

ACCOLADE

N° 15 Juin 2019



Accompagner la vie,
vaincre la maladie de Charcot.

www.arsla.org

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

ÉDITO	3
2018 EN ACTION DE JUILLET À DÉCEMBRE	4
LES AVANCÉES DE LA RECHERCHE	8
LES FAKE NEWS DE LA SLA	10
DONNER SON CERVEAU	12
RÉSEAUX EUROPÉENS DE RÉFÉRENCE	14
PARCOURS DE SOINS	16
LE RÔLE DE L'ARSLA DANS LE PARCOURS DE SOINS	19
DES MOTS SUR LES MAUX	22
DROIT DES MALADES	26
RETOUR SUR LA CAMPAGNE 2018	30
DES TÉMOIGNAGES À LIRE	32
AGENDA	33
LA BOUTIQUE SOLIDAIRE	33
NOUS CONTACTER	34
COMMENT NOUS SOUTENIR	35



Marie LÉON
Présidente de l'ARSLA

Nous sommes au quotidien submergés par les informations, parmi lesquelles de fausses informations, des fakes news relayées par les plus grands médias. Aucun domaine n'est épargné et bien sûr pas celui tellement complexe de la santé. Il est de notre devoir à tous de diffuser une information juste et vérifiée pour vous aider à vous y retrouver et éviter des situations catastrophiques, éviter de susciter de faux espoirs qui ne génèrent à terme que du désespoir... C'est pourquoi nous nous efforçons dans nos publications de consacrer une part importante à la recherche et c'est à nouveau le cas de ce numéro d'Accolade.

Cela ne veut néanmoins pas dire qu'il n'y a pas d'espoir. Il est bel et bien présent, plusieurs études sont particulièrement prometteuses comme nous l'explique le Pr Camu, président du Conseil scientifique. Les progrès sur la connaissance des mécanismes à l'œuvre dans la SLA laisse espérer de nouvelles pistes thérapeutiques très intéressantes.

Ce numéro est aussi l'occasion de faire le point sur l'évolution de vos droits. La loi de financement de la sécurité sociale a modifié les droits des personnes handicapées, ces modifications vous y sont ici expliquées en détails.

Parce que nous nous rendons bien compte dans nos échanges avec vous combien le parcours de soin d'un malade SLA est complexe, avec parfois une méconnaissance des dispositifs existants et des aides mobilisables qui peut entraîner une prise en charge inutilement complexe ou parfois même de mauvaise qualité par rapport à ce qui pourrait être fait. Un article y est consacré, reprenant les fondamentaux et la façon dont l'ARSLA s'efforce de s'inscrire dans ce parcours en complémentarité des soignants. J'espère que cet éclairage contribuera pour certains à une meilleure prise en charge.

Je tiens à remercier tout particulièrement Isabelle et Gilbert qui ont accepté de témoigner sur leur quotidien avec la maladie, l'une comme malade, l'autre comme aidant. Merci à eux. Ces témoignages sont émouvants mais surtout indispensables pour faire avancer notre combat.

Je vous souhaite une excellente lecture.

2018 EN ACTION

LES TEMPS FORTS DE JUILLET À DÉCEMBRE

JUILLET

1^{er} au 31 juillet :

Amandine organise une randonnée à cheval afin de collecter le plus de fonds possible pour l'ARSLA.

7 juillet :

Un concours de pétanque a lieu en l'honneur de M^r Kazmierczak, atteint de la SLA.

16 au 21 juillet :

L'ASPTT de Dijon - Canoë Kayak organise 4 jours de canoë sur le Lac Kir. Une partie des fonds récoltés à la location des canoë est reversée à l'ARSLA.

21 juillet :

Trois associations de Saint-Florent-des-Bois (85) organisent une journée conviviale en soutien à l'ARSLA sous le thème des années 80.



AOÛT

9 août :

3^{ème} édition de la Journée plage organisée par l'ARSLA, l'hôpital de San Salvador et l'association « Tendre la main » pour les personnes touchées de la SLA. Au programme : redécouvrir le plaisir de se baigner, pique-nique, sourire et convivialité !



Journée plage

SEPTEMBRE

2 septembre :

Une nouvelle fois, la commune de Saint-Bonnet-les-Oules se mobilise au profit de l'ARSLA en organisant une marche solidaire.

6 septembre :

Delphine et Maxime ont entamé un tour du monde au profit de l'ARSLA. Ils parcourent 13 pays, dans lesquels ils réalisent des défis sportifs, dans les endroits les plus insolites.

8 et 9 septembre :

L'ARSLA est présente au Marathon du Château du Médoc afin de présenter l'association et de sensibiliser à la maladie.

12 septembre :

En soutien à la famille Blanc dont le père est décédé de la SLA en septembre, le club de handball de Pauc se mobilise lors de la rencontre Pauc/St-Raphaël afin d'encourager les spectateurs à faire des dons.

15 et 16 septembre :

Le musée des sapeurs-pompiers de Nantes s'associe à l'ARSLA lors des journées du patrimoine.

16 septembre :

La première édition de Paris SLA Swim a réuni plus d'une cinquantaine de participants et a rencontré un vif succès.

20 au 14 novembre :

L'hôtel l'Hermitage Gantois de Lille accueille l'exposition « Art et tendresse ». Une partie des bénéfices est reversée à l'ARSLA.

23 septembre :

Stéphane, Sandrine, Anne et Camille participent à « La Grande Classique » afin de soutenir leur ami atteint de la SLA, une course à pied entre Paris et Versailles. Ces quatre amis se sont dépassés pour apporter leur soutien à l'ARSLA.

27 septembre :

Conseil scientifique pour le lancement des appels à projets 2019.

28 septembre :

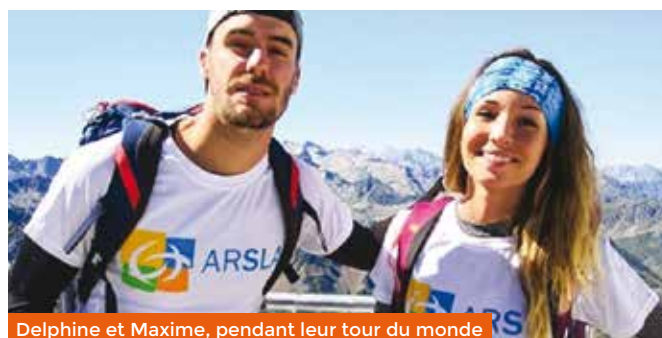
Conseil d'administration.

29 septembre :

Margaux participe aux championnats du monde de course d'obstacles aux États-Unis, et en profite pour soutenir les personnes atteintes de la SLA.



Margaux aux championnats du monde de course d'obstacles



Delphine et Maxime, pendant leur tour du monde



Première édition de Paris SLA Swim



Stéphane, Sandrine, Anne et Camille à « La Grande Classique »

OCTOBRE

6 octobre :

Nous retrouvons Margaux lors de la Spartan Race du Castellet. Elle parcourt 3 courses de 3 différents formats, toujours au profit de l'ARSLA.

6 octobre :

Les sapeurs-pompiers de Grenoble se mobilisent une nouvelle fois pour MAX « Defi Max Cosson ». 6 équipes doivent grimper 10 000 m de corde pour collecter des fonds.

6 octobre :

À l'occasion de la Journée des Aidants, l'ARSLA et FILSLAN sortent un « Guide pour les Aidants » afin de les aider dans leurs démarches.

7 octobre :

Lors du 11^{ème} festival de voitures anciennes de Dourdan, Bruno expose ses peintures et ses cartes postales, qu'il vend au profit de l'ARSLA.



Bruno expose et vend ses œuvres au profit de l'ARSLA

10 octobre :

Marina, dont le père de ses filles est atteint de la SLA, est accompagnée de sa cousine Candice et de son amie Maryline pour réaliser ensemble le Raid Amazones.

14 octobre :

Pour la 3^{ème} année consécutive, les 10 km de la Flèche sont organisés au profit de l'ARSLA.

16 et 17 octobre :

4^{ème} édition des journées de la recherche sur la SLA et les Maladies du Neurone Moteur organisée par FILSLAN et ARSLA.

17 octobre :

Le prix jeunes chercheurs est remis à Émilie BERTIN et Immacula SANJUAN-RUIZ pour la qualité et la pertinence de leurs travaux de recherche sur la SLA.

21 octobre :

L'association est présente au Marathon « Grenoble Ekiden » avec un stand d'information, et 30 personnes courant sous les couleurs de l'ARSLA.

21 octobre :

Une équipe de 7 personnes portent les couleurs de l'ARSLA lors du Marathon de Vannes. Leur objectif est de se dépasser pour tous ceux qui ne peuvent plus courir.

27 octobre :

Bruno Challard entame un tour du monde à la voile en solitaire en reliant les 3 caps : Bonne Espérance pour le continent africain, Leeuwin pour le continent

australien et Horn pour le continent américain. Sans escale et sans assistance cette course est connue sous le nom de La longue route.

30 octobre :

Le vice-président du Conseil scientifique de l'ARSLA, le Dr Cédric Raoul, a reçu le Prix Fabrice Le Mouhaer pour la qualité de ses travaux en « neuro-inflammation et thérapies » à l'Institut des Neurosciences de Montpellier. Le Prix est remis par la Fondation de la Recherche Médicale (FRM). D'un montant de 40 000 €, ce prix est issu d'un legs de Denise Le Mouhaer pour honorer la mémoire de son fils Fabrice. Il est dédié à la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies neurodégénératives.



Sensibilisation auprès du grand public lors du Salon du Jouet



La troupe de théâtre Casse Noisette joue et reverse une partie des recettes à l'ARSLA



Tour du monde à la voile en solitaire pour Bruno Challard

NOVEMBRE

11 novembre :

Le salon du jouet ancien de Saint-Aubin-du-Cormier est l'occasion de sensibiliser le grand public à la maladie de Charcot, et de récolter des dons pour la recherche.

14 novembre :

Deux journées d'information sur la SLA ouverte au grand public ont lieu à Narbonne et Lyon.

23 novembre :

Conseil d'administration.



Lauréates du Prix Jeunes Chercheurs

24 novembre :

La randonnée pédestre « Courir à Chantepie » s'engage aux côtés de l'ARSLA afin de faire connaître la maladie de Charcot et de collecter des fonds.

24 et 25 novembre :

La troupe des Casse Noisettes joue bénévolement la pièce « Surprise sur la capitale ! » écrite par leurs soins, et reverse une partie des recettes à l'ARSLA.

25 novembre :

Lors du marché de Noël du Bredala à Fortschwihr en Alsace, un stand reverse ses bénéfices à l'ARSLA afin d'aider les malades et de soutenir la recherche.

30 novembre :

Deux chorales, Divertimento de Verrières-le-Buisson et Viva Lasido de Clamart chantent à l'Église Saint-Paul-de-Massy. À la fin du concert, une collecte de don a eu lieu.



DÉCEMBRE

1^{er} décembre :

Les « 12h de rugby » ont lieu à Istres dans les Bouches-du-Rhône. Organisée par les associations Poulicanta, À Deux Mains et Diourimenber, cet événement a pour but de soutenir Fabian, ancien rugbyman atteint de la SLA et de récolter des fonds pour l'ARSLA.

3 au 7 décembre :

L'ARSLA participe aux Journées des associations mondiales de SLA organisées par l'Alliance Internationale à l'occasion du Symposium scientifique international de Glasgow. Elle présente son rôle dans le parcours de soins des malades et sa relation de partenaire avec la Filière. Plusieurs chercheurs français (Pr Camu, Dr Pradat, Pr H. Blasco) présentent le résultat de leurs travaux.

8 décembre :

Marion expose et vend ses créations au profit de l'ARSLA lors du marché de Noël de Nantes.

14 décembre :**15 décembre :**

Une quinzaine d'illustrateurs et de peintres ont décidé de soutenir l'ARSLA en organisant une expo-vente à Montreuil dont une partie des bénéfices sont reversés à l'ARSLA.

16 décembre :

Sortie du Numéro 14 d'Accolade.

20 décembre :

Lancement de la nouvelle campagne de sensibilisation réalisée par l'Agence créative « Demoiselles ». Cette campagne est diffusée grâce à de nombreux canaux (la télévision, la radio, la presse, ou encore le métro).

MILLE MERCI À TOUS !

**VOTRE MOBILISATION
DONNE DE L'ESPOIR
À TOUS LES MALADES !**

LES AVANCÉES DE LA RECHERCHE

Par le Pr William Camu

Le mécanisme de la SLA est mieux connu depuis 2 à 3 ans. Il a été montré que la protéine SOD1 présentait des anomalies de repliement (ou misfolding d'où le terme de SOD1 misfoldée/misSOD1) et devenait fibrillaire acquérant ainsi des **propriétés de type prion**, c'est-à-dire transformant ensuite les autres SOD1 normales en protéines fibrillaires toxiques (Ayers et Cashman, 2018). L'engorgement de la cellule qui s'ensuit conduit à une sortie de la forme misfoldée à l'extérieur de la cellule ou bien lorsque celle-ci meurt, elle libère misSOD1 qui va ensuite « infecter » les cellules voisines, entraînant par un processus de type exponentiel la dégénérescence des motoneurones. Les premières études de thérapie génique et d'immunothérapie ciblant la SOD1 dans la maladie sont très encourageantes et contribuent à **valider ce mécanisme**.

Toutefois, la variabilité de l'évolutivité de la SLA reste à ce jour inexpliquée. En effet, après les premiers symptômes, le décès survient entre 3 mois et plus de 50 ans (53 ans exactement pour Stephen Hawking récemment). S'agit-il d'une modulation de la capacité à diffuser de misSOD1 ? S'agit-il d'un processus plus externe au système nerveux qui bloque ou atténue le processus ? Cet aspect est important car à ce jour nous ne disposons **d'aucun outil pour prédire ou expliquer l'évolution variable** de la maladie et les patients restent souvent dans une incertitude très délicate psychologiquement.

Cette variabilité est aussi un écueil important pour les essais cliniques du fait de l'absence de biomarqueur fiable. Enfin, elle pose un gros problème nosologique au sein des maladies du motoneurone. En effet, au plus la maladie est lente, au plus le diagnostic va devoir être remis en cause, puisque les cas lents sont rares (<10% des patients).

Ainsi, la forme centrale de SLA est nommée par beaucoup sclérose latérale primitive (SLP), et certains en font une entité différente de la SLA, ce que l'histoire naturelle de cette forme tend à démentir. La forme périphérique de maladie du motoneurone est l'amyotrophie spinale. Plus limitée que la SLA ou la SLP, elle

semble bien être une maladie différente, mais certains patients, rares, développent après quelques années une SLA authentique. Les cliniciens ont donc aussi besoin d'outils de diagnostic différentiel.

Des chercheurs Suisses, travaillant sur les centenaires, ont pu montrer que ceux-ci fabriquaient une série d'anticorps aptes à bloquer les processus dégénératifs, et des essais cliniques vont débiter, en particulier dans la SLA, très prochainement. Dans un travail publié en décembre (Maier et al., 2018), ils ont identifié chez ces sujets des anticorps reconnaissant spécifiquement misSOD1, mais aussi bien d'autres anticorps contre d'autres pathologies. L'administration de ces **anticorps anti misSOD1** améliore significativement la survie de la souris. Ainsi, la présence de tels anticorps chez les individus, malades ou non, pourrait-elle les protéger de la maladie ou atténuer l'atteinte clinique.

On sait depuis longtemps que les anticorps circulants peuvent être captés par les motoneurone périphériques au niveau de la jonction neuromusculaire (Fratantoni et al., 1996). Les anticorps protecteurs circulant dans le sang pourraient ainsi être captés par les motoneurones périphériques et ainsi limiter la progression de la maladie en bloquant misSOD1. Ce point, concernant le motoneurone périphérique, est important car le pronostic vital de la SLA est directement relié à son atteinte.

En corollaire à cela, il a été démontré que les patients qui présentent une atteinte prédominante du motoneurone central ont la survie la plus longue, dépassant 10 ans (Calvo et al., 2017). Les patients avec une SLA lente ont-ils des anticorps anti SOD1 misfoldée ? Ceci expliquerait qu'ils aient une atteinte atténuée du motoneurone périphérique.

La question reste pour l'heure posée, mais ne doutons pas que la réponse viendra sous peu. C'est une **nouvelle voie thérapeutique** qui s'ouvre, montrant à quel point cette découverte du processus de type prion dans les maladies dégénératives ouvre des champs du possible autant divers que prometteurs.



LES FAKE NEWS DE LA SLA

Par le Pr William Camu

LE VRAI DU FAUX SUR...

Les Cellules Souches dans la SLA

Les cellules souches ont montré leur efficacité dans la SLA.

FAUX. À ce jour, et depuis plus de 15 ans, aucune étude n'a montré le moindre effet sur la maladie chez les humains. Mais cette situation est « normale » car AUCUNE étude n'a été réalisée ni publiée à ce jour qui ait eu pour but de prouver un effet. Ainsi, les groupes à travers le monde qui proposent des injections moyennant 10 à 30 000 €, voire plus, sont purement et simplement des escrocs, la recherche scientifique étant par ailleurs totalement gratuite pour ceux qui y participent. Faire payer n'est pas éthique et ce qui n'est pas éthique n'est pas scientifique.

Les cellules souches ont donné des résultats prometteurs dans les modèles animaux de SLA.

VRAI. Plusieurs approches sont prometteuses, mais à ce jour aucune étude parmi celles publiées chez l'homme n'a utilisé les méthodologies prometteuses chez l'animal. Deux études ont débuté chez l'homme et elles utilisent des méthodes ayant eu un certain succès chez l'animal. Une aux USA et l'autre en Espagne. Surprenamment, la plus importante et prometteuse de ces études, aux USA, éprouve les plus grandes difficultés à recruter des patients volontaires....

LE VRAI DU FAUX SUR...

L'Edaravone dans la SLA

L'Edaravone a été approuvée récemment aux USA parce qu'elle a démontré un effet positif dans la SLA.

FAUX. Un effet minime sur la progression a été publié à partir d'une seule étude sur un petit nombre de malades et seulement sur 6 mois, sans aucun effet sur le pronostic vital. L'effet rapporté est près de 10 fois moindre que celui du riluzole, si la comparaison entre

deux études différentes peut avoir une quelconque valeur. **Pour démontrer un effet**, au sens d'une démonstration scientifique, il faut réaliser une étude sur un grand nombre de patients, plusieurs centaines, et sur une durée plus longue, au mieux 18 mois. Hélas, le laboratoire Mitsubishi pour le moment n'a pas donné suite aux demandes internationales dans ce sens... pour quelle raison ? Cette situation est inédite et dommageable car elle contribue à faire croire aux patients et à leur famille que le médicament est efficace.

LE VRAI DU FAUX SUR...

Le Riluzole dans la SLA

Le Riluzole a un effet modeste dans la SLA.

FAUX. Deux grandes études multicentriques ont donné les mêmes résultats : à 18 mois, il y a 30% de décès en moins chez les sujets traités, comparé au placebo. En comparaison, la chimiothérapie du cancer du poumon du fumeur améliore la survie de... 2,5% !! Qui dit que l'effet est modeste ? Avant tout, les anglo saxons, et le fait que le médicament ait été une découverte française n'y est pas pour rien. Ainsi, seulement 30% des patients sont traités par riluzole aux USA, et quasiment aucun en Suisse, malgré la publication d'études faisant autorité et ayant montré, bien après les deux premières, que l'effet du riluzole était bien là et tout au long de la maladie. En France, heureusement, quasiment tous les patients sont traités.

Le riluzole est un médicament mal toléré.

FAUX. De toutes les molécules utilisées en neurologie, c'est même une des mieux tolérées. En pratique quotidienne, il y a moins de 5% d'effets secondaires et les effets secondaires graves sont exceptionnels. La plupart des effets secondaires, digestifs en particulier, cèdent avec une réduction de la dose. La tolérance pose tellement peu de problème qu'il est inutile de l'augmenter progressivement chez les patients.

LE VRAI DU FAUX SUR...

La vie quotidienne

Dans la SLA, on risque de mourir étouffé.

FAUX. C'est une crainte fréquente des patients et des familles, qui trop souvent n'osent pas en parler. Cette peur d'étouffement vient à la fois de la méconnaissance de l'insuffisance respiratoire et de la crainte des fausses routes. **L'insuffisance respiratoire** a deux conséquences potentielles : l'air rentre moins bien, si bien que la quantité d'oxygène dans le sang tend un peu à baisser, mais habituellement cette baisse a peu de conséquences cliniques, notre corps s'y adapte assez bien. En revanche, comme le patient a une respiration moins efficace, il arrive moins bien à expulser le gaz carbonique (CO_2) et c'est le principal problème de l'insuffisance respiratoire. Quand le taux de CO_2 augmente dans le sang, l'organisme le tolère très mal et au-delà d'un certain taux de CO_2 le patient entre en carbonarcose, qui est l'intoxication de l'organisme par ce CO_2 . Cette carbonarcose entraîne un endormissement progressif, et non un étouffement, puis le décès par arrêt cardiaque et c'est la cause de décès la plus fréquente chez les patients.

Les fausses routes sont liées aux **troubles de déglutition**. Progressivement les patients ont de plus en plus de mal à avaler et ce sont surtout les liquides qui « passent de travers ». À terme, le patient perd la déglutition, donc « plus rien ne passe » et sauf grosse imprudence (morceaux trop gros dans la bouche par exemple, ou trop grande quantité d'aliments introduits dans la bouche avant d'avalier), il ne peut pas y avoir d'étouffement lié à ces troubles de déglutition, ou de façon très rare voire exceptionnelle. Dans tous les cas, et par prudence élémentaire, il est utile que l'entourage, connaisse la manœuvre de Heimlich qui permet à un tiers d'expulser un morceau bloqué dans les voies aériennes supérieures si un patient s'étouffe.

La SLA bulbaire, avec troubles de parole, peut débuter après des soins dentaires.

FAUX. C'est un cas de figure que l'on rencontre souvent. Une patiente va chez le dentiste, puis, en sortant, son époux note qu'elle parle moins bien. Elle retourne chez le professionnel et celui-ci, consciencieux, essaie d'améliorer son intervention, voire réalise un palais artificiel. La patiente ressort en parlant mieux et donc croit que le trouble était en lien avec les soins. Mais ils s'aggravent ensuite et le dentiste est finalement accusé d'avoir engendré les troubles. Certains patients vont jusqu'à lui faire un procès. Pourquoi parler plus mal en sortant de chez dentiste ? Celui-ci, quel que soit le type d'intervention qu'il fait, va modifier peu ou prou la caisse de résonance de notre bouche. Chez quelqu'un qui n'a aucun trouble, on note souvent une petite modification de la voix, a fortiori quand il y a eu anesthésie. Ce trouble disparaît assez vite chez le sujet sain. Chez le patient, cela peut être la première occasion de prêter

attention au trouble de la parole ce qui va donner l'impression d'un lien entre les soins et les symptômes. Si le dentiste fait un palais artificiel, celui-ci, améliorant la caisse de résonance buccale, aura presque toujours un effet d'amélioration de la voix, que l'on ait une SLA ou pas. D'où la confusion, assez fréquente. Donc non, les soins dentaires ne peuvent en rien engendrer une maladie dégénérative.

Il est important pour s'entretenir, de faire des exercices comme par exemple serrer la main avec une balle mousse, faire du vélo, des vocalises.

FAUX. C'est un problème fréquent : quand les patients notent une gêne sur une partie de leur corps, leur réflexe est de faire des exercices pour tenter d'y remédier. C'est une bonne idée chez un sujet avec un système nerveux non malade. Dans la SLA, l'exercice va aggraver les choses et ce d'autant plus que celui-ci sera fréquent et intense. Les patients croient souvent que faire moins de choses facilite la perte musculaire. C'est tout à fait erroné. Ce qui facilite ou accélère une perte musculaire chez un sujet sain, c'est l'immobilité (suite à un plâtre ou le fait de garder le lit par exemple). Le fait de vaquer à ses occupations dans son domicile chaque jour est suffisant à l'entretien du corps. Les études récentes ont bien montré le rôle de l'exercice physique comme facteur de risque de développer la maladie et comme facteur d'accélération de la SLA. Il faut donc éviter les efforts, les exercices inutiles ou répétés. Les conseils sont avant tout de pratiquer la marche, si elle n'est pas fatigante. Le vélo n'a aucun intérêt en termes rééducatifs neurologiques pour les patients. Mais attention, si la marche se fait avec une canne, bien souvent cela va faciliter la diffusion de la maladie à la main qui tient la canne. Qui veut voyager loin...



DONNER SON CERVEAU

UN GESTE GÉNÉREUX ET PRIMORDIAL

En 2018, l'ARSLA a rejoint l'association Neuro-CEB afin d'aider toujours plus les chercheurs en leur donnant la possibilité d'accéder à des échantillons de tissus rares. Cette adhésion permet la prise en charge totale des frais engendrés pour 15 prélèvements annuels. Ce chiffre correspond à un premier engagement.

Une recherche VITALE

Ces 30 dernières années, les progrès en neurologie clinique ont été indéniablement issus de l'analyse post mortem du système nerveux des patients décédés. L'examen anatomo-pathologique permet de voir exactement ce qui se passe sur le site de la maladie et donc d'identifier les anomalies et finalement de certifier le diagnostic, car nous disposons de peu de marqueurs totalement fiables du diagnostic d'une maladie neurodégénérative.

Dans le domaine de la SLA, ces études ont aidé à préciser les différences entre SLA et démence fronto-temporale, et bien souvent de montrer l'intrication entre ces deux pathologies. C'est, enfin, grâce aux examens anatomo-pathologiques que la protéine TDP43 a été identifiée puis qu'ensuite le gène a été étudié et ses mutations identifiées. Les outils à la disposition de l'anatomo-pathologiste ont évolué avec le temps et désormais une panoplie d'anticorps permet d'identifier les protéines impliquées. C'est ainsi que les équipes canadiennes et suédoises ont pu montrer que la SOD1 misfoldée était retrouvée dans les cerveaux de toutes les SLA, aussi bien familiales que sporadiques.

Comment être volontaire pour donner son cerveau ?

La démarche est simple et gratuite. Il suffit de remplir et signer une autorisation de prélèvement qui permettra la procédure au moment du décès. Une carte de donneur sera envoyée à la personne, carte qu'elle devra conserver sur elle. Il est possible de changer d'avis et annuler son inscription à tout moment. L'entourage, le médecin traitant et le neurologue du Centre SLA doivent être informés de la décision, ils seront les principaux interlocuteurs de la banque de cerveaux au moment du décès.

Comment se passera le prélèvement ?

Au moment du décès, les proches ou le médecin contactent la coordinatrice (8h00 - 20h00 en semaine, 9h00 - 19h00 les week-ends et jours fériés). Elle se charge d'organiser le transport et le prélèvement. Le corps est emmené sans mise en bière du lieu du décès vers le centre de prélèvement le plus proche (15 centres en France métropolitaine). Ce transport doit avoir lieu dans les 48 heures qui suivent le décès. Le prélèvement est ensuite réalisé par un neuropathologiste. Le cerveau est prélevé par une incision à l'arrière du cuir chevelu. La moelle est prélevée, par une incision le long de la colonne vertébrale.

Tous les frais inhérents au don sont pris en charge par le Neuro-CEB grâce au financement de l'ARSLA (transports aller et retour et prélèvement). Ils n'incluent pas les frais de mise en bière, ni les soins de présentation (habillage, maquillage...) qui font partie des funérailles.

Qu'en est-il des obsèques ?

Le don du cerveau n'affecte pas le déroulement des obsèques selon les modalités choisies par la famille. Après reconstitution cutanée soignée, le corps est rendu à la famille qui pourvoit aux funérailles dans les conditions habituelles. Le transport retour peut être effectué vers le lieu de départ ou vers tout lieu choisi dans la même région. S'il a lieu dans les 48 heures suivant le décès, il est effectué sans mise en bière ; mais au delà de 48 heures après le décès, la mise en bière est obligatoire au centre de prélèvement.

Que devient ce prélèvement ?

Le tissu et les informations nécessaires au diagnostic sont archivés dans le laboratoire de neuropathologie

où a eu lieu le prélèvement. Les échantillons destinés à la recherche sont congelés et conservés à la Neuro-CEB sous un numéro d'anonymat. Les informations cliniques, les résultats de l'examen neuropathologique, et les échantillons issus du prélèvement sont traités de façon confidentielle dans le respect le plus strict du secret médical, et en conformité avec les lois de bioéthique et de protection des données.

Comment les chercheurs pourront accéder à ces tissus ?

Les chercheurs désirant obtenir des échantillons devront présenter un projet de recherche qui sera soumis à un comité scientifique. Après acceptation, ils recevront un échantillon.

Les échantillons distribués étant très petits, un cerveau peut ainsi alimenter des projets de recherche pendant plus de 10 ans.



EN SAVOIR PLUS...

Pour en savoir plus ou pour obtenir un formulaire de consentement (appelé « autorisation de prélèvement post-mortem »), vous pouvez contacter Marie-Claire Artaud-Botté, coordinatrice du Neuro-CEB.

Par courrier :

Marie-Claire Artaud, Neuro-CEB
Plateforme de Ressources Biologiques, Groupe
Hospitalier Pitié-Salpêtrière
47 Boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13

Par e-mail : marie-claire.artaud@neuroceb.org

Par téléphone : 01 42 17 74 19

RÉSEAUX EUROPÉENS DE RÉFÉRENCE

Par le Pr C. Desnuelle

Environ 30 millions de citoyens européens sont touchés par des maladies rares. Ils font face à des défis majeurs en matière de diagnostic, de traitement et de soin dû à la rareté et à la complexité de leur condition. Les réseaux européens de référence (European Reference Network ou ERN) ont été créés par la Commission Européenne pour réunir des professionnels de santé des différents États Membres de l'Union Européenne hautement spécialisés dans des domaines où l'expertise est rare.

Objectifs

- Mettre en commun les connaissances et l'expertise à travers l'Europe (élaborer des lignes directrices et partager les connaissances);
- Faciliter l'accès au diagnostic, au traitement et à des soins de haute qualité abordables;
- Assurer la participation des principales parties prenantes, y compris les patients et les associations de patients;
- Assurer la formation médicale et diffuser l'information;
- Améliorer et évaluer les soins;
- Développer des activités de recherche ainsi que des essais cliniques pour améliorer la compréhension des maladies rares.

Procédure de création des réseaux

Un appel à candidature avec prérequis de haute expertise clinique et technique a été lancé fin mai 2016 par la Commission Européenne. Les candidats devaient recevoir approbation formelle de l'État Membre dans lequel le professionnel de santé est basé (en France Ministère Chargé des Solidarités et de la Santé), réussir un contrôle d'éligibilité sous la forme d'une évaluation technique composée d'un examen de la documentation, de téléconférences et de visites sur place, ainsi que l'approbation finale par le Conseil des États. En outre, une candidature pour un ERN de compétence sur un groupe de maladies rares devait réunir au moins 10 centres prestataires de soins accrédités par leurs autorités nationales respectives dans au minima 8 pays Européens différents. Un ensemble de **24 ERN** a

été labellisé en mars 2017 et concernent plus de **900 unités de soins** de santé hautement spécialisées de plus de **300 hôpitaux** dans **26 États membres**. Ce référencement est un label rare et d'excellence.

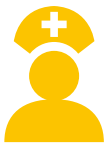
La France compte environ 126 HCP disséminés dans les 24 ERN, 7 centres pilotes d'ERN. Le calendrier du processus d'affiliation prévoit des étapes ultérieures par l'intégration de partenaires affiliés (affiliated partner) identifiés et désignés au niveau national au sein des ERN existants. La SLA et les autres maladies du neurone moteur sont identifiées en un sous-groupe de l'Euro-NMD ERN, réseau européen expert sur les maladies neuromusculaires. En France, 5 Centres de Référence Maladies Rares (CRMR) SLA et maladies du neurone moteur sont inclus dans ce dispositif au sein de 4 consortiums hospitaliers ou prestataire de soins (Health Care Provider - HCP) : Limoges/Tours, Marseille, Nice et Paris.

Les malades sont représentés au cœur de la gouvernance et du développement des ERN à travers les ePAG (European Patient Advocacy Groups), créé par EURORDIS; élu démocratiquement. Les représentants des EPAG doivent collecter et transmettre les points de vue des malades sur la façon dont les ERN devraient être administrés au Conseil de leur ERN respectif

Accès aux ERN

Les ERN sont des réseaux virtuels et mettent en place actuellement une plate-forme informatique sur mesure (CPMS) et des outils de télémedecine pour examiner chaque cas de patients soumis. L'objectif est que l'in-

EN BREF...

900 unités de soins 

 **300** hôpitaux

26 états membres 

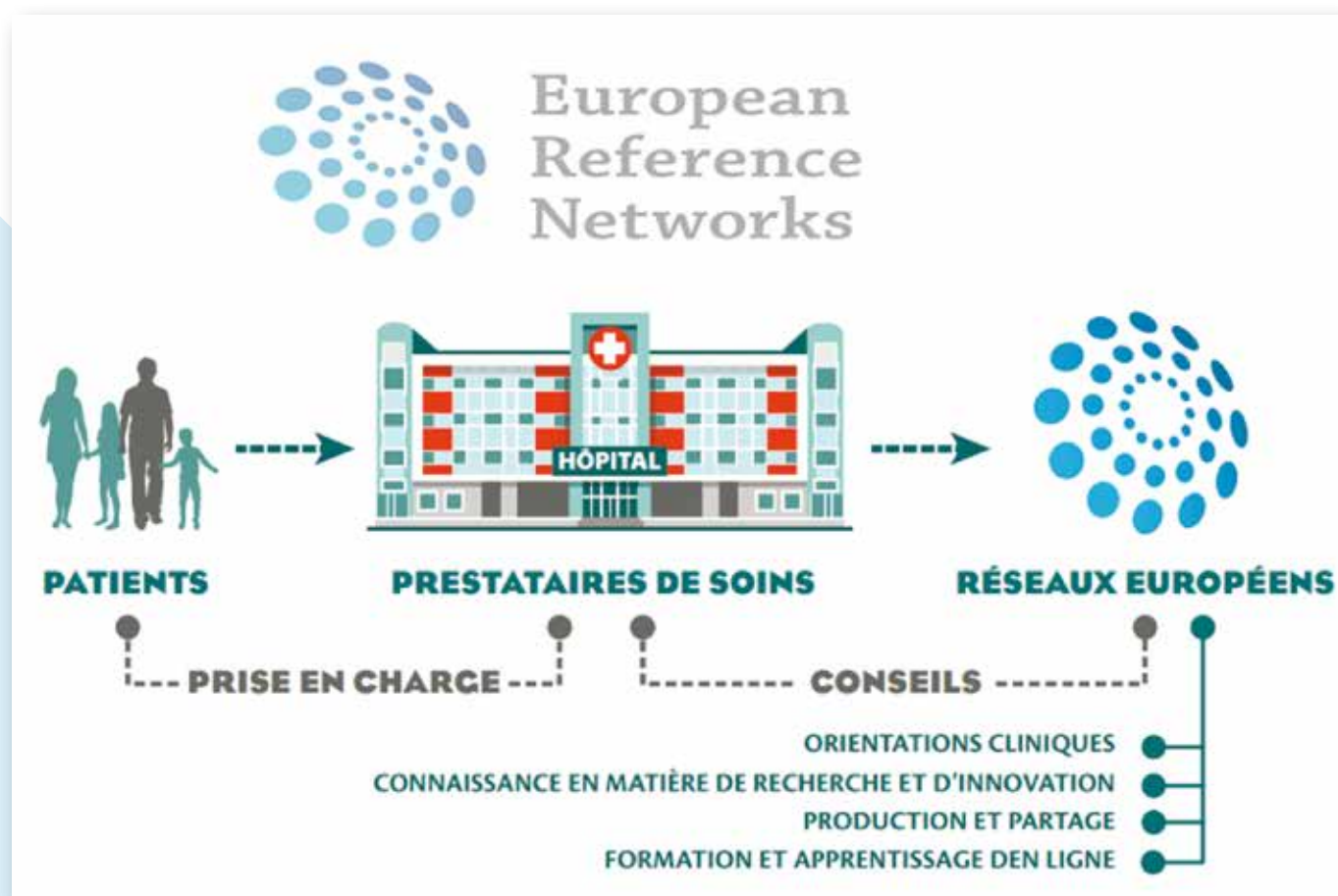
formation circule plutôt que le patient, afin d'assurer la meilleure prise en charge possible, le malade n'ayant plus besoin de se déplacer pour recueillir un grand nombre d'avis sur sa pathologie mais allant simplement voir son prestataire de soins qui fera le lien avec les experts européens pour discuter de sa pathologie.

Les ERN ne sont **pas directement accessibles aux patients** individuellement. Les HCP font le lien entre le malade et l'expertise apporté par l'ERN. Cependant, avec son consentement et conformément aux règles de son système de santé national, les informations qui lui sont relatives pourront être transmises par le biais de son prestataire de soins à l'ERN expert.

Pour la France, l'accès aux ERN se fait grâce au médecin dans le circuit expert qui est en charge du malade c'est-à-dire un des Centres labellisés spécialisés dans la maladie concernée, membre d'un ERN, ou au médecin traitant pour une personne en dehors du réseau d'expertise maladies rares (CRM/CCMR). Ce médecin dirigera le patient vers un HCP qui pourra demander l'avis et l'expertise de l'ERN concerné qui se concertera pour fournir les meilleures informations et recommandations possibles au HCP afin d'assurer au malade une prise en charge conforme aux recommandations d'experts.

Outils CPMS

Les consultations se font par le biais du système de gestion des patients cliniques (CPMS), un logiciel clinique basé sur le Web qui permet aux prestataires de soins de santé de l'ensemble de l'UE de collaborer virtuellement pour diagnostiquer et traiter les patients atteints de maladies rares, de faible prévalence ou complexes. Le CPMS n'est ouvert qu'aux professionnels de la santé. C'est une application Web sécurisée, développée par OpenApp en collaboration avec la Commission euro-



péenne (DG SANTE). Il vise à aider les ERN à améliorer le diagnostic et le traitement des maladies complexes à prévalence rare ou faible en Europe et au-delà des frontières nationales des États membres. Il permet aux professionnels de santé d'inscrire des patients à l'aide de modèles de données complets. Les professionnels peuvent l'utiliser pour collaborer activement et partager des données anonymisées patients au sein et entre les ERN. Il permet en outre le partage d'imageries médicales.

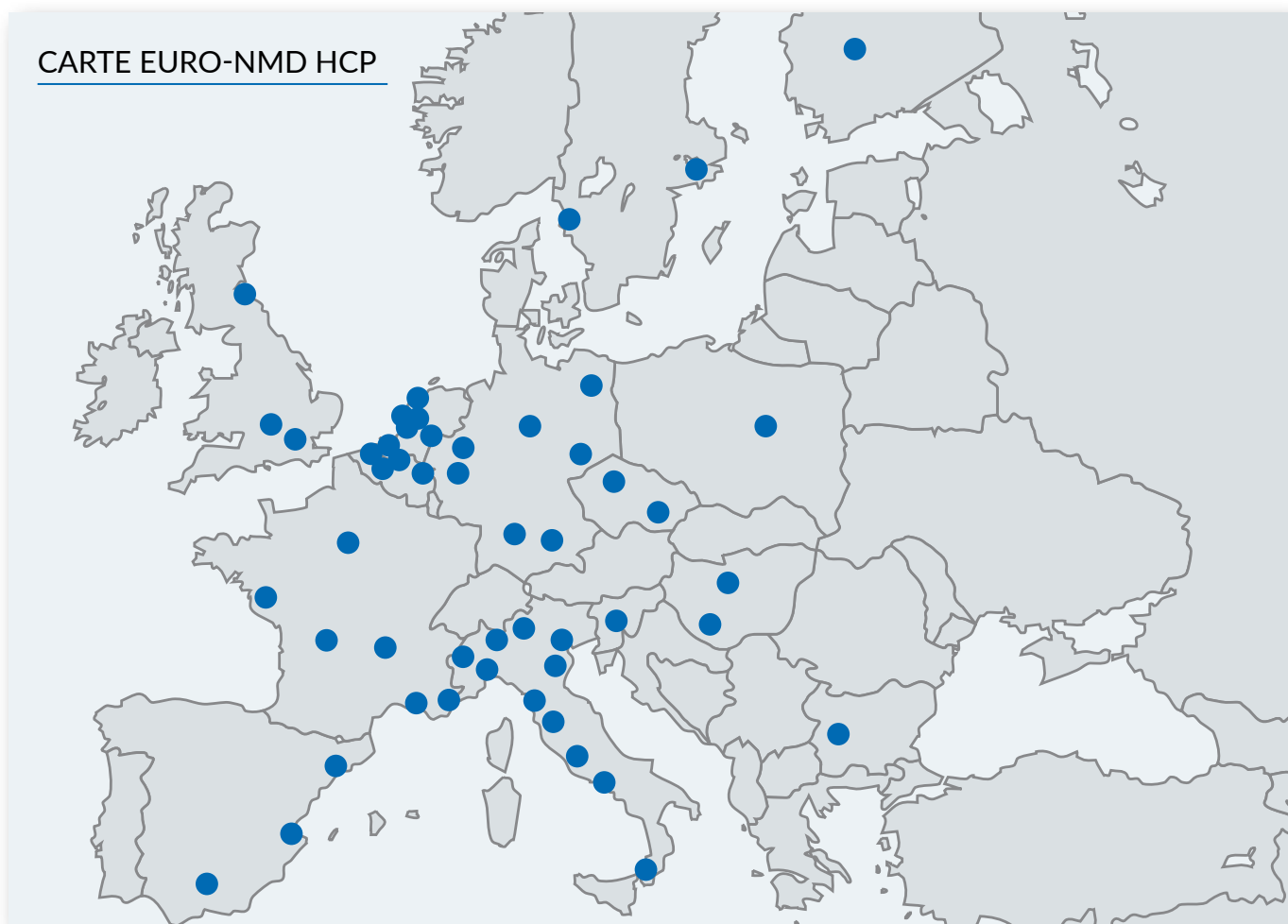
Des outils sont associés aux fonctionnalités du système permettant aux utilisateurs de générer des rapports à des fins administratives et cliniques.

En France, le 3^{ème} **Plan National des Maladies Rares de 2018** est né d'une volonté de permettre de consolider sa position du leadership international dans l'effort mené pour réduire au maximum l'isolement que ressent chacun lorsqu'il est atteint d'une maladie rare et de lui offrir les meilleures chances. L'objectif du dispositif ERN est également d'impulser un nouvel élan pour la recherche sur les maladies rares avec accès pour ses membres à des programmes de recherche fondamentale européens, mais aussi en recherches translation-

nelles et cliniques sur les maladies rares et notamment grâce à l'European Joint Programme on Rare Diseases (EJP-MR) devant être lancé courant 2019.

Vu le nombre d'acteurs concernés, la procédure ERN est longue à se mettre en place. Le fonctionnement effectif du dispositif devrait être opérationnel fin 2019 début 2020.

CARTE EURO-NMD HCP





EN SAVOIR PLUS...

Guide « Working for patients with rare, low-prevalence and complex diseases » :
https://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/2017_brochure_en.pdf

Site de l'ERN GUARD-Heart :
<http://guardheart.ern-net.eu/european-reference-networks-erns/list-of-erns/>

Site de l'European Reference Network :
<https://ern-euro-nmd.eu/>

Eurordis, alliance d'associations de patients et de personnes actives dans le domaine des maladies rares (site en français) :
<https://www.eurordis.org/fr/content/european-patient-advocacy-groups-epags>

PARCOURS DE SOINS

POUR LES PERSONNES ATTEINTES DE SLA

Par le Pr C. Desnuelle, Coordinateur Filière Nationale de Santé
FILSLAN

Depuis 2004, le terme de **parcours de soins coordonnés** a pris une signification réglementaire qui impose à chaque assuré social de plus de 16 ans de désigner un médecin traitant de son choix pour bénéficier d'un remboursement à taux plein avant, sauf en cas d'urgence, de consulter un spécialiste.

La notion de **coordination du parcours de soins** a une connotation différente dans le contexte de la SLA où il s'agit d'optimiser la qualité des soins sur le lieu de vie de la personne malade, en relation avec le médecin traitant, mais guidée par les préconisations du centre de référence hospitalier qui prescrit sous sa respon-

sabilité les traitements, actes et interventions pluri professionnelles nécessaires tenant compte de leur complexité pouvant nécessiter de multiples intervenants médicaux, soignants, sociaux et prestataires. La coordination de ce parcours doit faire en sorte que la personne malade et son entourage soit dans un accompagnement d'équipe, sans rupture et sans qu'aucun des intervenants ne se sente isolé ou soit amené à prendre des décisions hors contexte global personnalisé du malade et de son historique.

Le contexte

Pour la majorité des personnes souffrant de SLA, l'objectif est de vivre à domicile. Les questions relatives aux pratiques de soins de proximité et d'accompagnement des aidants sont centrales pour améliorer la qualité et la sécurité de la prise en charge, d'autant qu'il s'agit d'une maladie invalidante pouvant réclamer des interventions multiples et dont le pronostic fonctionnel et vital demande soins techniques, anticipation et discussion. Une grande disparité existe dans les nécessités d'accompagnement au domicile liée à l'âge, à l'isolement, aux ressources. Il n'existe pas d'institution d'accueil spécialisée. Une professionnalisation des services d'auxiliaires de vie permet le plus souvent un



EN SAVOIR PLUS...

PNDS SLA - https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2573383/fr/sclerose-laterale-amyotrophique

Liste des centres labellisés sur <https://portail-sla.fr/liste-centres-labellises/>

Portail national d'information pour l'autonomie des personnes âgées et l'accompagnement de leurs proches : <https://www.pour-les-personnes-agees.gouv.fr/vivre-domicile/etre-soigne-domicile>

Rubrique « Aides techniques » sur le site de l'ARSLA : <https://www.arsla.org/aides-techniques/>

Rubrique de l'HAS sur les soins palliatifs :

https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2838803/fr/soins-palliatifs-maintien-des-patients-a-domicile-directives-anticipees

maintien au domicile de plus en plus technique, mais s'il doit y avoir une alternative, les choix sont limités entre maisons de retraite médicalisées, SAMSAH, EHPAD, FAM, où la coordination des soins devra persister et venir en appui.

Le parcours

L'organisation des soins au domicile dans la SLA nécessite une coordination professionnalisée du parcours. Elle doit être anticipée avec la mise en place en temps utile des dossiers de compensation personnalisés auprès des organismes adaptés. En effet les délais de mise en place des dossiers Allocation Personne Agée (APA) auprès des Conseils départementaux ou de Prestation de Compensation du Handicap (PCH) auprès des Maisons Départementales du Handicap (MDPH) peuvent être longs, les partenaires sociaux de la coordination doivent y veiller et suivre les dossiers.

Les recommandations de bonne pratique de 2015 pour les personnes atteintes de SLA décrivent la démarche diagnostique et la prise en charge jusqu'aux stades sévères. Encore faut-il qu'elles soient personnalisées et exécutées par des professionnels formés.

Un référent de coordination :

Il est recommandé d'être suivi dans un **Centre dont l'expertise est labellisée par le Ministère en charge de la santé** afin que les recommandations de prise en charge soient régulièrement réévaluées, à un rythme adapté à la situation de chaque malade, selon ses besoins, tout en s'assurant d'une mise en application dans les délais les plus brefs sur le lieu de vie.

Ce rôle de coordination est dévolue au médecin neurologue chargé du suivi (ou au professionnel qu'il délègue dans cet objet et avec lequel il est en lien), qui, dans le meilleur des cas, aura été aussi le médecin ayant assuré les consultations de confirmation diagnostique et d'annonce. C'est le médecin référent de la coordination sans l'avis duquel aucune décision de soins ne doit être prise. Il aura auparavant expliqué les raisons de cette décision et discuté des conséquences avec le malade et son entourage de confiance désigné qui remplit aussi bien souvent les charges de l'aidant du domicile.

Ses rôles sont multiples :

- Apprécier l'évolution, rechercher les complications ;
- Adapter les traitements y compris symptomatiques, les soins de confort et les soins de support ;
- Accompagner le patient et sa famille dans leur cheminement face à la maladie ;
- Anticiper les possibles complications dont l'évolution du handicap et la suppléance des fonctions vitales avant décompensation ;
- Répondre aux interrogations du patient et de son entourage, accompagner, soutenir et proposer une éducation thérapeutique ;
- Coordonner les actions en vue d'éviter un isolement familial, social et professionnel, coordonner le parcours de soin afin d'éviter les hospitalisations inutiles ou itératives et d'assurer, en coordination avec le médecin traitant et les soignants du domicile, l'harmonisation des soins avec l'évolution des prescriptions et recommandations faites lors des visites régulières de suivi pluridisciplinaire ;
- Anticiper si nécessaire, avec le malade et son entourage, la fin de vie avec le recours à des soins palliatifs adaptés dans un lieu déterminé.

Des acteurs :

Le suivi est soutenu tout au long de l'évolution, périodiquement par le neurologue référent, conjointement assuré avec le médecin traitant, en articulation avec des structures spécialisées, et si possible en synchronisation avec un réseau de santé.

La prise en charge est multidisciplinaire, faisant intervenir des médecins spécialistes appropriés (notamment pneumologue, gastro-entérologue, médecin de soins palliatifs, médecin de MPR, nutritionniste, ORL), et pluri professionnelle avec des soignants (infirmier, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, diététicien, psychomotricien), des professionnels des relations humaines (neuropsychologues, psychologues cliniciens) et d'autres professionnels du secteur médico-social (notamment assistants socio-éducatifs).

Peuvent aussi intervenir des **prestataires du domicile directement chargés de prestations soignantes** ou participants à des prestations techniques ventilatoires ou nutritionnelles. Qu'il s'agisse d'acteurs libéraux ou exerçants pour un prestataire, la coordination doit veiller à leur formation.

La question de l'adaptation technique au handicap est particulièrement importante. Son but est de maintenir une autonomie satisfaisante à la qualité de vie. L'ensemble des appareillages pouvant contribuer à aider à la déambulation, l'adaptation des fauteuils roulants quel que soit leur degré de sophistication et de personnalisation, l'utilisation d'aides à la communication... doit être évalué avec beaucoup d'attention et de concertation avec le malade et son entourage au moment de leur prescription où de leur décision d'acquisition. Des **banques de prêt de matériels** peuvent être sollicitées en attente de décision ou pour tester leur utilité. Il en est de même pour les travaux d'adaptation du domicile ou l'équipement domotique. Dans tous ces cas les acteurs experts de la coordination des soins sont impliqués en amont tant pour le choix des matériels que pour les dossiers de financement

Le partage des informations entre les soignants utiles à la prise charge, d'ordre médical, social et psychologique, en accord avec le malade, est requis. Un cahier de liaison est utile (programme personnalisé des soins, contacts téléphoniques, fiches d'informations aux aidants...).

Points essentiels du parcours

Les objectifs principaux de cette coordination sont la **continuité du parcours de soins** dans la prise en charge médicale, sociale, technique et psychologique du patient, ainsi que l'anticipation des situations d'urgence.

Le coordinateur s'assure des contacts pris auprès des services d'appui tels que les MDPH, SAMSAH, SAVS, SSIAD, CLIC, réseau de soins palliatifs, équipe mobile de soins palliatifs, HAD... Il s'assure de la formation des intervenants.

Le soutien apporté concerne aussi **les proches du malade** (soutien psychologique, soutien social, formation aux gestes du quotidien, à l'utilisation des aides techniques et à l'autogestion des imprévus).

Le malade et les proches sont informés sur le dispositif associatif et la possibilité d'intervention de bénévoles d'accompagnement.

Les **réseaux ou équipes mobiles de soins palliatifs** doivent être sollicités dans les situations requises.

Enfin, une **hospitalisation de répit** doit être possible pour soulager temporairement la charge en soins des aidants.



« LE PARTAGE
DES INFORMATIONS
ENTRE LES SOIGNANTS
EST INDISPENSABLE. »

LE RÔLE DE L'ARSLA DANS LE PARCOURS DE SOINS

UNE ASSOCIATION DE PATIENTS PARTENAIRE DES SOIGNANTS

Par Christine Tabuenca, Directrice générale

L'ARSLA, une association nationale pour les patients et leurs proches !

Le défi permanent de l'ARSLA, sur tout le territoire français, est de répondre à l'évolution des besoins des malades pour favoriser l'accès aux soins, pour améliorer la qualité de vie des patients et de leurs proches ainsi que de répondre aux insuffisances des pouvoirs publics par le plaidoyer politique ou la mobilisation financière.

L'ARSLA est partenaire de la Filière FILSLAN et inscrit ses actions en complémentarité de celles des soignants. Membre de sa gouvernance, l'association participe activement au plan d'action de la filière.

Nos missions

Accompagner :

Écoute, proximité et qualité sont les exigences qui guident l'action de l'ARSLA dans sa mission Accompagner les malades et leurs proches. La réponse aux besoins des malades est la priorité de l'ARSLA.

Compensation du handicap par le prêt gratuit d'aide technique : fauteuil, aides à la toilette, prêt de véhicules aménagés, outils de communication pour permettre le maintien du lien social jusqu'à la fin. L'ARSLA a acquis une expertise en matière d'aides techniques, expertise qu'elle partage avec les professionnels en organisation régulièrement des formations.

→ Pour plus d'information, contactez Chloé ou Kenny au **01 58 30 58 52** ou par mail à matériel@arsla.org

Un **service social** assure un appui dans les démarches administratives, la recherche de structures d'accueil ou de professionnels. L'assistante sociale apporte son soutien dans la recherche d'un financement lié à la perte d'autonomie. Une aide financière exceptionnelle peut-être accordée pour les situations les plus précaires.

→ Pour plus d'information, contactez le service social au **01 58 30 58 54**.

Une **ligne d'écoute téléphonique** dédiée à l'accueil des malades, de leurs proches et des professionnels (écoute, réponse, orientation) est ouverte 5/7 de 10h à 17h.

→ En cas de besoin, n'hésitez pas à appeler le **01 58 30 58 57**.

Soutien aux aidants qui ont longtemps été les oubliés de la prise en charge. L'ARSLA organise des groupes de parole sur l'ensemble du territoire pour leur permettre d'avoir un lieu d'expression propre. En 2017, l'ARSLA et FILSLAN ont édité un guide pour les épauler dans leurs démarches tout au long du parcours avec la maladie.

L'ARSLA a toujours le souci de valoriser le travail et la créativité de ces aidants. C'est dans cet objectif que le Concours MIXITON a été créé et qui a donné lieu à la première application de recettes de cuisines mixées ou hachées accessible en français, espagnol et anglais.

→ Pour en savoir plus, contactez Christine au **01 58 30 58 49** ou par mail à contact@arsla.org

2018 EN BREF...

97%

des ressources sont issues de la générosité du public



72%

des fonds collectés sont reversés aux missions sociales de l'ARSLA



85

bénévoles

Défendre les droits des malades : l'ARSLA fait valoir les droits des malades auprès des pouvoirs publics et instances nationales et locales (Ministère de la santé, Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie, Haute autorité de santé, MDPH...). L'ARSLA accompagne les malades dans leurs démarches administratives individuelles.

L'ARSLA a contribué à l'élaboration des deux Plans nationaux reconnus comme de véritables modèles par l'Europe. Elle est membre de l'Alliance des maladies rares, un collectif français de plus de 200 associations de malades.

Depuis 2017, l'ARSLA s'est associée à ses homologues belges, islandais, hollandais et italiens pour créer une association, EupALS, dont l'objectif est d'harmoniser les pratiques au niveau européen, encourager la transversalité entre chercheurs, défendre les droits des malades au niveau de l'Europe et obtenir des subventions européennes.

Vaincre :

Seconde mission de l'ARSLA, l'association consacre la moitié de ses fonds au soutien de la recherche. Ce soutien consiste :

Promouvoir la recherche scientifique (clinique et fondamentale) par le biais d'appels à projets, (évaluation et sélection, les projets soumis par les chercheurs) pour une meilleure connaissance de la maladie et aboutir à la guérison.

Soutien aux jeunes chercheurs : l'ARSLA, pour les encourager à s'engager dans la SLA remet chaque année deux prix jeunes chercheurs.

Impulser les collaborations entre les chercheurs au niveau national et international via l'organisation de Journée de recherche annuelle

Accélérer la connaissance de la SLA via le Protocole PULSE ou « l'Étude des facteurs prédictifs de l'évolution de la Sclérose latérale amyotrophique et associés aux endophénotypes cliniques et génétiques ». Une étude incluant 1000 patients qui va permettre la création d'une banque jamais constituée dans la SLA.

Communiquer :

Partager, diffuser, informer le grand public sur la prise en charge de la maladie et sur les progrès et enjeux de la recherche clinique et fondamentale a toujours été une priorité de l'ARSLA.

L'association a développé un **site internet** actualisé qui permet de se tenir informer sur les avancées de la recherche, la prise en charge et les diverses actions de sensibilisation.

Publication d'une revue bi-annuelle, Accolade et de fiches conseils dans tous les domaines concernés par la SLA pour les malades et leurs proches mais également à destination des professionnels.

Sensibilisation du grand public par des campagnes de communication diffusées sur tous les médias (TV, affichage, presse, radio et réseaux sociaux...).

Nos valeurs**Priorité aux malades :**

Les actions doivent bénéficier à tous les malades, sans distinction aucune. La défense de leurs droits fait partie intégrante de la lutte contre la maladie de Charcot. L'ARSLA s'engage à mener des actions de lobbying pour que ces droits soient élargis, prennent en compte et respectent tous les besoins des malades.

Solidarité

La Sclérose Latérale Amyotrophique touche et déstabilise sans prévenir malades, familles et proches... Dans un tel contexte, la solidarité s'impose comme une évidence tant pour l'association que pour chacun à titre personnel.

Éthique :

L'éthique a toujours été au cœur de la démarche de l'ARSLA : dignité humaine, respect des personnes, des droits humains, des règles morales de la recherche, de la législation en vigueur, absence de discrimination... Autant d'exigences défendues par l'ARSLA depuis toujours.

Efficacité :

La proximité avec le terrain, le partage des compétences grâce à l'échange d'expériences, le renforcement de l'expertise sont des exigences permanentes.

Indépendance :

Son indépendance politique et financière permet à l'ARSLA d'être libre de ses orientations et ses décisions.

Transparence :

Devoir moral vis-à-vis des patients, des chercheurs, des adhérents et des donateurs, la gestion rigoureuse des fonds collectés a toujours été une priorité. La transparence est garantie par la publication annuelle des comptes certifiés mis à la disposition de tous. L'ARSLA est agréée par le label Don en Confiance depuis 2011 et garantit ainsi le don en confiance.

CHIFFRES CLÉS...**SOUTIEN AUX MALADES**

3500 malades et leurs proches accompagnés

798 aidants ont bénéficié d'un soutien psychologique via des groupes de parole

1910 appels reçus à la ligne d'écoute « L'ARSLA à votre écoute »

278 jours de prêts de véhicules aménagés favorisant la vie sociale

2650 prêts d'aide techniques

735 accompagnements d'ordre social

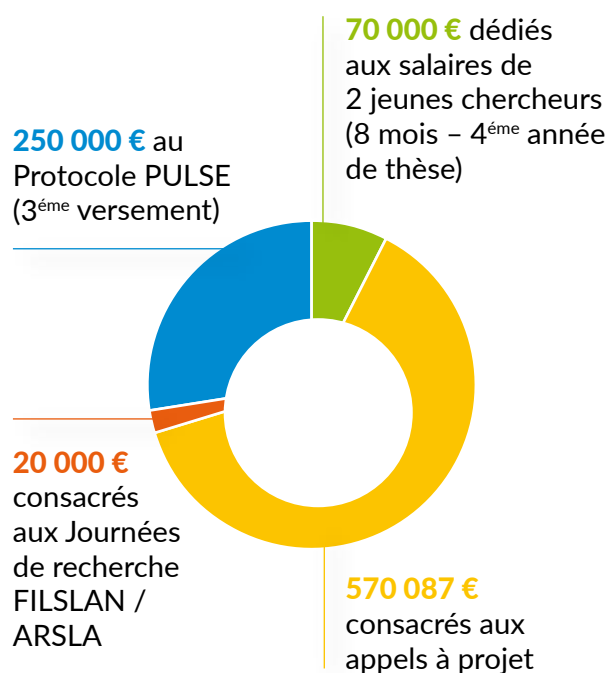
14 aides financières d'urgence accordées

10 formations envers des professionnels de santé

SOUTIEN À LA RECHERCHE

14 projets de recherche fondamentale soutenus

1 projet de recherche clinique



DES MOTS SUR LES MAUX

Parce qu'ils nous guident au quotidien dans l'orientation des actions à mener, les témoignages des malades et de leurs proches sont indispensables. Leur vécu et leurs mots, aussi tragiques soient-ils, sont souvent porteurs d'espoir. C'est pourquoi nous tenons à rendre hommage à ces personnes en publiant leurs récits.

MON QUOTIDIEN AVEC LA SLA

Je n'aime pas trop dévoiler mon intimité mais j'ai à cœur qu'un maximum de gens soient sensibilisés par cette maladie : la Sclérose Latérale Amyotrophique qui touche **7 000 personnes en France** et qui est trop peu connue.

À travers mon quotidien et mon expérience, je vais vous exposer dans cet article les contraintes et les difficultés qu'impliquent la maladie mais aussi vous montrer que malgré tout, j'arrive encore à faire de belles choses.

J'ai contracté la maladie il y a maintenant près de 5 ans. **J'avais 25 ans.**

C'est une maladie évolutive qui paralyse petit à petit tous mes muscles.

Aujourd'hui, je ne marche plus et je n'assure plus les tâches quotidiennes seule : me lever, m'habiller, me laver, préparer à manger, me servir un verre d'eau, me moucher...

La vie en fauteuil complique tout. En voici quelques exemples :

- **le TGV** : impossible de voyager seule, il faut réserver une aide en gare; les agents SNCF accompagnent pour aider à s'installer dans le train;
- **l'avion** : fournir des certificats médicaux du médecin traitant et du pneumologue; je voyage en business classe pour ne pas avoir mal partout et donc le prix des billets est très élevé;

- **l'hôtel ou location de vacances** : s'assurer de l'accessibilité des lieux d'accueil. Je dois vérifier les conditions de circulation et de vie qui ne sont pas toujours accessibles même s'ils sont référencés PMR (Personnes à Mobilité Réduite);

- **le restaurant** : accès aux tables et aux terrasses souvent pas adapté, petites marches, espaces entre les tables, confort des sièges;

Je ne peux plus faire une activité simplement, je suis toujours obligée de me renseigner au préalable sur la faisabilité.

J'ai perdu 20 kg : je suis maigre et faible. Je me sens prisonnière de ce corps que je ne reconnais plus (mais je reste très coquette).

J'ai beaucoup de frustration, je suis jalouse et je vous envie tellement de pouvoir marcher et être autonome. J'aimerais tellement faire des gâteaux, jouer avec mes neveux, faire du sport, être libre d'aller où je veux quand je veux...

L'avenir me fait peur alors j'essaye d'y penser le moins possible. Mais si je m'affaiblis de jour en jour, j'ai encore heureusement toute ma tête.

Je continue de travailler à temps plein et c'est un choix que je ne regrette pas. J'aime mon travail, mon entreprise et mes collègues sont bienveillants. Même si ça me fatigue, mon boulot a une grande place dans ma vie actuelle car j'ai la tête occupée et donc ça m'évite de gamberger et de déprimer. C'est un moment précieux où je suis presque autonome et, surtout, où je me sens utile.

Certes, continuer à avoir cette activité professionnelle implique une grande organisation : 4 à 6 intervenants

m'accompagnent quotidiennement : auxiliaires de vie, taxis, aide-ménagère et kiné.

Je ne vous cache pas que cette logistique est pesante : je dépends des autres, des horaires et je ne peux rien faire (boire un verre après le boulot, faire du shopping, profiter du soleil, terminer le travail plus tôt ou plus tard...) si je ne l'ai pas planifié au moins 48h à l'avance. Ma semaine est donc rythmée par un planning et ne laisse **aucune place à l'imprévu**.

Mes proches sont très présents et m'aident à gérer la paperasse, les tracas du quotidien et surtout ils me rendent la vie plus douce. Ils mettent tout en œuvre pour qu'on passe de bons moments simples ensemble.

Donc un **GRAND MERCI** à eux de m'accompagner et me soutenir parce que je sais que je ne suis pas toujours facile (et oui !) et que pour eux aussi c'est compliqué d'affronter la maladie.

La SLA a changé ma façon de voir les choses : j'essaie aujourd'hui de **profiter de tous les petits plaisirs du quotidien**.

Je déteste m'ennuyer et même si mon corps limite beaucoup les activités, j'organise des sorties et j'aime tenter de nouvelles expériences.

Depuis que j'ai développé la maladie, j'ai fait des sauts en parapentes, de l'ULM, des voyages et des week-ends en France et à l'étranger, des tatouages, des spectacles...

Pourquoi attendre pour se faire plaisir ? **J'ai toujours des rêves sur ma "To Do List"** dont ce projet de croisière Tour du Monde dont le départ est le 8 mars. Je compte bien en réaliser un maximum. J'ai créé un blog si vous voulez me suivre autour de ce projet un peu fou, ce défi que je me lance et qui me permet de lutter contre la maladie de Charcot. C'est ici pour me suivre :

<https://yzacroisiere2019.wordpress.com/>

Oui la SLA, c'est moche mais la VIE c'est plein de beaux moments qu'il faut savoir saisir. C'est aussi l'occasion de très belles rencontres parmi les aidants (tout particulièrement Dina et Fathia), les accompagnants, les amis, la famille, les collègues; toutes ces personnes permettent l'espérance et un quotidien le plus doux possible.

À très bientôt,

Isa





SYLVANA...

La maladie de Charcot de mon épouse fut diagnostiquée le 4 mai 2016, soit 6 mois après les premiers symptômes que j'avais pu constater (marche hésitante, voix qui change, concentration, inquiétudes).

Dès sa sortie de l'hôpital, son diaphragme étant rapidement atteint et sa respiration devenue difficile, un masque de ventilation non invasive (VNI) relié à un respirateur lui fut prescrit pour la nuit.

Ses déplacements devenaient pénibles. Je l'asseyais sur un fauteuil roulant pour la transporter dans l'appartement.

J'arrivais encore à la promener en fauteuil quelques heures dans le village où elle retrouvait le sourire entourée de la famille. Elle avait la foi, elle ne connaissait pas la gravité de son état.

Les infirmières, aides soignantes, kiné, orthophoniste, psychologue et aides ménagères se succédaient.

Elle avait du mal à déglutir. **Tous les aliments étaient mixés** et, à la petite cuillère, elle s'alimentait et s'abreuvait encore seule, lentement pour éviter la fausse route. Elle était toujours parmi nous, discutant avec une voix caverneuse, les cordes vocales atteintes elles aussi rapidement.

C'est un soir de décembre 2016 que j'ai du appeler **SOS médecin** car, malgré le masque VNI qu'elle portait désormais la journée, elle parvenait de moins en moins à prendre son souffle.

À son arrivée à l'hôpital, elle fut intubée à deux reprises, sans amélioration respiratoire. Il fallut procéder à une trachéotomie. Une semaine plus tard, ce fut l'hospitalisation à domicile (HAD).

« RELIÉE AU RESPIRATEUR ARTIFICIEL, À L'OXYGÈNE, AU TUBE GASTRIQUE POUR LA NOURRITURE ET L'INJECTION DES TRAITEMENTS, À UNE SONDE URINAIRE, PERCÉE D'UNE FAÇON PERMANENTE ET DÉFINITIVE À LA GORGE, ELLE ÉTAIT CONDAMNÉE SUR CE LIT MÉDICALISÉ. »

Sans pouvoir parler, manger, boire, se lever, je fus son aidant 24h sur 24h.

Reliée au respirateur artificiel, à l'oxygène, au tube gastrique pour la nourriture et l'injection des traitements, à une sonde urinaire, percée d'une façon permanente et définitive à la gorge, elle était condamnée sur ce lit médicalisé.

Avais-je fait le bon choix en acceptant la trachéotomie ? Avec le recul, je me dis que NON. Je l'ai préservée égoïstement, au nom de la survie, conscient de l'issue fatale, après plus de 30 années de vie commune.

Ses facultés mentales et intellectuelles étaient intactes.
Un esprit sain sans corps, imaginez-vous !

Mon rôle était établi. Être à ses côtés pratiquement en permanence, lui parler, lui donner la main jusqu'au soir pour qu'elle s'endorme, lui masser les jambes et les bras, participer aux toilettes, lui laver les cheveux, changer ses couches le soir, lui administrer ses traitements pour la nuit, redouter l'alarme des appareils (j'aspirais alors ses sécrétions au tube de la trachéo, ayant été rapidement formé pour cette intervention). **Pendant plus d'une année, je m'évertuais à lui procurer un maximum de confort**, je m'usais à cette tâche les yeux souvent emplis de larmes. Je ne rechignais pas sur mes efforts, pour moi c'était normal.

La dégradation de son corps était perceptible de semaines en semaines ; sa vivacité s'atténuait avec des endormissements plus nombreux dus au traitement sous morphine et antibiotiques.

Je n'arrivais plus à lire sur ses lèvres tant celles-ci s'atrophiaient aussi. J'avais placardé sur le mur face à elle des mots clés concernant ses envies, sa position, ses endroits de douleurs et, avec des lunettes à rayon laser, elle essayait de me faire comprendre ce qu'elle voulait en dirigeant le rayon. J'ai essayé aussi une tablette tactile dotée d'un programme spécifique, mais ma femme n'était pas trop « informatique » et les mouvements de ses doigts sur le clavier devenaient

trop imprécis malgré ses efforts. Je remercie d'ailleurs vivement l'ARSLA pour le prêt de ces matériels.

La nuit du 1^{er} au 2 février 2018, l'alarme du respirateur s'est mise en marche comme pratiquement toutes les nuits. Comme d'habitude je me lève pour aspirer ses sécrétions et repart me coucher après un bisou sur le front. Elle n'avait pas ouvert les yeux pendant l'aspiration. Cette alarme fut la dernière, cette nuit là fut la dernière... Le matin, il fut impossible de la réveiller et cela dura toute la journée. Le médecin l'a déclarée décédée à 22h15. Un départ sans douleur, m'a-t-il confié.

L'HAD aura duré 13 mois.

Ce n'est pas sa mort en elle-même qui me hante le plus, c'était sa seule délivrance. C'est surtout qu'elle ait subi **et enduré si longtemps des souffrances intellectuelles, morales et physiques inhumaines** parmi lesquelles je fus un acteur aidant et impuissant durant ces deux années et demi.

Elle ne méritait pas ça, et nous non plus...

Gilbert

DROIT DES MALADES

VOS DROITS EN MATIERE DE PRESTATIONS

Les prestations attribuées aux personnes handicapées sont l'allocation aux adultes handicapés (AAH) complétée le cas échéant, d'une majoration pour la vie autonome et d'un complément de ressources, la prestation de compensation du handicap (PCH) et l'allocation compensatrice.

L'Allocation aux Adultes Handicapés (AAH)

L'Allocation aux Adultes Handicapés a été revalorisée exceptionnellement à 860 € au 1^{er} novembre 2018. Plusieurs décrets ont modifié la durée d'attribution de cette allocation. Une seconde revalorisation exceptionnelle doit avoir lieu le 1^{er} novembre 2019 et portera le montant de l'AAH à 900 €.

À noter : la Loi de finances pour 2019 a supprimé l'indexation de l'AAH sur l'inflation en 2019 et prévoit une forte désindexation pour 2020.

Les conditions à remplir :

Pour ouvrir droit à l'allocation, la personne doit justifier soit d'un taux d'incapacité permanente d'au moins 80%, soit d'un taux d'incapacité permanent compris entre 50% et 80%, à la condition de s'être vu reconnaître une restriction substantielle et durable pour l'accès à l'emploi. Le caractère substantiel se caractérise par des difficultés importantes d'accès à l'emploi et le caractère durable par une durée prévisible d'au moins 1 an à compter du dépôt de la demande d'AAH.

Les conditions de ressources :

Depuis le 1^{er} janvier 2011, les conditions de ressources pour bénéficier de l'AAH diffèrent selon que la personne perçoit ou non, au jour du dépôt de la demande, des revenus d'activité professionnelle. Une déclaration trimestrielle de ressources doit être faite par les allocataires exerçant une activité professionnelle. Pour les autres allocataires, l'évaluation des ressources se fait annuellement. Les ressources perçues durant l'année civile de référence ne doivent pas être supérieures à 12 fois le montant de l'AAH. L'année civile de référence

est l'avant dernière précédant la période de paiement. Pour 2019, l'année civile de référence est donc 2017.

Lorsque la personne perçoit des revenus d'activité professionnelle, ses ressources perçues durant le trimestre de référence ne doivent pas dépasser 3 fois le montant de l'AAH. Le trimestre de référence correspond aux 3 mois civils précédents la période de droits.

Un décret du 31 octobre 2018 a modifié le coefficient multiplicateur permettant le calcul du plafond des ressources pour les bénéficiaires de l'AAH mariés, pacsés ou vivant en concubinage. Ainsi, les plafonds des ressources sont majorés de 80%. Ces plafonds sont doublés si la personne handicapée est mariée ou liée par un pacte civil de solidarité, et non séparée, ou si elle est en concubinage. Ils sont de plus majorés de 50% par enfant à charge.

Pour les droits ouverts depuis le 1^{er} avril 2018, les plafonds de ressources s'établissent respectivement à :

- 10 320 € par an ou 2 580 € par trimestre pour une personne seule ;
- 19 505 € par an ou 4 876 € par trimestre pour les personnes mariées, liées par un PACS ou vivant un concubinage ;
- Ces plafonds sont respectivement majorés de 5 100 € ou de 1 290 € par enfant à charge.

La durée d'attribution :

Lorsque la personne en situation de handicap présente un taux d'incapacité permanente d'au moins 80%, l'AAH est attribué par la CDDPAH pour une durée comprise entre 1 et 5 ans. Si le taux d'incapacité est compris



entre 50% et au moins 80%, l'AAH est attribué pour une période de 1 à 2 ans. Par exception, l'AAH peut être attribuée à titre définitif lorsque les limitations d'activité ne sont pas susceptibles d'évolution favorable, compte tenu des données de la science. Un arrêté du ministre chargé des personnes handicapées viendra fixer les modalités d'appréciation de ces situations.

La majoration pour la vie autonome :

Depuis le 1^{er} juillet 2005, les personnes handicapées qui peuvent travailler mais sont au chômage en raison de leur handicap bénéficient d'une majoration pour la vie autonome. Ce pour leur permettre de faire face à leurs dépenses de logement. Cette majoration est versée aux bénéficiaires de l'AAH qui :

- Disposent d'un logement indépendant pour lequel ils reçoivent une aide personnelle au logement ;
- Perçoivent l'AAH à taux plein ou en complément d'un avantage de vieillesse ou d'invalidité ou d'une rente d'accident du travail ;
- Ne perçoivent pas de revenu d'activité à caractère professionnel propre.

Son montant annuel est fixé à 104,77 €.

Le complément de ressources :

Depuis le 1^{er} juillet 2005, une garantie de ressources pour les personnes handicapées est destinée à celles qui sont dans l'incapacité de travailler (capacité de travail inférieure à 5%) et qui disposent d'un logement indépendant. Ces personnes doivent en outre percevoir l'AAH à taux plein ou en complément d'un avantage vieillesse ou d'invalidité ou d'une rente d'accident du travail. Et elles ne doivent pas avoir perçu de revenu d'activité à caractère professionnel depuis 1 an.

La garantie de ressources est composée de l'AAH et d'un complément de ressources. Depuis le 1^{er} janvier 2018, son montant mensuel est fixé à 1039,31 €. Le complément de ressources, égal à la différence entre cette garantie et l'AAH, s'établit quant à lui à 179,31 €.

À noter : Le projet de loi de finances pour 2019 prévoit la suppression du complément de ressource au 1^{er} novembre 2019.

La Prestation de Compensation du Handicap (PCH)

Cette prestation est entrée en vigueur le 1^{er} janvier 2006.

Les conditions d'attribution :

La PCH est attribuée sans condition de ressources, mais est assujettie à des conditions de résidence et de handicap.

Condition d'âge :

La personne doit être âgée de moins de 60 ans au moment de la première demande de PCH. Cependant, il existe 3 cas où la limite d'âge n'est pas applicable :

- Les personnes de plus de 60 ans qui répondaient aux critères de handicap pour éligibilité à la PCH avant 60 ans peuvent solliciter cette prestation jusqu'à 75 ans exclu ;
- Les personnes de plus de 60 ans exerçant toujours une activité professionnelle ;
- Les personnes qui bénéficiaient de l'ACTP (Allocation compensatrice de Tierce Personne) et qui souhaitent faire une demande de PCH à la place.

Le montant de l'aide humaine :

L'élément « aide humaine » de la prestation de compensation du handicap est affecté à la prise en charge des besoins de la personne handicapée en matière d'actes essentiels de la vie quotidienne (entretien personnel ; déplacement, participation à la vie sociale), de surveillance régulière et de frais supplémentaires liés à une activité professionnelle ou à une fonction élective.

Les tarifs de cet élément varient selon le statut de l'aidant.

À noter : Le dédommagement mensuel de chaque aidant familial ne peut en principe dépasser 1004,26 € par mois, ce qui équivaut à 85% du Smic mensuel net calculé sur la base de 35 heures par semaine applicable aux emplois familiaux. Ce montant est majoré de 20 % et s'établit donc à 125,11 € lorsque :

- L'aidant familial n'exerce aucune activité professionnelle afin d'apporter une aide à une personne handicapée ;
- L'état de la personne handicapée nécessite à la fois une aide totale pour la plupart des actes essentiels de la vie quotidienne et une présence quasi constante due à un besoin de soins ou d'aide pour des gestes de la vie quotidienne.

MONTANT DES AIDES HUMAINES ATTRIBUABLE

MODALITÉ DE L'AIDE	TARIF PCH	MODALITÉS DE CALCUL
Emploi direct - principe général	13,78 € / h	
Emploi direct si réalisation de gestes liés à des soins ou des aspirations endo-trachéales	14,46 € / h	1,30 % du salaire horaire brut d'une assistante de vie au sens de la convention collective nationale des salariés du particulier employeur du 24 novembre 1999
Service mandataire - principe général	15,16 € / h	Majoration de 10% du tarif emploi direct
Service mandataire - principe général	15,91 € / h	Majoration de 10% du tarif emploi direct
Service prestataire	17,77 € / h	En cas de recours à un service prestataire autorisé habilité à l'aide sociale. Le tarif de l'aide humaine correspond au tarif fixe par le président du conseil départemental. En cas de recours à un service prestataire autorisé mais non habilité à l'aide sociale, le tarif est égal à : - Soit 17,77 € l'heure. Ce tarif correspond à 170 % du salaire horaire brut pour une auxiliaire de vie ayant au moins 1 an d'ancienneté, au sens de l'accord branche aide à domicile du 29 mars 2002 relatif aux emplois et rémunérations ; - Soit au prix prévu dans la convention passée entre le conseil départemental et ce service.
Aidant familial dédommagé	3,90 € / h	50 % du SMIC horaire net applicable aux emplois familiaux
Aidant familial dédommagé cessant ou renonçant partiellement ou totalement à une activité professionnelle	5,84 € / h	75 % du SMIC horaire net applicable aux emplois familiaux

MONTANT DES AIDES TECHNIQUES ATTRIBUABLE

ÉLÉMENT DE LA PCH	MONTANT MAXIMAL ATTRIBUABLE	TARIF
Logement	10 000 € Durée maximale : 10 ans	- Tranche de 0 à 1500 € : 100 % du coût - Au-delà de 1500 € : 50 % du coût - Déménagement : 3000 €
Véhicule, surcoût lié aux transports	5 000 € ou 12 000 € Durée maximale : 5 ans	- Véhicule tranche de 0 à 1500 € : 100 % du coût - Véhicule au-delà de 1500 € : 75 % du coût - Transport : 75 % du coût au 0,5 € / km

Le montant des aides techniques :

Les tarifs des aides techniques se répartissent entre :

- Les aides techniques qui relèvent de la **liste des produits et prestations remboursables par la sécurité sociale**, mentionnée à l'article L. 165-1 du code de la sécurité sociale,
- Celles qui n'y figurent pas.

Un montant total attribuable est également fixé et s'élève à 3900€ pour toute période de 3 ans. Toutefois, lorsqu'une aide technique, et le cas échéant des accessoires sont tarifés au moins à 3000€, le montant total attribuable est majoré des montants des tarifs de cette aide et de ces accessoires diminués de la prise en charge accordée par la sécurité sociale.

Le montant des aides exceptionnelles ou spécifiques :

L'élément « aides exceptionnelles » (dépenses ponctuelles) ou « spécifiques » (dépenses permanentes et prévisibles) recouvre, par exemple, la réparation de fauteuils roulants. Les tarifs de ces aides sont fixés par arrêté du 28 décembre 2005. Les montants attribuables à ce titre sont plafonnés à 100 € par mois pour les charges spécifiques pour toute période de 10 ans, et à 1800 € pour les charges exceptionnelles pour toute période de 3 ans.

Le montant des aides animalières :

Pour l'élément « aide animalière », le montant maximal attribuable est égal à 3000€ pour toute période de 5 ans. Un tarif forfaitaire égal à 1/60 de ce montant maximal est fixé en cas de versement mensuel, soit 50 € par mois.

L'allocation compensatrice

La PCH vise notamment à se substituer à l'allocation compensatrice destinée à permettre aux personnes handicapées d'assumer les frais supplémentaires occasionnés par le recours à une tierce personne ou par l'exercice d'une activité professionnelle ou d'une fonction élective (allocation compensatrice pour frais professionnels). Toutefois, la loi « handicap » du 11 février 2006 a prévu que les bénéficiaires de cette allocation en conservent le bénéfice tant qu'ils en remplissent les conditions d'attribution. PCH et ACH ne sont toutefois pas cumulables.

RETOUR SUR LA CAMPAGNE 2018

SECONDE CAMPAGNE DE SENSIBILISATION GRAND PUBLIC, UNE NÉCESSITÉ ABSOLUE

*Interview de Christine Tabuenca, Directrice générale
et de Jean d'Artigues, vice-président*

Pourquoi une nouvelle campagne de publicité ?

La maladie de Charcot ou SLA est une maladie rare. Et à ce titre, trop rarement connue. En France, les malades de Charcot forment une toute petite communauté d'environ 7000 personnes. Chaque malade ressent au quotidien les difficultés liées à la méconnaissance de la maladie et à son manque de reconnaissance.

Trop longtemps, notre maladie est demeurée inconnue aux yeux et aux oreilles du plus grand nombre. Pour lutter contre le silence et l'indifférence, pour développer la solidarité, pour financer l'espoir d'un futur traitement, communiquer est essentiel. Pour ne pas être oubliés et pour diminuer aussi le sentiment d'être oubliés. Pour que les regards changent. Pour que les moyens mis à notre disposition grandissent. Pour que notre espérance de vie s'allonge.

Comment parler d'une maladie qui fait peur ? En ne cachant rien. En parlant de manière forte, sans volonté d'agressivité ou de provocation. En suscitant avec justesse et finesse l'adhésion à notre cause perdue. Les malades que nous sommes regardent la maladie en face chaque jour. Ils ont besoin que les autres apprennent à la regarder de cette façon également. Sans détour. Avec courage. Non pour déclencher la pitié mais pour favoriser un engagement concret.

Le destin d'un malade de Charcot est horrible. Mais nous ne cherchons pas à horrifier les autres. Seulement à les sensibiliser au dénuement qui est le nôtre

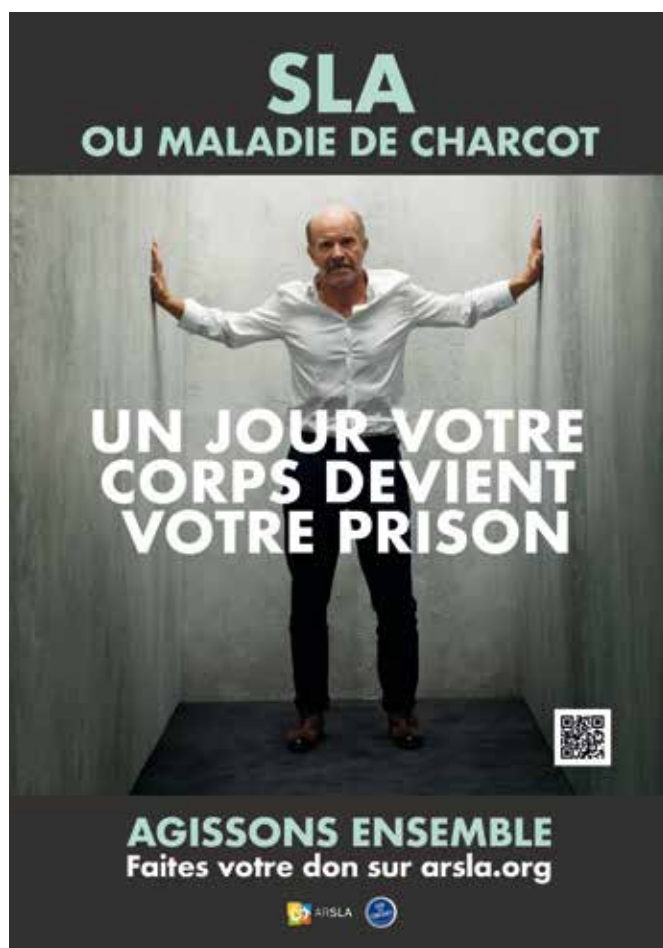
pour faire face à cela. Cela suppose d'être capable d'interpeller nos contemporains avec suffisamment de force pour espérer attirer l'attention. C'est dans cet esprit qu'a été élaborée la campagne de publicité 2018 de notre association nationale, l'ARSLA.

Cette publicité révèle et souligne l'enfermement progressif vécu par chaque malade dans son propre corps. C'est un drame en accéléré qui se joue dans cette publicité, de manière très symbolique mais ô combien réaliste aussi. Une illustration de ce rétrécissement de l'espace vital et de l'autonomie du malade, représenté dans la publicité en trente secondes mais vécu durant des mois et des années par ceux qui souffrent de la SLA. Le jeu muet de l'acteur est aussi un hommage à tous les malades qui, outre la perte de la mobilité de leur corps, perdent la parole.

Après avoir utilisé une tortue en 2016 pour notre première campagne de publicité, nous avons osé donner un visage à la maladie de Charcot. C'est un tournant symbolique dans notre communication : une manière d'affirmer que les malades osent maintenant s'exprimer au grand jour et doivent oser s'exprimer toujours davantage.

Qui a réalisé la vidéo ?

La même que celle qui avait réalisé la campagne de la Tortue, l'agence « Les demoiselles », deux jeunes femmes travaillant essentiellement pour des médias TV et qui



ont voulu mettre leur compétence à notre service. Elles ont su traduire parfaitement l'effroi que provoque la maladie... Nous n'avons pas reconduit d'appel d'offre car en 2016, elles nous avaient proposé les 2 projets que nous avions acté... Leur sensibilité, leur rigueur dans la réalisation contribue grandement au succès de ces vidéos. Mais l'acteur fait vraiment la différence. Je tiens à souligner sa performance d'acteur. Pour avoir participé au tournage, je peux vous dire que l'angoisse simulé sur son visage n'était pas jouée... Le bruit des murs qui se refermaient sur lui, des échanges avec notre vice-président lui ont permis d'entrer dans le personnage au-delà de tout ce que les réalisatrices avaient envisagé.

Quel a été le plan de diffusion ?

Nous avons bénéficié d'un plan de communication exceptionnel pour une petite association comme l'ARSLA. Toutes les chaînes télévisuelles hertziennes et TNT ont joué le jeu en la diffusion gratuitement du 20 décembre 2018 à fin février 2019. Pour la première fois, nous avons également bénéficié d'un spot radio diffusé sur plusieurs grandes radios nationales.

Mais à l'occasion de la Journée mondiale de la SLA, la campagne sera visible dans le métro parisien et dans les abribus sur l'ensemble du territoire grâce à un partenariat avec Média transport et JC Decaux.

Mille mercis à tous ces partenaires médias qui nous offrent une exposition exceptionnelle et contribuent ainsi à faire avancer la lutte contre la SLA.

Quel a été l'impact de la campagne ?

Le premier impact est sur la notoriété de l'association. Nous sommes enfin reconnus comme de santé publique et comme l'association nationale œuvrant sur la maladie de Charcot. Les sollicitations des journalistes se font plus nombreuses et nous sommes régulièrement consultés dès que la SLA est évoquée.

Impact au niveau de notre mission

« accompagner les malades et leurs proches » :

Depuis janvier, l'association constate une recrudescence d'appels et de mails de proches ou de malades qui ne connaissaient pas l'ARSLA : augmentation de 10% au niveau de la ligne d'écoute et de 5% au niveau de la boîte mail contact. Il s'agit essentiellement de personnes nouvellement diagnostiquées ou en errance depuis un certain temps.

Impact au niveau de la collecte de fonds, l'argent étant le nerf de la guerre :

Le buzz sur les réseaux sociaux et internet a permis d'augmenter la collecte de fin décembre de plus de 5% sur le site internet et d'enrichir notre fichier de donateur d'environ 170 donateurs et 10% ont adhéré. Cette tendance s'est poursuivie sur le mois de janvier avec +25% de collecte toutes formes de dons confondus.

À quand la prochaine campagne ?

En raison du coût de production, même si ce coût est largement moindre grâce aux partenariats, nous ne pouvons faire une campagne chaque année. Les deux dernières campagnes sont tellement fortes qu'elles peuvent encore exister médiatiquement quelques mois, voire années. Mais en 2020, l'association fêtera ses 35 ans, une belle opportunité pour une nouvelle campagne, peut-être...

RÉCOMPENSE...

À la veille de la Journée mondiale de la SLA, l'ARSLA a reçu le 3^{ème} prix de la catégorie Act Responsible au Cannes Lions 2019, festival de la publicité. Une belle reconnaissance pour toutes ces années de combat, une belle mise en lumière d'une pathologie méconnue, considérée comme la plus cruelle par l'OMS... L'ARSLA remercie l'agence Demoiselles qui, pour la 2^{ème} fois, a su avec respect mettre en scène la maladie sans pathos, sans misérabilisme... Nous partageons ce prix avec elle !



DES TÉMOIGNAGES À LIRE

CHAQUE JOUR EST UNE VIE

par Jean D'Artigues, vice-président de l'ARSLA

Le livre d'une vie au cœur de la souffrance et de la fragilité !

« Chaque jour est une vie » est un témoignage unique sur les ressources exceptionnelles que peut déployer un être humain de plus en plus diminué, paralysé, enfermé dans son corps. Alors que tout semblait perdu, Jean d'Artigues refuse de se rendre. Tout en découvrant la souffrance et la fragilité, il écoute une force qui le pousse à vivre encore plus intensément. Pour lui-même, mais aussi pour les autres. Depuis huit ans, quel que soit l'obstacle, il adapte sans cesse sa vie pour la rendre toujours plus féconde, voyageant d'engagements en projets inattendus. Son objectif : être un passeur d'espoir.

Chaque jour est une vie est le fruit d'une expérience particulièrement longue avec la maladie de Charcot. Jean d'Artigues fait partie des 10% de survivants parvenant à cette longévité. Ce livre emporte le lecteur sur des rives inhabituelles, où vibre l'existence dans ce qu'elle a de plus fort et de plus précieux. C'est l'histoire d'une renaissance perpétuelle au cœur d'une épreuve sans fin.

VIVRE JUSQU'À EN MOURIR

par Marie Sey

« Un témoignage lucide et déchirant, un texte exceptionnel » selon Axel Kahn

Ce livre raconte un combat de femme, celui de Marie, dans la tourmente de la maladie de Charcot. Avec une sensibilité et une âpreté exacerbées par l'altération progressive de son corps, elle nous offre ce texte autobiographique bouleversant, parsemé d'observations et de réflexions percutantes sur les relations soignant-soigné et leur impact émotionnel. Elle y livre également les dernières émotions de sa féminité...

ENFER... ET CONTRE TOUS

par Thierry Jaillant

L'auteur relate, avec humour et bonne humeur, son parcours lors de l'apparition des premiers symptômes de SLA jusqu'à sa prise en charge. Un témoignage touchant, émouvant mais qui aborde les sujets graves du quotidien avec sourire.



AGENDA

22 septembre 2019 : 2^{ème} édition du Paris SLA Swim.

28 septembre : Journée de solidarité organisée par la fédération française de natation. Tous les clubs de France se mobiliseront au profit de 4 associations dont l'ARSLA. À vos maillots !

6 octobre : Journée des aidants.

17 et 18 octobre : 5^{ème} Journées Recherche sur la SLA et les maladies du neurone moteur.

6 décembre : Marche des maladies rares.

6 & 7 décembre : Téléthon.

LA BOUTIQUE SOLIDAIRE

Vous souhaitez porter les couleurs de l'association (sac à dos, parapluie, tee-shirt...) ? Vous souhaitez porter le ruban de la lutte contre la SLA ? Rendez-vous sur notre boutique solidaire : <https://www.arsla.org/boutique-en-ligne/>



L'un de vos proches ne peut plus communiquer ? Il existe un outil : le Kikoz. Outil de communication simple et accessible à tous, le Kikoz est un pointeur laser monté sur une monture de lunette. Ce pointeur permet de diriger le faisceau vers un tableau de communication composé de lettres et de pictogrammes, ciblant ainsi plus précisément et rapidement le cadre de la conversation souhaitée.



EN SAVOIR PLUS...

Pour plus d'infos, contactez le pôle matériel de l'ARSLA au **01 43 38 99 35** ou matériel@arsla.org.

Le Kikoz s'utilise facilement et partout, à l'intérieur comme dans vos déplacements à l'extérieur. Il ne nécessite pas de connaissances en informatique. Autre avantage son coût : 100 €.

Pour vous le procurer, rendez-vous sur <https://www.arsla.org/kikoz/>

NOUS CONTACTER

L'association est ouverte du lundi au vendredi de 9h30 à 17h30.

Pour prendre rendez-vous, contacter le **01 43 38 99 11**.

La ligne « ARSLA à votre écoute »

Des bénévoles et des professionnels répondent à toutes vos questions, 5 jours sur 7, de 10h00 à 17h00.

Contactez-les au : **01 58 30 58 57**.

Aide sociale et juridique :

Une assistante sociale confirmée répond à toutes vos questions du lundi au vendredi, ou vous reçoit sur rendez-vous à l'association.

Contactez-la :

- par téléphone : **01 58 30 58 54**
- par mail : assistantesociale@arsla.org

Des prêts gratuits d'aides techniques, des conseils pour favoriser l'autonomie :

En 2018, 3000 malades bénéficient de prêts de matériels de compensation du handicap.

Pour toute demande, contactez-nous :

- par téléphone : **01 58 30 50 52/53**
- par mail : materiel@arsla.org

Des prêts gratuits de véhicules aménagés :

En 2018, nos trois véhicules ont été prêtés 278 jours, permettant ainsi à des familles de partir en congés dans un véhicule adapté.

Pour tous renseignements, contactez-nous :

- par téléphone : **01 43 38 99 11**
- par mail : contact@arsla.org

Relations donateurs :

Pour toute question concernant les dons, contactez-nous :

- par téléphone : **01 43 38 99 11**
- par mail : contact@arsla.org

EN SAVOIR PLUS...

www.arsla.org

Un site pour tout connaître de l'association, suivre les actualités de la recherche et découvrir les événements de sensibilisation se déroulant partout en France.

Réseaux sociaux

Devenez fan de nos pages ARSLA et suivez l'actualité de l'association.

Fiches conseils

Mise à disposition de fiches conseils/informations médicales, sociales et scientifiques à destination des aidants et des professionnels contribuant à une plus grande connaissance de la maladie et à une meilleure prise en charge par les soignants. Elles sont téléchargeables sur : www.arsla.org

Application Mixiton

Des recettes adaptées et goûteuses pour toutes les personnes présentant des troubles de déglutition. Créées par les aidants familiaux, elles garantissent la saveur et le plaisir de continuer à partager un bon repas. N'hésitez pas à nous envoyer vos propres recettes.

Mixiton est une application gratuite, téléchargeable sur Android et Apple store. Elle est disponible en français, espagnol et anglais.

Accolade

Un magazine bi-annuel d'information sur les actualités et les enjeux liés à la SLA. Le magazine Accolade aborde les avancées de la recherche, l'état du droit des patients, des projets innovants en France et dans le monde dans l'accompagnement des malades, ainsi que des témoignages de médecins et de patients.

Newsletter recherche

Publiée trimestriellement, elle fait le point sur les projets de recherche en cours.

COMMENT NOUS SOUTENIR ?

Adhérer à l'ARSLA : Adhérer c'est contribuer à l'avancée des droits des malades. Adhérer* dès aujourd'hui pour faire entendre encore plus fort la voix des malades. Pour adhérer : www.arsla.org.

Mobilisez-vous à nos côtés et devenez bénévoles : Au sein d'une antenne départementale, pour représenter localement l'association et assurer un maillage territoriale complet. En mettant au service de l'ARSLA, vos talents personnels, vos compétences professionnelles, votre réseau relationnel, vous pouvez participer à la vie de l'association. Pour candidater, envoyez un mail à contact@arsla.org.

Faire un don : Pour nous aider à tenir nos engagements, développer les programmes de recherche, votre don fera la différence. Vous pouvez faire votre don :

- par chèque à l'ordre de l'ARSLA,
- par carte bancaire sur notre site internet : www.arsla.org,
- par prélèvement automatique : téléchargez le formulaire spécifique sur notre site internet.

Transmettre tout ou partie de son patrimoine à l'ARSLA par un legs, une donation ou une assurance vie. Information sur notre site www.arsla.org.

Témoigner : Partager, expliquer votre combat au quotidien avec la maladie.

NOS GARANTIES

1. L'ARSLA s'est toujours donnée pour priorité la gestion rigoureuse et transparente de ses ressources. Ainsi :
 - Les comptes sont vérifiés et certifiés chaque année par un Commissaire aux comptes indépendant, cabinet Deloitte;
 - L'intégralité du rapport de gestion et des comptes 2018 certifiés par le Commissaire aux comptes est disponible sur le site : www.arsla.org.
2. L'ARSLA adhère aux règles de déontologie du « Don en confiance », depuis 2011.



*Le paiement de l'adhésion donne droit à l'émission d'un reçu fiscal.

BULLETIN DE SOUTIEN

Oui, je souhaite soutenir les chercheurs et les malades.

- ☐ Je souhaite adhérer en payant une cotisation de 25 €.
- ☐ Je fais un don de :
- ☐ 35 € ☐ 50 € ☐ 75 € ☐ Autre : €

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

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

Un don de 45 € ———→ -66% ———→ ne coûte que 15,30 €

Nom et coordonnées :

Nom* :
Prénom* :
Adresse* :
Code Postal* :
Ville* :
Tél :
Email :

* Mentions obligatoires pour l'établissement du reçu fiscal.

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





Mixiton

Le plaisir de la table retrouvé

Vous avez des difficultés à manger ?

*Découvrez Mixiton, la
première application
dédiée aux recettes
hachées et mixées !*

Disponible sur
App Store

DISPONIBLE SUR
Google play

www.facebook.com/ARSLA.asso

