

L C  
G H  
A D  
E S P O  
T Z

# GLOSSAIRE

**Vous venez d'apprendre que vous avez une SLA ?**

**Vous avez un proche atteint de la SLA ?**

**Vous n'êtes pas à l'aise avec le vocabulaire médical et scientifique ?**

**Ce guide est fait pour vous ! Vous y trouverez des définitions accessibles à tous par leur simplicité.**

**N'hésitez pas à diffuser ce guide autour de vous, il peut-être précieux, même pour des personnes non concernées par la SLA.**

**Bonne lecture !**

Afin de faciliter la lecture de ce glossaire, nous avons appliqué un code couleur par thématique :

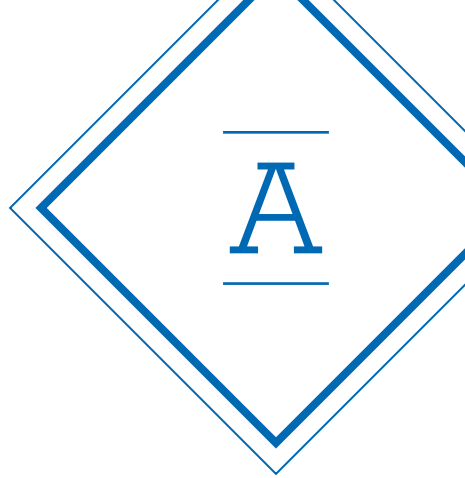
■ Administratif et social

■ Médical et paramédical

■ Recherche en SLA

■ Vie associative de l'ARSLA

Directrice de la publication : V. Goutines  
Rédactrice en chef : C. Tabuenca  
Réalisation graphique : V. Hélaïne  
Rédacteurs : L. Daugieras - C. Tabuenca



## AAH

### *Allocation Adulte Handicapé*

Aide financière qui permet d'avoir un minimum de ressources. Cette aide est attribuée sous réserve de respecter des critères d'incapacité, d'âge, de résidence et de ressources. Elle est accordée sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). Son montant vient compléter vos éventuelles autres ressources.

Le montant maximal de l'AAH est de 902,70 €, que vous ayez un taux d'incapacité compris entre 50 % et 79 % ou plus.

## AGEFIPH

### *Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées*

Organisme qui favorise l'insertion professionnelle et le maintien dans l'emploi des personnes handicapées dans les entreprises du secteur privé.

## Aidant

La notion d'aidant est un concept récent dans le monde de la santé. Les aidants sont toutes les personnes, adultes ou enfants, qui accompagnent au quotidien un proche dans l'une des situations suivantes :

- maladie chronique,
- handicap physique ou mental,
- dépendance, quelle que soit sa nature.

L'aidant peut être un membre de la famille, un ami ou un professionnel.

## Aides Techniques

Tout produit, instrument, équipement ou système technique utilisé par une personne handicapée, fabriqué spécialement ou existant sur le marché, destiné à prévenir, compenser, soulager ou neutraliser la perte d'une fonction motrice entraînant une perte d'autonomie.

Les aides techniques sont de tout ordre :

- aide à la mobilité : transfert, déplacement,
- aide à l'hygiène, habillement et repas,
- aide à la communication,
- aide au contrôle de l'environnement.

## ALD

### *Affection Longue Durée*

Est désignée comme maladie de longue durée, ou affection de longue durée, l'une des trente maladies figurant sur la liste conçue par l'assurance maladie française. Elle donne lieu à un remboursement intégral des soins, après établissement d'un protocole thérapeutique.

## AMM

### *Autorisation de Mise sur le Marché*

L'Autorisation de mise sur le marché (AMM) est un préalable obligatoire à toute possibilité de commercialisation d'une spécialité pharmaceutique (médicament). Elle est également indispensable avant la demande d'inscription au remboursement par l'Assurance Maladie.

## Anticorps

Les anticorps sont des protéines capables de reconnaître et de se fixer spécifiquement à une molécule. Dans l'organisme, leur synthèse est déclenchée par la présence d'une substance ou d'une molécule considérée comme étrangère (antigène), qu'ils reconnaissent et à laquelle ils se combinent spécifiquement pour en neutraliser l'effet toxique. En laboratoire, du fait de leur spécificité moléculaire, les anticorps sont utilisés pour détecter la présence ou l'absence de certaines protéines sur des échantillons de tissu.

## APA

### *Allocation Personnalisée d'Autonomie*

Cette allocation peut servir à payer (en totalité ou en partie) les dépenses nécessaires pour rester à domicile (Apa à domicile), ou à payer une partie du tarif dépendance de l'établissement médico-social (Apa en établissement).

Sous condition d'âge : minimum 60 ans.

## ARS

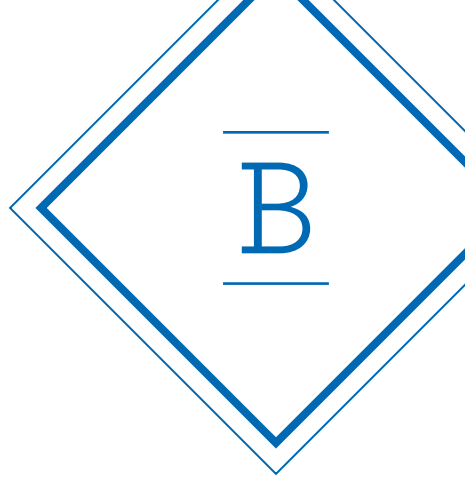
### *Agence Régionale de Santé*

Les agences régionales de santé sont chargées du pilotage régional du système national de santé. Elles déclinent les politiques nationales du ministère des Solidarités et de la Santé

## ARSLA

### *Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du Motoneurone*

➡ <https://www.arsla.org>

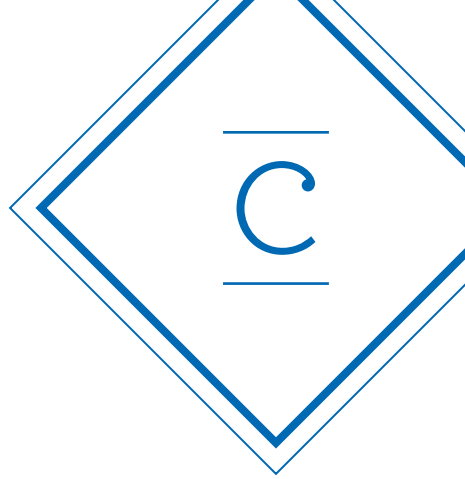


## BNDMR /BAMARA

*Banque Nationale de Données Maladies Rares*

Cette base de données nationale vise à doter la France d'une collection homogène de données pour documenter la prise en charge et l'état de santé des patients atteints de maladies rares dans les centres de référence maladies rares. Elle permet d'évaluer l'efficacité du dispositif et de définir l'activité des centres de référence.

BAMARA est l'application remplie par les soignants qui alimente la BNDMR.



## CDAPH

### *Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées*

Au sein de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), la CDAPH décide des droits de la personne handicapée. Elle se fonde sur l'évaluation réalisée par l'équipe pluridisciplinaire et du plan de compensation proposé.

Cette Commission évalue le taux d'incapacité de la personne handicapée, attribue la prestation de compensation, reconnaît la qualité de travailleur handicapé, et se prononce sur les mesures facilitant l'insertion scolaire.

## Cellules souches

Les cellules souches possèdent à la fois la capacité de se multiplier à l'identique pour produire de nouvelles cellules souches (auto-renouvellement) et celle de donner naissance, dans des conditions déterminées, à des cellules différenciées (cellules sanguines, cellules du foie, cellules musculaires...).



## Centre de référence maladie rare SLA

Les centres de référence SLA ont été créés dans le cadre du Plan maladie rare en 2004 suite aux actions de lobbying de l'ARSLA. Il regroupe dans un même lieu une équipe multidisciplinaire experte en SLA. Au nombre de 19, ils sont répartis sur tout le territoire métropolitain et à l'île de La Réunion. Nous comptons 7 centres de référence dits CRMR et 12 centres de ressources et de compétences dits CCMR.

La mission des CRMR est la prise en charge clinique de recours, qui implique l'organisation de réunions de synthèse ou de concertation pluridisciplinaires (RCP), l'élaboration et la diffusion de recommandations et de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS), le recueil épidémiologique régulier (en priorité la mise à jour régulière de la banque nationale de données maladies rares (BNDMR), la mise en place de démarche et de procédures qualité en lien avec les CRMR.

Les CCMR assurent le maillage de proximité : ils participent au diagnostic et organisent la prise en charge des patients en lien avec les CRMR auxquels ils sont rattachés et avec l'ensemble des acteurs de proximité.

Les CCMR suivent les recommandations et les protocoles existants des CRMR auxquels ils sont rattachés : pour cela, ils ont recours à leur expertise en tant que de besoin.

Par ailleurs, les CCMR ont l'obligation de renseigner la banque nationale de données maladies rares (BNDMR) et peuvent participer à l'ensemble des autres missions des centres de référence.

➡ Liste des centres SLA : <https://www.arsla.org/reseau/>

## Cohorte

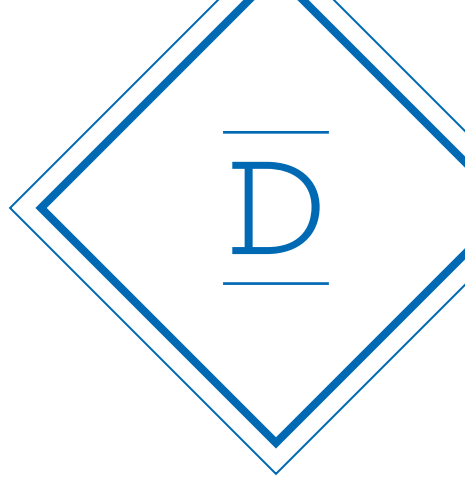
Une cohorte est un groupe de personnes, sélectionnées en fonction d'une ou de plusieurs caractéristiques et suivies dans le temps afin d'étudier comment évolue leur situation. Dans un essai clinique, une cohorte est un groupe de participants à l'essai soumis à une même condition (qui reçoit, par exemple, l'une des doses de traitement étudié).

## Consultation multidisciplinaire

Une consultation multidisciplinaire regroupe en un même lieu, une équipe de professionnels de santé dédiée à la SLA :

- un neurologue référent ;
- des spécialistes des grandes fonctions physiologiques comme le pneumologue, le médecin de rééducation, le chirurgien orthopédiste... ;
- des professionnels des soins comme le diététicien, le généticien, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute, le psychologue, l'assistante sociale ou encore des infirmiers ;
- une infirmière coordinatrice : dont le rôle est de former et organiser un réseau de proximité.

La consultation multidisciplinaire a pour mission le diagnostic, la surveillance médicale et la prise en charge personnalisée et quotidienne du malade. Elle contribue à une meilleure qualité des soins et permet au malade de rencontrer dans un même lieu et en un jour l'ensemble des soignants impliqués dans sa prise en charge.



## DGOS

*Direction Générale de l'Offre et de Soins*

Elle est l'une des directions générales du Ministère de la Santé.

La DGOS s'organise autour de trois grandes missions : la régulation de l'offre de soins, le pilotage de la performance et la gestion des ressources humaines.

Elle pilote le plan des maladies rares.

## Déglutition

La déglutition est l'ensemble des mécanismes qui nous permettent d'avaler les solides et des liquides (salive, boissons) et de les faire passer de la bouche vers l'estomac.

## Dossier médical partagé

Le Dossier Médical Partagé (DMP) est un carnet de santé numérique qui conserve et sécurise vos informations de santé : traitements, résultats d'examen, allergies...

Il vous permet de les partager avec les professionnels de santé de votre choix, qui en ont besoin pour vous soigner.

## Directives anticipées

Document qui permet à toute personne majeure d'exprimer ses volontés par écrit sur les décisions médicales à prendre lorsque elle sera en fin de vie, sur les traitements ou actes médicaux qui seront ou ne seront pas engagés, limités ou arrêtés.

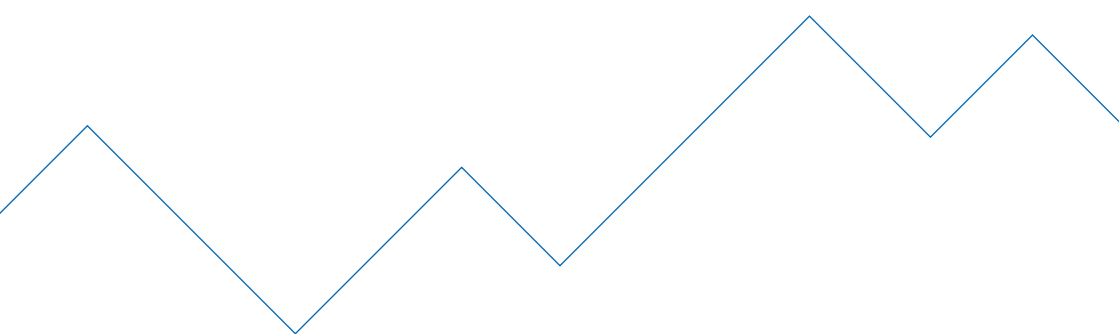
Elles sont intégrées dans le dossier médical partagé de la personne afin que chaque soignant puisse y accéder.

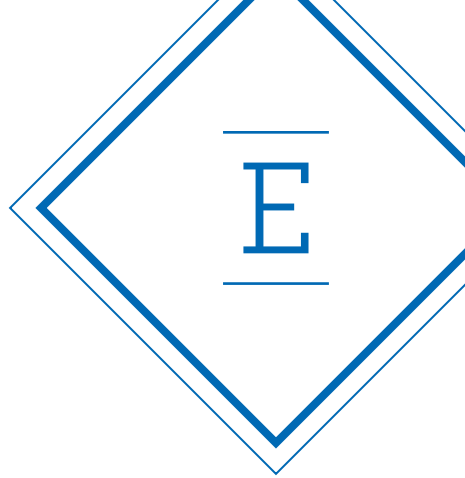
## Double aveugle (essai en)

Le double aveugle constitue une méthode utilisée dans les essais cliniques pour réduire les risques de biais provoqués intentionnellement ou non intentionnellement lorsque les participants et/ou les chercheurs savent qui reçoit quel traitement (ou un placebo).

## Dysphagie

La dysphagie est un terme scientifique permettant de décrire une difficulté à avaler les boissons ou les aliments. **Elle se manifeste par une sensation de gêne ou de blocage pendant la déglutition.**





## EFR

### *Exploration Fonctionnelle Respiratoire*

C'est un examen médical qui permet au pneumologue de mesurer les capacités respiratoires d'une personne. La mesure se réalise durant une expiration forcée. L'appareil utilisé calcule plusieurs paramètres et les compare à des valeurs de référence. L'EFR comprend une spirométrie (calcul des volumes d'air et des débits respiratoires) et une pléthysmographie (calcul des volumes pulmonaires non mobilisables).

L'exploration fonctionnelle respiratoire est prescrite à des fins diagnostiques pour :

- évaluer le degré de gravité d'une insuffisance respiratoire,
- suivre l'évolution d'un traitement mis en place en cas d'insuffisance respiratoire,
- confirmer des problèmes respiratoires (dyspnées) ou une affection pulmonaire chez les fumeurs, les personnes exposées à des produits toxiques sur leur lieu de travail et autres populations à risque,
- obtenir des informations supplémentaires avant la réalisation d'autres examens.

## EHPAD

### *Établissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes*

Un EHPAD est une résidence de services, ayant obtenu un agrément préfectoral, permettant la gestion locative d'une résidence dans laquelle sont accueillies des personnes âgées dépendantes.

Elles comportent donc :

- des établissements médico-sociaux (maisons de retraite ou résidences-autonomie médicalisées),
- des unités de soins de longue durée.

Les occupants sont des personnes dépendantes qui ne peuvent plus rester seules chez elles.

## ENMG

### *Électro Neuromyogramme*

L'électro neuromyogramme ou ENMG est un examen complémentaire de l'examen clinique du système nerveux périphérique, c'est-à-dire des nerfs et des muscles.

L'examen consiste à étudier l'activité électrique du muscle lorsqu'il est au repos et lorsqu'il se contracte sous l'effet de la commande volontaire du patient.

## Ergothérapie

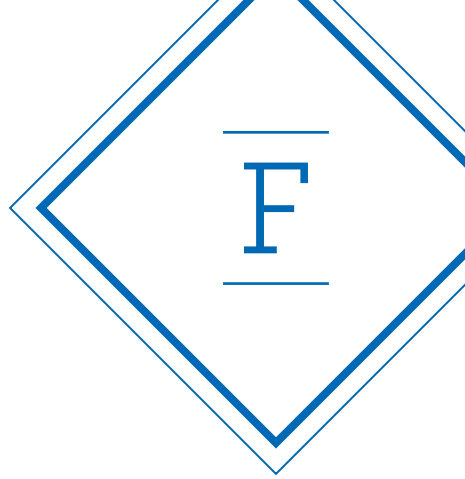
L'objectif de l'ergothérapie est de maintenir, de restaurer et de permettre les activités humaines de manière sécurisée, autonome et efficace. Elle prévient, réduit ou supprime les situations de handicap en tenant compte des habitudes de vie des personnes et de leur environnement.

## Essai en ouvert

L'investigateur et la personne sur laquelle l'essai clinique est réalisé connaissent le traitement.

## Essai randomisé

On parle d'essai randomisé lorsque les malades sont répartis dans différents groupes recevant des traitements différents, la répartition entre les groupes étant réalisée par tirage au sort (appelé aussi randomisation).



## Fausse route

L'aliment ou le liquide avalé passe dans les voies respiratoires (trachée), au lieu de se diriger dans le tube digestif (œsophage). La fausse route se manifeste généralement par une toux pendant ou après déglutition.

Il existe 2 types de fausses routes :

- **la fausse route partielle** : la personne peut toujours respirer, l'air passe.
- **la fausse route totale** : étouffement, l'air ne passe plus.

## FILSAN

*FILièrE de santé Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies rares du Neurone moteur*

Créée en 2015 par la Direction Générale de l'Offre de Soins (DGOS) dans le cadre du second Plan des maladies rares, les filières maladies rares sont au nombre de 23. Elles ont pour objectif de coordonner les centres de référence pour offrir aux patients des prises en charge d'excellence, dynamiser l'offre d'enseignement et de formation, impulser le développement de la recherche et de l'innovation dans les Centres FILSLAN est la filière qui coordonne les acteurs de la prise en charge de la SLA et des maladies du motoneurone.

➡ <https://portail-sla.fr>



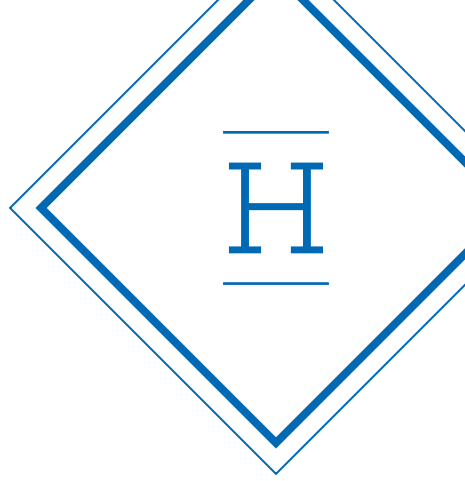
## Gastrostomie

La gastrostomie est une intervention consistant à réaliser, au niveau de l'abdomen, un orifice faisant communiquer l'estomac avec l'extérieur. Elle nécessite une incision de la paroi abdominale. Cette intervention a pour but de mettre en place une sonde qui permettra d'introduire l'alimentation directement dans l'estomac (nutrition entérale).

## Gène

Un gène est un « segment » d'ADN situé à un endroit bien précis (locus) sur un chromosome. Chaque gène contient des informations constituant le « plan de fabrication » d'une protéine.





## HAD

### *Hospitalisation à domicile*

Hospitalisation à temps complet au cours de laquelle les soins sont effectués au domicile de la personne.

## HAS

### *Haute Autorité de Santé*

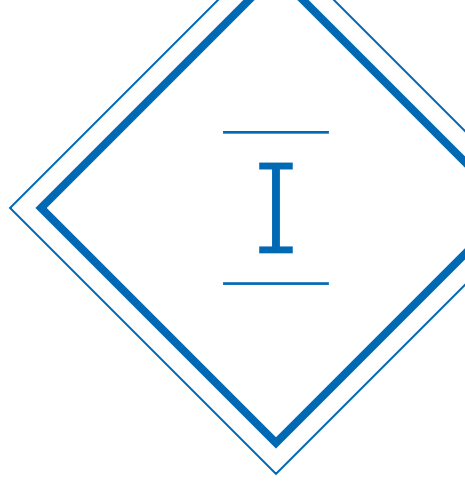
Autorité publique indépendante à caractère scientifique, la Haute Autorité de santé vise à développer la qualité dans le champ sanitaire, social et médico-social, au bénéfice des personnes.

Elle répond à trois missions :

- évaluer les médicaments, les dispositifs médicaux et les actes en vue de leur remboursement ;
- recommander les bonnes pratiques, élaborer des recommandations de santé publique ;
- mesurer et améliorer la qualité des hôpitaux, cliniques, médecine de ville et établissements sociaux et médico-sociaux.

## Histoire naturelle d'une maladie

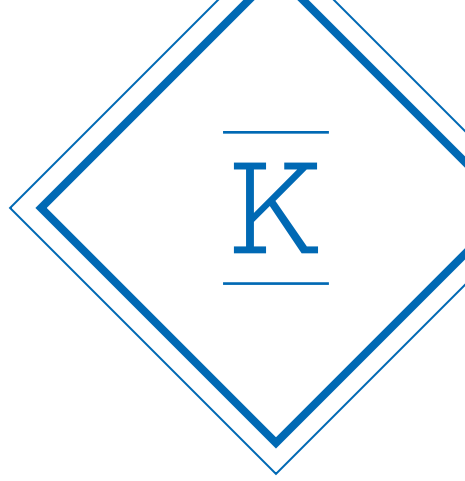
Ce que les médecins appellent l'**histoire naturelle d'une maladie** est la description des différentes manifestations d'une maladie et de leur évolution au cours du temps en l'absence de tout traitement (médicaments, kinésithérapie, chirurgie...).



## IRM

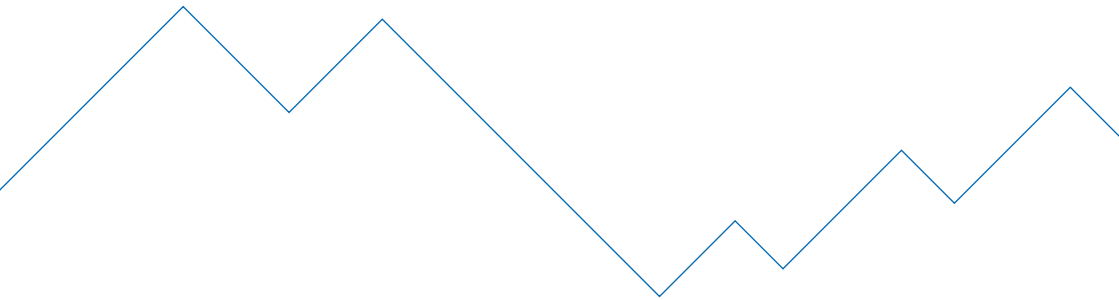
### *Imagerie par résonance magnétique*

L'imagerie par résonance magnétique est une technique d'imagerie médicale qui permet d'obtenir des images en coupe ou en volume d'un organe ou d'une région du corps humain. Pendant l'examen, la personne est allongée, immobile, sur un lit mobile qui coulisse dans un appareil cylindrique constitué d'un aimant très puissant. Cet examen n'est pas douloureux. L'impression d'être enfermé, isolé, le bruit de la machine, la durée de l'examen peuvent cependant être un peu impressionnants.



## Kinésithérapie

La kinésithérapie consiste en des actes réalisés de façon manuelle ou instrumentale, notamment à des fins de rééducation, qui ont pour but de prévenir l'altération des capacités fonctionnelles, de concourir à leur maintien et, lorsqu'elles sont altérées, de les rétablir ou d'y suppléer. Ils sont adaptés à l'évolution des sciences et des techniques.





## LPPR

### *Liste des Produits et Prestations Remboursables*

La LPPR est la liste des produits et prestations remboursables par l'Assurance Maladie. Il s'agit notamment des dispositifs médicaux pour traitements et matériels d'aide à la vie, aliments diététiques et articles pour pansements, des orthèses et prothèses externes, des dispositifs médicaux implantables et des véhicules pour handicapés physiques.



## Maladies chroniques

Les maladies chroniques sont des **affections de longue durée** qui évoluent en règle générale lentement.

## Maladie rare

Maladie qui atteint moins d'une personne sur 2000 en population générale.

➡ [Voir les chiffres dans le tableau page suivante.](#)

## Marqueur biologique

Un marqueur biologique, aussi appelé **biomarqueur**, est une caractéristique mesurable qui indique un processus biologique normal ou pathologique. L'identification de nouveaux marqueurs biologiques d'une maladie est très importante pour surveiller l'évolution d'une maladie et l'efficacité de nouveaux traitements, que ces marqueurs soient physiologiques (modification de la pression sanguine, du rythme cardiaque...) ou moléculaires (modification de l'expression d'une protéine...).

## MDPH

*Maison Départementale des Personnes Handicapées*

Dans chaque département, les MDPH accueillent, informent, accompagnent et conseillent les personnes handicapées et leurs proches, leur attribuent des droits.

## Les maladies rares en quelques chiffres

Source : [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan\\_national\\_maladies\\_rares\\_2018-2022.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan_national_maladies_rares_2018-2022.pdf)

**7 000**

maladies rares

**3 200**

gènes responsables  
de maladies rares  
identifiés

**20%**

de maladies rares  
non génétiques

**350 millions**

de malades souffrent  
de maladie rare  
à travers le monde  
et **3 millions** en France

**75%**

des malades sont  
des enfants

**50%**

des malades  
sont sans  
diagnostic précis

**95%**

des maladies rares  
n'ont pas  
de traitement curatif

**¼**

des personnes atteintes  
attendent 4 ans  
pour que le diagnostic  
soit envisagé

**1,5 an**

de délai pour poser  
un diagnostic et plus  
de 5 ans pour ¼ des  
personnes atteintes

**5 maladies**

sont dépistées  
en néonatal

**12%**

des nouveaux  
médicaments  
sont des médicaments  
dits orphelins

**50%**

des nouvelles thérapies  
génétiques s'appliquent  
aux maladies rares

## Motoneurone

Le neurone moteur, également appelé « motoneurone », est une cellule nerveuse spécialisée dans la commande des mouvements. Il existe en fait deux grands types de neurones moteurs, le premier est dit central et se situe dans le cerveau, il achemine le message initial du cerveau jusque dans la moelle épinière.

## MPR

*Médecine Physique et de Réadaptation*

La médecine physique et de réadaptation est une spécialité médicale orientée vers la récupération de capacités fonctionnelles et de qualité de vie des patients atteints de handicap, congénital ou acquis.

## Mutation

Une mutation est une modification du matériel génétique (ADN). Elle peut être spontanée ou induite par des agents extérieurs (agents dits « mutagènes » comme les radiations, certains produits toxiques...).



## Nerf périphérique

Les nerfs périphériques relient les organes du corps (dont les muscles) au système nerveux central (moëlle épinière, cerveau...). C'est par eux que l'information nerveuse circule. Ces nerfs peuvent être moteurs (transmettant aux muscles l'ordre de se contracter), sensitifs (transmettant les sensations - toucher, chaleur, position du corps... - jusqu'au système nerveux central) ou mixtes.

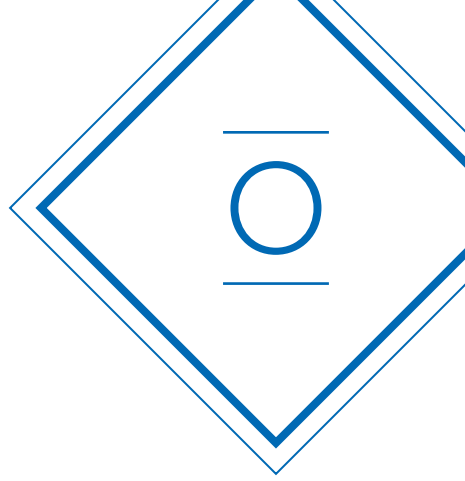
## Nutrition entérale

Nutrition artificielle qui consiste à apporter une solution nutritive équilibrée et adaptée (glucides, lipides, protéines, minéraux, vitamines et oligo-éléments) directement dans le tube digestif par l'intermédiaire d'une sonde.

## Nutrition parentérale

La nutrition parentérale (NP) est une technique d'assistance nutritive par voie veineuse, exclusive ou complémentaire.





## Orthophonie

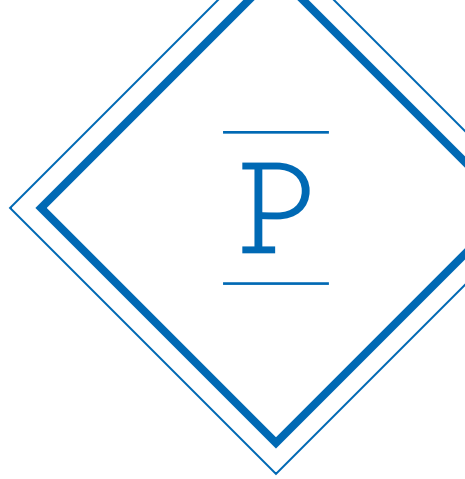
L'orthophonie est une profession de santé relevant de la famille des métiers de soins.

Elle consiste à prévenir, à évaluer et à traiter les difficultés ou troubles :

- du langage oral et écrit et de la communication,
- des fonctions oro-myo-faciales,
- des autres activités cognitives dont celles liés à la phonation, à la parole, au langage oral et écrit, à la cognition mathématique.

Elle consiste également à :

- à maintenir les fonctions de communication et de l'oralité dans les pathologies dégénératives et neuro-dégénératives,
- et à dispenser l'apprentissage d'autres formes de communication non verbale permettant de compléter ou de suppléer les fonctions verbales.



## Parcours de soins

Le **parcours de soins coordonnés**, institué par la loi du 13 août 2004, a pour objectifs de faire bénéficier chaque usager d'un suivi médical coordonné, d'une gestion rigoureuse du dossier médical et d'une prévention personnalisée.

## PCH

*Prestation de Compensation du Handicap*

Aide financière versée par le département. Elle permet de rembourser les dépenses liées à votre perte d'autonomie.

La PCH comprend 6 formes d'aides humaine, technique, aménagement du logement, transport, aide spécifique ou exceptionnelle, animalière). Son attribution dépend de votre degré d'autonomie, de votre âge, de vos ressources et de votre résidence. La PCH est attribuée à vie si votre état de santé ne peut pas s'améliorer.

## Personne de confiance

Toute personne majeure peut désigner une personne de confiance (parent, proche, médecin traitant..) qui pourra l'accompagner et l'assister dans ses démarches concernant sa santé ou témoigner de sa volonté auprès de l'équipe médicale dans l'hypothèse où elle serait hors d'état de s'exprimer.

## Pharmacocinétique

La pharmacocinétique étudie le devenir d'un médicament dans l'organisme :

- Comment est-il absorbé ? Quelle quantité, à quelle vitesse...
- Comment se diffuse-t-il dans l'organisme ?  
Quelle quantité, à quelle vitesse...
- Comment est-il transformé, puis éliminé ? Par le foie, le rein...

L'étude de la pharmacocinétique est utilisée dans les essais cliniques de phase I afin de déterminer la dose maximale tolérée du médicament à utiliser lors de futurs essais cliniques de phase II, III ou IV de ce médicament.

## Physiopathologie

La physiopathologie est une discipline de la biologie qui traite des dérèglements de la physiologie, c'est-à-dire les dérèglements du mode de fonctionnement normal des éléments constitutifs du corps humain, d'un animal ou d'un végétal. La physiopathologie envisage à la fois les mécanismes physiques, cellulaires ou biochimiques qui conduisent à l'apparition d'une maladie et les conséquences de celle-ci.

## Placebo

Le placebo est un produit dont la présentation est identique à celle d'un médicament, mais qui ne contient pas de principe actif. Dans un essai clinique, un placebo est utilisé pour mesurer l'action réelle du médicament testé, en comparant les effets du médicament testé contenant le principe actif et ceux du placebo.

## Pneumologue

Le pneumologue est le médecin spécialiste qui s'occupe des maladies pulmonaires et de l'appareil respiratoire (trachée, poumons, bronches, diaphragme, plèvre...).

## PNMR

### *Plan National Maladies Rares*

La France est le premier pays de l'Union européenne à avoir élaboré et mis en œuvre en 2005 un Plan national consacré aux maladies rares. Le Plan National Maladies Rares est un acte fondateur, il s'est attaché à assurer l'équité pour l'accès au diagnostic et à la prise en charge.

Le troisième plan maladies rares couvre la période 2018 - 2022 :

➡ [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan\\_national\\_maladies\\_rares\\_2018-2022.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan_national_maladies_rares_2018-2022.pdf)

## Protéine

Une protéine a un (ou plusieurs) rôle(s) précis dans l'organisme. Leurs fonctions sont très variées : elles participent aux réactions chimiques essentielles à la vie, permettent la communication de « messages » à travers l'organisme, constituent l'architecture des tissus et organes, participent à la défense contre les maladies... Elles sont constituées d'un assemblage d'acides aminés.

## Protocole de soins

Un protocole de soins est un document médical attestant d'une bonne pratique d'un acte médical ou paramédical, selon une bibliographie, une expérience clinique partagée, ou encore des recommandations d'un consensus de professionnels.

## Protocole de recherche

Un protocole de recherche est la description précise de l'objectif, des conditions de réalisation et du déroulement d'un essai clinique (patients susceptibles de participer à l'étude, méthodologie, procédures, calendrier, critères d'évaluation...).

## PNDS

### Protocole National de Diagnostic et de Soins

Les protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) sont des référentiels de bonne pratique portant sur les maladies rares. L'objectif d'un PNDS est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée.

La Sclérose Latérale Amyotrophique bénéficie d'un PDNS

➡ [https://www.arsla.org/wp-content/uploads/2015/11/pnds-sclerose\\_laterale\\_amyotrophique\\_sla.pdf](https://www.arsla.org/wp-content/uploads/2015/11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf)

## Psychomotricité

Discipline paramédicale qui traite les troubles corporels liés à des troubles psychiques et inversement. Les interventions sont rééducatives ou thérapeutiques, mettant toujours le corps au centre du soin.

Le psychomotricien peut intervenir pour prévenir l'altération des capacités motrices et les difficultés de régulation tonique, soulager les douleurs chroniques, proposer un accompagnement psycho-affectif sur l'acceptation des changements corporels.

Des activités physiques adaptées, de la relaxation ou encore des soins en milieu aquatique peuvent être proposés.

## PULSE

*Pronostic value of biomarkers in amyotrophic Lateral Sclerosis & Endophenotypic study soit « Étude des facteurs prédictifs de l'évolutivité de la Sclérose latérale amyotrophique et associés aux endophénotypes cliniques et génétiques ».*

Appréhender les différentes formes de SLA et leurs pronostics respectifs

PULSE est la première banque de données cliniques et de biomarqueurs dans la SLA en Europe avec la création de bases d'échantillons biologiques, génétiques, électrophysiologiques et d'imagerie. Elle regroupera les données de 1 000 patients et 1 000 témoins afin de définir des profils de malade et pouvoir établir des pronostics en fonction de ces profils.



# R

## RQTH

### *Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé*

Se faire reconnaître travailleur handicapé permet d'avoir accès à un ensemble de mesures mises en place pour favoriser l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap et leur maintien dans l'emploi.

## RCP

### *Réunion de Consultation Pluridisciplinaire*

Les RCP regroupent des professionnels de santé de différentes disciplines dont les compétences sont indispensables pour prendre une décision accordant aux patients la meilleure prise en charge en fonction de l'état de la science.

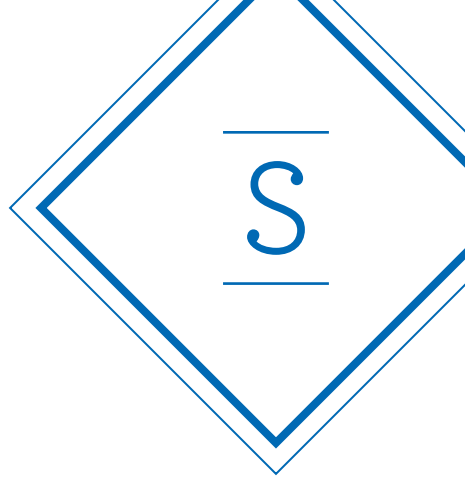
Au cours des RCP, les dossiers des patients sont discutés de façon collégiale. La décision prise est tracée, puis est soumise et expliquée au patient.

## Réseau SLA

Le Réseau SLA a pour mission la coordination du parcours de soin des patients atteints de SLA résidant dans une région.

C'est une structure indépendante du Centre SLA mais qui travaille en étroite collaboration avec lui.

Il assure la mise en place d'un réseau de soignant autour d'un malade. Ils sont au nombre de deux : l'un en Ile-de-France, l'autre en région PACA.



## SAMSAH

*Services d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés*

## SAVS

*Services d'Accompagnement à la Vie Sociale*

Ces services ont pour vocation, dans le cadre d'un accompagnement médico-social comportant des prestations de soins, la réalisation du projet de vie de personnes adultes handicapées par un accompagnement adapté favorisant le maintien ou la restauration de leurs liens familiaux, sociaux, scolaires, universitaires ou professionnels et facilitant leur accès à l'ensemble des services offerts par la collectivité.

## Sédation profonde et continue

La sédation profonde et continue jusqu'au décès est un nouveau droit du patient, reconnu par la loi du 2 février 2016. Les professionnels de santé doivent mettre en œuvre tous les moyens à leur disposition pour que ce droit soit respecté.

Des traitements analgésiques et sédatifs sont utilisés pour répondre à la souffrance réfractaire ou insupportable du malade en phase avancée ou terminale, même s'ils peuvent avoir comme effet d'abrégé la vie.

La sédation profonde et continue jusqu'au décès est la mesure phare de la loi Claeys-Leonetti de 2016. La sédation profonde consiste à suspendre la conscience du malade et à arrêter les soins, tout en maintenant les traitements contre la douleur jusqu'à ce que l'évolution naturelle de la maladie entraîne le décès du patient.

La sédation profonde et continue jusqu'au décès peut être mise en œuvre dans trois situations :

- Le patient est en état d'exprimer sa volonté, il est atteint d'une affection grave et incurable, son pronostic vital est engagé à court terme et il présente une souffrance réfractaire aux traitements ;
- Le patient est en état d'exprimer sa volonté, il est atteint d'une affection grave et incurable, il demande l'arrêt des traitements mais cet arrêt engage son pronostic vital à court terme et est susceptible d'entraîner une souffrance insupportable ;
- Le patient n'est pas en état d'exprimer sa volonté, son maintien en vie dépend de traitements qui sont considérés comme de l'obstination déraisonnable, le médecin décide de les arrêter, il doit alors mettre en œuvre une sédation profonde et continue jusqu'au décès pour être sûr que le patient ne souffrira pas de cet arrêt des traitements.

La décision de mise en œuvre d'une sédation profonde et continue jusqu'au décès doit être précédée d'une procédure collégiale. La personne de confiance, ou à défaut la famille ou les proches, doivent être informés des motifs de recours à cette sédation et de la tenue de la procédure collégiale.

## SLA

### *Sclérose Latérale Amyotrophique*

**SCLÉROSE** : la dégénérescence des motoneurones laisse place à un tissu qui apparaît cicatriciel et fibreux ;

**LATÉRALE** : il existe une atteinte des fibres qui proviennent du motoneurone central et qui cheminent dans la partie latérale de la moelle ;

**AMYOTROPHIQUE** : la dégénérescence des motoneurones entraîne une fonte des muscles.

Le terme de « maladie de Charcot », du nom du neurologue français de la Pitié-Salpêtrière qui a décrit la maladie à la fin du 19<sup>ème</sup> siècle, est de moins en moins utilisé. Il avait l'inconvénient d'être à l'origine de confusions avec d'autres maladies décrites par Charcot.



**À ne pas confondre avec  
la Maladie de Charcot-Marie-Tooth**



## SLA Forme Bulbaire

Les motoneurones innervant de la face et du pharynx dégénèrent en premier, entraînant des troubles de l'élocution et de la déglutition.

## SLA Forme Spinale

Les motoneurones innervant le tronc ou les membres dégénèrent, entraînant une paralysie des membres qui s'installent progressivement.

## SOD1

La superoxyde dismutase [Cu-Zn] aussi connue comme SOD1 est une enzyme codée par le gène SOD1 situé sur le chromosome 21 humain. 10% des formes SLA sont d'origine génétique. Parmi ces formes génétiques, les patients présentent dans 20% des cas des mutations des gènes codants SOD1.

## Soins palliatifs

Les soins palliatifs sont des soins actifs délivrés dans une approche globale de la personne atteinte d'une maladie grave, évolutive ou terminale. L'objectif des soins palliatifs est de soulager les douleurs physiques et les autres symptômes, tout en prenant en compte la souffrance psychique, sociale et spirituelle.

## SSIAD

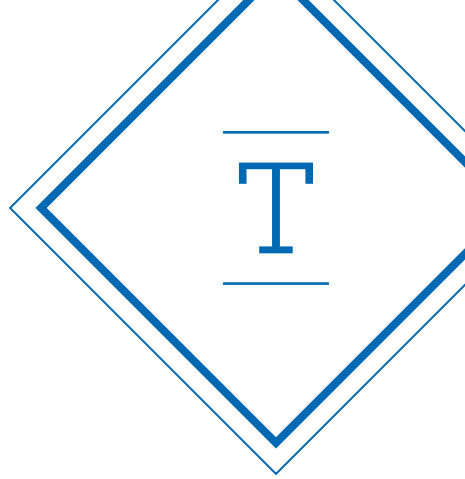
*Services de Soins Infirmiers À Domicile*

Ils interviennent à domicile pour dispenser des soins aux personnes âgées et aux personnes handicapées. Ils contribuent au maintien des personnes à leur domicile. Leurs interventions sont prises en charge par l'Assurance maladie. Elles se font sur prescription médicale.

## SSR

*Soins de Suite et de Réadaptation*

Ils accueillent des patients, sur prescription médicale, après la phase aiguë de leur pathologie, à l'issue d'une hospitalisation en courts séjours (médecine / chirurgie) ou en provenance du domicile, pour des suites de traitements médicaux ou chirurgicaux, ainsi que des soins de rééducation.



## Tétraplégie

La tétraplégie se caractérise par une atteinte des quatre membres (deux membres supérieurs et deux membres inférieurs).

Cette atteinte motrice s'accompagne généralement de troubles sensitifs ou encore de troubles du tonus.

## Thérapie génique

La thérapie génique consiste à remplacer un gène défectueux en apportant, à l'aide d'un vecteur, le gène normal.



## USP

### *Unités de Soins Palliatifs*

Structures d'hospitalisation d'environ 10 lits accueillant pour une durée limitée les patients en soins palliatifs. Les USP sont constituées de lits totalement dédiés à la pratique des soins palliatifs et de l'accompagnement. Elles réservent leur capacité d'admission aux situations les plus complexes et/ou les plus difficiles.

## USLD

### *Unités de soins de longue durée*

Les USLD sont des structures d'hébergement et de soins dédiées aux personnes âgées de plus de 60 ans. Elles s'adressent à des personnes très dépendantes dont l'état nécessite une surveillance médicale constante.

## VNI

### *Ventilation Non Invasive*

La VNI regroupe l'ensemble des techniques d'assistance ventilatoire prenant en charge tout ou partie du travail respiratoire, en l'absence de dispositif endotrachéal afin d'assurer une ventilation alvéolaire satisfaisante.

**Nous espérons que ce glossaire vous a été utile.**

**Vous pouvez également vous rendre sur le site internet de l'ARSLA où vous trouverez des compléments d'information (foire aux questions, avancées de la recherche...) : [www.arlas.org](http://www.arlas.org)**

**La ligne d'écoute est également à votre disposition 5 jours sur 7, en appelant le [01 58 30 58 57](tel:0158305857).**

# L'ARSLA a conçu deux applications **pratiques** et **gratuites** pour aider les malades dans leur quotidien



Des recettes de cuisine mixées  
ou hâchées goûteuses pour conserver  
le plaisir de la table.

Vous avez des difficultés de déglutition ?  
Sur l'application Mixiton, vous trouverez  
des recettes à texture adaptée pour que  
manger reste toujours un plaisir !



Pour vous aider à trouver des professionnels  
de santé, des structures d'accueil près de  
chez vous.

Vous cherchez un kinésithérapeute,  
un orthophoniste ?  
Téléchargez gratuitement l'application  
SLALOM et laissez-vous guider...

