assistante administrative

01 43 38 99 11 - n.cheramy@arsla.org

Communication, événements et collecte de dons

Bettina RAMELET

Directrice du développement des ressources

01 58 30 58 50 / 07 87 40 08 27

b.ramelet@arsla.org

Sandrine GUILLEMIN

Directrice de la communication

01 58 30 58 51 - s.guillemine@arsla.org

Compensation du handicap

Chloé BARRIÈRE

Ergothérapeute

01 58 30 58 53 / 06 07 65 47 20

c.barriere@arsla.org

Kenny GOYORE

Conseiller en aides techniques

01 58 30 58 52 / 07 87 41 07 90

k.goyore@arsla.org

Logistique

Brigitte BODINEAU

Assistante médico-sociale

01 58 30 58 54 / 06 81 96 21 90

b.bodineau@arsla.org

Assistante sociale

Jessica ORSINET

01 58 30 58 56 / 07 49 41 82 06

assistantesociale@arsla.org

Ligne d'écoute : 01 58 30 58 57



JE CHOISIS LE DON RÉGULIER

Mandat de prélèvement SEPA

À retourner accompagné d'un relevé d'identité bancaire (RIB) dans l'enveloppe jointe

Accompagner la vie, vaincre
la maladie de Charcot

OUI, je souhaite soutenir régulièrement les actions de l'ARSLA.

Je donne chaque mois la somme de :

☐ 10 € ☐ 15 € ☐ 20 € ☐ 25 €

☐ Autre montant €

Mon don sera prélevé le 5 du mois. Je suis libre de modifier, suspendre ou arrêter ce prélèvement à tout moment.



DATE

SIGNATURE

Intitulé de mon compte bancaire

Nom (*) :

Prénom (*) :

Adresse complète (*) :

Code postal (*) : Ville (*) :

Tél : E-mail :

Coordonnées de mon compte :

Identifiant international de compte bancaire / IBAN :

.....

BIC :

.....



JE N'OUBLIE PAS DE JOINDRE UN
RELEVÉ D'IDENTITÉ BANCAIRE / IBAN

IDENTIFIANT CRÉANCIER SEPA :

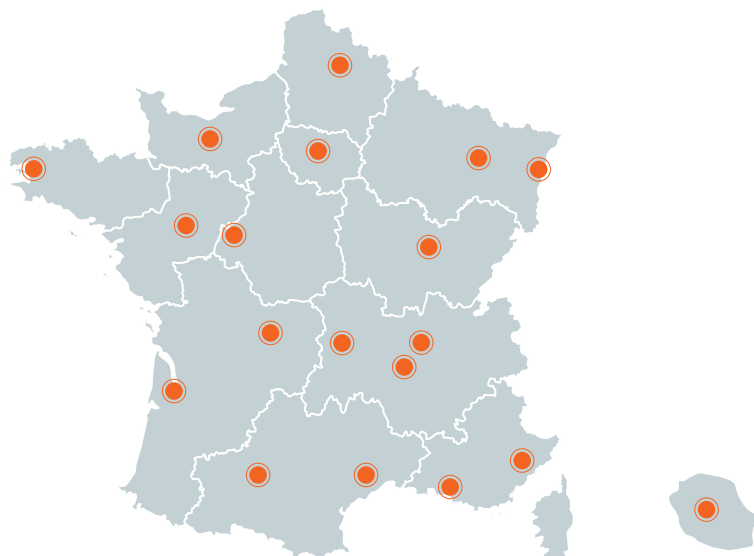
FR81222662517

COORDONNÉES DU CRÉANCIER :

ARSLA - 111 RUE DE REUILLY - 75012 PARIS

En signant ce formulaire de mandat, vous autorisez l'ARSLA à envoyer des instructions à votre banque pour débiter votre compte, et votre banque à débiter votre compte conformément aux instructions de l'ARSLA. Vous bénéficiez du droit d'être remboursé(e) par votre banque selon les conditions décrites dans la convention que vous avez passée avec elle. Une demande de remboursement doit être présentée dans les 8 semaines suivant la date de débit de votre compte pour un prélèvement autorisé. Vous recevrez un reçu fiscal en début d'année du montant total de vos versements, vous permettant de déduire de votre impôt sur le revenu 66 % de vos dons (dans la limite de 20 % de vos revenus imposables).

En faisant ce don, vous acceptez que l'ARSLA conserve et utilise vos données personnelles collectées dans ce formulaire. Vous autorisez l'ARSLA à communiquer occasionnellement avec vous afin de vous informer sur les actions menées. L'ARSLA s'engage, conformément au Règlement général de Protection des Données de 2018 sur la protection des données personnelles à ne pas divulguer, ni transmettre ni partager vos données personnelles avec d'autres entités, entreprises ou organismes.



■ Centre SLA de Nancy (54)

Hôpital central

Bât. Neurosciences
Jean-Lepoire
03 83 85 16 88

■ Centre SLA de Lille (59)

Hôpital Roger-Salengro

Clinique neurologique,
(Neurologie A)
03 20 44 67 52
manar.khireddine@chru-lille.fr

■ Centre SLA

de Clermont-Ferrand (63)

CHU Gabriel-Montpied

Pôle RMNDO
Service Neurologie
04 73 75 20 43
centresla@chu-clermontferrand.fr

■ Centre SLA de Strasbourg (67)

CHU Hautepierre

Hôpital de jour de neurologie
(UF6973, 9^e étage)
03 88 12 85 84
marie-celine.fleury@chru-strasbourg.fr

■ Centre SLA de Lyon (69)

Hôpital neurologique

Pierre-Wertheimer

Électromyographie et pathologies
neuromusculaires
04 72 35 72 18
christelle.gobbo@chu-lyon.fr

■ Centre SLA de Paris

Hôpital de la Salpêtrière (75)

Pôle des maladies du système nerveux
Dép. Neurologie
(Bât. Paul-Castaigne)
01 42 16 24 72
nathalie.cormand@aphp.fr

■ Centre SLA de Limoges (87)

CHU Dupuytren

Service Neurologie
05 55 05 65 59
celine.raffier@chu-limoges.fr

■ Centre SLA de La Réunion (97)

CHU Réunion Sud région

Pôle des sciences neurologiques
Service Maladies neurologiques rares
02 62 71 98 67
cs.neuromusculaire.ghsr@chu-reunion.fr

Centres SLA

■ Centre SLA de Nice (06)

CHU de Nice - Hôpital Pasteur 2

04 92 03 55 04
consultations.neuromusculaires@chu-nice.fr

■ Centre SLA de Bordeaux (33)

Groupe hospitalier Pellegrin

(Tripode 10^e étage, aile 3)
05 57 82 13 70
bernadette.dupiol@chu-bordeaux.fr

■ Centre SLA de Marseille (13)

Hôpital de la Timone

Service Neurologie
04 91 38 65 79
secretariat.pr.attarian@ap-hm.fr

■ Centre SLA de Montpellier

Clinique du Motoneuronne (34)

CHU Gui-de-Chauliac

Service Explorations
neurologiques
04 67 33 02 81
gdc-sla@chu-montpellier.fr

■ Centre SLA de Caen (14)

CHRU site Côte de Nacre

Service Neurologie
02 31 06 46 17

■ Centre SLA de Tours (37)

CHRU Tours

Hôpital Bretonneau

Pôle tête-cou
Service Neurologie
02 47 47 37 24

■ Centre SLA de Dijon (21)

CHU François-Mitterrand

de Dijon-Bourgogne

03 80 29 51 31
michelle.fevrier@chu-dijon.fr

■ Centre SLA de Saint-Étienne (42)

CHU Hôpital Nord

Service Neurologie
04 77 12 78 05
neurologie.s3@chu-stetienne.fr

■ Centre SLA de Brest (29)

CHU de Brest - la Cavale blanche

Centre médical ambulatoire – bât. 5

02 98 14 50 13
secretariat-cma@chu-brest.fr

■ Centre SLA d'Angers (49)

CHU d'Angers

Pôle NVMS
Service Neurologie
02 41 35 59 31
neurologie-ide-sla@chu-angers.fr

■ Centre SLA de Toulouse (31)

Hôpital Pierre-Paul-Riquet

(hall B, 3^e étage) 05 61 77 94 81
guilbaud.i@chu-toulouse.fr