

Dossier



Collectif Solidarité Charcot

" Le temps presse ! "

Sclérose Latérale Amyotrophique

OU

Maladie de Charcot :

Base documentaire :

- Encyclopédie Orphanet Grand Public
- Manuel pour les personnes vivant avec la SLA septième édition 2012

Qu'est-ce que la sclérose latérale amyotrophique ?

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot** (du nom du médecin* qui l'a décrite au 19^{ème} siècle) est une maladie neurodégénérative caractérisée par un affaiblissement, puis une paralysie des muscles des jambes et des bras, des muscles respiratoires, ainsi que des muscles de la déglutition et de la parole. Les fonctions intellectuelles et sensorielles ne sont pas touchées. C'est une maladie évolutive grave résultant d'une destruction de certaines cellules nerveuses (les motoneurones ou neurones moteur) qui réduit l'espérance de vie des personnes atteintes.

- **Sclérose** = durcissement
- **latérale** = côté (de la colonne rachidienne)
- **a** = absence de
- **myo** = muscle
- **trophique** = de trophisme = ce qui nourrit

*Le docteur Jean-Martin Charcot, pathologiste français est l'un des fondateurs de la neurologie moderne. Il a été le premier, en 1874, à décrire les symptômes de la SLA ou Maladie de Charcot. Aux États-Unis, elle est également nommée « Maladie de Lou Gehrig », du nom d'un joueur de baseball renommé, mort de cette maladie en 1941.

** Il ne faut pas la confondre avec une maladie de nom et de symptômes voisins, mais d'évolution moins grave, la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

La SLA est la forme la plus courante des maladies du motoneurone.

La SLA, détruit les neurones moteurs, qui sont un important lien au système nerveux. C'est par le biais des neurones moteurs que le cerveau envoie des messages aux muscles volontaires dans le corps (les muscles dont vous pouvez contrôler le mouvement, par opposition aux muscles que vous ne pouvez pas contrôler, comme le cœur, par exemple). Les muscles des jambes et des pieds sont contrôlés par les neurones moteurs situés dans le bas de la moelle épinière.

Les muscles des bras, des mains et des doigts sont contrôlés depuis les neurones moteurs situés dans le haut de la moelle épinière.

Les capacités de parler, d'avalier et de mastiquer sont contrôlées dans le tronc cérébral. Les muscles respiratoires sont contrôlés par les motoneurones au niveau thoracique (section médiane) et plus haut dans la moelle épinière.

Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence de cette maladie (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) est estimée à 1 malade sur 25 000 personnes. En France, dans les 17 centres SLA, plus de 900 nouveaux cas sont diagnostiqués chaque année. Ce chiffre est sans doute en deçà d'une réalité de terrain, bon nombre de malades n'étant pas pris en charge par les centres SLA.

Qui peut en être atteint ?

La maladie affecte un peu plus d'hommes que de femmes. Elle se déclare généralement entre 50 et 70 ans.

Les nouveaux cas de SLA augmentent avec l'âge (Strong et Shaw, 2003). Ainsi le risque cumulé à 65 ans est de 1/1000 individus.

La SLA se manifeste généralement entre 50 et 70 ans, mais elle peut également apparaître chez les adultes plus vieux ou plus jeunes, et dans de rares cas chez les adolescents. (Mitsumoto et Munsat, 2001).

Si cette maladie ne paraît pas avoir de cibles particulières, certaines catégories professionnelles paraissent toutefois plus touchées, les agriculteurs par exemple, les vétérans de guerre (notamment de la guerre du Golfe) ou encore les sportifs de haut niveau. Le cas le plus médiatisé restant celui des footballeurs italiens.

Est-elle présente partout dans le monde ?

Certaines régions, dont la Nouvelle-Guinée et le Japon, se caractérisent par une prévalence élevée de SLA (parfois jusqu'à 100 fois supérieure à celle de l'Europe). Des facteurs environnementaux, et notamment alimentaires, pourraient être en cause (la consommation d'une plante toxique, le cycas, a d'ailleurs été évoquée).

Par la suite, avec l'occidentalisation de cette région et une plus faible dépendance à l'égard de la nourriture traditionnelle dans ces endroits, on a noté une forte baisse de la SLA dans cette région.

A quoi est-elle due ? Comment expliquer les symptômes ?

La SLA est due à une dégénérescence progressive de certains neurones, cellules nerveuses appelés motoneurones.

Les motoneurones permettent de transmettre les ordres de mouvement envoyés par le cerveau aux muscles qui vont effectuer le mouvement commandé. Ces neurones sont situés dans le cerveau, dans la zone appelée cortex moteur, dans la moelle épinière, qui est une sorte de cordon situé à l'intérieur de la colonne vertébrale, prolongeant le cerveau, ainsi que dans le bulbe rachidien (qui assure la jonction entre le cerveau et la moelle épinière).

Il s'est écoulé plus d'un siècle depuis que le docteur Charcot ai avancé la toute première description complète de la SLA.

À ce jour, il n'existe toujours pas de remède à la SLA et sa progression est à la hausse.

En dépit de cette triste réalité, les scientifiques font des progrès incontestables dans la compréhension de cette maladie complexe et dans la recherche de nouveaux traitements. Toutes les nouvelles découvertes relatives aux mécanismes de progression de la maladie, combinées à d'importants progrès technologiques (recherche cellules souches IPS) permettent de faire avancer plus vite la recherche sur la SLA.

Qui plus est, on a réalisé plus de progrès dans les dix dernières années qu'au cours du dernier siècle en entier.

Ces progrès suscitent plus d'enthousiasme que jamais dans la communauté scientifique.

Bien que l'on ait déjà cru que la SLA était une maladie à cause unique, on sait désormais qu'elle comporte plusieurs causes interdépendantes qui jouent un rôle dans la destruction des motoneurones.

Quelles en sont les manifestations ?

Tous les muscles qui assurent les mouvements du corps, les muscles moteurs, peuvent être touchés par la maladie, notamment les muscles des bras, des jambes, de la parole, de la déglutition et de la respiration.

La SLA n'affecte en rien les cinq sens, soit la vision, l'ouïe, le goût, l'odorat et le toucher. De la même façon, elle n'affecte généralement pas les muscles de l'œil, du cœur, de la vessie, de l'intestin et des organes sexuels.

Les fonctions intellectuelles du malade ne sont pas altérées.

La dégénérescence des neurones n'entraîne pas de douleurs « physiques » à proprement parler, mais certaines douleurs musculaires ou articulaires sont souvent rencontrées.

La SLA peut se présenter sous deux formes principales :

- La forme spinale qui débute par l'atteinte d'un membre.

La forme spinale représente deux tiers des cas, et affecte davantage les hommes. Elle est due à la dégénérescence des motoneurones situés dans la moelle épinière.

La maladie débute en général par une sensation de faiblesse d'une partie d'un membre, accompagnée de petites contractions ou secousses musculaires involontaires (fasciculations).

Ces contractions s'accompagnent de crampes, de contractures douloureuses et d'une sensation de raideur (ou ankylose) dans les articulations et les membres qui rendent peu à peu les mouvements difficiles. Les premiers symptômes incluent des difficultés de coordination des mouvements, le manque de précision de certains gestes (ou le fait de lâcher involontairement un objet), une gêne à la marche, des troubles de l'équilibre, et/ou des chutes.

Ces troubles s'accroissent peu à peu et s'associent à une fatigue générale.

Tous les membres finissent par être atteints, mais de façon asymétrique (un côté est plus touché que l'autre).

La fonte musculaire (amyotrophie) survient plus ou moins rapidement. Le malade maigrit, souvent en partie à cause de l'amyotrophie.

- La forme bulbaire qui débute par l'atteinte des muscles de la bouche semble concernée plutôt les femmes et correspond à la dégénérescence des motoneurones situés

dans la région du cerveau, le « bulbe rachidien », qui commande, entre autres, les mouvements de la langue et du palais.

Dans la forme bulbaire, les premiers symptômes sont des difficultés à articuler ou à prononcer certains mots, des changements de voix (elle devient rauque, faible ou nasillarde).

Le malade éprouve également des difficultés à mâcher, à bouger la langue et le visage, et à avaler, donc à manger et à boire. Même le fait d'avalier sa salive devient source de problème. Le malade avale souvent « de travers », on parle de « fausses routes » qui correspondent au passage de la salive ou des aliments dans les voies respiratoires.

L'affaiblissement des muscles de la bouche et de la gorge conduit en effet à des problèmes de déglutition, elle ne se fait plus automatiquement.

Le malade est souvent gêné par une salivation abondante (hypersalivation) ou au contraire par une sécheresse excessive de la bouche.

Certaines personnes atteintes subissent des périodes de rires ou de pleurs involontaires, ce qui est très décontenançant pour le malade et son entourage.

Autres symptômes

Ces deux formes peuvent se succéder ou se développer simultanément.

La maladie progresse presque toujours vers une forme complète (spinale et bulbaire).

L'évolution se fait vers une aggravation progressive, sur des années.

Une fatigue importante, souvent matinale, accompagne les autres symptômes.

Dans les stades plus avancés de la maladie, des difficultés à respirer surviennent parce que les neurones qui contrôlent les muscles respiratoires sont atteints.

D'autres symptômes apparaissent, comme une constipation, un amaigrissement important, des troubles de la circulation sanguine dus à l'immobilité avec des œdèmes, parfois des paresthésies, sensations de picotements sur la peau, et des troubles du sommeil.

Les capacités intellectuelles ne sont pratiquement jamais altérées par la SLA : le malade reste donc tout à fait lucide tout au long de la maladie.

Quelle est son évolution ?

La SLA est une maladie neurodégénérative, ce qui signifie que le processus de destruction des neurones se poursuit tout au long de la maladie et est inévitable.

Il s'agit donc d'une maladie qui devient rapidement handicapante (au niveau moteur) et qui réduit considérablement l'espérance de vie.

La maladie évolue à un rythme différent d'une personne atteinte à l'autre, et il est impossible de prévoir la durée d'évolution de la maladie. La forme de SLA à début bulbaire se caractérise par une évolution plus rapide. L'espérance de vie d'une personne atteinte de la SLA est d'environ 3 à 5 ans après le diagnostic. Cependant, avec l'amélioration de la prise en charge, 20 % des personnes atteintes vivent cinq ans ou plus après le diagnostic, et 10 % vivent plus de 10 ans ou plus.

Il existe aussi des formes « bénignes » de la maladie qui restent stables sur plus de 30 ans, mais elles sont rares.

Les difficultés à respirer liées à la paralysie des muscles respiratoires et aux infections respiratoires qui peuvent être favorisées par les troubles de la déglutition sont la cause la plus fréquente de décès.

Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Quels sont les risques de transmission ?

Dans la majorité des cas, la maladie est sporadique, c'est-à-dire qu'elle atteint une personne de manière isolée. Cependant, dans 5 à 10 % des cas, la SLA est « familiale » elle touche plusieurs membres d'une même famille.

Les formes familiales se déclarent souvent plus tôt (avant 50 ans en moyenne) et leur évolution est généralement plus rapide, mais les symptômes sont les mêmes que ceux des SLA non familiales.

On sait que 10 à 20 % des formes familiales de SLA sont dues à une anomalie, la mutation d'un gène appelé *SOD1*.

Pour les 80 à 90 % des SLA familiales restantes, d'autres gènes sont impliqués mais ne sont pas encore clairement identifiés.

Si c'est le gène *SOD1* qui est en cause, la transmission est autosomique dominante, ce qui signifie que la maladie peut se transmettre de génération en génération, un malade ayant un risque sur deux de transmettre la maladie à chacun de ses enfants à chaque grossesse, quel que soit leur sexe. Cela concerne environ 2 % de toutes les SLA.

Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ? Peut-on faire un dépistage ?

Le risque, pour un autre membre de la famille, de développer une SLA, est faible, sauf dans les formes familiales.

A l'heure actuelle, en l'absence de connaissances de tous les gènes impliqués dans les formes familiales, il n'est pas possible de déterminer avec certitude si une personne malade est, ou non, atteinte d'une forme familiale par un examen biologique.

La seule méthode disponible est l'investigation de l'histoire de la famille, à la recherche d'autres cas, suivie d'un examen génétique à la recherche d'une mutation présente chez les personnes malades et absente chez les personnes non malades de la famille (seule façon de prouver qu'il y a un lien entre la mutation et la maladie, car beaucoup de mutations n'entraînent pas de maladie).

Le traitement et la prise en charge

Il n'existe pas de traitement qui guérit cette maladie.

Un seul médicament, le *Riluzole*, permet de ralentir l'évolution de la maladie. Il diminue le taux de glutamate, ce messager nerveux qui se trouve peut-être en trop grande quantité chez les personnes atteintes de SLA. Il est en général prescrit dès que la maladie est suspectée.

En outre, certains médicaments permettent d'atténuer d'autres symptômes, des mesures non médicamenteuses et du matériel médicalisé peuvent être mis en place pour soulager et accompagner les personnes atteintes.

Des séances de kinésithérapie, de rééducation ou d'orthophonie aideront les malades à maintenir la souplesse des muscles, à conserver leur autonomie et leur capacité à communiquer le plus longtemps possible.

Un travail de maîtrise de soi et de ses émotions par un accompagnement psychologique est vivement recommandé.

Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

La vie quotidienne est bouleversée par la maladie, et certains soins lourds devront éventuellement être prodigués par des aides à domicile, notamment la toilette, l'entretien des appareils de ventilation, les déplacements...

Le malade demande une présence de plus en plus constante, de jour comme de nuit, au fur et à mesure que l'handicap augmente.

Si une trachéotomie est réalisée, l'adaptation du malade et de son entourage peut nécessiter du temps. Par ailleurs, des règles d'hygiène strictes doivent être respectées, par exemple pour aspirer les sécrétions, ou mucosités, qui se forment dans la trachée du malade.

Une garde est indispensable en permanence, de jour comme de nuit, pour réaliser les aspirations. Elle est la plupart du temps laissée à la charge des familles, ce qui nécessite une réorganisation complète du mode de vie.

Quels bénéfices attendre des traitements ?

Dans l'état actuel des connaissances et de la recherche, l'évolution de la SLA est telle que la dégénérescence des neurones est inévitable, quelles que soient les mesures entreprises pour diminuer les symptômes.

L'encadrement et le soutien au malade et un travail sur soi peuvent rendre certains aspects de la maladie moins difficiles à vivre.

Quels sont les risques des traitements ?

Le riluzole est en général bien toléré. Il peut cependant entraîner des effets indésirables : troubles digestifs, douleurs abdominales, étourdissements, accélération du rythme cardiaque (tachycardie), fatigue importante. Rarement, il entraîne des réactions allergiques qui nécessitent l'arrêt du traitement.

Les autres médicaments proposés peuvent également avoir des effets secondaires gênants qu'il faut signaler au médecin.

Un soutien psychologique est-il souhaitable ?

A chaque stade de la maladie, un soutien psychologique est nécessaire pour le malade et pour son entourage.

L'annonce du diagnostic, et donc de la sévérité du pronostic, est un moment extrêmement difficile où se mêlent sentiments d'impuissance, de colère, d'injustice et de désespoir.

L'acceptation de la maladie peut prendre beaucoup de temps, et est d'autant plus difficile que l'évolution peut être extrêmement rapide et que le malade se sent vite prisonnier de son propre corps.

Pour le malade, la perte progressive de son autonomie physique est d'autant plus pénible que ses facultés intellectuelles restent intactes et qu'il est parfaitement lucide, témoin de l'évolution de sa maladie.

Au-delà de la perte de la mobilité, la perte de la parole et de la capacité à communiquer est particulièrement mal vécue.

La SLA s'accompagne très fréquemment de symptômes dépressifs et d'un repli sur soi auquel un psychologue peut aider à faire face.

Le soutien psychologique est également important pour soutenir le malade dans ses décisions, qui sont parfois contraires à ce que souhaiterait la famille, et pour l'aider à voir clair en mettant de côté son ressentiment et sa colère.

Par ailleurs, la maladie bouleverse l'entourage proche et tous les médecins s'accordent à dire que les troubles psychologiques sont souvent plus importants chez ces derniers que chez les malades eux-mêmes.

Les aidants doivent donc bénéficier d'une aide psychologique qui permet d'améliorer leur qualité de vie mais également celle du malade. Cette aide permet aussi d'accompagner le malade dans toutes les démarches et les décisions difficiles à prendre, en respectant ses choix parfois malgré soi.

Peut-on prévenir cette maladie ?

Non, on ne peut pas prévenir cette maladie aujourd'hui.

On ne peut que ralentir son évolution.

Quelles en sont les conséquences sur la vie familiale, professionnelle, scolaire et sociale ?

Être atteint d'une maladie neurodégénérative est extrêmement difficile à vivre.

La perte d'autonomie, parfois rapide, s'accompagne de la sensation pénible d'être une charge pour l'entourage.

La maladie demande beaucoup d'énergie, de temps et nécessite une adaptation permanente aux besoins du malade, y compris au niveau social ou administratif.

Cependant, il ne faut pas perdre de vue qu'il y a une vie après le diagnostic et que la personne atteinte a besoin de rebondir pour accepter de vivre avec sa maladie et ses handicaps.

Un accompagnement psychologique et un travail global de maîtrise de soi et de relaxation sont essentiels pour aider le malade à vivre avec la maladie.

La prise en charge physique est également capitale car elle permet de maintenir une qualité de vie acceptable en prévenant les complications, en aidant à conserver une respiration efficace et surtout en préservant la communication.

L'aménagement des conditions de vie ou d'emploi nécessitent parfois l'intervention d'une assistante sociale et/ou d'un ergothérapeute.

Les sorties au restaurant, au musée, au cinéma et les déplacements, les voyages sont possibles à l'aide de quelques aménagements et une bonne organisation.

Le soutien de l'entourage est également primordial pour rassurer le malade et l'accompagner le mieux possible.

Le soutien psychologique est important à toutes les étapes de la maladie, tant pour le malade que pour les aidants qui doivent aussi s'octroyer des périodes de répit pour se soulager.

Il existe malheureusement peu de structure d'accueil spécialisées pour les malades atteints de SLA.

Quand aux mesures palliatives, elles doivent être évoquées posément et examinées en détail par le malade, ses proches et l'équipe soignante pour pouvoir en mesurer toutes les conséquences.

Il est préférable de prendre une décision dès que possible, pour que les décisions de la personne puissent être respectées, avant qu'une intervention d'urgence soit nécessaire et qu'une réponse doive être donnée précipitamment.

Où en est la recherche ? Dr Valérie De Broglie Présidente de la Fondation Thierry Latran

L'objectif principal de la recherche est de comprendre ce qui déclenche la maladie et quel est le mécanisme de dégradation des neurones :

- des facteurs déclenchant la maladie, qu'ils soient génétiques, environnementaux ou liés au style de vie,
- des facteurs qui induisent la mort des motoneurones,
- du rôle des cellules qui entourent les motoneurones et plus particulièrement l'implication du système immunitaire,
- du rôle des protéines accumulées dans le motoneurone,
- du rôle des anomalies de la jonction neuromusculaire.

L'élaboration d'un traitement reste difficile compte tenu de l'état actuel des connaissances. Plusieurs essais cliniques sont néanmoins en cours pour évaluer l'efficacité de molécules qui pourraient ralentir l'évolution de la maladie comme :

- les molécules antisens,
- les anticorps anti-NogoA , anti-EphrinA4,
- la thérapie génique, la thérapie cellulaire mais aussi tout le nouveau champ des recherches ouvert par les nouvelles technologies révolutionnaires comme celle des cellules iPS (cellules souches) permettant de créer des motoneurones identiques aux motoneurones des malades.

Par ailleurs, les chercheurs étudient les formes familiales de SLA pour comprendre les causes de la maladie. Des souris qui possèdent un gène SOD1 déficient, et qui présentent certains symptômes de la SLA, sont actuellement à l'étude.

ANNEXES



TRÈS ÉMOTIONNANT ET INSPIRANT
UNE ŒUVRE MAGISTRALE, D'UNE PERFECTION
ET D'UN SENS ARTISTIQUE DÉCHIRANTS

JODIE ALLEN
JULIETY JONES

Une merveilleuse
HISTOIRE
du TEMPS

association JOSSPOIN ARSLA les Zébrés Parmoncépare ICM
SLA Aide & soutien SLA SLA SLA
SLAVIT FÉDÉRATION Française Charcot L'ARMC

Collectif Solidarité Charcot

" Le temps presse ! "

Le cas des footballeurs italiens

C'est le cas de spécificité professionnelle qui a été le plus médiatisé et le plus flagrant, il fait l'objet d'une enquête judiciaire depuis plusieurs années.

Ces anciens footballeurs professionnels italiens sont sept à huit fois plus touchés que le reste de la population. Près de 40 morts de 1973 à 2008 (parmi au moins 51 victimes de la maladie détectées chez 30 000 footballeurs ayant joué en Italie de 1950 à 2005 environ).

À la toute fin du XX^e siècle, le procureur Guariniello découvre ce fait alors qu'il enquêtait sur le dopage dans les clubs de Serie A, dont la Juventus.

Il constate aussi un nombre anormalement élevé de pathologies cardiovasculaires et de cancers (pour 24 000 joueurs étudiés, le nombre de cancers était le double du nombre attendu, avec 13 cas de cancer du colon, 9 de cancer du foie, 10 cas de cancer du pancréas au lieu de respectivement 6, 4 et 5 cas en termes de risque statistique).

De plus alors que la SLA ne conduit à la mort qu'après plus de deux ans chez 50 % des patients « normaux », et que 10 à 20 % des patients survivent plus de 10 ans, les footballeurs italiens en sont presque tous morts très rapidement (en quelques mois).

La justice italienne a demandé à un épidémiologiste, le P^r Adriano Chio, neurologue d'étudier un panel de 7 325 ex-footballeurs en activité entre 1970 et 2006.

Les professionnels présentaient également un risque près de 7 fois plus élevé que la normale de développer la maladie, alors que les footballeurs amateurs ne sont pas touchés.

Pour le cas des 5 footballeurs professionnels nés en Italie et ayant joué entre 1970 et 2001 morts de SLA, le risque était 20 fois supérieur au taux normal.

Rien ne permet à ce stade de savoir s'il s'agit d'un empoisonnement ou si une cause microbienne pourrait être en cause (des cas groupés de maladie nosocomiale ont été observés aux États-Unis).

Curieusement, l'étude révèle que la plupart des malades occupaient le poste de milieu de terrain (Plus précisément, « *Le risque de la SLA a été plus élevé pour les carrières durables de 5 ans, pour les milieux de terrain, et pour les joueurs engagés après 1980* »).

Une information judiciaire contre X pour homicide involontaire est ouverte en 1998 par le procureur qui envisage trois pistes :

1. l'impact d'un dopant qui aurait pu n'être utilisé qu'en Italie chez les footballeurs ; les corticoïdes et anabolisants sont maintenant connus comme causes possibles de symptômes de ce type ;
2. des traumatismes du cerveau ou de la moelle épinière liés au football de haut niveau (ils étaient suspectés, mais outre qu'on ne trouve hors d'Italie qu'un seul footballeur touché par la SLA (Jimmy Johnstone, ex-attaquant du Celtic de Glasgow, vedette des années 1960), une étude statistique poussée avec cas-témoins n'a pas pu confirmer que ce type de traumatisme était un facteur de risque (alors qu'une hyperactivité professionnelle l'était).

De même une enquête commandée par le procureur Guariniello, rendue en septembre 2008, n'a mis aucun cas semblable en évidence :

dans le cyclisme (pour 1 701 coureurs professionnels masculins ayant participé à des championnats entre 1945 et 2001), ni le basket (pour 7 325 joueurs professionnels masculins ayant joué des championnats entre 1980 et 2004).

3. les traitements pesticides utilisés pour l'entretien des pelouses sportives.

Base documentaire fr.wikipedia.org

Le cas des villages d'Isère et de Savoie

Un taux exceptionnel de patients souffrant de la maladie rare neurodégénérative de Charcot a été constaté dans deux petites communes de l'Isère et de la Savoie, selon des sources concordantes, confirmant une information de France Bleu Isère.

A Saint-Ismier, modeste commune iséroise de 6.500 habitants, une «dizaine» de personnes ayant contracté cette maladie mortelle qui dégrade progressivement la motricité des muscles du corps ont été recensées depuis trois ans, a indiqué le CHU de Grenoble. «Il s'agit d'une incidence anormale de cas compte-tenu des statistiques», a dit le Dr Gérard Besson, responsable du service de neurologie du CHU. L'incidence de la maladie de Charcot (ou sclérose latérale amyotrophique) est de 1,5 nouveau cas par an et pour 100.000 habitants, selon la coordination des centres et des réseaux de prise en charge de cette maladie. A Saint-Ismier, «il est observé un nombre de cas exceptionnellement élevé sans que nous sachions pourquoi. Ces malades n'ont pas d'autres liens entre eux que des habitudes de vie», commente le député PS de l'Isère, Olivier Veran, par ailleurs neurologue, qui a été sollicité pour mobiliser les autorités. «Le risque de contracter cette maladie apparaît sur cette commune entre deux et cinq fois supérieur à la moyenne», ajoute-t-il.

Dans le hameau de Montchavin, sur la commune de Bellentre (Savoie), près de La Plagne, le risque de contracter cette maladie serait même vingt fois plus élevé que la moyenne, selon France Bleu Isère. «Ces constats ont été signalés aux autorités de veille sanitaire, qui ont débloqué des fonds pour tenter de mettre au point une technique capable de déceler la cause. Aucun élément ne nous permet à l'heure actuelle de tirer des conclusions», précise le Dr Gérard Besson, qui mène actuellement plusieurs études sur le sujet. «Nous travaillons sur plusieurs hypothèses. L'origine n'est pas génétique car ce ne sont pas des endroits où les gens sont consanguins. Par ailleurs, la probabilité que ce soit un hasard est faible.

La cause est probablement environnementale», souligne Gérard Besson. Ce dernier se veut toutefois prudent quant à l'interprétation de ce constat. «Il ne s'agit que d'une surincidence basée sur des statistiques, et il y en a d'autres en France. Nul besoin de faire peur à la population de ces communes. Nous ne parlons pas d'une épidémie. La maladie de Charcot reste une maladie rare», précise-t-il. L'Agence régionale de santé (ARS) de Rhône-Alpes n'a pas été en mesure mercredi de confirmer ces informations.

STEPHEN et les autres

Outre Lou Gehrig,
le physicien Stephen Hawking,
le mathématicien Fokko du Cloux,
le médecin Roy Walford,
les musiciens Charlie Mingus, Luc Cousineau et Leadbelly,
l'acteur David Niven et le guitariste Jason Becker sont ou ont été atteints de la maladie.
C'est également le cas des écrivains français Florence Bouhier
et Bernard Lenteric,
de l'historien de l'Art Daniel Arasse,
du bassiste Mike Porcaro,
de l'acteur Frederick Weibgen,
de Tony Judt, historien,
de Matthieu Galey, critique littéraire et dramatique,
de Brad Drewett, joueur de tennis.

On peut citer aussi :

Dan Toler, le guitariste des *Former Allman Brothers Band*
Mao Zedong est également décédé de la maladie de Charcot à l'âge de 82 ans,
le footballeur belge Claude Bissot ,
l'ancien joueur écossais Jimmy Johnstone
et l'ancien joueur de football canadien, Tony Proudfoot,
l'ancien footballeur de la Fiorentina et du Milan AC Stefano Borgonovo
(Ce dernier avait créé la « fondation Stefano Borgonovo » qui contribue pour la recherche sur la SLA.)
Fernando Ricksen le footballeur néerlandais a révélé sa maladie lors de l'émission télévisée néerlandaise *De Wereld Draait Door* triathlète Ironman Jonathan "Blazeman" Blais le fondateur de "*The Blazeman Foundation for ALS*",
Joost van der Westhuizen, rugbyman,
et Jérôme Golmard, tennisman français, ont été ou sont atteints de cette maladie.

...

Base documentaire fr.wikipedia.org

Liste malheureusement non exhaustive, à laquelle on peut rajouter tous les anonymes qui ont avec ces personnalités trois lettres en commun : SLA

La double peine pour les malades de plus de 60 ans : L'impossibilité de percevoir la Prestation de Compensation du Handicap

La pétition de Christian Coudre Président de l' Association SLA aide et soutien :

Suppression du critère d'âge (60 ans) pour l'attribution de la Prestation de Compensation du Handicap

Pétition signée par plus de 125 000 Personnes
A fait l'objet de plusieurs reportages télévisuels



The image features a movie poster on the left for "Une merveilleuse histoire du temps" (A Wonderful History of Time) starring Iddi Regimayne and Felicity Jones. To the right is a collage of logos for various associations, including ARSLA, SLA Aide & soutien, SLA, SLA VIT, Fondation Charcot-Laplanche, l'ARMC, and others. Below the logos is the text "Collectif Solidarité Charcot".

Collectif Solidarité Charcot

" Le temps presse ! "

Actuellement, les personnes qui déclarent un handicap passé l'âge de 60 ans se retrouvent en situation critique sans pouvoir bénéficier, en raison de leur âge, d'aides humaines, techniques, d'aménagement du domicile... En effet, la loi qui permettrait de supprimer le critère d'âge pour l'attribution d'aides aux personnes handicapées n'a toujours pas été mise en application. **Des couples âgés se retrouvent ainsi isolés, exclus dans leur détresse** et le conjoint qui doit gérer seul la situation, se retrouve rapidement dans une situation d'épuisement physique et moral. Mobilisons-nous pour mettre fin à cette injustice !

Je m'appelle Christian Coudre, j'ai 53 ans. Si je me permets de décrire cette injustice avec autant d'émotion, c'est que je suis moi-même atteint d'une maladie que me handicape gravement : La Sclérose Latérale Amyotrophique, (SLA), ou maladie de Charcot. Je suis atteint de cette maladie rare depuis juillet 2005 et depuis plus de 3 ans, mes fonctions vitales sont assurées par des machines et ne bouge plus que mes yeux.

La Sclérose Latérale Amyotrophique, est liée à une dégénérescence des neurones moteurs, entraînant une perte de motricité progressive, jusqu'à la paralysie totale. Cette dégénérescence touche également les muscles respiratoires et ceux de la déglutition rendant obligatoire l'assistance de machines qui se substituent alors aux fonctions vitales.

J'ai fondé l'association SLA aide et soutien après avoir pris la mesure de la détresse et l'isolement de centaines de personnes touchées par cette maladie ainsi que leur entourage. Notre association a pour but de venir en aide aux personnes atteintes en leur apportant une aide morale et matérielle, et en finançant la recherche par le biais de manifestations caritatives.

La raison d'être de ma requête fait suite à **un grand nombre de témoignages de personnes dont la maladie a été déclarée passé l'âge de 60 ans et qui n'ont pas droit, en raison de cet âge, au bénéfice de la PCH (Prestation de Compensation du Handicap)**, qui permet aux patients affectés par cette pathologie de bénéficier essentiellement d'aides humaines, techniques et d'aménagement du logement ou d'un véhicule. Les personnes ne pouvant bénéficier de ces aides, ne peuvent obtenir que l'APA (Allocation Personnalisée d'autonomie), qui leur permet d'obtenir une aide-ménagère.

Les personnes qui me contactent me font part de leur désespoir et me décrivent des situations toutes semblables : une dame de 65 à 70 ans qui s'occupe seule de son époux depuis quelques années et qui, à un stade avancé de la maladie, ne peut plus le soulever seule, intervenir jour et nuit auprès de lui, arrivant elle-même à un stade d'épuisement qui met sa propre vie en danger.

Ces témoignages ne reflètent pas la volonté d'un gouvernement au sein duquel un ministère est voué à lutter contre l'exclusion et le handicap. Je suis meurtri par le désarroi de ces personnes et n'en suis pas moins désespéré quant à l'impossibilité de leur proposer une solution acceptable.

Avec le soutien de nombreuses structures et personnes référentes, **je demande simplement à ce que l'article 13 de la LOI n° 2005-102 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées, soit mis en application.** Je cite : « Dans un délai maximum de cinq ans, les dispositions de la présente loi opérant une

distinction entre les personnes handicapées en fonction de critères d'âge en matière de compensation du handicap et de prise en charge des frais d'hébergement en établissements sociaux et médico-sociaux seront supprimées. »

VOUS Pouvez Signer cette pétition sur :

www.change.org/p/suppression-du-critere-d-age-60-ans-pour-l-attribution-de-la-prestation-de-compensation-du-handicap?recruiter=204

Adressée à

Ministre des Affaires sociales et de la Santé et des Droits des femmes Marisol Touraine

Ministre des Affaires sociales et de la Santé Marisol Touraine

Secrétaire d'Etat aux personnes handicapées Ségolène Neuville

Le monde associatif



LES ASSOCIATIONS EN FRANCE



<http://armc-pleucadeuc.overblog.com/> L'ARCM

<http://www.slaction.org/> SLANCTION

<https://www.facebook.com/TousEnsemblePourYannick/info> TOUS ENSEMBLE POUR YANNICK

www.sla-charcot.fr Association pour la recherche contre la maladie de Charcot

<http://andrecombatlasla.wordpress.com/> ANDRE COMBAT LA SLA

<http://www.solidairs.fr/> SOLIDAIRES

<http://www.courirpourlesautres17.com/> Courir pour les autres 17

<http://zumarika.com/> ZUMARIKA

<http://parmonzeparvo.com/> PARMONZEPARVO

<http://www.foulardsverts.asso.fr/> LES FOULARDS VERTS

<http://cyrilsla.fr/> CYRIL SLA

<http://bessan-sla.e-monsite.com/> BESSAN SLA

<http://sla-aideetsoutien.fr/> SLA-AIDE ET SOUTIEN

<http://sinvestirsla.fr/> S'INVESTIR POUR LA SLA 06

<http://www.foot-aschatenoy71.fr> JOSEPOIR un combat contre la SLA

<http://www.nancytennisclassic-officiel.com/> LES AMIS DE CHARLES

<http://lesenfantsdelaslaf.free.fr/> LES Enfants de la SLAF

<http://www.guerirsinonvivre.com/> GUERIR SINON VIVRE

www.dams-paradize.fr Dam's Paradize

<http://www.communaute-sla.org/> COMMUNAUTE SLA

<http://www.lescaspers.fr/> LES CASPERS

<http://sylvainsla.jimdo.com/> SYLVAIN

<http://www.lespapillonsdecharcot.com/> LES PAPILLONS DE CHARCOT

<http://www.arsla-asso.com/> ARSLA

<http://www.fondation-thierry-latran.org/> FONDATION THIERRY LATRAN

<http://icm-institute.org/> ICM l'Institut du Cerveau et de la Moelle épinière