

24 ième Congrès international de la SLA

Milan 4 – 8 Décembre 2013

Chaque année l'Association MND (la fondation anglaise de la SLA) organise un congrès international pour les scientifiques et les professionnels des soins, actifs dans le domaine de la SLA. Cette année, plus de 900 professionnels se rencontrèrent à Milan pour échanger les derniers développements de la recherche scientifique et des soins.

Distribution des prix

Durant l'ouverture générale du congrès des prix ont été remis aux personnes qui se sont dépensés de façon particulière pour la lutte contre la SLA et les soins aux personnes atteintes de cette maladie. Deux prix furent alloués à des scientifiques Néerlandais du centre SLA des Pays-Bas.

Léonard van den Berg reçût le prestigieux prix international Forbes Norris. Il reçût ce prix pour la combinaison d'importants résultats scientifiques dans le domaine d'études sur les médicaments, de recherches génétiques et épidémiologiques et de soins, et la mise en place de soins multidisciplinaires fondés scientifiquement aux Pays-Bas.

Le prix Paulo Gontijo, accordé au meilleur chercheur de la SLA de moins de 35 ans, fut alloué à Michael van Es. Lors de la remise du prix il eut l'occasion de présenter dans une conférence la recherche SLA d'Utrecht, en particulier le projet MinE.

Après l'ouverture générale, les conférences des chercheurs se donnèrent dans deux différentes salles.

Dans l'une des salles l'accent fut mis sur l'aspect clinique de la SLA, dans l'autre sur la recherche scientifique.

Une délégation du centre SLA et du centre de réhabilitation de Hoogstraat était présente au congrès et en fait un rapport commun. Vous trouverez plus d'informations sur le congrès ou sur une session particulière sur le site web de l'Association MND.



Petra Berk, coordinatrice de recherche au Centre SLA

Collaboration internationale

Avant le congrès, le jeudi, il y eut des réunions par satellite du WFN (World Federation of Neurology) et du ENCALS (European Network for the Cure of ALS) ; je les trouvai très intéressants. Lors de deux réunions la collaboration était au premier plan : collaboration entre différents centres SLA en Europe mais aussi avec d'autres pays du monde entier. Un autre sujet important durant les réunions était le « staging » ou la définition des différents stades où les patients atteints de la SLA peuvent être répertoriés. Cela peut être utile pour l'analyse des données de recherche mais aussi pour les études sur les médicaments. Différents systèmes furent présentés et on décida de collaborer au développement d'un système unique qui serait utilisé en tout cas dans toute l'Europe.

Ton Sanderik, physiothérapeute du centre de réhabilitation de Hoogstraat

Allied professionals forum : directives

Le jeudi il y eut une réunion spéciale pour les professionnels des soins, le Allied professionals forum. J'ai trouvé intéressantes les sessions relatives aux directives SLA aux Etats-Unis et aux Pays-Bas, parce que dans deux pays en même temps on développe/développa la même chose. La version américaine est exclusivement pour les physiothérapeutes et est encore en développement. Les Directives Néerlandaises sont interdisciplinaires et terminées pour la logopédie, la diététique, la physio- et l'ergothérapie. Les directives Néerlandaises se sont fait remarquer par leur fondement scientifique, par leur structures claires et leurs fiches de travail pratiques. Des raisons suffisantes pour se montrer fiers ! On était demandeur pour une version anglaise mais le financement manque à ce jour.

Erik Hille Ris Lambers, aide social du centre de réhabilitation de Hoogstraat

Allied professionals forum : comment se soigner soi-même comme équipe multidisciplinaire pendant que nous soignons les patients atteints de la SLA

Soigner des patients atteints d'une maladie en phase terminale comme le SLA peut provoquer des symptômes de deuil chez les membres d'équipes de SLA multidisciplinaires. Peu est connu comment une personne dans une équipe, peut exprimer de façon sécurisante son deuil lié au décès de patients.

Rebecca Axline, aide sociale dans la clinique « The Methodist Neurological institute » en Amérique y a consacré une étude. Le but de son étude était d'étudier les mécanismes pour gérer le deuil après un décès de patient et de faire la description de facteurs positifs de soutien lors d'intervention des équipes.

Il y eut des interviews individuels de membres des équipes SLA afin de trouver quels défis se présentent lors de travail corrélé à des décès ; la façon actuelle de faire son deuil ; et les moyens de soutenir les membres des équipes de façon à ce qu'ils continuent de fonctionner normalement et gardent leur dynamisme.

La conclusion était qu'une bonne attention au sein de l'équipe et une bonne autogestion de chaque membre est importante pour le deuil lors de décès de patients. Il est important que l'organisation soit à l'écoute des processus de deuil des personnes individuelles et des équipes.



Nienke de Goeijen, infirmière spécialiste à l'ALS Centrum

Allied professionals forum: base de données clinique

Après le "goûter" on a procédé à des présentations sur 4 sujets bien différents. La première traitait de l'importance de la mise en place d'une base de données cliniques. Nous disposons déjà au centre SLA d'une base de données destinée à la recherche scientifique. La base de données cliniques est surtout pratique pour le médecin lui-même, il est même possible de décider soi-même ce qu'on peut y stocker, comme par exemple des données démographiques, les diagnostiques, le type d'interventions pour lesquelles on a opté et à quel moment. C'est différent d'un dossier

électronique de patient, dans ce sens que vous ne pouvez pas y lier de données patients. Ça avait l'air pratique mais cela demande aussi pas mal de formation sur un nouveau logiciel. En plus de cela je me demande ce que cela rajoute à la base de données que nous avons telle qu'elle est.

Allied professionals forum: conséquences pratiques et émotionnelles

Les autres intervenants ont évoqué les conséquences pratiques et émotionnelles de la SLA. Lors de bons soins non seulement il faut faire attention aux pertes fonctionnelles mais aussi à leur conséquence, comme par exemple le fait de ne plus pouvoir amener un enfant à l'école. Ce qui est frappant c'est que les Pays Bas, en ce qui concerne les nouvelles avancées technologiques comme les apps pour la communication, les soins sur mesure, est ? sont ? en avance comparé aux autres pays.

Le dernier thème abordé lors du Allied professionals était celui du "think outside the box". J'ai trouvé que le banc pour deux personnes d'où on se lève facilement réalisé par une équipe soignante en était un bon exemple. Le fait de s'asseoir ensemble sur le banc est ainsi réalisable.

Session 2B: l'autonomie

Pendant tout le congrès il a été beaucoup question des facteurs génétiques en cas de SLA. Il a été particulièrement passionnant de voir comment le Professeur Irlandais Hardiman a fait le point sur la complexité de ce sujet et sur les dilemmes : les différentes formes d'apparition de la SLA, comment on définit simplement la SLA, les gènes connus et inconnus, les implications d'un examen de ce qui est ou non héréditaire avant l'apparition de symptômes. Il est apparu clair qu'il est très difficile de donner un bon conseil sur les tests d'hérédité car nous ne connaissons pas encore les conséquences. Une présentation qui a été surtout utile pour donner une bonne explication aux patients et aux familles sur ce sujet.



Barbara Thuss, coordinatrice de recherche à l'ALS Centrum

Session 2A: la vulnérabilité des neurones moteurs.

En ce qui me concerne, une des séries de présentations des plus intéressantes était la session scientifique sur la vulnérabilité des neurones moteurs en cas de SLA. Cinq chercheurs ont présenté leur travail sur ce sujet, dont il ressort que la dénervation des neurones moteurs est un des changements que l'on constate le plus tôt en cas de SLA. Certains neurones moteurs sont plus sensibles à cette dénervation, d'autres moins, ceci a été prouvé sur des souris. Cette différence est entre autre provoquée par une différence dans l'échelle d'excitabilité d'un neurone -comment un neurone moteur peut être stimulé par un signal du cerveau. Des contrôles pharmacogénétiques de l'excitabilité des neurones moteurs causerait un effet neuro-protectif. Toutefois, il y a d'autres facteurs qui influencent la vulnérabilité des neurones. Ceci doit encore être étudié davantage.

Carin Schröder, psychologue au centre de rééducation de Hoogstraat

Session 3B: changements cognitifs et changements de comportement

La session a donné un bon aperçu sur comment éviter ces changements ainsi que sur la manière dont il est possible de les objectiver. La mesure dans laquelle les changements cognitifs et les changements liés au comportement peuvent être évités m'a fait réfléchir à la manière dont nous les prenons en compte dans les soins quotidiens. Ci-dessous un bref résumé des intervenants qui ont le plus attiré mon attention.

Niven a présenté un instrument de contrôle des changements cognitifs et des changements de comportement des patients atteints de SLA, instrument récemment développé : le Edinburgh Cognitive and behavioural ALS Screen (ECAS). Il s'agit d'un petit test d'environ 20 minutes qui peut être effectué par plusieurs types de professionnels de la santé. Le screening comporte une partie spécifique à la SLA (les fonctions exécutives parmi lesquelles les compétences sociales, l'aisance verbale et la langue), ainsi qu'une partie non spécifique à la SLA (la mémoire et la compréhension spatiale). Il y a aussi un questionnaire spécifiquement sur les changements cognitifs et les changements de comportement à faire par le partenaire. Cet instrument semble être efficace pour repérer ces changements.

Murphy a rapporté les conclusions d'une étude effectuée sur 258 patients atteints de SLA aux Etats Unis. Dans 10 à 15% des cas, les patients répondaient aux critères de démence fronto-temporelle. Des pourcentages plus importants de patients (jusqu'à 50% des cas) montraient plutôt des changements plus subtils et obtenaient un plus haut score sur les changements cognitifs liés à la SLA ainsi que sur les changements de comportement. Les changements de comportement semblaient liés à un dysfonctionnement bulbaire. La durée de la maladie ne semblait avoir aucune corrélation ni avec les changements cognitifs ni avec ceux de comportement. Mioshie a présenté une étude dans laquelle elle avait étudié les symptômes neuropsychiatriques chez 299 patients atteints de SLA (empathie amoindrie, rigidité, apathie et désinhibition). Il s'agit de symptômes subtils qui peuvent facilement être éclipsés par les grands changements au niveau moteur. Elle conclut par le fait que les symptômes neuropsychiatriques peuvent être détectés plus tôt que les symptômes moteurs classiques.

Carine Roos, logopédiste au centre de rééducation de Hoogstraat

Session 3B: les changements cognitifs et les changements de comportement

L'intervenant venant d'Angleterre Rewaj de l'université d'Edimbourg effectue des recherches sur les problèmes de diction et de langue chez les personnes atteintes de SLA.

Il y a une présomption qui veut qu'il n'y a pas que des problèmes de communication qui résultent de la dysarthrie mais également que des problèmes dans la langue sous la forme de problèmes grammaticaux (problèmes pour épeler les mots) et de formulation peuvent survenir chez les personnes atteintes de SLA. 25 personnes venant d'Ecosse ont été testées à l'aide de tests expérimentaux et standardisés lors desquels on s'est penché sur la formulation, l'orthographe, la compréhension de la grammaire, la prosodie et la conscience phonologique et orthographique. Les

résultats ont été comparés avec ceux 25 autres d'âges, de sexes et d'éducation équivalents. 52% des personnes étudiées fait preuve d'au moins un des troubles mentionnés ci-dessus par rapport au groupe de contrôle. Ces aspects variaient dans la formulation (dans tous les cas), la compréhension de la grammaire, l'orthographe.

C'est une étude intéressante et elle souligne la présomption que les problèmes cognitifs ainsi que les problèmes liés à la langue semblent davantage intervenir chez les patients atteints de SLA que ce que l'on pensait auparavant. C'est bien qu'il y ait plus de recherches à ce sujet.

Marianne Kwak, ergothérapeute au centre de revalidation de Hoogstraat.

Séance 4B. La qualité des soins.

Il existe de nombreux obstacles et questions concernant la création d'un plan pour la dernière phase de la vie. Quels sont les souhaits du patient à cet égard, quels sont les souhaits de la famille ? Mais surtout, quand allez-vous parler de ce sujet ?

Il ya une prise de conscience croissante que des entretiens rapides à ce sujet sont importants, avant que des déficiences de communication et / ou cognitives surgissent chez les patients. Il est important de prendre en considération de nombreux facteurs auxquels le patient est confronté (moment du diagnostic, les complications médicales, une multitude d'informations).

Au cours de cette conférence un certain nombre de déclencheurs ont été nommés, permettant de reconnaître qu'il est utile d'aborder ce sujet. Ces déclencheurs comprennent: à la demande du patient ou sa famille, des difficultés de déglutition chez le patient et la perte de poids.

Pour le patient, la famille ainsi que pour les secouristes, il existe des obstacles aux entretiens concernant la dernière phase de la vie. Il peut y avoir des obstacles sur le plan personnel, mais aussi sur le plan social ou au niveau de la culture dans laquelle on vit. En plus, la discussion du stade final de la vie peut donner des conflits, par exemple dans la famille, mais aussi au sein d'une équipe, si tout le monde n'a pas la même attitude à cet égard. Au cours de la conférence, l'importance est devenue évidente de quand-même élaborer un plan concret pour la phase finale de la vie, aussi difficile que cela puisse être. Ce plan peut comprendre un plan pour les funérailles et la façon dont les soins sont organisés dans la phase finale de la vie.

La conclusion de la conférence a été que la planification de la phase finale de la vie est très importante, pour le patient ainsi que pour la clarté et le processus décisionnel pour les autres. Aussi que l'élaboration d'un tel plan est complexe pour tous ceux qui sont impliqués, et que la réalisation rapide d'un tel plan est importante.



Anne Fisher, médecin-chercheur Centre SLA.

Séance 5B. Epidémiologie.

La Séance Epidémiologie a été ouverte par le docteur milanais Beghi et a été intitulée « SLA endémique: Y a-t-il quelque chose que nous pouvons apprendre des clusters? » Il a expliqué d'une manière ordonnée quels clusters dans l'incidence de la SLA ont été découverts au cours des années et ce que nous pouvons apprendre de l'analyse de ces clusters. Du premier cluster observé à Guam

aux groupes plus récemment aperçus en France. Malheureusement, la conclusion de la présentation a dû être en revanche que la variation géographique de la fréquence de la SLA n'a pas encore abouti à une preuve d'une forte relation entre la SLA et divers facteurs environnementaux. La remarque finale - encourageante - du Dr Beghi a été que, du point de vue des connaissances croissantes dans le domaine de la génétique, la recherche des clusters doit être continuée, de sorte que le rôle des facteurs environnementaux puisse être recherché en combinaison avec l'étude des antécédents génétiques des personnes affectées.

Ruben Schmidt, chercheur en formation au Centre SLA.

Séance 6B: Analyse IRM.

La séance de la neuro-imagerie a été ouverte avec un aperçu de l'évolution de l'analyse IRM pour la SLA au cours des dernières années. Avec les images IRM il est possible de bien mesurer la diminution de l'épaisseur du cortex cérébral chez les patients atteints de SLA et les différences dans la structure et la connectivité des faisceaux qui relient les hémisphères droite et gauche du cerveau. En outre, il y avait beaucoup d'attention pour les spectres de la SLA et de la DFT. Une nouvelle méthode a été présentée par laquelle les patients atteints de SLA peuvent être distingués de ceux atteints de SLA - FTD à base d'images IRM. Les connaissances des causes génétiques sont également utilisées dans le domaine de la neuro-imagerie. Ainsi, les différences caractéristiques dans le cerveau ont été discutées entre les patients atteints de SLA avec et sans le gène C9ORF72. On espère ainsi améliorer les connaissances du processus de la maladie chez les patients avec le gène, qui se détériorent plus rapidement en moyenne que les patients SLA qui n'ont pas ce gène.

Wouter van Rheenen, médecin - chercheur au Centre SLA.

Séance 7A: Génétique.

Une grande partie des présentations scientifiques dans le domaine de la génétique ont porté sur le gène C9ORF72. Il y a deux ans, une mutation, par laquelle ce gène devenait beaucoup plus grand que normalement, a été démontrée chez les patients atteints de SLA et démence fronto-temporale. Cependant, il n'est toujours pas connu exactement comment cela se fait que cette mutation conduit à la SLA. Au cours de l'année dernière, la recherche dans ce domaine ne s'est pas arrêtée non plus, et la majorité des présentations durant les séances de génétique ont porté sur ce gène. L'un des orateurs était Marka van Blitterswijk (doctorat au centre SLA, maintenant chercheur à Jacksonville, Floride). Elle a découvert que les mutations de C9ORF72 ont un aspect différent dans plusieurs parties du cerveau. Des recherches détaillées sont nécessaires pour déterminer comment cela peut être expliqué exactement. Plusieurs autres chercheurs ont rapporté que la mutation de C9ORF72 a une incidence sur la quantité de protéine C9ORF72 qui est produite. Enfin, il a été confirmé que le produit obtenu par l'amortissement de ce gène (ARN C9ORF72) s'accumule dans le noyau de la cellule. Ces accumulations peuvent perturber divers processus cellulaires.

Le Docteur Liu a dit que des mutations du gène ATXN2 se produisent également en Chine. C'est extraordinaire, parce que la majorité des mutations observées en Europe et aux États-Unis ne semblent pas jouer de rôle en Asie. ATXN2 est donc une exception à cette règle.

Enfin, la femme docteur Fogh d'Italie (chercheuse à Londres) a dit qu'au moyen d'une vaste étude portant sur la variation génétique entre des patients atteints de SLA et des sujets témoins en bonne

santé, elle avait peut-être trouvé un nouveau gène. Il est situé sur le chromosome 17. Différentes tentatives seront faites partout dans le monde pour confirmer cela.



Inge van Beilen, infirmière de recherche au Centre SLA.

Séance 8B. Des études de médicaments.

En tant qu'infirmière de recherche, j'étais très intéressé à la séance concernant les essais de médicaments menés dans le monde entier. Voici un aperçu de quelques études réalisées. Pour l'étude de phase 2 du Tirasemtiv il y a maintenant 711 patients qui prennent part. La moitié des patients reçoivent un placebo, l'autre moitié le médicament Tirasemtiv. L'objectif était de présenter les résultats de l'étude lors de cette conférence, mais en raison d'une erreur dans le système d'allocation de médicaments, c'est impossible. Les résultats sont maintenant attendus au deuxième trimestre de 2014. Un effet secondaire qui est souvent rapporté est l'étourdissement. En Italie, le produit érythropoïétine a été testé chez des patients atteints de SLA dans l'étude EPOS. 208 patients ont reçu pendant un an le médicament à l'étude ou le placebo par voie intraveineuse. Malheureusement, il n'y avait apparemment pas de différences entre les deux groupes. Le taux d'effets secondaires était néanmoins plus élevé dans le groupe qui avait reçu l'érythropoïétine. L'étude NP001 est une étude de suivi de la phase 2 réalisée en Amérique. 136 patients ont reçu 1 mg de chlorure de sodium, 2 mg de chlorure de sodium ou un placebo par voie intraveineuse. Chez les patients du groupe 2 mg on a constaté un ralentissement de la progression de la maladie, par rapport aux autres groupes, et même après l'arrêt de l'étude cet effet semblait persister. L'étude Empower est un essai de phase 3 avec le Dexpramipexole, achevé au début de 2013. L'agent n'a pas eu d'effet sur la progression de la maladie. Une analyse a néanmoins démontré que le Dexpramipexole combiné avec le Rilutek assure un taux de créatinine plus élevé dans le sang.

Pauline Moons, ergothérapeute au centre de revalidation de Hoogstraat.

Séance 9B. Progression de la maladie.

Tôt le matin, le dernier jour, on a parlé d'un sujet intéressant pour moi. C'est à dire qu'il est important de savoir, pour la vitesse d'évolution de la maladie, où les premiers phénomènes surgissent dans l'organisme. Est-ce que les problèmes ont commencé dans les jambes, les bras, en avalant ou en respirant ? Aussi l'âge, le poids ou la perte de poids au début de la maladie et la réduction des fonctions cognitives peuvent déterminer la vitesse d'évolution.

Avec cette partie de l'étude, je peux commencer immédiatement en tant que praticien, ergothérapeute.

Cela procure beaucoup de support pour les choix à faire au cours de mon traitement. À savoir, quand et à quelle vitesse faut-il qu'un dispositif soit fourni ? Pour quels gens atteints de SLA est-ce que l'urgence s'impose ? Afin d'éviter que le dispositif ne soit plus adéquat lors de la délivrance, en raison d'une détérioration extrêmement rapide. Le service doit être choisi de telle sorte que lors de la délivrance (après des semaines ou des mois), le produit soit adapté aux capacités et aux limites de l'individu concerné. Il est également plus clair maintenant pour quels gens il ne faut pas regarder en avant dans une telle mesure. Et actuellement le dispositif peut correspondre à ce dont une personne a besoin à ce moment-là.

Lisa Mulder, diététicienne au centre de revalidation de Hoogstraat.

Séance 10B. La prise en charge respiratoire et nutritionnelle.

Lors du dernier congrès une séance intéressante est intervenue pour moi en tant que diététicienne: «La prise en charge respiratoire et nutritionnelle». Un chercheur des Etats-Unis a présenté les résultats de son étude: «L'évaluation et la gestion des besoins caloriques pour la SLA ». Bien que plusieurs études montrent des taux de prévalence différents, il est clair que la malnutrition est courante dans la SLA. C'est ce que je constate dans la pratique quotidienne, mais si cela est dû uniquement à une réduction de la consommation ou aussi à un besoin accru n'est pas encore clair. En tout cas, il ne fait pas de doute que la malnutrition est défavorable et doit être évitée. Une nutrition adéquate (calories) est nécessaire, mais qu'est ce qui est suffisant? Des formules appropriées pour estimer le besoin d'énergie de façon correcte pour la SLA ne sont pas disponibles à ce jour. Tandan prétendait avoir mis au point une formule personnalisée pour calculer les besoins nutritionnels des patients atteints de SLA et comparé celle-ci à un critère en or. Ce serait merveilleux si cette formule s'avérait adéquate pour estimer correctement les besoins nutritionnels dans la pratique quotidienne, mais plus de preuves sont nécessaires pour cela!