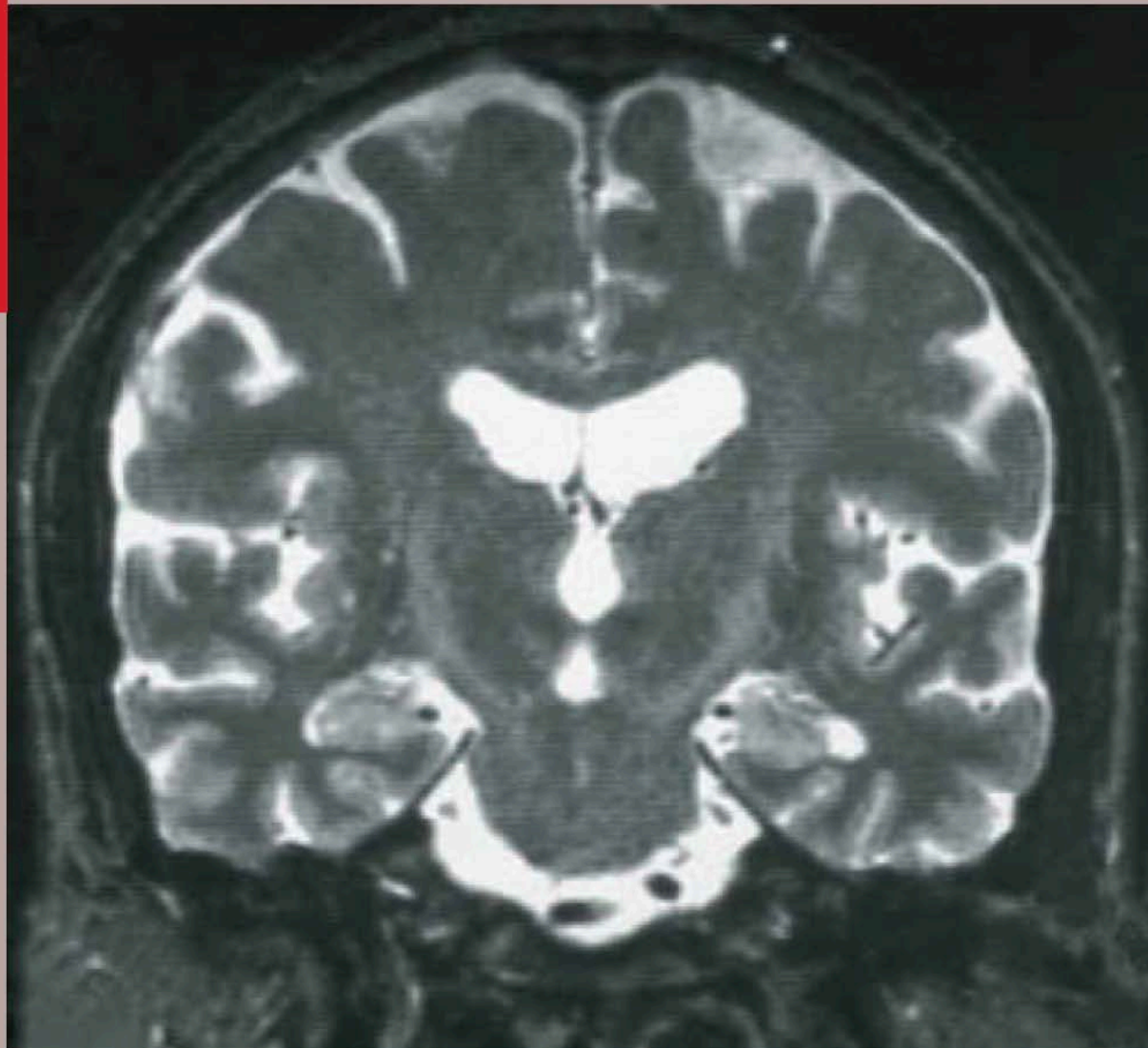


## Prise en charge au sein des centres SLA

*Lyon 2005*

2005

Volume 8 • supplément



Directeur de la publication : Dr Antoine Lohier • Chef du Service Rédaction : Odile Mathieu • Secrétaire de Rédaction : Annaïg Bévan • Chef de Fabrication et de Production : Gracia Bejjani • Assistante de Production : Marianne Bouchard • Direction artistique : Frédéric Perrault • Chefs de publicité : Anne Nassif, Catherine Colsenet • Service Abonnements : Claire Lesaint • Impression : Imprimerie de Compiègne 60205 Compiègne

## RÉDACTEUR EN CHEF

Dr Franck Semah (Orsay, Paris).

## COMITÉ EDITORIAL

Dr Alain Ameri (Meaux), Dr Caroline Arquizan (Montpellier), Dr Gaëlle Bruneteau (Paris), Dr Catherine Chiron (Paris), Pr Philippe Damier (Nantes), Dr Romain Deschamps (Paris), Pr Franck Durif (Clermont Ferrand), Dr Gilles Fénelon (Paris), Dr Olivier Gout (Paris), Dr Gilles Huberfeld (Paris), Dr David Laplaud (Nantes), Dr Dominique Mazevet (Paris), Dr Christelle Monaca (Lille), Dr Caroline Papeix (Paris), Dr Pascale Pradat-Diehl (Paris), Pr Mathieu Zuber (Paris).

## COMITÉ DE RÉDACTION

Pr David Adams (Le Kremlin-Bicêtre), Pr Hervé Allain (Rennes), Dr Nadia Bahi-Buisson (Paris), Pr Franck Baylé (Paris), Dr Catherine Belin (Bobigny), Dr Florent Borgel (Grenoble), Pr Emmanuel Broussolle (Lyon), Pr Christophe Cognard (Toulouse), Dr Bernard Croisille (Lyon), Dr Philippe Decq (Créteil), Dr Olivier Delalande (Paris), Pr Philippe Derambure (Lille), Dr Bénédicte Défontaine (Paris), Dr Michel Dib (Paris), Dr Valérie Domigo (Paris), Dr Thierry Dubard (Reims), Dr Marie Girou (Lille), Dr Hassan Hosseini (Créteil), Dr Lucette Lecombiaz (Paris), Dr Michel Lanteri-Minet (Nice), Dr Christine Lebrun-Frény (Nice), Dr Laurent Maurs (Tahiti), Pr Jean-Philippe Neau (Poitiers), Pr Jean Pelletier (Marseille), Pr Yann Péréon (Nantes), Pr Didier Smadja (Fort-de-France), Pr Marc Verny (Paris), Pr Hervé Vespignani (Nancy), Dr Tatiana Wijtas (Marseille).

## COMITÉ SCIENTIFIQUE

Dr Claude Adam (Paris), Dr Annick Alperovitch (Paris), Dr Nadine Attal (Boulogne), Pr Alain Autret (Tours), Dr Denis Ayache (Paris), Pr Philippe Azouvi (Garches), Pr Jean-Louis Baillieu (Tours), Dr Gérard Besson (Grenoble), Dr Arnaud Biraben (Rennes), Pr Manuel Bouvard (Bordeaux), Pr William Camu (Montpellier), Pr Jean-Pierre Carrière (Toulouse), Pr Jean-Pierre Castel (Bordeaux), Pr Mathieu Ceccaldi (Marseille), Pr Patrick Chauvel (Marseille), Pr François Chollet (Toulouse), Pr Michel Claret (Toulouse), Dr Hubert Déchy (Versailles), Dr Jean-François Demonet (Toulouse), Pr Didier Dormont (Paris), Pr Bernard Echenne (Montpellier), Pr Gilles Edan (Rennes), Dr Marie-Odile Habert (Paris), Pr Jean-Jacques Hauw (Paris), Dr Lucie Hertz-Panier (Paris), Dr Pierre Hinault (Rennes), Dr Laurent Laloum (Paris), Dr Gilles Lavernehe (Gap), Dr Denis le Bihan (Orsay), Pr Olivier Lyon-Caen (Paris), Pr Claude Manette (Toulouse), Pr Jean-Louis Mas (Paris), Pr Vincent Meininger (Paris), Dr Patrick Metais (Metz), Pr Thibault Moreau (Dijon), Pr Jacques Moret (Paris), Pr Jean-Pierre Olié (Paris), Pr Muriel Rainfray (Bordeaux), Dr Danièle Renoux (Paris), Pr Jean Régis (Marseille), Dr Pascal Rémy (Corbeil-Essonnes), Pr Philippe Rytin (Lyon), Pr Yves Samson (Paris), Dr Isabelle Serre (Corbeil-Essonnes), Dr Pierre Thomas (Nice), Pr Pierre Vera (Rouen), Dr France Woimant (Paris).

Neurologies est une publication

©Expressions Santé SAS  
2, rue de la Roquette  
Passage du Cheval Blanc,  
Cour de Mai - 75011 Paris  
Tél. : 01 49 29 29 29 - Fax : 01 49 29 29 19  
E-mail : neurologies@expressions-sante.fr  
RCS Paris B 394 829 543  
N° de Commission paritaire : 0107178155  
ISSN : 1287-9118  
Mensuel : 10 numéros par an

WWW.NEUROLOGIES.NET

Code : neuro7  
(réservé aux Neurologues)

# Sommaire

Neurologies • Coordination des centres SLA • Cahier 1

## Avant-propos

### Prise en charge au sein des centres experts français

Vincent Meininger (Paris)

■ **Annnonce du diagnostic : rôle des neurologues et des psychologues** ..... P. 9  
Emmanuelle Salort (Bordeaux), Sandra Roy (Montpellier)

■ **Announces, éthique et soins palliatifs** ..... P. 14  
Nadia Vandenberghe (Lyon), Nadine Le Forestier (Paris)

■ **Prise en charge kinésithérapique et ergothérapique : évaluation et préconisations** ..... P. 15  
Véronique Tanant (Nice)

■ **Nutrition et orthophonie** ..... P. 21  
Nathalie Guy (Clermont-Ferrand), Danielle Robert (Marseille)

■ **Infirmières coordinatrices et référentes des centres, secrétaires, relation avec les prestataires de service** ..... P. 25  
Valérie Hermet (Toulouse), Marc Sidorok (Paris), Céline Niepceron-Léonard (Limoges)

■ **Assistant social, bénévoles de santé, et relation ville-hôpital** ..... P. 29  
Corinne Furelaud (Limoges), Lucette Bardet (Montpellier), Dominique Lardillier-Noël (Marseille)

■ **Rôle du neurologue dans la prise en charge** ..... P. 33  
Philippe Corcia (Tours), Gwendal Le Masson (Bordeaux), Julien Praline (Tours)

■ **Prise en charge respiratoire**  
Thierry Perez (Lille), Jésus Gonzalez-Bermejo (Lille), François Salachas (Paris), pour la coordination des centres SLA et le Groupe SLA de la Société de Pneumologie de Langue Française



# Avant-propos

## Coordination nationale des centres SLA

### La synthèse des groupes de travail

Depuis 1990, un certain nombre de neurologues impliqués dans la sclérose latérale amyotrophique, en relation étroite avec l'ARS (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique) ont décidé de se réunir, avec leur équipe, tous les ans, pour tenter d'harmoniser leurs pratiques. Cette démarche, unique en Europe et hors de l'Europe, a conduit à l'élaboration de deux ouvrages consacrés à la SLA.

Grâce aux efforts de tous, et avec l'aide constante de l'ARS, en 2003, Monsieur E. Couty, en tant que Directeur de la DHOS, a confirmé l'intérêt des pouvoirs publics pour cette démarche, en reconnaissant dix-sept centres de prise en charge des patients SLA répartis sur le territoire national et demandant que ces centres soient coordonnés par un centre coordonnateur. Il s'agissait là d'une expérience pilote, ouvrant la voie à d'autres et à l'élaboration d'un vaste plan destiné au soutien des maladies rares. Cette coordination s'est mise en place rapidement, d'autant plus que le mouvement était déjà largement initié.

Au cours de la réunion de Lyon, qui marque la première pierre de la coordination nationale, et après un large travail préparatoire mené par les responsables des groupes de travail que je remercie ici tout particulièrement, nous avons abouti à un premier document qui met en forme l'expérience singulière et innovante acquise par l'ensemble des centres dédiés à la prise en charge des patients SLA.

Tous les aspects ont été abordés, médicaux et paramédicaux : les différents temps des annonces, de la prise en charge multidisciplinaire - neurologique, respiratoire et nutritionnelle -, les modalités de l'évaluation médicale et paramédicale, le rôle des différents intervenants médecins ou paramédicaux, et aussi des bénévoles de santé mis en place par l'ARS, dans le cadre d'une collaboration exemplaire entre des soignants et une association de malades.

Ce document est la base de notre pratique, le socle sur lequel nous pourrions nous appuyer pour bâtir nos procédures internes et intercentres, nos documents de liaison entre centres et avec les différents intervenants extérieurs. Il ouvre la voie à un processus d'évaluation, souvent ressenti comme contraignant, et pourtant si nécessaire à la rigueur que nous recherchons tous dans cette prise en charge difficile et exigeante.

La réunion de Lyon s'est déroulée dans les meilleures conditions possibles grâce à la participation active de tous, à l'aide constante de l'ARS, à l'accueil et au soutien d'Emmanuel Broussolle, Christophe Vial et Nadia Vandenberghe. Qu'ils en soient tous remerciés. Je tiens également à remercier Michelle Fusselier, Pierre Clavelou, Véronique Danel-Brunaud et Jean-Christophe Antoine pour leurs commentaires.

Vincent Meininger

# Prise en charge au sein des centres experts français

La reconnaissance en 2004 par la DHOS de 17 centres de référence dans la prise en charge des patients atteints de SLA a permis de développer l'organisation des soins pour les patients atteints de cette affection. Cette reconnaissance s'est accompagnée de la création d'une coordination nationale destinée à harmoniser les pratiques de prise en charge tout en respectant les particularités de chaque centre. **Vincent Meininger (Paris)**

À la suite des deux réunions de coordination nationale des centres SLA (Limoges, 2004 ; Lyon 2005), il est possible de dresser les grandes lignes de la stratégie de la prise en charge d'un patient SLA au sein d'un centre expert. Ce texte se veut un document de synthèse des éléments communs et consensuels de la prise en charge.

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie multifactorielle, évolutive, dont l'expression clinique peut être diverse. Quelle que soit la forme clinique de la maladie, il existe toujours au cours de l'évolution des handicaps moteurs, nutritionnels et respiratoires qui font la singularité de sa prise en charge. Ces handicaps doivent faire l'objet d'un suivi régulier et attentif.

La prise en charge du patient doit être globale, ce qui nécessite plusieurs intervenants et impose leur coordination. C'est la base de l'approche multidisciplinaire de la prise en charge dont une étude récente a montré l'impact sur la durée de vie (Traynor et al., 2003).

Cette modalité de prise en charge se fait, au mieux, lors des consultations multidisciplinaires faisant appel à des intervenants multiples médicaux, paramédicaux, sociaux et associatifs. Ces consultations permettent d'évaluer la situation à un moment donné de l'évolution et de proposer les stratégies les mieux adaptées à court, moyen et long termes.

Toutefois, la cohésion de l'approche multidisciplinaire nécessite un "chef d'orchestre" qui ne peut être que le neurologue qui reçoit le patient la première fois, qui établit et annonce définitivement le diagnostic, et qui reste le référent à chacune des étapes décisionnelles.

Le fait que des intervenants multiples soient indispensables, tant pour le bilan que pour la prise en charge au domicile, implique obligatoirement la notion d'une traçabilité de l'information. Quel que soit le mode adopté actuellement, il est clair que la notion d'un dossier partagé est un des éléments majeurs de l'objectivité de l'information transmise. Le malade, avec sa famille, sont les acteurs essentiels de cette prise en charge. Ils sont partie prenante des décisions prises avec l'équipe soignante. Tous

les acteurs de la prise en charge, soignés et soignants, doivent donc être associés pleinement au processus d'information. Cette conception importante a conduit à réaliser dans un certain nombre de centres un "dossier patient" remis au malade lors de la première consultation. Ce dossier est évolutif, enrichi à chaque consultation des éléments nouveaux importants dans la prise en charge. Son but est double : permettre au malade et à sa famille de mieux assimiler les propos tenus lors des consultations et servir de document de liaison entre le centre et les différents intervenants extérieurs.

Les associations de malades sont les représentants des malades dans la cité et dans le système de santé. Leur intégration complète dans le processus de prise en charge est le garant de la confiance qui s'établit entre le malade et sa famille d'une part et les acteurs du soin d'autre part. Là est le rôle clé joué par les bénévoles de santé mis en place par l'ARS au sein des centres et à proximité du domicile des patients.

## LA PREMIÈRE CONSULTATION, L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC

La consultation de certitude diagnostique est le moment fort de la prise en charge. C'est durant ce moment que s'effectue l'annonce définitive du diagnostic. Ce moment est capital car il va permettre que s'établisse la confiance entre soigné et soignants, ce qui conditionne toute la qualité de la prise en charge future. L'annonce se fera lorsque le diagnostic sera définitivement établi, notamment par un examen EMG de bonne qualité affirmant l'atteinte motoneuronale.

### ■ L'annonce du diagnostic

Elle est influencée par la personnalité de celui qui annonce le diagnostic et de celui qui reçoit cette information. Il est donc essentiel que l'annonce soit faite par le neurologue responsable du patient. Celui-ci peut être seul ou assisté d'un ou plusieurs membres de l'équipe soignante. Afin de permettre une meilleure compréhension et une meilleure

"diffusion" de l'information dans le cercle des accompagnants et aidants, il est souhaitable que le malade soit accompagné de l'un de ses proches. Toutefois, le malade doit rester l'interlocuteur privilégié de ce message.

Le cadre de l'annonce du diagnostic est important. Il faut du temps et, si possible, un endroit calme, accueillant, confidentiel. Quel que soit le lieu de l'annonce, il semble que le matin et le début de semaine soient des moments adaptés permettant au patient de pouvoir poser d'autres questions, s'il le souhaite, et de ne pas rester trop longtemps face à ses angoisses ou interrogations.

Le contenu de l'annonce dépend du parcours initial du malade et de sa personnalité. Un certain nombre de points sont cependant abordés systématiquement :

- le nom de la maladie, ses synonymes ;
- son évolution chronique ;
- l'absence de récupération ;
- l'absence de traitement curatif, mais l'existence d'un traitement permettant de ralentir l'évolution ;
- l'existence d'une prise en charge pluridisciplinaire et, à travers celle-ci, la nécessité d'une surveillance respiratoire et nutritionnelle ;
- le mécanisme de la maladie ;
- l'ouverture à des questions, soit immédiates, soit différées.

Cependant, les informations données seront adaptées à la demande du patient. Il est important de ne pas chercher à trop anticiper inutilement. La notion d'un document "de réflexion" disponible pour le malade et sa famille est un élément important pour le futur. Un document écrit (dossier patient, courrier, plaquette informative ou trace écrite donnant le nom de la maladie, coordonnées du centre SLA) peut être remis au patient.

### ■ Les intervenants dans l'annonce

Plusieurs intervenants ont un rôle à jouer dans ce moment fort. Le psychologue a un rôle plus particulier, ainsi que l'infirmier.

Le psychologue a une place à tenir dans le processus d'élaboration en respectant les règles de l'approche non directive et en faisant preuve d'une grande souplesse dans la conduite de l'entretien initial et des entretiens ultérieurs. Il va contribuer à identifier le fonctionnement intrapsychique du sujet, ses modes de défenses, ses angoisses et, pour ce faire, le climat doit être propice à une mise en mots. Le psychologue doit ainsi garantir une écoute professionnelle tout en facilitant l'émergence des processus de pensée. Au cours de l'entretien initial, diverses questions posées au patient permettront de mieux comprendre comment il perçoit et vit la maladie.

Parmi les intervenants, le recours au bénévole de santé n'est pas encore la règle, surtout à ce stade de la relation entre le malade et les soignants. Il pourra se faire selon le souhait du patient et de sa famille ou lors d'une consul-

tation multidisciplinaire de suivi. L'information de sa présence sera donnée oralement au patient. Dans le cadre de ses interventions, le bénévole doit respecter les règles de sa fonction qui sont essentiellement le respect des autres, le respect du patient, dans ses convictions et dans son désir de savoir, et également le respect des soignants dans leurs actions. Il est important qu'il puisse mesurer l'ampleur de la quête d'information par une appréciation de ce que le malade sait déjà sur sa maladie. L'approche globale et citoyenne du patient est la caractéristique de l'action des bénévoles, et en fait un complément indispensable dans la pratique multidisciplinaire.

D'autres intervenants peuvent aussi avoir un rôle important. En effet, lors de l'annonce du diagnostic, le patient est souvent inquiet pour lui-même et sa famille. Les interventions de soutien ont pour but d'apaiser le patient, de l'écouter parler de son vécu de la maladie, de l'amener vers une image de lui-même plus positive. Elles cherchent à soulager le patient en réduisant son anxiété, sa peur, sa culpabilité et/ou celle de sa famille.

Quel que soit l'intervenant, une relation de confiance est à mettre rapidement en place pour rassurer le patient et assurer une bonne prise en charge ultérieure.

## LE SUIVI DU MALADE : L'APPROCHE MULTIDISCIPLINAIRE

Le suivi d'un patient SLA est un suivi multidisciplinaire appréciant les symptômes généraux de la maladie, et son retentissement moteur, respiratoire et nutritionnel. Ce suivi doit définir la ou les stratégies de soins les mieux adaptées au handicap et à ses conséquences.

### ■ La périodicité du suivi

La SLA est une maladie dont les symptômes et les handicaps sont évolutifs. Le suivi devra se faire à intervalles réguliers. Il n'y a pas de périodicité idéale. Elle dépend beaucoup du rythme évolutif. Si le délai habituel est en moyenne de trois mois, il pourra être raccourci dans les formes rapides, ou allongé dans les formes lentes ou stables.

La consultation est assurée par le neurologue et les autres intervenants médicaux et paramédicaux. La présence de tous les intervenants de façon systématique n'est pas totalement justifiée, mais elle est recommandée. Quelles que soient les personnes présentes, le neurologue devra s'être assuré de l'évaluation clinique des trois paramètres majeurs de la maladie : moteur, nutritionnel, respiratoire.

### ■ Les éléments du suivi et le dossier au centre

Chaque centre doit disposer d'un dossier, informatisé ou non, colligeant les données au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, afin de disposer d'échelles objectives de l'aggravation du patient. Il est important pour chaque centre de préciser les éléments pouvant être partagés



entre les différents professionnels amenés à intervenir auprès du patient.

Les bases de ce dossier sont les données démographiques, notamment l'âge du patient, son sexe, le lieu et la date de début, son poids initial et sa taille, ainsi que ses antécédents. Pour le lieu et la date de début, il faudra tenir compte du premier territoire atteint par une perte de force musculaire et non par un symptôme de type crampe, fasciculations.

#### • Les éléments indispensables du suivi

Certains éléments de recueil sont indispensables et serviront à évaluer cliniquement les trois paramètres de la maladie. Ils seront recueillis par le neurologue du centre et seront le plus souvent complétés par les autres intervenants. Ce sont :

- les paramètres fonctionnels et moteurs évalués par l'échelle ALSFRS-R (révisée) ;
- les paramètres nutritionnels évalués par le poids, l'IMC, l'évaluation des troubles de la déglutition (et la nature respiratoire ou digestive du trouble), l'état salivaire (hyper ou hyposialorrhée), le comportement alimentaire, l'évaluation du transit intestinal ;
- les paramètres respiratoires par l'évaluation de la dyspnée, la dyspnée et ses conséquences diurnes, et l'embouement des voies aériennes ;
- enfin, une échelle BREF servira à évaluer la possibilité des troubles cognitifs de la série frontale qui seront essentiels à connaître dans les prises décisionnelles futures.

#### • Les autres éléments du suivi

Tous les autres éléments d'évaluation sont importants. Le recueil se fera par l'un ou l'autre des membres du centre. Chaque type d'intervenants pourra disposer d'échelles de recueil spécifiques. Un certain nombre de points semble essentiel à recueillir. Toutefois, la nécessité de leur évaluation reste à déterminer par chaque évaluateur.

**L'évaluation de l'atteinte motrice des membres** comprendra :

- une évaluation musculaire simple par fonction (et non par muscle) des membres, du cou et si possible du tronc ;
- une évaluation de la spasticité et de son retentissement, de la douleur (EVA), des amplitudes articulaires ;
- un bilan d'autonomie, des déplacements (marche et transferts), de l'atteinte fonctionnelle ;
- une enquête sur l'environnement, son adaptation, son adaptabilité.

**L'évaluation de l'atteinte motrice bulbaire** comprendra :

- un bilan de la motricité bucco-pharyngo-laryngée analytique et dynamique ;
- un bilan de la déglutition et de la salivation ;
- un bilan de la parole, de la voix et de la communication verbale et non verbale, et au besoin du langage.

**L'évaluation nutritionnelle** s'attachera aux modifications digestives en général. Elle comprendra :

- une appréciation quantitative et qualitative des apports avec une enquête alimentaire sur trois jours (dont un jour de week-end) et une mesure de l'albuminémie et du ionogramme sanguin ;
- une évaluation de la perte de poids avec au minimum une mesure de l'IMC (en kg/m<sup>2</sup>), en prenant garde de ne tenir compte que du poids mesuré et de la taille mesurée (si besoin par la mesure talon-genou) ;
- une évaluation de la durée des repas ;
- une évaluation des troubles du transit et de l'hydratation.

**L'évaluation respiratoire** s'attachera à suivre l'évolution par une mesure trimestrielle de la gazométrie et de différents paramètres (CVF et CVL, PiMax et PeMax, SNIP, DEP à la toux), complétés par une oxymétrie nocturne.

**Le bilan social** complètera les différents éléments du dossier. Il s'assurera :

- de la situation familiale, professionnelle, financière et de l'environnement ;
- de l'établissement d'un plan social, avec notamment des relais possibles avec les services sociaux, les prestataires, les administrations, des aides à domicile et des démarches auprès des organismes (COTOREP, CPAM, Conseils généraux) ;
- de la mise en place et du suivi des dossiers sociaux.

#### ■ Le suivi, le rôle et l'objectif des intervenants

Chaque intervenant, médical et paramédical, aura pour objectif :

- d'établir le bilan, qui devra être synthétique, et préciser les points importants à surveiller, ainsi que les éléments positifs ou négatifs de la prise en charge ;
- de vérifier l'adéquation entre ses recommandations et la prise en charge extérieure ;
- et de transmettre sous forme claire et intelligible ses conclusions et ses recommandations adaptées à la situation du malade au moment de la visite. Un contact téléphonique direct sera souvent utile pour s'assurer aussi du degré de motivation de l'intervenant extérieur.

#### ■ L'information

L'information donnée au patient, à son entourage et aux intervenants extérieurs, matérialisée entre autres par le dossier patient, est un des temps forts de la prise en charge.

#### • Les règles à respecter pour informer

Des points fondamentaux sont à respecter, notamment la justesse et la cohérence de l'information afin de moduler ou de corriger les informations obtenues par d'autres biais (entourage, Internet). Ce travail d'information doit être fait le plus en détail possible, ce qui justifie une réelle disponibilité auprès du patient. Par sa multidisciplinarité

et par son action de coordination, le personnel du centre doit avoir la compétence nécessaire pour diffuser l'information. Il doit également aider le patient à bien la comprendre et à s'adapter à la réalité qu'elle représente (rapidité de la disponibilité, multidisciplinarité, aide psychologique et sociale). La formation continue des professionnels et des bénévoles de santé intervenant dans les centres est indispensable.

#### • La question des troubles cognitifs et la personne de confiance

Un des éléments importants dans la compréhension de l'information et dans la possibilité pour le patient d'intervenir dans les processus décisionnels est l'existence ou non de troubles cognitifs. Il est important, dès le début du suivi et tout au long de celui-ci, d'apprécier l'existence de ces troubles cognitifs. En cas de doute ou d'évidence, il est recommandé de recourir à l'aide d'un neuropsychologue afin d'affiner l'évaluation et de confirmer la réalité et l'intensité des troubles. Lorsque les troubles cognitifs sont confirmés, il est important d'en discuter avec la famille et avec le patient, d'en avertir les intervenants de l'équipe et extérieurs. Enfin, ces patients exigent que l'on désigne le plus tôt possible la personne de confiance, même si cette désignation doit se faire pour tous les patients.

#### • Le projet thérapeutique

Un point fondamental est celui du support écrit du projet thérapeutique, de son évaluation et de son évolution. Ce support écrit et l'information qu'il contient doivent être régulièrement mis à jour. Il est transmis et accessible à tout soignant médical et paramédical intervenant dans la prise en charge du patient à l'hôpital ou au domicile. Le malade devra être aussi le destinataire du support écrit de ce projet thérapeutique.

#### • Rôle spécifique de certains intervenants dans l'information

Durant le processus d'approche multidisciplinaire, le recours au bénévole de santé du centre est recommandé. Il interviendra comme complément dans le rapport de synthèse et orientera vers le bénévole de proximité afin que s'organise le relais auprès du patient et de son entourage.

Deux autres intervenants ont aussi une place spécifique.

- **Le psychologue** qui permettra d'apprécier l'accompagnement et le soutien de la personne malade, l'écoute attentive de l'entourage et son soutien si nécessaire et le repérage des troubles cognitifs en vue d'une évaluation par un neuropsychologue. Il est très souhaitable que chaque centre soit pourvu au minimum d'un psychologue et si possible d'un neuropsychologue.
- **La psychomotricienne** qui propose une prise en charge davantage orientée sur le corps, visant à permettre un réin-

vestissement corporel, un apaisement et une restauration de l'image du corps par le biais de massages de détente, relaxation.

Au terme des consultations de suivi, le malade disposera d'un guide de suivi, des ordonnances nécessaires, des documents sociaux indispensables, d'une adresse de bénévole de proximité, des contacts téléphoniques en cas d'urgence, d'un prochain rendez-vous.

Pour permettre une meilleure efficacité du suivi, il semble important :

- d'établir une fiche par patient comportant les coordonnées de tous les soignants du domicile, des associations tierce personnes ; ces renseignements sont également notés dans la fiche du patient établie par le bénévole de santé ;
- d'écrire à tous les soignants (après accord du patient) pour donner les coordonnées hospitalières du référent qu'ils peuvent joindre si question ou problème (nom, numéro de téléphone, mail, et éventuellement créneau horaire, numéro d'urgence à contacter en cas de problème aigu) ;
- de faire une fiche de situation sociale pour faire le point régulièrement sur les différentes demandes ;
- de mettre en place une fiche de liaison ville-hôpital, hôpital-ville, qui accompagne le patient lors de ses venues à l'hôpital.

Il est important que le patient et son entourage puissent identifier clairement les interlocuteurs, notamment lors des contacts téléphoniques. La fréquence du recours à la secrétaire du centre lors des contacts avec le centre impose la nécessité d'une formation spécifique destinée à mieux répondre aux attentes des interlocuteurs.

Pour les soignants, il est indispensable de prévoir des formations multidisciplinaires, ciblées, en tenant compte des attentes des soignants.

### LES TEMPS FORTS DE LA PRISE EN CHARGE

Le suivi régulier par l'équipe multidisciplinaire du centre va permettre de prévoir les temps forts de l'évolution de la maladie afin de leur apporter une réponse adaptée.

#### ■ Le déséquilibre nutritionnel, la gastrostomie

La prise en charge des déséquilibres nutritionnels sera faite dès le début du suivi, mais le recours à des conseils nutritionnels sera adapté en fonction de ce suivi et dépendra de la perte de poids et des troubles de la déglutition.

#### • Les conseils diététiques

Dès que possible, il faudra donner des conseils diététiques tant qualitatifs que quantitatifs, en tenant compte

des besoins caloriques, des goûts du patient et des nécessités de modification de la texture des aliments. Il faudra bien évaluer les possibilités d'intervention d'un prestataire de service pour la distribution des produits.

#### • La gastrostomie

Aborder cette information n'est pas aisé en raison de l'absence à ce jour d'études consensuelles mettant en évidence l'intérêt médical de cette indication. Elle doit être décidée de façon multidisciplinaire même si le neurologue reste toujours un des intervenants déterminants dans la décision de proposition.

Les critères de décision de proposition retenus sont :

- les troubles de la déglutition et les fausses-routes ;
- la perte de poids de plus de 10 % de la masse grasse en 6 mois (ou 5 % en 1 mois).

Le temps d'explication de ce geste peut être aidé par un support écrit ou visuel (DVD). L'information doit porter également sur les autres modalités d'hydratation (perfusion sous-cutanée) et d'alimentation (sonde naso-gastrique). Il est nécessaire de préciser que la sonde peut rester définitivement en place mais peut également être ôtée.

Les modalités de la gastrostomie (percutanée, chirurgicale, radiologique) sont déterminées par les conditions locales de chaque centre.

En cas de troubles cognitifs, la décision tiendra compte de l'état du patient et elle sera clairement discutée, d'abord en équipe puis avec la personne de confiance et enfin avec la famille. Toutefois, notre expertise éthique ne recommande actuellement la pose de ce mode d'alimentation chez les patients déments.

#### • L'alimentation entérale

Elle est essentiellement adaptée en fonction du poids, bien que d'autres éléments décisionnels soient probablement importants, comme la composition corporelle ou la tolérance digestive. L'éducation de la nutrition entérale à domicile doit toujours être faite, mais les modalités et le lieu d'éducation doivent être adaptés en fonction des structures locales existantes pour chaque centre.

#### ■ Le déséquilibre ventilatoire, la ventilation non invasive (VNI)

Les particularités de l'atteinte respiratoire sont abordées avec le patient s'il présente des signes cliniques et/ou paracliniques en faveur d'une atteinte respiratoire, ou s'il y a des questionnements de la part du patient à ce sujet.

#### • Les critères de ventilation

Les critères retenus par le groupe SLA de la SPLF dépendent essentiellement des symptômes, des EFR, de la gazométrie et de l'oxymétrie nocturne, ce qui souligne l'importance d'un suivi régulier de ces paramètres.

#### • Information sur la VNI

L'information donnée au patient et à sa famille porte d'abord sur les objectifs de ces assistances, leurs exigences, leurs avantages, leurs effets indésirables et leurs limites. Le temps d'explication de ces gestes pourra être aidé par un support écrit ou visuel (DVD).

Le consentement du patient à sa mise en place doit être éclairé par l'explication de son indication (améliorer la qualité du sommeil, diminuer l'hypersomnie diurne et améliorer l'état général). Le patient doit en connaître les limites et notamment son caractère palliatif (n'empêche pas la poursuite de la dégradation de la fonction respiratoire). Par ailleurs, elle peut nécessiter la présence quotidienne d'une tierce personne et peut ne pas être tolérée même après un ou plusieurs essais.

En cas de troubles cognitifs, il semble préférable d'éviter de recourir à la VNI.

#### ■ Fin de vie ou trachéotomie

##### • Mise en place et modalités de la discussion

Cette discussion fait intervenir une information délicate et spécifique à la SLA : le patient et sa famille se trouvent dans le choix de vivre ou de ne pas vivre dans un état de dépendance totale dû à la ventilation mécanique et à l'aggravation progressive de son handicap moteur. Le maintien dans cet état peut se prolonger pendant des années entravant et parfois empêchant toutes possibilités de communication.

En effet, la ventilation invasive ne doit pas être envisagée comme la seule réponse à la détresse respiratoire aiguë. Elle ne peut s'intégrer que dans un projet de vie, personnel et familial, où le décès naturel est différé par une assistance technique totale de durée indéterminée. C'est la raison pour laquelle le choix d'une assistance respiratoire définitive doit s'appuyer, entre autres, sur l'engagement d'une collaboration familiale totale et à long terme.

Certaines incertitudes demeurent sur la nécessité d'une généralisation à tous les patients de cette discussion. En effet, les décisions à prendre dépendent des conditions spécifiques, notamment de la présence ou de l'absence de retour possible au domicile, de la présence de troubles cognitifs, de l'existence d'affections graves chez le conjoint, susceptibles de conduire à son décès avant celui du patient. L'entretien initial relève d'abord de la responsabilité du neurologue coordinateur. Il n'y a pas de moment idéal pour mettre en place cette discussion. Elle doit tenir compte du malade et de son entourage. Il s'agit d'un processus évolutif et les souhaits du patient ne sont jamais définitivement acquis.

Pour la décision finale, le neurologue coordonnateur s'appuiera sur les discussions avec la personne de confiance et la famille pour éclairer son jugement, et sur l'équipe soignante afin de juger complètement des paramètres de faisabilité médicaux, familiaux, sociaux et éthiques.

Toutefois, la décision finale lui revient et il devra favoriser, en cas de refus de survie assistée, la transmission du testament de vie aux proches et aux médecins du patient, des urgences et du SAMU. Si le patient, en accord avec sa famille, souhaite une ventilation invasive après une information complète et tout moyen d'éclairer leur décision, la trachéotomie sera réalisée au mieux avant la survenue d'une détresse respiratoire aiguë afin d'éviter toute souffrance.

Cette décision s'intègre dans le cadre juridique récent (loi du 4 mars 2002, relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, loi du 9 Juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs, loi du 23 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie, le refus de l'acharnement thérapeutique et la réversibilité des techniques de suppléance vitale).

##### • Information sur la trachéotomie

Dans l'optique du choix d'une trachéotomie, les éléments indispensables d'information sont :

- Le fait que le patient est relié à terme 24h/24 à un appareil de ventilation. Les déplacements seront par conséquent difficiles, puis impossibles, ce qui impose une présence

constante au domicile avec un entourage compétent pour la prise en charge.

- Le fait que la trachéotomie n'empêchera pas l'évolution de l'état neurologique vers une tétraplégie, la perte de la parole, la perte de la déglutition. In fine, la communication s'effectuera par les mouvements oculaires avec une possibilité de maintien dans cet état pendant des années (jusqu'à 20 ans).
- Enfin, il est essentiel de préciser que le patient devra avoir une présence humaine permanente auprès de lui.

##### • Information sur la non trachéotomie

Le traitement sera orienté vers une prise en charge palliative en cas de nécessité. L'introduction des soins palliatifs dans cette période de fin de vie relève également de l'annonce éthique. Il faut toujours expliquer au patient et à l'entourage les raisons et les objectifs des prescriptions médicamenteuses.

La coordination et le travail en réseau sont indispensables afin d'assurer au malade et à sa famille une sécurité dans la continuité et l'adaptation permanente des soins possibles et nécessaires, aux besoins du patient. ■

# Annnonce du diagnostic : rôle des neurologues et des psychologues

« Le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne, qu'il conseille une information loyale, claire et appropriée sur son état, les investigations et les soins qu'il lui propose. » (Code de déontologie médicale), loi du 4 mars 2002.

L'annonce du diagnostic est une étape essentielle dans la prise en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Elle est déterminante dans l'établissement de la relation de confiance médecin-malade nécessaire au bon suivi de ces patients. Elle est influencée par de nombreux facteurs dont la personnalité des soignants et du patient.

Emmanuelle Salort (Bordeaux), Sandra Roy (Montpellier)

## L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC : RÔLE DES NEUROLOGUES

Cette synthèse est le résultat d'un travail préliminaire portant sur un audit des pratiques des neurologues dans treize centres. Ces réponses ont permis d'analyser les pratiques et de servir de base de réflexion.

Il n'existe pas de méthodes standardisées d'annonce du diagnostic. Beaucoup de neurologues ont souligné les dangers de procédures trop systématiques.

Le plus souvent, l'annonce se fait en plusieurs étapes. Une préparation est souvent faite lors du bilan réalisé pour établir le diagnostic. Lors de chaque consultation, une information loyale, honnête et compréhensible est apportée en essayant de respecter le cheminement du patient. Pour cela, le neurologue guide son annonce en tentant de savoir ce que sait déjà le patient. Il doit être à l'écoute en captant les messages verbaux et non verbaux. Il s'attache à déterminer le niveau d'information souhaitée par le patient en l'encourageant à poser des questions. Les informations délivrées au patient doivent être communiquées aux différents professionnels de santé impliqués dans sa prise en charge.

Des informations sont données de façon constante au patient :

- le nom de la maladie, ses synonymes, et son caractère dégénératif ;
- son évolution chronique ;
- l'absence de traitement curatif, mais l'existence d'un traitement permettant de ralentir l'évolution, le rilutek qui ne permet pas de récupérer la force musculaire perdue ;
- l'existence d'une prise en charge spécifique pluridisciplinaire ;
- la variabilité interindividuelle de l'expression de la maladie et de son pronostic ;
- la possibilité d'une atteinte respiratoire et la nécessité d'une surveillance.

Il convient de :

- ne pas laisser de questions sans réponse ;
- ne pas donner un pronostic individuel fonctionnel et vital précis comme par exemple : « vous avez 6 mois d'espérance de vie ».

Cependant, ces réponses sont adaptées à la demande du patient. Il est important de pondérer l'annonce par des éléments positifs :

- soutenir le patient ;
- l'informer de l'existence d'une recherche active sur la pathologie ;
- souligner l'absence de troubles sensitifs et vésico-sphinctériens, de démence.

Il est préférable que l'annonce soit faite par le neurologue au patient seul ou accompagné de l'un de ses proches. Le neurologue peut être seul lors de l'annonce du diagnostic ou assisté d'un des membres de l'équipe soignante.

Le cadre de l'annonce du diagnostic est différent suivant les centres. Elle se fait le plus souvent lors d'une consultation ou en hospitalisation au décours du bilan. Néanmoins, il est essentiel de prendre son temps, d'être dans un endroit calme, accueillant, confidentiel. Du fait de ces impératifs, le matin et le début de semaine semblent des moments préférables qui permettent au patient de pouvoir poser d'autres questions s'il le souhaite et de ne pas rester trop longtemps face à ses angoisses ou interrogations.

Un document écrit (dossier patient, courrier, plaquette informative ou papier plus informel sur lequel est noté le nom de la pathologie, les coordonnées du centre) peut être remis au patient.

Une information peut être donnée sur les associations de patients : de façon orale ou par le biais d'affiches dans la salle d'attente, de plaquettes. Une rencontre est proposée

à l'occasion des prochaines consultations multidisciplinaires. Au décours de l'annonce du diagnostic, un rendez-vous de consultation ou d'hospitalisation proche est proposé au patient : en moyenne au bout d'un mois. On propose au patient d'être vu dans l'intervalle s'il le souhaite.

Il semble important que le psychologue puisse être impliqué dans l'annonce du diagnostic. Le patient doit être informé de façon orale ou écrite de la possibilité de rencontrer un psychologue s'il le souhaite. Quel que soit le niveau d'intervention du psychologue dans l'annonce du diagnostic, son rôle s'inscrit dans un accompagnement du patient dans sa globalité et ce tout au long de son évolution.

## PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE ET INDICATION PSYCHOMOTRICE

### ■ Constat actuel

Depuis quelques mois, il est à noter une importante évolution concernant l'accompagnement des patients et familles au sein des centres SLA, la plupart des psychologues recrutés inaugurant des postes jusque-là inexistantes. A ce jour, parmi les dix sept centres en place, quatorze d'entre eux au moins sont désormais pourvus de postes de psychologue. Il est souhaitable que chaque centre soit pourvu d'un psychologue. Toutefois, il est tout aussi difficile et complexe ici, d'identifier une pratique commune à chaque centre, d'une part du fait de la variabilité des temps d'occupation de chacun des postes (temps pleins vs temps partiel) et, d'autre part, en raison de l'hétérogénéité des organisations spécifiques de chacun des centres. C'est pourquoi, pouvoir identifier des fonctionnements communs tout en reconnaissant l'intérêt des particularités inhérentes à chaque centre est l'objectif princeps de notre groupe de travail de psychologues.

### ■ Description de l'approche psychologique

Le positionnement particulier du psychologue réside probablement dans son approche non directive, visant à laisser au patient libre cours au processus d'élaboration. Nous insistons donc sur l'importance d'une grande souplesse dans la conduite des entretiens cliniques et sur le fait qu'une approche systématisée pourrait nous induire en erreur dans la prise en charge des patients. Le psychologue doit pouvoir identifier le fonctionnement intrapsychique du sujet, ses modes de défenses, ses angoisses et, pour ce faire, le climat doit être propice à une mise en mots. Le psychologue doit ainsi garantir une écoute professionnelle tout en facilitant l'émergence des processus de pensée. En aucun cas un entretien directif ne peut contribuer à ce type d'élaboration. Cette démarche est indispensable dans la perspective d'une relation thérapeutique et dans ce contexte, le psychologue a un triple objectif :

- accompagner et soutenir le malade qui perd confiance

en lui, se sent dévalorisé, humilié, diminué par rapport à ce qu'il était avant et par rapport aux autres, tout au long de l'évolution de la pathologie ;

- être attentif et à l'écoute de l'entourage auprès duquel il peut s'avérer nécessaire d'étendre la prise en charge ;
- écouter les différents membres de l'équipe dans leur vécu quotidien et répondre à leur demande d'aide grâce à des échanges réguliers.

### ■ Les outils d'évaluation

Au cours de l'entretien initial, diverses questions sont posées au patient pour constituer son anamnèse, afin de mieux comprendre la façon dont il perçoit et vit la maladie, ainsi que son entourage. Cette première rencontre est l'occasion d'appréhender l'équilibre psychologique du patient, mais aussi des proches. Le repérage d'éventuels troubles cognitifs nécessite l'intervention et l'orientation vers le neuropsychologue.

Ce cadre permettra de proposer un suivi au patient, dans lequel les mêmes paramètres seront régulièrement réévalués. Le psychologue dispose d'un certain nombre d'outils dont il fera usage selon ses constatations cliniques. Parmi les outils de référence utilisés :

- les échelles de dépression qui évaluent l'équilibre thymique du patient : échelles de Beck et d'Hamilton, MADRS, GDS ;
- les tests projectifs, lesquels répondent à une approche psycho-dynamique : TAT, Rorschach ;
- les échelles d'évaluation globale du fonctionnement cognitif : MMSE, MDRS, BEC notamment ;
- les tests cognitifs plus spécifiques : Grober et Buschke, *Trail Making Test*, Empans, Horloge, Fluence verbale... permettant d'objectiver d'éventuels troubles des fonctions supérieures, en réalisant une évaluation neuropsychologique fonction par fonction (fonctions instrumentales : langage, praxies, gnoses ; fonctionnement intellectuel et mnésique, fonctions exécutives : contrôle inhibiteur, planification, flexibilité mentale, attention-concentration).

Les autres problématiques, quand elles sont repérées, peuvent faire l'objet d'orientation en vue d'un accompagnement psychothérapeutique d'obédience théorique diverse adaptée à la demande du patient.

## DISCUSSION ET CONCLUSIONS

Ici, l'objectif principal est bien de contribuer au maintien de la vie psychique des patients et de leur entourage, afin de promouvoir l'autonomie de la personnalité. Face à l'évolution de la pathologie, le psychologue doit pouvoir répondre aux diverses demandes d'aides et aux questionnements individuels. Cette évolution constitue à elle seule autant de situations de transition qui impliquent des questionnements et la mise en place de processus adaptatifs. En d'autres termes, il s'agit de prendre en compte le vécu de la maladie par la personne et son entourage et

les aides existantes ou potentielles, tant sur le plan humain que matériel, afin de réajuster en permanence les solutions qui étaient au départ envisagées.

Cette rencontre entre le psychologue, le patient et ses proches, doit pouvoir contribuer à l'adaptation au cas par cas d'une prise en charge globale.

Quant aux indications psychomotrices, elles renvoient à une autre facette de l'accompagnement du patient et doivent pouvoir être proposées au même titre que les autres thérapeutiques car elles peuvent être particulièrement efficaces auprès des patients douloureux, anxieux et dépressifs.

Le psychomotricien propose une prise en charge davantage orientée sur le corps visant à permettre un réinvestissement corporel, un apaisement et une restauration de l'image du corps par le biais de massages de détente et de relaxation. Il apparaît tout à fait indiqué de développer l'investissement des psychomotriciens dans l'accompagnement du patient en identifiant notamment un réseau de professionnels compétents.

Enfin, la mise en place de groupe de parole destiné aux soignants, animé par un psychologue extérieur au centre, serait souhaitable. ■

Atelier 1

## Annnonce du diagnostic et psychologues

Responsables : Emmanuelle Salort (Bordeaux) et Sandra Roy (Montpellier)

- Jean-Christophe Antoine (Saint-Etienne)
- Marie-Christine Arne-Bes (Toulouse)
- Valérie Batel (Clermont-Ferrand)
- Carole Belingher (Marseille)
- Françoise Bonhour (Lyon)
- Hélène Brocq (Nice)
- Marianne Bruno (Nice)
- Laurence Carluet (Caen)
- Philippe Couratier (Limoges)
- Véronique Danel-Brunaud (Lille)
- Isabelle Desormeaux (Tours)
- Bernard Farouze (Limoges)
- Laurence Françoise (Paris)
- Thierry Gandon (Caen)
- Christelle Giry (Caen)
- Anny Graule-Petot (Dijon)
- Nathalie Guy (Clermont-Ferrand)
- Dominique Henry-Faure (Paris)
- Marie-Claire Houis (Paris)
- Laurence Laurier-Grymonprez (Lille)
- Cécile Leclercq (Colmar)
- Marc Magnet (Lyon)
- Marie-Dorothée Mathon-Dazin (Angers)
- Dominique Maugin (Angers)
- Cécile Maugras (Dijon)
- Marie-Frédérique Montier (Tours)
- Marie-Carmen Morel (Bron)
- Marie-Aline Moulart (Lille)
- Guillaume Nicolas (Angers)
- Paule Peltier (Gerzat)
- Vanessa Pibiri (Paris)
- Sophie Pittion (Nancy)
- Ginette Pouly (Saint-Etienne)
- Pierre-François Pradat (Paris)
- Stéphanie Prévot (Eysines)
- Anne Rous De Féneyrols (Toulouse)
- Valérie Roussel (Dijon)
- François Salachas (Paris)
- Marie-Hélène Soriani (Nice)
- Annie Verschuren (Marseille)
- Fausto Viader (Caen)
- Anne-Claire Viret (Limoges)

# Annonces, éthique et soins palliatifs

Cet atelier développera surtout les questions autour des annonces au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Les questions éthiques feront l'objet d'un document de consensus lors de la réunion de Tours en 2006. **Nadia Vandenberghe (Lyon), Nadine Le Forestier (Paris)**

## L'INFORMATION ET LE CONSENTEMENT DU PATIENT AUX SOINS

L'information du patient nous oblige à respecter le droit du patient de savoir ou de ne pas savoir en l'occurrence de recevoir une information qui peut être vécue comme violente (loi du 4 mars 2002). L'écoute du patient est capitale pour adapter l'information qu'on lui délivre. Il paraît indispensable de s'assurer de la bonne compréhension de l'information délivrée en questionnant et en faisant exprimer le patient, ce qu'il a pu comprendre (écoute et reformulation). Pour informer l'entourage, il faut l'accord du patient. Il est important de recueillir le plus tôt possible le nom de la personne de confiance qu'il désigne.

En cas d'incapacité confirmée du patient à choisir en raison de troubles cognitifs majeurs, il est souhaitable que l'entourage familial du malade pouvant témoigner de son vécu, participe à l'information sur les choix thérapeutiques proposés par l'équipe médicale experte à qui la décision finale incombera.

Dans les annonces, on essaye de délivrer une information à la fois utile et supportable pour le patient. Les modalités éthiques des annonces sont difficiles à systématiser, chaque patient constitue un cas particulier et le soignant n'est jamais neutre dans un échange singulier. La démarche éthique est un moyen de respecter la dignité humaine et collective. C'est une démarche rationnelle de réflexion autour de la question : comment faire pour bien faire ou comment faire pour faire le moins mal possible ? Le but est de parvenir à créer et à maintenir avec la personne malade les conditions d'une relation de confiance qui est adaptée et évolutive en fonction de l'environnement du patient. L'objectif est bien d'aider le malade à consentir ou non à élaborer un choix qui pour lui aura un sens. Ce consentement dans un projet thérapeutique n'est jamais définitif et nous rappelle son évolutivité. Aucun patient ne devrait être engagé ou maintenu dans un traitement de suppléance technique de fonction vitale sans que cela ne résulte d'un consentement éclairé de sa part. Pour lui permettre de faire ce choix, une information intelligible et compétente sur sa maladie, le pronostic présumé, le sens,

les objectifs, les difficultés et les buts thérapeutiques doivent lui être fournis.

La sclérose latérale amyotrophique est synonyme d'une situation d'emblée palliative puisqu'elle confère à une succession de pertes permanentes de fonctions et de possibles. Cette maladie oblige à une vigilance continue de tous les partenaires dans une acuité du présent exacerbée. L'essentiel est réduit au quotidien, guidé en priorité par la négociation des possibilités du domicile et de l'entourage du patient. La collaboration avec les acteurs de santé de ville est donc une évidente nécessité.

## LE DOSSIER PATIENT

Il paraît éthique d'élaborer un support écrit du projet thérapeutique, de son évaluation et de son évolution. Le malade devra être aussi le destinataire du support écrit de ce projet thérapeutique. Ce support écrit, quel qu'il soit, répond à une nécessité d'harmonisation des pratiques décisionnelles adaptées à l'évolution du malade. L'information qu'il contient doit être régulièrement mise à jour et il est transmis, et accessible, à tout soignant intervenant dans la prise en charge du patient à l'hôpital ou au domicile.

## LA GASTROSTOMIE

Aborder cette information n'est pas aisé en raison de l'absence à ce jour d'études consensuelles mettant en évidence l'intérêt médical de cette indication. L'équipe médicale doit juger par ailleurs de l'utilité de proposer ce geste invasif de substitution non exclusive. En effet, la réflexion éthique à cette indication est délicate dans 2 situations : que faire dans le cadre d'un patient SLA et dément et quel est son intérêt chez un patient avec atteinte respiratoire évoluée ? Notre expertise actuelle ne recommande pas la pose de ce mode d'alimentation chez les patients déments. Le temps d'explication de ce geste, peut être aidé par un support écrit ou visuel (DVD). L'information doit porter également sur les autres modalités d'hydratation (perfusion sous-cutanée) et d'alimentation (sonde naso-gastrique).

Il est nécessaire de préciser que la sonde peut rester définitivement en place mais peut également être ôtée.

## CHOIX DE L'ASSISTANCE RESPIRATOIRE ET CHOIX DE VIE

Les modalités d'assistance respiratoire doivent être expliquées au cours de l'évolution des troubles respiratoires ou en cas de questionnement du patient au cours de sa prise en charge. L'information donnée au patient et à sa famille porte d'abord sur les objectifs de ces assistances, leurs exigences, leurs avantages, leurs effets indésirables et leurs limites. Le temps d'explication de ces gestes, pourrait être aidé par un support écrit ou visuel (DVD).

## La ventilation non invasive (VNI)

Le consentement du patient à sa mise en place doit être éclairé par l'explication de son indication (améliorer la qualité du sommeil, diminuer l'hypersomnie diurne et améliorer l'état général). Le patient doit en connaître les limites et notamment son caractère palliatif (n'empêche pas la poursuite de la dégradation de la fonction respiratoire). Par ailleurs, elle peut nécessiter la présence quotidienne d'une tierce personne et peut ne pas être tolérée, même après un ou plusieurs essais.

## La trachéotomie

La trachéotomie n'est pas la réponse adaptée et unique à une détresse respiratoire.

Le premier questionnement de l'équipe médicale est de juger de l'obligation ou non de proposer à chaque patient de prolonger sa vie ou de différer son décès. Notre expertise médicale reconnaît que choisir de trachéotomiser un patient seul sans participation familiale à domicile n'est pas souhaitable éthiquement et pratiquement, car les institutions prenant en charge ces patients sont rares. Le choix d'une trachéotomie fait intervenir une information délicate, spécifique dans le cadre de la SLA : le patient choisit de vivre en dépendance totale à la ventilation mécanique dans un cadre d'aggravation progressive de son handicap moteur. Le maintien dans cet état peut se prolonger pendant des années entravant, voire annulant, toutes possibilités de communication. C'est pourquoi le choix d'une assistance respiratoire définitive doit s'appuyer sur l'engagement d'une collaboration familiale totale. La décision finale reste à l'équipe soignante, à même de juger des paramètres de faisabilité médicaux, familiaux, sociaux et éthiques. Elle devrait permettre d'en déculpabiliser l'entourage.

Dans le cadre d'un patient intubé dans un contexte de détresse respiratoire, il faut donner le temps à l'entourage et au patient d'entendre les possibilités thérapeutiques et doit reprendre si possible le projet thérapeutique élaboré au préalable. ■

## Atelier 2

### Annnonce éthique et soins palliatifs

Responsables : Nadia Vandenberghe (Lyon), Nadine Le Forestier (Paris)

- Jean-Christophe Antoine (Saint-Etienne)
- Marie-Christine Arne Bes (Toulouse)
- Jean-Louis Béal (Quétingny)
- Yves Boschetti (Colmar)
- Françoise Bouhour (Bron)
- Jean-Vincent Bourzeix (Limoges)
- Olivier Bredeau (Saint-Etienne)
- Jean-P-Philippe Camdessanche (Saint-Etienne)
- Claire Chanéac (Caen)
- Pierre Charbonneau (Caen)
- Philippe Cintas (Toulouse)
- Pierre Clavelou (Clermont-Ferrand)
- Philippe Corcia (Tours)
- Véronique Danel-Brunaud (Lille)
- Valérie Ducros (Lyon)
- Hélène Fernandez (Nice)
- Béatrice Garnier-Roudouin (Angers)
- Christiane Gasteuil (Strasbourg)
- Marie-Odile Hager (Cébazat)
- Valérie Hermet (Toulouse)
- Evelyne Hocquet (Angers)
- Catherine Jutard (Villeurbanne)
- Catherine Lamouroux (Paris)
- Dorothee Léonate (Strasbourg)
- Agnès L'Higuinen (Bron)
- Alberta Lorenzi-Pernot (Bron)
- Christiane Luizet (Bron)
- Marc Magnat (Caluire et Cuire)
- Karine Marchal (Bron)
- Marie-Dorothee Mathon-Dazin (Angers)
- Margreth Nicolle (Strasbourg)
- Bruno Pollez (Lille)
- Thierry Petitjean (Lyon)
- François Philit (Bron)
- Jeannine Pinelli (Strasbourg)
- Sophie Pittion (Nancy)
- Emmanuelle Salort (Bordeaux)
- Francis Schweitzer (Lay Saint-Christophe)
- Marie-Hélène Soriani (Nice)
- Annie Verschueren (Marseille)
- Fausto Viader (Caen)
- Martine Zeller (Strasbourg)



# Prise en charge kinésithérapique et ergothérapique : évaluation et préconisations

L'évaluation va faire le point sur l'évolution des déficits et des incapacités du patient et permettra d'adapter la prise en charge : entretien des possibilités fonctionnelles intactes, compensation, voire anticipation du handicap, adaptation de l'environnement. Le but sera d'aider le patient à conserver une qualité de vie la meilleure qui soit tout au long de sa maladie.

Véronique Tanant (Nice)

## KINÉSITHÉRAPIE

### ■ Evaluation

#### • L'atteinte motrice

- Indiquer un déficit des membres supérieurs et inférieurs, droit et gauche, proximal ou distal avec une gradation : absent, léger, moyen, sévère.
- Indiquer une éventuelle hypotonie cervicale ou du tronc.
- Indiquer la fonction locomotrice en notant si la marche, les transferts sont toujours possibles seul, avec aide, ou devenus impossibles.

#### • Les limitations articulaires

Les limitations articulaires seront évaluées :

- en précisant leur(s) localisation(s) ;
- en faisant la différence entre une rétraction capsulo-ligamentaire du fait d'une immobilisation prolongée ou d'une attitude vicieuse et une limitation musculaire due à la spasticité ; dans ce dernier cas, il faut évaluer la spasticité gênant les activités fonctionnelles en précisant son siège ;
- il faut rechercher une douleur, en préciser la topographie et le type : articulaire, musculaire, de positionnement, à la mobilisation, en décrivant leur topographie.

#### • Pour les troubles ventilatoires

- On notera la présence d'un encombrement (et/ou de troubles de la déglutition).
- Il faut spécifier si la toux est efficace ou pas (témoin d'une atteinte des muscles respiratoires), et s'il y a une ventilation nasale intermittente.

### ■ Préconisations

La mise en évidence de points particuliers de l'évolution

de l'état du patient va permettre de définir les priorités de sa prise en charge, à savoir :

- mobilisations articulaires,
- étirements musculaires,
- postures,
- massages et physiothérapie antalgiques,
- travail de la marche et des transferts,
- kinésithérapie respiratoire,
- kinésithérapie de désencombrement.

De même, il sera bénéfique d'expliquer au patient la nécessité d'établir une prise en charge en kinésithérapie, douce et régulière, et lui énoncer les principaux buts de la rééducation :

- en insistant sur la nécessité de ne pas avoir mal, ainsi que sur la prise en compte de la fatigue locale et générale en abordant la notion d'économie musculaire ;
- en faisant le point avec le patient sur sa prise en charge actuelle (en prenant les coordonnées du thérapeute) et en l'encourageant à la poursuivre ; si celle-ci n'est plus adaptée, il sera nécessaire de réorienter la rééducation avec le kinésithérapeute libéral.

Enfin, il faudra parfois répondre aux éventuelles questions du patient et de son entourage et l'orienter si besoin, vers l'un des autres intervenants de la consultation.

## ERGOTHÉRAPIE

### ■ Evaluation

#### • But de l'évaluation

L'ergothérapeute effectue l'évaluation des situations de handicap et met en place les compensations en vue

d'obtenir ou de maintenir un maximum d'autonomie professionnelle, sociale et individuelle.

Sa spécificité tient dans l'approche globale de l'individu. Son intervention se fait en fonction de l'évolution de la maladie et s'adapte aux besoins et désirs du malade. Il est nécessaire de réévaluer régulièrement le patient, d'aborder les différents problèmes rencontrés au quotidien.

#### • Bilan d'autonomie

- Préciser l'environnement humain.
- Faire le bilan des Activités de la Vie Quotidienne (AVQ) :
  - aborder les difficultés rencontrées lors des actes essentiels pour la toilette, l'habillage, le repas,
  - aborder les difficultés lors des autres activités (les loisirs, la communication).
- Faire une mise au point concernant :
  - les déplacements,
  - les transferts,
  - les escaliers.
- Ce bilan d'autonomie est à faire en relation avec le bilan moteur du kinésithérapeute pour une réelle évaluation des aides humaines et matérielles.

### ■ Enquête sur l'environnement matériel, son adaptation, son adaptabilité

#### • Evaluation et identification des besoins

- Appareillage (orthèse, minerve...).
- Matériel médical (FR, lit, assistance respiratoire...).

#### • Faire la liste des aides techniques prescrites

- En location.
  - A l'achat.
- Afin de permettre d'avoir une estimation des besoins et un suivi de l'évolution au cours des consultations.

#### • Evaluation du domicile

Faire une évaluation du domicile pour avoir une vision réelle, sur le terrain, des conditions de vie du patient :

- accessibilité intérieure.
- accessibilité extérieure.
- projets d'aménagements.
- possibilités d'adaptations ou de transformations.

#### • Dossiers SIVA

Réalisation et mise en place de dossiers SIVA en fonction des travaux envisagés et de leurs coûts.

#### • Les associations

Coopérer étroitement avec les diverses associations impliquées comme l'APF, l'ARS, le CREDEAT.

## Atelier 3

### Kinésithérapeutes, ergothérapeutes.

Responsables :  
Véronique Tanant (Nice),  
Claude Desnuelle (Nice)

- Caroline Bécher-Cornu (Strasbourg)
- Claire Berger (Paris)
- Pauline Berthelot (Bron)
- Isabelle Boyer (Toulouse)
- Emmanuel Broussolle (Bron)
- Chantal Caudron (Gravelines)
- Flavie Chabert (Bron)
- Emmanuelle Chaléat-Valayer (Bron)
- Claudie Chauvière (Lay Saint-Christophe)
- Ismérie Colle (Paris)
- Carole Cosségal (Paris)
- Georges Couci (Montpellier)
- Soraya Deleforge-Carranza (Lille)
- Marie-Claude Delpand (Strasbourg)
- Vincent Denis (Bron)
- Cécile Dupré (Saint-Etienne)
- Bruno Fernandez (Saint-Etienne)
- Anne-Laure Ferrapie (Angers)
- Isabelle Fonteneau (Dijon)
- Marie-Odile Girard (Bron)
- Elisabeth Groussard (Ouireham)
- Dominique Guttin (Bron)
- Violaine Guy (Nice)
- Marie-Laure Le Peillet (Angers)
- Françoise Lenziani (Marseille)
- Alex Leygnier (Bron)
- Bertrand Loubière (Pessac)
- Isabelle Meriot (Strasbourg)
- Frédéric Mollier (Bron)
- Sybille Pellieux (Tours)
- Agnès Perrier (Toulouse)
- Annette Plovier (Marseille)
- Claire Polveche (Wavrin)
- Delphine Quérol (Bron)
- Sandrine Rouvet (Clermont-Ferrand)
- Audrey Stephan (Caen)
- Isabelle Tonnerre (Caen)
- Bernard Vincent (Bron)

## Annexe 1 - Evaluation kinésithérapique.

Nom du patient : ..... date : .....  
 Evalueur : .....

Déficit moteur : (indiquer : absent, léger, moyen ou sévère)

	Membre supérieur droit	Membre supérieur gauche	Membre inférieur droit	Membre inférieur gauche
Déficit proximal				
Déficit distal				
Hypotonie axiale	Rachis cervical		Global	

**Marche** : (cocher la case) Possible seul  Avec aide  Impossible   
**Transferts** : (cocher la case) Possibles seul  Avec aide  Impossibles   
**Limitations articulaires** :

	Droit	Gauche		Droit	Gauche
Epaule			Hanche		
Coude			Genou		
Poignet			Chevilles		
Doigts			Pied		
Cou			Rachis		

**Spasticité** : Oui  Non  Localisation :  
**Douleur(s)** : Oui  Non   
**Encombrement** : Oui  Non   
**Toux efficace** : Oui  Non  **VNI** Oui  Non

Nom du kinésithérapeute au domicile : .....  
 Coordonnées : .....

Traitement kinésithérapique	A faire	Fait
Mobilisations passives		
Postures		
Etirements musculaires		
Massage, physiothérapie		
Travail de la marche		
Travail des transferts		
Kinésithérapie respiratoire		
Kinésithérapie de désencombrement		

## Annexe 2 - Bilan et suivi en ergothérapie.

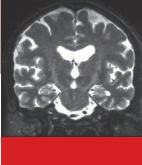
**NOM** : ..... **Age** : .....  
**Prénom** : ..... **Latéralité** :  Droitier  
**Profession** : .....  Gaucher

	Dates					
<b>Environnement</b>						
<input type="checkbox"/> Conjoint						
<input type="checkbox"/> Famille						
<input type="checkbox"/> Infirmier						
<input type="checkbox"/> Aide-soignant						
<input type="checkbox"/> Kinésithérapeute						
<input type="checkbox"/> Orthophoniste						
<input type="checkbox"/> Auxiliaire de vie						
<input type="checkbox"/> Aide-ménagère						
<input type="checkbox"/> Association / bénévolat						
<input type="checkbox"/> Portage de repas						
<input type="checkbox"/> Télé-alarme						
<input type="checkbox"/> Autre						

AVQ (Activités de la Vie Quotidienne) / P = Aide partielle, T = Aide totale						
<b>Toilette haut du corps</b>	Indépendant					
	Aide technique					
	Aide humaine					
<b>Toilette bas du corps</b>	Indépendant					
	Aide technique					
	Aide humaine					
<b>Habillage haut du corps</b>	Indépendant					
	Aide technique					
	Aide humaine					
<b>Habillage bas du corps</b>	Indépendant					
	Aide technique					
	Aide humaine					
<b>Repas</b>	Indépendant					
	Aide technique					
	Aide humaine					
	Gastrostomie					
<b>Communication</b>	Ecrite					
	Orale					
	Alternative					
<b>Loisirs</b>						
<b>Remarques</b> :						

Dates									
<b>Déplacements intérieurs (préciser le périmètre de déplacement ; F = Fatigable, M = s'aide des meubles).</b>									
Indépendant									
Aide humaine									
Cannes simples									
Cannes anglaises									
Rolator/Déambulateur									
FR manuel									
FRM verticalisateur									
Coussin anti-escarres									
FR confort									
FR électrique									
FRE verticalisateur									
<b>Déplacements extérieurs (préciser le périmètre de déplacement ; F = Fatigable).</b>									
Indépendant									
Aide humaine									
Cannes simples									
Cannes anglaises									
Rolator/Déambulateur									
FR manuel									
Coussin anti-escarres									
FRM verticalisateur									
FR confort									
FR électrique									
FRE verticalisateur									
Scooter									
<b>Transferts</b>									
Indépendant									
Aide humaine									
Sangle de transfert									
Disque de transfert									
Lève personne verticalisateur									
Lève personne sangle									
<b>Escaliers</b>									
Indépendant									
Aide technique									
Aide humaine									
Impossible									
<b>Conduite</b>									
Ne conduit pas									
Normale									
Adaptations									
Impossible									
<b>Remarques :</b>									

Aides-Techniques / Appareillage.									
<b>Appareillage (préciser : I = Information, R = Refus, D = Droite, G = Gauche).</b>									
Orthèse de repos									
Orthèse de fonction									
Opposition du pouce									
Echarpe de MS									
Releveur de pied									
Minerve									
Autres									
<b>Aides techniques (I = Information, R = Refus, L = Location, A = Acquisition, P = Prêt).</b>									
Enfile chaussettes / Bas									
Couverts manches grossis									
Brosse long manche									
Sur-élévateur WC									
Siège releveur									
Chaise garde-robe fixe									
Chaise garde robe à roulettes									
Siège de bain pivotant									
Aquatech									
Lit médicalisé									
Matelas anti-escarre									
Adaptateur crayon									
Ardoise									
Tableau de communication									
Dialo									
Synthé 4									
Lightwriter									
Adaptation info Software									
Adaptation info Hardware									
Télé-alarme									
<b>Confort / Positionnement.</b>									
<b>Remarques</b>									
<b>Domicile</b>			<b>Accessibilité extérieure</b>			<b>Accessibilité intérieure</b>			
<input type="checkbox"/> Maison individuelle			<input type="checkbox"/> Plain Pied			<input type="checkbox"/> Plain Pied			
<input type="checkbox"/> Appartement			<input type="checkbox"/> Oui			<input type="checkbox"/> Oui			
<input type="checkbox"/> Propriétaire			<input type="checkbox"/> Non			<input type="checkbox"/> Non			
<input type="checkbox"/> Locataire			<input type="checkbox"/> Escaliers			<input type="checkbox"/> Escaliers			
<input type="checkbox"/> Institution			<input type="checkbox"/> Ascenseur			<input type="checkbox"/> Ascenseur			
<b>Description du domicile :</b>									
<b>Problèmes d'accès</b>					<b>Projet</b>				
<input type="checkbox"/> Séjour									
<input type="checkbox"/> Cuisine									
<input type="checkbox"/> Salle de bain									
<input type="checkbox"/> WC									
<input type="checkbox"/> Chambre									
<input type="checkbox"/> Garage									
<input type="checkbox"/> Jardin									
<input type="checkbox"/> Autre									
<b>Visite à domicile effectuée le :</b>					<b>Par :</b>				
<b>Conclusion :</b>									



# Nutrition et orthophonie

Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo Laisser la place pour le chapo

Nathalie Guy (Clermont-Ferrand), Danielle Robert (Marseille)

## LA CONSULTATION DE NUTRITION ET LE BILAN ORTHOPHONIQUE

### ■ La consultation de nutrition

Elle doit être trimestrielle et systématique. Elle nécessite l'intervention d'un diététicien et elle se fera au mieux en association avec un médecin nutritionniste. Leur rôle repose sur :

- l'évaluation des ingesta ;
- l'évaluation des possibilités d'alimentation orale et d'hydratation ;
- l'évaluation du retentissement sur l'état nutritionnel (poids, composition corporelle, possibilités de carences) ;
- l'évaluation des besoins énergétiques (dépense énergétique de repos, dépense énergétique totale) ;
- la proposition de mesures correctives pour améliorer la prise alimentaire orale ou suppléer à celle-ci (compléments nutritionnels oraux, nutrition entérale).

### ■ Le bilan orthophonique

Il doit être réalisé dès les premiers signes d'atteinte bulbaire. Il évalue la motricité bucco-pharyngo-laryngée, la déglutition et les possibilités de communication. Il a pour but de lutter contre l'isolement social et psychologique par le maintien de la communication du patient, quel qu'en soit son mode, et la prévention des complications dues aux troubles de la déglutition.

### ■ Bilan des consultations

Les résultats de ces différentes consultations doivent être consignés dans le dossier médical du patient.

## LE CONTENU DE LA CONSULTATION

### ■ L'interrogatoire

Il doit rechercher de façon systématique.

- l'existence des troubles de déglutition en précisant la fréquence, les textures concernées, l'existence de fausses-routes, de blocage pharyngé aux solides, de difficultés de mastication, d'épisodes de surinfections bronchiques ou de pneumopathies.

- L'existence d'une gêne salivaire : hypersialorrhée, difficultés à avaler la salive, ou au contraire impression de sécheresse buccale.
- Les modalités de prise des repas : autonomie du malade vis-à-vis de la préparation du repas et de l'alimentation, durée du repas, ressenti du malade par rapport au repas (pénibilité, angoisse, plaisir).
- L'existence d'une anorexie, d'un dégoût alimentaire, ou au contraire d'une boulimie.
- L'existence de troubles digestifs pouvant influencer sur la prise alimentaire : nausées, vomissements, plénitude gastrique précoce, éructations, régurgitations, ballonnements, troubles du transit notamment constipation.
- L'existence d'une sensation de soif, sécheresse buccale, en faveur d'une déshydratation.

### ■ Evaluation des ingesta

Elle doit permettre d'avoir une évaluation quantitative et qualitative de l'apport protido-énergétique et hydrique. Au minimum, il faut réaliser une enquête de type historique alimentaire. Un relevé alimentaire sur 3 jours (2 jours de semaine + 1 jour de week-end) sera demandé pour plus de précision. Il pourra également être réalisé un rappel des prises alimentaires des dernières 24 heures.

### ■ L'examen physique nutritionnel

Il comprend de façon systématique une mesure du poids et de la taille pour calculer le pourcentage de perte de poids par rapport à celui de forme et l'index de masse corporelle (IMC en kg/m<sup>2</sup>).

Il a pour but de dépister un risque de dénutrition défini par :

- une perte de poids > 5 % en 1 mois  
ou > 10 % en 6 mois
- et/ou un IMC < 18,5 kg/m<sup>2</sup> chez le sujet âgé de moins de 75 ans  
ou < à 21 kg/m<sup>2</sup> chez le sujet âgé de plus de 75 ans

Pour la consultation, il est indispensable d'avoir à disposition un pèse-personne, un fauteuil de pesée, ou une plateforme, et une toise. Si le malade ne tient pas en posi-

tion debout pour la mesure de la taille, on pourra prendre la taille déclarée ou encore la mesure talon-genou.

## ■ L'examen physique orthophonique

### • Motricité bucco-pharyngo-laryngée

Le bilan de la motricité bucco-pharyngo-laryngée étudiera :

- les lèvres : fermeture, protrusion, étirement,
- les joues : tonicité,
- la langue : protraction, mouvements latéraux, antéro-supérieurs, postéro-supérieurs, rétropulsion,
- le voile : possibilités d'élévation en phonation,
- le pharynx : contraction des parois latérales,
- le larynx, avec les muscles extrinsèques : degré d'élévation dans la déglutition ; les muscles intrinsèques : inféré à partir des caractéristiques du timbre vocal,
- les muscles masticateurs : fermeture et diduction mandibulaire.

On note le degré de l'atteinte (échelle de 0 à 3 de gravité croissante), la symétrie de l'atteinte, la force, la vitesse et la coordination du mouvement, ainsi qu'une éventuelle dissociation automatico-volontaire.

### • La muqueuse buccale

L'examen de la muqueuse buccale recherche des mycoses, des lésions de morsure, et vérifie l'état dentaire.

### • La posture

L'examen de la posture recherche une éventuelle atteinte des muscles cervicaux.

### • La toux et la respiration

L'examen de la toux et de la respiration précise le type respiratoire, l'amplitude, le rythme de la respiration et s'il existe une toux volontaire possible ou non.

### • La déglutition

Le bilan de la déglutition comporte :

- l'étude des réflexes oro-pharyngés (nauséeux, toux, déglutition) et médio-faciaux ;
- l'étude de la déglutition salivaire ;
- des essais alimentaires avec différentes textures, en commençant par celle qui pose le moins de difficultés au patient :
  - des essais de semi-solides, afin de vérifier si le patient a des difficultés masticatoires ou des phénomènes de toux aux liquides ;
  - des essais de liquides : bavage, toux, reflux pharyngo-nasal, déglutition bruyante ;
  - des essais de solides : difficultés de mastication, difficultés de propulsion linguale avec stase buccale, temps pharyngé augmenté avec déglutitions répétées, toux ;
  - en vérifiant les adaptations spontanément réalisées (des fonctions, des postures, des volumes, de la vitesse...) ; en

cas d'échec, il faut les tester avec le patient (compréhension des consignes, réalisables sur le plan moteur ?).

### • La parole

Le bilan devra être fait au moins au cours de la première consultation et sera refait en fonction de l'évolution. Il nécessite un clavier, un chronomètre, un magnétophone de bonne qualité et une batterie d'évaluation de la dysarthrie. Il sera enregistré ou numérisé d'emblée pour pouvoir comparer d'un bilan à l'autre, dans de bonnes conditions acoustiques.

Ce bilan étudie :

- le matériel phonétique. La voyelle tenue permet l'étude de la dysphonie : observation des anomalies du timbre, de la hauteur, de l'intensité vocale, le temps maximal de phonation, l'étendue vocale, observation de la posture pendant la phonation ;
- un test de répétition de syllabes et de mots simples et complexes permet de repérer les erreurs articulaires ;
- une lecture d'un texte standard et du langage spontané dirigé (description d'image) permet de repérer les troubles articulaires et prosodiques, des troubles du langage oral.

### • La communication

Le bilan étudie la communication :

- verbale : test d'intelligibilité, auto-évaluation des troubles de la communication ;
- non verbale : écriture, communication gestuelle, système de communication alternative.

### • Le langage

Le bilan de langage sera fait si besoin.

## LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### ■ Les examens biologiques

En cas de doute sur l'état nutritionnel et/ou l'état d'hydratation, il pourra être réalisé :

- un dosage de la protidémie, de l'albuminémie, de l'urée, de la créatinine ;
- un ionogramme plasmatique ;
- une NFS.

### ■ L'évaluation de la composition corporelle

Son intérêt est de permettre d'estimer la part relative d'une perte de masse maigre (musculaire) ou d'une perte de masse grasse en cas de perte de poids. Cette évaluation conditionne en effet la stratégie de prise en charge nutritionnelle.

La mesure de composition corporelle doit être réalisée au mieux tous les 3 mois en même temps que la mesure du poids.

- Soit par des mesures anthropométriques : mesure du pli



cutané tricipital (évaluation de la masse grasse) et mesure du périmètre brachial (évaluation de la masse musculaire). Ces mesures sont fiables si elles sont réalisées par une personne entraînée et si celle-ci est toujours la même.

- Soit par impédancemétrie : avec la réserve que les résultats sont très fortement influencés par l'état d'hydratation ; ce problème est à ne pas négliger chez ces malades souvent déshydratés du fait de leur âge ou des troubles de la déglutition.

Plus que la comparaison à une norme, ce qui importe c'est la variation longitudinale entre 2 mesures pour évaluer l'efficacité ou non des mesures nutritionnelles correctives proposées.

La calorimétrie indirecte ne sera pas systématique, mais elle pourra être réalisée en cas d'hypermétabolisme.

## L'INTERVENTION NUTRITIONNELLE

Elle doit être précoce, dès le début de la prise en charge du malade, afin d'établir une relation de confiance avec le malade et sa famille.

### ■ Diététique et compléments nutritionnels oraux

Initialement, en l'absence de troubles de déglutition, de perte de poids, l'intervention nutritionnelle se limite uniquement à des conseils diététiques concernant l'équilibre alimentaire, la composition et la répartition journalière des repas, les apports protido-énergétiques, hydriques, calciques, en fibres.

En cas de troubles de la déglutition, ou de perte de poids avec défaut d'apport, d'une modification de l'alimentation orale, il sera proposé :

- des changements de texture (liquides épaissis et solides moulinsés),
- un enrichissement de la ration journalière,
- des recettes,
- le fractionnement, notamment chez les patients bulbaires et/ou insuffisants respiratoires, pour éviter la fatigue liée aux repas traditionnels en gardant un apport satisfaisant.

L'ensemble de ces mesures sera transmis par écrit au malade et à son entourage.

La prescription de compléments nutritionnels oraux (CNO) doit être envisagée lorsque les mesures précédentes se révèlent insuffisantes.

Le type et la quantité de ces compléments est à adapter aux goûts du malade, aux possibilités de déglutition, aux besoins caloriques et protéiques. Il importe de varier les produits et de prendre en compte le goût des malades pour avoir une bonne compliance et éviter toute lassitude. L'observance est contrôlée lors du suivi nutritionnel tous les 3 mois et les raisons de l'absence de compliance doivent être recherchées.

En cas de prescription, il faudra adresser le patient à un prestataire, ce qui a plusieurs intérêts :

- un moindre coût pour le malade (dépassement fréquent du prix LPPR dans les officines),
- un plus grand choix de produits,
- des possibilités de livraison à domicile pour certains.

### ■ La gastrostomie et la nutrition entérale

#### • La gastrostomie

Ses indications sont d'ordre médical :

- troubles de la déglutition et fausses-routes,
- perte de poids par défaut d'apport : 5 % en 1 mois ou 10 % en 6 mois,
- troubles de l'hydratation.

Cependant, la gastrostomie doit être abordée le plus précocement possible, dès les premiers troubles de déglutition, sans nécessairement attendre une perte de poids, de façon à préparer le malade à cette éventualité et lui laisser le temps de réfléchir, d'en discuter avec sa famille, pour ne pas se retrouver en situation d'urgence ou avec un état respiratoire ne permettant plus d'envisager le geste.

En cas de dénutrition sévère (IMC < 16 kg/m<sup>2</sup>, perte de poids > 10 % en 1 mois) qui augmente le risque de complications après gastrostomie, une phase de renutrition entérale par sonde naso-gastrique ou par voie parentérale sur cathéter périphérique en cas de refus ou d'intolérance de sonde naso-gastrique, pendant une semaine, pourra être utile.

Les explications sont données par un médecin en collaboration avec les autres intervenants du centre.

L'information donnée au patient doit être complète en expliquant les modalités de pose, les risques éventuels et les avantages de la gastrostomie et les modalités de la nutrition entérale à domicile. Un point important à préciser au malade est que la mise en place de la gastrostomie n'empêche pas de continuer à manger et ne signifie pas l'arrêt de la rééducation orthophonique notamment de la déglutition. Il faut également préciser que la sonde n'est pas visible pour l'entourage. L'information est donnée par voie orale avec, idéalement, l'aide d'un support visuel ou audio-visuel.

#### • La nutrition entérale

La nutrition entérale n'a pas de spécificité propre à la SLA. Le suivi doit être assuré par le diététicien et/ou le médecin nutritionniste en collaboration avec le prestataire et le médecin généraliste. Les apports sont adaptés à l'évolution du poids, des apports oraux et de la tolérance.

La prescription d'une pompe est indiquée :

- chez les malades à haut risque d'inhalation : reflux gastro-œsophagien, troubles de la vidange gastrique,
- en cas de nutrition entérale nocturne,

- en cas de nutrition entérale par jéjunostomie,
- chez la personne avec déficit moteur important, isolée et dépendante d'une infirmière ou tierce personne pour sa nutrition entérale.

La nutrition entérale nocturne peut être utile chez le malade qui conserve une alimentation orale car elle permet de conserver l'appétit et l'autonomie diurne. Elle peut cependant être mal tolérée par le malade en gênant son sommeil.

Comme pour toute autre indication, l'éducation du malade et/ou de la famille doit être réalisée en milieu hospitalier, avant le retour à domicile, pour les familiariser progressivement avec la technique et les rassurer, mais également pour optimiser la réussite et l'acceptabilité de la nutrition entérale. Cette éducation doit être reprise et poursuivie lors du retour à domicile par le prestataire.

## L'INTERVENTION ORTHOPHONIQUE

Au terme du bilan orthophonique :

- s'il persiste un doute quant aux troubles de la déglutition, un avis peut être demandé au médecin ORL ou phoniatre qui pratiquera si examen au nasofibroscope de la déglutition ou une vidéoradioscopie de la déglutition ;
- dans tous les cas, le bilan doit être communiqué au médecin prescripteur, au médecin traitant du patient, à l'orthophoniste qui a examiné le patient et à tout soignant du centre référent qui peut en avoir besoin (ex : pneumologue), le diététicien doit être informé des types de texture sans risques pour le patient.

### ■ L'orthophoniste

L'orthophoniste explique au patient et à son entourage les stratégies compensatoires pouvant être mises en place pour la parole et la déglutition, comment entretenir les muscles préservés sans forçage ni fatigue.

Elle prodigue des conseils pour faciliter la déglutition (postures et textures) et peut déjà mettre en place une communication alternative à la communication orale si celle-ci n'existe plus.

Enfin, il est important d'encourager le patient à continuer même s'il n'a pas l'impression de progresser, cependant il faut informer le patient qu'il ne s'agit pas d'une rééducation à proprement parler puisqu'on ne restaurera pas la communication orale.

### ■ L'orthophoniste du centre référent

L'orthophoniste du centre référent doit travailler en étroite collaboration avec l'orthophoniste libérale qui prend en charge le patient en rééducation, à raison de deux séances de 3/4 d'heures par semaine en moyenne (à moduler toutefois en fonction des autres prises en charge (ex : kinésithérapeute) et de l'évolution de la maladie. L'orthophoniste du centre référent se met en contact avec un(e) orthophoniste si possible à proximité du domicile du patient pour savoir si celui ou celle-ci est motivé(e) pour le prendre en charge et s'il ou si elle connaît cette pathologie. Des documents sont fournis à l'orthophoniste si celui(elle)-ci n'est pas suffisamment formé(e). L'orthophoniste du centre référent lui communique les résultats de son bilan initial et doit pouvoir répondre à tout moment aux questions que se pose l'orthophoniste en libéral. ■

## Atelier 4

### Orthophonistes et diététiciennes.

Responsables : Danielle Robert (Marseille), Nathalie Guy (Clermont-Ferrand)

- Saba Afework (Montpellier)
- Dominique Baffert (Marseille)
- Geneviève Barry (Lyon)
- Annick Bianco (Marseille)
- Corinne Bouteloup (Clermont-Ferrand)
- Annie Bressy (Tours)
- Maud Chombart (Lille)
- Anne Defarge (Paris)
- Nathalie Delecolle (Strasbourg)
- Michèle Fort-Neyret (Fontaines Saint-Martin)
- Nathalie Frestel-Lecointre (Caen)
- Caroline Gagliota (Toulouse)
- Stéphanie Grand (Toulouse)
- Catherine Kesler (Strasbourg)
- Jérôme Lebigot (Angers)
- Guillaume Lehericy (Paris)
- Nathalie Lévêque (Paris)
- Sandra Maingret (Nice)
- Sandrine Merle (Saint-Etienne)
- Alexandre Morvan (Clermont-Ferrand)
- Christine Pointon (Paris)
- Blandine Willermoz (Bron)

# Infirmières coordinatrices et référentes des centres, secrétaires, relation avec les prestataires de service

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), maladie neurodégénérative d'aggravation pratiquement constante et souvent rapide, nécessite une prise en charge spécifique. Les particularités de cette maladie, les essais thérapeutiques menés depuis une quinzaine d'années, ainsi que la pression des associations ont conduit à la création de centres référents. Ces centres regroupent des équipes pluridisciplinaires médicales et paramédicales capables de travailler dans l'interdisciplinarité afin de dépister et comprendre les mécanismes complexes de la maladie, mettre en œuvre des traitements adaptés et assurer aux personnes atteintes de cette maladie un suivi régulier sans perdre de vue la notion de qualité de vie. **Valérie Hermet (Toulouse), Marc Sidorok (Paris), Céline Niepceyron-Léonard (Limoges)**

Les centres experts ont une mission de diagnostic, de suivi et d'accompagnement, de formation et de recherche. Chaque membre composant l'équipe pluridisciplinaire doit se conformer à ces missions. L'infirmière coordinatrice et référente nommée dans les centres experts va intervenir dans le cadre de son rôle propre et de son rôle en collaboration conformément aux articles 1 à 15 du décret n° 2002-194 du 11 février 2002, tout au long de la maladie du patient. Elle sera garante d'une prise en charge de qualité de l'annonce du diagnostic jusqu'à la fin de vie, en passant par les hospitalisations, l'organisation du retour au domicile ou encore lors des crises aiguës ou de fin de vie.

## RÔLE DE L'INFIRMIÈRE COORDINATRICE ET TRAVAIL DU BINÔME INFIRMIÈRE- SECRÉTAIRE

Dans ce rôle, l'infirmière se doit d'assurer au patient atteint d'une SLA la prise en charge la plus cohérente possible en fonction de ses besoins, de ses difficultés (handicap, éloignement géographique), sans perdre de vue sa qualité de vie.

### ■ Formation et dossier patient

#### • Données générales

Cette prise en charge cohérente se fera en fonction des directives du médecin coordinateur et en collaboration avec toute l'équipe pluridisciplinaire gravitant autour du

patient. Cette équipe va travailler le plus possible dans l'interdisciplinarité. Pour cela, il semble indispensable que les informations circulent au sein de l'équipe. L'infirmière coordinatrice a ici un rôle important de recueil et de restitution des informations. Pour remplir cette mission, elle doit s'appuyer sur la secrétaire du centre qui, par sa position fonctionnelle, est aussi une personne clé. En effet, elle collecte un grand nombre d'informations :

- appels téléphoniques de la part des patients et de leur famille,
- lettres et courriers électroniques provenant des prestataires de service,
- des médecins traitants ou des équipes pluridisciplinaires du domicile.

Pour éviter toute perte d'informations, il semble indispensable qu'un point soit fait régulièrement, si possible quotidiennement.

L'infirmière travaille sous la responsabilité d'un cadre de santé et est en lien fonctionnel avec l'ensemble des équipes pluridisciplinaires.

#### • Gestion du dossier patient

Le dossier du patient sera aussi géré par l'infirmière et la secrétaire.

La secrétaire frappe des comptes-rendus de consultation et d'hospitalisation, gère la saisie des bilans cliniques, le codage de l'activité et le classement de divers documents.

L'infirmière gère le dossier du patient :

- informations administratives et sociales,
- antécédents médicaux,

- géonosociogramme,
- annonce du diagnostic,
- aggravations (veiller à ce que le contenu de l'entretien soit consigné),
- évaluation globale selon les échelles validées par les réunions de consensus (score norris-bulbaire, ALSFRS, qualité de vie, etc.),
- liste des équipes du domicile (médecin traitant, infirmière, kinésithérapeute, orthophoniste, auxiliaire de vie, prestataires), ainsi que leur numéro de téléphone, leur adresse et le temps d'intervention au domicile.

### ■ Gestion des rendez-vous

L'infirmière et la secrétaire seront amenées, de concert ou séparément, en fonction de l'organisation du centre, à planifier les rendez-vous de consultations ou d'hospitalisations ainsi qu'à modifier certaines programmations en fonction des urgences (gastrostomie-ventilation non invasive, fin de vie).

Elles assureront, l'une ou l'autre, en fonction de leur organisation, la liaison avec les familles, les équipes du domicile, les prestataires de service, les acteurs sanitaires et sociaux et les autres centres SLA.

## RÔLE DE L'INFIRMIÈRE RÉFÉRENTE

L'infirmière référente des centres SLA doit pouvoir :

- Répondre aux questions et apaiser les préoccupations du patient et de sa famille (ex : gastrostomie, ventilation non invasive, aggravation de déficit, troubles cognitifs, douleur) et réaliser des entretiens d'information, de clarification et d'éducation.
- Répondre aux questions et apaiser les préoccupations des soignants en institution ou au domicile. Dans ce cadre, elle peut proposer, organiser et participer à des actions de formation initiale et continue du personnel infirmier, aide-soignant ou autres personnels de santé des institutions ou du domicile (art. du décret n° 2002-194 du 11 février 2002).
- Assurer la circulation de l'information du centre SLA vers tous les soignants des institutions et du domicile, soit par contact téléphonique direct, soit par fiche de synthèse et/ou fiche de liaison, ceci afin d'assurer la cohérence de la prise en charge globale.
- Eduquer les patients et leur famille pour prévenir l'apparition de complications. Elle va s'appuyer pour cela sur son évaluation fine et globale, son expérience, ses lectures (écrits médicaux, recherches infirmières), ses formations.
- Encourager et promouvoir la prise de décision pour les personnes atteintes de la SLA et de leur proche. Cela en permettant la mobilisation des ressources du patient (ce dernier doit être acteur de sa prise en charge et ressentir une certaine maîtrise de sa vie afin de développer des stratégies d'adaptation positives). L'infirmière utilisera ses

propres capacités d'écoute (entretien d'aide de soutien et d'orientation, art. 2 et 5 du décret du 11 février 2002). Elle prendra aussi soin de l'entourage qui a souvent besoin de soutien. Elle pourra utiliser, si la situation le nécessite, des outils comme le toucher massage et la relaxation qui font partie de son domaine de compétence.

- Participer à des protocoles de recherche pluridisciplinaires ou infirmiers (art. 14, décret du 11 février 2002).
- Participer aux discussions éthiques de l'équipe pluridisciplinaire lors des aggravations de la maladie et de la fin de vie.

## INTERVENTIONS SPÉCIFIQUES DE L'INFIRMIÈRE

### ■ La consultation et l'annonce du diagnostic

En fonction de la demande du médecin coordinateur ou des médecins intervenant dans le centre SLA, l'infirmière coordinatrice et référente peut être amenée à organiser des rendez-vous de consultation en collaboration avec la secrétaire, mais elle doit pouvoir aussi participer aux consultations notamment lors des annonces de diagnostic.

Cette organisation offre les avantages suivants :

- Avant la consultation, cela permet au binôme (médecin-infirmier) un soutien mutuel face à la perspective d'un moment délicat et dramatique.
- Pendant l'entretien, l'infirmière est observatrice des réactions du patient, de ses mécanismes de défense. Elle peut intervenir si elle sent que quelque chose n'est pas bien compris ou encore pour permettre la verbalisation des émotions.
- Après l'entretien, cela permet au binôme (médecin-infirmier) de faire le point sur les impressions ressenties, les observations de chacun des membres quant au verbal et non verbal du patient et de s'interroger jusqu'ou aller en terme d'information. L'intérêt ici est de retransmettre à l'ensemble de l'équipe les difficultés rencontrées (ceci peut se faire lors de la réunion hebdomadaire), pour permettre l'adoption d'une ligne de conduite cohérente où chacun peut se situer dans son domaine de compétence.

### ■ L'hospitalisation

#### • Démarche de soins

Lors des hospitalisations, que ce soit pour des évaluations, des aggravations, la mise en place d'une gastrostomie ou d'une ventilation non invasive, ou encore pour des soins palliatifs terminaux, l'infirmière référente va, en collaboration avec l'aide soignante référente du centre (art. 4 du décret du 11 février 2002), réaliser une démarche de soins se composant de plusieurs étapes :

- un entretien d'accueil et un examen clinique infirmier,
- un recueil de données,
- une analyse de la situation,
- la pose du ou des diagnostics infirmiers validés avec le patient.

• **Diagnostiques infirmiers**

Dans le cadre de la SLA, on peut repérer les diagnostics infirmiers suivants :

- mobilité physique réduite,
- mode de respiration inefficace,
- incapacité partielle à avaler,
- communication verbale altérée,
- syndrome d'incapacité partielle ou totale de se prendre en charge,
- risque de tension dans l'exercice du rôle de l'aidant naturel,
- risque de fausse-route,
- risque de syndrome d'immobilité,
- risque d'altération de la dynamique familiale,
- sentiment d'impuissance,
- perte d'espoir,
- deuil anticipé,
- déni de la maladie.

• **Conséquence des diagnostics infirmiers**

- La formulation des résultats escomptés ou objectifs de la personne soignée en veillant à ce qu'ils soient les plus réalistes possibles, c'est-à-dire qu'ils tiennent compte des ressources de la personne soignée, mais aussi des informations données sur la maladie.
- La planification de toutes les actions (prescriptions médicales, prescriptions infirmières et autres paramédicaux) qui implique un travail en collaboration dans l'interdisciplinarité.
- La réalisation des actions avec tous les acteurs concernés (médecins neurologue et/ou physique, kinésithérapeute, diététicienne, ergothérapeute, orthophoniste, psychologue, assistante sociale...).
- L'évaluation de l'efficacité des interventions autonomes (rôle propre) et des interventions en collaboration en fonction de l'état de la personne, de ses progrès, de la disparition de tous les symptômes d'inconfort lors de crises aiguës ou de soins terminaux. On vérifiera si les progrès tendent vers l'atteinte des objectifs fixés avec la personne ou s'il faut les remettre à jour en fonction de l'évolution du handicap.

L'infirmière coordinatrice travaillera avec l'ensemble des partenaires de santé pour assurer la continuité des soins et la cohérence de la prise en charge.

■ **Autres fonctions de l'infirmière**

• **Vérification des procédures mises en place dans le centre**

Elle sera référente face à la spécificité de la prise en charge. Elle vérifiera les procédures en place dans le centre et coordonnera les différentes étapes : information, hospitalisation, éducation, coordination avec les prestataires de service et les soignants du domicile, retour au domicile.

• **Séances de relaxation et entretien d'aide**

L'infirmière coordinatrice et référente pourra aussi proposer durant l'hospitalisation et/ou la consultation, si le fonctionnement du centre le permet, si elle en a les compétences et si le patient le désire, des séances de relaxation, de toucher-massage et des entretiens d'aide. Ceci dans le seul but d'améliorer autant faire se peut la qualité de vie et le ressenti du patient.

• **Retour et maintien à domicile**

Elle veillera, lors de l'hospitalisation, à ce que les différents membres de l'équipe aient effectué leur évaluation afin que le retour à domicile se fasse dans les meilleures conditions possibles.

Elle aura également un rôle central dans l'organisation du retour à domicile. Elle va travailler en collaboration avec la famille, toute l'équipe pluridisciplinaire, les équipes soignantes du domicile et les prestataires de service. Il est indispensable pour la réussite du retour à domicile que le patient et sa famille soient d'accord. Il faut ensuite organiser les moyens matériels et humains de ce maintien à domicile. Le travail en réseau semble de plus en plus indispensable pour permettre la cohérence de ce retour.

• **Protocoles de recherche**

L'infirmière coordinatrice et référente sera chargée de la gestion des différentes études, notamment de l'établissement des listes des patients, de la programmation des rendez-vous, de la récolte des données, des photocopies et des envois de divers documents. Elle pourra faire cela en collaboration avec la secrétaire du centre.

• **Action de formation et de recherche en soins infirmiers**

L'infirmière coordinatrice et référente pourra proposer, organiser et participer à des actions de formation initiale et continue du personnel infirmier, aide-soignant ou autres personnels de santé des institutions ou du domicile, afin de sensibiliser ces personnels à la prise en charge spécifique des personnes atteintes de SLA. Elle pourra aussi promouvoir et participer à des recherches en soins infirmiers, participer à l'écriture de procédures spécifiques et publier dans des magazines spécialisés, le résultat de leur expérience auprès de patients atteints de cette pathologie.

**RELATION PRESTATAIRES - ACTEURS SANITAIRES ET SOCIAUX - SECRÉTAIRE ET INFIRMIÈRE COORDINATRICE**

L'infirmière coordinatrice et la secrétaire sont les premiers acteurs concernés puisqu'elles assureront la liaison ville-centre SLA ou centre SLA-ville. Elles travailleront en étroite collaboration avec :

- la diététicienne et l'orthophoniste du centre pour tout ce qui concerne la nutrition,

- le médecin pneumologue pour une demande d'oxymétrie ou de surveillance particulière au domicile,
- l'ergothérapeute pour le matériel spécifique,
- l'assistante sociale pour des demandes d'aides spécifiques, les réseaux de soins palliatifs, la DASS, le Conseil général.

Toutes les informations seront transmises aux acteurs concernés et consignées sur le dossier du patient.

**CONCLUSION**

L'infirmière coordinatrice et référente des centres SLA, de par son rôle central, se trouve confrontée à de nombreuses missions. Il est nécessaire qu'elle développe un grand nombre de compétences à savoir : son sens de l'organisation, de la communication, de la médiation et des responsabilités. Il est important aussi qu'elle garde son rôle de soignante de terrain afin d'être crédible auprès des patients et de leur famille, mais aussi auprès des acteurs du domicile et autres institutions. Elle peut s'appuyer pour cela sur des formations telles que :

- soins palliatifs,
- formation d'infirmière clinicienne,
- formation en sophrologie, toucher massage.

Pour faire connaître la spécificité de son rôle, il est important qu'elle fasse part de son expérience au travers d'écrits.

On peut aussi se demander, étant donnée le nombre de ses compétences, si ce poste ne mériterait pas une revalorisation de son statut d'autant que l'infirmière pour être recrutée et considérée comme référente doit, en plus de ses années d'expérience, s'être intéressée et impliquée dans des démarches dépassant le cadre, la fonction et les enjeux de l'IDE.

C'est ainsi que certaines infirmières référentes possèdent un niveau de formation supérieur (DIU de soins palliatifs et d'accompagnement validé par un mémoire de recherche, certification d'infirmière clinicienne, sophrologie et AT et/ou PNL, référente en toucher massage, spécialiste en éducation pour la santé).

La secrétaire occupe elle aussi un rôle clé au sein du centre SLA. Il est nécessaire aussi pour elle de développer des compétences informatiques, d'organisation, de communication. L'accueil téléphonique dans des situations très variées et parfois délicates (décès ou aggravation de la maladie) nécessite de sa part une adaptation immédiate. Ne serait-il pas judicieux qu'elle suive des formations sur l'écoute, la gestion du stress ? Il est également important qu'elle participe aux réunions de l'équipe pluridisciplinaire, aux rencontres avec les différents partenaires, aux actions de formation, afin d'être au cœur de l'information, d'en comprendre les enjeux et d'être la première interface effective auprès des patients et/ou de leur famille prenant contact avec le centre SLA. ■

**Atelier 5**

**Infirmières, secrétaires, relation avec les prestataires de services.**

Responsables : Valérie Hermet (Toulouse), Marc Sidorok (Paris), Céline Niepceron-Léonard (Limoges)

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kamel Arab (Nice)</li> <li>• Anne-Laure Belondrade (Pessac)</li> <li>• Isabelle Blehs (Talence)</li> <li>• Anne Bosquet (Strasbourg)</li> <li>• Michèle Brun (Rilhac Rancon)</li> <li>• Marie-Jeanne Chaudet (Angers)</li> <li>• Marie-Annick Chaussée (Angers)</li> <li>• Yvette Chauvet (Nice)</li> <li>• Nathalie Cheul (Drancy)</li> <li>• Delphine Corral (Saint-Etienne)</li> <li>• Claudine Dermit (Nice)</li> <li>• Nathalie Dimier (Saint-Etienne)</li> <li>• Dominique Férrard (Nice)</li> <li>• Michelle Février (Dijon)</li> <li>• Jocelyne Gibierge (Bron)</li> <li>• Agnès Gonzalez (Montpellier)</li> <li>• Isabelle Guilbaud (Toulouse)</li> <li>• Manar Khireddine (Toulouse)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Valérie Kieffer (Pessac)</li> <li>• Françoise Lacroix (Lille)</li> <li>• Fabienne Lapointe (Nancy)</li> <li>• Line Lazzari (Lille)</li> <li>• Céline Léonard (Limoges)</li> <li>• Magali Morgat (Montpellier)</li> <li>• Corinne Navarro (Nancy)</li> <li>• Corinne Pibouleau (Montpellier)</li> <li>• Evelyne Pinçon (Angers)</li> <li>• Murielle Pompière (Livry Gargan)</li> <li>• Odette Robin (Bron)</li> <li>• Elisabeth Sattier (Strasbourg)</li> <li>• Michelle Serrano (Marseille)</li> <li>• Nadine Simon (Bron)</li> <li>• Christian Tarrade (Limoges)</li> <li>• Bénédicte Verhille (Lille)</li> <li>• Salima Younès (Montpellier)</li> </ul>
--	--

# Assistant social, bénévoles de santé, et relation ville-hôpital

Assistants socio-éducatifs, bénévoles de santé et réseau ville-hôpital œuvrent de manière conjointe pour tenter de préserver la qualité de vie du malade SLA et de maintenir avec lui ce statut citoyen devant la cité, initialement compromis par son handicap et sa maladie. L'organisation de leurs actions s'effectue dans le cadre d'un partenariat avec l'équipe pluridisciplinaire du centre référent regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles proposées aux patients SLA. L'organisation du fonctionnement des centres référents ne peut être assurée que si chacun des intervenants de l'équipe pluridisciplinaire connaît sa fonction avec précision et respecte les limites de son champ d'intervention. **Corinne Furelaud (Limoges), Lucette Bardet (Montpellier), Dominique Lardillier-Noël (Marseille)**

## L'ASSISTANTE SOCIALE ET LES ASSISTANTS SOCIO-ÉDUCATIFS

Conformément aux statuts et aux missions de l'assistant socio-éducatif en milieu hospitalier, les professionnels interviennent au sein de l'équipe pluridisciplinaire (décret du 26 mars 1993 portant statut des assistants socio-éducatifs de la fonction publique hospitalière).

### Prise de contact et accompagnement du patient

L'assistant social peut être interpellé par le patient, l'entourage, l'équipe pluridisciplinaire, ou tout autre partenaire. A la suite de sa rencontre avec le patient, et avec son accord, la prise en charge sociale peut débiter.

#### Recueil de données

Ce premier entretien permet à l'assistante sociale de prendre connaissance de la situation du patient. Elle prend note de :

- la situation familiale : condition de vie (seul/entouré), présence d'enfant à charge (si oui, quel âge), condition de logement (adapté/non adapté ; accessible/non accessible) ;
- la situation professionnelle : salarié, travailleur non salarié, retraité, sans profession, autre ;
- ses ressources.

#### Entretien avec le médecin référent

Les indications médicales apportées permettront à l'assistante sociale d'adapter au mieux la prise en charge sociale du patient.

Cet entretien permet notamment de préciser le degré d'autonomie, la mobilité et les aides nécessaires, la dépendance, les troubles cognitifs éventuels, les troubles res-

piratoires éventuels, le degré de communication verbale et/ou écrite.

#### Les entretiens avec les autres professionnels

Ils complètent les données recueillies et permettent d'avoir une vue d'ensemble de la situation. Il est important pour le suivi du patient, de savoir qui intervient auprès de ce dernier et pourquoi.

#### Le suivi

La spécificité de la fonction d'assistant socio-éducatif dans les centres SLA est la nécessité d'anticipation et d'adaptation liée à l'évolution de la maladie et aux besoins et souhaits du patient et de son entourage.

Ainsi, le travail de l'assistante sociale est basé sur une perpétuelle évaluation à court, moyen et long terme.

Si la première évaluation est décisive pour le suivi social, chaque nouvel entretien fera l'objet d'une réévaluation. Ainsi, certaines démarches peuvent être amenées à évoluer ou à changer en fonction de l'état médical du patient et/ou de sa situation sociale.

#### Intervention et plan d'action

##### Ecouter

##### Orienter et accompagner

Cette intervention a pour objectif d'accompagner le patient de la manière la plus adaptée à sa situation personnelle.

L'analyse des recueils de données, permet à l'assistante sociale de conseiller le patient et ses aidants naturels et d'évaluer leurs capacités à effectuer les démarches.

#### Informer

Cette méthode d'intervention a comme objectif de donner et d'affiner les informations relatives aux droits du patient. L'assistante sociale les adaptera à la demande du patient et au type de problème qu'il rencontre.

#### Accès aux droits

Le savoir-faire et le savoir-être de l'assistante sociale permettent à tout patient de prendre connaissance de ses droits au fur et à mesure des changements induits par sa maladie, sa situation familiale, professionnelle et juridique.

L'assistante sociale guidée par les éléments médicaux, saura repérer les moments opportuns pour déclencher ces actions.

L'objectif est d'améliorer au mieux la vie quotidienne du patient et de soutenir les aidants déjà présents.

- Démarches en vue de l'obtention des prestations légales et extra-légales (SS, Conseil général, COTOREP, Associations...).
- Maintien à domicile : avant la mise en place d'aides à domicile, il est important d'être attentif aux besoins, souhaits du patient, des proches et des aidants.
- Soins à la personne.
- Aides humaines.
- Aides techniques, aménagement et adaptation du logement.
- Placement ou autres orientations.

Les besoins du patient et/ou de sa famille vont varier en fonction de l'évolution de la maladie.

Certaines orientations (séjour temporaire, de répit ou définitif) peuvent être proposées au patient et à son entourage.

- Soins de suite et de réadaptation.
- Unités de soins de longue durée.
- Etablissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes.
- Unités de soins palliatifs.
- Protection de la personne (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

L'accompagnement et le suivi se feront en collaboration avec les partenaires du secteur géographique d'habitation du patient (services sociaux et associations de patients).

## LE BÉNÉVOLE DE SANTÉ (BS)

Le positionnement du bénévole de santé (BS) s'inscrit dans la fiabilité, la discrétion, le respect et la décence. Son intégration progressive doit se concrétiser par des actions positives capables de prouver de facto l'intérêt de sa présence et l'utilité de son rôle en montrant la complémentarité des objectifs soignants/bénévoles. En outre, face aux malades, le BS a le devoir de mettre en œuvre ses facultés d'accueil, d'écoute attentive, d'entière disponibilité. Face à la famille, il doit rester attentif et l'aider à se positionner au travers des problèmes journaliers rencontrés.

Son approche vis-à-vis de ce patient doit s'inscrire dans la globalité.

### Le premier entretien au centre

Le BS se présente et précise qu'il n'est pas médecin, qu'il est tenu au secret professionnel et qu'il fait partie intégrante de l'équipe soignante. Ayant mis en œuvre les bons principes d'accueil et d'entretien, le BS peut alors susciter le dialogue et l'orienter dans la perspective des trois objectifs définissant son rôle.

#### Le document "Connaissance du malade"

Le BS doit rassembler l'essentiel de la conversation dans un document "connaissance du malade", regroupant les renseignements généraux concernant le patient, des informations concernant l'histoire de sa maladie, puis la verbalisation de son état actuel (nature et degré des handicaps moteurs, respiratoires, ses problèmes d'élocution, de déglutition, ainsi que leurs répercussions sur sa vie professionnelle, relationnelle, sociale, familiale), enfin la connaissance des acteurs paramédicaux avec le relevé de leurs coordonnées.

#### Ecoute du patient et information

Le BS doit déceler l'objet des préoccupations du malade. Dans cette perspective, il obéit à 2 impératifs, d'abord écouter attentivement les confidences du malade pour savoir ce qu'il sait de sa maladie afin d'éviter d'aller trop loin si la demande n'y est pas, ensuite installer la confiance pour faire sortir le malade de son enfermement.

Pour atteindre ce but, le BS doit afficher la neutralité par un respect total des idées de l'autre, répondre avec vérité à son questionnement en dédramatisant au mieux, en évoquant l'existence de plusieurs formes évolutives. Il le met en garde contre les lectures sur Internet, les médecines parallèles, les risques sectaires. Il l'informe sur la fiabilité du dispositif associatif avec son relais extérieur : le bénévole de proximité dont il convient de donner le nom et les coordonnées.

#### Rôle vis-à-vis de la famille

Il doit évaluer l'engagement de la famille, de l'accompagnant en intégrant le degré de parenté et en décelant les difficultés déjà rencontrées et la réactivité qui en a suivi.

#### Au terme de l'entretien

Le BS remet au patient, au moment opportun et en le commentant, le "livret d'accueil" qui contient quelques renseignements sur la maladie, d'ordre social, administratif ainsi que sur les liens avec les différents points d'activité de l'association.

Suite à ce premier entretien, les 3 premières pages photocopiées de la fiche "connaissance du malade" sont transmises au bénévole de proximité pour que bien informé, il puisse au domicile, poursuivre dans la confiance



la mission initiée par le bénévole de santé du centre référent.

### ■ Les entretiens suivants

#### • Modalités des entretiens

Ils se déroulent lors des consultations auxquelles le malade est convié ultérieurement et sont organisées dans une dynamique semblable à celle du 1<sup>er</sup> contact avec le patient : savoir accueillir, écouter, offrir sans réserve sa disponibilité.

Ayant à sa disposition la fiche renseignée "connaissance du malade", le BS peut immédiatement se replacer auprès du patient dans la continuité, d'autant plus qu'il a pu être informé par le BS de proximité de ce qui s'est passé dans l'intervalle de 2 consultations au centre.

#### • Modalités du suivi

Le suivi de la prise en charge à long terme du malade s'articule alors autour des rubriques suivantes :

• Entendre l'**angoisse** et saisir la position du malade à ce jour.

• Entendre les **éventuelles difficultés** éprouvées par le malade face à sa maladie et ses traitements. Elles seront relatées au clinicien lors du prochain staff.

• **La vie au quotidien** : la méconnaissance de la survenue des handicaps imprévisibles dans le temps et dans l'espace implique de toujours se tenir en amont et d'anticiper les besoins. Pour les problèmes de déplacement (déambulateur, passage au fauteuil roulant), il peut valoir ces décisions souvent mal vécues par le patient. Pour les problèmes de déglutition ou de sommeil, il transmettra ces renseignements à l'équipe soignante lors du staff. Il s'agit en réalité pour le BS de reformuler en termes simples les décisions de l'équipe soignante.

• Pour les **besoins d'ordre administratif**, le BS peut, avec l'accord du patient, intervenir dans le suivi des dossiers initiés par l'assistante sociale en proposant d'établir des courriers d'appui pour débloquer une situation qui traîne et/ou faire valoir la nécessité de reconsidérer une décision. En outre, le BS peut entrer en liaison avec l'employeur, peu au courant de la maladie, en mettant en avant et en justifiant par courrier d'appui le bénéfice pour le patient d'un poste de travail aménagé. Enfin, pour l'habitat, le BS peut aider à monter et justifier des demandes de soutien financier pour pourvoir à l'aménagement raisonné des locaux d'habitation en fonction de la nature et de l'état de la maladie, tout en intégrant l'évolutivité et la probable durée de vie du malade.

• Pour les **besoins d'ordre pratique** (prêts de matériels de substitution au handicap), le BS transmet immédiatement

la demande du patient au gestionnaire de stock qui, après contact avec le kinésithérapeute et l'orthophoniste du malade (s'il s'agit de matériels de communication), délivrera dans les meilleurs délais le matériel le mieux adapté pour que le malade en voit l'intérêt et soit conforté dans ses objectifs d'améliorer sa vie relationnelle. Il tient au courant l'équipe soignante de ses démarches.

• Il apportera **conseils et soutien aux familles**. Faire comprendre, créer et imaginer, soutenir en apportant un éclairage simple et en initiant des attitudes de bon sens sont les objectifs visés auprès des familles. Il s'agit d'expliquer à l'entourage que le malade SLA se fatigue vite et, qu'à ce titre, il convient de comprendre et de respecter les besoins qui résultent de son immobilité aux conséquences à la fois relationnelles et somatiques, ainsi que de son absence de communication. Il s'agit également d'apporter du confort au malade et ce par le respect des règles d'hygiène corporelle, par des conseils donnés pour la posture à respecter lors de la prise alimentaire et la modification de texture des nutriments, par des conseils au niveau d'un habillement adéquat confortable, de mise pratique, tout en assurant un maintien de coquetterie essentiel pour une image qui s'altère. En outre, il convient d'engager l'aidant à s'économiser, voire à se faire remplacer sans se culpabiliser pour cela, enfin à être tolérant, patient, conciliant vis-à-vis des intervenants à domicile, en supervisant leur action avec largeur d'esprit afin de fidéliser le personnel soignant et de service.

• Il peut répondre **aux questions pièges** courantes et inévitables. Il est possible de les regrouper en 5 catégories.

1. Concernant la durée de vie, le BS doit insister sur la variabilité évolutive de la maladie, l'aspect relatif des renseignements "Internet", et montrer les progrès déjà réalisés grâce à une meilleure prise en charge qui améliore également la qualité de vie.

2. Concernant la fin de vie, il s'agit de tranquilliser le malade en lui signalant qu'à sa demande, en cas d'urgence, il peut être accueilli dans le centre dont il dépend.

3. Concernant la gastrostomie, le BS doit rappeler au malade que la décision dépend de son accord donné au praticien qui lui en a expliqué la technique et lui a communiqué les avantages de cette intervention.

4. Concernant la trachéotomie, seul le praticien peut lui en expliquer la mise en place ainsi que les avantages et les inconvénients.

5. Enfin concernant la recherche, les essais thérapeutiques, le placebo, le BS doit souligner que le placebo totalement inoffensif a l'avantage d'étudier, en les dissociant, l'aspect psychologique de la prise du médicament et l'activité réelle de la molécule faisant l'objet d'un essai thérapeutique. En outre, il est opportun qu'il rappelle les énormes progrès déjà réalisés dans la connaissance des mécanismes de la maladie rendant prometteur l'avenir de la recherche sur la SLA.

Ces demandes d'informations doivent toujours se résumer par un renvoi sur le neurologue du centre.

### RELATIONS VILLE - HÔPITAL

Ce document est un texte de propositions minimum afin de favoriser la relation entre des structures très spécialisées où les patients sont présents ponctuellement et les soignants de proximité qui assurent une prise en charge quotidienne du patient et de sa famille.

#### ■ Autour du patient

• Etablir une fiche par patient avec les coordonnées de tous les soignants du domicile, les associations tierce personnes,

de patients éventuellement (cf. fiche du réseau pour exemple).

- Ecrire à tous ces soignants (après accord du patient) pour donner les coordonnées hospitalières du référent qu'ils peuvent joindre si question ou problème : nom, numéro de téléphone, mail, et éventuellement créneau horaire.
- Faire une fiche de situation sociale pour faire le point régulièrement sur les différentes demandes (cf. exemple).
- Mettre en place une fiche de liaison ville-hôpital, hôpital-ville, transportée par le patient lors de ses venues à l'hôpital.

#### ■ Pour les soignants

Prévoir des formations multidisciplinaires en questionnant auparavant sur les desiderata des soignants. ■

### Atelier 6

## Assistance sociale, bénévoles et réseaux.

Responsables : Lucette Bardet (Montpellier), Corinne Furelaud (Limoges), Dominique Lardillier-Noël (Marseille)

- Charline Artières (Montpellier)
- Lynda Baalbaki (Nice)
- Michel Berger (Saint-Etienne)
- Maryline Berthe (Paris)
- Michel Boyer (Banyuls sur Mer)
- Cécile Clervois (Paris)
- Jeannine Darmon (Mérignac)
- Marc Debouverie (Nancy)
- Michel Dib (Paris)
- François Didier (Nancy)
- Chantal Didier (Nancy)
- Marie-Mathilde Fourgassie (Pessac)
- Michel Fradin (Toulouse)
- Lydie Gachet (Angers)
- Maurice Giroud (Dijon)
- Réjane Gold (Paris)
- Eliane Le Martelot (Caen)
- Pierre Léonate (Strasbourg)
- Selma Machat (Limoges)
- Marie-France Maréchet (Saint-Etienne)
- Yvonne Maurice (Strasbourg)
- Elise Mazo (Paris)
- Nicole Moysan (Robion)
- Jérôme Penot (Strasbourg)
- Andrée Pissis (Clermont-Ferrand)
- Nathalie Sourbes (Bron)
- Denis Treppoz (Vence)
- Yves Tronchon (Paris)
- Isabelle Vermès (Wavrin)

# Rôle du neurologue dans la prise en charge

Outre son rôle dans les protocoles de recherche, la mission de soins du neurologue du centre expert est double : prendre en charge dès la phase diagnostique les patients atteints de SLA et former et informer les différents intervenants hospitaliers et libéraux impliqués dans la prise en charge des patients atteints de SLA.

Philippe Corcia (Tours), Gwendal Le Masson (Bordeaux), Julien Praline (Tours)

## RÔLE DANS LA PRISE EN CHARGE

### La phase diagnostique

Le neurologue porte ou confirme le diagnostic à partir des données anamnestiques, cliniques, électroneuromyographiques et paracliniques (imagerie et biologie), sur la base des critères de l'El Escorial révisés (Annexe 1).

#### Rôle de l'électroneuromyogramme (ENMG)

L'ENMG occupe dans cette phase diagnostique une place prépondérante en aidant au diagnostic différentiel (Annexe 2). Cet examen permet :

- de confirmer l'existence et la sévérité d'une atteinte du neurone moteur périphérique et de déterminer sa diffusion dans les territoires cliniquement indemnes ;
- de détecter une atteinte du neurone moteur périphérique en présence d'un tableau clinique purement central ;
- de différencier la SLA d'autres pathologies neurologiques périphériques qui la mimet cliniquement et dont le pronostic et le traitement sont différents.

#### ENMG : procédure minimale

L'importance de cet examen rend impératif le respect d'une procédure minimale standardisée dans le cadre d'une suspicion clinique de SLA. Ces procédures sont détaillées dans l'annexe 3.

L'exploration devra être dans tous les cas adaptée à la présentation clinique du patient.

Des méthodes électrophysiologiques plus fines, comme l'analyse des potentiels d'unité motrice, ou le comptage des unités motrices, peuvent en outre être utilisées pour évaluer l'importance et la diffusion du processus de dénervation.

### Rôle du neurologue dans le suivi

#### Les bases de la prise en charge multidisciplinaire

Du fait des risques d'insuffisance respiratoire, de troubles de l'alimentation, de la nutrition et de l'élocution, la prise en charge doit être multidisciplinaire. Elle est coordonnée

par le neurologue du centre qui s'entourera de l'avis de multiples intervenants médicaux et paramédicaux. Chaque centre devrait idéalement disposer d'un référent médical et paramédical formé à la prise en charge de la SLA.

#### La prise en charge multidisciplinaire et sa fréquence

Un suivi dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire régulière sera proposé au patient. La SLA étant une maladie évolutive, des réévaluations régulières de l'état neurologique, fonctionnel, cognitif et social sont indispensables. Une fréquence trimestrielle semble idéale. Toutefois, cette fréquence d'évaluation multidisciplinaire devra être adaptée à la vitesse de progression de la maladie : espacée dans les formes lentes, ou rapprochée dans les formes rapides.

#### Les objectifs de la prise en charge multidisciplinaire

Les objectifs de cette prise en charge multidisciplinaire sont :

- d'évaluer les conséquences de la maladie sur l'état moteur, somatique, psychologique et social du patient ;
- de définir et de mettre en place les stratégies de soins les mieux adaptées pour limiter et ralentir l'évolution du handicap.

#### Objectifs du suivi multidisciplinaire

Le suivi permet d'évaluer le retentissement moteur des membres, cognitif, respiratoire, nutritionnel et social de la SLA sur la vie quotidienne du patient. Le résultat de cette évaluation conditionnera l'intervention des différents acteurs médicaux et paramédicaux de la consultation multidisciplinaire.

#### Les éléments indispensables du suivi

Les éléments du suivi seront recueillis par le neurologue du centre et seront le plus souvent complétés par les autres intervenants.

Ce sont :

- les paramètres fonctionnels et moteurs évalués par l'échelle ALSFRS-R (révisée) ;
- les paramètres nutritionnels par le poids, l'IMC, l'évaluation des troubles de la déglutition (et la nature respiratoire ou digestive du trouble), l'état salivaire (hyper ou hyposialorrhée), le comportement alimentaire, l'évaluation du transit intestinal ;
- les paramètres respiratoires par l'évaluation de la dyspnée, la dysomnie et ses conséquences diurnes, et l'encombrement des voies aériennes ;
- enfin, une échelle BREF servira à évaluer la possibilité des troubles cognitifs de la série frontale qui seront essentiels à connaître dans les prises décisionnelles futures.

#### Les autres éléments du suivi

Tous les autres éléments d'évaluation sont importants. Le recueil se fera par l'un ou l'autre des membres du centre. Le neurologue vérifiera l'évaluation de :

- l'atteinte motrice des membres,
- l'atteinte motrice bulbaire,
- l'atteinte nutritionnelle.

En fonction des anomalies constatées lors de sa consultation, le neurologue adressera ensuite le patient au référent médical et/ou paramédical en charge du ou des problème(s) identifié(s).

### Réunions de synthèse

#### Actions lors de la synthèse

Chaque consultation multidisciplinaire se clôture par une réunion de synthèse au cours de laquelle le neurologue :

- vérifie que les problèmes notés lors des différentes consultations ont été pris en charge ;
- prend connaissance des problèmes rencontrés par les autres intervenants ;
- s'assure que le malade dispose des prescriptions nécessaires, des documents sociaux indispensables et d'un prochain rendez-vous ;
- vérifie la bonne transmission des décisions et options thérapeutiques à tous les intervenants, mais aussi aux médecins traitants du patient et au patient lui-même ;
- fournit les coordonnées téléphoniques en cas d'urgence ;
- peut signaler l'existence et les coordonnées des associations de patients (ARS) et des réseaux de soins, lorsqu'ils existent.

#### Transmission de l'information

Un courrier de synthèse permet de signaler tous les éléments constatés et toutes les décisions prises. Il pourra être adressé au patient s'il le souhaite.

#### Réunions de synthèse et décisions

Toute décision de gastrostomie et/ou de trachéotomie doit être transmise à l'ensemble de l'équipe et aux intervenants extérieurs.

Les décisions concernant la prise en charge de la fin de vie seront prises de manière collégiale en tenant compte des souhaits du patient, en fonction des données médicales et en particulier de l'état cognitif du patient et du contexte familial et social (épousement ou abandon familial).

## INFORMATION DU PATIENT ET DES PARTENAIRES DE SANTÉ

### Transmission de l'information aux partenaires de santé

Un "dossier patient" spécifique doit être élaboré par les centres. Il est conservé par le patient. Ce dossier comporte des données cliniques, paracliniques, thérapeutiques et de discussion obtenues au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. Le patient pourra le présenter aux différents intervenants afin de mieux faire circuler l'information et d'améliorer la coordination de la prise en charge.

Les décisions, notamment sur le recours éventuel à la ventilation invasive, y seront notifiées pour transmettre par exemple l'information aux unités de secours d'urgence lors des situations de détresse respiratoire.

### Formation des intervenants médicaux, paramédicaux et du personnel de santé

Toutes les personnes impliquées dans la prise en charge des patients atteints de SLA doivent être en mesure de répondre aux questions que posent les patients et leur entourage. Il est indispensable que les réponses soient claires, précises et cohérentes d'un intervenant à l'autre. Ceci impose des formations multidisciplinaires conçues sur les besoins préalablement définis des soignants, sous la forme de séminaires spécifiques réguliers et d'enseignements post-universitaires. ■

## Modalités du suivi et EMG.

Responsables : Philippe Corcia (Tours), Gwendal Le Masson (Bordeaux)

- Jean-Philippe Camdessanche (Saint-Etienne)
- William Camu (Montpellier)
- Sandra Chaulet (Montpellier)
- Andoni Echaniz-Laguna (Strasbourg)
- Marie-Cécile Fleury (Strasbourg)
- Alain Furby (Saint-Brieuc)
- Gwendal Le Masson (Bordeaux)
- Sarah Louis (Nancy)
- Guillaume Nicolas (Angers)
- Jean Pouget (Marseille)
- Pierre-François Pradat (Paris)
- Julien Praline (Tours)
- Fausto Viader (Caen)
- Christophe Vial (Lyon)

## Annexe 1 - Critères de l'El Escorial révisés.

El Escorial révisé (1991)	
SLA certaine	NMC + NMP bulbaire + 2 autres régions <b>ou</b> NMC + NMP cervical, thoracique et lombaire
SLA probable	NMC + NMP dans 2 régions
SLA possible	NMC + NMP dans 1 région seule <b>ou</b> NMC dans 2 régions
SLA suspectée	NMP dans 2 régions au moins
El Escorial révisé (1998) - Définition clinique	
SLA cliniquement certaine	NMC + NMP dans 3 régions spinales <b>ou</b> 2 régions spinales et bulbaires
SLA cliniquement probable	NMC + NMP dans 2 régions au moins avec NMC rostral/NMP
SLA cliniquement probable avec aide paraclinique	NMC + NMP dans 1 région <b>ou</b> NMC dans 1 région <b>et</b> NMP par ENMG dans au moins 2 membres
SLA cliniquement possible	NMC + NMP dans 1 région <b>ou</b> NMC dans 2 régions <b>ou</b> NMP rostral/NMC
SLA suspectée	Exclue

NMC : neurone moteur central ; NMP : neurone moteur périphérique.

### Les régions anatomiques sont les régions

- Bulbaire (extrémité céphalique) : face, masséter, pharynx, larynx, langue
- Cervicale (membres supérieurs) : cou, épaule, bras, avant-bras, main, diaphragme
- Thoracique (tronc) : thorax, abdomen, dos
- Lombosacrée (membres inférieurs) : abdomen, dos, cuisse, jambe, pied

### Le diagnostic de SLA nécessite

#### (A) La présence :

- (A : 1) d'une atteinte du neurone moteur périphérique établie sur des données cliniques, électrophysiologiques ou neuropathologiques ;
- (A : 2) d'une atteinte du neurone moteur central établie sur des données cliniques ;
- (A : 3) d'une extension des symptômes ou des signes au sein d'une région ou à d'autres régions déterminées par les examens cliniques précédents.

#### (B) L'absence :

- (B : 1) d'évidence électrophysiologique ou neuropathologique d'autres maladies pouvant s'exprimer par des symptômes d'atteinte du neurone moteur périphérique ou central ;
- (B : 2) d'évidence par des explorations d'imagerie d'autres maladies pouvant s'exprimer par des symptômes d'atteinte du neurone moteur périphérique ou central.

## Annexe 2 - Diagnostics différentiels.

- Myélopathie cervicarthrosique
- Syndrome du canal lombaire étroit
- Syringomyélie
- Malformation artério-veineuse médullaire
- Myélopathie post-radique
- Paraparésie spastique tropicale (HTLV1) ou héréditaire
- Neuropathie multifocale motrice à blocs de conduction
- Polyradiculonévrite chronique
- Radiculopathies ou neuropathies canalaies
- Neuropathies périphériques à forme purement motrice
- Syndrome post-polio
- Neuropathies motrices associées à une néoplasie, lymphome, gammopathie monoclonale
- Hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie
- Vascularite
- Intoxication (mercure, plomb)
- Infections (Lyme, poliomyélite, herpès, coxsackies, HIV) ou myosite à inclusions
- Pathologies co-existantes
  - Autres neuropathie, mononeuropathie ulnaire ou médian
- Variants
  - SLA avec atteinte dysautonomique ou sensitive
  - Syndrome SLA-démence
  - SLA-Parkinson
  - SLA-autre atteinte du système nerveux
- Autres maladies du neurone moteur
  - Syndrome de Kennedy
  - Amyotrophie spinale
  - Sclérose latérale primitive
  - Syndrome d'Hirayama

## Annexe 3 - Protocole d'exploration électrophysiologique.

### DÉTECTION

Cet examen fera la preuve d'une atteinte du neurone moteur périphérique et de son extension.

### Rechercher (légalement sur des muscles non déficitaires et non-atrophiés)

- Potentiels de fibrillation
- Potentiels lents de dénervation
- Fasciculations
- Recrutement appauvri
- Tracé simple à fréquence élevée (risque de limitation de la fréquence de décharge des potentiels d'unité motrice (PUM) en fonction de l'atteinte centrale surajoutée)
- PUM de grande amplitude, de durée augmentée, et instables

### Nombre de muscles à examiner pour définir un territoire atteint

- Bulbaire : 1 muscle pathologique est nécessaire
    - Masséter, génio-glosse
    - Houpe du menton
  - Thoracique : 1 muscle pathologique est nécessaire
    - Para-vertébral au-dessous de T6
    - Ou abdominal (dorsaux supérieurs, transverse ou oblique)
  - Cervical et lombo-sacré : 2 muscles atteints
- d'innervation radiculaire et tronculaire différente sont nécessaires pour affirmer qu'une région est atteinte

### Etude du diaphragme

#### CONDUCTION MOTRICE

- Quatre nerfs moteurs répartis aux membres supérieurs et inférieurs seront explorés au minimum et plus si nécessaire en fonction du contexte
- Exclure les signes de démyélinisation (↑ latences distales, ↓ vitesses de conduction, recherche des blocs de conduction, ↑ latences des ondes F)
- En cas de doute sur la présence de blocs proximaux, une stimulation monopolaire doit être utilisée
- Devant une atteinte pure du neurone moteur périphérique

#### CONDUCTION SENSITIVE

- Un nerf aux membres supérieurs et un nerf aux membres inférieurs seront explorés au minimum et plus si nécessaire en fonction du contexte

#### EXPLORATIONS OPTIONNELLES

- Potentiels Evoqués Moteurs par stimulation magnétique transcrânienne afin d'évaluer l'atteinte du neurone moteur périphérique
- Stimulations répétitives. Cette étude sera réalisée pour le diagnostic différentiel d'une myasthénie pouvant mimer une SLA