

Amyotrophe Lateralsklerose

La sclérose latérale amyotrophique

NATHALIE BRAUN, ANNEMARIE OSTERWALD, MARCEL RECHSTEINER

Die degenerative Erkrankung des zentralen und peripheren Nervensystems schädigt die Motoneuronen, es kommt zu fortschreitenden Lähmungen. Zentral ist die symptomorientierte Therapie. Die Physiotherapie trägt dazu bei, die Funktionen und die Selbständigkeit möglichst lange zu erhalten.

Die Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) [1] ist eine unheilbare degenerative Erkrankung überwiegend des motorischen Nervensystems der Erwachsenen. Es kommt zur Degeneration der motorischen Neuronen in der Hirnrinde (oberes oder 1. Motoneuron) sowie im Hirnstamm und Rückenmark (unteres oder 2. Motoneuron). Bis zu 50 Prozent der Betroffenen entwickeln zudem im Verlauf der Erkrankung kognitive Einschränkungen und Verhaltensauffälligkeiten [2].

Die ALS gehört mit einer Inzidenz von 2:100000 Einwohnern zu den sogenannten seltenen Erkrankungen (*orphan disease*). Die Anzahl von ALS-Betroffenen in der Schweiz wird auf etwa 500–700 Personen geschätzt. Die Krankheit beginnt in zirka 80 Prozent der Fälle zwischen dem 50. und 70. Lebensjahr. Männer erkranken etwas öfter als Frauen, im Verhältnis 3:2.

Cette maladie dégénérative du système nerveux central et périphérique endommage les motoneurons, ce qui conduit à des paralysies progressives. Le traitement se centre essentiellement sur les symptômes. La physiothérapie contribue à maintenir les fonctions et l'autonomie des patients aussi longtemps que possible.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) [1] est une maladie dégénérative incurable qui touche le système nerveux moteur, essentiellement chez l'adulte. Elle provoque une dégénérescence des neurones moteurs dans le cortex (motoneurone supérieur ou premier motoneurone) ainsi que dans le tronc cérébral et la moelle épinière (motoneurone inférieur ou deuxième motoneurone). Au cours de la maladie, jusqu'à 50% des patients développent également des troubles du comportement et des restrictions cognitives [2].

Avec une incidence de 2:100000 habitants, la SLA fait partie des maladies dites rares (*maladie orpheline*). Le nombre de personnes touchées par la SLA en Suisse est estimé à environ 500–700 personnes. Dans près de 80% des cas, la maladie débute lorsque le patient a entre 50 et 70 ans. Les hommes sont un peu plus touchés que les femmes (3:2).



Abbildung 1: Split-Hand. | Illustration 1: Split hand.

Spastik	Physiotherapie Baclofen (evtl. Baclofen-Pumpe), Tizanidin Cannabis-Präparate
Schmerzen	Nicht steroidale Antirheumatika und Opiate nach WHO-Stufenschema, Cannabis-Präparate
Muskelkrämpfe	Chininsulfat (200–400 mg/Tag), Mexiletin, Levetiracetam, Cannabis-Präparate
Sialorrhoe (Speichelfluss)	Scopolaminpflaster, Amitriptylin, Pirenzepin, Atropintropfen, Kombinationstherapie mit Chinidinlösung 0,9% und Dextromethorphan (Nuedexta®) Botulinumtoxin-Injektionen
Zäher Schleim	Physiotherapie Hustenassistent (CoughAssist) Vermehrte Flüssigkeitszufuhr Acetylcystein (300–600 mg/Tag), Guaifenesin
Angst, Atemnot	Benzodiazepin (z. B. Temesta), Morphin-Tropfen 2%
Depressionen	Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (z. B. Escitalopram) Trizyklika (z. B. Amitriptylin)
Pathologisches Lachen und Weinen	Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (z. B. Escitalopram), Kombinationstherapie mit Chinidinlösung 0,9% und Dextromethorphan (Nuedexta®)

Tabelle 1: Möglichkeiten der symptomatischen Therapie bei ALS (unvollständig).

Die Ursache der ALS bleibt auch nach fast 150 Jahren ihrer Erstbeschreibung durch Charcot noch immer unklar. Ungefähr 10 Prozent der ALS sind familiär. Die restlichen 90 Prozent treten sporadisch auf (ohne positive Familienanamnese). Man geht davon aus, dass bei Patienten mit ALS eine genetische Prädisposition besteht, welche durch die Interaktion mit Umwelteinflüssen zum Krankheitsausbruch führt.

Klinik der ALS

Klinisch beginnt die Erkrankung häufig (ca. 70%) mit einer distal betonten, asymmetrischen Schwäche der Beine und Arme [3]. Sind die Arme als Erstes betroffen, imponiert das Phänomen der Split-Hand, das eine Atrophie des Thenars und des M. interosseus dorsalis I bei gleichzeitig erhaltener Hypothenarmuskulatur bezeichnet (*Abbildung 1*). Sind die Beine als Erstes betroffen, zeigt sich meist eine einseitige Schwäche der Fussheber (Fallfuss). Im Fall einer bulbären Erstmanifestation¹ (ca. 20%) ist die Veränderung der Sprache (näselnd, «wie betrunken») kennzeichnend. In zirka 10 Prozent der Fälle manifestiert sich die ALS mit Atemproblemen, hier ist die Atemmuskulatur als Erstes beeinträchtigt.

Pathognomonisch² ist das Nebeneinander von Zeichen des ersten und zweiten Motoneurons. Besonders imponiert dies bei der Kombination atrophier Muskulatur mit lebhaften Reflexen.

Die Erkrankung schreitet unterschiedlich schnell und individuell voran: Der Krankheitsverlauf des kürzlich verstorbenen Astrophysikers Stephen Hawking dauerte über 50 Jahre. In der Regel ist die durchschnittliche Lebenserwartung mit drei bis fünf Jahren nach Symptombeginn jedoch deutlich

Près de 150 ans après sa première description par Charcot, la cause de la SLA demeure confuse. Environ 10% des SLA sont d'origine familiale. Les 90% restants apparaissent de manière sporadique (sans anamnèse familiale positive). On pense que les patients atteints de SLA présentent une prédisposition génétique qui conduit au déclenchement de la maladie par l'interaction avec les influences environnementales.

Description clinique de la SLA

Sur le plan clinique, la maladie commence souvent (env. 70% des cas) par une faiblesse distale et asymétrique des membres inférieurs et supérieurs [3]. Si les membres supérieurs sont touchés en premier, on assiste au phénomène de *split hand*, qui désigne une atrophie de l'éminence thénar et du 1^{er} muscle interosseux dorsal, accompagnée du maintien de l'éminence hypothénar (*illustration 1*). Si les membres inférieurs sont touchés en premier, une faiblesse unilatérale du pied neurologique (pied tombant) se manifeste généralement. Dans le cas d'une première manifestation bulbaire¹ (env. 20% des cas), la maladie se caractérise par une modification de la parole (nasillarde, «comme chez une personne saoule»). Enfin, dans environ 10% des cas, la SLA se manifeste par des problèmes respiratoires; ici, ce sont les muscles respiratoires qui sont touchés en premier.

La présence simultanée de signes du premier et du deuxième motoneurone est pathognomonique². Le constat s'impose particulièrement dans la combinaison de muscles atrophiés et de réflexes vifs.

La progression de la maladie se fait à des vitesses différentes selon les individus: la maladie de Stephen Hawking,

¹ Bulbäre Muskulatur: die Zungen-, Rachen- und Kehlkopfmuskulatur.

² Pathognomonisch: für eine Krankheit kennzeichnend.

¹ Muscles bulbaires: muscles de la langue, de la gorge et du larynx.

² Pathognomonique: qui caractérise une maladie de manière spécifique.

Spasticité	Physiothérapie Baclofène (évtl. pompe à baclofène), tizanidine Préparations au cannabis
Douleurs	Antirhumatismaux non stéroïdiens et opiacés selon les paliers du traitement analgésique de l'OMS, préparations au cannabis
Crampes musculaires	Sulfate de quinine (200–400 mg/jour), mexiletine, lévétiracétam, préparations au cannabis
Sialorrhée (écoulement de salive)	Pansements à la scopolamine, amitriptyline, pirenzépine, gouttes d'atropine, thérapie de combinaison avec solution de quinidine 0,9 % et dextrométhorphan (Nuedexta®) Injections de toxine botulique
Mucus épais	Physiothérapie Assistance à la toux (<i>CoughAssist</i>) Apport accru de liquide Acétylcystéine (300–600 mg/jour), guaïfénésine
Peur, détresse respiratoire	Benzodiazépine (p. ex. Temesta), gouttes de morphine 2 %
Dépressions	Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (p. ex. escitalopram) Tricycliques (p. ex. amitriptyline)
Rires et pleurs pathologiques	Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (p. ex. escitalopram), thérapie de combinaison avec solution de quinidine 0,9 % et dextrométhorphan (Nuedexta®)

Tableau 1: Possibilités de traitement symptomatique en cas de SLA (incomplet).

verkürzt. Die häufigste Todesursache bei ALS stellt die Aspiration und Pneumonie dar, bedingt durch die Parese des Diaphragmas.

Therapie: optimale Symptomkontrolle angestrebt

Die Behandlung von ALS-Patienten stützt sich auf zwei Pfeiler:

- die ALS-spezifische (medikamentöse) Therapie
- die symptomatische Behandlung der häufigen Beschwerden bei ALS.

Zur Behandlung der ALS stehen Riluzol (Rilutek®, Tablette) und Edaravone (Radicut/Radicava®, Infusion) zur Verfügung, wobei Letzteres in der Schweiz nicht zugelassen ist. Beide verzögern den Krankheitsverlauf. Fälschlicherweise wird davon ausgegangen, dass die Lebensverlängerung bei Einnahme von Riluzol nur drei Monate beträgt [4]. Datenbanken aus verschiedenen Ländern zeigen, dass der «Riluzol-Effekt» viele Monate betragen kann [5]. Edaravone, in Kombination mit Riluzol, verzögert die Krankheit um zirka 30 Prozent [6]. Die Wirksamkeit beider Medikamente ist jedoch beim einzelnen Patienten nicht bestimmbar.

Aufgrund der limitierten ALS-spezifischen Behandlungsmöglichkeiten kommt der optimalen Symptomkontrolle eine grosse Bedeutung zu. Im Vordergrund steht es, die Lebensqualität und die Selbständigkeit des Patienten – und somit indirekt auch der Angehörigen – zu erhalten. Um dies zu ermöglichen, ist die Versorgung in einem multidisziplinären Zentrum wichtig [7]. Dies gewährleistet eine kontinuierliche Betreuung durch spezialisierte und erfahrene Fachkräfte (Ärzte, Pflege, Physio-, Ergotherapie und Logopädie).

Für viele der lästigen Symptome (z. B. Speichelfluss) sind wirksame Medikamente vorhanden (siehe *Tablette 1*).

astrophysicien récemment décédé, a duré plus de 50 ans. En règle générale, l'espérance de vie moyenne est toutefois nettement plus réduite: de trois à cinq ans après le début des symptômes. La cause de décès la plus fréquente en cas de SLA est l'aspiration et la pneumonie, conséquences de la parésie du diaphragme.

Traitement: recherche d'un contrôle optimal des symptômes

Le traitement de patients touchés par la SLA est fondé sur deux piliers:

- le traitement médicamenteux spécifique à la SLA;
- le traitement symptomatique des nombreux troubles en cas de SLA.

Pour traiter la SLA, on dispose de riluzole (Rilutek®, comprimés) et d'edaravone (Radicut/Radicava®, perfusion), sachant toutefois que ce dernier n'est pas autorisé en Suisse. Les deux médicaments retardent le déroulement de la maladie. Il est supposé de manière erronée que la vie ne serait prolongée que de trois mois en cas de prise de riluzole [4]. Les banques de données de différents pays montrent que l'«effet riluzole» peut durer de nombreux mois [5]. Combiné au riluzole, l'edaravone retarde la maladie d'environ 30 % [6]. L'effet des deux médicaments dépend toutefois de chaque patient.

En raison des possibilités limitées pour le traitement de la SLA, le contrôle optimal des symptômes revêt une grande importance. Au premier plan se trouve le maintien de la qualité de vie et de l'autonomie du patient – et donc, indirectement, de ses proches. Pour atteindre cet objectif, il est important que le suivi soit effectué dans un centre multidisciplinaire [7]. Ceci garantit un accompagnement continu par des pro-

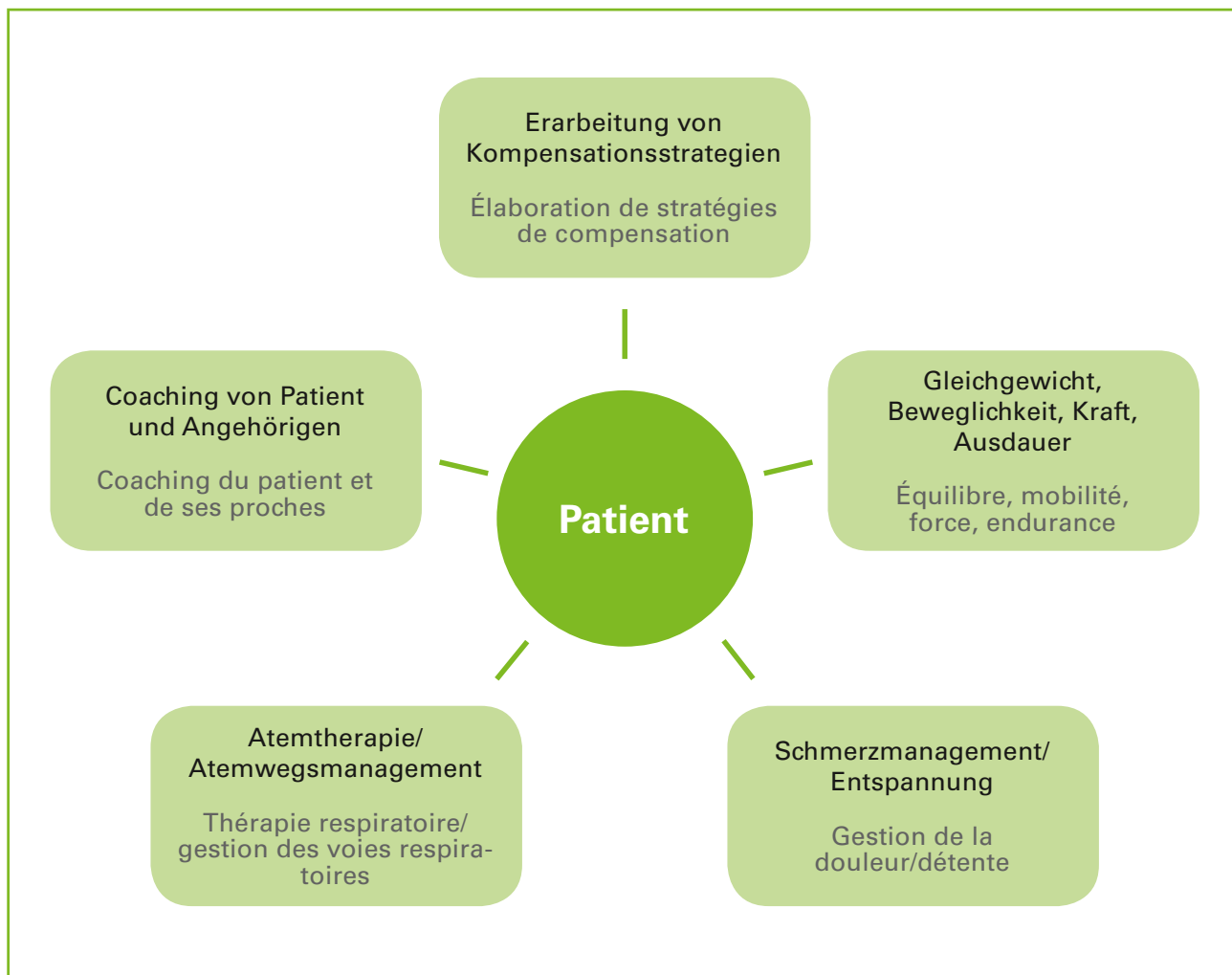


Abbildung 2: Schwerpunkte der Physiotherapie bei ALS. | Illustration 2: Principaux axes physiothérapeutiques en cas de SLA.

Physiotherapie

Nebst Medikamenten bilden therapeutische Interventionen der Physiotherapie eine wichtige Stütze der Symptombehandlung. Die Symptome beeinflussen alle Ebenen der ICF-Klassifikation. Sie umfassen Schwäche, Spastik, Bewegungseinschränkungen, Einschränkungen bei Aktivitäten des täglichen Lebens, Kommunikationsdefizite, respiratorische Defizite, Dysphagie, Fatigue, Schlafstörungen, Schmerz und psychosozialer Stress.

Es fällt auf, dass es kaum klinische Studien gibt, welche therapeutische Interventionen bei ALS untersuchen. Dies liegt einerseits an der Seltenheit des Krankheitsbildes und der damit verbundenen geringen Stichprobengröße, und andererseits an der ethischen Schwierigkeit, bei ALS placebo-kontrollierte Studien durchzuführen [8].

Aus unserer Erfahrung sind für die Behandlung von Patienten mit ALS die folgenden fünf Therapieschwerpunkte begleitend: Gleichgewicht, Beweglichkeit, Kraft und Ausdauer; Schmerzmanagement und Entspannung; Atemtherapie und Atemwegsmanagement; Kompensationsstrategien sowie Coaching (Abbildung 2).

fessionnels spécialisés et expérimentés (médecins, personnel de soins, physiothérapeutes, ergothérapeutes et orthophonistes).

Des médicaments efficaces existent pour combattre de nombreux symptômes pénibles (p. ex. salivation) (tableau 1).

La physiothérapie

En plus des médicaments, la physiothérapie offre un important soutien au traitement des symptômes. Les symptômes influent sur tous les niveaux de la classification ICF. Ils comprennent la faiblesse, la spasticité, les limitations en matière de mouvement, les limitations des activités de la vie quotidienne, les déficits en matière de communication, les déficits respiratoires, la dysphagie, la fatigue, les troubles du sommeil, la douleur et le stress psychosocial.

On constate qu'il existe peu d'études cliniques qui se penchent sur les interventions thérapeutiques en cas de SLA. Cela est dû à la rareté du tableau de la maladie et donc à la faible taille des échantillons et, d'autre part, à la difficulté éthique de réaliser des essais contrôlés avec placebo chez les patients atteints de SLA [8].

Gleichgewicht, Beweglichkeit, Kraft und Ausdauer

Die Auswahl der therapeutischen Übungen hängt laut Ng et al. vom Ausmass der Erkrankung ab [8]. Geschwächte Muskeln sind anfälliger für Verletzungen durch Überlastung. Das *Training von Kraft und Ausdauer* muss dabei auch auf die kardiovaskuläre Dekonditionierung und Muskelatrophie abgestimmt werden. Aus unserer Erfahrung soll die Therapie respektive das Training immer im «Wohlfühlbereich» durchgeführt werden, um eine Überlastung zu vermeiden. Muskelschmerzen, Erschöpfungszustände, Schwächegefühl, Muskelkrämpfe sowie anhaltende Kurzatmigkeit können auf eine Überlastung deuten [9].

Auch ein ausgewogenes *Gleichgewichtstraining* unter guter Absicherung ist sinnvoll. Ein Sturz könnte eine weitere Immobilisierung nach sich ziehen.

Spastik ist ein häufiges Symptom bei ALS-Patienten und wird oft als Steifigkeit und Enge in den betroffenen Muskeln beschrieben [10]. Spastik beeinträchtigt die Muskelfunktion, erschwert die Aktivitäten des täglichen Lebens und schränkt die Lebensqualität ein. In der Physiotherapie werden häufig passive Dehntechniken, passive Mobilisation sowie detonisierende Massnahmen angewendet.

Ein *Heimprogramm* soll vor allem in der Frühphase der Erkrankung erarbeitet und im weiteren Krankheitsverlauf angepasst werden. Eine aktuelle Studie untersuchte die Effektivität eines Heimprogramms mit Übungen für die bulbären Funktionen, die Gelenksfunktionen sowie die respiratorischen Funktionen. Resultat: In der frühen Krankheitsphase vermindert ein strukturiertes Heimprogramm ohne Supervision durch einen Physiotherapeuten die funktionelle Verschlechterung bei ALS-Patienten [11].

Schmerzmanagement und Entspannung

Schmerz wird bei ALS-Patienten häufig durch reduzierte Gelenkmobilität, Muskelkrämpfe oder Immobilität ausgelöst [8]. Es ist wichtig, gemeinsam mit dem Patienten Strategien zu erarbeiten, um ein möglichst angenehmes Bewegungsgefühl und schmerzlindernde Positionen zu finden. Überbeanspruchte Muskulatur kann mit Wärmetherapie, Dehnungen oder Ausstreichungen behandelt und gegebenenfalls mit Schienen stabilisiert werden.

Auch *Entspannungstechniken* sollen in der physiotherapeutischen Behandlung eingeschlossen werden. Eine qualitative Studie aus Italien untersuchte den Effekt von einem Meditationstraining auf das Wohlbefinden von ALS-Patienten: Die Meditation verbesserte die Akzeptanz der Situation und die Coping-Strategien. Zudem hatte die Meditation einen positiven Effekt auf die psychische Widerstandsfähigkeit der Betroffenen [12].

Atemtherapie und Atemwegsmanagement

Im Vordergrund der Atemtherapie stehen die Verbesserung der Ventilation und das Sekretmanagement. Je nach Ver-

Selon notre propre expérience, les cinq points thérapeutiques principaux ci-après sont déterminants dans le traitement des patients atteints de SLA: l'équilibration, la mobilité, la force et l'endurance; la gestion de la douleur et la détente; la thérapie respiratoire et la gestion des voies respiratoires; les stratégies de compensation; le coaching (*illustration 2*).

L'équilibration, la mobilité, la force et l'endurance

Selon Ng et al., la sélection des exercices thérapeutiques dépend de l'ampleur de la maladie [8]. Les muscles affaiblis sont plus vulnérables aux blessures causées par une sollicitation excessive. *L'entraînement de la force et de l'endurance* doit également être réalisé en fonction du déconditionnement cardiovasculaire et de l'atrophie musculaire. Selon notre expérience, la thérapie et l'entraînement doivent toujours être réalisés dans le «domaine du confort» afin d'éviter toute sollicitation trop importante. Les douleurs musculaires, les états d'épuisement, les sentiments de faiblesse, les crampes musculaires ainsi qu'un essoufflement prolongé peuvent indiquer une sollicitation excessive [9].

Un entraînement de l'équilibration mesuré et bien sécurisé fait sens lui aussi. Toute chute pourrait entraîner une immobilisation supplémentaire.

La *spasticité* est un symptôme fréquent chez les patients atteints de SLA. Elle est souvent décrite comme une raideur et une limitation de l'extensibilité des muscles touchés [10]. La spasticité altère la fonction musculaire, complique les activités de la vie quotidienne et réduit la qualité de vie. En physiothérapie, on effectue souvent des techniques passives d'étirement, une mobilisation passive ainsi que des mesures détonisantes.



Abbildung 3: Instruktion des Hustenassistenten. | Illustration 3: Explication du fonctionnement de l'assistance à la toux.

Wichtige Aspekte der Therapie

- Flexibles Anpassen der Belastungsdosis, regelmässige Evaluation der Therapieziele, individuelles Bewegungsprogramm dem Krankheitsverlauf anpassen (häufige Kontrolle).
- Instruktion des Patienten zur ökonomischen Aktivität (z. B. Lift statt Treppe), im «Wohlfühlbereich» aktiv sein, es sollten keine Muskelschmerzen entstehen.
- Frühzeitiges Einbeziehen der Atemtherapie: Im Vordergrund stehen der Erhalt der Ventilation und das Sekretolysemanagement.
- Angehörigeninformation und Beratung, evtl. Schulung und Entlastungsmöglichkeiten durch Hilfsmittel, Mithilfe beim Aufbauen eines Helfernetzes
- Therapeutenwechsel vermeiden: Therapeuten wählen, die auch Domizilbehandlung durchführen.
- Hilfsmittelanpassung, Schienenversorgung, Gehhilfen etc.

Les aspects importants du traitement

- Flexibilité dans l'adaptation du dosage des sollicitations, évaluation régulière des objectifs thérapeutiques, ajustement du programme individuel de mobilité au développement de la maladie (contrôle fréquent).
- Formation du patient à l'activité économique (p. ex. prendre l'ascenseur au lieu de l'escalier), être actif dans le «domaine du confort», éviter les douleurs musculaires.
- Introduction précoce de la thérapie respiratoire: centrer sur le maintien de la ventilation et la gestion de la sécrétolyse.
- Information des proches et conseil, éventuellement formation et possibilités de réduction des sollicitations par des moyens auxiliaires, aide à l'établissement d'un réseau de soutien.
- Éviter les changements de thérapeute: choisir des thérapeutes qui se déplacent aussi à domicile.
- Ajustement des moyens auxiliaires, mise à disposition d'orthèses, d'aides à la marche etc.

laufsform wird früher (bulbäre Form) oder später die respiratorische Insuffizienz zum Thema.

Unsere Erfahrung hat gezeigt, dass es wichtig ist, Atemübungen frühzeitig zu instruieren, auch wenn noch keine Atemproblematik vorhanden ist. Die Patienten können in einer späteren Krankheitsphase von den bereits erlernten Atemübungen profitieren.

Für die Vertiefung der Inspiration und die dadurch resultierende verstärkte Aufdehnung des Lungengewebes empfehlen wir Übungen wie das «Airstacking»³. Die Therapie mit dem Beatmungsbeutel (Ambubeutel) wirkt sich unmittelbar nach dem Airstacking positiv auf den Peak-Flow, die Vitalkapazität und die Inspirationskapazität der Brustwand aus [13].

Als weiteres Ziel sollte darauf geachtet werden, dass das Gewebe und die Gelenke des Thorax, der Schulter und der Wirbelsäule möglichst beweglich bleiben. Denn auch diese Bereiche beeinflussen das Atemvolumen, insbesondere der Thorax [13].

Der abgeschwächte Hustenstoss und die häufig verstärkte Speichelproduktion erhöhen die Gefahr einer Aspirationspneumonie. Daher instruieren und coachen wir den Patienten und dessen Angehörige bezüglich Sekretolysemassnahmen. Fällt der Druck des Hustenstosses unter den Richtwert FEV1 160 l/min, oder nimmt die Sekretproblematik beeinträchtigend zu, verordnet der Pneumologe die Einschulung des «CoughAssist». Dieses Gerät simuliert einen Hustenstoss, indem ein positiver Druck (tiefe Inspiration) mittels Maske in der Lunge erzeugt wird und dann ein schneller Wechsel mit einem negativen Druck folgt. Es wird ein positiver Ausatemflow generiert und das Sekret kann dadurch besser mobilisiert werden. Der positive Effekt von mechanischen Insufflations-Exsufflationsgeräten bei Patienten mit neuromuskulären Dysfunktionen und einer Insuffizienz der Atemmuskulatur ist erwiesen [14,15]. Ein grosser Teil unserer physiotherapeuti-

Un *programme à domicile* doit être élaboré, surtout lors de la première phase de la maladie, et adapté en fonction de son développement ultérieur. Un essai récent a examiné l'efficacité d'un programme à domicile comportant des exercices pour les fonctions bulbaires, les fonctions articulaires ainsi que les fonctions respiratoires. Il en est ressorti que dans la première phase de la maladie, un programme structuré qui est réalisé à domicile sans être supervisé par un physiothérapeute réduit l'aggravation fonctionnelle chez les patients atteints de SLA [11].

Gestion de la douleur et détente

Chez les patients atteints de SLA, la *douleur* est souvent déclenchée par une mobilité articulaire réduite, des crampes musculaires ou une immobilité [8]. Il est important d'élaborer avec le patient des stratégies qui permettent de trouver une mobilité aussi agréable que possible et des positions qui réduisent la douleur. Les muscles sur-sollicités peuvent être traités par de la chaleur, des étirements ou des enveloppements et, le cas échéant, stabilisés par des orthèses.

Des *techniques de détente* doivent aussi être incluses dans la physiothérapie. Une étude qualitative provenant d'Italie s'est penchée sur l'effet d'un entraînement de méditation sur le bien-être de patients atteints de SLA: la méditation a amélioré leur acceptation de la situation et les stratégies de coping. En outre, elle a eu un effet positif sur leur capacité de résistance psychique [12].

Thérapie respiratoire et gestion des voies respiratoires

L'objectif de la thérapie respiratoire est avant tout d'améliorer la ventilation et la gestion des sécrétions. Selon la forme que prend son déroulement, l'insuffisance respiratoire devient tôt (forme bulbaire) ou tard une question à traiter.

Selon notre expérience, il est important de montrer de

³ Airstacking (Luftanhäufung): Stufenweises Einatmen.

schen Beratung befasst sich daher mit der Einschulung des CoughAssists, mit den beiden Schwerpunkten Blähen und Sekretolyse (Abbildung 3).

Erarbeitung von Kompensationsstrategien

Ein weiterer Therapieschwerpunkt bei ALS besteht aus der Schulung des Patienten, damit er seinen Körper im Alltag ökonomisch und effektiv einsetzen kann. Aufgrund der Progredienz der Erkrankung und des irreversiblen Verlustes der Funktionen sollten – im Unterschied zu vielen anderen neurologischen Erkrankungen – Kompensationsbewegungen und -strategien sowie der Einsatz von Hilfsmitteln toleriert und sogar geschult und gefördert werden [9]. Sie ermöglichen dem Patienten eine möglichst grosse Selbständigkeit im Alltag [9]. Gerade bei der Hilfsmittelberatung raten wir dazu behutsam, aber nicht zu zögerlich vorzugehen.

Coaching von Patient und Angehörigen

Die Diagnose ALS ist der Beginn eines neuen, oft sehr schwierigen und einschneidenden Lebensabschnittes sowohl für Betroffene als auch für Angehörige. Wertvolle Unterstützung und Informationen in Zusammenhang mit der Erkrankung bieten die Schweizer Muskelzentren⁴ an, zum Beispiel das Muskelzentrum/die ALS Clinic am Kantonsspital St. Gallen, sowie der Verein ALS-Schweiz und die Schweizer Muskelgesellschaft. Der Einbezug der Angehörigen ist ein wichtiger Faktor, um eine möglichst umfassende Begleitung gewährleisten zu können. Von einem Therapeutenwechsel im Verlauf der Krankheit ist abzuraten, da aufgrund der Progredienz der Erkrankung eine engmaschige und kontinuierliche Betreuung notwendig ist. |

Verfasst mit freundlicher Unterstützung von
Helen Jindra, Fachleitung Ergotherapie,
Kantonsspital St. Gallen, und **Emely-Sophie Stein**,
Physiotherapeutin, Kantonsspital St. Gallen.

Weiterführende Links | Des liens pour en savoir plus

- www.kssg.ch/muskelzentrum
- www.kssg.ch/zep
- www.als-schweiz.ch; www.sla-suisse.ch
- www.muskelgesellschaft.ch

bonne heure des techniques respiratoires, même si la respiration ne pose pas encore problème. Les patients pourront bénéficier des exercices respiratoires déjà appris dans une phase ultérieure de la maladie.

Pour approfondir l'inspiration et renforcer ainsi l'extension du tissu pulmonaire, nous recommandons des exercices comme l'*airstacking*³. Un traitement avec insufflateur (BAVU) a un effet positif juste après l'*airstacking* sur le *peak-flow*, la capacité vitale et la capacité d'inspiration de la paroi thoracique [13].

Comme objectif supplémentaire, il faut être attentif à ce que le tissu et les articulations du thorax, des épaules et de la colonne vertébrale restent aussi mobiles que possible. Car ces zones influencent aussi le volume respiratoire, notamment le thorax [13].

La force de toux affaiblie et la production de salive souvent accrue augmentent le danger d'une pneumonie par aspiration. C'est pourquoi nous formons et coachons le patient et ses proches aux mesures de sécrétolyse. Si la pression d'une quinte de toux passe en-deçà de la valeur de référence de FEV1 160 l/min ou si la problématique des sécrétions augmente et devient handicapante, le pneumologue prescrit l'utilisation du *CoughAssist*. Cet appareil simule une quinte de toux en créant une pression positive (inspiration profonde) dans le poumon par le biais d'un masque, à quoi succède un passage rapide à une pression négative. Un flux d'expiration positif est généré, ce qui permet de mieux mobiliser la sécrétion. L'effet positif d'appareils mécaniques d'insufflation et d'exsufflation chez les patients atteints de dysfonctionnements neuromusculaires et d'une insuffisance des muscles respiratoires a été montré [14, 15]. Une grande partie de notre conseil physiothérapeutique se concentre donc sur l'introduction du *CoughAssist*, avec les deux points principaux que sont l'inspiration et la sécrétolyse (illustration 3).

Élaboration de stratégies de compensation

L'un des autres points principaux du traitement en cas de SLA consiste à former le patient, afin qu'il puisse se servir de son corps de manière économique et efficace au quotidien. En raison de l'aggravation de la maladie et des pertes fonctionnelles irréversibles, des mouvements, des stratégies de compensation ainsi que l'utilisation de moyens auxiliaires devraient – contrairement à d'autres maladies neurologiques – être tolérés, voire même enseignés et encouragés [9]. Ils permettent au patient d'avoir une indépendance aussi importante que possible au quotidien [9]. En cas de conseil sur les moyens auxiliaires, nous recommandons de procéder avec précaution, mais sans hésitation.

⁴ Liste der Schweizer Muskelzentren: www.als-schweiz.ch/de/als-diagnose_was_nun/kompetenzzentren/multidisziplinare_zentren/

³ *Airstacking* (accumulation d'air): inspiration par étapes.

Literatur I Bibliographie

1. Hardiman O et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Nature Reviews Disease Primers 2017; 3: 17071.
2. Phukan J et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2012; 83: 102–108.
3. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, Burrell JR, Zoing MC. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet. 2011; 12: 942–55.
4. Lacomblez L et al. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis/Riluzole Study Group II. Lancet 1996; 347: 1425–1431.
5. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database Syst Rev. 2012; 14: CD001447.
6. Writing Group, Edaravone (MCI-186) ALS 19 Study Group. Safety and efficacy of edaravone in well-defined patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet Neurol. 2017; 16: 505–512.
7. Van den Berg JP et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology. 2005; 65: 1264–1267.
8. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2017; 1.
9. Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke. Physiotherapie für Patienten mit ALS (2016). Abgerufen von <https://www.dgm.org/system/files/authenticated/2016/07/05/physioals.pdf>
10. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2012; 2.
11. Kitano K, Asakawa T, Kamide N, Yorimoto K, Yoneda M, Kikuchi Y, Sawada M & Komori T. Effectiveness of Home-Based Exercises without Supervision by Physical Therapists for Patients with Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. Arch Phys Med Rehabil. 2018; Mar 31.
12. Marconi A, Gragnano G, Lunetta Ch, Gatto R, Fabiani V, Tagliaferri A, Rossi G, Sansone V, Paganini F. The experience of meditation for people with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers – a qualitative analysis. Psychol Health Med. 2016; 21: 762–768.
13. Samento A, Resqueti V, Dourado-Júnior M, Saturnino L, Aliverti A, Fregonezi G, de Andrade AD. Effects of Air Stacking Maneuver on Cough Peak Flow and Chest Wall Compartmental Volumes of Subjects with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Arch Phys Med Rehabil. 2017; 98: 2237–2246.
14. Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, Bevilacqua M. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. Am J Phys Med Rehabil. 2005; 8: 83–88.
15. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. Chest. 2004; 125: 1400–1405.

Coaching du patient et de ses proches

Le diagnostic de la SLA marque le début d'une tranche de vie souvent très difficile et décisive, tant pour les personnes concernées que pour leurs proches. Les centres du muscle suisses⁴ comme le centre du muscle/clinique SLA de l'hôpital cantonal de Saint-Gall, ainsi que l'association SLA-Suisse et la Société suisse du muscle proposent un soutien et des informations précieuses sur la maladie. L'implication des proches est un facteur important afin de garantir un accompagnement aussi complet que possible. En raison de la progression de la maladie et puisqu'un accompagnement étroit et continu est nécessaire, il est déconseillé de changer de thérapeute au cours de la maladie. |

*Rédigé avec le soutien cordial
d'Helen Jindra, ergothérapeute responsable
à l'hôpital cantonal de Saint-Gall, et d'Emely-Sophie Stein,
physiothérapeute à l'hôpital cantonal de Saint-Gall.*



Dr. med. Nathalie Braun, MD, PhD, ist Oberärztin am Muskelzentrum/ALS Clinic, Kantonsspital St. Gallen.

Dr. med. Nathalie Braun, MD, PhD, médecin-chef au centre du muscle/clinique ALS à l'hôpital cantonal de Saint-Gall.



Annemarie Osterwald ist Physiotherapeutin am Zentrum für Ergo- und Physiotherapie, Kantonsspital St. Gallen.

Annemarie Osterwald travaille comme physiothérapeute au centre d'ergothérapie et de physiothérapie de l'hôpital cantonal de Saint-Gall.



Marcel Rechsteiner ist Physiotherapeut am Zentrum für Ergo- und Physiotherapie, Kantonsspital St. Gallen.

Marcel Rechsteiner travaille comme physiothérapeute au centre d'ergothérapie et de physiothérapie de l'hôpital cantonal de Saint-Gall.