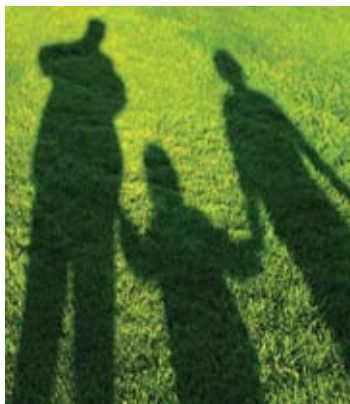


Dialogue avec les enfants de
vos patients au sujet de la

SLA

Guide pour les
professionnels de la santé





SLA

Société canadienne de la SLA
3000, avenue Steeles East, bureau 200
Markham, Ontario L3R 4T9

Sans frais : 1-800-267-4257
Téléphone : 905-248-2052 Télécopieur : 905-248-2019
Site Web : www.als.ca Courriel : alscanada@als.ca

©2009 Société canadienne de la SLA. Tous droits réservés.

Introduction

Nous avons préparé le présent guide à l'intention des professionnels de la santé pour leur rappeler l'importance de tenir compte de la dynamique familiale dans la prise en charge des patients atteints de la SLA, et plus particulièrement, pour leur donner des moyens d'aider les jeunes enfants à comprendre la maladie lorsqu'elle frappe un de leurs parents et les soins qui lui sont administrés. N'hésitez pas à suivre la même démarche avec les petits-enfants de vos patients.

Si vous faites partie d'une équipe multidisciplinaire qui traite régulièrement avec des patients atteints de la SLA, ce guide pourra vous être utile, mais il est avant tout conçu pour les autres spécialistes de la santé qui sont exposés à cette clientèle dans un cadre de médecine familiale ou de soins à domicile. Nous avons inclus à la fin de la publication un feuillet d'information ainsi qu'une liste de ressources complémentaires.

La sclérose latérale amyotrophique et la famille

Le diagnostic

Pour toute famille, apprendre qu'un de ses membres est atteint d'une maladie grave est une expérience traumatisante. Les plans et les espoirs sont brutalement anéantis. Habituellement, l'annonce du diagnostic déclenche une vague d'émotions intenses – stupeur, confusion, colère, déni, tristesse, culpabilité, peur et repli sur soi –, qui varient selon chaque personne. Chacun absorbera à son rythme l'information au sujet de la maladie et de la prise en charge, si bien qu'il faudra revoir en cours de route les premières décisions qui ont été prises à l'égard du parent atteint de la SLA.

Axer le processus de décision sur le patient

Le parent qui souffre de la SLA vivra une succession de deuils, petits et grands. Il est donc essentiel pour le bien-être psychologique et le sentiment d'identité de ces patients qu'ils demeurent au centre du processus de décision concernant les soins qui leur sont administrés. Il

faut ainsi négocier et prioriser avec eux et avec le reste de la famille les éléments de leur plan de soins.

L'atteinte de la fonction cognitive qui accompagne parfois la SLA peut compliquer cette démarche axée sur le bénéficiaire. Il n'y a pas si longtemps, on pensait que la SLA ne causait aucune altération des facultés intellectuelles, mais on possède désormais des données probantes indiquant qu'une très faible proportion des malades présenteront les critères diagnostiques distinctifs d'une démence fronto-temporale et qu'environ 50 %, voire davantage, n'affichant aucun signe de démence présenteront une altération de légère à modérée de leurs fonctions exécutives. Ces fonctions englobent l'organisation et la planification des comportements, la souplesse mentale, la capacité d'exécuter des tâches, de soutenir son attention, de suivre des règles, les mécanismes d'inhibition normale, la pensée abstraite et l'expression verbale. Selon la nature et la gravité de l'atteinte cognitive, le malade peut avoir de la difficulté à comprendre, à accepter et à suivre son plan de soins.

Souvent, les aidants ignorent que cette atteinte peut faire partie des symptômes de la maladie; dès lors les changements subtils associés à la démence, dont les atteintes au niveau du langage, pourront passer inaperçus devant l'ampleur des soins physiques qu'exige la SLA. Il est recommandé de faire subir aux patients atteints de la SLA des évaluations neuropsychologiques pour optimiser leur traitement.

La prise en charge

Les professionnels de la santé peuvent aider les familles touchées par la SLA à discuter des sentiments et des questions que la maladie soulève. Dans certains cas, une aide psychologique supplémentaire sera nécessaire pour venir à bout des difficultés affectives, psychologiques, sociales et financières vécues.

Il n'existe pas de solution toute faite pour prendre en charge les manifestations physiques de la SLA. Chaque famille aura sa façon de composer avec la situation. En tant que professionnel de la santé, vous devez reconnaître le caractère unique de la dynamique et du soutien nécessaire et travailler à l'intérieur de ces paramètres. Il est essentiel de s'abstenir de juger la façon dont chaque famille se comporte, car le contraire peut miner la confiance et nuire à la communication. Il pourra être utile de discuter avec d'autres professionnels et membres d'équipes multidisciplinaires spécialisés dans la prise en charge de la SLA de leur expérience pour comparer vos méthodes et stratégies.

« J'ai constamment besoin de me confronter à d'autres idées et à d'autres façons de faire pour être capable d'offrir aux bénéficiaires et à leurs proches l'aide dont ils ont besoin, dans le respect et le souci des sensibilités de chacun. » (Travailleur social, soins palliatifs)

La communication

Une bonne communication entre les membres de la famille peut atténuer les répercussions que la SLA peut avoir sur les enfants. À cet égard, les

professionnels de la santé peuvent jouer un rôle important en favorisant une bonne communication au sein de la cellule familiale. Les équipes de soins doivent en connaître le plus possible sur la maladie et sur la famille pour être capables de communiquer efficacement avec les membres. On doit donner à la famille le sentiment d'être prise en main par des professionnels qui ont une solide connaissance de la SLA et de ses effets à long terme, car la plupart des gens qui vivent avec la SLA sont appelés à connaître des moments d'angoisse et de profond désespoir. Ils reconnaîtront qu'ils sont dans le noir, mais ne sauront pas quelles questions poser.

« Les familles ont besoin de savoir qu'elles ne parcourront pas ce chemin seules. » (Conseiller)

L'approche multidisciplinaire

Le large éventail de disciplines représentées au sein d'une équipe de soins multidisciplinaire a de quoi désorienter et parfois désespérer la personne atteinte de la SLA ainsi que ses proches. Pour cette raison, il peut être utile de dresser une liste de tous les professionnels mis à contribution, avec leurs coordonnées et une brève description de ce qu'ils font. Ainsi, les enfants du patient pourront avoir une meilleure idée de tous les maillons de la chaîne et de leur contribution. Il est également bon de désigner le coordonnateur comme la personne pivot qui assure la liaison entre la famille et l'équipe de soins. Conseillez aux familles de se reporter au chapitre intitulé « Faire face à la SLA » du *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA* publié par la Société de la SLA canadienne, pour des descriptions de chacune des disciplines. Elles y trouveront également des pochettes pour ranger les cartes professionnelles et avoir toutes les coordonnées sous la main. Les patients peuvent obtenir un exemplaire du *Manuel* en s'inscrivant auprès de la société de la SLA de leur province. Si vous n'avez pas encore établi de lien avec la société de votre province, consultez la section des ressources à la fin de la présente publication pour en connaître les coordonnées.



Composer avec les changements

Les changements de rôles qui s'opéreront progressivement au sein de la famille pourront exacerber la dynamique interne. Les changements et les pertes s'accumuleront au fur et à mesure que les capacités du parent atteint diminueront et qu'il aura besoin de plus en plus d'aide, obligeant son conjoint ou un enfant à cumuler les responsabilités. La perte de la normalité et l'invasion de la vie privée seront inévitables, et la famille devra de plus composer avec les réactions des proches et des amis. Ces bouleversements peuvent rapprocher les gens qui découvrent en eux des forces qu'ils ne soupçonnaient pas et choisissent de mettre leurs efforts en commun. Ils peuvent également fragiliser les liens, surtout lorsque le malade présente des symptômes cognitifs ou comportementaux.

La forme familiale de la SLA

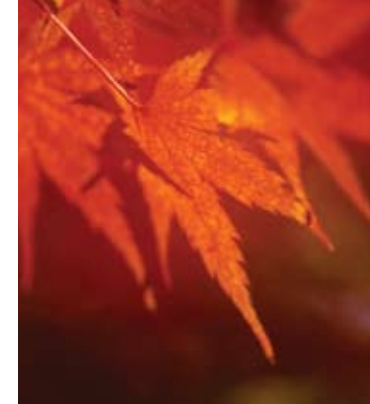
La forme héréditaire de la SLA, dite forme familiale, ajoute aux soucis des parents qui sont conscients du fardeau qu'impose la maladie à leurs proches. En effet, ils doivent vivre avec la hantise d'avoir transmis le gène à leurs enfants. Dans ces cas, la question d'une consultation en génétique doit être abordée avec la famille.

Le soutien au parent jouant le rôle d'aidant

Le parent qui devient le principal donneur de soins risque d'avoir moins de temps à consacrer aux enfants, sans compter l'épuisement qui le guette et qui s'ajoute à l'angoisse, au stress et aux sentiments de vulnérabilité et de désespoir pouvant le mener à la dépression. Pour ces raisons, il est



www.als411.ca



important de fournir aux conjoints de l'information précise sur la maladie et son évolution, et ce, au bon moment pour qu'ils puissent se préparer et prévoir les coups.

« Il est essentiel de s'assurer que les familles ont accès à l'information dont elles ont besoin en temps utile, et qu'elles le sachent. Elles doivent se sentir à l'aise de demander ce dont elles ont besoin et savoir que quelqu'un les aidera à le trouver. » **(Conseiller)**

Un grand nombre de conjoints qui assurent le rôle d'aidant souffrent de surmenage psychologique et physique et en viennent à éprouver du ressentiment et de l'ambivalence à l'égard de leur rôle de soignant. Certains décrivent leur état comme un engourdissement. Il faut informer les aidants des programmes de relève dont ils peuvent profiter pour se donner le temps de refaire le plein d'énergie. Il faudra peut-être aller chercher du soutien professionnel pour gérer le stress causé par la perte éventuelle d'un ou des deux salaires du ménage. Les questions financières devraient être abordées le plus tôt possible. Par ailleurs, certains parents en viennent à compter énormément sur leurs enfants pour les aider aux corvées et pour obtenir du soutien affectif, ce qui peut être lourd à porter pour les jeunes. Dans un foyer monoparental, il arrive que l'aidant principal soit un enfant. Il faut donc s'assurer que ces jeunes reçoivent le soutien et l'encouragement dont ils ont besoin de la part de professionnels de la santé.

Aborder la question de la SLA avec les enfants

L'une des plus grandes difficultés qu'auront à vivre les parents sera d'aborder la question du diagnostic de SLA avec leurs enfants. Ils pourront demander conseil à leur équipe de soins sur le moment et la façon d'aborder la nouvelle avec leurs enfants. Si la clinique de la SLA est trop éloignée de leur résidence, ils pourront rencontrer leur médecin traitant avec leurs enfants pour avoir cette discussion.

Prenez l'habitude de demander à vos patients comment leurs enfants composent avec leur maladie. C'est une façon d'amener les parents à réfléchir aux effets que la SLA peut avoir sur leurs enfants et sur l'importance de répondre à leurs besoins psychologiques.

Selon les experts, il est préférable d'informer les enfants le plus tôt possible après avoir reçu le diagnostic. Même les très jeunes enfants seront capables de percevoir la tristesse et l'anxiété qui accablent leurs parents. Ils pourront alors penser à tort qu'ils en sont responsables, parce qu'ils ont dit, pensé ou fait quelque chose de mal.

Évidemment, les parents auront eux-mêmes besoin de temps pour comprendre toutes les répercussions du diagnostic et pour surmonter leurs propres réactions et émotions avant de pouvoir en parler à leurs enfants.

« Le parent doit parvenir à un certain niveau de confort psychologique avec la maladie avant de pouvoir en parler. Bien souvent, c'est l'attitude du parent face à la maladie, de même que les habitudes de communication et d'expression des émotions au sein de la famille qui nuisent à la bonne communication. » (Psychologue)

Le désir des parents de protéger leurs enfants, et de se protéger eux-mêmes, de la terrible réalité de la SLA est tout à fait compréhensible.

« La SLA évolue souvent rapidement et le malade y laisse chaque fois un peu plus. Il devient alors de plus en plus difficile et complexe d'expliquer ce qui se passe aux enfants. » (Travailleur social, soins palliatifs)



La rapidité avec laquelle la SLA évolue laisse toutefois peu de temps pour préparer les enfants. Les parents ne doivent donc pas s'en faire si leurs premières tentatives pour en discuter avec eux sont boiteuses. Les enfants ont besoin de se sentir aimés et pris en compte, même si le message qu'on leur livre n'est pas clair. Le sentiment de faire partie à part entière de la famille peut également les aider à forger leur confiance en soi et en autrui. Les parents n'ont pas besoin d'avoir toutes les réponses à leur donner, loin de là; ils doivent seulement faire savoir aux enfants que toutes les questions sont bonnes à poser et qu'ils peuvent les aider à trouver les réponses.

L'information doit être communiquée progressivement et de façon claire, à un rythme et avec un degré de complexité adaptés à la maturité intellectuelle et affective de l'enfant. Les membres de l'équipe de prise en charge peuvent aider les parents à aborder toutes les questions et même répéter avec eux ce qu'ils diront à leurs enfants. **Soyez ouvert au désir d'un patient d'amener ses enfants à un de ses rendez-vous. Certains enfants peuvent en effet avoir besoin de ce niveau d'inclusion et avoir l'occasion de poser des questions sur la SLA directement aux professionnels.**

« La décision quant au moment de donner l'information, à l'ampleur et au véhicule de cette information doit toujours revenir aux parents. Au fil de notre travail, nous avons constaté que les parents acceptent volontiers d'être conseillés, mais qu'ils veulent avoir le contrôle sur l'annonce des mauvaises nouvelles aux enfants. » (Travailleur social, soins palliatifs)

Si le diagnostic est expliqué aux enfants dans le cadre d'une rencontre familiale par un professionnel de la santé, que ce soit le neurologue, l'infirmière coordinatrice, un psychologue, un travailleur social ou le médecin de famille, les parents peuvent jouer un rôle de réconfort plutôt que de messenger auprès de leur progéniture. Dans cette situation, on peut engager la discussion en vérifiant ce que les enfants connaissent déjà au sujet des problèmes de santé de leur parent. Il faut les encourager à poser des questions pour dissiper tout malentendu.

Les réactions des enfants à la SLA

Pour les parents, la réaction des enfants à la maladie peut être déconcertante. Ces derniers peuvent « passer à l'acte », régresser dans leur évolution, devenir agressifs, se retirer dans leur bulle, modifier leurs comportements alimentaires et leurs habitudes de sommeil, avoir de la difficulté à se concentrer à l'école et avoir de mauvais résultats. Les tensions au sein de la famille peuvent également s'exacerber lorsque les enfants réagissent de manière très différente. Certains enfants voudront être près de leurs parents, alors que d'autres voudront éviter de se retrouver à la maison. Une bonne communication entre les membres de la famille peut aider à réduire les effets à long terme que la SLA peut avoir sur les jeunes enfants et les adolescents.

Jeunes enfants

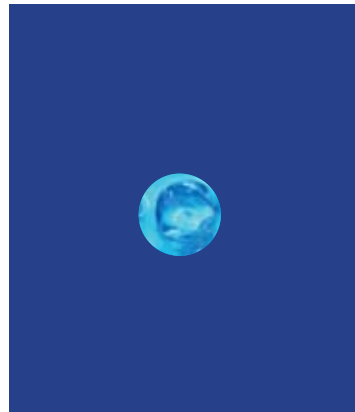
Jusqu'à quatre ans, l'enfant est trop jeune pour comprendre la gravité de la maladie de son père ou de sa mère. Avant cet âge, les enfants

sont au stade de la pensée « magique » et peuvent se demander s'ils sont « à blâmer » pour ce qui arrive. Il faut donc les réassurer et leur faire comprendre qu'ils ne sont pas responsables de la maladie. Il est fréquent que les jeunes de cet âge croient aux « miracles ». Les très jeunes enfants n'ont pas de capacité d'abstraction si bien qu'il leur suffit de savoir ce que la SLA signifie dans leur vie au moment présent, c'est-à-dire les manifestations de la maladie et les effets sur leur parent qui en est atteint et sur eux. Ils ont de la difficulté à comprendre l'avenir éloigné et à s'y projeter.

S'ils ne comprennent pas le caractère éphémère des réactions de leurs jeunes enfants, les parents peuvent être blessés ou dérangés par leurs comportements. Les enfants peuvent poser des questions graves qui les plongent dans une grande tristesse, puis retourner aussi vite à leurs jeux comme si de rien n'était. C'est un comportement normal à cet âge. Les plus jeunes enfants peuvent toutefois devenir obsédés par les microbes. Il faut alors leur faire comprendre que la maladie de papa ou de maman ne se transmet pas par les microbes et n'est pas contagieuse. Il faut également leur faire savoir que leurs parents continueront de les aimer et de prendre soin d'eux. Dans la mesure du possible, il faut maintenir la routine des repas et du coucher, et faire preuve de constance à l'égard des comportements exigés et de la discipline. Il est bénéfique de donner aux enfants d'âge scolaire différentes options adaptées à leur âge pour leur permettre d'aider à la maison et de se sentir inclus.

Formulations de messages recommandées :

- Ton papa/ta maman est venu(e) voir le médecin pour savoir pourquoi il/elle avait de la difficulté à marcher depuis quelque temps. Nous avons découvert qu'il/qu'elle avait la SLA. Nous allons l'aider pour qu'il/qu'elle conserve ses forces le plus longtemps possible et lui apprendre comment se déplacer en toute sécurité en fauteuil roulant.



- As-tu des questions au sujet de la SLA?
- N'importe qui peut avoir la SLA et ce n'est pas parce que tu as dit, pensé ou fait quelque chose de particulier que ton père/ta mère l'a.
- Tu peux continuer de donner plein de câlins et de bisous à tes parents parce que la SLA ne « s'attrape » pas comme un rhume.
- À cause de la SLA, ton papa/ta maman se déplacera (ou parlera ou autre) différemment, mais ça ne change rien à l'amour qu'il/qu'elle te porte – tes parents vont continuer de t'aimer et de prendre soin de toi.

Préados et adolescents

Chez les enfants plus âgés, la maturité affective et physique ainsi que la connaissance de la dynamique familiale auront une influence considérable sur la façon dont ils réagiront à la SLA. Les adolescents sont eux-mêmes les hôtes de nombreuses transformations à mesure qu'ils quittent l'enfance et se polarisent vers un groupe d'amis. Sur le plan affectif, la plupart des jeunes passent d'un extrême à l'autre. Ils sont partagés quant à la maladie de leur parent, vivant parfois une profonde tristesse, mais ils éprouvent aussi du ressentiment devant les changements qui surviennent dans leur vie. Les changements dans ce que le parent malade est désormais capable d'accomplir et dans la routine familiale peuvent engendrer de la confusion. Il est également possible que les adolescents se soucient de leur propre santé et s'inquiètent pour le parent qui assure les soins et sur la façon dont la famille s'en sortira sur le plan affectif et financier. Certains préadolescents et adolescents trouvent du réconfort en s'engageant dans des activités de sensibilisation et de financement pour la SLA qui leur donnent le sentiment de pouvoir agir, ce qui est une stratégie très efficace. Certains jeunes en font toutefois trop à la maison;



cette situation doit être abordée avec les patients pour éviter qu'ils développent une dépendance induite à l'égard d'un enfant.

Par ailleurs, les jeunes peuvent se sentir isolés, car la présence de la SLA dans leur vie en fait des personnes « différentes ». Certains hésiteront à amener des amis à la maison parce qu'ils sont embarrassés. D'autres auront un tempérament turbulent et rejeteront le parent malade. Plus tard, la culpabilité pourra s'ajouter aux sentiments conflictuels qu'ils éprouvent, comme la colère, la régression, l'isolement, la tristesse, la culpabilité et le « repli sur soi ». Ils auront parfois l'impression d'être totalement à la merci de leurs émotions. Les jeunes adultes par ailleurs peuvent afficher une attitude très mûre à l'égard de la maladie de leur parent et de ses effets sur leur famille, mais ce peut être une façade qui cache un grand bouleversement. Encouragez vos patients à prendre le temps de faire le point régulièrement avec les enfants plus âgés pour qu'ils puissent demander de l'aide s'ils s'inquiètent au sujet de leur équilibre mental et de leur capacité à faire face à la situation.

« Je me rappelle seulement que j'étais très triste, mais déterminé à faire montre de courage et à ne pas laisser voir ce que ça me faisait en dedans. »
(UN JEUNE)

Il est important de valider tout l'éventail des émotions que le jeune peut ressentir. Il a en effet besoin d'entendre que ce qu'il ressent et vit est normal.

Chez les enfants plus âgés, l'honnêteté et l'ouverture sont des qualités essentielles de la communication. Comme avec les plus jeunes, il faut tenter de voir quelle quantité d'information ils sont prêts à absorber. Certains voudront tout savoir tout de suite, d'autres préféreront attendre. Pour cultiver un climat d'ouverture et de confiance, il est essentiel que les parents montrent à leurs enfants qu'ils peuvent leur poser toutes les questions qu'ils veulent sans craindre de les contrarier ou de les bouleverser. Il est également utile que les enfants sachent qu'ils peuvent s'adresser directement aux professionnels qui prennent soin de leur parent pour poser des questions qu'ils ne se sentent pas à l'aise de poser à la maison.

Formulations de messages recommandées :

- Que sais-tu au juste au sujet de la SLA? Est-ce qu'il y a des questions que tu aimerais poser maintenant?
- Ce doit être très difficile d'apprendre que ton père/ta mère a la SLA. Je suis certain qu'il y a plein de choses qui te passent par la tête en ce moment, aussi je veux que tu saches que tu peux communiquer avec nous pour nous poser n'importe quelle question.
- Je sais que la SLA va changer des choses dans ta vie. Qu'est-ce que cela te fait?

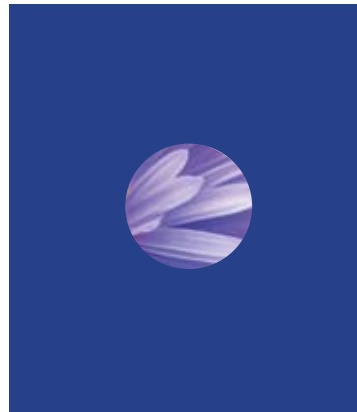
- Même si la maladie va avoir un effet sur ce que ton père ou ta mère peut faire, parlons un peu de ce qu'il/qu'elle peut faire en ce moment et comment on peut préserver son autonomie.
- As-tu décidé de ce que tu pourrais faire à la maison pour aider tes parents? On pourrait peut-être discuter de ce que tu aimerais proposer à tes parents.

Les enfants et les visites à domicile

Lorsque la SLA fait son entrée dans une famille, le sentiment de sécurité que l'enfant associe à sa maison peut être grandement diminué. Les changements qui surviennent comme des modifications des lieux et l'apparition d'appareils médicaux peuvent déranger les enfants et à la limite, devenir menaçants pour eux. Les visites de professionnels de la santé peuvent ajouter à l'incertitude et à la confusion que ressent l'enfant en raison de la fréquence des allées-venues et de la diversité des visages qu'il croise.

« Comme je passais la plupart du temps à l'école, je n'avais pas véritablement de contact avec les gens qui venaient à la maison. Souvent, lorsque je rentrais chez moi, je croisais des gens qui partaient. Je ne savais rien sinon ce que ma mère pouvait me dire de ce qui se passait. »

On peut grandement atténuer l'aura de mystère qui entoure l'identité des visiteurs à domicile et de ce qu'ils font en faisant participer les jeunes, en particulier les plus vieux, à des séances de thérapie, de counselling et de planification des soins. Les adolescents surtout auront moins l'impression d'être dépossédés s'ils comprennent les changements qui accompagnent l'évolution de la SLA et s'ils y sont préparés. Certains voudront connaître les raisons qui expliquent telle ou telle décision dans le plan de soins et voudront participer à la prise des décisions à proprement parler, pour faire partie intégrante du processus.



« L'attitude de papa à mon endroit et le fait de partager ce que je ressentais avec des amis et des membres de ma famille, d'écrire et de participer à un projet commun qui nous tenait tous les deux à cœur – rédiger un livre sur sa vie et sa maladie – m'ont donné le sentiment de faire partie de ce qu'il vivait. »

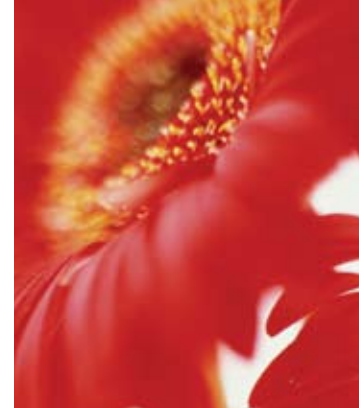
L'équipe de soins peut également soutenir les jeunes de la famille à l'occasion des visites à domicile, en leur donnant l'occasion de poser des questions au sujet des soins. Il faut veiller à ne pas leur donner plus d'information qu'ils n'en veulent, en vérifiant ce qui dépasse leur zone de confort à ce moment précis. Il importe toutefois de répondre aux questions avec franchise et ouverture. Après chaque intervention, il faut systématiquement vérifier s'il y a autre chose que le jeune aimerait savoir.

Les membres de l'équipe de soins peuvent également suggérer aux enfants des moyens d'aider et de passer du temps de qualité avec leur parent malade.

Les jeunes pourront ainsi cultiver leur estime de soi et leur sentiment d'appartenance. Les petits moments privilégiés passés avec les parents et le temps réservé au bavardage permettent de renforcer les liens familiaux.

L'honnêteté et l'ouverture des communications avec la famille sont essentielles au bien-être du malade, des aidants et des enfants.

On peut parvenir à rassurer une personne qui hésiterait à s'exprimer en discutant avec elle de la palette des sentiments et des réactions observés dans d'autres familles qui vivent une situation comparable.



www.als411.ca



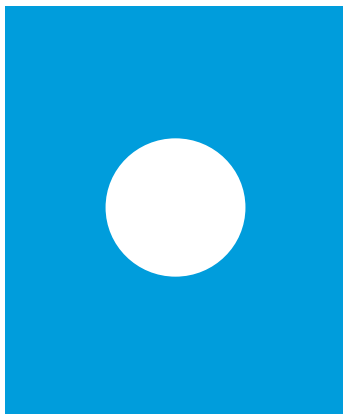
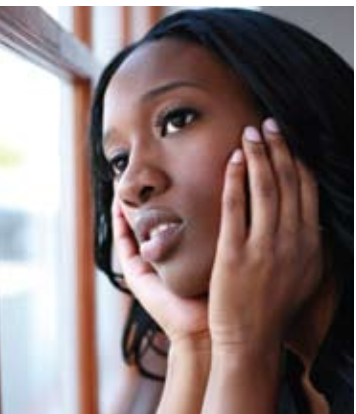
Des stratégies concrètes pour aider les jeunes

Malgré le temps limité dont les professionnels de la santé disposent pour parler avec les jeunes, ils doivent se rappeler que ces derniers ont besoin d'être encouragés et rassurés par des personnes de l'extérieur de leur cellule familiale. Vous trouverez ci-après plusieurs stratégies que vous pourrez mettre en pratique pour interagir avec les enfants de vos patients, peu importe le contexte – chez le patient, en cabinet ou durant une visite à la clinique de la SLA.

Voici des suggestions formulées par des professionnels chevronnés de la santé :

- Établissez un lien privilégié avec les enfants en vous renseignant sur leur nom, leur âge et leurs intérêts.
- Donnez-leur l'occasion de poser des questions au sujet des soins prodigués à leur parent et répondez-leur avec franchise, en tenant compte de leur niveau de langage et de leur connaissance de la terminologie médicale.

- Avec la permission des parents, invitez les enfants plus âgés à assister aux séances de thérapie, de planification des soins et de counselling. S'ils acceptent l'invitation, vérifiez la compréhension qu'ils ont de la situation et clarifiez toute confusion ou tout malentendu.
- En planifiant les visites à domicile, tenez compte des habitudes familiales telles que l'heure à laquelle il faut aller chercher les enfants à l'école. Essayez de synchroniser les visites de membres de l'équipe de façon à réduire les dérangements occasionnés à la vie familiale.
- Favorisez les communications ouvertes au sein de la famille. Suggérez aux parents des moyens d'entretenir des liens de communication solides.
- Encouragez les parents à aider les enfants à concilier leurs corvées et les activités qu'ils effectuent avec leur parent malade et leurs activités personnelles et sociales.
- Tenez compte de toute dimension culturelle, religieuse ou spirituelle pouvant influencer sur la façon dont les membres de la famille vivent la situation. Pensez à demander la permission pour solliciter l'aide d'interprètes, d'organismes d'intégration ou de conseillers en pastorale.
- Encouragez les parents à garder contact avec l'école pour être informés de toute difficulté ou changement de comportement de leur enfant en classe ou avec les amis et à aviser l'école si cela survient à la maison. Aidez les parents à exprimer leurs inquiétudes au sujet des changements de comportement graves chez leur enfant.



- Expliquez les avantages du counselling particulier. Les enfants préfèrent parfois parler à une personne qui ne gravite pas directement dans l'entourage des parents.

Information sur la SLA à l'intention des professionnels de la santé moins familiers avec la maladie

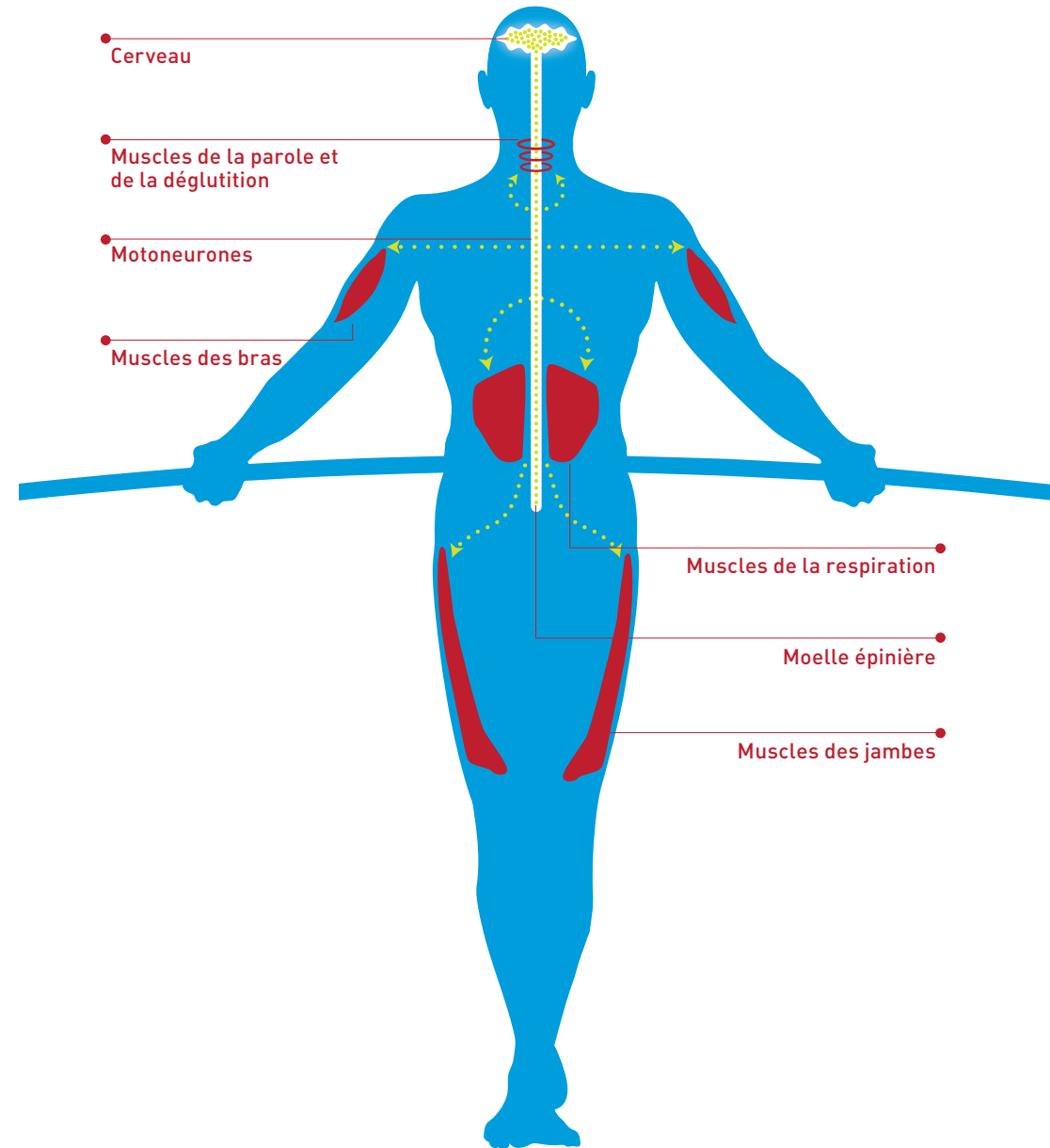
La sclérose latérale amyotrophique (SLA), que l'on appelle parfois maladie de Lou-Gehrig ou maladie du motoneurone dans certains pays, est une maladie neuromusculaire dégénérative mortelle. Elle entraîne la dégénérescence des motoneurones supérieurs et inférieurs situés dans le cerveau et la moelle épinière. La dégénérescence de ces cellules cause l'affaiblissement, l'atrophie et la paralysie de tous les muscles qui nous permettent de nous déplacer, d'avalier, de parler et même de respirer. Les premiers symptômes à se déclarer et les parties atteintes peuvent varier : parfois ce sont les cellules commandant les muscles des membres supérieurs ou inférieurs qui sont atteintes, parfois celles des muscles de la gorge ou du thorax.

Généralement, la SLA n'entraîne pas de déficience sensorielle ni de problèmes d'incontinence, d'élimination intestinale ou de dysfonction sexuelle. Dans environ 50 % des cas, voire davantage, on observe une altération de légère à modérée des facultés intellectuelles, dont une atteinte de la fonction exécutive ou des changements subtils de comportement ou de personnalité. Une très faible proportion des malades présenteront les critères diagnostiques d'une démence fronto-temporale. Les personnes atteintes sont généralement très conscientes des changements qui surviennent dans leur corps et elles doivent apprendre à composer avec chaque étape de progression de la maladie.

Les manifestations de l'affaiblissement musculaire et le rythme auquel les symptômes progressent sont variables, mais de façon générale, la perte des capacités physiques survient rapidement. Voici un aperçu de ce que l'on sait de la SLA à ce jour :

- Au Canada, la prévalence de la maladie (nombre de personnes atteintes à un moment donné) se situe entre 2 500 et 3 000 personnes.
- Le nombre de nouveaux cas qui se déclarent chaque année (taux d'incidence) est de 2 sur 100 000 habitants.
- Le nombre de personnes qui meurent chaque année de la SLA (taux de mortalité) est également de 2 sur 100 000 habitants.
- On ignore les causes de la maladie.
- À ce jour, il n'existe aucun traitement permettant de ralentir la progression de la maladie ni de prolonger l'espérance de vie de façon notable.
- La SLA frappe typiquement la cohorte des 40 à 70 ans, mais on a vu des cas chez des adolescents et des nonagénaires.
- Dans 80 % des cas, le pronostic est de deux à cinq ans après le diagnostic; 20 % des malades franchissent le cap des cinq ans et seulement 10 % vivent dix ans ou plus après le diagnostic.
- Dans 90 % des cas, il n'y a pas d'antécédents familiaux de la maladie.
- Idéalement, les soins doivent être assurés en coordination par une équipe multidisciplinaire pouvant traiter les symptômes et offrir la technologie adaptative nécessaire pour préserver l'autonomie et le confort des malades le plus longtemps possible.

Les motoneurones dans le cerveau et la moelle épinière transmettent des messages sous forme d'impulsions aux muscles qui commandent les différentes parties du corps.



AUTRES RESSOURCES SUR LA SLA

Pour comprendre comment les enfants et les adolescents perçoivent la SLA, rendez-vous sur le site www.als411.ca où vous trouverez des liens vers des sites conçus par la Société canadienne de la SLA à l'intention de cette clientèle.

PUBLICATIONS POUR LES ENFANTS DE VOS PATIENTS

Lorsqu'une personne chère vit avec la SLA – Guide à l'intention des enfants, publication de la Société canadienne de la SLA faisant partie de la série *sla411*. Peut être téléchargée à partir du site www.als411.ca, ou commandé auprès de la société provinciale de la SLA.

Lorsque papa ou maman a la SLA – Guide à l'intention des jeunes, publication de la Société canadienne de la SLA faisant partie de la série *sla411*. Peut être téléchargée à partir du site www.als411.ca, ou commandé auprès de la société provinciale de la SLA.

Grandpa, what is ALS? Pour commander, prière de s'adresser à la Société de la SLA de l'Alberta, 403-228-7752, www.alsab.ca.

In My Dreams...I Do! Histoire inspirée de la mère de l'auteure qui, malgré son combat contre la SLA, a continué d'être une grand-mère présente pour ses petits-enfants. Le texte témoigne du pouvoir magique de l'imagination – une faculté que possède naturellement la plupart des enfants – et est une invitation à parcourir ensemble le chemin de la vie. Par l'entremise de la Les Turner ALS Foundation, à l'adresse www.lesturnerals.org.

D'autres ressources couvrant la dimension psychosociale du deuil et de la maladie sont données dans le *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA*. Les professionnels de la santé peuvent télécharger cette publication gratuitement sur le site www.als.ca.

AUTRES RESSOURCES SUR LA SLA RESSOURCES EN LIGNE SUR LA SLA

www.als.ca (Société canadienne de la SLA)

www.alsa.org (The ALS Association, États-Unis)

www.als-mds.org (Muscular Dystrophy ALS Division – États-Unis)

www.mndaust.asn.au (Motor Neuron Disease Association of Australia)

www.mnda.org (Motor Neuron Disease Association, Royaume-Uni)



RESSOURCES MÉDICALES

Guide de suivi des patients atteints de la SLA à l'intention des médecins de premier recours Publication distribuée sur cédérom produite par la Société canadienne de la SLA. Peut également être téléchargée sur le site www.als.ca.

Amyotrophic Lateral Sclerosis
Hiroshi Mitsumoto, M.D., et al
Oxford University Press
2001 Evans Road
Gary, NC 27513
800-451-7556
ISBN : 0803602693

Amyotrophic Lateral Sclerosis: Diagnosis and Management for the Clinician
Sous la direction de : Jerry M. Belsh, MD et Philip L. Schiffman, MD
Futura Publishing Company, Inc.
135 Bedford Road
P.O. Box 418
Armonk, NY 10504-0418
914-273-1014
ISBN : 0879936282

Motor Neuron Disorders
Sous la direction de :
Pamela J. Shaw, MD
Michael J. Strong, MD
Butterworth-Heinemann/Elsevier, Inc.
Independence Square West
Philadelphia, PA 19106
215-238-2239
ISBN : 0750674423

Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement
David Oliver, Gian Domenico Borasio et Declan Walsh
Oxford University Press
ISBN : 0192637667

SOCIÉTÉS PROVINCIALES DE LA SLA

Adressez-vous à la société de la SLA de votre province pour connaître les programmes et les services offerts aux malades ainsi que les services de formation destinés aux professionnels.

Société de la SLA de l'Alberta (et des T.N.-O.)
1-888-309-1111
www.alsab.ca

Société de la SLA de la Colombie-Britannique (et du Yukon)
1-800-708-3228
www.alsbc.ca

Société de la SLA de l'Île-du-Prince-Édouard
1-866-625-7257
als_society_pei@hotmail.com

Société de la SLA du Manitoba
1-866-718-1642
www.alsmb.ca

Société de la SLA du Nouveau-Brunswick
1-866-722-7700
www.alsnb.ca

Société de la SLA de la Nouvelle-Écosse
1-866-625-7257
www.alsns.ca

Société de la SLA de l'Ontario (et du Nunavut)
1-866-611-8545
www.alsont.ca

Société de la SLA du Québec
1-877-725-7725
www.sla-quebec.ca

Société de la SLA de la Saskatchewan
1-306-949-4100
alsocietyofsask@sasktel.net

Société de la SLA de Terre-Neuve-et-Labrador
1-888-364-9499
www.envision.ca/webs/alsnl

Remerciements

Le présent guide fait partie d'une série de publications produites dans le cadre du programme sla411 de la Société canadienne de la SLA pour venir en aide aux enfants et aux adolescents vivant avec un parent atteint de la SLA. SLA Canada tient à remercier de sa précieuse contribution à la réalisation de ce projet

la Motor Neurone Disease Association of Australia, qui nous a généreusement donné la permission d'adapter une de ses publications, intitulée *Talking with Young People about Motor Neurone Disease – For Health Professionals*, rédigée et produite en collaboration avec la Motor Neurone Disease Victoria et la Motor Neurone Disease New South Wales, de l'Australie.

Sauf autorisation expresse de la Société canadienne de la SLA, la présente publication ne peut être reproduite qu'à des fins personnelles ou éducatives.

Décembre 2009

SLA