

CAHIER DE LA

Coordination Nationale

SEPTEMBRE 2014 - CAHIER N°10

DES CENTRES SLA

REVUE PLURIDISCIPLINAIRE EN NEUROLOGIE

10^{èmes} Journées de Coordination nationale des centres SLA Nice, septembre 2014



FILSLAN

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur

COMITÉ SCIENTIFIQUE

- Vincent MEININGER (Paris)
- Claude DESNUELLE (Nice)
- Jean POUGET (Marseille)
- Michel DIB (Paris)
- Philippe COURATIER (Limoges)
- Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ (St-Etienne)
- Philippe CORCIA (Tours)
- Pascal CINTAS (Toulouse)
- Aurélie CATTEAU-VINIT (Dijon)
- Maurice GIROUD (Dijon)

COMITÉ DE RÉDACTION
ET RELECTURE

- Claude DESNUELLE (Nice)
- Violaine GUY (Nice)
- Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)
- Marianne BRUNO (Nice)
- Vincent TIFFEREAU (Lille)
- Nathalie LEVEQUE (Paris)
- Armelle NOËL (Dijon)
- Philippe COURATIER (Limoges)
- Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)
- Sandra ROY (Montpellier)
- Patricia GRATO N (Paris)
- Valérie CORDESSE (Paris)
- Isabelle GUILBAUD (Toulouse)
- Véronique HERMET (Toulouse)
- Jésus GONZALEZ (Paris)
- Thierry PEREZ (Lille)
- Claudio RABEC (Dijon)
- Véronique TA NANT (Nice)
- Véronique DANEL (Lille)
- Nadine LE FORESTIER (Paris)
- Nadia VANDENBERGHE (Lyon)
- Dominique LARDILLIER (Marseille)
- Marie-France MAUGOURD (Paris)
- Aline Claeys (Paris)
- Marine Leboulanger (Paris)

DÉPÔT LÉGAL :
SEPTEMBRE 2014

S O M M A I R E

ATELIER 1	ATELIER PROFESSIONNEL Soins Infirmiers	4
ATELIER 2	ATELIER PROFESSIONNEL Diététiques/nutrition	5
ATELIER 3	ATELIER PROFESSIONNEL Kinésithérapie motrice et respiratoire	7
ATELIER 4	ATELIER PROFESSIONNEL Médico-administrative	9
ATELIER 5	ATELIER PROFESSIONNEL Ergothérapie	10
ATELIER 6	ATELIER PROFESSIONNEL Neuropsychologie clinique	20
ATELIER 7	ATELIER PROFESSIONNEL Psychologie clinique	27
ATELIER 8	ATELIER PROFESSIONNEL Orthophonie	29
ATELIER 9	ATELIER PROFESSIONNEL Recherche médicale	31
ATELIER 1	ATELIER INTERPROFESSIONNEL Techniques de suppléance nutritionnelle	32
ATELIER 2	ATELIER INTERPROFESSIONNEL L'ECAS : une nouvelle batterie neuropsychologique	42

Photos en attente

- Agnès BOURGEOIS (Lyon)
- Nathalie DIMIER (Saint Etienne)
- Hélène ROCCA (Nice)

Rôle et missions

Objectif : réaliser une fiche de poste type, pour joindre au « kit métier » du portail SLA.

Le travail a été effectué à partir d'une fiche de poste : synthèse de toutes les fiches reçues de la part des centres.

La difficulté a été de faire ressortir des grandes lignes communes, puisque tous les centres n'ont pas le même mode de fonctionnement.

D'un commun accord, certains termes ont été abandonnés par ex. : la « prise en charge » devient la « prise en soins ».

Certaines fonctions disparaissent comme la collecte des informations pour les bases de données.

INFIRMIERE COORDINAT(RICE) EUR EN CENTRE SLA ET AUTRE MALADIE DU MOTONEURONE ROLE ET MISSIONS FILIERE DE SOINS

L'IDE organise et évalue une prise en soins adaptée aux consultants du centre SLA, de l'étape diagnostic à la fin de vie.

Identification des besoins, organisation

L'IDE coordonne et organise :

- Les consultations pluridisciplinaires et les hospitalisations.
- Accueille le patient et son entourage lors des visites au Centre.
- Participe à l'organisation des prises en soins à domicile.
- Participe à l'organisation des réunions de synthèse et réunions de service en lien avec les patients et la pathologie.

Collecte, gestion et traçabilité des informations

- L'IDE collecte et trace les informations afin d'assurer la continuité de la prise soins.
- Transmet les informations utiles aux différents professionnels.
- Veille à la mise à jour des dossiers.

Information, éducation, prévention et accompagne-

ment

• L'IDE recueille et identifie les besoins et demandes des patients, de leur entourage et des professionnels de santé.

- Propose des actions d'éducation et de prévention.
- Soutien, accompagne les patients, leur entourage et les professionnels santé et répond à leur demande.

Collaboration et liaisons

- L'IDE collabore avec les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire du Centre.
- Assure la liaison avec les secteurs inter hospitalier et ville/hôpital.
- Connaît les réseaux de soins, structures de soins, structures d'accueil... de son secteur.
- Est en lien avec les prestataires de services.

• Collabore avec les ARC, laboratoires, médecins et autres professionnels pour des actions de recherche et protocoles.

Formation et recherche

- L'IDE participe aux projets de recherche clinique et thérapeutique dans son centre et au niveau national.
- Peut participer au recueil de données sur la base nationale.
- Participe à la formation des professionnels (structures de soins, IFSI...)
- Actualise ses connaissances spécifiques sur les pathologies du motoneurone, et suit l'actualité scientifique.
- Assiste aux journées de la Coordination Nationale des Centres SLA.
- Participe à la création et la mise à jour de documents sur le portail SLA.

Capacités requises

L'IDE en Centre doit pouvoir :

- Etre disponible.
- Etre autonome dans son travail.
- Etre capable de discerner les priorités et de gérer son temps.
- Savoir collaborer avec tout type de professionnels.
- Développer des capacités relationnelles avec les patients, l'entourage, les Associations de patients et les

- Marie Christine KADAOUI (Nice)
- Lorine GUILHEM (Limoges)

Rôle du diététicien dans la prise en charge des patients SLA

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), appelée également maladie de Charcot, est une maladie dégénérative caractérisée par une atteinte progressive des neurones moteurs. Cette atteinte se manifeste par un déficit musculaire.

Cette pathologie débute soit par une forme spinale (paralysie progressive des membres), soit par une forme bulbaire (qui va toucher la phonation et la déglutition), soit plus rarement par une forme respiratoire.

Généralement l'évolution de la maladie fait que tous les territoires sont finalement atteints.

Rôle du diététicien dans le centre SLA

La consultation diététique est mise en place dès l'annonce du diagnostic, souvent tous les trois mois.

C'est une prise en charge personnalisée dans le but de :

- ☑ maintenir le meilleur état nutritionnel du patient en lui conservant des apports protéinoénergétiques adaptés au fur à mesure de l'évolution de sa maladie
- ☑ d'assurer une prise des repas la plus confortable possible.

Le diététicien doit donc déterminer tous les facteurs qui peuvent impacter négativement la prise de repas, afin d'éviter en premier lieu une dénutrition, facteur pronostique défavorable pour cette maladie.

Le diététicien doit aussi prendre en compte l'existence d'un hyper catabolisme en relation avec la SLA pour un certain nombre de patients.

La consultation diététique

Le diététicien doit tenir compte lors de cette consultation des moyens d'expression de ses patients. En effet, selon les formes de la SLA et son degré d'évolution, il devra s'adapter aux possibilités de communication de son patient. Cette consultation est si possible réalisée en présence d'un aidant.

La consultation comprend plusieurs parties : le diagnostic diététique élaboré grâce aux mesures anthro-

pométriques, à l'enquête alimentaire et à un interrogatoire qui sert à déterminer les facteurs contribuant à une diminution de la prise alimentaire.

- ☑ Le diagnostic diététique :
- ☑ Les mesures anthropométriques
- Ce sont :
 - ☑ la mesure du poids et de la taille, le calcul de l'IMC et de la variation de poids depuis la dernière consultation et par rapport au poids habituel

☑ dans certains centres, l'évaluation de la composition corporelle

- ☑ L'enquête alimentaire

Elle permet une évaluation qualitative et semi-quantitative au minimum des apports protéinoénergétiques et de l'hydratation. Outils : rappel des 24h, relevé alimentaire sur 3 jours,...

- ☑ L'interrogatoire

- Il précise l'existence de:
 - ☑ troubles de la déglutition
 - ☑ difficultés à la mastication
 - ☑ troubles salivaires (sécheresse buccale, hyper salivation, salive épaisse...)
 - ☑ troubles digestifs (pesanteur, reflux, troubles du transit...)
 - ☑ difficultés pour prendre les repas (degré d'autonomie, longueur du repas...)
 - ☑ troubles respiratoires gênant la prise des repas
 - ☑ perte d'appétit (parfois en lien avec des troubles de l'humeur)
 - ☑ Les préconisations

En fonction des différents éléments déterminés lors du diagnostic diététique, il sera donné différents conseils d'adaptation en concertation pluridisciplinaire.

- ☑ Conseils d'enrichissement, de collations et/ou prescription de compléments nutritionnels oraux adaptés

☑ Conseils généraux de posture et d'installation en cas de troubles de la déglutition (en l'absence de l'orthophoniste ou kinésithérapeute)

☑ Conseils si l'hydratation est insuffisante

☑ Conseils en cas de troubles du transit

☑ Conseils en cas de troubles digestifs

Le diététicien peut aussi jouer un rôle de liaison lorsque d'autres professionnels peuvent apporter des aides bénéfiques pour l'alimentation. Ainsi, il pourra par exemple orienter le patient vers l'ergothérapeute pour des couverts adaptés, vers l'assistance sociale en cas de besoin d'aide pour les repas...

Nutrition artificielle

La nutrition artificielle et la gastrostomie sont des indications médicales. Le diététicien peut intervenir pour compléter les informations auprès des patients et collaborer avec d'autres professionnels sur les prescriptions à mettre en place.

Par la suite, il peut être aussi un correspondant des prestataires de nutrition artificielle à domicile.

Aspects particuliers

Le rôle du diététicien dans la prise en charge des patients souffrant de SLA est d'identifier et de prendre en compte les multiples facteurs concourant à une dénutrition. Ces consultations sont souvent longues et complexes, ceci en raison des difficultés de communication, de pesée...

Le diététicien dans un centre SLA doit aussi être particulièrement attentif et empathique et savoir s'adapter au fur et à mesure de l'évolution de la SLA chez le patient.

Les objectifs sont de maintenir le meilleur état nutritionnel possible du patient en limitant les retentissements des troubles nutritionnels et de la dénutrition sur la qualité de vie et le moral des patients, tout en favorisant sa survie.

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente

■ **Véronique TANANT** (Nice)
■ **Raphaël BLANCO** (Paris)

Lors de ces 10èmes journées de la Coordination sous le thème « Filière SLA, contenu et enjeux », l'atelier a réuni des kinésithérapeutes de Centre SLA, des kinésithérapeutes de service hospitaliers prenant en charge ces patients (réanimation, neurologie) et des médecins pneumologues.

Après un bref rappel de la définition du terme « filière de santé » et de l'instruction N° DGOS/PF2/2013/ 306 relative à la structuration des filières de santé maladies rares prévues par le plan national maladies rares 2011-2014, nous présentons l'historique du groupe.

Celui-ci a été constitué en 2005 à l'occasion des 1ères journées de Lyon et à cette occasion les participants ont élaboré des documents professionnels en lien avec la kinésithérapie dans la SLA.

L'année suivante, en 2006, lors des 2èmes journées de Tours, 5 documents ont été officiellement validés :

- Missions du kinésithérapeute de Centre SLA
- Fiche d'évaluation en kinésithérapie
- Courrier de liaison avec le MK du domicile
- Fiche d'information pour les patients
- Fiche d'information pour les professionnels

Depuis cette date, les documents n'ont pas ou peu été utilisés et uniquement par certains Centres. Ainsi les objectifs de notre atelier cette année sont les suivants :

- actualiser les documents existants
- améliorer leur diffusion :
- les documents finalisés seront mis en ligne sur le portail SLA <http://portail-sla.fr> et serviront de mémoire collective à la Filière de santé SLA disponibles à tous . Ils seront réactualisés au fil du temps
- La fiche « métier » : rôle du kinésithérapeute de Centre SLA. Cette fiche se veut être « la fiche de poste détaillée théorique pour un(e) professionnel(le) affecté(e) dans un centre de prise en charge de patient atteints de SLA afin qu'en situation de changement de personnel, les bases de continuité métier puissent être assurées »

Dans le cadre de la prise en charge des patients atteints de SLA au sein d'un Centre de référence, le kinésithérapeute intervient à tout moment de la prise en charge, intégré à une équipe pluridisciplinaire.

Il propose une prise en charge personnalisée respectant le choix du patient et de son entourage, adaptée en permanence aux conséquences de l'évolution de la maladie. Il a également mission de formation et de recherche.

Après actualisation de la première version élaborée en 2006, la fiche est rapidement validée.

- L'évaluation en kinésithérapie

L'objectif est de valider un outil d'évaluation qui soit le plus consensuel possible tout en respectant la spécificité de chaque centre.

Une trame a été travaillée en amont de ces journées permettant de préciser aujourd'hui des items comme celui sur la kinésithérapie respiratoire. Les échanges ont été enrichis par la présence de médecins pneumologues.

• Le document d'information patient
Ce document existe déjà sur le site <http://portail-sla.fr> sous la forme « questions-réponses ». Nous décidons de garder ce format, son actualisation est en cours par les membres du groupe.

• Le document d'information pour les professionnels
La version de 2006 est utilisée dans certains Centres mais il nécessite une mise à jour.

Pour conclure
Les objectifs de travail du groupe dans le futur sont donc :

- poursuivre la mise à jour des fiches, et leur actualisation régulière
- améliorer la diffusion des documents et leur utilisation au sein des Centres SLA
- mieux informer le publique, les patients et les professionnels sur la kinésithérapie dans la SLA
- améliorer les échanges des membres de ce groupe afin de faire vivre le site <http://portail-sla.fr> en proposant des mises à jour régulières sur le thème de la kinésithérapie.

Raphaël Blanco (Paris), Véronique Tanant-Olive (Nice)

Rôle du kinésithérapeute de Centre SLA

Dans le cadre de la prise en charge des patients atteints de SLA au sein d'un Centre de référence, le kinésithérapeute intervient à tout moment de la prise en charge, intégré à une équipe pluridisciplinaire.

Il propose une prise en charge personnalisée respectant le choix de la personne et de son entourage, adaptée en permanence aux conséquences de l'évolution de la maladie. Il a également mission de formation et de recherche.

L'évaluation

Mesure les déficiences et les incapacités fonctionnelles du patient, en quantifiant les troubles moteurs et leurs conséquences sur l'état orthopédique, l'autonomie dans les déplacements et les transferts, la déglutition et les capacités au désencombrement.

Ce bilan est régulièrement repris tout au long de la maladie (au moins 1 fois par trimestre)

Il est très fortement recommandé de consigner ces observations sur la feuille de recueil de la Coordination Nationale des Centres SLA

Préconisations de prise en charge

Avec le patient et son entourage, en corrélation avec les résultats de l'évaluation, le kinésithérapeute définit des objectifs de prise en charge individuels, précis et adaptés et en fait part au patient, sa famille et au kinésithérapeute libéral par le moyen de communication de son choix.

Information du patient et de son entourage sur la prise en charge en kinésithérapie

Elle commence dès l'annonce du diagnostic.

Ces conseils portent sur la gestion de la fatigue, l'adaptation des gestes de la vie quotidienne, l'activité physique, complétés par une information sur les gestes techniques à réaliser, notamment en ce qui concerne les transferts et le désencombrement.

Le kinésithérapeute dispose une fiche « d'information patient » qu'il peut remettre au patient et à sa famille

Lien avec le kinésithérapeute du domicile

Il est recommandé de transmettre une copie de l'évaluation réalisée lors de la consultation au thérapeute assurant la prise en charge du patient au quotidien ainsi que la fiche d'information destinée aux profes-

sionnels afin d'actualiser et d'optimiser cette prise en charge.

Tous les documents professionnels validés par les Journées de Coordination Nationale des Centres sont disponibles sur www.portail-sla.fr

Actions de formation

- Des professionnels soignants par des sessions de formation ciblée sur un aspect de la prise en charge, exemple : le désencombrement instrumental
- des aidants du domicile (auxiliaires de vie ou aidants familiaux)
- Des étudiants, en stage et en IFMK, IFSI et autres
- Intervention dans les DIU de soins palliatifs
- Participation à des projets de recherche clinique sur la pathologie

Photo en attente

Fiche de poste

- Patricia GRATON (Paris)
- Lara BALMAIN (Marseille)
- Dominique FERARD (Nice)
- Olga AZEMA (Nice)

Les consultations ont lieu deux fois par semaine. Les patients sont vus soit en consultation soit sur une séance d'hôpital de jour en fonction des centres.

Principales activités :

- Accueil téléphonique lors de la prise des rendez-vous : Gestion des rendez-vous : les patients doivent être adressés par un médecin. Le 1er rendez-vous n'est donné qu'à la suite d'une demande d'un médecin, d'un patient lui-même ou d'un membre de sa famille (courrier, fax, mail).

Cette demande est ensuite soumise au médecin qui fixe un rendez-vous en fonction de l'urgence. Le rendez-vous est en général fixé dans le mois qui suit. Il est demandé au patient d'apporter tous les examens en sa possession.

Réception des informations, réponse directe ou orientation vers l'interlocuteur compétent.

- Accueil physique lors des consultations pluridisciplinaires : selon les centres, soit la secrétaire soit l'infirmière se charge de compléter le dossier d'admission. Elle complète ensuite le dossier médical avec tous les renseignements administratifs, note le nom des médecins référents et transmet le dossier au médecin.

- Préparation des dossiers avant la consultation : la secrétaire et/ou l'infirmière édite la liste des consultations, sort les dossiers médicaux, vérifie dans un trieur si des examens concernent les patients, les colle dans le dossier. Vérifie si le patient a consulté dans d'autres services (Pneumologie, Gastro-Entérologie,...) et réclame les comptes rendus.

Prépare une pochette au nom de chaque patient contenant la feuille d'actes, la feuille de la courbe de poids et la feuille personne de confiance/personne à prévenir si elle n'a pas encore été remplie.

Préparation de la feuille d'émargement et du PV de staff.
Edition de la liste des patients et des différents intervenants.

Le jour de la consultation ou de l'hôpital de jour :

- Participation au staff pré-consultation : tous les intervenants assistent au staff. Le staff commence par la transmission d'informations reçues en cours de semaine par les différents intervenants sur les patients suivis.

Puis, chaque médecin présente le dossier médical du patient et décide des différentes interventions qui auront lieu au cours du passage du patient. A l'issue du staff, le médecin nous donne la date à laquelle il veut revoir le patient.

- Frappe des courriers : comptes rendus d'hospitalisation, de consultations, de certificats médicaux, rapport d'activité.

- Travail en collaboration étroite avec l'infirmière coordinatrice du Centre concernant la gestion des appels téléphoniques, la transmission des messages, la coordination des examens le jour de la consultation pluridisciplinaire ou de l'hôpital de jour.

- Travail en collaboration avec l'assistante sociale pour mise en place des dossiers sociaux (certificats médicaux, dossier MDPH, dossier APA, ...) : l'assistante sociale nous donne les dossiers vierges que la secrétaire fait remplir au médecin. Photocopie du certificat et restitution à l'assistante sociale. Parfois, la demande est traitée par le médecin traitant.

- Contacts réguliers avec le réseau SLA concernant les demandes de répit, les demandes de dérogations tarifaires. Transmissions d'informations diverses.

- Mise à jour du listing patient (Excel) : chaque patient est enregistré dans un fichier, qui est mis à jour régulièrement (date de naissance, lieu de résidence, date de demande de consultation, date de la 1ère consultation, suivi annuel, date de décès)

- Base de données SLA : après les consultations, lorsque le courrier est tapé, la secrétaire. L'ARC et/ou La secrétaire et/ou l'infirmière complète la base de données.

- Archivage des dossiers dans une salle dédiée.

Qualités requises :

- Savoir faire le tri des informations et transmettre les informations urgentes au médecin responsable

- Sens de l'organisation

- Etre à l'écoute des patients

- Savoir gérer les situations difficiles

- Sandrine MANIEZ (Paris)
- Violaine GUY (Nice)
- Isabelle AGUILLON (Paris)
- Gwenaëlle REBOURS (Paris)

« Filière de santé SLA : contenus et enjeux » était le thème de ces nouvelles journées de Coordination Nationale 2014. Comme chaque année, des ateliers professionnels étaient organisés. Le thème des réflexions étant en lien avec le thème général, un travail orienté sur le Portail SLA a été défini.

L'un des objectifs de cet atelier professionnel est donc d'apporter une contribution pour dynamiser le site Portail SLA.

Celui-ci doit être l'axe de la Filière de Santé SLA et un véritable outil d'informations, d'échanges entre professionnels et alimenté par les professionnels.

Pour cela, un travail d'actualisation ou de création de documents « par profession » est attendu. Il existe déjà un certain nombre de documents sur lesquels nous pouvons et devons nous appuyer, afin de proposer des documents finaux et consensuels.

Cela a été pour nous l'occasion de faire le point sur les modes de communication et d'informations existants, qu'ils soient destinés aux patients ou aux autres professionnels.

Le moyen de communication principal entre les ergothérapeutes travaillant et intervenant dans le domaine de la SLA est :

- Le forum d'échange Yahoo groupes : Ergos_SLA

Ce Forum est né en 2005. A l'origine, nous recherchions un moyen de pouvoir partager entre nous toutes nos expériences et nos difficultés. Ce forum représentait donc une volonté d'échanges d'informations au sein des ergothérapeutes des Centres SLA. Il nous semble une évidence de ne pas chercher seuls des solutions et cette mise en commun nous permet d'avancer quotidiennement. Ce forum se veut dynamique par le partage de nos pratiques professionnelles :

- questions et avis sur les différentes aides techniques ou technologiques
- transmission de nouvelles « découvertes » et moyens de compensation
- sollicitation pour des situations difficiles en recherche de solutions
- échanges sur nos fonctionnements respectifs
- échanges avec d'autres professionnels de terrain
- échanges d'adresses de prestataires
- etc...

Ce Forum nous permet de nous sentir moins isolés dans la prise en charge de cette maladie souvent déroutante de par sa rapidité d'apparition des déficits que par le manque de moyens pour y faire face.

Toujours d'actualité, il a peu à peu élargi ses accès aux ergothérapeutes « relais » de terrain, évoluant dans les structures de soins à domicile ou dans les centres de répit partenaires.

- Le Portail SLA

Un autre moyen d'information et d'échanges, cette fois destiné à un public plus large et plus varié, existe également depuis plusieurs années : Le Portail SLA, <http://portail-sla.fr/sla.0>

Accéder au Portail SLA doit être une véritable ouverture à tous, de nos pratiques quotidiennes, le moyen de transmettre des informations et de constituer une véritable aide dans notre prise en charge. Ce Portail constitue une base de données riches et une plaque tournante d'échanges d'informations inter et intra-professionnelles. Il doit rester actualisé, dynamique et facile d'accès.

Quelques temps avant les journées de Coordination Nationale, nous avons cherché à rassembler l'ensemble des documents existants nous concernant.

De plus, nous avons réfléchi à la création de nouveaux documents sur des thèmes pour lesquels nous sommes souvent sollicités et pour lesquels, nous n'avons actuellement aucun document rédigé.

Ce partage d'informations, cette sensibilisation et la collaboration dans des compétences spécifiques sont attendus. Les échanges lors de l'atelier se sont concentrés sur 2 axes :

- notre fiche d' « Evaluation et de suivi en ergothérapie »
- 2 fiches « Informations-Conseils » métiers
- la 1ère à destination du Grand Public (que nous avons d'ores et déjà validée)
- la 2ème destinée aux Professionnels de Santé (qui est en cours de validation)

Photo en attente

Notre groupe d'ergothérapeutes constitué à cette occasion de 36 professionnels, a opté pour la réalisation de 2 fiches distinctes afin de mieux adapter la transmission des informations entre Public et Professionnels.

1. La rédaction de la fiche « Evaluation et suivi en ergothérapie » (cf. p 3 à 6), débutée il y a plusieurs années lors des journées de Coordination Nationale des Centres SLA à Lyon en 2005 et modifiée au fil des rencontres, est désormais un document validé.

Reprenant des items comme l'entourage social, les intervenants au domicile, les déficits moteurs, l'évaluation des activités quotidiennes, les aides techniques mises en place, les troubles de la communication, sans oublier le descriptif du domicile, elle apparaît comme la trame idéale lors de l'entretien avec le patient et la famille.

Elle permet d'y introduire le compte rendu d'une visite à domicile ainsi que toutes les préconisations qui auront été faites. Ainsi, toutes les démarches en découlant (MDPH, APA, ANAH...) y seront tracées.

A la fin de cette fiche d'évaluation, une partie synthèse permet une rédaction plus libre. Reprise à chaque nouvel entretien, elle aide dans le suivi du patient et permet une vision très objective des interventions réalisées, des demandes et projets des malades et de leur famille, de la mise en place des aides techniques ou travaux réalisés ainsi que des nouveaux besoins identifiés.

2. La fiche « Information – Conseils », destinée au Grand Public (cf. p 7), doit être un document de recommandations. Elle est l'occasion et le moyen d'informer patient - entourage et aidants, dès le début, de toutes les étapes importantes au cours de leur prise en charge, ainsi que des vastes champs d'action de notre profession d'ergothérapeute que nous sommes, professionnel dont le métier est encore trop méconnu.

Bien qu'il y ait aujourd'hui un ergothérapeute dans la plupart des Centres SLA, nous sommes encore tous confrontés à des situations où le patient est « en errance » sur certaines demandes. Il faut qu'il sache dans quel contexte prendre contact avec l'ergothérapeute référent de son Centre SLA.

C'est le but de cette fiche « Information-Conseils ».

Elle se doit donc de respecter un vocabulaire adapté suffisamment précis mais pas trop scientifique, d'insister sur la réalité de l'évolutivité de la maladie sans être trop dirigiste ni « brutal » sur la manière de présenter et annoncer les choses.

L'atelier s'est conclu avec la validation future à entreprendre sur la fiche d' « Informations-Conseils » destinée aux Professionnels. Appartenant à un « Kit Métier », elle sera destinée à tout nouveau collaborateur prenant ses fonctions dans un Centre SLA.

De nombreux thèmes ont été choisis et sont actuellement traités pour la réalisation de nouvelles fiches informatives :

- Transferts – Aides Techniques
- Communication
- Domotique – Contrôles d'environnement
- Informatique
- Syndrome de la tête tombante
- Choix, prescriptions Fauteuils roulants
- Aménagement domicile

Ces fiches feront l'objet d'une relecture commune pour validation. Bien sûr, une mise à jour constante sera indispensable afin de garantir la fiabilité et l'actualisation des informations.

Toutes ces fiches ont pour but d'être utiles au plus grand nombre en informant le plus clairement et le plus objectivement possible sur tous les domaines de compétence, très nombreux et larges, de notre métier.

Coordination Nationale des Centres SLA
EVALUATIONS ET SUIVI EN ERGOTHERAPIE – sept.2011
Centre Hospitalier Universitaire de

Evaluation
réalisée par :

Réseau : HAD ARSLa APF Soins palliatifs Autres :

NOM : PCH APA
Prénom :
Date de naissance : Date de diagnostic :
Adresse : Téléphone :
Email :

DATES							
ENTOURAGE DU PATIENT							
Personne de confiance :							
Conjoint							
Famille							
Autre :							
Infirmier	Nb h/j	et Nb j/7	/	/	/	/	/
Auxiliaire de vie	Nb h/j	et Nb j/7	/	/	/	/	/
Aide-ménagère	Nb h/j	et Nb j/7	/	/	/	/	/
Kiné	Nb séances/sem.						
Orthophonie	Nb séances/sem.						
Portage de repas	Nb fois/j						
Prestataires :							

SITUATION PROFESSIONNELLE							
Profession :							
En activité							
1/2 temps thérapeutique							
Poste de travail aménagé							
Arrêt de travail le :							

LOGEMENT							
VAD réalisée le :							
Légende : P : Propriétaire L : Locataire H : Hébergé							
Pavillon	Plain pieds / étage						
Appartement type :							
Institution :							
Autre :							
Descriptif du logement : + cf. compte-rendu							

ATTEINTES		Latéralité :		G	D	G	D	G	D	G	D	G	D
Légende :		0 : non fonctionnel		1 : atteinte moyenne		2 : atteinte légère		3 : pas d'atteinte					
Membre Supérieur	Proximal												
	Distal												
Membre Inférieur	Proximal												
	Distal												
Axiale	Tronc												
	Tête												
Bulbaire	Déglutition												
	Expression orale												
Cognitif													
Gastrostomie		Le :											
Respiratoire	<input type="checkbox"/> Dyspnée effort	<input type="checkbox"/> Dyspnée repos	<input type="checkbox"/> VNI	<input type="checkbox"/> O2	<input type="checkbox"/> Trachéo								
	le :	le :	le :	le :	le :								

ACE (ACTES CORPORELS ELEMENTAIRES) AVJ (ACTIVITES DE LA VIE JOURNALIERE) et ADAPTATIONS						
Légende titre S : Seul AT : Aide Technique AH : fait avec Aide Humaine T : fait par un Tiers						
Légende adaptations A : Achat C : En cours F : Attente financement I : Info L : Location P : Préco Pr : Prêt						
REPOS - INSTALLATION						
Lit médicalisé						
Coussin anti-escarre : visco / air						
Matelas anti-escarre : visco / air						
Coussins positionnements						
Fauteuil confort releveur						
Autres :						
APPAREILLAGE						
Orthèse de repos						
Orthèse de fonction						
Opposition du pouce						
A-Step						
Minerve						
Autres :						
TOILETTE						
Siège de douche						
Siège de bain pivotant						
Élévateur de bain						
Autres :						
HABILLAGE						
Crochet d'habillage						
Enfile boutons						
Chausse pieds long manche						
Autres :						
REPAS						
Couverts adaptés						
Antidérapant						
Verre à anse ou encoche						
Autres :						
TRANSFERTS						
Barres d'appui						
Disque de transfert						
Cales de rehaussement						
Soulève personne :						
FR de transfert						
Autres :						
DEPLACEMENTS INTERIEURS						
DEPLACEMENTS EXTERIEURS						
Périmètre de marche :						
Cannes						
Déambulateur 2 roues						
Rollator 3 ou 4 roues						
FR manuel						
FR confort						

FR électrique AA1						
FR électrique AA2						
ESCALIERS						
<input type="checkbox"/> Rampe <input type="checkbox"/> Plan incliné						
<input type="checkbox"/> Monte escalier <input type="checkbox"/> Plateforme élévatrice						
CONTINENCE						
Surélévateur WC						
Chaise garde-robe : <input type="checkbox"/> fixe <input type="checkbox"/> à roulettes						
WC japonais						
Autres :						
COMMUNICATION						
Orale						
<input type="checkbox"/> Ecrite <input type="checkbox"/> Ardoise						
Adaptation stylo						
Tableau de lettres						
Synthèse vocale :						
INFORMATIQUE						
Adaptations : -TrackBall						
- Clavier virtuel :						
- Contacteur :						
- Webcam						
Logiciels :						
Autres :						
CONTROLE ENVIRONNEMENT :						
<input type="checkbox"/> Lit <input type="checkbox"/> TV <input type="checkbox"/> CD <input type="checkbox"/> DVD <input type="checkbox"/> Ordinateur						
<input type="checkbox"/> lumières <input type="checkbox"/> volets <input type="checkbox"/> autres :						
TACHES MENAGERES ET DOMESTIQUES						
CONDUITE AUTOMOBILE						
Avec adaptation : - Conduite						
- Rampe						
- Bras de transfert						
- Siège pivotant sortant						
LOISIRS						
Lecture						
<input type="checkbox"/> Sorties <input type="checkbox"/> Voyages						
Transport mobilité réduite						
Autres :						
SECURITE						
Télé alarme						
Risque d'isolement						
Risque de chute						
Risque de fausses routes						
CONSEILS						
Economie musculaire						
Conseil Postural						
Manutention						

SYNTHESES :Date :Date :Date :Date :Date :Date :

Rôle de l'ergothérapeute au sein du Centre SLA

L'ergothérapeute est un professionnel de santé qui peut intervenir à tout moment de la prise en charge, pour prévenir les situations de handicap et préserver un maximum d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne.

Son intervention sera proposée afin d'adapter les besoins de manière sécurisée et efficace, d'apporter des moyens de compensation personnalisés, selon les habitudes de chacun, de l'entourage et de l'environnement. L'ergothérapie concourt à maintenir autonomie et qualité de vie.

L'ergothérapeute propose des solutions techniques ou humaines, permettant de pallier les difficultés rencontrées grâce à des adaptations, des compensations pour toutes les situations du quotidien :

- toilette, habillage - repas
- déplacements - communication, informatique
- loisirs, travail - ...

Evaluations

Afin d'identifier les difficultés rencontrées au quotidien, l'ergothérapeute procède à une évaluation des activités de la vie quotidienne à partir de laquelle seront proposées des préconisations individualisées (aides techniques, aides humaines, aménagement des lieux de vie).

Cette évaluation tient compte des besoins et des désirs de chaque personne.

Préconisations

Matériels orthopédiques

Ce sont principalement de petits appareillages de série ou sur mesure, prescrits par le médecin. Ils soutiennent les articulations, préviennent l'apparition de mauvais positionnements, de douleurs et/ou améliorent les capacités fonctionnelles. L'ergothérapeute pourra assurer la réalisation, l'adaptation et la surveillance de ces matériels (orthèses de main, poignet, collier cervical, releveur de pied...)

Aides Techniques

Les aides techniques sont des matériels ou équipements permettant de compenser les difficultés rencontrées lors des activités de la vie journalière. Elles sont accessibles dans les magasins de matériels médicaux ou peuvent être adaptées spécialement (rehausseur WC, barres d'appui murales, couverts et verres adap-

tés, déambulateur, fauteuil roulant, coussins de positionnement, aides aux transferts, vêtements adaptés, lève-personne, synthèses vocales...).

Afin d'apporter les réponses les plus adaptées, des essais préalables à une acquisition doivent être réalisés dans les services hospitaliers et/ou sur les lieux de vie, en collaboration avec la famille, les professionnels de santé et les prestataires de service.

Aménagement du domicile

L'aménagement du lieu de vie peut nécessiter une visite à domicile, avec l'accord de la personne et de son entourage. Elle a pour but de faire un état des lieux de la situation environnementale pour objectiver concrètement les difficultés de terrain. Cette visite à domicile peut être réalisée en présence des différents intervenants (artisans, infirmiers, auxiliaires de vie...).

Si d'importants travaux doivent être entrepris, des dossiers d'aides financières pourront être mis en place, en collaboration avec les travailleurs sociaux.

Conseils – Education - Formations

Au cours d'une consultation, d'une hospitalisation ou d'une évaluation du domicile, l'ergothérapeute peut être amené à proposer des conseils aux aidants (utilisation des aides techniques, manutention, éducation thérapeutique...).

Conclusion

L'intervention de l'ergothérapeute participe à la qualité et au confort de vie du malade. Elle permet de prévenir ou retarder l'apparition de certaines complications, de situations à risque et donc de situations compliquées à gérer au quotidien.

L'ergothérapeute, en collaboration avec le patient, sa famille, l'équipe pluridisciplinaire et les réseaux de soins, peut revoir et réévaluer à tout moment, les besoins réels, en fonction de l'évolution de la maladie ou des modifications de l'environnement.

Il pourra ainsi orienter sa prise en charge et adapter concrètement ses propositions selon les besoins réels rencontrés au quotidien, par chacune des personnes concernées.

Rôle de l'ergothérapeute de Centre SLA dans la prise en compte des personnes touchées par la SLA

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), appelée également maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative caractérisée par une atteinte progressive des neurones moteurs. Elle se manifeste par une atteinte des muscles striés entraînant une paralysie progressive des membres supérieurs, des membres inférieurs, du rachis, ainsi que les muscles impliqués dans la respiration, la déglutition et la parole.

Elle s'exprime par l'installation d'incapacités fonctionnelles variables avec un retentissement dans les activités de la vie quotidienne entraînant une perte de l'autonomie.

Cette pathologie n'a pas de traitement curatif à ce jour et conduit au décès après une médiane d'évolution de 36 mois (avec des extrêmes variant entre quelques mois et une dizaine d'années).

A. Les principes de la prise en compte

L'ergothérapeute du Centre SLA intervient dès l'annonce du diagnostic, et peut évaluer le patient à tout moment de son suivi, au cours des consultations et hospitalisations. La prise en charge doit être personnalisée, respectant les souhaits et les choix de la personne et de son entourage.

Les éléments à prendre en compte sont :

- l'évolution permanente, sans répit, de la maladie. Il faut pouvoir répondre aux problématiques actuelles en pensant à celles à venir.
- la rapidité d'évolution. Le facteur temps est un élément majeur : il faut apporter des réponses dans des délais brefs.
- le degré d'évolution et « d'acceptation » par la personne concernée. Il est primordial qu'elle ait les informations nécessaires et puisse les faire siennes.
- l'identification des organismes à solliciter pour mener à bien le projet d'adaptation. Il faut rapidement prendre la mesure du contexte familial, social, financier et économique.

L'ergothérapeute du Centre, spécialiste de la prise en compte des personnes touchées par la SLA, se doit de connaître les spécificités de cette pathologie afin d'adapter au mieux son discours, son approche et ses préconisations.

Il doit tenir compte des besoins et des désirs de chaque personne :

- sa situation socio-familiale, professionnelle
- ses habitudes de vie (toilette, repas, habillage, déplacements, loisirs...)
- son environnement, son lieu de vie
- ses capacités motrices et fonctionnelles
- ses situations de handicap
- son état psychologique

B. Les objectifs de la prise en compte

L'objectif principal de l'ergothérapeute au sein d'une équipe pluridisciplinaire d'un Centre SLA est de proposer les moyens adaptés pour maintenir qualité et confort de vie pour lutter contre les situations de handicap et conserver le maximum d'autonomie dans les activités de sa vie quotidienne de manière sécurisée et efficace.

Il évaluera les stratégies d'adaptation et proposera des moyens de compensation.

1. L'évaluation

L'ergothérapeute proposera des solutions techniques ou humaines permettant de pallier les difficultés rencontrées dans toutes les situations du quotidien :

- soins personnels, toilette, habillage
- repas
- transferts, déplacements
- confort d'installation assis et au lit
- accessibilité, contexte et limites environnementales
- appareillage, positionnements
- communication, liens sociaux
- loisirs
- conduite automobile, aménagement de l'accès au véhicule
- adaptation du poste de travail

Les aides techniques proposées seront également ciblées en tenant compte de l'aidant : aides aux transferts, aux déplacements...

La triangulation malade/ergothérapeute/famille-aidants est incontournable. La personne touchée par la SLA est, dans la grande majorité des cas, désireuse de rester à domicile jusqu'à la fin de sa vie. Il est important d'instaurer un climat de confiance auprès de cette personne, de saisir les points essentiels qui caractérisent sa qualité de vie ainsi que les orientations qu'elle privilégie. Il nous faut être à l'écoute.

Notre écoute et notre attention sont primordiales. Nos patients doivent se sentir soutenus. Nous n'avons pas de « solution miracle », mais il nous faut les rassurer et les accompagner. Il est important que le conjoint et/ou la famille, les aidants, puissent être présents au moment des échanges, des propositions de compensations et d'adaptations. Cela afin que chacun puisse entendre la même chose et s'impliquer.

L'annonce d'un handicap est toujours difficile à vivre, à accepter d'autant plus que les déficiences vont se multiplier et s'aggraver rapidement, sans possibilité de récupération.

Le travail et les interventions de l'équipe multidisciplinaire des Centres SLA trouvent ici tout leur sens.

2. Préconisations

a. Matériels orthopédiques

Ce sont principalement des appareillages moulés en plastique thermo-formable, carbone (orthèses de main, de poignet, colliers cervicaux, attelles de releveur de pied,...) amovibles, légers, prescrits par le médecin. Ils peuvent être de série ou faits sur mesure. Ils soutiennent une ou plusieurs articulations, préviennent l'apparition de mauvaises postures et peuvent améliorer les capacités fonctionnelles.

L'ergothérapeute assurera l'adaptation et la surveillance de ces matériels.

b. Syndrome de la tête tombante

Le syndrome de la « tête tombante » est un problème récurrent dans la prise en charge des patients atteints de SLA. Il existe une correction passive possible, cette attitude cervicale n'étant pas fixée.

Elle disparaît en position allongée et/ou avec un soutien efficace. Cette atteinte entraîne une gêne fonctionnelle ainsi que des douleurs cervicales importantes et invalidantes.

Ce fléchissement de la tête sur le tronc accentué par la fatigue, se majore au cours de la journée.

Ce positionnement est responsable de :

- douleurs cervicales
- gêne à la communication, relationnelle et sociale
- difficultés d'accès au champ visuel supérieur
- gêne respiratoire
- troubles de la déambulation
- baisse de la qualité de la vie
- perte globale de l'autonomie

Pour pallier ce phénomène, l'ergothérapeute peut proposer la mise en place de colliers cervicaux, d'assises avec dossier et assise inclinable, de support de tête et/ou appui-tête +/- élaborés.

c. Aides techniques

L'ergothérapeute du Centre SLA est amené à proposer des moyens de compensation adaptés au type d'atteinte et au degré d'évolution. Les aides techniques permettent de prévenir, soulager et neutraliser les déficiences dans les différentes activités de la vie quotidienne.

Des essais préalables à une acquisition doivent être effectués en collaboration avec famille, professionnels de santé et prestataires de service. Ils peuvent être réalisés au sein des Centres SLA.

Toutefois, il est également possible de se tourner et travailler en partenariat avec des structures externes. L'ergothérapeute du Centre SLA doit assurer le lien avec ces équipes.

Il est important de privilégier les évaluations en milieu écologique (particulièrement pour les essais de fauteuil roulant électrique qui seront ensuite validés par des équipes labellisées).

Toilette / Habillage/ Hygiène

Il est indispensable de favoriser une toilette dans des conditions de confort et de sécurité. Pour cela, la position assise sera privilégiée pour une toilette :

- sur une chaise face au lavabo
- sur un siège de baignoire pivotant pour limiter les risques de chutes lors des transferts
- sur une chaise adaptée à l'espace du bac à douche, avec dossier et accoudoirs (voire avec dossier inclinable et appui-tête)

Aux toilettes, un rehausseur WC accompagné d'accoudoirs ou de barres d'appui murales sont souvent les 1^{ères} aides techniques mises en place. Une chaise percée ou chaise garde-robe, un urinal peuvent aussi être proposés afin de limiter les transferts et déplacements au cours de la nuit.

Repas

Des aides techniques type couverts adaptés, anti-dérapant, paille anti reflux, verre à découpe nasale, support de bras seront proposées en privilégiant le

positionnement qui est un facteur important de bonne installation :

- rehausser la hauteur de la table
- permettre un appui des coudes afin de limiter l'effet de pesanteur
- privilégier une déglutition la tête vers l'avant

Déplacements

L'atteinte des membres inférieurs va entraîner une perte des capacités de marche faisant passer les patients par les étapes suivantes :

- Troubles de l'équilibre et baisse de la force musculaire.
- Mise en place de cannes, canne simple souvent privilégiée par le patient. Les cannes anglaises sont néanmoins plus adaptées, permettant un meilleur équilibre.
- Déambulateur-Rollator : les déambulateurs deux roues sont à privilégier compte tenu de l'atteinte probable des membres supérieurs, limitant l'utilisation indispensable des freins.

Les Rollator peuvent rester des aides techniques intéressantes permettant de transporter divers objets dans le panier mais aussi pour les déplacements en terrain accidenté.

- Fauteuil roulant manuel : au sein du groupe de travail des ergothérapeutes de la Coordination Nationale des Centres SLA, un consensus a été établi pour une prescription de FRM intégrant impérativement dossier inclinable et appui-tête.
- Fauteuil roulant confort : pour des patients nécessitant plus de confort de positionnement, ne pouvant plus gérer la propulsion du fauteuil en toute autonomie (nécessite alors la présence d'une tierce personne)
- Fauteuil roulant électrique : le plus souvent de type AA2 (Assise Adaptée 2) pour les besoins de confort et de positionnement (reposes jambes électriques, commande tierce personne, lift, appui-tête avec retours latéraux...). Il faut privilégier une électronique évolutive pour accéder à des commandes spécifiques.

Positionnements

Le lit médicalisé doit être proposé et mis en place rapidement, facilitant les transferts et les bons positionnements. Cela est d'autant plus important si le patient est gastrostomisé, sous ventilation non invasive (VNI) ou trachéotomisé. De manière consensuelle, le choix se fera pour un lit médicalisé avec 3 fonctions électriques :

- hauteur variable
- dossier
- et relève-jambes avec plicature de genoux

En effet, ces patients ne peuvent dormir en décubitus strict et ces options permettent d'éviter un glis-

sement au fond du lit. Afin de privilégier des retournements latéraux au malade, il est parfois possible, sur justificatif médical, de prescrire la location d'un lit en 120 cm de large. Le lit médicalisé est également réclamé par les équipes intervenant au domicile pour la réalisation des soins et de meilleures conditions de travail. Les matelas anti-escarres, le plus souvent préventifs, sont indiqués et souvent suffisants.

Communication

L'atteinte de la communication prédomine dans les formes à début bulbaire mais peut aussi apparaître dans les formes spinales. Toutes les aides sont envisageables, technologiques ou non.

L'ergothérapeute, en lien étroit avec l'orthophoniste, pourra proposer des tableaux de communication ou des systèmes de communication dédiés (synthèse vocale +/- possibilité d'adaptation pour accès au mode défilement avec contacteur). L'utilisation de l'informatique ouvre d'autres solutions de compensation par une communication alternative, d'autant plus intéressante qu'elle permettra l'utilisation du courriel et d'Internet (claviers virtuels, défilement, voix de synthèses, commande à la tête, poursuite oculaire...)

L'atteinte et/ou la perte des capacités à communiquer est une véritable rupture sociale et familiale. Il est important de redonner la possibilité de s'exprimer, quel que soit le moyen (système d'appel, téléphone, SMS, réseaux sociaux...).

Rappel : la location de certaines aides techniques est possible dans le cadre de la PCH pour les pathologies évolutives telles que la SLA (ex : système d'accès informatique par commande oculaire).

3. Aménagement du domicile

Il est important d'évaluer rapidement l'accessibilité du logement afin de proposer un projet d'adaptation cohérent avec les perspectives d'évolution des troubles moteurs.

Le groupe des ergothérapeutes intervenant dans la prise en compte des personnes touchées par la SLA retient de manière consensuelle que :

- les sièges monte-escaliers sont rarement la bonne solution (obligeant à des transferts en bas et en haut des escaliers + transfert du fauteuil roulant)
- les adaptations de la salle de bains doivent si possible, comprendre une douche à l'italienne ou douche à siphon de sol, des espaces de circulation suffisants (fauteuil de douche inclinable)
- l'accès aux WC doit permettre l'accès avec une tierce personne
- les accès extérieurs doivent être traités dans le même temps

■ **Sandra ROY-BELLINA** (Montpellier), **Hélène BRISSART** (Nancy)
 ■ **Yves MOTTIN, co-animateurs** (Nice), **Audrey MONDOU, co-animateurs** (Caen)

Bien que longtemps sous-estimées, les perturbations cognitives chez les patients atteints de SLA sont aujourd'hui reconnues et mieux identifiées. L'atteinte initiale du neurone moteur, par extension des lésions, serait à l'origine d'une altération de type frontal (Camu, 2002).

De nombreuses études ont mis en évidence une atteinte de la cognition dans cette pathologie (Neary et al, 2000 ; Hanagasi et al, 2002 ; Rippon et al, 2006 ; Irwin et al, 2007 ; Lakerveld et al, 2008 ; Meier et al, 2010 ; Schmolck et al, 2007), ainsi qu'un dysfonctionnement émotionnel (Lulé et al, 2005 ; Lulé et al, 2007 ; Zimmerman et al, 2007 ; Palmieri et al, 2010).

Les premières évaluations des fonctions cognitives appliquées à des patients SLA ont montré une altération légère à modérée dans 1 à 5 % des cas (Mondou et al, 2010). Cependant, le profil cognitif obtenu est très variable d'une étude à l'autre (Portet et al, 2001).

La prévalence de la démence fronto-temporale (DFT) serait estimée entre 3 et 5% chez les patients présentant une SLA (Abrahams et al, 2000), et 15% des patients DFT présentent une affection motoneuronale (Neary et al, 2000 ; Cambier et al, 2008,). Leur symptomatologie évoque un pattern commun, avec depuis une vingtaine d'années la question d'un continuum entre SLA et DFT.

Elle est d'ailleurs toujours en cours d'analyse et de discussions à ce jour (Rippon et al, 2006).

Aujourd'hui, il est admis de distinguer quatre formes de SLA (Strong et al, 2009):

- SLA avec atteinte motrice pure,
- SLA avec troubles cognitifs caractérisée par des anomalies à au moins deux tests neuropsychologiques évaluant les fonctions exécutives mais insuffisantes pour remplir les critères de démence,
- SLA avec troubles du comportement : caractérisée par la présence d'au moins deux des critères de DFT évalués à l'aide d'échelles spécifiques,
- SLA/DFT : les patients remplissant les critères de DFT soit pour la variante frontale, soit pour l'aphasie primaire progressive, soit pour la démence sémantique.

Rippon et al. (2006), ont montré que 30% des patients SLA présentent des déficits cognitifs dont 23% remplissent les critères diagnostiques de démence. Cela dit, relativement peu d'études ont traité de l'implication de la cognition dans la SLA, hors aspects démentiels.

La dégénérescence rapide et dramatique des systèmes neuromusculaires en est une des causes (Irwin et al, 2007).

Comme dans le cas de la DFT, le profil des patients SLA est dominé par une atteinte des fonctions exécutives pouvant varier de légers déficits à des déficits touchant l'autonomie, et remplissant les critères diagnostiques de démence. Le profil comportemental est dominé par une perturbation des conduites sociales et personnelles. Les répercussions de ces dysfonctionnements ne sont donc pas sans conséquence, tant pour les malades que pour leur entourage.

D'un point de vue anatomo-clinique, l'imagerie révèle une hypoactivité cérébrale, liée au métabolisme du glucose (Ludolph et al., 1992) et au débit sanguin cérébral (Kew, Leigh & Playford, 1993), essentiellement dans la partie antérieure du gyrus cingulaire et les régions frontotemporales (Phukan, Pender & Hardiman, 2007).

D'autres anomalies sont présentes dans le gyrus dentatus de l'hippocampe (Seilhean, 2002), ainsi qu'un dysfonctionnement du cortex préfrontal dorsolatéral (Abe, Fujimura, & Toyooka, 1993 ; Kew, Goldstein, & Leigh, 1993).

Donc, le fonctionnement du cortex préfrontal, mais aussi du système limbique et du thalamus, s'avèrent perturbés dans la SLA (Abrahams et al., 1995).

Ces lésions principalement frontales, vont alors être à l'origine d'un ensemble de troubles cognitifs et comportementaux du même type.

Cependant, la plainte cognitive chez les patients SLA demeure peu fréquente. Loin d'être au premier plan de leurs préoccupations, dans la pratique et pour des raisons éthiques, la sphère cognitive reste encore rarement investiguée de manière systématique.

Par ailleurs, l'évolution progressive et souvent rapide de la maladie, limite la possibilité d'utiliser certaines épreuves et rend leur administration difficile. En effet, l'installation d'handicaps multiples et la réduction des capacités motrices dans leur ensemble (perte de l'usage des membres et de la parole) contraignent le clinicien à adapter constamment le matériel de passation, voire à l'abandon de l'utilisation de certains outils.

Pour autant, malgré l'existence d'une grande variabilité dans les méthodes d'évaluations, on retrouve généralement dans la littérature :

- une atteinte cognitive frontale subcorticale chez 35.8% des sujets (Massman, Sims, Cooke, Haverkamp, & Appel, 1996),
 - une perturbation des fonctions exécutives, accompagnée de déficits en fluence verbale et en attention, avec atteinte du Système Attentionnel Supérieur (Abrahams, Leigh, & Goldstein, 2000),
 - un syndrome dysexécutif majeur, secondaire aux lésions frontales (Abrahams et al., 2005),
 - des troubles cognitifs chez 50% des patients, impliquant en particulier une légère baisse de la mémoire et un dysfonctionnement exécutif (Papps, Abrahams, Wicks, Leigh, & Goldstein, 2005). Ces anomalies de la mémoire sont moins bien caractérisées et concerneraient un léger déficit de l'encodage (Phukan et al., 2007).
- En association aux déficits sus-cités, des perturbations émotionnelles, des troubles du comportement ou de la personnalité, peuvent aussi s'observer dans cette pathologie (Neary et al., 1989; Lulé et al., 2007; McLeod, & Clarke, 2007) :

- troubles du comportement alimentaire (gloutonnerie) et des activités obsessionnelles et stéréotypées (Dary-Auriol et al., 1997),
- labilité émotionnelle (McCullagh, Moore, Gawel, & Feinstein, 1999),
- désinhibition, jovialité et perte de l'autocritique (Lomen-Hoerth et al., 2003),
- apathie, irritabilité, inflexibilité (Kilani, Micallef, & Soubrouillard, 2003).

L'apathie et les troubles du jugement social semblent être plus fréquents chez les patients présentant une forme bulbaire (Phukan et al., 2007).

Par ailleurs, de récentes études, ont investigué la cognition sociale et plus particulièrement la théorie de l'esprit (capacité à inférer l'état mental d'autres personnes, y compris leurs pensées et leurs sentiments, ce qui nous permet de répondre aux comportements des autres mais aussi de comprendre leurs intentions, croyances et désirs).

Ces études ont mis en évidence des perturbations de la théorie de l'esprit chez les patients SLA, et ce, parfois même en l'absence de syndrome dysexécutif asso-

cié (Gibbons et al., 2007 ; Meier et al, 2010 ; Cavallo et al., 2011 ; Girardi et al., 2011 ; Cerami et al., 2013).

Dans la pratique, pour une évaluation brève, la batterie rapide d'évaluation des fonctions frontales (BREF) est souvent choisie. Elle permet au clinicien d'obtenir une première indication, en complément d'un entretien structuré, sans omettre d'appréhender la sphère anxio-dépressive, indispensable pour une meilleure lecture et interprétation des données recueillies.

Suivant les résultats, il sera probablement nécessaire de poursuivre cette investigation par le biais d'un examen plus approfondi.

Pour une évaluation plus exhaustive, il conviendra donc, d'orienter le choix des outils en privilégiant les épreuves spécifiques d'évaluation des fonctions dites frontales.

Dans ce cadre, les épreuves neuropsychologiques sont librement choisies par le neuropsychologue, selon une démarche hypothético-déductive et son analyse. Mais, dans le cas particulier des malades SLA, il est important de préciser que pour des raisons évidentes, il est vivement conseillé de ne pas excéder l'heure de passation lors de cette évaluation. Quant à sa réalisation en plusieurs séances, cela s'avère très difficile, voire impossible et bien souvent inadapté.

A titre d'exemple, certaines des épreuves de référence en neuropsychologie pouvant être intégrées à ce type d'examen, sont présentées en annexe.

Dernièrement, Abrahams et al (2013) ont élaboré une nouvelle batterie d'évaluation des fonctions cognitives et comportementales adaptée à la population de patients SLA : The Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS), a été créée au regard des données existantes dans la littérature. Cette équipe a montré des résultats très pertinents et encourageants, suite à ce travail de validation.

Cette batterie a été conçue en respectant les profils cognitifs spécifiques à cette pathologie, ainsi que ses changements psycho-comportementaux afin de bien les différencier des autres pathologies. Elle présente plusieurs avantages. C'est un outil rapide en termes d'administration (15 à 20 minutes).

Il est composé de trois dimensions différentes, ce qui le rend très intéressant d'un point de vue qualitatif. On y trouve des épreuves sensibles aux dysfonctionnements repérés dans la SLA (fonctions exécutives et cognition sociale, fluence, langage), permettant d'obtenir un score spécifique à ces sujets; des épreuves généralement non-perturbées (mémoire et fonctions visuo-spatiales), permettant d'obtenir un score dit non

spécifique, et une évaluation par l'aidant permettant de repérer et d'évaluer les changements psycho-comportementaux suivant les caractéristiques des démences fronto-temporales.

Les 40 sujets contrôles recrutés dans leur étude ont permis d'obtenir les différents cutt-offs, fixés à 77/100 pour les épreuves spécifiques, 24/36 pour les épreuves non spécifiques et à 105/136 pour le score total. Leurs résultats ont mis en évidence que 39% des sujets présentaient des scores pathologiques aux items spécifiques contre seulement 6% aux items non spécifiques, montrant bien ici la sensibilité du choix précisément de ces items.

Les troubles des fonctions langagières étaient les plus fréquents (35%) avec en suivant les fonctions exécutives et la fluence (23%). Les changements psycho-comportementaux étaient repérés par 40% des aidants interrogés, dont 15% pouvaient répondre aux critères de DFT.

Selon ces auteurs, l'ECAS semble donc être un bon outil pour déterminer la présence, la sévérité et le type de changements cognitif et/ou psycho-comportemental, et pouvant s'avérer être très utile dès le début des premiers signes de la maladie, et ce, tout au long de l'évolution de celle-ci.

22

n'en demeure pas moins que quelque soit le contexte dans lequel ce type d'examen est réalisé, il est toujours précédé par un entretien semi-directif, ainsi qu'en suivant l'évaluation, afin d'exposer au patient les données objectives qui ont été recueillies.

Ces résultats doivent être présentés de manière explicite, sous forme de synthèse orale et/ou écrite et transmis au patient en faisant le lien avec les éventuelles difficultés rencontrées au quotidien, tout en insistant sur le bon fonctionnement des capacités préservées, afin d'éclairer ses interrogations et de contenir au mieux un risque de décompensation anxieuse.

Bibliographie :

Abe, K., Fujimura, H., & Toyooka, K. (1993). Single-photon emission computed tomographic investigation of patients with motor neuron disease. *Neurology*, 43, 1569-1573.

Abrahams, S., Leigh, P.N., Kew, J.J., Goldstein, L.H., Lloyd, C.M., & Brooks, D.J. (1995). A positron emission tomography study of frontal lobe function (verbal fluency) in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.*, 129, 44-46.

Abrahams, S., Leigh, P.N., Harvey, A., Vythelingum, G.N., Grise, D., & Goldstein, L.H. (2000). Verbal fluency and executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychologia*, 38, 734-747.

Abrahams, S.D., Leigh, P.N., & Goldstein, L.H. (2005). Cognitive change in ALS: A prospective study. *Neurology*, 64(7), 1222-1226.

Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T.H. (2013). Screening of cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, Early Online: 1-6

Cambier, J., Masson, M., Dehen, H., Masson, C. (2008). *Abregés neurologie*, 12ème édition. Elsevier Masson, Issy les Moulineaux

Camu, W. (2002). Démence et SLA : clinique. In Duyckaerts, C. & Pasquier, F. (Eds), *Démences*. Doin. pp. 263-266.

Cavallo, M., Adenzato, M., Macpherson, S. E., Karwig, G., Enrici, I., & Abrahams, S. (2011). Evidence of social understanding impairment in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *PLoS One*, 6(10), e25948.

Cerami, C., Dodich, A., Canessa, N., Crespi, C., Iannaccone, S., Corbo, M., ... Cappa, S. F. (2013). Emotional empathy in amyotrophic lateral sclerosis: a behavioural and voxel-based morphometry study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*.

Dary-Auriol, M., Ingrand, P., Bonnaud, V., Dumas, P., Neau, J.P., & Gil, R. (1997). Sclérose latérale amyotrophique et troubles cognitifs : Etude neuropsychologique d'une population de 26 patients. *Rev. Neurol. (Paris)*, 15(4), 244-250.

Hanagasi, H.A., Gurvit, I.H., Ermutlu, N., Kaptanoglu, G., Karamursel, S., Idrisoglu, H.A., Emre, M., & demiralp, T. (2002). Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis : evidence from neuropsychological investigation and event-related potentials. *Cognitive Brain Research*, 14, 234-244.

Gibbons, Z. C., Snowden, J. S., Thompson, J. C., Happé, F., Richardson, A., & Neary, D. (2007). Inferring thought and action in motor neurone disease. *Neuropsychologia*, 45, 1196-1207.

Girardi, A., Macpherson, S. E., & Abrahams, S. (2011). Deficits in emotional and social cognition in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychologia*, 25(1), 53-65.

Irwin, D., Lippa, C.F., & Swearer, M.J. (2007). Cognitive and amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *American Journal of Alzheimer's Disease & other Dementia*, 22 (4), 300-312.

Kew, J., Goldstein L.H., & Leigh N. (1993). The relationship between abnormalities of cognitive function and cerebral activation in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*, 116, 1399-1423. Kew, J.J., Leigh, P.N., & Playford, E.D. (1993). Cortical function in amyotrophic lateral sclerosis. A positron emission tomography study. *Brain*, 116, 655-680.

Kilani, M., Micallef, J., & Soubrouillard, C. (2003). A longitudinal study of the evolution of cognitive function and affective state in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of ALS and Other Motor Neuron Disorders*, 5, 46-54.

Lakerveld, J., Kotchoubey, B., & Kübler, A. (2008). Cognitive function in patients with late stage amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 79, 25-29.

Lomen-Hoerth, C., Murphy, J., Langmore, S., Kramer, J.H., Olney, R.K., & Miller, B. (2003). Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*, 60, 1094-1097.

Ludolph, A.C., Langen, K.J., Regard, M., Herzog H., Kemper, B., Kuwert, T., Böttger, I.G., & Feineisen, L. (1992). Frontal lobe function in amyotrophic lateral sclerosis: a neuropsychological and positron emission study. *Acta Neurol. Scand.*, 85, 81-89.

Lulé, D., Kurt, A., Jürgens, R., Kassubek, J., Diekmann, V., Ktaft, E., Neumann, N., Ludolph, A.C., Birbaumer, N., & Anders, S. (2005). Emotional responding in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*, 252, 1517-1524.

Lulé, D., Diekmann, V., Anders, S., Kassubek, J., Kübler, A., Ludolph, A.C., & Birbaumer, N. (2007). Brain responses to emotional stimuli in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol.*, 254, 519-527.

Massman, P.J., Sims, J., Cooke, N., Haverkamp, L.J., & Appel S.H. (1996). Prevalence and correlates of neuropsychological deficits in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and psychiatry*, 61, 450-455.

McCullagh, S., Moore, M., Gawel, M., & Feinstein, A. (1999). Pathological laughing and crying in amyotrophic lateral sclerosis: an association with prefrontal cognitive dysfunction. *J. Neurol. Sci.*, 169, 43-48.

McLeod, J.E., & Clarke, D.M. (2007). A review of psychosocial aspects of motor neurone disease. *Journal of the Neurological Sciences*, 258, 4-10.

Meier, S.L., Charleston, A.J., & Tippett, L.J. (2010). Cognitive and behavioural deficits associated with the orbitomedial prefrontal cortex in amyotrophic lateral sclerosis. *BRAIN, a journal of neurology*, 133, 3444-3457.

Mondou, A., Giry, C., loisel, N., Eustache, F., Viader, G., & Carlier, L. (2010). La sclérose latérale amyotrophique : au-delà de l'atteinte motrice. *Revue de neuropsychologie, Neurosciences cognitives et cliniques*, 2 (4), 283-291.

Neary, D., Snowden, J.S., Mann, D.M.A., Northen, B., Goulding, P.J., & MacDermott, N. (1990). Cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 40(1), 315.

Neary, D., Snowden, J.S., & Mann, D.M.A. (2000). Cognitive change in motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis (MNS/ALS). *Journal of the Neurological Sciences*, 180, 15-20.

Palmieri, A., Naccarato, M., Abrahams, S., Bonato, M., D'Ascenzo, C., Balestreri, S., Cima, V., Querin, G., Dal Borgo, R., Barachino, L., Volpato, C., Semenza, C., Pegoraro, E., Angelini, C., & Soraru, G. (2010). Right hemisphere dysfunction and emotional processing in ALS: an fMRI study. *J Neurol*, 257: 1970-1978.

Papps, B., Abrahams, S., Wicks, P., Leigh, P.N., & Goldstein, L.H. (2005). Changes in memory for emotional material in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychologia*, 43, 1107-1114.

Phukan, J., Pender, N.P., & Hardiman, O. (2007). Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurol*, 6, 994-1003.

Portet, F., Touchon, J., & Camu, W. (2001). SLA et troubles cognitifs: revue et analyse de la littérature. *Rev Neurol*, 157 (2): 130-150.

Rippon, G.A., Scarmeas, N., Gordon, P.H., Murphy, P.L., Albert, S.M., Mitsumoto, H., Marder, K., Rowland, L., & Stern, Y. (2006). *Arch neurol*, 63. Retrieved July 21, 2012, from: www.archneurol.com.

Seilhean, D. (2002). Démence et SLA : neuropathologie. In Duyckaerts, C. & Pasquier, F. (Eds), *Démences*. Doin. pp. 267-271. Strong, M.J., Grace, G.M., Freedman, M., Lomen-Hoerth, C., Woolley, S., Goldstein, L.H., Murphy, J., Shoesmith, C., Rosenfeld, J., Nigel Leigh, P., Bruijn, L., Ince, P., & Figlewicz, D. (2009). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10, 131-146.

Schmolck, H., Mosnik, D., & Schulz, P. (2007). Rating the approachability of faces in ALS. *Neurology*, 69, 2232-2235.

Zimmerman, E.K., Eslinger, P.J., Simmons, Z., & Barret AM. (2007). Emotional perception deficits in amyotrophic lateral sclerosis. *Cogn Behav Neurol*, 20 (2), 79-82.

Photo en attente

	SUSPICION DE TROUBLES INFRA-DÉMENTIELS			SUSPICION DE DLFT	
	Standard	Paralysie des membres supérieurs	Dysarthrie	DFT	APP ou DS
Effizienz cognitive globale	DRS de Mattis			DRS de Mattis /BREF	DRS de Mattis
Raisonnement	Similitudes (WAIS III)	Similitudes	Matrices de Raven	Similitudes	+/- Similitudes
Vitesse de traitement - attention	SDMT ou Code (WAIS III)	SDMT	Code	SDMT ou Code	SDMT ou Code
Mémoire de travail	Empans de chiffres Séquence Lettres-Chiffres (WAIS III) Brown Peterson (en cas de troubles subtils et d'un bon NSC)	Empans de chiffres Séquence Lettres-Chiffres Brown Peterson	Empans visuo-spatiaux	Empans de chiffres Séquence Lettres-Chiffres	Empans de chiffres Séquence Lettres-Chiffres
Mémoire épisodique verbale	RL/RI-16 items ou CVLT (selon le NSC)	RL/RI-16 items ou CVLT		RL/RI-16 items	Mémoire sémantique : Appariements fonctionnels Questionnaire sémantique
Mémoire visuelle	Test des ruches ou Test des portes	Test des portes	Test des ruches ou des portes	Test des ruches ou des portes	Test des ruches ou des portes
Fonctions exécutives	Fluences verbales (P et AX) TMT Test de Hayling WCST (selon le NSC et degré d'atteinte)	Fluences verbales (P et Ax) Test de Hayling TMT oral	Fluences verbales + condition contrôle TMT WCST	Fluences verbales TMT Hayling test WCST	Fluences verbales TMT +/- Test de Hayling WCST
Cognition sociale	ToM cognitive : Test ToM-15 de fausses croyances ToM affective : Face eyes Test SEA	ToM cognitive : Test ToM-15 de fausses croyances ToM affective : Face eyes Test SEA	ToM cognitive : Test ToM-15 de fausses croyances ToM affective : Face eyes Test SEA	ToM cognitive : Test ToM-15 de fausses croyances ToM affective : Face eyes Test SEA	ToM cognitive : Test ToM-15 de fausses croyances ToM affective : Face eyes Test SEA
Langage	DO80 ou Lexis	DO80 ou Lexis		DO80 ou Lexis	DO80 ou Lexis Définitions +/- Ecriture de mots irréguliers +/- Dessins figuratifs sur ordre TOP-30 (en cas de plainte)
Dépression	MADRS (syndrome dépressif) BDI II (intensité de la dépression)	MADRS BDI II	MADRS BDI II		
Anxiété	Hamilton (suspicion d'anxiété importante, en début de maladie seulement) STAI (état actuel et trait habituel, suspicion d'anxiété lors du bilan)	STAI	STAI Adapter avec un support écrit des réponses possibles		
Troubles du comportement	NPI-R	NPI-R	NPI-R	NPI-R EDF, FBI	NPI-R

Fiche Métier

GENERALITES
DEFINITION GLOBALE :

«La neuropsychologie clinique est une spécialité de la psychologie et a également une interface avec la neurologie. C'est une discipline qui a comme objet d'étude l'ensemble des fonctions cognitives et les liens d'interdépendance qui les unissent avec les structures neuronales dans leur unité et leur globalité.»

L'exercice du neuropsychologue se définit par l'évaluation des fonctions cognitives et comportementales du patient.

Cet examen approfondi permet de mieux comprendre son fonctionnement cognitif, mais également prend en compte l'intégralité du sujet, à savoir, sa personnalité, ses émotions, sa culture.

Il travaille avec des personnes de tout âge, présentant une pathologie neurologique, psychiatrique et/ou neurodéveloppementale (dyslexie, dyspraxie, etc...), comme les traumatismes crâniens, les lésions cérébro-vasculaires, les troubles toxiques et métaboliques, les tumeurs cérébrales, les pathologies neuro-dégénératives,...

La pratique nécessite des compétences cliniques, de vastes connaissances dans le champ des pathologies mentales, mais également dans le domaine des neurosciences et de la neurologie.

LES ACTIVITES DU METIER :

Ces interventions permettent d'identifier les fonctions cognitives et les comportements altérés et/ou préservés. Elles ont une perspective à la fois diagnostique et pronostique dans le but d'estimer les conséquences des troubles sur le fonctionnement et l'autonomie du patient.

L'évaluation réalisée constitue ainsi les fondations des modalités de la prise en charge. Par ailleurs, ce praticien joue un rôle auprès des proches du patient. Il explique la maladie et ses conséquences, les accompagne dans la recherche de solutions face aux difficultés rencontrées, favorisant ainsi une meilleure intégration des proches au projet de soin.

Le neuropsychologue a pour objectif d'aider la personne à s'adapter aux conséquences du traumatisme, à réduire et/ou compenser les troubles, afin de contribuer au maintien de l'autonomie personnelle, sociale et professionnelle. Son mode d'intervention vise également à améliorer le sentiment de bien-être et la qualité de vie du patient.

Missions générales :

- Participer à l'aide au diagnostic, au pronostic et à la prise en charge des patients cérébrolésés

- Contribuer à l'évaluation et à la prise en charge des patients présentant des atteintes neurologiques, et/ou psychiatriques en lien avec les troubles neuropsychologiques.

- Participer au travail en réseau dans un souci de coordination et de continuité de la prise en charge dans l'interface ville - hôpital.

- Participer à l'élaboration de recommandations éthiques de la prise en charge dans le respect des valeurs mises en jeu notamment à l'annonce du diagnostic, la mise en place d'une protection juridique, l'abandon de la conduite automobile, le consentement aux soins et à la recherche.

- Participer aux actions d'évaluation de la qualité des soins et aux actions de recherche.

SPECIFICITE DU METIER ET PARTICULARITE DANS LA SLA :

Dans les centres SLA, le neuropsychologue travaille au sein d'une équipe pluridisciplinaire.

Il s'inscrit dans un accompagnement spécialisé, grâce à une prise en charge spécifique et régulière au profit des patients, de leur famille, et de leur environnement socioprofessionnel.

Dans le cadre de l'accueil et du suivi de ces patients, il apparaît nécessaire que le neuropsychologue rencontre les malades et/ou leur entourage proche, le plus tôt possible, afin qu'un lien de confiance et de compréhension de la réalité quotidienne puisse être établi, dès les premiers contacts avec l'ensemble de l'équipe.

L'entretien psychologique initial, dont la durée s'avère difficilement quantifiable, est rarement inférieur à une heure, dès lors qu'il s'agit d'une première rencontre.

Dans ce contexte, un simple entretien clinique peut parfois suffire. Cela dit, et si nécessaire, le neuropsychologue est libre de choisir les outils (Réf. Code de déontologie) qui lui sembleront adaptés à administrer pour appréhender au mieux ce qui pourrait être repéré (échelles d'anxiété, de dépression...), et ainsi, permettre de mieux orienter le projet de soin.

Les informations issues de cette(ces) rencontre(s) donnent la possibilité de s'entendre avec le patient et ses proches, sur les modalités de prise en charge psychologique tout au long de son suivi, sachant qu'il peut s'agir d'un accompagnement plus ou moins régulier dans sa fréquence : quotidien (cas des hospitalisations), hebdomadaire, mensuel, trimestriel, voire parfois uniquement ponctuel suivant la situation thérapeutique et la demande du patient. Il s'agit donc bien d'un «contrat» thérapeutique qui doit s'adapter au cas par cas.

Dans certaines conditions, le neuropsychologue peut être amené à étudier les répercussions des atteintes cérébrales sur le fonctionnement cognitif des patients atteints de SLA.

Son but sera alors de définir la nature et l'origine du (des) déficit(s) cognitifs pouvant altérer l'adaptation d'une personne avec son environnement.

Il est important de préciser qu'il n'existe pas d'évaluation neuropsychologique standard et que celle-ci réclame le choix et l'utilisation d'outils spécifiques et adaptés au niveau de scolarité, à l'usage de la langue française, à la profession etc... Sa durée initiale varie d'une heure à deux heures, et se module ensuite en fonction de chaque individu.

Dans ce contexte, l'intérêt d'instaurer un suivi neuropsychologique permet d'acquérir une meilleure connaissance des effets de la maladie sur les différents processus cognitifs.

En effet, il est aujourd'hui admis que le profil cognitif des patients SLA est hétérogène. Dans certains cas, les patients ne présentent pas de trouble cognitif, mais il peut exister des troubles cognitifs légers à modérés, pouvant être évolutifs. Plus rarement, on observe des cas de démence de type dégénératif (le plus souvent des démences fronto-temporale).

Il est donc important de les prendre en compte afin de mieux comprendre la problématique du patient. Cette prise de conscience favorise la mise en place de stratégies adaptatives adéquates.

D'un point de vue qualitatif, cela contribue à la remise en question du projet de soins et/ou de sa réadaptation, tant pour les professionnels, que pour les patients et leurs proches, notamment pour faire face à certaines prises de décisions thérapeutiques.

Dans ce sens, une première évaluation peut donc être réalisée dans le cadre du bilan diagnostique. Cette ligne de base correspond à la référence initiale, pour en suivre l'évolution, si nécessaire, et suivant les possibilités du patient. Les données recueillies servent

ainsi, dans un premier temps, à un niveau singulier. Dans un deuxième temps, elles contribuent à l'établissement de profils d'évolution plus généraux.

Avoir des attentes vis-à-vis d'une maladie permet au patient d'être mieux informé, dans l'idée de l'aider à mieux s'adapter.

Missions spécifiques :

- Réaliser les évaluations neuropsychométriques spécifiques auprès des usagers avec synthèse, conclusion et transmission aux personnes concernées (bilans initial et de suivi).
- Évaluer et prévoir les conséquences cognitives dans la vie quotidienne pour l'élaboration du plan d'aide.
- Être à l'écoute et à la disponibilité des aidants naturels et du personnel soignant et, leur proposer par des explications concrètes la répercussion des troubles cognitifs dans la vie quotidienne.
- Participer activement aux réunions d'équipes hebdomadaires en expliquant la nature des déficits cognitifs présents et à venir.
- Encadrer et former les stagiaires neuropsychologues.
- Pouvoir être disponible pour des actions ponctuelles de formations intra ou extrahospitalières.
- Participer à des recherches et des présentations dans le domaine de la SLA en utilisant un temps dévolu à cet effet
- Participer à des formations en lien avec son domaine d'intervention

Photo en attente

Fiche métier

I – CADRE LEGAL DE L'EXERCICE DU PSYCHOLOGUE CLINICIEN

- L'usage du titre de psychologue est défini par la loi n°85-722 du 25 juillet 1985. Le titre s'obtient après l'obtention d'une licence et d'un master mention « psychologie ».
- Les psychologues sont inscrits auprès de l'Agence Régionale de Santé avec un numéro ADELI
- Outre ses responsabilités civiles et pénales, le psychologue a une responsabilité professionnelle.

Dans le cadre de sa compétence professionnelle, le psychologue décide et répond personnellement du choix et de l'application des méthodes et techniques qu'il conçoit et met en oeuvre et des avis qu'il formule.

- Les psychologues s'engagent à exercer leur métier dans le respect du code de déontologie des psychologues de mars 1996, révisé en février 2012
- Les psychologues sont assujettis à l'autorité directe des directeurs d'établissement.

II – ACTIVITE CLINIQUE

Intérêt pour la clinique des soins palliatifs et la réflexion éthique indispensables

- Le rôle du psychologue est d'assurer le suivi et le soutien des personnes atteintes de SLA qui le souhaitent, dès la phase de recherche diagnostique et tout au long de l'évolution de la maladie jusqu'à la fin de vie.
- Le psychologue participe avec le médecin neurologue au temps d'annonce du diagnostic
- Il est également disponible pour rencontrer et soutenir l'entourage, adulte et enfant, durant la prise en charge de la personne malade et après, dans le cadre d'un suivi de deuil.
- Le psychologue de centre SLA exerce au sein d'une organisation pluridisciplinaire et son travail s'effectue donc en lien avec les autres soignants de ce centre.
- Il veille également à faire du lien avec ses collègues extrahospitaliers (service de soins palliatifs, réseaux de santé, libéraux...), et coordonne ainsi la prise en charge psychologique.

- **Hélène BROCCO** (Nice)
- **Valérie PILOTI** (Saint Etienne)

Les indications d'intervention :

- Le psychologue peut être sollicité à n'importe quel moment. Il peut également intervenir pour des problématiques personnelles indépendamment de la SLA. Son objectif n'est pas d'évoquer à tout prix le handicap évolutif ou le pronostic vital.
- L'orientation vers la consultation psychologique peut être amenée par tous les professionnels du centre SLA, ou par le psychologue lui-même. Le patient ou sa famille peuvent également en faire la demande spontanément.
- Lorsqu'il estime que cela ne serait pas approprié, le psychologue l'explique et refuse d'intervenir (cf. code de déontologie)
- Le psychologue éclaire sur la faisabilité de certains projets de soins (fait part des aménagements psychiques du patient et de sa famille, leurs limites, etc...)
- Le psychologue apporte une attention particulière aux demandes d'euthanasie et/ou à l'évaluation d'un risque suicidaire. Il donne son avis et si besoin oriente vers un médecin psychiatre.
- Le psychologue peut accompagner les patients participant aux protocoles d'essais thérapeutiques (inclusion, suivi et exclusion éventuelle).

La demande et l'accord du sujet :

- En fonction de l'organisation du centre, le psychologue peut se présenter spontanément au patient et à sa famille, ou attendre qu'un membre de l'équipe repère un besoin de prise en charge psychologique.
- L'accord du sujet est toujours requis.
- Le psychologue s'attache à analyser la demande du patient pour adapter au mieux son intervention : soutien, thérapie, étayage des relations familiales, place des enjeux génétiques...

Le cadre et le rythme :

- La mission fondamentale du psychologue est de reconnaître la personne dans sa dimension psychique. Pour cela, il garantit un espace d'écoute et d'ouverture à la parole afin de favoriser la mise en mot, et permettre ainsi un travail personnel sur ce qui génère angoisse et/ou dépression (les vécus d'impuissance et de désespoir sont courants, notions de perte,

deuil, de séparations à venir...)

- Le psychologue choisit l'outil thérapeutique qui lui semble adapté, en fonction de la demande du patient, du diagnostic psychologique, et de sa formation.
- Les entretiens cliniques et le suivi thérapeutique du patient et/ou de sa famille dépendent des besoins des personnes mais aussi de la réalité du terrain :
- Organisation du centre (visite à domicile ? ETP du psychologue ? ...),
- Fréquence des possibilités de rencontres (distance domicile/hôpital ? Déplacement/Fatigabilité ?...)
- ...

Ces paramètres peuvent conduire le psychologue à orienter le patient sur la consultation d'un collègue (réseau, libéral...)

Le lien avec les autres membres de l'équipe soignante :

- La prise en charge en centre SLA étant une prise en charge pluridisciplinaire, il revient au psychologue de transmettre les informations pouvant éclairer l'équipe de soins dans ses prises de décisions thérapeutiques, et compréhension des vécus spécifiques des patients et familles accueillies.
- Il se rend disponible de façon formelle ou informelle pour des temps d'échanges (il est néanmoins recommandé que les temps formels soient assurés par un psychologue extérieur au service, sous la forme d'une supervision d'équipe)
- Le psychologue peut également intervenir auprès des autres professionnels concernés par la prise en charge de la personne malade, lorsqu'il estime que son éclairage pourrait être utile.
- Il fait partie des garants de la continuité de soins, et est vigilant aux articulations de prise en charge (maison de retraite, service de soins palliatifs, séjour de répit, HAD...)

Outils utilisés :

- Analyse de la demande et de la problématique (recueil d'éléments d'anamnèse, choix d'outils d'évaluation, échanges avec les autres professionnels intervenant dans la prise en charge, ...)
- Choix de l'outil thérapeutique (entretien individuel, et/ou familial, hypnose, relaxation...). Quel que soit

le courant théorique du psychologue, l'entretien clinique reste basé sur le principe de la libre association.

- Adaptation du moyen de communication si besoin (ardoise, tableau de lettres...)
- Participation aux temps de transmissions, relèves et synthèses
- Rédaction d'une synthèse, consignée dans le dossier médical
- Respect de la confidentialité (utilisation d'un bureau dédié, et d'une armoire sécurisée)
- Respect du Code de Déontologie des Psychologues, actualisé en 2012.

III – ACTIVITE DE FORMATION, INFORMATION, RECHERCHE (FIR) : Un tiers du temps de travail du psychologue

- Actions de formation / informations auprès des équipes soignantes et des différents acteurs des réseaux de soins.
- Encadrement de stagiaire psychologue
- Enseignement universitaire ou dans d'autres structures intéressées par l'apport théorique et pratique du psychologue en exercice.
- Formation continue personnelle (participation à des congrès, groupe d'analyse des pratiques, actualisation des connaissances...).
- Les psychologues développent un réseau de pairs (collèges, supervision...) et participent aux rencontres proposées par les associations savantes (journées SLA, SFAP,...)
- Elaboration de travaux de recherche qui peuvent contribuer à l'amélioration des compétences du psychologue et de la prise en charge des patients

Photo en attente

Evaluation orthophonique d'un patient au sein du centre SLA

- Nathalie LEVEQUE (Paris)
- Myriam CAPAROS (Lyon)
- Charlotte FERNANDEZ (Nice)

L'orthophoniste du centre SLA évalue les répercussions de l'atteinte bulbaire sur les fonctions de communication et de déglutition. Au fil de l'évolution de la maladie, son rôle est également d'aider le patient en lui proposant des stratégies facilitatrices, d'adaptation et de compensation.

Evaluation de la « communication »

Quel que soit le stade de l'atteinte bulbaire, la dysarthrie est évaluée à l'aide des outils que nous avons à notre disposition en langue française, le plus couramment utilisé à l'heure actuelle étant la « Batterie d'Evaluation Clinique de la Dysarthrie » (Auzou & Rolland/Monnoury, 2006).

Cet outil propose différentes échelles permettant :

De graduer la sévérité de la dysarthrie et de quantifier l'intelligibilité du patient: le Score Perceptif (SP) de la BECD par exemple est un score quantitatif rapide à établir qui permet en quelques minutes d'échanges spontanés avec le patient, d'appréhender l'impact du trouble moteur de la parole sur les éléments suivants : la prosodie, la qualité vocale, la réalisation phonétique, le caractère naturel et l'intelligibilité.

En fonction du temps dédié à notre évaluation et de la fatigabilité du patient, nous pouvons compléter le SP avec le score quantitatif du Test Phonétique d'Intelligibilité (TPI) et le Score d'Intelligibilité (SI) qui est très rapide à faire passer.

De réaliser une analyse perceptive plus fine en décrivant qualitativement les paramètres déviants constituant cette parole pathologique sur tous les étages intervenant dans la production de la parole (Grille Perceptive). Cette description qualitative permet éventuellement d'affiner le type prédominant (flasque et spastique) composant cette dysarthrie dite « mixte » dans la SLA (Darley et. Al, 1969 et 1975) et d'orienter ainsi sur des axes de prise en charge adaptés.

De réaliser un examen moteur de tous les articulateurs qui va étayer notre évaluation perceptive de la dysarthrie. Cet examen permet de juger des possibilités de force, d'amplitude et de rapidité de chacun des organes de la parole et il donne des précisions sur les atteintes périphérique et centrale entravant la bonne réalisation de la parole, mais aussi de la déglutition. Il permet enfin d'appréhender les possibilités de compensation des différents complexes articulatoires.

De sonder le vécu du patient par rapport à son handicap de communication à l'aide d'une échelle

comme le Voice Handicap Index (VHI) que l'on trouve dans la BECD, le Parole Handicap Index (PHI de Fichaux/Bourin et. Al, 2009) ou encore l'adaptation française du Speech Handicap Index (SHI de De-groote et. Al, 2010). Cette auto-évaluation a toute son importance dans la prise en charge orthophonique à venir ou en cours.

Accessoirement, de collecter des données objectives telles que des mesures acoustiques, aérodynamiques...

Nos actions :

A l'issue de notre évaluation, nous conseillons et orientons le patient sur les points suivants :

Préconisation pour débiter une prise en charge orthophonique près de son domicile si cela n'est pas encore fait.

Photo en attente

Elaboration d'un « kit métier » pour les orthophonistes dans la SLA

L'orthophoniste du centre SLA effectue les évaluations initiales et les consultations de suivi. Il/elle mesure ainsi les répercussions de l'atteinte bulbaire sur les fonctions de communication et de déglutition.

A l'issue de ce bilan, il/elle peut proposer des stratégies facilitatrices, d'adaptation et de compensation et se mettre en relation avec l'orthophoniste de proximité du patient.

En nous appuyant sur les textes existants, nous avons choisi de retenir trois aspects importants du rôle de l'orthophoniste exerçant dans un centre SLA : diagnostique, réadaptation, et formation/information.

1 LE ROLE DIAGNOSTIC

Le bilan orthophonique initial d'un patient dans un centre SLA permet de mettre en évidence certains marqueurs de l'atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire et de décrire les répercussions de cette atteinte sur les fonctions de communication et de déglutition.

30 Les épreuves proposées vont permettre de quantifier et de qualifier la dysarthrie et la dysphagie ainsi que leurs conséquences dans le quotidien du patient (poids, infections pulmonaires...).

Cet état des lieux permettra aussi de faire la distinction entre une atteinte bulbaire de la voix et de la parole, et une atteinte diaphragmatique isolée pour laquelle un traitement orthophonique ne sera pas vraiment nécessaire.

A l'issue de ce premier bilan, et quel que soit le degré de l'atteinte, l'orthophoniste sensibilise le patient à l'importance de la mise en place d'une prise en charge orthophonique régulière et peut d'ores et déjà proposer des stratégies facilitatrices et compensatoires.

2 LE ROLE DE READAPTATION

Que ce soit lors de la consultation initiale ou des consultations de suivi, notre rôle est :

- d'aider le patient à trouver des stratégies compensatoires et facilitatrices pour communiquer

- mettre en place parallèlement une communication augmentée technologique et/ou non technologique qui permettra au patient de trouver un outil de communication qu'il n'utilisera que lorsqu'il est fatigué ; sur ce point la collaboration avec les ergothérapeutes peut être très intéressante

- proposer des stratégies compensatoires pour sécuriser la déglutition et maintenir une alimentation per os tant que c'est possible ; l'apport des diététiciens étant essentiel pour maintenir des apports nutritionnels suffisants

- en accord avec les décisions multidisciplinaires, donner des informations sur la gastrostomie

3 ROLE D'INFORMATION ET DE PREVENTION :

Auprès de l'équipe pluridisciplinaire, il/elle informe et conseille sur la prise en charge des patients et sur le champ de compétences des orthophonistes.

Il/elle transmet ces informations à l'oral et à l'écrit pour assurer la traçabilité et le suivi des soins.

Auprès du patient et de son entourage, il/elle accompagne la recherche d'orthophoniste de proximité, informe et conseille les différents acteurs autour du patient aussi bien sur la fonction de communication que sur la fonction de déglutition.

Il/elle échange régulièrement avec l'orthophoniste libéral sur l'évolution des besoins.

Photo en attente

Atelier recherche clinique

- William CAMU (Montpellier)
- Jean-Philippe CAMDESSANCHE (Saint Etienne)
- Philippe CORCIA (Tours)
- Michel DIB (Paris)

Cet atelier, très attendu, a permis de faire le point sur plusieurs thèmes d'intérêt, mais le manque de temps, de l'avis général, fut son principal écueil.

David Devos a fait un point pratique sur PULSE, les critères d'inclusion, la durée etc. Paramètres prédictifs de l'évolutivité et identification d'endophénotypes sont les buts majeurs de ce travail prospectif incluant 1000 SLA et 100 témoins.

Les liens avec cleanweb ont été discutés, ce dernier point n'étant pas encore résolu.

Vincent Meininger a fait un point large sur les essais thérapeutiques, en particulier la positivité relative du tirasemtiv, les résultats à venir de l'ozanezumab ainsi que sur plusieurs molécules candidates à venir.

Au plan méthodologique, toujours beaucoup de questions mais un besoin, selon lui, celui de différencier et de réconcilier « fonction » et « survie » dans une étude car les facteurs de confusion sont grands.

P Couratier est intervenu pour présenter NUTRALS et les données actuelles de cleanweb. NUTRALS est une étude randomisée pour déterminer sur 6 mois si un apport calorique supplémentaire est bénéfique dans la SLA.

310 sujets seront inclus, ayant une SLA de moins de 18 mois. L'étude a démarré fin 2014.

A ce jour dans Cleanweb 17000 patients sont saisis, dont 9000 de Paris. 70% des items sont remplis en moyenne. Le défaut de remplissage concerne surtout les items thérapeutiques. Au plan des résultats qui peuvent se dégager de ces 17000 cas, on note que le délai moyen de diagnostic est de 14 mois. A ce moment-là, les patients ont un ALSFRS moyen de 37 et ont perdu 7% de leur poids de forme.

Christophe Vial a terminé la session pour faire un point sur le protocole de toxine botulique en double aveugle, car il y a dans cette étude un déficit de recrutement. 6 centres sur 12 seulement sont actifs. 18 patients ont été inclus sur 90 attendus. Un appel à la mobilisation des troupes a donc été lancé.

En clôture de la session, un rappel sur les projets MINE et sur la Charte génétique a pu brièvement être fait, P Corcia n'ayant pu venir les présenter (grèves). Sujets de choix pour 2015...

Photo en attente

Photo en attente

■ Corine BOUTELOUP (Clermont Ferrand)

■ Corine JOUBERT (Caen)

■ Kamel ARAB (Nice)

Les troubles de la déglutition dans la SLA

La déglutition est un geste vital qui nous permet d'avaler notre salive et surtout de nous nourrir. Lorsqu'elle ne pose aucun problème, c'est un acte auquel on ne pense jamais. Mais il en est autrement lorsque l'on éprouve des difficultés à avaler. Outre l'inconfort qui en résulte, les troubles de la déglutition peuvent avoir des conséquences sur la santé et sur votre qualité de vie.

Qu'est-ce que la déglutition ?

Pour manger, la nourriture est mise en bouche et mastiquée pour former une boule homogène compacte appelée bol alimentaire. Ensuite, les muscles arrière de la langue et de la gorge se resserrent pour propulser le bol vers l'arrière.

A ce moment, les voies respiratoires se ferment afin que les aliments ne suivent qu'une seule voie : l'œsophage qui conduira le bol alimentaire vers l'estomac.

Dans la SLA, la commande nerveuse d'une partie des muscles de la déglutition peut être déficiente, si bien que le déroulement habituel de la déglutition est perturbé. Les patients peuvent ressentir un blocage des aliments au fond de la gorge. Un réflexe de toux peut aussi se produire au moment d'avaler, ce qui traduit le fait « d'avaler de travers » c'est-à-dire une « fausse route ».

La douleur, la gêne et l'anxiété au moment de se mettre à table peuvent être à l'origine de carences nutritionnelles et d'une déshydratation. Cet état de dénutrition augmente le risque d'infections, de chutes et accroît la perte d'autonomie.

Les « fausses routes » à répétition peuvent entraîner un encombrement des bronches et des infections pulmonaires.

Quels sont les signes qui doivent vous alerter ?

- La toux, l'étouffement, la suffocation immédiatement après la déglutition
- La toux retardée (dans la minute qui suit la déglutition)
- Un besoin de se racler la gorge récurrent
- L'allongement du temps de repas
- Des régurgitations, un reflux nasal
- Une angoisse, une appréhension vis-à-vis des repas
- Une perte de poids

Attention, les fausses routes peuvent être silencieuses. Seule l'observation vigilante des autres signes que la toux permet de prendre en charge précocement les troubles de la déglutition.

Comment faciliter la déglutition des aliments et des boissons ?

L'environnement

- Prenez vos repas dans une ambiance détendue et conviviale, éviter les distractions au cours des repas (télévision, conversation,...etc.)
- Pour boire, utiliser des contenants à ouverture très large (bol, coupe à fruit,...). Ceci vous évitera d'avoir à pencher la tête en arrière au moment d'avaler. Ne pas hésiter à laisser les fonds de verre. Une paille peut être utilisée avec prudence.
- Il existe aussi des aides techniques qui peuvent faciliter la prise alimentaires (verre à encoche nasale, couverts adaptés, tapis antidérapant,...etc.)
- Ne prendre qu'une bouchée à la fois. Ne pas prendre des bouchées trop importantes.

La position, l'installation à table

- Être assis bien droit (alignement tête/tronc) et fléchir légèrement la tête en avant (menton sur la poitrine) au moment d'avaler
- Veiller à avoir des appareils dentaires adaptés et en place
- Attendre au moins 30 minutes après le repas avant de se mettre en position allongée.

Photo en attente

Si une aide au repas est nécessaire :

- S'asseoir en face de la personne afin d'éviter la rotation de la tête, légèrement plus bas afin d'éviter à la personne de pencher la tête en arrière
- Ne pas engager de discussion
- Respecter le rythme de repas de la personne
- Proposer des quantités adaptées (1/2 cuillère à soupe ou 1 cuillère à café bombées)
- S'assurer que la bouche est vide entre chaque bouchée et à la fin du repas

En cas d'accès de toux :

- Ne pas s'empêcher de tousser
- Ne pas donner de tapes dans le dos
- Ne pas faire boire

Que faire en urgence ? :

Il peut arriver que malgré toutes ces précautions, certains aliments pénètrent dans les voies respiratoires. Votre entourage peut alors vous aider et dans un premier temps, il faut :

- Garder son calme
- Faire tousser et cracher
- Appeler le SAMU (15)

Si la fausse route entraîne un blocage complet de la respiration, il faut pratiquer immédiatement la manœuvre de « Heimlich » (cf. ci-dessous) pour expulser l'aliment coincé dans les voies respiratoires.

En position allongée

- Se placer à genou sur les jambes de la victime, celle-ci étant allongée sur le dos.
- Placer le talon de la main droite chez un droitier (gauche chez un gaucher) dans le creux de l'estomac (partie supérieure de l'abdomen, sous l'appendice xiphoidé, c'est à dire juste sous le triangle formé par les côtes).
- Placer l'autre main sur la première et exercer 5 à 6 compressions brutales en poussant vers le bas et vers l'avant (vers la tête de la victime).
- Nettoyer ensuite la bouche du patient.
- Elle consiste à comprimer brutalement la partie supérieure de l'abdomen (au dessus du nombril) pour provoquer une surpression à l'intérieur du thorax et ainsi expulser le corps étranger hors des voies respiratoires.
- Placez-vous derrière la victime et collez-vous à elle.
- Passez vos bras sous les siens et entourez-lui la taille.
- Penchez la victime en avant.
- Placez un de vos poings fermé (paume orientée vers le sol) dans le creux de son estomac (au dessus du nombril et sous le triangle formé par les côtes).
- Saisissez votre poing avec votre autre main.
- Maintenez vos coudes écartés au maximum

pour ne pas appuyer sur les côtes de la victime.

- Si la victime est debout, passez une jambe entre les siennes pour avoir un bon point d'appui.
- Enfoncez le poing d'un coup sec, vers vous et vers le haut.

Comment adapter l'alimentation ?

Si vous avez des difficultés à manger, il est nécessaire de trouver des solutions permettant de maintenir une alimentation suffisante. Voici quelques conseils

En cas de ...

- Sensation d'aliments coincés
- Difficultés à mastiquer
- Toux fréquente avec l'eau plate
- Toux fréquente avec tous les liquides
- Reflux gastrique
- Repas longs (> 45 min.) et fatigants

Il faut...

- Éviter les aliments à petites particules, secs (lentilles, riz,...), les aliments fibreux (endives, poireaux,...), les aliments qui collent (pain de mie, ...)
- Ajouter de la sauce, des matières grasses pour permettre aux aliments de « descendre » facilement.
- Modifier la texture des aliments (viande hachée, purées de légumes,...etc.), choisir des aliments qui s'écrasent en bouche.
- Préférer les boissons bien fraîches ou chaudes, gazeuses, aromatisées, épaisses (ex : nectars, sodas, limonade)
- Éviter les boissons à température ambiante.
- Opter pour des boissons épaissies (avec une poudre épaississante à prendre en pharmacie).
- Éviter les aliments acides et épicés. (attendre 1h avant de s'allonger après le repas)
- Fractionner les repas en prenant des collations régulièrement

Comment stimuler la déglutition ?

- Préférer les plats bien chauds ou bien froids
- Ne pas hésiter à faire réchauffer le plat en cours de repas
- Relever le goût des préparations au maximum (épices, aromates,...)

Comment adapter la texture des repas ?

• Lorsque les difficultés apparaissent mais restent minimales, c'est-à-dire que vous avalez de travers de façon occasionnelle, une alimentation dite tendre ou hachée peut être préconisée. Vous trouverez les conseils pratiques sur la fiche dédiée.

• Lorsque les difficultés deviennent plus importantes, c'est-à-dire que vous avalez de travers plus souvent et que vous évitez un grand nombre d'aliments, la texture mixée/lisse devient toute indiquée. Vous trouverez les conseils pratiques sur la fiche dédiée.

Dépistage de la dénutrition et des facteurs de risque dans la SLA

1. Critères diagnostiques de la dénutrition

Nécessite un poids mesuré, une taille mesurée ou déclarée et un poids habituel à la première consultation ou le poids de la consultation précédente.

Indice de Masse Corporelle

- Calculé par la formule $IMC = \text{Poids actuel en Kg} / \text{Taille}^2 \text{ en m}$, s'exprime en $\text{kg} \cdot \text{m}^{-2}$,
- Déterminé à l'aide d'un disque à IMC (disponible auprès des laboratoires de nutrition clinique) % perte de poids
- Calculé par la formule $\%p = (\text{poids habituel en kg} - \text{poids actuel en kg}) \times 100 / \text{poids habituel en kg}$,
- Déterminé à l'aide du tableau suivant :



Ci-dessus : ex de disque à IMC proposé par le Plan National Nutrition Santé (PNNS).

POIDS HABITUEL EN KG	PERTE DE POIDS EN KG														
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
40	3	5	8	10	13	15	18	20	23	25	28	30	33	35	38
45	2	4	7	9	11	13	16	18	20	22	24	27	29	31	33
50	2	4	6	8	10	12	14	16	18	20	22	24	26	28	30
55	2	4	5	7	9	11	13	15	16	18	20	22	24	25	27
60	2	7	5	7	8	10	12	13	15	17	18	20	22	23	25
65	2	3	5	6	8	9	11	12	14	15	17	18	20	22	23
70	1	3	4	6	7	9	10	11	13	14	16	17	19	20	21
75	1	3	4	5	7	8	9	11	12	13	15	16	17	19	20
80	1	3	4	5	6	8	9	10	11	13	14	15	16	18	19
85	1	2	4	5	6	7	8	9	11	12	13	14	15	16	18
90	1	2	3	4	6	7	8	9	10	11	12	13	14	16	17
95	1	2	3	4	5	6	7	8	9	11	12	13	14	15	16
100	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
105	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	10	11	12	13	14
110	1	2	3	4	5	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
115	1	2	3	3	4	5	6	7	8	9	10	10	11	12	13
120	1	2	3	3	4	5	6	7	8	8	9	10	11	12	13

Interprétation de l'IMC et du % perte de poids

Dénutrition	Âge < 70 ans	Âge ≥ 70 ans
Perte de poids	≥ 5% en 1 mois ≥ 10% en 6 mois	≥ 5% en 1 mois ≥ 10% en 6 mois
IMC*	≤ 18,5 $\text{kg} \cdot \text{m}^{-2}$	≤ 21 $\text{kg} \cdot \text{m}^{-2}$

Toute altération de l'état nutritionnel doit entraîner une action nutritionnelle :

- Avis diététicien ou nutritionniste
- et/ou prescription de CNO (complémentation nutritionnelle orale)
- et/ou proposition de gastrostomie.

2. Facteurs de risque de dénutrition à rechercher

- Troubles de la déglutition
- Troubles de la mastication
- Déficit membres supérieurs
- Absence d'aïdant au repas
- Temps de repas > 45 mn
- Anorexie (syndrome dépressif, douleurs...)
- Appréhension / angoisse du repas
- Troubles digestifs ou du transit

Une solution doit être recherchée pour toute problématique liée aux facteurs de risque de dénutrition et il est éventuellement nécessaire d'envisager une action nutritionnelle préventive (voir actions dans l'encadré ci-dessus).

Photo en attente

Prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA

Etat nutritionnel et SLA

Quelle que soit la forme clinique de la SLA, bulbaire ou spinale, un état de dénutrition avec amaigrissement peut apparaître au cours de l'évolution.

Selon le critère choisi et sa valeur de référence et selon le stade de la maladie, 16,4 à 55 % des patients SLA sont dénutris (Slowie 1983, Mazzini 1995, Desport 1999).

D'une manière générale, une dénutrition survient lorsque la balance protéino-énergétique devient négative, c'est à dire, quand il existe une diminution des apports et/ou une augmentation des besoins ; et la physiopathologie de la SLA touche de nombreux territoires et fonctions pouvant interférer avec l'état nutritionnel.

La dénutrition a des conséquences sur la fonction musculaire (perte de masse maigre, diminution de la force et fatigabilité), altère les fonctions immunitaires et retentit sur la qualité de vie (Rigaud, 1997).

La dénutrition est un facteur pronostique indépendant de survie dans la SLA, le risque de décès étant multiplié par 7 pour les patients ayant un $IMC < 18,5 \text{ kg/m}^2$ (Desport 1999).

Des données récentes semblent également démontrer un risque de décès augmenté pour les patients atteints de SLA ayant perdu du poids au moment du diagnostic ou au cours du suivi (Marin, 2011) :

risque de décès augmenté de 30% chez les patients atteints de SLA ayant perdu plus de 5% de leur poids habituel au moment diagnostic puis de 34% pour chaque nouvelle perte de poids de 5% au cours du suivi.

Recommandations dans la prise en charge nutritionnelle

Les recommandations HAS de 2006 placent le diététicien et/ou le médecin nutritionniste au centre de la prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA ; En effet, il est préconisé une évaluation régulière des capacités d'alimentation du patient, en particulier durée des repas et niveau des ingesta et une enquête alimentaire précoce.

Cette aide à l'alimentation a pour but de prévenir ou de limiter la dénutrition et l'amaigrissement dont les origines sont multiples, notamment par la délivrance de conseils concernant la composition nutritionnelle des repas, la consistance et la texture, la prescription

médicale d'une complémentation orale dès que les apports alimentaires ne couvrent plus les besoins du malade, avec suivi de l'efficacité de cette prescription.

Dès lors que l'alimentation devient insuffisante malgré les mesures diététiques et orthophoniques, la nutrition entérale doit être envisagée et le diététicien et/ou médecin nutritionniste participe pleinement à poser l'indication et à l'évaluation des bénéfices et risques pour le patient.

Cependant, dans les faits et souvent en raison de moyens humains insuffisants, les patients n'ont pas systématiquement de bilan nutritionnel lors des suivis trimestriels dans les centres SLA.

Alors que la dénutrition peut s'installer sournoisement et de manière fulgurante dans la maladie, avec toutes les implications directes sur le pronostic, l'atelier « prise en charge nutritionnelle » propose un outil simple à minima afin d'aider à dépister la dénutrition dans tous les centres SLA à chaque bilan multidisciplinaire, notamment en l'absence ponctuelle ou structurelle d'un professionnel de santé dédié à la diététique.

Outil proposé

Ce document propose une aide méthodologique au dépistage de la dénutrition par deux critères reconnus, simples et réalisables par n'importe quel soignant : le calcul de l'indice de masse corporelle (IMC) et du % de perte de poids.

Ces mesures requièrent essentiellement un poids mesuré (l'utilisation d'une chaise de pesée ou d'un matériel adapté aux patients à mobilité réduite est souhaitable), une taille mesurée (ou à défaut déclarée) et un poids habituel à la première consultation.

L'IMC peut ensuite être estimé à l'aide d'un disque à IMC (disponible auprès de tout représentant de nutrition clinique) ou d'un calcul simple.

Le % de perte de poids peut être estimé à l'aide du tableau ci-joint ou calculé. Les résultats de ces calculs peuvent être ensuite interprétés et conduire à dépister une dénutrition et proposer des mesures correctrices.

Il est également rappelé les facteurs connus pouvant favoriser la dénutrition qu'il convient de rechercher et de tenter de corriger et/ou d'entamer une action nutritionnelle préventive.

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente

Fichier reçu "protégé" :
données inaccessibles.

Fichier reçu "protégé" :
données inaccessibles.

Conseils alimentaires pour enrichir votre alimentation

Conseils généraux

Prenez le temps de manger, de vous installer confortablement, dans une ambiance détendue.

Accordez de l'importance à la présentation des repas et à varier les menus afin de stimuler l'appétit.

Évitez de servir de grosses portions qui risquent de couper l'appétit avant même le début du repas.

Surveillez votre poids régulièrement, si possible une fois par semaine et dans les mêmes conditions (mêmes heure, tenue et balance) : une perte de poids peut révéler des apports insuffisants.

Fréquence des repas

Il est primordial de faire 3 repas par jour (petit déjeuner, déjeuner et dîner) aux horaires réguliers et d'y ajouter des collations (entremets, desserts...) 2 à 3 fois par jour (dans la matinée, l'après-midi voire la soirée). Vous augmenterez ainsi vos apports sans augmenter le volume des repas.

Enrichissement des plats

Pour améliorer la valeur nutritionnelle de vos menus, il vous est conseillé d'enrichir vos plats avec :

- des aliments riches en protéines (viandes, oeufs, produits de la pêche, lait en poudre ou lait concentré, fromage) pour leur rôle dans l'entretien des muscles.
- des aliments riches en lipides (beurre, crème, huile, lait entier) ou en glucides (pâtes, tapioca, maïzena, fruits secs, produits sucrés...) pour augmenter vos apports en énergie.

Comment enrichir les potages ?

Ajoutez aux potages :

- du beurre ou de la crème fraîche, de la béchamel,
- du fromage (râpé, crème de gruyère), du lait en poudre ou du lait concentré non sucré, du jambon ou de la viande hachée...
- des pâtes à potage, du vermicelle, du tapioca, des croûtons...

Pensez aux soupes de poissons avec fromage et croûtons...

Comment enrichir les entrées ?

Ajoutez aux crudités et salades composées en vinaigrette :

- mayonnaise, olives*, noix*...
- oeufs durs, dés de jambon ou fromage, lardons, thon, crevettes, moules...
- maïs*, riz* ou petites pâtes*, blé précuit*, raisins secs*, croûtons*...

Alternez avec charcuterie, poisson froid (sardines...), pâtisseries salées (quiche,...).

Comment enrichir les légumes ?

Cuisinez-les :

- avec de la crème et/ou du gruyère ou bien en béchamel (au lait concentré).
- farcis avec du jambon, de la viande hachée ou des oeufs durs...
- en flans de légumes avec oeuf, crème et fromage.
- en tarte (tartes aux poireaux, ...) avec de la crème et du fromage râpé.

Comment enrichir les féculents ?

- Ajoutez aux pâtes et au riz : beurre, jambon, gruyère, cuisinez les pâtes à la Bolognaise ou à la Carbonara, faites des Risotto...

- Ajoutez aux purées : beurre ou crème fraîche, oeuf et fromage.

Comment choisir les produits laitiers et les entremets ?

- Choisissez de préférence des produits au lait entier, des yaourts aux fruits ou aromatisés, du fromage blanc à 40 %, des petits-suisseurs de 30 à 60%, de la faisselle, du fromage « non allégé ».

- Ajoutez sucre, crème, miel, confiture, fruits frais ou au sirop, crème de marron...

- Pensez à varier avec des riz au lait, des gâteaux de semoule, des flans aux oeufs, des crèmes brûlées, des îles flottantes...

Comment enrichir les desserts ?

- En alternance avec les fruits, pensez aux pâtisseries

ries, compotes meringuées, mousses de fruits, fruits à la chantilly, sorbets, glaces, milk-shakes...

• Si les desserts sont faits maison, enrichissez les avec crème fraîche, lait en poudre, des fruits secs* (raisins secs, abricots secs, amandes, noix, noisettes...).

Quelles Boissons ?

Buvez régulièrement en alternance avec l'eau des boissons plus caloriques : jus et nectars de fruits, boissons lactées, eau avec sirop, sodas...

* En l'absence de troubles de déglutition et sous réserve de vos possibilités de mastication.

Compléments nutritionnels

Si l'enrichissement des plats ne semble pas suffisant, le médecin pourra vous prescrire des compléments nutritionnels oraux pour compléter vos apports.

Ces compléments existent sous forme de crèmes, boissons lactées, jus de fruits, potages, pâtes alimentaires disponibles auprès de votre pharmacien et des prestataires de service.

Dans ce cas, il est préférable de voir avec le diététicien ou le nutritionniste quels sont ceux qui vous seraient les plus adaptés.

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente

Pli cutané tricipital et circonférence brachiale « De la théorie à la pratique »

■ C. BOUTELOUP, A. MORVAN, (Clermont - Ferrand)

Outils pour le pli cutané tricipital

- 1. Pince à plis
- 2. Mètre ruban

Pince à Pli = Compas de Harpenden

Mode d'emploi 1/2

Chez un sujet assis, sur le bras non dominant relâché (posé sur la cuisse) :

1. Marquer au stylo le milieu de la distance entre l'acromion (partie de l'omoplate formant la pointe de l'épaule) et l'olécrâne (pointe du coude).
2. Mesurer la circonférence brachiale (CB) avec le mètre ruban au niveau de la marque faite au stylo, en le posant sans le serrer.

Mode d'emploi 2/2

3. Sur la face postérieure du bras, en regard du triceps et au niveau de la marque au stylo, former entre le pouce et l'index un pli de peau en le décollant légèrement du muscle sous-jacent.

Placer la pince sur le pli sous les doigts et lire la mesure sur le cadran. Répéter la mesure 3 fois et noter la moyenne des 3.

Estimation de la taille par la mesure talon-genou

- FORMULES DE CHUMLEA

- Hommes :

$$T = 64,19 - (0,04 \times A) + (2,03 \times dTG)$$

- Femmes :

$$T = 84,88 - (0,24 \times A) + (1,83 \times dTG)$$

avec A : âge en années et T : taille en cm,
avec dTG : distance talon genou en cm.

4. En l'absence de taille déclarée fiable et de toise murale il est possible d'estimer la taille par la mesure de la distance talon genou. Chez un sujet en position couchée sur le côté, faire plier la jambe à 90°. Placer la toise de jambe sous le talon et descendre le curseur sur le haut du genou puis lire la valeur en regard du curseur. Certaines toises permettent de lire directement la taille du patient. Sinon, utiliser la distance talon genou et les formules de Chumlea.



- **Sandra Roy-Bellina** (Montpellier)
- **Hélène Brissart** (Nancy)
- **Yves Mottin** (Nice)
- **Aurélié Guignebert** (Paris)

Dans le but de privilégier la notion de transversalité, cet atelier, fait suite au précédent. Il réunissait donc divers professionnels issus de formations différentes, afin de favoriser la place aux échanges pluridisciplinaires dans un esprit de complémentarité.

Le sujet de sa présentation n'était pas simplement de présenter l'ECAS (Cf Cahier de la Coordination N°9), mais davantage de réfléchir ensemble autour de la question de l'intérêt de sa validation en langue française, de faire un état des lieux de sa traduction, pour permettre l'évolution de son élaboration, au regard du partage de différentes critiques.

Si l'on s'en tient dans la pratique, aux qualités psychométriques dites de "débrouillage", au même titre que la plupart des outils qui évaluent de manière globale et brève la sphère psychocognitivo-comportementale, ou bien au recours systématique à ce type de batterie, dans un cadre de recherche, dans ce sens, il existe un consensus sur son intérêt clinique.

Il faudra donc retenir de cet atelier, que l'avancée de cette validation est aujourd'hui en cours d'évaluation et fera très probablement l'objet de nouvelles présentations et discussions.

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente

Photo en attente



FILSLAN

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur