

# UNE JOURNÉE AVEC ZAC



Créé pour les enfants atteints d'amyotrophie spinale (AS) et leur entourage

Illustré par Charles Santoso





**L'amyotrophie spinale (AS)** est une maladie génétique rare touchant les nerfs qui commandent les muscles. Elle affecte la fonction motrice de dizaines de milliers de personnes à travers le monde.

Certains patients atteints d'AS **ne peuvent pas se tenir assis, tandis que d'autres ont** des difficultés pour marcher. Certains ont du mal à respirer, à manger ou à **accomplir d'autres tâches de la vie quotidienne**. L'AS peut toucher les bébés, les enfants, les adolescents et les adultes, et chacun peut avoir une expérience différente de la maladie. L'AS **n'affecte pas la capacité d'apprentissage**.

*Une journée avec Zac illustre l'expérience d'un* enfant atteint d'AS **et n'est pas supposé** refléter l'expérience de toutes les personnes atteintes de cette maladie.

Cette histoire vise à informer et sensibiliser à l'AS : aider à expliquer la réalité de la vie avec cette maladie, y compris les restrictions et les possibilités des personnes concernées.

---

*Nous sommes fiers de dédier cette histoire aux personnes atteintes d'AS, à leur famille, leurs aidants, les professionnels de santé et les groupes de sensibilisation à l'AS à travers le monde.*

---

### **Note concernant les auteurs**

*Une journée avec Zac* vous est offert par Biogen, en collaboration avec les associations Cure SMA et SMA Europe, ainsi que les Drs Robert Graham et Crystal Proud, spécialistes de l'AS. Un grand merci à tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de ce livre, et pour leur engagement commun en faveur des patients atteints d'AS et de leur entourage. Pour plus d'informations sur l'AS, rendez-vous sur les sites Internet [www.TogetherinSMA.ca/fr\\_CA/home.html](http://www.TogetherinSMA.ca/fr_CA/home.html) et <http://curesma.ca>



### **Note concernant l'illustrateur**

Charles Santoso aime dessiner de petites choses dans son petit journal et rêver d'histoires merveilleuses. Il puise son inspiration dans ses souvenirs d'enfance et les curiosités qu'il découvre au cours de ses voyages au quotidien. Il vit et travaille à Sydney, en Australie. Pour en savoir plus sur Charles Santoso, rendez-vous sur son site Internet : [CharlesSantoso.com](http://CharlesSantoso.com).

Biogen Canada Inc.  
90 Burnhamthorpe Road West, Suite 1100, Mississauga,  
Ontario L5B 3C3, Canada

© 2019 Biogen. Tous droits réservés. Biogen-11151-FR  
Date de préparation: April 2019.

# UNE JOURNÉE AVEC ZAC

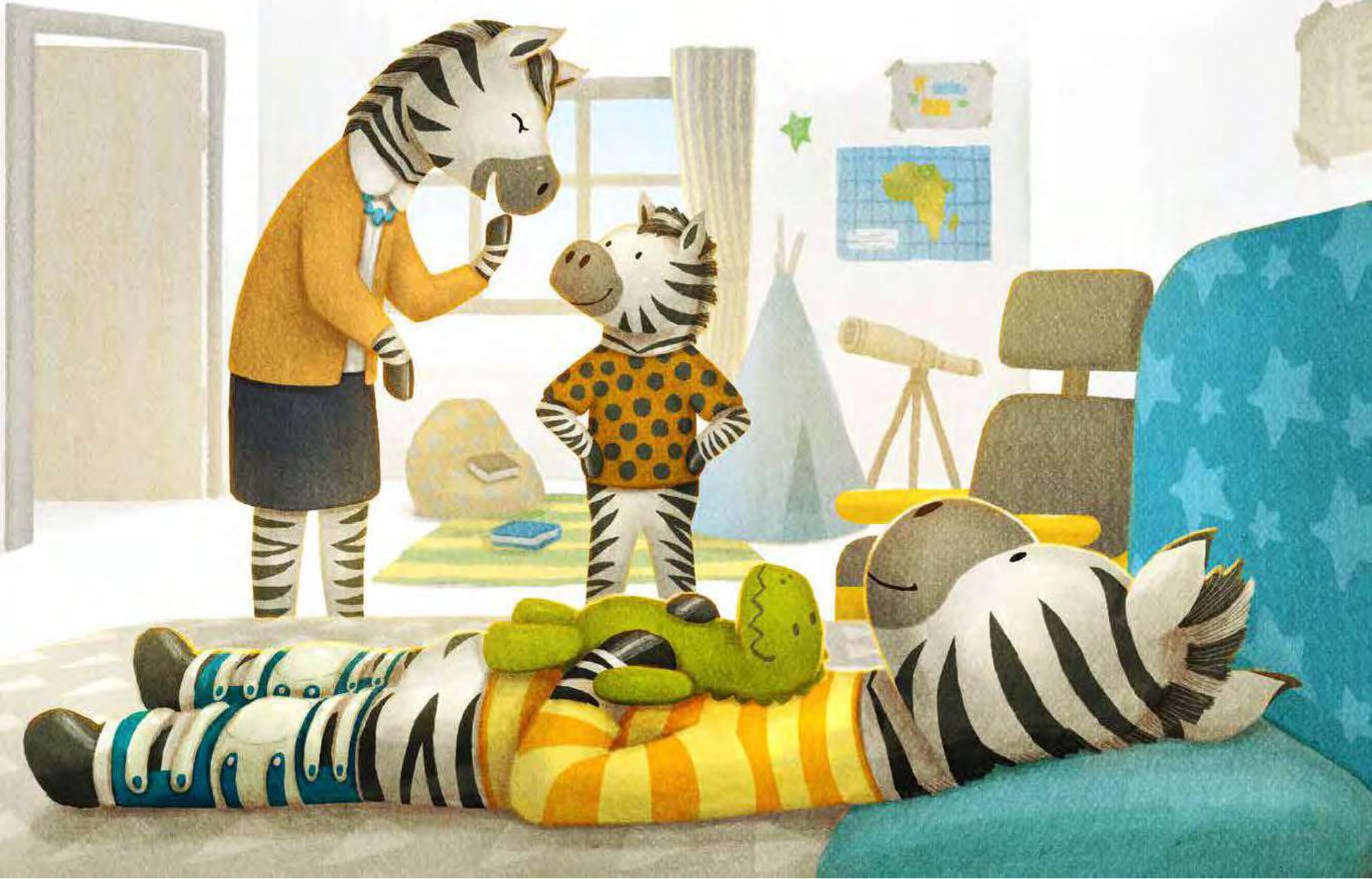




« Il est l'heure de se lever, les garçons ! » La maman de Zac les appelle depuis le couloir.

Zac ouvre les yeux sur un jour nouveau. Pendant qu'il attend que sa maman vienne le lever, il regarde son grand frère Ziggy bondir hors de son lit et se préparer activement. Aujourd'hui, son frère l'emmène à l'aire de jeux.

Mme Zebra hennit chaleureusement lorsqu'elle entre dans la chambre et voit le tee-shirt que Ziggy a enfilé. « Mon cœur, qu'est-ce que je t'ai dit sur le fait de porter des pois avec des rayures ?! » dit-t-elle en riant.



Elle passe ses sabots sous le dos de Zac et l'aide à s'installer dans son fauteuil roulant.

Puis elle attrape une paire de chaussettes propres et les lui enfle.



« N'oublions pas de coiffer ta crinière » dit-elle en souriant.

« J'aimerais bien avoir une crête aujourd'hui, maman ! » Zac hennit quand Mme Zebra passe la brosse dans ses poils.



« Dépêchez-vous de manger mes amours ! » s'écrie la maman de Zac.  
« Vous ne voudriez pas rater le troupeau ! »



Zac est peut-être en fauteuil roulant, mais il est à peu près sûr de pouvoir battre la moitié de la troupe s'il le veut.





Avant même de s'en rendre compte, il est le premier à atteindre la porte.

Zac et Ziggy aiment jouer à cache-cache ensemble.  
**Mais aujourd'hui, ils veulent faire quelque chose de nouveau.**

Zac se demande **s'ils** doivent plutôt se joindre aux éléphants qui jouent aux cartes, aux animaux qui jouent à chat en cercles autour de la fontaine, ou au groupe de gazelles qui jouent au dernier jeu vidéo.



Zac sent une tape sur son épaule.  
Il tourne la tête et voit le ventre  
d'une girafe géante.

« Tu t'es blessé ? » demande  
la girafe d'en haut, montrant  
le fauteuil roulant de Zac.

« Je comprends ! J'ai eu un  
accident la semaine dernière »  
dit-elle, désignant son cou.

« En fait, je ne suis pas blessé »,  
explique Zac. « J'ai une AS. »

« A-S-quoi ? » questionne  
la girafe.



Zac se rend compte que plusieurs autres animaux se sont approchés de lui et de Ziggy et qu'ils ont tous l'air aussi curieux que la girafe.

Ziggy encourage Zac d'un coup de tête. Zac s'éclaircit la voix et confie au groupe qui s'est rapidement formé :  
« J'ai une amyotrophie spinale. »

« Qu'est-ce que ça veut dire ? » demande l'autruche.  
Zac regarde le groupe.





« En fait, c'est assez rare.

Et ça veut dire que mon corps ne se développe pas comme celui de tout le monde.



En général, les muscles sont de plus en plus forts avec le temps, mais quand on a une AS, ils deviennent plus faibles. »



« Comment tu l'as attrapée ? » demande l'éléphant. « Je suis né avec l'AS », répond Zac. « Quand j'étais bébé, mes parents ont remarqué que j'étais un peu faible. Je mettais plus de temps à m'asseoir et mes jambes n'étaient pas très solides, alors ils m'ont emmené chez le docteur, qui leur a dit que j'avais une AS. »

« Est-ce que tous ceux qui ont une AS sont en fauteuil roulant ? » demande l'hippopotame.



Zac pense à ses autres amis atteints d'AS, Ping et Oliver. « Non, pas tous » répond-il. « L'AS diffère selon les personnes. Certaines sont plus âgées, d'autres plus jeunes, et certaines ont besoin de plus d'aide que d'autres pour se déplacer. »



« Parfois, on a besoin d'aide pour d'autres choses aussi et pour ça on a inventé des appareils et des gadgets », poursuit Zac, « comme un tuyau spécial pour se nourrir, ou des machines pour aider à respirer et à tousser. »

Les animaux se sont regroupés nombreux autour de Zac et Ziggy et tous écoutent avec attention. Zac continue à partager son histoire avec fierté.





« J'ai même une équipe spéciale » dit-il. « Je l'appelle l'AS Team. Il y a un docteur qui contrôle mes muscles et mes nerfs. Et dans la Team, il y a une autre personne qui étire mon corps pour qu'il reste souple. Et une autre qui s'assure que je mange correctement. Et puis il y a un docteur spécialisé dans la respiration, qui fait en sorte de maintenir dans la meilleure forme possible les muscles qui entourent mes poumons. »



C'est alors que les animaux entendent un vacarme de l'autre côté de l'aire de jeux.

« Notre ballon ! » s'écrient les suricates.

Tous les animaux sauteurs essaient, tour à tour, de faire redescendre le ballon. D'abord la grenouille... qui n'arrive même pas à s'en approcher.



La gazelle prend alors de l'élan et saute en l'air. Pas de chance.

Les têtes se tournent vers la girafe. « Désolé les amis, je ne peux rien faire pour vous, ordre du docteur ! »



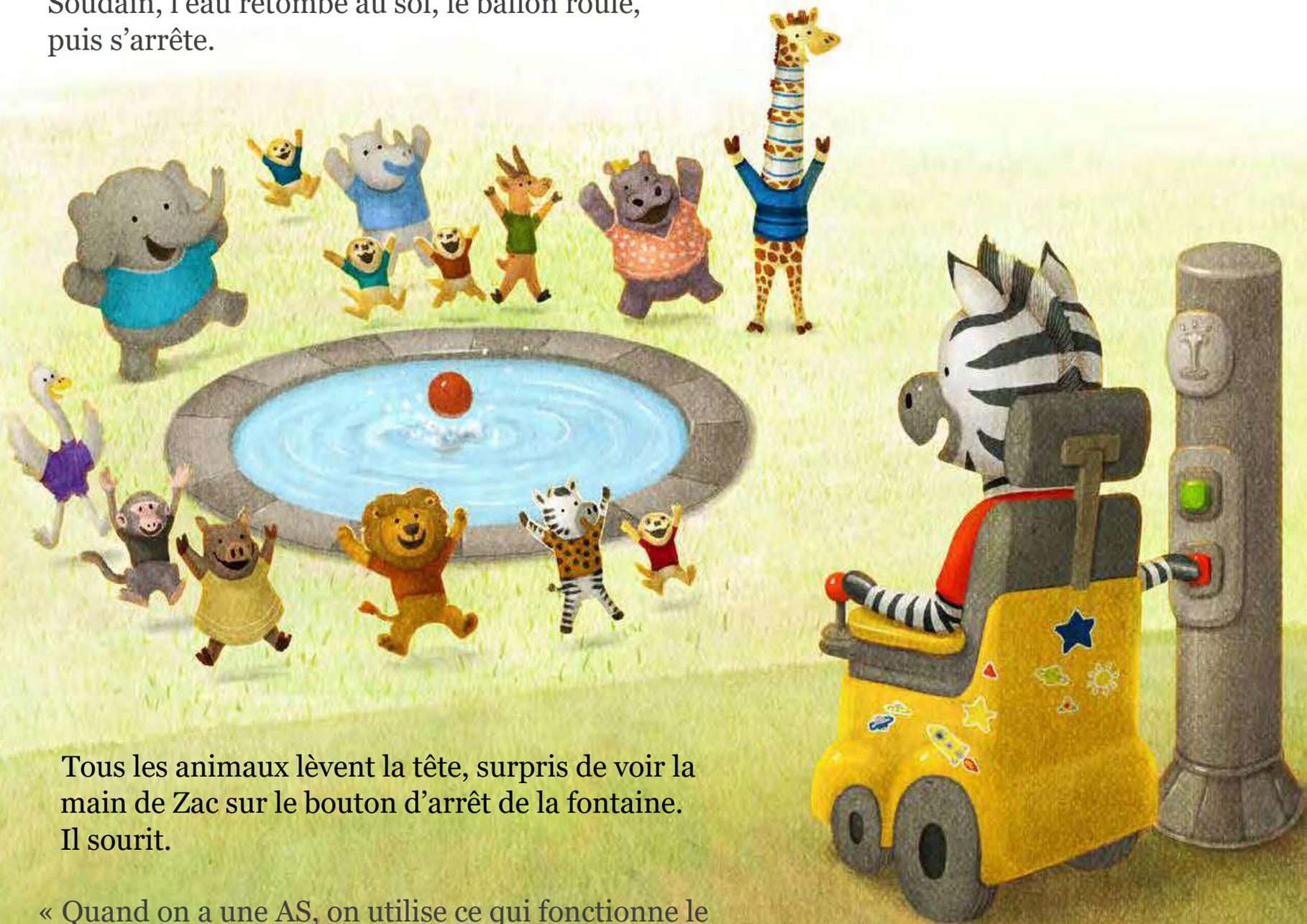
« Pas de problème, je sais comment on va faire », dit l'éléphant. Il pose sa trompe au sol et le suricate grimpe dessus. Il déploie ensuite sa longue trompe aussi haut que possible en direction du ballon. Mais même avec le bras tendu, il manque encore quelques centimètres au suricate.



Tout le monde est si occupé à regarder en haut, que personne ne voit Zac s'éloigner de la fontaine. Il a une idée.



Soudain, l'eau retombe au sol, le ballon roule,  
puis s'arrête.



Tous les animaux lèvent la tête, surpris de voir la  
main de Zac sur le bouton d'arrêt de la fontaine.  
Il sourit.

« Quand on a une AS, on utilise ce qui fonctionne le  
mieux chez nous. .... le cerveau ! » Les animaux  
applaudissent.



L'éléphant approche de Zac en se dandinant : « On est plusieurs à aller à la mare tout à l'heure. Tu veux venir avec nous ? »





# Quelques termes utiles en lien avec l'AS

## **Bi-PAP (de l'anglais « bilevel positive airway pressure ») ou ventilation spontanée en pression positive bidirectionnelle :**

aide à maintenir les poumons ouverts et en bonne santé en délivrant deux niveaux de pression positive par le biais d'un masque. La machine fournit une pression plus élevée et un volume supérieur lorsque l'on inspire. À l'expiration, la machine abaisse la pression pour permettre des caractéristiques respiratoires plus normales.

**Appareil d'aide à la toux :** aide à éliminer les sécrétions des poumons. À l'inspiration, l'air est poussé dans les poumons pour les aider à se gonfler. À l'expiration, la machine crée une force d'aspiration qui évacue l'air hors des poumons et aide à rendre la toux plus puissante et plus efficace.

**Maladie génétique :** maladie causée par une modification dans l'ADN d'une personne. La plupart des maladies génétiques sont rares et touchent une personne sur des milliers ou des millions.

**Sonde de gastrostomie :** elle permet d'introduire des aliments liquides directement dans l'estomac par l'intermédiaire d'un tuyau à travers le ventre. La sonde est mise en place lors d'une brève intervention chirurgicale et permet aux personnes ayant des problèmes pour se nourrir de conserver une alimentation et un apport en liquide appropriés et de recevoir des médicaments.



## Spécialistes de l'AS

**Neurologue :** c'est souvent le premier médecin que rencontrent les personnes chez qui une AS est suspectée. Il est spécialisé dans le diagnostic et le traitement des troubles du système nerveux (cerveau, moelle épinière, nerfs, muscles).

**Nutritionniste :** c'est un membre important de l'équipe pour les personnes atteintes d'AS ; il fournit des conseils en matière d'alimentation afin de garantir une croissance correcte en évitant la suralimentation ou la sous-alimentation, qui peuvent avoir un impact sur la solidité des os, la croissance et la mobilité générale.

**Orthopédiste :** il est spécialisé dans le traitement chirurgical et non chirurgical des problèmes liés aux os, aux articulations et aux tissus mous, qui constituent un risque particulier pour les personnes atteintes d'AS. L'orthopédiste peut leur recommander un correcteur de posture (corset) ou une intervention chirurgicale.

**Physiothérapeute/ergothérapeute :** il évalue l'amplitude de mouvement d'une personne, sa puissance musculaire et sa mobilité, afin de déterminer ses besoins en matière d'étirements et d'entraînements musculaires. Il peut également recommander des exercices ou des dispositifs d'assistance pour aider une personne à maintenir la meilleure posture pour respirer et manger.

**Pneumologue/thérapeute respiratoire/intensiviste :** il s'agit d'un médecin ayant une expertise spécifique dans le traitement des maladies des poumons et la prise en charge des troubles respiratoires pouvant nécessiter des médicaments ou un équipement spécialisé.



