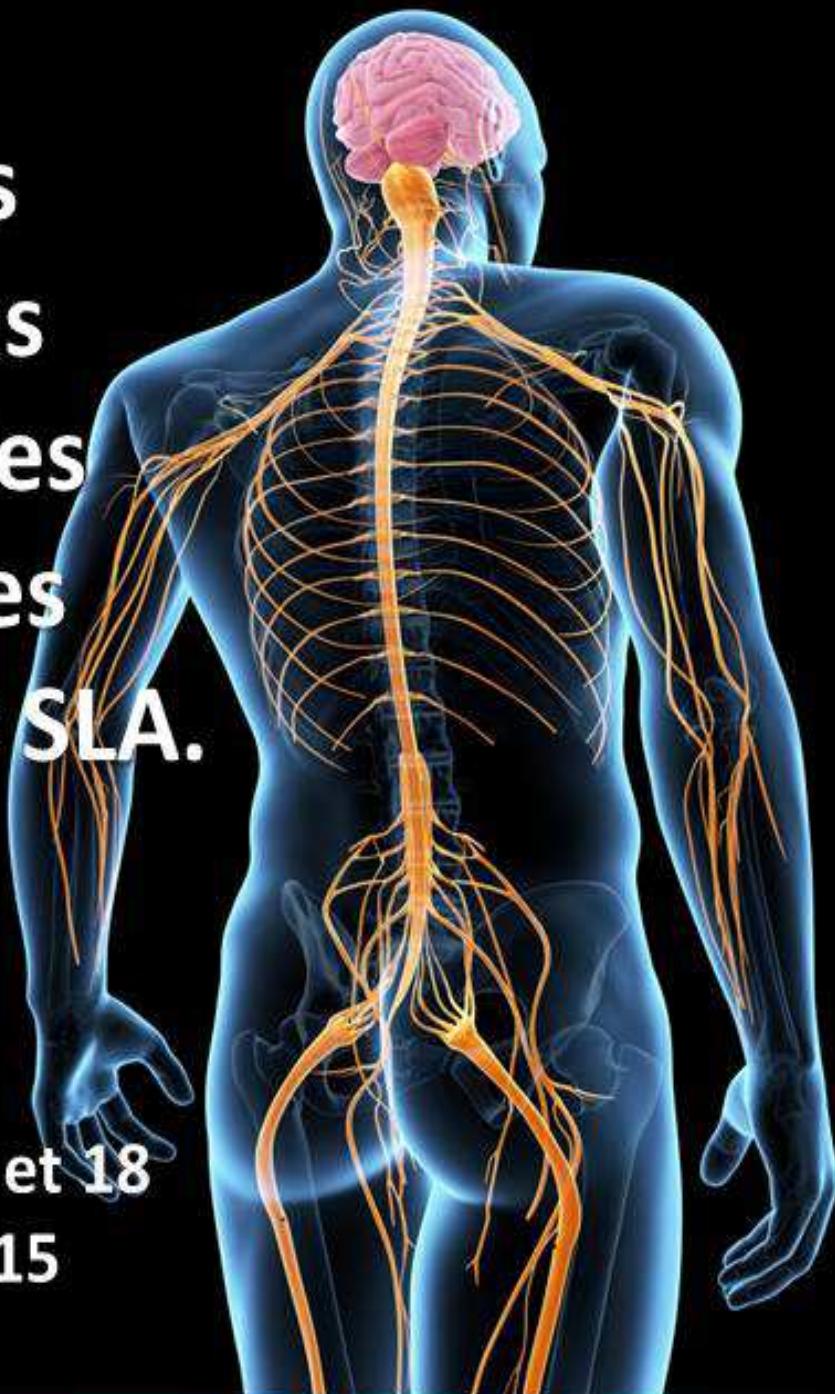


Cahier des Journées Nationales Annuelles de la filière FILSLAN

Septembre 2015. Cahier n°11 : revue pluridisciplinaire en neurologie

11èmes Journées Nationales Annuelles des Centres SLA.



Deauville, les 17 et 18
septembre 2015

Rôles et actions des Centres dans
l'accompagnement du patient SLA au domicile



SOMMAIRE

ATELIERS PROFESSIONNELS

Produire des fiches actions métiers pour l'accompagnement et la coordination de soins du patient SLA au domicile et son environnement

<i>EDITORIAL</i>	3
<i>Atelier professionnel n°1 : SOINS INFIRMIERS</i>	4
<i>Atelier professionnel n°2 : DIETETIQUES/NUTRITION</i>	5
<i>Atelier professionnel n°3 : KINESITHERAPIE MOTRICE ET RESPIRATOIRE.....</i>	6
<i>Atelier professionnel n°4 : ASSISTANTES SOCIALES/SECRETAIRES</i>	13
<i>Atelier professionnel n°5 : ERGOTHERAPIE.....</i>	17
<i>Atelier professionnel n°6 : NEUROPSYCHOLOGIE.....</i>	25
<i>Atelier professionnel n°7 : PSYCHOLOGIE CLINIQUE.....</i>	31
<i>Atelier professionnel n°8 : ORTHOPHONIE</i>	33
<i>Atelier professionnel n°9 : COORDINATION PARCOURS DE SOIN</i>	49

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Produire des recommandations définissant les actions des Centres SLA dans la prise en charge du patient SLA au domicile en relation organisationnelle avec son environnement soignant/aidant et médico-social

<i>Atelier interprofessionnel n°1 : Rôle et gestion des Centres dans la mise en place de suppléances vitales au domicile du patient SLA.....</i>	54
<i>Atelier interprofessionnel n°2 : Rôle et gestion des Centres dans l'aménagement du domicile et l'utilisation d'aides techniques</i>	55
<i>Atelier interprofessionnel n°3 : Rôle et gestion des Centres dans la filière médicosociale, formation des professionnels et des aidants pour le patient SLA au domicile</i>	59
<i>Atelier interprofessionnel n°4 : Rôle et gestion des Centres dans les situations de fin de vie au domicile du patient SLA</i>	61

EDITORIAL

Les Journées Nationales Annuelles de la Filière FILSLAN (JNA FILSLAN) sont un temps fort d'échanges, de partage, de formation et d'actualisation de la vie des Centres SLA et de leurs procédures. Je remercie toutes les équipes soignantes des Centres et les autres fidèles participants qui par leur implication sans faille chaque année, leur dynamisme et leur dévouement assurent non seulement le succès de ces Journées mais la pérennité du dispositif SLA national et la reconnaissance de son expertise. Je remercie tout particulièrement les animateurs des ateliers professionnels et interprofessionnels dont le travail est réuni dans ce recueil et sans qui les Journées ne seraient qu'un simple évènement social. Merci du travail fourni pour notre collectivité dont je mesure chaque année l'ampleur, la qualité et les efforts de mobilisation de leurs pairs.

Cette année 2015, le centre de Caen nous a accueillis, remerciements à toute l'équipe. Le thème des JNA FILSLAN 2015 était centré sur le Rôle et les actions des centres dans l'accompagnement du patient au domicile. En effet dans leurs nombreuses missions, les Centres SLA ont été pionniers dans les actions de décloisonnement Ville-Hôpital, ne se confinant pas à une simple prise en charge dans les murs hospitaliers des personnes atteintes de SLA, mais en étendant leur compétence, leur expertise et leur rôle de recours vers le lieu de vie des patients en coordination avec les multiples acteurs sanitaires et médicosociaux, avec le soutien pivot des réseaux de soins quand ils existent, avec toutes les composantes et les étapes d'un parcours de soins particulièrement complexe et hétérogène, nécessitant personnalisation et adaptations permanentes en fonction du processus évolutif de la maladie et de la personnalité des patients, de leur environnement socio-économique. Les Centres SLA ont su au fil du temps développer des réseaux locaux-régionaux avec des partenaires formés et impliqués, acceptant la prise en charge de ces patients à lourde charge en soins et le contexte psycho-émotionnel difficile d'une maladie au pronostic vital irréversible. Les principes de la prise en charge, malgré des progrès importants dans les connaissances de ses mécanismes auxquels participent les Centres, reste basés sur des prise en charge symptomatiques, l'anticipation et la prévention des complications, l'accompagnement du patient et de son entourage, la compensation des déficiences par les adaptations et compensations jusqu'à la fin de vie. Ces considérations ne se limitent pas à la « visite au centre » pluriannuelle, mais font bien partie du quotidien de chaque personne atteinte et sont de la préoccupation des soignants des centres. Ainsi les ateliers de travaux ont-ils pris en considération la gestion des suppléances vitales au domicile, l'adaptation de celui-ci, la formation des soignants et des aidants, la gestion de la fin de vie pour émettre une réflexion commune de recommandations en ne considérer que ces principales étapes. Les ateliers professionnels ont été l'occasion d'échanges de pratiques pour la rédaction de fiches conseils.

Le dispositif SLA reste fragile malgré les efforts de tous, en raison de l'épuisement des soignants, des difficultés à renouveler les effectifs médicaux, du sentiment fréquent de l'incompréhension des tutelles vis-à-vis des spécificités particulières de la prise en charge de cette maladie de diagnostic expert, de suivi pluridisciplinaire compliqué et pour laquelle l'organisation du parcours de soins fait appel à de multiples intervenants. Ces Journées concourent à nous motiver tous à poursuivre nos actions.

A côté de cette mobilisation soignante, qui est notre cœur de métier, les JNA FILSLAN sont aussi l'occasion d'actualisation des connaissances sur les mécanismes fondamentaux de la maladie, l'avancée des connaissances génétiques et des études thérapeutiques, la mise à jour des procédures légales de fin de vie. La progression des connaissances sur les concepts biologiques physiopathologique est rapide et a amené la Filière à organiser, en collaboration avec l'ARSLA, une 2^e réunion annuelle dédiée à ces questions : les Journées Recherche SLA (JRSLA). Le JNA FILSLAN souhaitent aussi valoriser le travail de recherche clinique mis en place dans les Centres et inciter aux actions collaboratives. Elles permettent enfin de transmettre les messages des Autorités de Santé quant aux rapports d'activités demandés, aux critères d'évaluation auxquels nous sommes soumis, aux attentes, directives, évolution des missions et des organisations.

Encore un grand merci à tous
Pr. Claude Desnuelle,
Animateur national Filière Nationale de Santé FILSLAN

Atelier professionnel n°1 : SOINS INFIRMIERS

- Chantal BON (Caen) Agnès BOURGEOIS (Lyon) Nadia DEPOIX-FEZZANI (Caen) Céline GOGNAT (Caen)
Delphine HIBERT (Caen)

Document non fourni

Atelier professionnel n°2 : DIETETIQUES/NUTRITION

- Estelle LEFRANC (Caen) Lorine GUILHEM (Limoges)

Pour la prise en charge nutritionnelle des patients, les professionnels intervenants au domicile sont principalement les prestataires de services et services d'HAD et plus rarement les réseaux de santé.

Depuis plusieurs années, les journées de la coordination ont permis d'élaborer des outils pour faciliter les échanges entre les centres et les intervenants du domicile comme la fiche d'évaluation et de suivi des patients réalisée lors des JCN de Lille en 2008.

Lors de la préparation de ces journées de Deauville nous avons tenté, grâce à nos expériences en tant que diététiciennes de centres et grâce à nos collègues intervenants au domicile, de cibler le mieux possible les difficultés de prise en charge. La communication orale lorsqu'elle devient fatigante et peu compréhensible peut constituer un obstacle à la bonne évaluation nutritionnelle du patient et au recueil du ressenti du patient vis-à-vis de l'alimentation.

Ainsi, nous avons travaillé sur un outil d'aide à la communication, à disposition des professionnels des centres et du domicile. Après avoir pris des informations auprès des ergothérapeutes sur les différents modèles d'outils de communication, nous nous sommes inspiré d'un outil existant et l'avons adapté au domaine de l'alimentation/nutrition. Il nous semblait important de discuter de plusieurs critères pour l'élaboration de cet outil : la simplicité d'utilisation et des termes utilisés pour que le patient se l'approprie au plus vite, définir la finalité de l'outil (évaluation, échange avec le patient pour optimiser son confort, alimentation orale ou artificielle...etc.).

Ainsi, lors de l'atelier, nous avons choisi de réaliser 3 fiches : une pour l'alimentation orale qui permettrait à la fois l'évaluation nutritionnelle et un échange avec le patient sur sa relation avec l'alimentation, une pour la nutrition entérale et la dernière pour l'aide aux repas. Sur la forme, le code couleur semble être un critère important pour une utilisation plus facile. Des éléments comme une horloge, la représentation des quantités usuelles, une ligne de chiffres sont à conserver dans les outils définitifs.

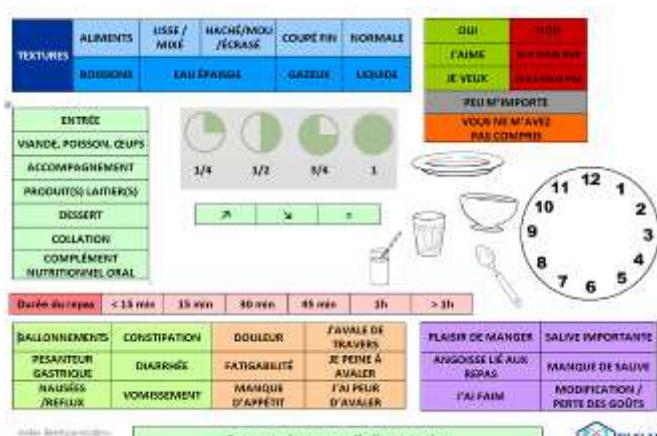
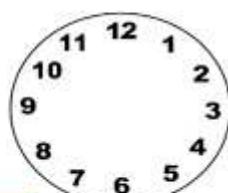
Dans la dernière partie de l'atelier nous avons abordé deux problématiques rencontrées dans les centres : les patients souffrant d'une SLA et ayant bénéficié d'une chirurgie bariatrique et la prise en charge des patients déments et souffrant d'une SLA.

Enfin, dans le cadre de la remise en forme du portail SLA et pour reprendre un projet initié à Nancy en 2013, nous proposons de mettre en ligne et accessible à tous public une [bibliographie/webographie pour des recettes à texture adaptée et/ou enrichies](#).

NUTRITION	HYDRATATION	COMPLÉMENT NUTRITIONNEL ORAL			
250 ml	500 ml	750 ml	1 litre	1,5 litre	2 litres
MICRO-ALIM.	VOLUME	POUCHE	POMME		
DÉBIT	SONDÉ	SERINGUE	TUBULURE		
BALLONNEMENTS	CONSTIPATION	NAUSÈES	+ J'AU FAIM +		
PESANTEUR GASTRIQUE	INDIGESTION	VOMISSEMENT	REFLUX		
DOULEUR	FATIGABILITÉ				

Communiquer sur l'alimentation entérale

OUI	NON
JE PLUS +	JE MOINS
JE VEUX	JE DÉTESTE
PEU M'IMPORTÉ	



MONS'AVORE	PEU'S'AVORE	C'EST TRÈS BON
PIV-ASSÉZ-DE	TROP	C'EST FAUDR
FROID	CHAUD	J'E VEUX BIEN
INCONNU/PLUS	JE SUIS D'accord	

OUI	NON
J'AIME	JE HAINE
JE VEUX	JE HAINE
PEU M'IMPORTÉ	VOUS NE M'AVEZ PAS COMPRIS

JE SUIS MAL HUMAIRE	JE N'AI PAS TRÈS FAIM
JE PEINE À AVALER	JE SUIS SATISFAIT



Communication sur l'aide aux repas



Atelier professionnel n°3 : KINESITHERAPIE MOTRICE ET RESPIRATOIRE

- Cédric RAMOS (Nice) Margot TISSET (Lille)

1. Objectif de l'atelier

L'objectif de notre atelier était d'actualiser la fiche conseil destinée aux kinésithérapeutes libéraux, intitulée « La prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique ». Celle-ci avait déjà été établie par la Coordination Nationale des Centres SLA, il s'agissait de l'ancien document Sanofi-Aventis.

Un travail préparatoire a été réalisé en amont des Journées de Coordination 2015, avec les représentants d'ateliers, ainsi que les collaborateurs des Centres SLA de Bordeaux, Lille, Paris et Nice.

2. Déroulement de l'atelier

L'atelier a été basé sur la relecture de la fiche conseil, en ouvrant la discussion sur chacune des parties. A la discussion, des modifications ont été apportées dans le document initial concernant :

- Les généralités : nous précisons que les crampes et la spasticité ne sont pas obligatoirement présentes.
- Le bilan diagnostique kinésithérapique (BDK) : ajout d'un bilan de la douleur qui n'était pas stipulé dans la fiche conseil, ainsi qu'un bilan de l'environnement.

Pour mémoire, nous faisons la relecture du BDK et y apportons quelques modifications :

- Ajout du score du testing par localisation (membres supérieurs, membres inférieurs et axial).
- Ajout de scores au bilan fonctionnel :
 - Scores de Tinetti et Time Up and Go (TUG) pour le bilan de la marche,
 - Echelles posturales debout et assise pour l'équilibre.

Nous reprenons la relecture de la fiche conseil en apportant les modifications suivantes :

- Les objectifs de rééducation : action auprès des aidants en tant que formateur sur les transferts, mobilisations de confort et le désencombrement.
- La prise en charge :
 - Augmentation de la fourchette de prise en charge, jusqu'à 7 fois par semaine et en fonction de l'état respiratoire,
 - Remise en forme des principes essentiels de la rééducation, sous forme de tableau (préconisations et contre-indications),
 - Ajout d'un travail en ouverture, relativisation de l'utilisation de la pouliethérapie (précision de l'utiliser sans résistance) et précision sur le travail actif résisté (pas de résistance additionnelle, puisque la pesanteur est elle-même une résistance).
 - Les techniques utilisées dans la prise en charge restant « basiques », précision de celles-ci « à titre informatif », en ajoutant l'aide aux transferts et aux techniques de manutention.
 - Ajout d'une partie intitulée « formation des aidants ».
 - Spécificités du désencombrement et de la toux
 - Suppression de la partie « aide à l'évaluation des risques » que nous jugeons inappropriée pour le kinésithérapeute libéral, puisque faisant partie de la formation théorique de base.
 - Précision des réglages possibles des principaux in-exsufflateurs présents sur le marché (manuel ou automatique).

3. Conclusion de l'atelier

Nous avons pu ainsi terminer la fiche conseil pour les kinésithérapeutes libéraux. La mise en page s'est faite en aval. Elle est maintenant disponible pour diffusion aux kinésithérapeutes libéraux. Nous souhaitons généraliser l'utilisation du bilan diagnostique kinésithérapique comme transmission kiné, à la fois vers le domicile, mais également, vers l'hôpital.

4. Ouverture sur les ateliers 2016

Nous souhaitons axer notre travail sur l'établissement :

- D'une fiche conseil destinée aux patients, basée sur un travail du réseau SLA de Paris – Ile-de-France, sous forme de questions – réponses.
- D'une fiche conseil, concernant les transferts, en collaboration avec le groupe « Ergothérapie ».

LA PRISE EN CHARGE EN KINESITHERAPIE DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA

1. Généralités

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neuro-dégénérative. Elle touche les motoneurones du cortex cérébral, du bulbe rachidien et de la moelle épinière. Ainsi, elle entraîne une atteinte la voie pyramidale, et est à l'origine de handicaps moteurs irréversibles et évolutifs, sans troubles sensitifs associés.

Les formes de début peuvent être spinales (atteinte des membres, du tronc), bulbaires (entraînant des troubles de la phonation et/ou de la déglutition) et/ou diaphragmatique (retrouvées dans 86% des cas au moment du diagnostic).

Il n'existe pas d'évolution type. Elle peut être lente, rapide, ou en « marches d'escaliers » et présenter plus ou moins chacune des trois formes décrites.

Dans le tableau constitué de la maladie, décrit par Charcot et lui donnant ainsi son nom, l'atteinte des motoneurones entraîne un déficit moteur avec une atrophie musculaire, des fasciculations fréquentes. Il peut apparaître une spasticité ainsi que des crampes.

Le pronostic fonctionnel est dominé par l'atteinte des membres et les fonctions bulbaires.

Le pronostic vital est surtout lié aux conséquences de l'atteinte respiratoire.

Il est donc essentiel de pratiquer régulièrement un bilan diagnostique en kinésithérapie qui ciblera les objectifs de la prise en charge.

2. Bilan diagnostique kinésithérapique

Périodicité : régulière. Un bilan est réalisé environ tous les 3 mois dans les consultations spécialisées

Contenu :

- Bilan de la douleur
- Bilan articulaire : surtout des épaules, des chevilles et des mains
- Bilan musculaire : testing des grandes chaînes fonctionnelles
- Bilan trophique : troubles vasomoteurs
- Bilan de la spasticité
- Bilan fonctionnel : essentiellement de la marche, de l'autonomie dans les transferts et dans les activités de vie quotidienne (AVQ).
- Bilan respiratoire : surveillance de l'apparition de fausses routes, efficacité de la toux, encombrement
- Bilan de l'environnement

Objectifs :

- Évaluer les déficits,
- Adapter la prise en charge,
- Mettre en place les aides techniques adaptées, en collaboration avec les ergothérapeutes.
- Le tout reste toujours basé sur une prise en charge en accord avec le projet de soin du patient.

Exemple de bilan proposé en annexe.

3. Les objectifs de la rééducation

Il s'agit surtout en fonction du bilan/diagnostic kinésithérapique de : Entretenir la souplesse des articulations en évitant l'enraideissement et les rétractions, soulager les douleurs articulaires et musculaires dues à l'immobilisation, diminuer, le cas échéant, la spasticité, conseiller l'installation au lit et au fauteuil, notamment en cas de spasticité et/ou de déficit musculaire,

- Aider le patient à conserver le plus longtemps possible ses capacités de marche puis de verticalisation.
- Entretenir la capacité respiratoire sans résistance et sans fatigue,
- Prévenir et/ou traiter l'encombrement, le cas échéant.
- Agir auprès de l'aide en tant que formateur

4. La prise en charge

- **Quand ?**

Dès l'apparition des premiers déficits. Une prise en charge précoce et systématique permet une meilleure gestion de ces déficits, qui s'installent progressivement.

- **Comment ?**

Au cabinet puis au domicile dès que nécessaire, 1 à 7 fois par semaine en fonction du stade évolutif de la maladie, des besoins, de la fatigabilité, et de l'état respiratoire du patient.

- **Principes essentiels de la rééducation**

Préconisations	Contre-indications
<ul style="list-style-type: none"> ➔ Privilégier la mobilisation passive et les exercices actif-aidés ➔ La rééducation est avant tout à visée fonctionnelle ➔ Travail en ouverture ➔ Respect de la règle de la non douleur, de la fatigabilité, ne pas majorer les fasciculations ➔ Diversifier et fractionner les exercices. ➔ Rôle préventif en essayant d'anticiper les problèmes qu'ils soient orthopédiques ou respiratoires. ➔ En cas d'utilisation de pouliothérapie, veiller à ne pas avoir de mouvement résisté. 	<ul style="list-style-type: none"> ➔ Tout travail contre résistance additionnelle est à proscrire au niveau des muscles atteints (définition de l'atteinte par examen paraclinique : EMG, PEM,...), ➔ Aucune récupération de force n'est possible. ➔ Pas de travail intempestif sur les muscles dits sains mais doser le travail statique. ➔ Pas d'électrostimulation : elle est considérée comme délétère dans les atteintes neurogènes. Seuls les ultrasons et les TENS peuvent être utilisés à visée antalgique.

La prise en charge sera en permanence adaptée à l'évolutivité de la maladie et l'état du patient pour éviter la fatigue pendant ET après les séances.

- **A titre informatif quelques traitements possibles :**

Cette liste n'est pas exhaustive, et les moyens seront choisis en fonction des priorités dictées par l'état d'évolution de la maladie et le projet de soin du patient.

- ➔ **Lutte contre la douleur** : massage antalgique, physiothérapie chaude, ultrasons, TENS, balnéothérapie (en respectant la fatigue générale),...
- ➔ **Entretien des amplitudes articulaires sans oublier le rachis cervical** : mobilisation passive, ou active-aidée, étirements musculo-tendineux, installation au lit et/ou fauteuil,...
- ➔ **Limitation des effets gênants de la spasticité**, en conservant celle qui peut être nécessaire pour les transferts et la verticalisation : étirements lents, postures, cryothérapie,...
- ➔ **Traitements des troubles vasomoteurs** : massage circulatoire, drainage lymphatique, contention, posture, installation,...

NB : il n'y a pas ou peu d'escarres dans cette pathologie en raison des remaniements des tissus conjonctifs.

- ➔ **Diversifier et fractionner les exercices, en respectant la fatigabilité.**
- ➔ **Surveillance et entretien de la fonction respiratoire, de l'encombrement et de la toux.**
- ➔ **Aide aux transferts et aux techniques de manutention**

- **Formation des aidants**

Des techniques de bases peuvent être montrées aux aidants et adaptées à l'évolution de la maladie afin que celui-ci puisse intervenir en dehors des séances de rééducation.

- ➔ **Mobilisations de confort dans les amplitudes possibles**
- ➔ **Transferts** : insister sur le fait de ne pas tirer sur les membres supérieurs
- ➔ **Apprentissage relevé de chute**
- ➔ **Aide au désencombrement**
- ➔

Exemple :



5. Spécificités du désencombrement et de la toux

Le désencombrement et l'aide à la toux sont essentiels, car une infection respiratoire « banale », voire une « simple » fausse route peuvent, en l'absence d'une prise en charge efficace, aboutir à une détresse respiratoire aiguë.

- **Les causes possibles de l'encombrement :**

- Atteinte du diaphragme réduisant le volume ventilé et par conséquence diminuant le drainage des sécrétions bronchiques.
- Atteinte d'un ou plusieurs des 3 mécanismes de la toux :
 - Une diminution du volume prétussif par atteinte des muscles inspiratoires.
 - Une diminution de l'efficacité de la fermeture de glotte.
 - Une diminution de la force expulsive par atteinte des muscles expiratoires.

- **Moyens de lutte contre l'encombrement :**

Le désencombrement périphérique

On utilise les techniques classiques de drainage et d'augmentation des flux expiratoires.

Le désencombrement proximal ou vidange trachéale

Une fois les sécrétions remontées dans la trachée ou le larynx, une aide à la toux manuelle et/ou instrumentale est nécessaire. Parfois l'aide manuelle seule suffit si le patient ne présente qu'un encombrement proximal.

→ Cas d'une déficience du volume prétussif :

Pour recréer un volume prétussif correct (plus de 1L), on peut utiliser une hyper-insufflation, en « empilant » des petits volumes d'air successifs à l'inspiration (airstacking) par le biais d'un ballon auto-remplisseur, d'un relaxateur de pression, ou un Insufflateur/Exsufflateur mécanique ou même du ventilateur du patient.

→ Cas d'une déficience de l'expulsion expiratoire :

La technique pour corriger le manque de force expulsive expiratoire est la compression tonique abdominale et/ou thoracique, proche de la manœuvre de Heimlich.

→ Mélange des deux déficiences : les Insufflateurs/Exsufflateurs mécaniques :

Le plus souvent les deux déficiences sont retrouvées et les deux techniques doivent être associées pour obtenir une toux efficace. Dans ce cas, un Insufflateur/Exsufflateur mécanique propose une hyper-insufflation suivie d'une exsufflation qui aspire les sécrétions par une dépression brutale. Il constitue à ce titre une aide instrumentale à la toux efficace. Il est mis en place lorsque le DEP est inférieur à 270L/min.

Deux appareils sont présents principalement sur le marché : le Clearway Nippy® et Le Cough Assist®. Ils peuvent être réglés en manuel ou automatique. En automatique les cycles respiratoires sont prédefinis par la machine à contrario du manuel où le thérapeute les gère à l'aide d'une molette ou d'une pédale.

Chez les patients bulbaires, sans contrôle glottique, ces méthodes sont plus délicates, mais elles doivent être essayées. Une valve anti-retour peut être placée sur les tuyaux d'insufflation du volume prétussif, remplaçant artificiellement le rôle de la glotte.

Ces techniques doivent être enseignées au patient, à sa famille et à tous les soignants entourant le malade. Une aide à la toux peut être nécessaire en urgence.



Hyper-insufflation au ballon



Aide manuelle à la toux, avec contre appui thoracique

EN CONCLUSION

Malgré l'absence de récupération, la prise en charge en kinésithérapie occupe une place primordiale dans cette pathologie.

Au sein d'une équipe pluridisciplinaire, elle contribue à la qualité de vie des patients.

Douce, relaxante, non douloureuse et adaptée, elle apporte confort physique et influe sur le bien-être, malgré des handicaps souvent sévères.

Les techniques sont multiples et variées, laissées à l'appréciation du thérapeute en fonction du bilan et en accord avec le projet de soin du patient.

La fréquence et la durée des séances sont évaluées régulièrement en fonction de l'évolution de la maladie et de l'état du patient.

Le kinésithérapeute est aussi une personne ressource pour l'éducation et l'information. Il peut conseiller, renseigner sur des domaines différents tels que la gestion des activités au quotidien, l'apprentissage des « bons gestes » : installation au lit ou au fauteuil, transferts, ou l'aide à la toux.

Ainsi, une prise en charge bien conduite, intégrée dans un projet de soins et associée à une relation patient-thérapeute de qualité, représente une aide précieuse tout au long de l'évolution de la maladie.

PROPOSITION D'ÉVALUATION EN KINÉSITHÉRAPIE D'UN PATIENT ATTEINT DE SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

FICHE CONSEIL

Nom du patient :

Date :

Nom de l'évaluateur + coordonnées :

➤ ATTEINTE MOTRICE

MEMBRES SUPERIEURS	DROITE	GAUCHE	MEMBRES INFÉRIEURS	DROITE	GAUCHE
Flexion épaule			Flexion de hanche		
Abduction d'épaule			Extension de hanche		
Flexion du coude			Abduction de hanche		
Extension du coude			Extension du genou		
Flexion du poignet			Flexion du genou		
Extension du poignet			Flexion du pied		
Flexion des doigts			Extension du pied		
Extension des doigts				Total =/70	
Opposition du pouce			AXIAL		
Flexion du pouce			Extension de la tête		
Extension du pouce			Extension du tronc		
Prise pulpo-palmaire			Abdominaux		
	Total =/120			Total =/15	

(basé sur le Score MRC)

LIMITATIONS ARTICULAIRES

.....
.....
.....

SPASTICITE non oui Score d'Ashworth = /5

Localisation(s)

DOULEUR(S) non oui EVA = /10

Localisation(s)

FATIGUE (au quotidien) non oui (préciser)

TROUBLES TROPHIQUES ET VASCULAIRES non oui

Localisation(s) Contention non oui

AUTONOMIE

Marche sans aide avec aide :

Score de Tinetti :/28 Time Up And Go Test : < 20-30 < sec

Équilibre sans aide avec aide :

EPA :/4 EPD : /5

Transferts sans aide avec aide :

AVQ sans aide avec aide :

➤ ATTEINTE RESPIRATOIRE

Capacité Vitale = L (.....% théorique)

DEP à la toux = L/Min

Mode respiratoire spontané : normal paradoxal tirage

Dyspnée : non oui : à l'effort à la parole au repos

Orthopnée : non oui

Fausses routes : non oui

VNI : non oui *type de masque* :
Toux efficace : non oui
Aide à la toux : non oui /*type* :

Relaxateur de pression : non oui
Encombrement : non oui
Aspirateur à mucosité : non oui

➤ **PRISE EN CHARGE EN KINESITHERAPIE**

Nom du MK libéral + coordonnées :

.....
Fréquence des séances :/semaine **en cabinet** **au domicile** **en structure** :

- Massage
- Mobilisations passives
- Lutte contre les troubles trophiques
- Entretien de la marche
- Entretien de la fonction respiratoire
- Aide à la toux manuelle
- Physiothérapie
- Postures et Etirements
- Entretien des transferts et de l'équilibre
- Autre(s)
- Désencombrement
- Aide à la toux instrumentale/*type* :

➤ **AUTRES REMARQUES**

.....
.....
.....

Atelier professionnel n°4 : ASSISTANTES SOCIALES/SECRETAIRES

- Claire VERPILLAT (Caen) Jérôme PENOT (Strasbourg) Patricia GRATON(Paris)

1.Objectif :

- Réaliser des fiches actions métiers pour l'accompagnement du patient SLA au domicile et son environnement à destination des assistants sociaux des centres et des services extérieurs.
- Rédiger une fiche de recommandations à destination des professionnels du domicile

2.Méthodologie :

- Recensement les fiches existantes auprès des professionnels des centres SLA
- Identification des principales fiches actions nécessaires à la prise en charge du patient à domicile (dispositifs, aides, financements) et création de nouvelles fiches action
- Elaboration d'un tableau récapitulatif d'aide à la décision
- Elaboration de recommandations de « bonnes pratiques » pour l'accompagnement du patient et de son entourage au domicile

3.Résultats :

- Réalisation de 15 fiches métiers et d'un tableau (*cf. pièces jointes*)
- Recommandations à destination des professionnels du domicile, des services et établissements médico-sociaux :
 - Aider le professionnel du domicile à préciser les besoins et les attentes du patient et de son entourage afin d'adapter au mieux le plan d'aide
 - Prendre en compte les spécificités de la maladie (son évolution entraînant rapidement un handicap important)
 - Etre en capacité de réagir rapidement afin d'adapter le plan d'aide à l'évolution de la situation du patient dans son environnement (délais de traitement des dossiers administratifs souvent trop longs)
 - Anticiper autant que faire se peut les différents aspects de la prise en charge sociale du patient, tout en respectant son cheminement et celui de son entourage dans l'acceptation de la maladie et du handicap
 - Faciliter la mise en réseau des professionnels du domicile, des SSR (Hendaye, San Salvador...) ou tout autre partenaire impliqué dans le parcours de soins du patient

FICHES ACTIONS :

1 - Aide Sociale Légale Personnes âgées

Objectifs	Aide à assumer en partie les frais d'aide-ménagère départementale ou les frais d'hébergement en maison de retraite ou en foyer logement, ou bien encore les frais de portage de repas à domicile ou l'accès aux foyers restaurants
Leviers à activer	Faire la demande au centre communal d'action sociale (CCAS) ou la mairie du lieu de résidence

2 - Allocation simple d'aide-ménagère

Objectifs	Aide à domicile sous forme d'aide-ménagère
Leviers à activer	Mairie de sa commune
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none">-Avoir au moins 65 ou 60 ans si reconnaissance d'incapacité de travail-Ne bénéficier d'aucune pension de retraite et disposer de revenus modestes-Sous conditions de ressources

3 - L'Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA)

Objectifs	Permettre de compenser les frais liés à la prise en charge de la dépendance (liée à un état physique ou mental) en ce qui concerne les gestes quotidiens de la vie courante (aide à domicile, aide technique...) ou une surveillance
Leviers à activer	Retirer un dossier au CCAS de la Mairie ou auprès du Conseil Général. Le retourner après l'avoir complété
Les bonnes pratiques	<p>Les conditions à remplir : Pour les personnes de 60 ans et plus :</p> <ul style="list-style-type: none"> -Atester d'une résidence stable en France (les étrangers doivent être titulaires d'une carte de séjour en cours de validité). -Présenter un niveau de dépendance GIR 1 à 4, évalué grâce à la grille AGGIR (en perte d'autonomie) -Pas de condition de ressource. <p>Remarques utiles : Les personnes classées en GIR 5 et 6 peuvent bénéficier des prestations d'aide-ménagère servies par leur régime de retraite ou par l'aide sociale départementale.</p> <p>En cas d'urgence attestée d'ordre médical ou social (personne isolée, absence d'aide à domicile, décès récent du conjoint, situation sociale, état de santé) le président du Conseil général attribue l'APA à titre provisoire (voir les modalités selon les départements).</p>

4 - Aide à la personne âgée en situation de rupture (ASIR)

Objectifs	Accompagnement administratif et à la gestion budgétaire, aide au ménage et à la préparation des repas, soutien moral et psychologique, prévention santé pour faire face à une situation de rupture telle que : <ul style="list-style-type: none"> - le décès d'un proche - un déménagement - l'entrée en établissement d'un conjoint - une hospitalisation -Etre retraité -Ne pas bénéficier, au moment de la demande de : - l'APA - la PSD - l'ACTP - la PCH
Leviers à activer	CNAV- CRAV- CARSAT- CGSS
Les bonnes pratiques	Plafonné à 1800€ Aide accordée pour une durée de 3 mois non renouvelable.

5 - Complémentaire Santé (Mutuelle ou Assurance)

Objectifs	Aide-ménagère (en sortie d'hospitalisons)
Leviers à activer	Mutuelle ou à Assurance durant l'hospitalisation
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de condition d'âge -Conditions variables en fonction de chaque mutuelle ou assurance, exemple : durée d'hospitalisation, circonstances d'hospitalisation, urgence ou pas - hospitalisations récurrentes ou pas. -La mutuelle ou l'Assurance prend elle-même contact avec le prestataire. Ce dispositif permet d'assurer la transition avec l'A.P.A. ou le P.A.P.

6 - Fond de Secours CPAM

Objectifs	-Demande de fournitures (produit et actes non remboursable) demande d'intervention pour une aide à domicile -Pas de condition d'âge
Leviers à activer	Contacter l'AS de la CPAM
Les bonnes pratiques	-Patient relevant d'une ALD (ou demande en cours), ne concerne pas les assurés pris en charge par la CNAV ni les situations pouvant relever de la -CAF ou des départements. -50 heures sur 3 mois

7 - Fonds d'action sociale de la Caisse d'Allocations Familiales (CAF)

Objectifs	Besoin d'une TISF (Technicienne de l'Intervention Sociale et Familiale), d'une auxiliaire de vie ou d'une aide à domicile
Leviers à activer	CAF et/ou associations de type "aide aux mères"
Les bonnes pratiques	Pas de condition d'âge Etre allocataire CAF (pour les femmes enceintes ou les familles avec enfant(s) de moins de 14 ans) Participation en fonction du quotient familial

8 - Plan d'Action Personnalisé (PAP)

Objectifs	-Aide-ménagère, téléalarme, portage de repas accompagnement divers... Avoir au moins 55 ans -Être à la retraite et relever du régime général de la CNAV. Nécessiter un soutien du fait de l'âge, de la santé, des ressources, des conditions de vie à domicile.
Leviers à activer	CNAV
Les bonnes pratiques	Peut être sollicité en 1ère intention ou après une ARDH. Prise en charge plus longue qu'une ARDH

9 - Prestation de Compensation du Handicap

Objectifs	Financer des : -Aides humainesAides techniques Aide à l'aménagement du logement (déménagement),Aide à l'aménagement du véhiculeSurcoût de transport -Charges spécifiques ou exceptionnelles : Aide animalière (aide concourant au maintien de l'autonomie à domicile) -Etre âgé de + de 16 ans (si pas de conditions de droit aux prestations familiales)ou plus de 20 ans et moins de 60 ans (pour les + de 60 ans et avant 75 ans si le handicap répondait avant les 60 ans aux conditions d'octroi de la PCH) Pas de conditions d'âge en cas de maintien d'une activité professionnelleEtre en situation de handicap (présenter une difficulté absolue pour un acte de la vie quotidienne, ou présenter deux difficultés graves pour ces mêmes actes) -Maintien à domicile difficile voire impossible sans aide
Leviers à activer	-Quels dispositifs, avec quel partenaire ? -La MDPH Maison Départementale des Personnes Handicapées dont dépend l'intéressé
Les bonnes pratiques	EN URGENCE (sorties d'hospitalisation) -Aides humaines -Identiques à la PCH + condition absolue urgence sortie d'hospitalisation, maintien à domicile possible que si PCH mise en place Chaque département fonctionne différemment (certains ne font pas de PCHU) -Se renseigner auprès de la MDPH dont dépend le patient -Argumenter +++ l'urgence

10 - Service d'accompagnement médico-social pour adulte handicapé (SMSAH)

Objectifs	-Aide pour l'élaboration d'un projet en lien avec les besoins, -Aide pour la gestion de la vie quotidienne et la santé, -Accompagnement particulier dans le domaine social, médical et paramédical (kiné, diététicien, soutien, psychologique, etc)
Leviers à activer	MDPH, CCAS, Services sociaux
Les bonnes pratiques	-De 20 ans à 60ans (accessible aux plus de 60 ans si le handicap a été reconnu avant les 60 ans) -Pour personne handicapée adulte vivant en milieu ordinaire dont le handicap limite les capacités d'autonomie et d'adaptation à la vie sociale, Vivre sur le secteur de prise en charge du SMSAH, -Orientation par la MDPH.

11 - Service d'accompagnement à la vie sociale (SAVS)

Objectifs	-Aide à l'élaboration d'un projet, -Aide dans la gestion de la vie quotidienne et la santé, Accompagnement particulier dans plusieurs domaines sociaux (restaurer les liens familiaux, sociaux, scolaires, universitaires ou professionnels), -Faciliter l'accès à l'ensemble des services (intervention à domicile possible)
------------------	---

Leviers à activer	MDPH, CCAS, Services sociaux
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pour personne handicapée adulte vivant en milieu ordinaire dont le handicap limite les capacités d'autonomie et d'adaptation à la vie sociale, -Vivre sur le secteur de prise en charge du SAVS, Orientation par la MDPH. -De 20 ans à 60ans (accessible aux plus de 60 ans si le handicap a été reconnu avant les 60 ans) -Il y a différents SAVS selon le handicap (SAVS psychique, SAVS physique, SAVS épilepsie, etc.)

12 - Dispositif de maintien à domicile dans le cadre de soins palliatifs

Objectifs	<ul style="list-style-type: none"> -Maintien à domicile dans le cadre des soins palliatifs : - Gardes malades à domicile - Prestations non remboursables à titre légal
Leviers à activer	C.PA.M. ou régimes spéciaux
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de condition d'âge -En lien avec la maladie : personnes malades, en phase évolutive ou terminale de leur maladie (les personnes âgées ne présentant pas de pathologie clairement définie sont exclues). -Etre pris en charge par un service d'HAD, une équipe mobile de soins palliatifs ou un réseau spécialisé en soins palliatifs. -Patient relevant du régime général de sécurité sociale, de certains régimes spéciaux et de l'AME. -Conditions de ressources.

13 - Accès Plus : Service d'accueil et d'accompagnement pour les personnes handicapées

Objectifs	Aide pour l'accès aux trains dans les gares SNCF
Leviers à activer	SNCF : Tel : 0890 640 650 (taper 1) Mail : accesplus@sncf.fr site internet : www.accesplus.sncf.com
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de condition d'âge -Être titulaire d'une carte d'invalidité à 80% ou d'une carte réformé/pensionné de guerre ou présenter un handicap avéré (fauteuil roulant...) -Pour un accompagnement en gare: réserver au moins 48h à l'avance.

14 - Carte FREMEC (FREquent traveller MEDical Card) -Assistance personnalisée des compagnies aériennes.

Objectifs	Assistance lors d'un voyage en avion pour une personne en situation de handicap: toutes compagnies aériennes
Leviers à activer	S'adresser au service médical de la compagnie aérienne
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de condition d'âge -Présenter des difficultés motrices, psychiques ou intellectuelles -Signaler le handicap au moment de la réservation. -S'adresser à l'avance au service médical de sa compagnie pour compléter le formulaire INCAD (INCapacitated passengers handling ADvice) Cette carte est gratuite et sera ensuite valable dans les autres compagnies. Valable 5 ans

15 - Service SAPHIR d'Air France: gamme de services adaptés (chaise roulante, pré-embarquement, assistance individuelle, transport gratuit du fauteuil roulant, PC des bagages etc...)

Objectifs	Assistance lors d'un voyage en avion pour une personne en situation de handicap sur AIR France
Leviers à activer	N° Vert: 0 820 01 24 24. / Site internet: Air France
Les bonnes pratiques	<ul style="list-style-type: none"> -Pas de condition d'âge -Présenter des difficultés motrices, psychiques ou intellectuelles (signaler le handicap au moment de la réservation). -Envoi possible du billet à domicile. -Réduction accordée sur le prix du billet si mention Tierce personne sur Carte Invalidité (également pour l'accompagnant). Service gratuit

Atelier professionnel n°5 : ERGOTHERAPIE

- **Violaine GUY** (Nice) **Sandrine MANIEZ-JOLY** (Paris) **Elisabeth GROUSSARD** (Caen)

Cette année encore, l'atelier n° 5 pour le groupe des ergothérapeutes a pu rassembler de nombreux professionnels, soit près de 45 personnes (ergothérapeutes, aides-soignants, éducateurs spécialisés, animateurs, bénévoles ARSLA...).

Afin de nous préparer à ces 14^{ème} Journées de Coordination sous l'égide de la Filière de Santé SLA FILSLAN, nous avons travaillé tout au long de cette année sur quelques fiches dont nous avons ciblé les thèmes en fonction de la récurrence des demandes et de la nécessité de pouvoir répondre à ces questions précises.

Les 2 principaux thèmes retenus et qui ont été discutés au cours de cet atelier sont :

- « Aménagement du domicile »
- « Le syndrome de la tête tombante dans la SLA »

L'accès à l'information est primordial afin d'éclairer au mieux les malades, leurs familles et leurs aidants. Elle peut éviter les achats d'aides techniques souvent coûteuses et inadaptées.

Pour que la préconisation de matériel ou de travaux d'aménagement soient efficace, plusieurs conditions sont requises.

1. Tout d'abord, il est souvent nécessaire que le patient puisse évoquer lui-même ses difficultés et qu'il soit prêt à accepter le matériel ou les aménagements pouvant palier ses difficultés.

2. Enfin, le support d'information revêt un intérêt tout particulier. Les consultations multidisciplinaires permettent d'aborder de nombreuses situations de la vie quotidienne pouvant poser problème. Elles sont l'occasion d'un échange verbal direct, à l'écoute et en confiance. De plus, elles peuvent permettre la réalisation d'essais de matériels conseillés.

Repris sous forme de fiches d'informations, ces conseils pourront servir de repères aux patients.

Elles viendront compléter l'entretien avec l'ergothérapeute. Elles pourront alors être positionnées sur le Portail SLA, d'un accès libre pour le grand public, permettre alors à tous d'en prendre connaissance et de les diffuser autour de lui. Ces fiches ont un rôle d'information, de conseil, de sécurisation et d'anticipation des besoins en considérant les souhaits exprimés, les limites pouvant être rencontrées et l'évolution de la maladie.

Au cours de ces 14^e Journées de Coordination Nationale des Centres SLA, le groupe des ergothérapeutes a souhaité valider des outils communs. En effet, ce groupe de travail est composé de professionnels, ergothérapeutes, travaillant dans les centres SLA, les réseaux, les centres de répit, les structures de soins à domicile. Bien que toutes ses structures soient différentes et fonctionnent sous des modes parfois peu similaires, les demandes des patients sont le plus souvent identiques et les préconisations ergothérapeutiques se rejoignent.

AMENAGEMENT DU DOMICILE

La 1^{ère} réflexion a porté sur la création d'une fiche intitulée « Aménagement du domicile ». Cette fiche illustre des situations concrètes pouvant être rencontrées dans des contextes environnementaux précis et ciblés. Elle comprend de nombreux conseils pouvant guider le patient à travers les adaptations possibles et utiles.

Les objectifs principaux étant de rendre les accès fonctionnels et sécurisés et ainsi, une vie quotidienne plus facile et plus adaptée aux besoins du quotidien.

Alternant des « bulles conseils » et des photos qui aident à rendre les informations et conseils plus actifs et plus concrets, elle décrit dans un 1^e temps l'accessibilité extérieure puis intérieure, en reprenant pièces par pièces les aménagements pouvant être envisagés.

Bien sûr, cette fiche ne peut être exhaustive ni entièrement adaptée à des situations toujours très diverses. Elle a pour but celui d'informer globalement et d'attirer l'attention sur les difficultés « standards » pouvant être rencontrées.

Il va de soi qu'une évaluation plus concrète et plus aboutie doit être réalisée sur le terrain par un professionnel afin de s'assurer la bonne adéquation des solutions face à l'environnement réel du domicile.

Les possibilités de financement et les différents organismes mobilisables sont cités et mentionnés à la fin du document. Car des aménagements de domicile imposent des coûts et nécessitent de véritables démarches de recherches de financements.

ACCESSIBILITÉ DU DOMICILE

Face à une diminution de la mobilité, la question de l'accès au logement devient primordiale. Adapter son domicile permet alors de supprimer les obstacles architecturaux, afin de garantir l'indépendance et le confort au quotidien.

Quel que soit le projet envisagé, les aménagements doivent tenir compte des **capacités fonctionnelles** de la personne, de ses **habitudes de vie**, de son **environnement**, de ses **choix** et de son **cheminement**, ainsi que de l'**évolutivité** de la pathologie. L'accompagnement par l'ergothérapeute est nécessaire pour concilier ces différents aspects. Quand elle est possible, une visite à domicile permet un conseil adapté et personnalisé à la situation. Cette fiche propose différents conseils généraux relatifs à l'accessibilité extérieure et intérieure, suivis de recommandations spécifiques à certaines pièces de la maison (salle de bain, WC, cuisine/chambre).

Accessibilité extérieure

À quoi penser ?

- Facilité de stationnement à proximité de l'entrée
- Voie d'accès sans obstacles
- Cheminement fonctionnel, large, antidérapant
- Présence de mains courantes si besoin
- Accès à la porte d'entrée de plain-pied, sans marche ni seuil
- Portail si possible

Et si j'ai ...

Une marche



→ Main courante
→ Plan incliné

Un seuil



→ Plan incliné amovibles ou fixes

Plusieurs marches

(à évaluer en fonction de la configuration des lieux)



→ Plan incliné (dont la longueur dépend de la hauteur de l'escalier : avec des normes d'accessibilité à respecter).

Accessibilité intérieure

À quoi penser ?

- Pas de marche entre les différentes pièces
- Accessibilité à la terrasse
- Accessibilité des équipements : interrupteurs, volets, portes
- Revêtement de sol sans obstacle et antidérapant afin de prévenir
- Le risque de chute
- Facilité de circulation dans et entre les pièces
- Présence d'aires de rotation (indispensables en cas d'aide)
- Technique à la marche, aux transferts ou de tierce personne)
- Sens d'ouverture des portes

Et si j'ai ...

Des tapis



→ Les fixer ou mieux encore les retirer !

Un étage



→ Évaluer les possibilités d'aménagements du rez-de-chaussée ou de réalisation d'une extension.
→ Évaluer la faisabilité d'installation d'un système d'adaptation de l'escalier tout en préférant la mise en place d'un élévateur (intérieur ou extérieur) à celle d'un monte-escalier.

Des volets, interrupteurs et portes non accessibles



→ Mise en place de domotique (automatisation, contrôle par infrarouge)

Des portes étroites ou limitant le passage



→ Dégonder les portes
→ Prévoir des portes plus larges
→ Penser aux portes coulissantes

1. La salle de bain

Conseils

À quoi penser ?

- Penser aux solutions simples sans travaux : siège de bain pivotant...
- Favoriser une douche à l'italienne
- Faciliter l'accès : rideau de douche ou paroi sans rail au sol
- Privilégier le confort : chaise de douche avec dossier, accoudoirs, réglable en hauteur (éviter les strapontins fixés au mur pour ne pas imposer un lieu de transfert), plutôt à roulettes
- Retirer les meubles sous le lavabo, avec si possibilité, un siphon déporté
- Préférer une vasque encastrée ou de forme ergonomique (larges rebords)
- Positionner un miroir à hauteur d'une personne assise
- Choisir un revêtement antidérapant dans les espaces d'eau (ou tapis)
- Opter pour un mitigeur à grand levier, thermostatique

Et si j'ai ...

Une baignoire que je ne peux retirer et des travaux non envisageables.



Planche de bain



Siège de douche pivotant



Élevateur de bain



Un bac à douche en raison de difficultés d'écoulement de l'eau.



→ Receveur extra plat avec rampe, sans ressaut intérieur ni extérieur.
→ Possibilité de mise en place d'une pompe de relevage ou d'aspiration.

2. Les WC

Conseils

À quoi penser ?

- Éviter la mise en place d'une cuvette rehaussée
- Préférer un rehausseur, des accoudoirs, des barres murales
- Avoir une ouverture de porte sur l'extérieur pour la sécurité
- Opter pour l'intégration des WC dans la salle de bain, surtout si les toilettes sont trop exiguës

Et si j'ai ...

Des toilettes trop basses et des difficultés à me relever.

Rehausseur WC



Barres d'appui



Des difficultés à me transférer seul sur la cuvette

Chaise de douche qui se positionne par-dessus les WC



Des difficultés à assurer l'hygiène intime

Abattant japonais



3. La cuisine/La Chambre

Conseils

À quoi penser ?

- Permettre l'accès aux tables et aux plans de travail
- Mettre à proximité et à bonne hauteur les ustensiles du quotidien
- Prévoir une bonne circulation autour des tables et du lit

Et si j'ai ...

Une table ou un lit trop bas

→ Mettre en place de plots de rehaussement.



→ Penser au lit médicalisé simple ou double avec sommiers indépendants (transfert/ventilation/confort).



LES FINANCEMENTS

Les aménagements du logement peuvent faire l'objet de différents types d'aides financières, soumis à une éligibilité (conditions d'âge, de ressources, de reconnaissance du handicap...) :

→ **Les Conseils Départementaux avec :**

- Les MDPH (Maisons Départementales des Personnes Handicapées) ou dans certains départements les MDA (Maisons Départementales de l'Autonomie) peuvent participer aux financements des travaux, dans le cadre de la PCH (Prestation de Compensation du Handicap) pour les personnes qui présentaient une situation de handicap avant l'âge de 60 ans (cf. « Critères d'éligibilité »).
- Le FDC (Fonds De Compensation du Handicap).
- L'APA (Allocation Personnalisée d'Autonomie) peut parfois apporter des aides partielles aux financements des aides techniques ou des aménagements de domicile, pour les plus de 60 ans.

→ **L'ANAH (Agence Nationale pour l'Amélioration de l'Habitat)**

→ **Soliha (Pact Arim)**

→ **Fondation Leroy Merlin**

→ **Les bailleurs publics**

→ **Les mutuelles, les complémentaires** (caisse de retraite, fondations...)

Chaque situation étant **unique**, les différents conseils doivent s'inscrire au cœur d'un projet **personnalisé**, afin de définir les aménagements les plus adaptés.

Un accompagnement par une **équipe pluridisciplinaire** et la communication entre les différents intervenants (assistante sociale, ergothérapeute, artisan, revendeur de matériel...) permettra d'évaluer au mieux les besoins de la personne.
Les essais matériels au domicile sont à privilégier.

Les propositions apportées devront tenir compte des problématiques **actuelles**, tout en **anticipant** sur les besoins à venir.

LE SYNDROME DE LA « TETE TOMBANTE »

Le 2^e travail a permis la création d'une fiche intitulée « **Le syndrome de la tête tombante dans la SLA** ». Cette fiche est dédiée aux problèmes de tête tombante que l'on rencontre souvent auprès des malades et qui posent problèmes à grand nombre d'entre eux, d'entre nous... En effet, il n'existe pas vraiment de solution satisfaisante pouvant répondre aux contraintes de cette déficience.

Nous réfléchissons et travaillons ensemble depuis déjà quelques années afin de pouvoir apporter les meilleures solutions. Il nous a donc semblé nécessaire et utile de pouvoir rassembler nos expériences et de les partager.

Cette fiche répertorie les différents appareillages proposés en fonction de l'atteinte. Commençant par les aides techniques les plus standards, elle décrit dans un second temps les appareillages réalisables sur mesure.

D'autres fiches abordant différents thèmes sont en cours de réaction sur les thèmes suivants :

Informatiques et SLA

Domotique et SLA

Communication et aidants : quelles sont les possibilités d'adaptation ?

Préconisations du fauteuil roulant électrique

Ces outils communs réalisés et validés par consensus de la part des ergothérapeutes investis dans la prise en charge des personnes touchées par la SLA, permettront une véritable harmonisation des conseils dispensés et une meilleure adéquation face aux déficiences motrices très variées et variables, face aux demandes souvent ciblées et précises de la part des malades et de leurs aidants naturels.

Le syndrome de la « tête tombante » est un problème fréquemment rencontré chez les personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). Ce déficit, dû à une amyotrophie des muscles du cou, entraîne des douleurs, qui posent à leur tour de nombreux problèmes de positionnement.

Pour pallier les désagréments de ce mauvais positionnement, il est possible de faire appel à un professionnel qui préconisera divers matériels : support de tête, maintien de nuque, colliers cervicaux, aides techniques de compensation.



Vers qui me tourner ?

La préconisation

L'ergothérapeute sera là pour conseiller le choix, réaliser des essais et à terme, préconiser le matériel le plus adapté à la personne. Ce paramédical spécialiste du handicap se base sur les déficits rencontrés, en fonction des habitudes, des positionnements et de l'environnement du patient. En collaboration avec les distributeurs de matériels médicaux, l'ergothérapeute orientera donc vers les adaptations qui correspondent aux besoins de la personne. Dans certains cas, un moulage sur mesure pourra être fait par un orthoprotéthésiste.

La prescription

- Pour le **petit appareillage**, à savoir la majorité des colliers cervicaux, tout médecin peut faire la prescription.
- Pour le **grand appareillage**, qui est fait sur mesure par les orthoprotéthésistes, ou pour le matériel de **positionnement**, en revanche, la prescription devra être faite par un spécialiste (médecin de Médecine Physique et Réadaptation, neurochirurgien, neurologue, chirurgien orthopédique, rhumatologue ou gériatre hospitalier).

Le financement

- La **Sécurité Sociale** propose une base de remboursement de la majorité des colliers cervicaux dès lors qu'une prescription médicale est transmise.
- Les **mutuelles** peuvent parfois prendre en charge le dépassement.
- La **Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH)** peut également participer en partie à l'achat de certains matériels non remboursés par la Sécurité Sociale ; un dossier de Prestation de Compensation du Handicap (PCH), de demande de financement argumenté pour les aides matérielles doit être déposé au préalable. Ce dossier ne sera accepté que si la personne a été diagnostiquée avant l'âge de 60 ans suivant les critères d'éligibilité ou au-delà de 60 ans pour les personnes en activité professionnelle.
- Le **Conseil Départemental** : pour les personnes ayant plus de 60 ans et non éligible à la PCH, l'Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA) peut aussi permettre de financer ces matériels mais parfois au détriment des aides humaines.
- Dans certains cas, une aide exceptionnelle peut éventuellement être demandée à la **CARSAT (ancienne CRAM)**. L'assistante sociale pourra, en parallèle, vous donner de plus amples informations quant aux financements existants.

Quels sont les supports existants ?

En fonction de votre situation :

1. Les colliers cervicaux
2. Les coussins pour le lit
3. Les appuis-tête pour fauteuil roulant
4. Les appuis-tête pour chaise de douche

1. Les colliers cervicaux

Appelés aussi minerves, ils serviront le plus souvent à soutenir la tête et soulager les muscles du cou lors des transferts, des trajets en voiture ou des déplacements. Il existe 4 types de colliers cervicaux : C1, C2, C3 et C4.

Les colliers cervicaux ci-dessous sont tous remboursés par l'assurance maladie, mais pas toujours intégralement.



→ À noter

Il existe d'autres dispositifs tel que :

Le collier cervical gonflable qui reste plus modulable (grâce au réglage de pression) en fonction de la morphologie de la personne et de la densité de maintien souhaitée. Il permet un étirement vertical contrôlé, progressif et modifiable à tout moment de la journée en fonction de l'activité (non remboursé).

Le collier cervical Headmaster (Eureka médical) propose un soutien mentonnier et possède des armatures facilement réglables (non remboursé).

Le collier cervical Chopin (Neut) est sur le même principe mais avec des appuis différents (prise en charge partielle).

Des orthèses dynamiques « faites maison », dont certaines ont été brevetées : par exemple le Dropped Head Syndrom Support

Le collier cervical sur mesure ou maintien de la tête réalisé par un orthoprotéthiste, sur prescription d'un médecin spécialiste et remboursé par l'assurance maladie : on parle alors de *grand appareillage*.

2. Les coussins pour le lit

Il existe deux grandes catégories de coussins de lits, les oreillers dits *ergonomiques* et les *coussins de positionnements*, appelés aussi *cales de positionnement*.

Les oreillers ergonomiques



Ce sont des coussins ergonomiques conçus pour épouser la forme de la nuque et soulager les muscles dorsaux. Il en existe de différentes formes et de différentes densités. Ils ne sont pas remboursés par la sécurité sociale. Ils sont en mousse à mémoire de forme qui permet de soulager les points d'appui au niveau de la tête,

Les cales de positionnement



Ces cales permettent de positionner et maintenir la nuque et la tête dans une position donnée. Elles peuvent être composées de mousse à mémoire de forme, de microbilles ou de fibre. Leurs formes variées et leurs textures permettent de s'adapter à la morphologie de la personne. Elles sont en général remboursées par la sécurité sociale,

3. Les appuis-tête pour fauteuils roulants

Il existe une multitude de modèles d'appuis-tête de formes et de niveau de confort variables. Ils peuvent être réglables dans les 3 dimensions (hauteur, profondeur et orientation) pour s'adapter à la posture de la tête et apporter un maximum de confort.

Les appuis-tête de série n'ont en général qu'un soutien au niveau occipital, c'est-à-dire derrière la tête. Ces appuis-tête sont souvent insuffisamment soutenants. L'ergothérapeute conseillera plutôt un appui-tête avec des options : en plus de l'appui occipital pourra être adjoint un soutien temporal (sur les côtés de la tête) et/ou un soutien sous-occipital (ou niveau de la nuque) et/ou un soutien frontal (au niveau du front).



Appuis-tête de série : Il existe de nombreux appuis-tête positionnables sur les fauteuils roulants (remboursés par la Sécurité Sociale) : avec soutien occipital, plus ou moins large et englobant. Un appui-tête avec des retours latéraux permettra une stabilisation latérale de la tête.

Appuis-tête en option : Des appuis-tête plus spécifiques existent si les modèles de série ne sont pas satisfaisants. Ils proposent des appuis variables, ajustables et proposent une personnalisation face aux besoins rencontrés. Un ergothérapeute pourra vous conseiller. Pour ces options, il y a le plus souvent des dépassements tarifaires, qui peuvent parfois être importants.



Modèle d'appui-tête avec soutien sous-occipital : grâce à sa forme anatomique, il est particulièrement adapté pour des patients avec un faible contrôle de tête et permet un soutien plus important au niveau la nuque.



Modèles d'appui-tête avec retours latéraux : il assurera une meilleure position de la tête dans le cas de flexion latérale et diminuera ainsi l'accentuation d'une obliquité posturale généralisée.



Modèle d'appui-tête avec support latéraux faciaux



Modèle d'appui-tête bandeau frontal : il permet d'immobiliser la tête dans la position désirée et évite à la tête de chuter en avant.

4. Les appuis-tête pour les fauteuils de douche



Pour un patient ayant un syndrome de la « tête tombante », il est nécessaire le plus souvent d'utiliser un fauteuil de douche roulant avec bascule d'assise et appui-tête.

Ce matériel n'a pas de prise en charge par la Sécurité Sociale, sauf si l'assise est percée.

Dans ce cas il est possible d'avoir un remboursement en faisant une prescription : « Achat d'une chaise garde-robe : percée, avec seau et roulettes ». Il reste cependant souvent un dépassement à charge du patient.



A la différence des fauteuils roulants, il existe peu de modèles d'appuis-tête. Le plus souvent se sont des appuis-tête principalement occipitaux. Toutefois, des adaptations spéciales peuvent être réalisées mais elles sont souvent très onéreuses.

EN CONCLUSION :

En permanence de nouveaux modèles de soutiens cervicaux type colliers cervicaux, appuis-tête, cales et coussins sont commercialisés.

Les ergothérapeutes investis dans la prise en charge des personnes touchées par la SLA sont très au fait de ces nouveautés et seront des conseillers privilégiés.

Avant tout achat, il est donc recommandé d'essayer le matériel qui reste onéreux afin de vérifier qu'il est bien adapté et toléré par la personne.

Dans tous les cas il faudra garder à l'esprit que ces dispositifs médicaux constituent des traitements, et qu'ils peuvent avoir, comme tout traitement, des effets indésirables dont le plus fréquent est certainement d'être supportable durant un temps limité.

LIENS UTILES (*liste non exhaustive*)

Colliers cervicaux

<http://www.handicat.com/classif4-num-04-06-18.html>
http://www.magneto-therapie.fr/p-minerve-magnetique-etirement_85.html
http://www.amazon.fr/Collier-Cervical-Minerve-Anti-douceur-cervical/dp/B00AE06OO2/ref=sr_1_1/279-8053777-5361703?ie=UTF8&qid=1409751125&sr=8-1&keywords=minerve%2Bcou&tag=siteannonce0e-21&index=blended&linkCode=ur2&camp=1789

Oreillers ergonomiques

<http://fr.tempur.com/oreillers/oreillers-ergonomiques/>
<http://www.mon-oreiller-ergonomique.com/1/oreiller-cervical/>
<http://www.identites-vpc.com/recherche-sur-identites.asp?recherche=oreiller%20vegelya>
<http://www.systam.com/p-47-fr-cale-de-positionnement-au-lit-p913l.html>

Coussins de positionnement

<http://www.systam.com/p-49-fr-gamme-de-dispositifs-d-039-aide-a-la-posture-en-microbilles.html>
<http://www.anniebauerconfort.com/pdf/OBA-PolyMoove.pdf>
<http://www.deyna.fr/2-Coussins-de-positionnement.php>
<http://www.pharmaquest.fr/media/fr/brochure-poz-in-form.pdf>
http://www.carpenter-medical.com/Carpenter_Medical_WEB/FR/produits/aides_techniques_a_la_posture/Aides-techniques-a-la-posture.awp

Appuis-tête pour fauteuil roulant

http://www.physipro.com/category.php?id_category=16
<http://www.rupiani.fr/fr/images/ficheultra.pdf>
<http://www.sunrisemedical.fr/products/jay/wheelchair-headrests/whitmyer.aspx>
<http://www.aca-paramedical.fr/produits/fauteuils/positionnement/>
<http://www.sunrisemedical.fr/seating/jay/wheelchair-headrests/whitmyer>
<http://www.positech.ca/produits/systeme-dappui-tete/>

Siège de douche avec repose-tête

http://www.orthinea.com/Pages/FR/FR_douche.html
http://www.invacare.fr/sites/fr/files/product_documents/29f3083c324f5fdd6646a9d17a0ebd6d-70_oce-sales_and_images-fr_FR--1444134968-HYGIENEFR15%20Ocean.pdf

Atelier professionnel n°6 : NEUROPSYCHOLOGIE

- **Emilie FAVRE** (Lyon) **Audrey MONDOU** (Caen) responsables d'atelier
- **Maëva CAMUS, Marianne CHOULY, Laurence GRYMONPEREZ** neuropsychologues participants

1. Introduction

La présence de troubles cognitivo-comportementaux chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA) est fréquente. Environ 5-10% des patients présentent une démence fronto-temporale (DFT), le plus souvent de type comportemental. En dehors du cadre de la démence, 32-45% des patients présentent des troubles cognitivo-comportementaux légers dits infra-démentiels (Raaphorst, de Visser, Linssen, de Haan, & Schmand, 2010). Ces troubles intéressent en premier lieu les fonctions exécutives - qui permettent d'adapter le comportement aux situations complexes et nouvelles - ainsi que la régulation des conduites sociales dans leur composante émotionnelle et cognitive (Carluer et al., 2015; Savage et al., 2014). Toutefois, des troubles du langage (Taylor et al., 2013) et mnésiques (Consonni et al., 2015; Raaphorst et al., 2015) ont aussi été décrits (pour une revue récente, concernant le profil neuropsychologique voir Beeldman et al., 2015). Les modifications comportementales rapportées concernent le plus souvent le registre de l'irritabilité, l'égocentricité, la désinhibition et/ou l'apathie (Cui et al., 2015; Gibbons, Richardson, Neary, & Snowden, 2008; Grossman, Woolley-Levine, Bradley, & Miller, 2007; Watermeyer et al., 2015). Des symptômes d'allure psychotique tels que des idées délirantes sont possibles (Lillo, Garcin, Hornberger, Bak, & Hodges, 2010). L'observation de troubles cognitivo-comportementaux peut être antérieure, concomitante, ou postérieure à l'apparition des troubles moteurs. Leur évolution au cours de la maladie reste mal connue mais des aggravations significatives ont été rapportées (Kilani et al., 2004).

2. Quels sont les impacts des symptômes cognitivo-comportementaux sur la vie du patient à domicile ?

L'influence des symptômes cognitivo-comportementaux sur la vie du patient au domicile est peu documentée dans la littérature (voir Staivos et al., 2011). Seules quelques études portent sur le vécu des aidants naturels ou professionnels. Les enjeux des déficits cognitifs ou psycho-comportementaux sur les prestations ou les prestataires de soins semblent mal connus. Que dire également du vécu du patient ou du rôle de ses particularités neuropsychologiques sur les différentes prises de décision qui vont rythmer le parcours de soin du malade, de sa famille, de ses soignants ? Les éléments de réflexion proposés ci-dessous s'appuient donc largement sur l'expérience clinique des psychologues spécialisés en neuropsychologie des centres SLA.

Les modifications cognitives et psycho-comportementales sur la vie du patient au domicile concernent différents acteurs (les patients eux-mêmes, les aidants familiaux, les professionnels de l'accompagnement, du soin et de la rééducation) et registres d'implication (actes de la vie quotidienne, prestation de soin, vécu psycho-affectif). Partant de ce constat, on peut raisonnablement penser que le degré d'expression de ces troubles est conditionné par des variables à la fois matérielles (habitudes et mode de vie du patient et de ses proches), physiques (nature et intensité du handicap moteur) et psycho-sociales (représentation ou connaissance de ces difficultés, tolérance, sensibilité de l'entourage..). Il est également entendu que les troubles cognitivo-comportementaux ne sont pas les seuls facteurs de vulnérabilité psychique ou de handicap ; l'analyse des enjeux de la vie au domicile doit également prendre en compte l'histoire du patient, son psychisme, la dynamique familiale, les données financières et matérielles, les éléments thymiques, etc. Il existe donc une importante hétérogénéité inter- et intra-individuelle. Pour la clarté de l'exposé, nous dissocierons cinq champs de réflexion bien qu'ils soient en réalité étroitement liés.

2.1 Mises en danger et risques de complications

Les troubles cognitivo-comportementaux peuvent altérer la perception du risque et des conséquences des actes, compromettre les capacités d'adaptation et de modification des habitudes, aboutir à une précipitation dans la réalisation des gestes de la vie quotidienne. Ces considérations sont à confronter au contexte du handicap moteur massif et évolutif qui caractérise la SLA. Les symptômes cognitivo-comportementaux concourent donc à augmenter le risque de fausses routes, pneumopathies d'inhalation, chutes et tout autre activité potentiellement dangereuse pouvant relever d'un comportement volontaire (utilisation de la voiture, des appareils électro-ménagers, etc.).

2.2 Prise en charge thérapeutique

Le positionnement des équipes médicales par rapport aux décisions thérapeutiques peut être sensiblement différent lorsque la présence de troubles cognitivo-comportementaux est avérée. Le recours à la gastrostomie est par exemple

traditionnellement découragée en cas de démence (Cintra, de Rezende, de Moraes, Cunha, & da Gama Torres, 2014) bien que certains résultats tendent à contester les raisons de cette réticence (Brooke & Ojo, 2015). De telles décisions ou absences de décisions thérapeutiques modulent bien évidemment les conditions de vie à domicile.

Par ailleurs, la présence d'une agitation psychomotrice ou d'une agressivité peut nuire à la compliance aux soins et aux traitements (sonde arrachée, refus de la toilette, etc). Ces comportements d'opposition peuvent aussi prendre la forme d'un refus des aides humaines et matérielles préconisées ou d'un manque d'investissement dans les approches rééducatives ou palliatives proposées. L'origine de ce comportement peut être polyfactoriel : méconnaissance de ses propres capacités/difficultés, incapacité à changer ses habitudes, attitude égocentrique marquée par manque d'empathie pour l'autre, etc.

2.3 Vécu de la maladie par le patient

Le vécu des troubles cognitivo-comportementaux par le patient atteint de SLA est peu décrit dans la littérature. Il semble que l'anosodiaphorie, c'est-à-dire l'indifférence affective à la maladie et à ses conséquences soit fréquente dans la SLA. Il faut toutefois se garder de toute généralisation hasardeuse concernant l'idée répandue d'un émoussement affectif : les troubles de l'humeur sont aussi fréquemment rencontrés chez les patients déments (Davison et al., 2015; Orgeta, Qazi, Spector, & Orrell, 2015).

D'autre part, il semble que les troubles cognitifs (en particulier les perséverations idéiques, la difficulté à créer des liens logiques entre les informations, les difficultés d'accès en mémoire épisodique, etc.) puissent influencer les possibilités d'élaboration du patient autour de la perte et de la fin de vie.

2.4 Impact psycho-social pour les aidants familiaux

Dans les maladies neurodégénératives, le fardeau et la détresse des aidants seraient surtout liés aux changements de personnalité du patient, à sa réactivité émotionnelle ainsi qu'à ses capacités d'interactions sociales et de communication (Davis & Tremont, 2007). Ces trois composantes peuvent être affectées dans la SLA.

Les troubles de la communication sont extrêmement fréquents dans la SLA, en raison des symptômes moteurs (troubles de la voix et de la parole) mais aussi cognitifs (troubles du langage, de la cognition sociale et des fonctions exécutives). Les difficultés de communication entre les aidants et patients contribuent fortement à la perception d'une charge importante (Savundranayagam et al, 2005).

Plusieurs études ont démontré que la présence et la sévérité des changements des traits de caractères ont un effet délétère sur l'aidant familial : elles sont prédictives de l'importance des symptômes anxiodepressifs, d'une mauvaise qualité de vie, et d'un lourd fardeau. Il est intéressant de noter que ce lien existe même dans le cas de troubles infardémentiels et indépendamment du fardeau lié spécifiquement aux troubles moteurs (Burke, Elamin, Galvin, Hardiman, & Pender, 2015; Chiò et al., 2010; Cui et al., 2015; Lillo, Mioshi, & Hodges, 2012; Watermeyer et al., 2015).

Le vécu des aidants est d'ailleurs corroboré par leur charge de travail objective : comparés aux aidants familiaux de patients atteints d'autres maladies, ceux qui prennent soin de personnes démentes sont deux fois plus susceptibles de fournir une plus grande quantité de soins à domicile (environ 40 heures supplémentaires par semaine de soins directs ; Epstein-Lubow, Davis, Miller, & Tremont, 2008).

Il faut toutefois préciser que dans certains cas, les troubles cognitivo-comportementaux, en particulier l'anosodiaphorie, voire l'anosognosie, vont être analysés par les aidants comme un facteur protecteur contre l'effondrement psychique du patient et de fait, diminuent la détresse de l'aidant.

2.5 Aidants professionnels du domicile

Au même titre que pour les aidants familiaux, le vécu des professionnels qui interviennent à domicile (auxiliaires de vie, infirmiers, kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes..) est sensiblement modifié par les réactions d'opposition aux soins ou le peu de compliance du patient vis-à-vis de leurs préconisations rééducatives. Les difficultés cognitives peuvent également être à l'origine d'un échec de mise en place et d'utilisation d'une aide de suppléance technique (synthèse vocale, masque de VNI ...)

3. Comment le neuropsychologue peut-il intervenir ?

Au sein des centres SLA, le psychologue spécialisé en neuropsychologie est le professionnel ressource des problématiques cognitivo-comportementales. Précisons que son champ d'intervention est limité à l'espace du centre hospitalier dans lequel il exerce ; les possibilités d'interventions à domicile sont quasiment inexistantes. Le neuropsychologue travaille toutefois en concertation avec l'équipe multidisciplinaire du centre pour déployer des actions de sensibilisation, détection, préconisation, d'accompagnement et de soutien à l'égard des patients, des familles et des soignants du domicile.

3.1 Détection des troubles cognitivo-comportementaux

Le médecin se situe en première ligne pour le diagnostic de troubles cognitivo-comportementaux. Au cours de la consultation médicale, la recherche systématique de signes pouvant faire suspecter de tels troubles est recommandée chez tous les patients et tout au long de la maladie (observation clinique, interrogation du patient et de la famille, tests de débrouillage). C'est également le médecin qui pose le diagnostic d'une association SLA-DFT.

Le psychologue participe activement à cette investigation en proposant un bilan complet associant des tests psychométriques adaptés et un entretien avec le patient et son entourage familial. Il est particulièrement sensible aux facteurs psycho-sociaux intriqués aux aspects cognitivo-comportementaux. L'ensemble des données recueillies lui permettent d'établir un profil détaillé qui pointe les difficultés mais aussi les fonctions qui demeurent intègres. Au terme de son bilan, il peut décrire précisément les troubles, estimer leur impact fonctionnel, et proposer le cas échéant une intervention adaptée.

L'intérêt d'une détection précoce des troubles cognitivo-comportementaux a pu être questionnée étant donné le peu de solutions thérapeutiques disponibles et l'ampleur du handicap moteur qui est souvent au centre des préoccupations du malade, des aidants et des équipes soignantes. Ce diagnostic semble toutefois indispensable pour apporter à chacun des éléments de compréhension du vécu et du comportement du patient, pour favoriser l'adaptation des interventions et pour soutenir les aidants (de Vugt & Verhey, 2013; Watermeyer et al., 2015).

3.2 Sensibilisation des familles et professionnels du domicile

La détection de troubles cognitivo-comportementaux s'associe de fait à l'information et la sensibilisation des familles et professionnels du domicile. S'il n'est pas le seul à intervenir sur cette thématique, le neuropsychologue occupe toutefois une place centrale dans cette démarche.

Il restitue au patient et à sa famille les conclusions du bilan neuropsychologique, propose un cadre de compréhension du comportement à domicile et pointe les éventuels facteurs de risque. Cette information est adaptée et spécifique : elle prend en compte l'anxiété et les résistances de chacun, les nécessités matérielles et pratiques, ainsi que la nature précise des troubles du patient. Elle est effectuée au cours d'un ou plusieurs entretiens.

Le cas échéant, et avec l'accord du patient et de sa famille, le psychologue peut contacter les professionnels qui interviennent à domicile pour les informer de la présence de troubles cognitivo-comportementaux chez le patient. Il s'agit de leur fournir des outils d'analyse de l'impact de ces troubles sur leur propre intervention.

3.3 Interventions

Les pistes d'intervention pour la gestion des troubles cognitivo-comportementaux au domicile opèrent à différents niveaux (Merrilees, Klapper, Murphy, Lomen-Hoerth, & Miller, 2010 ; voir également le Tableau 1) :

1. la modification de l'environnement physique et des modes d'interaction avec le patient : limiter les visites, utiliser des phrases courtes, mettre hors de portée et hors de vue les objets dont l'utilisation peut s'avérer dangereuse, instaurer une mesure de protection juridique, etc ;
2. la modification du comportement du patient lui-même en validant ses émotions, en détournant son attention sur des stimuli plaisants et apaisants ;
3. l'introduction d'un traitement pharmacologique symptomatique, notamment pour le rire et pleurer spastique, les comportements d'agitation et d'agressivité ;
4. la modification du vécu des aidants familiaux et professionnels : travail de compréhension, d'adaptation et d'acceptation des changements comportementaux du patient, modulation des attentes, étayage des aidants par un dispositif alternatif de prise en charge des patients (auxiliaire de vie, hospitalisation de répit).

Ces interventions doivent toujours être adaptées à la singularité des situations. Leur proposition est guidée par la notion du risque de vulnérabilité (médical, psychologique, social) et de perte d'intégrité et d'autonomie induit par les troubles cognitivo-comportementaux. Leur réussite dépend de la collaboration du neuropsychologue avec les autres professionnels des centres (assistante sociale, médecins, psychologue clinicien, ergothérapeute, diététicien, orthophoniste...) et du domicile (par exemple pour la mise en place d'une mesure de protection juridique, d'un traitement pharmacologique, etc). Elle suppose également une alliance forte avec la famille du patient qui est en première ligne pour la mise en œuvre des recommandations au quotidien.

Dans ce cadre, le psychologue a un rôle de soutien et d'accompagnement des aidants face au risque d'épuisement physique et psychique. Il n'existe pas, à notre connaissance, de données publiées relatives à l'efficacité des programmes psycho-sociaux dans le cadre spécifique de la SLA. De telles études sont toujours sujettes à caution en raison de leurs limites méthodologiques. Toutefois, les revues de littérature impliquant l'ensemble des pathologies démentielles montrent que les programmes les plus bénéfiques pour les aidants sont ceux qui sont individualisés, centrés sur les comportements spécifiques du patient, qui impliquent aussi les patients, et qui visent à développer certaines stratégies

de *coping* des aidants. Une durée d'intervention relativement longue (plus de 6 sessions) et la disponibilité des professionnels en cas de problème spécifique semblent également importantes. A l'inverse, la simple dispensation d'une information théorique ou la distribution de fiches techniques sur les troubles cognitivo-comportementaux, les interventions de groupe qui ne permettraient pas d'aborder la situation singulière de chacun, ou les programmes de remédiation cognitive destinés aux patients seuls ne semblent pas ou peu améliorer la santé psychosociale des aidants (Parker, Mills, & Abbey, 2008; Selwood, Johnston, Katona, Lyketsos, & Livingston, 2007). En pratique, il semble donc important que le psychologue spécialisé en neuropsychologie, en concertation avec les autres membres de l'équipe pluridisciplinaire du centre SLA, puisse se rendre disponible pour un suivi individualisé de la dyade patient-aidant.

EN CONCLUSION

Les troubles cognitivo-comportementaux dans la SLA sont fréquents et peuvent avoir un impact significatif sur la vie du patient à domicile, même lorsqu'ils restent modérés. Le psychologue spécialisé en neuropsychologie, en collaboration avec l'équipe pluridisciplinaire du centre SLA, est un professionnel ressource pour 1) identifier la nature et l'intensité des troubles chez un patient ; 2) évaluer leur impact fonctionnel ; 3) sensibiliser les aidants familiaux et professionnels à cette question ; 4) proposer des pistes d'interventions ; 5) prévenir l'impact psycho-social de ces troubles sur les aidants.

Tableau 1 : Manifestations possibles des troubles cognitivo-comportementaux dans la vie quotidienne et pistes d'interventions (adapté de Merrilees et al., 2010)

Symptômes	Conséquences possibles	Pistes d'intervention
<ul style="list-style-type: none"> • difficultés à planifier et réaliser des activités complexes • impulsivité, précipitation • difficultés à prendre des décisions raisonnées 	<ul style="list-style-type: none"> • difficultés à s'occuper des finances, des papiers, des traitements, à préparer les repas refus d'utiliser les équipements ou de réaliser les prises en charge recommandés • achats inconsidérés • chutes répétées • fausses routes répétées 	<ul style="list-style-type: none"> • simplifier la présentation des problèmes nécessitant une prise de décision : proposer au patient de faire un choix entre deux propositions données, utiliser des formulations positives • compensation par l'intervention de la famille : le patient continue à participer aux prises de décisions sans être le premier et l'unique décisionnaire, supervision des activités « à risque » • modification de l'environnement (rendre les objets dangereux hors de la vue et hors de la portée du patient) • mettre en place une mesure de protection juridique
• apathie	<ul style="list-style-type: none"> • diminution des intérêts et des activités • frustration de l'entourage 	<ul style="list-style-type: none"> • d'abord, réaliser le diagnostic différentiel avec dépression et fatigue • ensuite, travailler à l'adaptation les attentes de l'entourage
• irritabilité	<ul style="list-style-type: none"> • changements rapides d'humeur • explosion de colère sur des détails 	<ul style="list-style-type: none"> • essayer d'identifier le déclencheur de l'irritabilité (ex : fatigue, visites nombreuses) • instituer des routines, favoriser les environnements calmes, supprimer les stimulations environnementales qui peuvent déclencher l'irritabilité • instaurer des solutions de répit pour l'aidant (hospitalisation temporaire du patient, auxiliaire de vie à domicile)

• mauvaise conscience des troubles et de leur conséquence	<ul style="list-style-type: none"> • absence de plainte • mauvaise conscience des risques encourus • décision non raisonnée • mauvaise compliance aux traitements 	<ul style="list-style-type: none"> • aborder les directives anticipées le plus précocement possible, en concertation avec la famille (tenir compte des changements de décisions rapides possibles et dépendants du contexte) • modification de l'environnement (mettre les objets dangereux hors de la vue et hors de la portée du patient)
• changements émotionnels • troubles de la théorie de l'esprit	<ul style="list-style-type: none"> • discours auto-centré • manque d'empathie pour l'aidant • attribution à autrui d'intentions, de croyances, de connaissances erronées • émoussement affectif • rire-pleurer spasmodique 	<ul style="list-style-type: none"> • information et soutien psychologique de la famille • adopter un discours simple (phrases courtes) • prévenir l'isolement social en encourageant l'implication de personnes compréhensives • instaurer des solutions de répit pour l'aidant (hospitalisation temporaire du patient, auxiliaire de vie à domicile) • essai de traitement pharmacologique (SSRI) • orienter l'attention du patient sur une distraction apaisante • en cas de rire ou pleurer spasmodique lié au syndrome pseudo-bulbaire et non congruent avec l'humeur, faciliter à la recentration en évitant/rompant la communication pendant quelques instants
• désinhibition sociale	<ul style="list-style-type: none"> • comportement et commentaires en public inappropriés, qui rendent les autres mal à l'aise 	<ul style="list-style-type: none"> • préférer les environnements où les symptômes sont mieux acceptés • éviter les salles d'attente • explication des symptômes aux personnes rencontrées • essai de traitement médicamenteux
• hyperoralité	<ul style="list-style-type: none"> • perte des convenances, • changement des habitudes alimentaires (grignotage, sélection alimentaire), • hyperphagie, multiplication des fausses routes, perte de poids 	<ul style="list-style-type: none"> • adaptation de la quantité des apports alimentaires, étaler les aliments dans l'assiette • adaptation des textures, mettre hors de portée les aliments • supprimer les sources de distractions (comme la télévision, les conversations) pendant les repas
• agressivité	<ul style="list-style-type: none"> • colère fréquente • opposition aux soins, notamment d'hygiène 	<ul style="list-style-type: none"> • rester calme • maintenir une distance respectable, se positionner de côté et non frontalement • valider les émotions des patients • changer de sujet, orienter l'attention du patient sur une distraction apaisante • repérer les situations particulières qui déclenchent ces comportements et les éviter • mettre hors de portée les objets dangereux • traitement médicamenteux • instaurer des solutions de répit pour l'aidant
• rigidité • compulsivité	<ul style="list-style-type: none"> • activités répétitives • persévération idéique • collection 	<ul style="list-style-type: none"> • travail d'acceptation de l'entourage • évaluation des risques et modification de l'environnement pour les limiter

Références

- Beeldman, E., Raaphorst, J., Klein Twennaar, M., de Visser, M., Schmand, B. A., & de Haan, R. J. (2015). The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*.
- Brooke, J., & Ojo, O. (2015). Enteral nutrition in dementia: a systematic review. *Nutrients*, 7(4), 2456–2468.
- Burke, T., Elamin, M., Galvin, M., Hardiman, O., & Pender, N. (2015). Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional investigation of predictors. *Journal of Neurology*, 262(6), 1526–1532.
- Carluer, L., Mondou, A., Buhour, M.-S., Laisney, M., Pélerin, A., Eustache, F., ... Desgranges, B. (2015). Neural substrate of cognitive theory of mind impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 65, 19–30.
- Chiò, A., Vignola, A., Mastro, E., Giudici, A. D., Iazzolina, B., Calvo, A., ... Montuschi, A. (2010). Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life. *European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 17(10), 1298–1303.
- Cintra, M. T. G., de Rezende, N. A., de Moraes, E. N., Cunha, L. C. M., & da Gama Torres, H. O. (2014). A comparison of survival, pneumonia, and hospitalization in patients with advanced dementia and dysphagia receiving either oral or enteral nutrition. *The Journal of Nutrition, Health & Aging*, 18(10), 894–899.
- Consonni, M., Rossi, S., Cerami, C., Marcone, A., Iannaccone, S., Francesco Cappa, S., & Perani, D. (2015). Executive dysfunction affects word list recall performance: Evidence from amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative diseases. *Journal of Neuropsychology*.
- Cui, B., Cui, L.-Y., Liu, M.-S., Li, X.-G., Ma, J.-F., Fang, J., & Ding, Q.-Y. (2015). Behavioral Symptoms in Motor Neuron Disease and Their Negative Impact on Caregiver Burden. *Chinese Medical Journal*, 128(17), 2295–2300.
- Davis, J. D., & Tremont, G. (2007). Impact of frontal systems behavioral functioning in dementia on caregiver burden. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 19(1), 43–49.
- Davison, T. E., Nayer, K., Coxon, S., de Bono, A., Eppingstall, B., Jeon, Y.-H., ... O'Connor, D. W. (2015). A personalized multimedia device to treat agitated behavior and improve mood in people with dementia: A pilot study. *Geriatric Nursing (New York, N.Y.)*.
- de Vugt, M. E., & Verhey, F. R. J. (2013). The impact of early dementia diagnosis and intervention on informal caregivers. *Progress in Neurobiology*, 110, 54–62.
- Epstein-Lubow, G., Davis, J. D., Miller, I. W., & Tremont, G. (2008). Persisting burden predicts depressive symptoms in dementia caregivers. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, 21(3), 198–203.
- Gibbons, Z. C., Richardson, A., Neary, D., & Snowden, J. S. (2008). Behaviour in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 9(2), 67–74.
- Grossman, A. B., Woolley-Levine, S., Bradley, W. G., & Miller, R. G. (2007). Detecting neurobehavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 8(1), 56–61.
- Kilani, M., Micallef, J., Soubrouillard, C., Rey-Lardiller, D., Demattei, C., Dib, M., ... Blin, O. (2004). A longitudinal study of the evolution of cognitive function and affective state in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders: Official Publication of the World Federation of Neurology, Research Group on Motor Neuron Diseases*, 5(1), 46–54.
- Lillo, P., Garcin, B., Hornberger, M., Bak, T. H., & Hodges, J. R. (2010). Neurobehavioral features in frontotemporal dementia with amyotrophic lateral sclerosis. *Archives of Neurology*, 67(7), 826–830.
- Lillo, P., Mioshi, E., & Hodges, J. R. (2012). Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis is more dependent on patients' behavioral changes than physical disability: a comparative study. *BMC Neurology*, 12, 156.
- Merrilees, J., Klapper, J., Murphy, J., Lomen-Hoerth, C., & Miller, B. L. (2010). Cognitive and behavioral challenges in caring for patients with frontotemporal dementia and amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 11(3), 298–302.
- Orgeta, V., Qazi, A., Spector, A., & Orrell, M. (2015). Psychological treatments for depression and anxiety in dementia and mild cognitive impairment: systematic review and meta-analyst. *The British Journal of Psychiatry: The Journal of Mental Science*, 207(4), 293–298.
- Parker, D., Mills, S., & Abbey, J. (2008). Effectiveness of interventions that assist caregivers to support people with dementia living in the community: a systematic review. *International Journal of Evidence-Based Healthcare*, 6(2), 137–172.
- Raaphorst, J., de Visser, M., Linssen, W. H. J. P., de Haan, R. J., & Schmand, B. (2010). The cognitive profile of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 11(1-2), 27–37.
- Raaphorst, J., van Tol, M. J., de Visser, M., van der Kooi, A. J., Majoie, C. B., van den Berg, L. H., ... Veltman, D. J. (2015). Prose memory impairment in amyotrophic lateral sclerosis patients is related to hippocampus volume. *European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies*, 22(3), 547–554.
- Savage, S. A., Lillo, P., Kumfor, F., Kiernan, M. C., Piguet, O., & Hodges, J. R. (2014). Emotion processing deficits distinguish pure amyotrophic lateral sclerosis from frontotemporal dementia. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 15(1-2), 39–46.
- Selwood, A., Johnston, K., Katona, C., Lyketsos, C., & Livingston, G. (2007). Systematic review of the effect of psychological interventions on family caregivers of people with dementia. *Journal of Affective Disorders*, 101(1-3), 75–89.
- Staios, M., Fisher, F., Lindell, A.K., & Howe, J. (2011). Caregiving in the face of non-motor symptoms in Amyotrophic Lateral Sclerosis : a critical review. *Acta Neuropsychologica*, 9(4), 321-334.
- Taylor, L. J., Brown, R. G., Tsermentseli, S., Al-Chalabi, A., Shaw, C. E., Ellis, C. M., ... Goldstein, L. H. (2013). Is language impairment more common than executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 84(5), 494–498.
- Watermeyer, T. J., Brown, R. G., Sidle, K. C. L., Oliver, D. J., Allen, C., Karlsson, J., ... Goldstein, L. H. (2015). Impact of disease, cognitive and behavioural factors on caregiver outcome in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 16(5-6), 316–323.

Atelier professionnel n°7 : PSYCHOLOGIE CLINIQUE

- **Carole Belingher** (Marseille) **Valérie Piloti** (Saint Etienne)

Un questionnaire préalable avait été diffusé et renvoyé par 9 psychologues pour dresser un état des lieux des pratiques. Au cours de l'atelier, nous avons échangé sur les modalités d'intervention ou de coordination de la prise en charge à domicile, en adéquation avec ce qui relève de notre fonction sur notre lieu institutionnel, de ses missions, du lien établi avec le patient. Nous étions 23 participants, psychologues, médecins, technicien de recherche et bénévoles, rejoints dans un deuxième temps par le groupe des neuropsychologues lorsqu'il a été question d'aborder les thèmes de la transmission et du secret professionnel.

Pour ces journées SLA, nous nous sommes retrouvés autour du thème « Accompagnement et coordination de soins du patient SLA au domicile et son environnement, rôle et action du psychologue clinicien ».

Tout un programme ! Les termes actions, coordinations, fiche métier peuvent laisser perplexes, dérouter les psychologues que nous sommes qui préfèrent généralement échanger à partir de la clinique.

N'en demeure pas moins que dans la pratique quotidienne, le psychologue est l'un des nombreux professionnels à s'inscrire dans le maillage autour du patient. Nombreux, osons le terme *multiples*...car avec l'évolution de la maladie, après le médecin généraliste, le neurologue, entrent en scène l'infirmier, l'orthophoniste, le kinésithérapeute, l'aide ménagère, l'assistante sociale, l'auxiliaire de vie...Multiples...car il n'est pas rare que le patient rencontre le psychologue au centre tous les 3 mois, tout en ayant un suivi thérapeutique à domicile avec un libéral, et des rencontres avec un autre psychologue à l'occasion d'un séjour de répit.

Une vraie richesse pour le patient à la condition qu'il y ait bien complémentarité et harmonisation dans les rôles et actions de chacun. Chaque professionnel a à s'interroger sur son rôle dans cette chaîne, il en va de la continuité et qualité de la prise en charge. La richesse du pluri et interdisciplinaire se déploie dans la coordination, les actions superposées étant propices à la confusion, le clivage, le morcellement.

Multiples disions-nous et en plus taraudés par l'impuissance, bien mauvais guide. Nous faisons tous l'expérience lors de la rencontre avec les patients atteints de SLA d'identifications douloureuses fortement suscitées. Le juste étayage se tâtonne, accompagner entre un étayage en trop ou pas assez. Parfois le curseur penche un peu plus vers l'inertie, l'habitude, l'inhibition, le moindre investissement. D'autre fois, « l'envie de faire quelque chose » s'emballe et les actions pourraient ressembler à des décharges dans l'agir. La toute puissance et la maîtrise ne sont pas loin.

Le psychologue n'est pas exempté de ce réflexif, on peut même dire qu'il a plus que tout autre à porter cette recherche de cohérence pour les autres professionnels, en commençant bien évidemment pour lui-même. Quelle place occupons-nous dans ce maillage en tant que psychologue de centre, libéral, d'équipe mobile..... ? A partir de quels critères estimons-nous devoir faire le suivi au domicile ? L'orienter vers une autre structure ou un autre professionnel ? Quelle transmission assurons-nous et demandons-nous aux autres ? Quels liens créons-nous avec les autres professionnels, ces liens qui favorisent l'unité, le holding là où d'être nombreux pourrait aboutir à l'éclatement ? Comment préserver alors le secret professionnel autre primordial au travail de contenance ?

Des évidences ont pu être rappelées et inscrites dans la fiche métier. Sur d'autres points, les différents possibles ont été retracés, pour laisser autonomie à chacun. Le plus intéressant sans doute étant que les pratiques et point de vue des autres nous aient bousculés un peu dans nos certitudes si confortables.

Prise en charge psychologique du patient SLA au domicile par le psychologue du centre ?

La prise en charge au domicile n'est généralement pas assurée par le psychologue du centre. Les freins invoqués relèvent de problèmes organisationnels (temps, éloignement géographique).

Au-delà de ce constat, de ce rapport à un possible ou pas, nous nous sommes demandés si cela relevait du rôle du psychologue du centre ? La chose semble envisagée comme ayant tout son sens dans certains cas bien spécifiques: absence de correspondant, accroche importante avec le professionnel ne permettant pas de référer dans l'immédiat, angoisses importantes demandant à être contenues avant de pouvoir référer, contexte particulier d'écritures des directives anticipées, fin de vie.....

De façon globale, les avis restent partagés, intérêts et enjeux entrant en balance. Pour certains d'entre nous, la pratique au domicile permettrait un lien plus tissé avec les patients ; cet étayage hors les murs de l'hôpital relèverait pleinement des fonctions du centre. Le risque du glissement de rôles est néanmoins souligné : le psychologue peut être interpellé sur des problématiques médicales ou sociales, pointant là qu'il représente non pas que la fonction psychologique, mais la fonction pluridisciplinaire du centre. Dissocier peut parfois permettre de protéger le travail : est-ce que le psychologue de centre travaille la même chose que le psychologue libéral ?

L'orientation et l'accompagnement vers un suivi au domicile

L'orientation est une part importante du travail du psychologue de centre SLA. L'analyse du besoin et l'analyse de la demande (compétence spécifique à la fonction), préalables indispensables à toute mise en place d'un suivi, sont très souvent élaborées lors des consultations au centre. La pertinence d'un suivi à domicile peut s'établir sur différents critères liés aux questionnements auxquels la maladie confronte, au niveau d'angoisses, à la prévention d'un risque de décompensation psychique, etc. La réalisation effective de l'orientation rencontre diverses difficultés : Tarifs des libéraux, non déplacement de certains professionnels au domicile, peu de psychologues sur certaines zones géographiques.....

La multiplicité des intervenants que nous avons déjà évoquée, fait parfois aussi partie des freins à la mise en place d'un suivi à domicile. Lorsque les passages de soignants à domicile s'enchaînent, que les équipements ont envahi l'espace, la proposition d'un nouveau suivi à domicile peut générer des réticences. Dans la pratique, elle se fait beaucoup sur les réseaux, les équipes mobiles de soins palliatifs ou sur les libéraux, HAD, CMP, CMPP, SAMSAH... Il est du rôle de chaque psychologue de centre de se construire son réseau en fonction des réalités de terrain.

Prise en charge psychologique de l'entourage

S'il ne fait aucun doute que l'aide du patient SLA supporte un fardeau certain, l'empêchant parfois de pouvoir quitter son domicile au risque de laisser seul « son malade » la prise en compte de sa souffrance via la proposition d'un soutien à domicile est délicate. C'est une proposition que peu de structures font. Là aussi le psychologue de centre, crée son réseau en fonction des réalités de terrain, pour savoir comment orienter au mieux les demandes d'aides (soutien individuel des aidants voire soutien conjugal ou familial). Les psychologues effectuant des suivis à domicile pour les personnes atteintes de la SLA, soulignent néanmoins le soutien informel qu'ils peuvent procurer aux aidants en prenant le temps d'échanger avec eux également.

Ressource pour les professionnels du domicile

A quelles ressources les intervenants du domicile ont accès ? Quel est le rôle du psychologue du centre auprès de ces professionnels ? Les discussions ont montré que nous pouvions être interpellé par les professionnels du domicile, de façon ponctuelle, autour de problématiques particulières (troubles cognitifs, aide à la communication, repérage d'une souffrance...). Ainsi il semblerait que nous investissons (et que nous soyons investis de) ce rôle mais sans communiquer de façon formelle sur cette fonction, ce qui pourrait être à développer.

Transmission

Les informations entre professionnels constituent un élément incontournable pour la qualité, la continuité et la coordination des soins. En même temps, la confiance est indispensable à la relation et le droit au secret essentiel à la fonction contenante et symbolisante du cadre. L'appréciation du juste milieu entre le TAIRE et le DIRE est complexe. Dans les faits, les liens avec les autres psychologues sont existants mais pourraient être plus développés. Il en va de même pour les liens avec les autres professionnels du domicile. Comment soutenir l'articulation entre la PEC à domicile et à la PEC hospitalière ? Avec quels outils ? L'appel téléphonique et/ou le mail semblent préférés. Et l'accord du patient recherché avant toute transmission.

FICHE METIER

Psychologue du Centre SLA/ Rôle et actions dans l'accompagnement du patient atteint de SLA au domicile et son environnement

Prise en charge au domicile du patient : -Généralement pas assurée par le psychologue du Centre -Parfois assurée par le psychologue du Centre si critères spécifiques : alliance thérapeutique difficilement transférable, manque de ressources autres, situations aiguës, fin de vie, sollicitations du patient...	Prise en charge de l'entourage au domicile : -Généralement pas de prise en charge de l'aide à domicile, sauf dans l'informel. -La dyade aidant/aidé est souvent vue par le psychologue du Centre
Orientation et mise en place de suivi au domicile : -Est une part importante du travail du psychologue du Centre SLA -Compétences spécifiques liées à la fonction : analyse du besoin, de la demande -Compétences développées de part lieu d'exercice : construction d'un réseau à qui référer, transmission d'informations sur la SLA...	
Une ressource pour les autres professionnels : Le psychologue du Centre SLA peut être ponctuellement ressource pour les intervenants du domicile, à la demande	Transmission : -Se fait avec l'accord du patient -Préférentiellement par appel téléphonique et/ou mail

Atelier professionnel n°8 : ORTHOPHONIE

- Charlotte FERNANDEZ (Nice) Nathalie FRETEL (Caen) Nathalie LEVEQUE (Paris)

Le thème des journées de la filière FILSLAN de Deauville 2015 était centré sur la prise en charge à domicile des patients. Dans la SLA, le rôle de l'orthophoniste s'oriente vers la prise en charge des troubles de la parole (dysarthrie) et de la déglutition (dysphagie).

Les difficultés rencontrées par les patients, leur entourage (aidant familial, auxiliaire de vie...) et les orthophonistes libéraux concernant la déglutition étant systématiquement rapportées, l'atelier de cette année a été consacré aux troubles de la déglutition et à leur prise en charge.

Comment maintenir au mieux l'équilibre entre une alimentation suffisante, riche et variée, le plaisir de s'alimenter et la présence de fausses routes toujours source d'angoisse ?

La prise en charge des troubles de la déglutition s'inscrit parfaitement dans le suivi du patient à domicile puisque étant le lieu de vie du patient c'est aussi là que l'orthophoniste observera la prise des repas de façon écologique afin d'adapter environnement et comportements.

Le questionnement du patient et de son entourage et celui des orthophonistes libéraux revêtant un caractère différent, notre groupe de travail s'est scindé en deux afin de cibler au-mieux les problématiques soulevées.

Les fiches « patients et entourage » sont au nombre de 6 et concernent :

1. La déglutition normale
2. La dysphagie
3. *Les fausses routes*
4. Les mécanismes de protections des voies aériennes avec une fiche particulière sur la toux et la manœuvre de Heimlich
5. L'Adaptation des textures
6. Les astuces

Lors de la rédaction de ces fiches, nous nous sommes attachés à respecter les points suivants :

- Terminologie positive.
- Aucune mention de la pathologie SLA pour les patients sans annonce diagnostique.
- Recto imprimé/Verso vierge pour adapter la fiche à chaque patient, soit à partir de ses propres commentaires, soit à partir des informations fournies par l'orthophoniste libéral.
- Exposé des problèmes et de leurs solutions selon un format questions/réponses.

Ces documents, qui se sont inspirés d'un modèle de fiches réalisées par l'équipe du centre SLA de Nantes, seront remis lors des consultations à l'hôpital.

Ils seront insérés dans un classeur « patient » étiqueté Filslan et seront remis au patient uniquement au décours de la consultation avec l'orthophoniste. Ce classeur sera progressivement mis à jour au fur et à mesure des consultations et de l'évolution de la maladie afin de répondre à la problématique actuelle du patient. De nouvelles fiches pourront être insérées en fonction des besoins, ce qui évitera de lui fournir des informations, conseils et recommandations relatifs à des troubles qui ne le concernent pas (ou pas encore) et de générer une anxiété inadéquate. Et, inversement, les fiches devenues obsolètes pourront être supprimées.

Ces documents ne pourront être donnés de façon informelle et impliqueront des explications de la part du professionnel. Ils pourront aussi être communiqués par papier ou mail aux patients ou aux orthophonistes libéraux selon les préférences de chacun. Sur la fiche seront systématiquement inscrites les coordonnées du centre afin de faciliter les échanges avec le patient, ses aidants ou les intervenants libéraux.

Les fiches dédiées aux orthophonistes libéraux sont au nombre de 2 :

1. L'une concerne la sémiologie des troubles de la déglutition
2. L'autre s'est focalisée sur la prise en charge de ces troubles.

La SLA n'étant pas toujours très connue de nos collègues libéraux, nous nous sommes attachés lors de la rédaction de ces deux documents (« sémiologie » et « prise en charge ») à mettre l'accent sur les spécificités de la maladie à savoir :

- les conséquences des atteintes à la fois centrale et périphérique sur les différentes étapes de la déglutition
- Les effets de la concomitance d'une éventuelle atteinte diaphragmatique sur la déglutition
- La possible démence fronto-temporale pouvant impliquer des comportements alimentaires à risque en cas d'atteinte bulbaire
- Les phénomènes d'hypersialorrhée
- Les adaptations que l'on peut proposer (textures, les couverts, l'environnement)

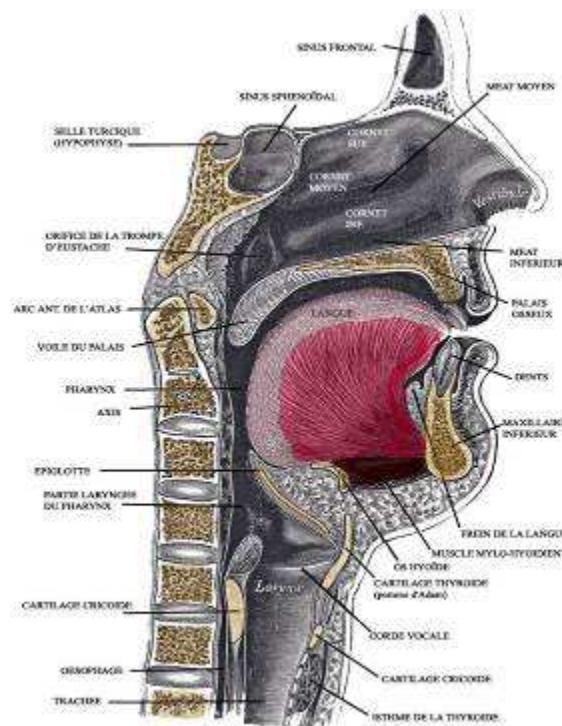
Nous concluons la fiche « prise en charge » en mentionnant l'existence d'un classeur patient dédié aux troubles de la déglutition et incitons l'orthophoniste libéral à rediscuter de ces points avec son patient dysphagique.

FICHE « PATIENTS ET ENTOURAGE » N°1 : LA DEGLUTITION

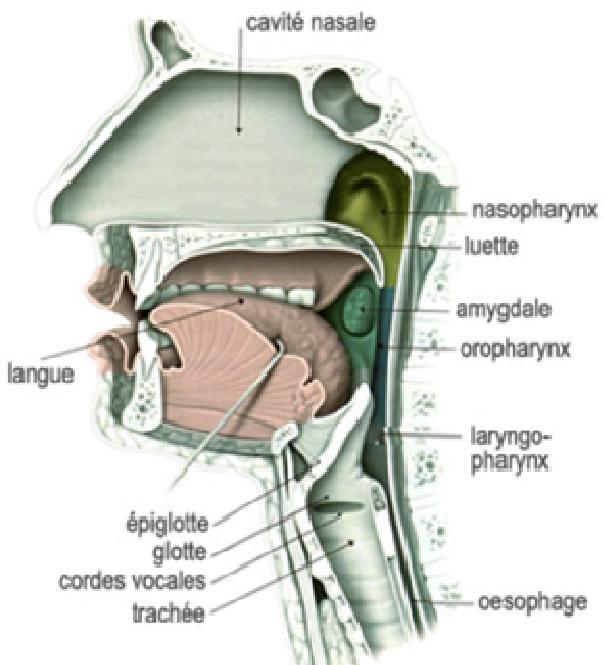
- C'est l'action d'avaler de la salive, des sécrétions, du liquide ou des solides, tout en assurant la protection des voies aériennes supérieures.
- C'est une activité physiologique, partiellement volontaire qui se produit des dizaines de fois au cours d'un repas.
- Elle dépend de plusieurs nerfs crâniens et fait intervenir 50 paires de muscles. Elle s'effectue jusqu'à 2000 fois par jour, en particulier pour vidanger 1,5l de salive.
- La respiration et le mécanisme de déglutition sont profondément liés par le partage d'un carrefour commun : la bouche et le pharynx. L'équilibre entre ces deux fonctions protège la personne des fausses routes alimentaires pendant la déglutition.
- La synchronisation des phases de respiration et de déglutition est donc essentielle.

Anatomie et complexité du carrefour aéro digestif

CAVITE BUCCALE
PHARYNX
LARYNX
ŒSOPHAGE



CAVITE BUCCALE
PHARYNX
LARYNX
ŒSOPHAGE



La déglutition comporte 3 phases, qui peuvent chacune être affectée et occasionner des difficultés :

- **Phase orale (volontaire)**

Une fois en bouche, les aliments vont être mastiqués et enrobés de salive.

La respiration est active.

La langue participe activement à ce processus et c'est elle qui va propulser les aliments vers le pharynx pour enclencher la 2^{nde} phase de la déglutition

- **Phase pharyngée (réflexe)**

Le réflexe de déglutition se déclenche, la base de langue recule et descend, provoquant la bascule de l'épiglotte vers l'arrière afin de protéger la trachée lors du passage des aliments dans le pharynx. Les cordes vocales se contractent.

La respiration est suspendue (apnée), le larynx remonte visiblement de 2 cm (contrôle visuel).

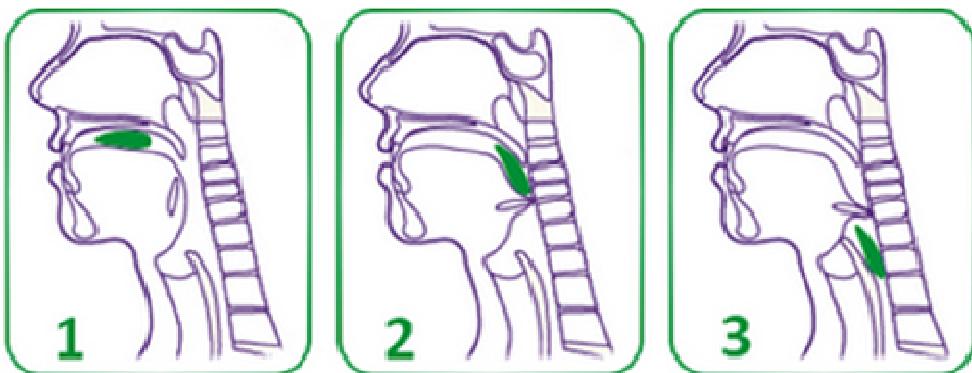
Ces 2 phases sont intimement liées, leur enchaînement ne doit pas excéder 2 secondes.

- **Phase œsophagienne (réflexe)**

Elle marque le début de la digestion. Il s'agit du passage des aliments de l'œsophage vers l'estomac.

La respiration est active

Les 3 temps de la déglutition



FICHE « PATIENTS ET ENTOURAGE » N°2 : PROTECTIONS CONTRE LA DYSPHAGIE

Dysphagie	<ul style="list-style-type: none"> • C'est la difficulté d'accomplir l'action de manger, d'avaler avec une sensation de blocage ou de gêne lors du passage des aliments de la bouche vers l'estomac, en passant par le pharynx et l'œsophage. • Elle peut être douloureuse. • Elle peut s'accompagner de fausses routes aux liquides ou aux solides. • Elle peut s'accompagner de régurgitations buccales et/ou nasales.
Signes évocateurs	<p>(l'ordre n'est pas en lien avec la sévérité)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Blocage d'aliments dans la « gorge » ou le fond de la bouche • Toux et/ou raclements avant, pendant ou après la prise d'aliments ou de boissons, toux avec la salive • Nécessité d'avaler à plusieurs reprises pour faire descendre une même bouchée • Reflux de liquide ou d'aliments par le nez • Douleurs • Gêne respiratoire • Modification de la voix au cours du repas • Allongement significatif de la durée du repas • Fatigue excessive et inefficacité de la mastication • Modifications des préférences et habitudes alimentaires • Diminution de l'appétit • Diminution du plaisir de manger <p>Ces difficultés ne sont pas à négliger car elles peuvent entraîner une déshydratation, une dénutrition ou des complications respiratoires, aigues ou chroniques, mais également une perte de l'aspect convivial du repas</p> <p style="text-align: right;"><i>Aucun de ces signes n'est à négliger</i></p>

Naturellement, notre corps met en place des moyens de protection contre les épisodes de dysphagie. Il nous est tous arrivé de faire une fausse route au cours de notre vie sans que nous ayons pu prévenir cet incident.

Lors de ces épisodes plusieurs mécanismes se mettent en place :

- 1- **La toux** : le corps essaie d'expulser de l'air pour déloger les débris d'aliments ou de boissons qui sont venus se mettre à l'entrée des voies respiratoires
- 2- **Le réflexe de nausée** : il accompagne souvent la toux et consiste en une contraction importante de l'intérieur de la gorge (pharynx) permettant de participer à l'expulsion de l'aliment coincé

Lorsque l'on est sujet aux dysphagies et selon les conclusions du bilan de l'orthophoniste, il faut penser en termes de prévention. Ainsi, l'orthophoniste en collaboration avec les autres médecins et soignants va vous proposer :

1- une adaptation de l'environnement :

- Il faut éviter à tout prix l'extension de la tête -> on supprimera ainsi tous les stimuli en hauteur (TV, interlocuteurs debout...) et on conseillera à la personne qui vous aide à manger de se mettre bien face à vous à la même hauteur ou plus bas
- Il faut se concentrer sur ce qu'on avale → éviter toute distraction (conversations, TV, radio, ...)
- Il faut bien bloquer la respiration au moment d'avaler → on ne parle pas tant qu'on a des aliments ou boissons en bouche et de la même manière on ne vous parle pas afin d'éviter une réaction incontrôlable telle que le rire par exemple
- En fonction de vos besoins, le « plateau repas » pourra être adapté lui aussi avec des verres à encoche nasale, des pailles, des couverts spéciaux, des tapis antidérapants, etc...
- Le fauteuil sur lequel vous êtes installé pourra être agrémenté de cale tête, cale tronc, ... on pourra modifier la position de l'accoudoir, varier l'inclinaison du dossier....

2- mise en place de postures spécifiques :

- La posture la plus fréquemment conseillée est celle de la tête fléchie avec menton rentré (genre de double menton) car elle permet une protection anatomique des voies respiratoires.
- L'orthophoniste peut cependant vous proposer d'autres postures de tête en fonction de vos difficultés propres.

3- mise en place d'un protocole ou de manœuvres particulières :

Lors du repas, l'orthophoniste peut vous proposer un protocole type à effectuer à chaque fois que vous avalez.

Par exemple :

- **Mettre l'aliment en bouche**
- **Une fois mastiqué et prêt à être avalé, bloquer la respiration**
- **Avaler 1, 2 ou 3 fois**
- **Racler la gorge puis avaler à nouveau**
- **Vérifier la clarté de votre voix en produisant un « AAA », s'il est clair passer à la bouchée suivante**

4- une adaptation des textures (*cf fiche spécifique n°5*)

Si la fausse route arrive malgré ces précautions, certaines manœuvres d'urgence existent (*Cf Toux et Heimlich*)

FICHE « PATIENTS ET ENTOURAGE » N°3 ET 4 : FAUSSES ROUTES / LA TOUX et HEIMLICH

-J'ai déjà entendu bon nombre de conseils de la part de mon orthophoniste pour éviter les fausses routes, mais, si malgré les précautions que je prends, une fausse route survient, que faire ?

Vous avez raison, la prévention est essentielle, mais une fausse route peut effectivement toujours survenir malgré les adaptations de posture, de texture et d'environnement que vous avez pu mettre en place. Nous vous recommandons de lire les réponses suivantes avec votre aidant, afin que vous connaissiez tous deux les réactions à avoir en cas d'urgence, et les erreurs à ne pas commettre.

-Que faire au moment où je tousse à table ?

- Toussez fort si vous le pouvez ! Ne vous empêchez pas de tousser : la toux peut suffire à évacuer les fragments alimentaires. Si la fausse route est peu importante et la toux suffisamment efficace, les efforts de toux parviennent à dégager les voies respiratoires. Vous pouvez éventuellement vous pencher un peu en avant.
- Ne buvez pas : Il ne faut pas boire ou manger pour « faire passer » l'obstruction.

-Que faire si je n'arrive plus à tousser, que ma respiration est bloquée, que je m' "étouffe" ?

Si vous êtes seul vous pouvez tenter de faire la manœuvre de Heimlich décrite ci-dessous en urgence à l'aide d'un coin de table ou de vos propres mains. Apprenez dès maintenant à vous en servir. Le plus facile est tout de même de faire appel à une tierce personne, si cette dernière est dans une pièce voisine par exemple.

Même bien pratiqués, ces gestes ne sont hélas pas toujours efficaces, d'où l'intérêt de la prévention des fausses routes.

-Que faire si une personne tousse à table en raison d'une fausse route ?

Si la toux est efficace, c'est-à-dire pas trop faible :

- ne pas donner de tapes fortes dans le dos si la personne est en train de tousser. Cela pourrait déplacer l'aliment dans les voies respiratoires et cela risquerait de les obstruer complètement.
- Ne lui donnez pas à boire ou à manger !
- Encouragez-la à tousser.

-Que faire si une personne s'étouffe, que sa respiration est bloquée ?

Il lui faut alors savoir pratiquer quelques techniques de premiers secours. Cela est vital. Chaque seconde compte, les services d'urgence peuvent être appelés, mais seulement après avoir réalisé les gestes suivants, ou par une troisième personne éventuellement présente.

En cas d'urgence, si la respiration reste bloquée, que les aliments restent coincés sans que la personne puisse respirer, parler, crier... c'est-à-dire si la fausse route entraîne un blocage complet de la respiration, pour expulser l'aliment coincé dans les voies respiratoires :

- Tapez fort dans le dos de la personne qui a la respiration bloquée, entre les omoplates, avec la paume de la main. N'hésitez pas à donner plusieurs tapes si la première ne suffit pas à débloquer la respiration.
- et/ou pratiquez la « manœuvre de Heimlich » :

-Lorsque la personne est debout (si possible) ou assise, positionnez-vous derrière elle et encerdez-la de vos bras en serrant le poing gauche dans la main droite au niveau du creux de l'estomac, sous les côtes. La manœuvre consiste à comprimer l'abdomen avec force dans un mouvement allant de bas en haut, comme si vous essayiez de soulever la victime dans cette position. Cette compression peut également être répétée à plusieurs reprises si elle n'est pas efficace d'emblée. Elle repousse violemment le diaphragme vers le haut. L'air résiduel est alors expulsé des cavités pulmonaires en entraînant les particules alimentaires.

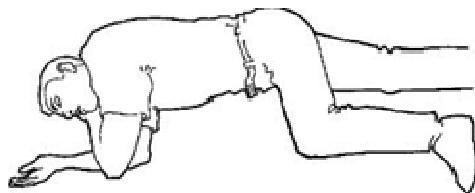
-Si la personne est obèse, allongée et qu'elle ne peut pas être déplacée, on doit plutôt taper sur le thorax. Placez alors les mains sur les côtes les plus basses, et appuyez sans mouvement vertical.

-Lorsque la personne est allongée sur le dos, on peut se placer à genou sur les jambes de la victime. Placer la paume de la main dans le creux de l'estomac, juste sous les côtes, placer l'autre main sur la première et exercer 5 à 6 compressions brutales en poussant vers le bas et l'avant, vers la tête de la victime.

Vous pouvez alterner tapes dans le dos et manœuvres de Heimlich tant que la personne est consciente et que la respiration reste bloquée. Entre chaque geste il faut observer la respiration : dès qu'elle est possible, on doit laisser la personne tousser à nouveau ou reprendre son souffle.



Soyez prêts à rattraper la victime en cas de chute. En cas de vomissement ou de perte de conscience, cessez ces gestes et placez si possible la personne en position latérale de sécurité.appelez le SAMU (15) et restez avec la victime. Essayez de voir si vous pouvez récupérer quelque chose dans sa bouche pour libérer les voies respiratoires.



-Que faire quand tout semble rentré dans l'ordre ?

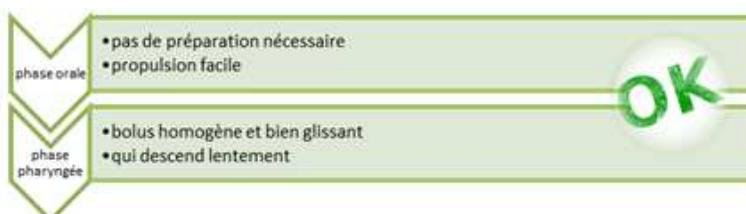
Tenez informé l'orthophoniste et l'équipe soignante de ces épisodes de toux ou de blocage : il est bon qu'ils en connaissent la fréquence, l'importance, et si possible que vous puissiez dire quels aliments ou boissons les ont entraînés, ou quelles circonstances les ont favorisés. Cela leur permettra d'adapter au mieux leur prise en charge des troubles de la déglutition.

FICHE « PATIENTS ET ENTOURAGE » N°5 : L'ADAPTATION DES TEXTURES

La déglutition se décompose toujours en 3 phases qui vous sont décrites sur la fiche n°1.

Mais ce que nous mangeons ou buvons, c'est-à-dire le type d'aliments ou de liquides, va entraîner quelques différences notables lors de la déglutition.

Prenons comme point de référence une compote ou un yaourt : Une fois en bouche, lors de la phase orale, cette texture ne nécessite quasiment pas de préparation (pas de mastication ni d'insalivation) puisqu'elle est déjà mixée et bien glissante, donc prête à être avalée. La langue n'a donc qu'à propulser chaque cuillérée, sans trop d'effort. Au déclenchement du réflexe de déglutition, lors de la phase pharyngée, la cuillérée de compote va rester homogène et va glisser lentement et facilement jusqu'à l'œsophage.



OK



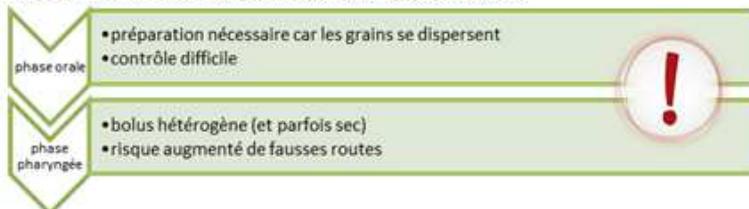
Texture molle, homogène et bien glissante = Texture facile à avaler

Prenons maintenant une texture plus solide comme de la viande : La phase orale sera ici plus active, car chaque morceau devra être bien mastiqué (pour être ramolli) et bien insalivé (pour bien glisser). La propulsion par la langue sera quant à elle plus difficile que pour la compote, car elle nécessitera plus de force.



Aliments durs = plus difficiles à avaler car demandent plus de force pour être propulsés

Les aliments tels que le riz, la semoule ou encore les petits pois, ont la particularité de se disperser. Ils sont donc plus difficiles à homogénéiser en bouche, risquant de nous échapper lors de la phase orale (risque de fausse route avant la déglutition) et/ou lors de la phase pharyngée (risque de fausse route pendant ou après la déglutition).



Aliments dispersibles = difficiles à avaler car demandent plus de contrôle

Les liquides, tout comme la compote ou le yaourt, ne demandent pas de préparation pour être avalés. Le temps oral est donc très court, puisque le liquide ne fait que passer dans la bouche. Ils descendent par contre beaucoup plus vite, ne laissant que peu de délai au larynx pour se fermer à temps. Le risque de fausse route est donc accru, surtout quand on boit à la bouteille, car l'extension de la tête vers l'arrière ne permet pas une bonne protection.



Liquides = plus dangereux car il faut gérer leur vitesse de descente

Alors, comment faciliter la déglutition ?

En règle générale, pour faciliter la déglutition, il est donc recommandé de sélectionner et/ou modifier :

- **Le type ou la texture des aliments : pour les rendre plus faciles à préparer en bouche**
 - ⇒ en évitant les aliments durs et en préférant les textures molles.
 - ⇒ en évitant les aliments dispersés et en préférant les textures plus homogènes.
 - ⇒ en ajoutant des matières grasses ou des sauces pour rendre les bouchées plus glissantes.

- **Le type ou la viscosité des boissons : pour les rendre plus stimulantes ou ralentir leur descente**
 - ⇒ en préférant les boissons gazeuses et froides qui vont davantage stimuler le réflexe de déglutition.
 - ⇒ en préférant les liquides naturellement épais (nectars, smoothies ou milk shake) qui descendront moins vite.
 - ⇒ ou en épaississant les liquides avec une poudre épaississante ou de la gélatine.

Selon vos difficultés, votre orthophoniste vous conseillera donc de modifier les textures alimentaires afin de les adapter à vos capacités de déglutition.



En résumé, gardez en mémoire que la texture la plus facile à déglutir est une texture molle, homogène et bien glissante

SOLIDES => Texture « compote » la plus facile à avaler =< LIQUIDES



FICHE « PATIENTS ET ENTOURAGE » N°6 : ASTUCES

- Vaut-il mieux se moucher et se désencombrer avant ou après le repas ?

Avant le repas, vous dégagez au mieux les voies respiratoires. Cela vous évitera d'être trop gêné et/ou dérangé pendant le repas par l'encombrement et la toux qu'il peut susciter. Vide, votre nez pourra transporter l'air sans difficulté pendant que votre bouche sera libre pour s'occuper de la mastication... Rien ne vous empêchera de recommencer quand vous en ressentirez le besoin.

-Que faire si mes prothèses dentaires bougent ?

Juste avant de positionner vos prothèses dentaires dans votre bouche, vous pouvez mettre quelques points de crème fixative dessus. Différentes crèmes fixatives sont en vente en pharmacie sous forme de tubes. Si vous avez perdu un peu de poids, il se peut que votre dentier soit un peu trop grand par rapport à vos gencives... il tiendra nettement mieux avec cette colle spéciale !

-J'ai du mal à avaler mes médicaments, comment faire ?

De nombreux comprimés peuvent être broyés. Vous pourrez ensuite mélanger la poudre obtenue avec un peu de compote ou de liquide pour l'avaler plus facilement. Attention toutefois, le broyage peut altérer l'efficacité de certains médicaments. N'hésitez pas à demander conseil à votre médecin ou à votre pharmacien.



-Je fatigue vite, et à la fin du repas, j'avale moins bien qu'au début du repas. Mes repas durent longtemps, comment faire ?

N'hésitez pas à fractionner votre repas : vous pouvez par exemple garder le dessert pour le manger une heure plus tard, quand vous aurez un peu récupéré de la fatigue du déjeuner, ou à l'heure du goûter. Mieux vaut répartir les prises alimentaires sur toute la journée que de faire des fausses routes à cause de la fatigue.



-J'ai tendance à garder l'aliment en bouche, je ne trouve plus bien le geste pour avaler, comment faire ?

Vous pouvez stimuler la déglutition de différentes façons :

- en appuyant un peu le dos de la cuillère sur la langue lors de la mise en bouche
- en buvant avant ou après le repas : commencez par boire ou par manger, en fonction de ce qui est le plus facile pour vous.
- en privilégiant des aliments qui ont du goût, en ajoutant des épices, des herbes, de la sauce, du citron...
- en assouplissant la texture, ce qui vous demandera moins de force pour avaler. Si la purée est un peu pâteuse, vous pouvez par exemple y mélanger un peu d'eau ou de crème.
- en préférant des températures bien tranchées : souvent la glace, ou les aliments et boissons bien froids, sortant du réfrigérateur sont plus faciles à avaler correctement
- en jouant sur les contrastes tout au long du repas : varier les textures et les températures
- en changeant la quantité que vous prenez dans la cuillère. Pour certaines personnes une cuillérée bien remplie est plus facile à avaler.
- en réalisant une petite apnée : vous inspirez, vous bloquez et vous avalez !

-Comment garder une hygiène buccale satisfaisante ?

Avant le repas, vous pouvez déjà évacuer les petites peaux mortes ou la salive épaisse s'il y en a en bouche. Après le repas, évacuez soigneusement les miettes éventuellement restantes et autres résidus. Brossez-vous les dents. Si vous ne pouvez plus utiliser seul votre brosse à dent, des bâtonnets surmontés d'une petite éponge, spécialement conçus, pourront vous aider. L'hygiène buccale est importante car elle limite les risques d'infection respiratoire.

- J'ai des glaires qui me gênent dans la gorge, ce n'est pas confortable, comment les évacuer ? Dès le réveil cela est désagréable !

Vous pouvez penser "j'avale fort", et vous aider de vos mains pour tirer sur les accoudoirs (si vous êtes assis) en même temps que vous avalez fort votre salive. Peut-être cela suffira-t-il à évacuer ces glaires. Vous pouvez aussi tester les inhalations d'eau chaude : vous respirez calmement au-dessus d'une casserole d'eau que vous aurez fait bouillir préalablement. Attention à ne pas vous brûler. Cela vous aidera à décoller les glaires.

FICHE DÉDIÉE AUX ORTHOPHONISTES N°1 : LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Sur le plan anatomique :

La SLA se définit par la mixité de la dégénérescence des motoneurones périphériques, situés dans une partie du tronc cérébral (bulbe rachidien et protubérance) et des motoneurones centraux, situés dans le cortex moteur (au-dessus des noyaux bulbaire).

Les motoneurones périphériques	Permettent l'innervation motrice de la face, langue, joues, voile du palais, pharynx et larynx. Leur dégénérescence se caractérise par des signes d'atteinte dite bulbaire avec notamment une atrophie musculaire soit une perte de la force et de la vitesse du mouvement qui entraîne un tableau de paralysie labio-glosso-vélo-pharyngo-laryngée progressive.
Les motoneurones centraux	Commandent la motricité (faisceau pyramidal). Leur dégénérescence se caractérise par des signes d'atteinte dite pseudo-bulbaire avec notamment une spasticité qui entraîne une hypertonus de la musculature bucco-faciale et pharyngo-laryngée.

Sur le plan clinique :

On observe des troubles de la voix (dysphonie), de la parole (dysarthrie) **et de la déglutition (dysphagie)**.

La dysphagie apparaît plus ou moins précocement dans la maladie mais le plus souvent après la dysarthrie et son évolution est relativement parallèle. Elle peut toutefois constituer un signe précurseur.

En fonction du stade d'évolution de la maladie et de la prédominance ou pas d'une atteinte centrale et/ou périphérique, la dysphagie peut s'exprimer différemment d'un patient à l'autre.

Ses conséquences sur la qualité de vie du patient sont à la fois physique et psychique allant d'un inconfort à la déglutition jusqu'à l'aphagie (impossibilité totale d'avaler).

Elle entraîne fatigue, amaigrissement, dénutrition et déshydratation et un vécu douloureux et dramatique allant de la gêne à la privation sociale.

La prise en charge des troubles de la déglutition doit être précoce et le rôle de l'orthophoniste est de les aborder dans la même dynamique que les troubles de la parole.

La dysphagie couvre les troubles de la progression du bol alimentaire et/ou des liquides depuis la mise en bouche jusqu'à son passage dans le sphincter supérieur de l'œsophage (préhension, mastication et préparation, propulsion) ainsi que les troubles de protection des voies aériennes.

Dans la SLA, le dysfonctionnement peut intervenir à différentes étapes de la déglutition et concerner les phases volontaires (temps préparatoire buccal et temps buccal) et/ou automatico-volontaire (temps pharyngé). On parle de dysphagies oro-pharyngées ou dysphagies hautes.

La phase réflexe (temps œsophagien) n'est pas perturbée car les muscles lisses ne sont pas atteints. Il n'existe pas de dysphagie basse.

Difficultés rencontrées selon la prédominance de l'atteinte bulbaire et/ou pseudo-bulbaire et conséquences sur les temps de la déglutition :

Dans une atteinte à prédominance bulbaire : c'est la paralysie +/- bilatérale et symétrique de la sphère oro-faciale, par atteinte des paires crâniennes, qui est responsable des troubles.

Les conséquences sont visibles aux différents stades de la déglutition :

Au temps préparatoire buccal : phase volontaire

L'atteinte du nerf VII (paralysie des lèvres et des joues très précoce) entraîne :

- une difficulté pour prendre les aliments, les garder en bouche (fuites antérieures des aliments, liquides, salive)
- des morsures de l'intérieur des lèvres et/ou des joues (non-systématiques).

Au temps buccal : phase volontaire

L'atteinte des nerfs XII (paralysie de la langue), IX, X (paralysie du pharynx) entraîne :

- une difficulté pour préparer le bol alimentaire - mastiquer et rassembler - (bol non homogène, stases gingivo-jugales et/ou au palais),
- l'acheminer vers l'oropharynx (allongement du temps buccal, stases).

Au temps pharyngé : phase automatico-volontaire

L'atteinte des nerfs IX, X (paralysie du voile du palais, du larynx) entraîne :

- Une difficulté pour acheminer le bol alimentaire vers l'œsophage (stases pharyngo-laryngées : sensation de blocage, d'aliment coincé dans la gorge à l'occasion d'ingestion de textures sèches, friables, hétérogènes ou compactes ou encore de bouchées trop grosses, difficulté pour avaler les comprimés).
- Un reflux pharyngo-nasal tardif (plus rare).
- Une déglutition bruyante, lente, malaisée
- Des fausses routes directes (pendant la déglutition) et/ou secondaires (passage des stases dans la trachée lors de la reprise inspiratoire).

Dans une atteinte à prédominance centrale : c'est la spasticité de la sphère oro-faciale et pharyngo-laryngée qui est responsable des troubles, visibles surtout au temps buccal de la déglutition (actions de mastication, préparation, propulsion du bol alimentaire).

On peut observer **raideurs, crispations et/ou douleurs temporo-mandibulaires** lors de l'ouverture buccale et de la mastication.

La libilité émotionnelle fréquente dans la forme centrale (syndrome pseudobulbaire) peut déclencher des rires et/ou pleurers spasmodiques intempestifs lors du repas qui majorent le risque de fausses routes.

Les troubles cognitifs (signes dysexécutifs) parfois présents constituent également un risque de fausse route.

Dans la forme respiratoire de la maladie (atteinte des muscles respiratoires et notamment diaphragmatique), sans notion bulbaire, les fausses routes sont possibles, résultat d'un dysfonctionnement entre les actions de respiration et de déglutition : fausse route possible lors de la reprise inspiratoire par ouverture trop précoce des voies aériennes (mauvaise synchronisation et/ou incapacité du patient à maintenir une apnée suffisante).

De plus, l'atteinte des muscles respiratoires (grand droit, obliques, intercostaux) rend la toux inefficace et empêche une expectoration suffisante.

Les pneumopathies d'inhalation viennent alors compliquer le déficit respiratoire.

Dans le cadre d'une démence fronto temporelle associée à la SLA, les troubles comportementaux peuvent donner lieu à une alimentation compulsive (gloutonnerie), dans laquelle les fausses routes peuvent survenir par accumulation de nourriture dans la bouche et oubli des consignes de sécurité.

L'atteinte motrice (déficit des membres supérieurs et des muscles cervicaux, tête tombante) peut compliquer et/ou perturber la déglutition.

La perte de poids peut aussi être liée à un **hypercatabolisme**, indépendamment de troubles de la déglutition.

FICHE DÉDIEE AUX ORTHOPHONISTES N°2 : LA PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DE LA DÉGLUTITION DANS LA SLA

La prise en charge des troubles de la déglutition se fera conjointement à celle des troubles moteurs de la parole puisque l'atteinte bulbaire touche dans la majorité des cas les deux fonctions en même temps. Cependant l'apparition de la dysphagie est empiriquement notée plus tardivement que la dysarthrie par les patients.

Le but de cette prise en charge sera d'aider le patient à s'adapter à l'évolution de la dysphagie tout au long de l'évolution de la maladie et permettra d'alléger l'anxiété liée au repas, de prévenir les fausses routes et la perte de poids. Il sera donc important d'évaluer régulièrement la déglutition en situation, au cours d'un repas de préférence.

Information et conseils

Ils seront donnés si possible tant au patient qu'à ses aidants.

Il est important, schéma ou autres supports à l'appui, d'expliquer les mécanismes normaux et pathologiques de la déglutition et de la toux. En effet tout comme pour la dysarthrie, une connaissance des étapes de la déglutition et du mécanisme de la toux pourra aider le patient à trouver des stratégies de compensation lui-même. Pour le mécanisme de la toux, rappelons que 3 étapes sont nécessaires pour bien se désencombrer : l'inspiration à l'aide du muscle inspirateur principal, le diaphragme, deuxièmement une fermeture glottique efficace et enfin l'expectoration à l'aide des muscles expirateurs. La SLA peut toucher ces trois étapes, indépendamment l'une de l'autre.

Une bonne installation : éviter à tout prix l'extension de la tête en haut ou en arrière et privilégier une posture de tête droite ou penchée vers l'avant, le dos doit être le plus droit possible. Si une tierce personne doit nourrir le patient, elle doit se placer en face et en contre-bas du patient. Penser à enlever les colliers cervicaux qui gênent la remontée du larynx et empêchent l'abaissement de la tête.

Un environnement propice : La concentration est essentielle et la prise des repas doit se faire dans un environnement calme, en évitant les distractions (TV, radio ...) et en n'incitant pas le patient à parler pendant qu'il mange. Certains patients pourront préférer prendre leur repas seul et profiter ensuite de la convivialité du repas en famille.

S'assurer de la bonne « vidange » pharyngée : Des stases pharyngées entraîneront éventuellement un râle pharyngé audible à l'inspiration ou à l'expiration et une voix « mouillée ». On informe le patient de ces manifestations éventuelles afin d'accroître sa vigilance. Il faut donc conseiller de se racler un peu la gorge quand c'est possible et d'avaler une nouvelle fois « à vide » après chaque déglutition pour éviter ou évacuer ces stases.

Le choix des textures et l'enrichissement : les textures sont déterminées en fonction des difficultés rencontrées par le patient.

On proposera des aliments tendres et coupés finement, hachés, mixés en adaptant leur texture au fur et à mesure de l'évolution du trouble de déglutition. Lorsque le stade oral est touché, notons que certains patients continuent à manger des gros morceaux car ils les préfèrent aux petits morceaux qui sont plus difficiles à manipuler en bouche. Le risque de fausses routes obstructives est majoré, ils doivent en être informés.

Il faudra veiller à ne pas supprimer certains aliments sensibles mais intéressants d'un point de vue nutritionnel, mais les préparer autrement (écrasés, hachés, mixés), les accomoder avec des sauces qui assurent la cohésion et la propulsion du bol et qui apportent des calories.

La notion d'enrichissement est importante chez ces patients dont le métabolisme (hyper catabolisme) est souvent perturbé entraînant de grosses pertes de poids. On jouera sur la qualité plutôt que sur la quantité en ajoutant des protéines, des lipides, des compléments alimentaires neutres aux préparations culinaires.

Le médecin prescrira en général des compléments alimentaires sous forme de boissons ou crèmes à prendre **en dehors et en plus** des repas.

Lorsque le repas est trop long, il ne faut pas hésiter à fractionner les prises alimentaires en ajoutant 2 collations aux 3 repas principaux pour couvrir les besoins nutritionnels.

Concernant les liquides on privilégiera des verres à large ouverture (coupe à champagne ou à martini) qui permettent de boire sans relever la tête.

Boire à la paille est un excellent compromis puisqu'elle favorise une bonne position de la tête et évite la fatigue de la préhension d'un verre. Toutefois, l'utilisation d'une paille nécessite une fermeture labiale suffisante pour la maintenir, elle exige d'autre part un bon contrôle de l'aspiration et de la quantité aspirée, parfois impossible chez ces patients.

L'eau plate à température ambiante est à éviter. Les boissons fraîches (ou chaudes), pétillantes et/ou avec des saveurs sont conseillées car elles stimulent le réflexe de déglutition ainsi que les mécanismes de protection des voies aériennes.

L'utilisation de poudres épaississantes (en pharmacie ou agar agar en grandes surfaces) dans le café, le thé, les jus de fruits rendent la boisson plus onctueuse et son acheminement est plus lent, laissant le temps aux différentes protections des voies aériennes de se mettre en place.

L'eau gélifiée, bien que rarement appréciée, peut être une alternative pour maintenir les apports hydriques nécessaires.

Il est judicieux d'inciter le patient à prendre ses médicaments avec une texture lisse (yaourt, crème, compote...) dont la densité facilite l'acheminement et la propulsion du bol alimentaire.

L'Hypersialorrhée représente une plainte régulière et cette salive abondante est parfois la cause de fausses routes. La déglutition salivaire doit donc devenir consciente et volontaire.

Certains médicaments prescrits par le médecin ont pour but d'assécher ou du moins de réduire les sécrétions. En cas d'échec des traitements médicamenteux, le médecin pourra préconiser des séances d'injection de toxique botulinique ou d'irradiation des glandes salivaires qui a montré une bonne efficacité avec une diminution importante de la quantité de salive mais pas de changement de sa qualité, la salive restant collante et épaisse et donc difficile à expectorer.

En cas de fausses routes, une toux efficace permet de dégager les voies aériennes. Lorsque le patient n'est plus en mesure de se désencombrer, des appareils d'aide à la toux peuvent être prescrits. Dans l'éventualité d'une fausse route obstructive, il est rassurant et important d'apprendre la manœuvre de Heimlich ainsi que de l'enseigner aux aidants.

L'indication de la sonde de gastrostomie est décidée par le médecin. Elle ne signe pas toujours l'arrêt d'une alimentation per os et certains patients peuvent continuer à manger par la bouche préservant ainsi le plaisir oral.

La démence fronto-temporale, parfois associée à la SLA, entraîne des comportements alimentaires de gloutonnerie majorant encore plus le risque de fausses routes chez les patients présentant une atteinte bulbaire. Une tierce personne doit être présente au cours des repas pour contrôler de telles manifestations.

Des fiches d'informations et de conseils concernant les troubles de la déglutition sont données aux patients dans les centres SLA. N'hésitez pas à les demander à vos patients et à revoir avec eux des points qui mériteraient de l'être.

Atelier professionnel n°9 : COORDINATION PARCOURS DE SOIN

- **Vincent MEININGER** (Réseau SLAIDF) **Nathalie Derozier** (HAS) **Ismérie Colle** (Réseau SLAIDF) **Valérie Cordesse** (Réseau SLAIDF) **Christophe Coupé** (Réseau SLAIDF) **Véronique Hermet** (Toulouse) **Dominique Lardillier** (Réseau SLA PACA) **Florence Sidorok** (IHU-A-ICM)

Ce texte résume les données générales sur la coordination discutées au cours de l'atelier qui a été surtout un lieu de présentation de la problématique et d'échanges. Il a été proposé de créer un groupe spécifique : coordination des soins au sein de FILSLAN. Les personnes intéressées peuvent s'inscrire auprès de V. Meininger (vincent.meininger@aphp.fr)

Les pathologies neurologiques ont comme caractéristique commune d'altérer les fonctions motrices ou cognitives indispensables à l'autonomie des personnes. Elles ont donc la spécificité de générer de manière presque systématique des situations de handicap. Leur impact n'est pas limité à la personne malade mais concerne également les proches qui se retrouvent en position d'aidant et d'une manière indirecte l'ensemble de la société (interaction avec l'activité professionnelle, droit à la compensation, ...). Leur prise en charge se conçoit de manière systémique et doit prendre en compte plusieurs niveaux d'intervention à des échelles très différentes incluant le domaine sanitaire centré sur le patient, la prise en charge sociale, le soutien aux aidants, l'adaptation des conditions de vie aux déficiences de manière à limiter les situations de handicap.

Dans le cas des maladies neurologiques évolutives, les déficits fonctionnels moteurs ou cognitifs évoluent progressivement mais à des rythmes différents selon les pathologies. Les besoins en termes de prise en charge sanitaire ou médico-sociale ne sont donc pas fixés et doivent être ajustés en permanence en fonction des transitions qui émaillent le parcours des patients atteints de ces pathologies. Cette homologie constitue le socle d'une prise en charge tout au long du cours évolutif de ces maladies lorsqu'on se positionne du point de vue du soin comme l'a souligné le plan Maladies Neurodégénératives 2014-2019, qui regroupe et élargit dans un projet unique les programmes développés affection par affection. Le plan souligne le double enjeu commun à ce groupe de pathologies : « Elles s'appuient sur les travaux conduits dans le champ du handicap et sur les avancées permises par le projet de loi d'adaptation de la société au vieillissement. De façon volontariste, le gouvernement prolonge et décline l'engagement de qualité pris au travers de ces réformes afin qu'il bénéficie dans une même dynamique de progrès à diverses pathologies regroupées par un besoin de traitements capables de protéger les cellules cérébrales ainsi que de prises en charge assurant le maintien de la qualité de vie des personnes malades. »¹

La prévalence de ces maladies augmente avec l'allongement de l'espérance de vie et avec les progrès de la prise en charge. Au cours des 10 dernières années, la prise en charge s'est complexifiée. Dans tous les cas, le suivi pluridisciplinaire s'est imposé comme garantissant la qualité de la prise en charge. Cependant la multiplication des intervenants fait peser un fardeau supplémentaire (pour les patients, les soignants et les aidants) : identifier et solliciter dans chaque domaine le professionnel formé au bon moment et assurer la communication entre les différents intervenants. A l'heure actuelle, ces intervenants communiquent peu entre eux, ne partagent pas leurs informations, n'ont pas de formation ou de culture commune et interviennent de manière successive à domicile, la plupart du temps sans coordination. Or pour ces pathologies, l'offre de soin devrait être formalisée avec des dispositifs de proximité articulés avec une offre de recours. De ce fait, vu du côté « patient », l'organisation du système est souvent opaque et la question du bon interlocuteur à solliciter se pose fréquemment.

Plusieurs études montrent l'impact de la coordination des soins sur le cours de la maladie. Dans la SLA, plusieurs études suggèrent que la mise en œuvre de cette organisation des soins permet d'allonger la survie et la qualité de vie (Miller et al 2009a, Miller et al 2009b, Rooney et al 2015). La mise en place d'une coordination appropriée se traduirait par un bénéfice supplémentaire sur la survie et réduirait la fréquence des hospitalisations (Cordesse et al 2015). La participation d'un aidant familial est un déterminant essentiel du parcours de soin dans la SLA car ils prennent en charge les soins et leur coordination (Cordesse et al 2013). Les aidants sont exposés à un risque accru de dégradation de leur qualité de vie et de dépression (Gauthier et al 2007). Les situations d'épuisement des aidants sont d'autant plus fréquentes que les patients présentent des troubles cognitifs et comportementaux en plus des symptômes moteurs

¹ Plan Maladie Neurodégénératives 2014-2019 (page 5)

(Burke et al 2015). Le soutien offert aux aidants dans l'objectif de prévenir le syndrome d'épuisement est donc un enjeu crucial de la prise en charge et d'une bonne coordination des soins.

Dans la maladie de Parkinson, la prise en charge doit être aussi pluridisciplinaire (Corcos et al 2012, Fox et al 2012, Tomlinson et al 2013) mais il n'existe actuellement aucun consensus sur la manière d'organiser cette prise en charge. L'intervention de centres experts n'est pas toujours associée à une meilleure efficacité de la prise en charge (van der Marck & Bloem 2014, van der Marck et al 2013a, van der Marck et al 2013b) et le modèle d'organisation des soins optimal reste à inventer. Comme dans la SLA, la place des aidants est essentielle dans la prise en charge mais leur intervention se construit au fur et à mesure de la progression de la maladie. L'implication des aidants connaît donc de multiples transitions qui correspondent au passage d'une phase à l'autre avec la nécessité d'un ajustement constant des besoins au changement de l'état clinique. Le dépistage des points d'inflexion du parcours et la mise en place d'une organisation répondant rapidement à des demandes chez des patients / aidants qui n'en avaient pas formulé auparavant est un des enjeux de la prise en charge. Comme dans la SLA, l'épuisement des aidants est un facteur de dégradation de la qualité de vie des patients (Martinez-Martin et al 2007) et il justifie d'une bonne coordination des soins durant la plus grande partie du cours évolutif de la maladie.

Dans les démences, la prise en charge des patients est principalement ambulatoire et repose sur une prise en charge pluri-professionnelle coordonnée de manière informelle par un aidant familial dont le rôle et la pérennité sont cruciaux pour assurer le maintien à domicile. Les stratégies non médicamenteuses constituent donc le cœur de la prise en charge. Elles reposent classiquement sur l'accès à l'expertise de professionnels paramédicaux (orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue). Plus récemment, des programmes éducatifs visant à permettre aux aidants et aux soignants de mieux appréhender les troubles comportementaux (en ambulatoire ou en structures spécialisées) ont été développés et ont fait la preuve de leur efficacité sur la réduction des prescriptions de médicaments psychotropes (Monette et al 2013, Richter et al 2012, Zwijsen et al 2014). La multiplicité et la diversité de ces interventions justifient de l'importance d'une bonne coordination des soins.

Enjeux communs de prise en charge des MND : vers le concept de parcours de soin

Les différentes formes de handicap et leur évolutivité aux cours des maladies neurodégénératives rendent compte de la complexité des prises en charge et de la nécessité d'intervention de différents acteurs du domaine médical, social tout au long du parcours du patient mais aussi auprès des aidants et des professionnels en terme d'orientation, de conseils de formation et d'actions à mettre en place. Il n'existe pas de dimension unique dans les parcours mais de « multiples dimensions des parcours individuels : la dimension médicale bien sûr, mais aussi la vie professionnelle, familiale et amicale, et la participation sociale. »² L'autre déterminant de la complexité des prises en charge tient au progrès médico-scientifique: dans chaque domaine, le patient doit bénéficier du soin conforme à l'état de l'art délivré par un professionnel formé. Les questions de l'accès aux ressources pertinentes et donc de la connaissance de l'offre de soins pour un groupe de pathologies et un territoire donné deviennent alors cruciales. Le concept de parcours de soin est donc d'abord la conséquence de la nécessité médicale du juste enchainement des dispositifs de prise en charge.

Par ailleurs, d'un point de vue de santé publique, l'augmentation de l'espérance de vie et l'amélioration des moyens thérapeutiques développés font que ces pathologies sont de plus en plus fréquentes dans la population, et qu'elles représentent une charge économique de plus en plus difficile à assumer collectivement dans un contexte de limitation drastique des dépenses publiques. L'utilisation optimale des ressources dédiées à la santé apparaît donc comme l'autre impératif sous-tendant la transition vers une vision du système de santé centrée sur le concept de parcours de soin et de l'harmonisation de ce parcours.

Le concept de parcours de soins

La prise en charge transversale des maladies chroniques neurologiques implique de multiples intervenants et réduit la place des soins aigus curatifs. L'optimisation des parcours des patients s'impose donc comme un axe transversal structurant des systèmes de santé. Selon l'ARS IDF, un parcours se définit « comme la trajectoire globale des patients et usagers dans leur territoire de santé, avec une attention particulière portée à l'individu et à ses choix. Il nécessite l'action coordonnée des acteurs de la prévention, du sanitaire, du médico-social et du social. Il intègre les facteurs déterminants de la santé que sont l'hygiène, le mode de vie, l'éducation, le milieu professionnel et l'environnement. Si le parcours d'une personne donnée est unique, à l'échelle d'une population on peut repérer et organiser des typologies de parcours a priori et calibrer et anticiper les ressources nécessaires. »

² « Raisonner en termes de parcours : un changement de paradigme » ; Synthèse du colloque des 15 et 16 février 2012. Deuxièmes rencontres scientifiques de la CNSA Aide à l'autonomie et parcours de vie.

Les objectifs finaux de l'approche « parcours » peuvent être résumés ainsi : « faire en sorte qu'une population reçoive les bons soins par les bons professionnels dans les bonnes structures au bon moment. Le tout au meilleur coût. » Les parcours de soins sont pour l'HAS « une voie sûre de la qualité soignante et porteuse d'une optimisation des dépenses de santé ». Le parcours de soin est axé sur la coordination des professionnels mais aussi la garantie pour le patient d'accéder au bon moment à la compétence professionnelle adéquate. « Cette approche constitue l'une des voies les plus sûres de la qualité soignante et de l'efficacité économique du système de santé, en ayant recours au bon moment à chaque compétence professionnelle médicale, soignante et sociale, et en réduisant ce faisant les dépenses mal orientées ou inadéquates³ ». L'amélioration des parcours constitue naturellement un axe majeur de la Loi pour la modernisation de notre système de santé et plus spécifiquement du PMND 2014-2019.

Rupture de parcours de soins

Le concept de parcours de soins tend à proposer une organisation idéale et normalisée de l'organisation de la prise en charge pour une pathologie donnée. En réalité, les parcours de soins ne sont pas une juxtaposition « linéaire et figée » de soins ou d'actes dont le patient bénéficie à un instant T et qui perdure sur une courte durée, dépendant uniquement de son état de santé. « Loin d'être linéaires, les parcours des usagers les amènent à avoir recours à plusieurs « composantes » de l'offre sanitaire, médico-sociale et sociale de façon parfois simultanée, parfois successive et itérative. »⁴ Il s'agit d'un ensemble de séquences et d'actes concomitant, faisant intervenir une multitude de professionnels, qui dans le cadre des maladies neurodégénératives vont être constamment modifiés nécessitant une adaptation perpétuelle et rapide des moyens médicaux et environnementaux (aides humaines, aides sociales, aides techniques) mis en place, en fonction de l'évolution constante de la pathologie et l'apparition de nouveaux symptômes. L'incidence sur le patient a aussi pour corollaire un impact sur son environnement direct (famille⁵, travail, domicile...). Cette hétérogénéité des phases nécessite une adaptation pour le patient et sa famille mais aussi pour les professionnels intervenants, nécessitant une coordination, ce qui souligne l'importance de la transmission d'informations entre les professionnels. Ainsi, que l'on se limite à une vision normalisée ou que l'on considère le parcours de soin dans sa complexité, l'utilisation même de ce concept conduit à envisager des situations de rupture dans lesquelles la succession d'événements constituant le parcours, ne se déroulerait pas de manière harmonieuse.

Bien qu'il n'y ait pas de consensus sur une définition précise, nous avons défini les ruptures de parcours de soin, et plus particulièrement les ruptures évitables, comme l'absence d'un parcours coordonné (non par choix du patient) et le non accès aux soins, aux dispositifs existants ou aux professionnels nécessaires. (Par exemple la difficulté ou l'impossibilité d'accéder à de la kinésithérapie en ville, la difficulté de mise en place d'aides humaines permettant un retour à domicile, absence de médecin traitant, le recours à de nombreux spécialistes ou des hospitalisations non programmées.) En 2012, dans son colloque « Aide à l'autonomie et parcours de vie », la CNSA a défini les ruptures évitables : il s'agit des ruptures du parcours de santé causées « par des défaillances du système d'aide comme, une hospitalisation au service des urgences parce qu'un soin n'a pas pu être effectué au domicile ou qu'un examen de contrôle n'a pas été réalisé dans le temps, ou un retour à domicile difficile parce qu'il n'a pas été organisé⁶. » Ces ruptures de parcours sont susceptibles d'induire une altération de la qualité de vie des patients et de leurs proches, et un impact socio-économique important. Ainsi, la problématique de l'amélioration des parcours de soins, en limitant les ruptures est devenue un enjeu central de la politique de Santé inscrit dans de nombreux rapports, notamment le rapport du Haut Conseil pour l'Avenir de l'Assurance Maladie du 22 mars 2012, qui souligne que l'amélioration du parcours de soins constitue « un des gisements décisifs de qualité soignante et d'efficacité économique de notre système de santé ». De la même manière, la HAS, dans son objectif de promouvoir les parcours de soins personnalisés pour les maladies chroniques, a identifié trois leviers possibles dont la coordination et l'identification des risques de ruptures.

La coordination : un nouveau métier ?

³ HAS Promouvoir les parcours de soins personnalisé pour les maladies chroniques 15 mai 2012

⁴ « Promouvoir la continuité des parcours de vie : d'une responsabilité collective à un engagement partagé » Extrait du rapport 2012 de la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (p.3)

⁵ BERARD A., FONTAINE R., PLISSON M., ESEMAJ : étude socio-économique portant sur les malades Alzheimer jeunes. Rapport d'étude. Fondation MEDERIC ALZHEIMER Septembre 2014-N°8

⁶ « Améliorer la cohérence et la continuité des aides : quels dispositifs, quels professionnels ? » ; Synthèse du colloque des 15 et 16 février 2012. Deuxièmes rencontres scientifiques de la CNSA Aide à l'autonomie et parcours de vie. (p. 45)

http://www.cnsa.fr/documentation/actes_des_2e_rencontres_scientifiques_aide_a_lautonomie_et_parcours_de_vie_15-16_02_2012.pdf?bcsi_scan_628cd39dca2568d2=6K2xU/S1hjUh577a/+WIASqWMdwIAAAAs1gcRg==&bcsi_scan_filename=actes_des_2e_rencontres_scientifiques_aide_a_lautonomie_et_parcours_de_vie_15-16_02_2012.pdf

Face à ces différentes contraintes, plusieurs rapports dont le rapport Berland et le rapport Cordier, posent clairement la question de la nécessité des transferts de compétence et de l'optimisation du système de soins «le transfert de compétence permettra de faire face... à la diminution annoncée de la démographie médicale, mais aussi d'optimiser le système de soins, de régulariser des pratiques existantes non reconnues, d'éviter la mise en place d'organisations parallèles sources de conflits et de baisse de la qualité des soins, d'apporter une légitime reconnaissance à certains professionnels paramédicaux ». Toutefois, le rapport Berland souligne aussi la nécessité de : « ... prévoir la mise en place des formations nécessaires à l'exercice plein et entier des nouvelles compétences et à la création de nouveaux métiers. ». Il rappelle aussi le fait que deux cas de figures peuvent se présenter.

Dans la prise en charge des maladies chroniques, handicapantes ou non, le cas de figure le plus évident est la nécessité du « partage de compétences vers des acteurs dont il conviendrait de construire le métier et donc la formation. C'est le cas, d'une part de plusieurs spécialités à forte valence médico-technique et d'autre part de spécialités impliquées dans le suivi de pathologies chroniques dont la prise en charge est clairement codifiée ».

Dans le développement de nouveaux métiers, différentes pistes ont été avancées par le rapport de l HAS (Avril 2008) notamment :

- une logique de substitution : prescription d'aides techniques pour les ergothérapeutes, par exemple
- dans une logique de diversification de l'activité : ateliers d'éducation thérapeutique animés par des diététiciens, intervention de kinésithérapeute dans une démarche de prévention des troubles musculo-squelettiques et des différents troubles posturaux, de l'organisation temporo-spatiale par les psychomotriciens, mise en place d'une consultation infirmière après la consultation initiale d'annonce

D'autres pistes ont été suggérées. Outre les infirmières cliniciennes spécialistes, le rapport Berland et le rapport Cordier avancent la possibilité d'autres métiers comme les coordinateurs de parcours de soins. Pour ces derniers, il est précisé qu'il est « nécessaire d'assurer la formation de professionnels capables de coordonner l'encadrement polyvalent des personnes en situation de handicap (ou atteinte de maladies chroniques)».

Les réseaux de soins ville-hôpital ont montré depuis plusieurs années leur capacité à renforcer les pratiques de coopération entre professionnels de santé et à démontrer le service rendu par cette coopération qui va au-delà de la simple modification des rôles des différents professionnels impliqués. Les réseaux modifient en effet surtout les « relations et interfaces entre services » pouvant associer des professionnels appartenant à la fois aux secteurs hospitalier, ambulatoire, social ou médico-social.

La fonction de coordination apparaît comme un facteur d'évolution des métiers, voire de développement de nouveaux métiers. Cette fonction peut être « experte » - c'est-à-dire intégrant de façon privilégiée l'expertise clinique et visant à une prise de décision collégiale - ou « logistique » - les coordonnateurs ayant un rôle de circulation de l'information, de planification et d'animation des réunions. Elle repose souvent, surtout dans ce dernier cas, sur des professionnels paramédicaux ainsi que, parfois, sur les travailleurs sociaux. Cette fonction de coordination entre tout à fait dans les nouvelles logiques des ARS (Agences Régionales de Santé), dans les objectifs des organisations de soins territoriales et des projets de territoires

Ainsi, il apparaît clairement que face à l'accroissement des maladies chroniques, il est important de créer dans la santé un secteur intermédiaire, transversal, inséré entre l'hôpital et la ville, avec des métiers ayant perdu la spécificité stricte d'une seule fonction soignante et ayant acquis une vision transdisciplinaire et transprofessionnelle de la prise en charge des patients.

Ces métiers de santé devraient se situer à un niveau intermédiaire entre les professionnels de niveau Bac +3 et les professionnels de niveau Bac +12. Ces professionnels seraient destinés à améliorer la prise en charge des patients atteints de maladies chroniques dont la spécificité et la complexité ne permettent plus aux professionnels de premier recours de pouvoir apporter seuls une prise en charge satisfaisante, ces patients nécessitant alors une coordination et une expertise qui fait intervenir tous les champs sanitaire et médico-social. Le coordinateur doit pouvoir analyser dans les parcours complexes la situation de vie et les besoins pour aboutir à la programmation et la conduite de projets à l'échelon individuel ou collectif.

Pour définir le métier de coordinateur en parcours de soins, il est proposé 8 axes opérationnels et de deux grandes missions d'appui à la coordination.

Les axes opérationnels :

- **EVALUER** : évaluer les besoins de façon transdisciplinaire pour aider à l'élaboration de directives de prise en charge (sanitaire ou non) acceptées par tous les intervenants; assurer le suivi de ces directives et leurs ajustements.
- **ELABORER** des propositions de plan personnalisé de soins et d'accompagnement
- **ASSOCIER** : Mettre en place des intervenants de proximité et des aides logistiques en les intégrant dans le projet de vie du patient ; offrir à ces intervenants un accompagnement pour diminuer et apaiser leur sentiment d'isolement lors des prises de décisions complexes et souvent urgentes.
- **FLUIDIFIER** : fluidifier les relations entre tous les intervenants en assurant le transfert et la compréhension de toutes les informations.
- **REGULER** : réguler l'orientation des patients, en situation de crise (urgence) et dans le quotidien (visites de spécialistes médicaux ou paramédicaux) ; réguler les intervenants médicaux, sociaux ou autres ; réguler les recours administratifs ou d'adaptation du lieu de vie.
- **CONSEILLER**: dans le cadre d'un accompagnement du projet de vie, informer sur des dispositifs non médicaux (questions juridiques, loisirs, déplacements...)
- **FORMER** : Effectuer des formations auprès de tous les professionnels et contribuer à mettre en place les informations indispensables sur la maladie auprès des patients et de leur entourage.
- **CONCEVOIR** des programmes d'éducation thérapeutique auprès des patients et / ou des aidants. En fonction de leurs besoins et de la spécialité

Les missions d'appui à la coordination : de façon complémentaire, le coordinateur doit développer les axes de travail suivants s'il veut garantir une continuité et une pertinence dans le devenir de sa fonction

- **Recherche**
 - Compréhension de l'histoire naturelle de la maladie (épidémiologie)
 - Analyse des besoins et des attentes des patients, des familles et des professionnels de santé
 - Identification des points critiques du parcours de soins
 - Grace au codage de l'activité, recherche sur les missions des coordinateurs en fonction des sollicitations (patients et professionnels)
- **Développement pour une meilleure efficience**
 - Formaliser les partenariats professionnels (conventions, adhésions)
 - Contractualiser des coopérations
 - Développer les outils de suivi permettant de favoriser la transmission d'information (dossier de soins partagé ville/hôpital))
 - Sensibiliser l'opinion et les institutions aux problématiques spécifiques des malades et de leur famille
 - Participer à la promotion et à la mise en œuvre de l'ETP
 - Participer aux réflexions et travaux sur les missions des réseaux de santé et sur les métiers de la coordination

Pour effectuer au mieux ces missions, ces professionnels doivent disposer d'une vision globale du parcours de santé, notamment de tout ce qui leur permettra de faire face à des difficultés d'ordre médicales, sociales, juridiques, architecturales, sociologiques, psychologiques notamment. Ils doivent quitter leur statut antérieur (vertical) pour assurer une fonction transdisciplinaire et managériale (horizontale). Ils doivent bénéficier d'un transfert du savoir (et non de compétence car cette profession est une nouvelle compétence) dans leurs différents domaines d'intervention avec une reconnaissance de leur rôle de recours spécialisé.

En relais entre la ville et l'hôpital, ils doivent prendre en compte le système sanitaire et toutes les composantes du secteur social jusqu'au lieu de vie des patients.

Pour ces actions, ces professionnels devraient avoir les connaissances en matière de savoir sur la ou les pathologies qu'ils prennent en charge et les compétences en matière de coordination au niveau du territoire de santé dont dépend le patient.

Pour se situer complètement en interface entre l'hôpital et la ville et assurer leurs décloisonnements respectifs, ces professionnels doivent avoir une formation universitaire de niveau Master - complétée par une double formation auprès des professionnels hospitaliers et des médecins libéraux

Atelier interprofessionnel n°1 : Rôle et gestion des Centres dans la mise en place de suppléances vitales au domicile du patient SLA

- **Mélissa CARPENTIER** (Caen) **Antoine CUVELIER** (Rouen) **Corinne JOUBERT** (Caen)
- **Pierre MOIROT** (Caen) **Cédric RAMOS** (Nice) **Régine PEREZ** (Caen) **Margot TISSET** (Lille)
- **Annie VERSCHUEREN** (Marseille)

Document non fourni

Atelier interprofessionnel n°2 : Rôle et gestion des Centres dans l'aménagement du domicile et l'utilisation d'aides techniques

- Pascale ROPPENNECK (Rouen) Violaine GUY (Nice) Elisabeth GROUSSARD (Caen) Vincent BENARD (Caen)

Cet atelier a rassemblé près d'une 50aine de professionnels d'horizons divers : médecins, ergothérapeutes, infirmiers, aides-soignants, kinésithérapeutes, assistants sociaux, animateurs socio-culturel, diététiciens, orthophonistes, éducateurs spécialisés, ARC, bénévoles...

Ce qui a permis des échanges et des partages d'expériences nombreux, concrets et informatifs.

L'atelier a, de ce fait, pu être dynamique et constructif.

Deux questions principales ont été abordées :

- L'aménagement du domicile
- L'utilisation des Aides Techniques (AT)

dans l'objectif de mieux comprendre les fonctionnements des professionnels ainsi que des moyens mis en œuvres par les diverses structures (CHU, Réseaux de soins, HAD, libéraux, CRF...).

1. AMENAGEMENT AU DOMICILE

La première question que nous nous sommes posés pour aborder ce thème a été celle de savoir si les ergothérapeutes des Centres SLA étaient en mesure de pouvoir réaliser des visites à domicile (VAD).

Si oui

- Favoriser la réalisation des VAD : nous avons pu identifier qu'elles étaient vraiment souhaitées et souhaitables, jugées nécessaires et très utiles. Lorsqu'elles sont possibles, elles ne sont pas limitées si ce n'est par un problème de temps. En effet, se déplacer, faire des essais de matériels adaptés, faire un compte-rendu s'en suivant, tout cela est très chronophage.
- Regrouper différents professionnels : en effet, il semble important et bienvenu de réunir les différentes personnes intervenant dans la mise en place et le suivi des travaux : assistants sociaux, infirmiers, psychologues... Parfois les artisans peuvent également être présents afin de mieux prévoir et cibler les travaux à envisager, la faisabilité et les choix d'accessibilité à respecter mais le choix de leur présence en 1^{ère} intention n'est pas toujours souhaité.
- Intervenir sur le domicile et le lieu de travail : les visites peuvent également se faire en intervenant dans le domaine professionnel du patient. En effet, les conditions d'accessibilité et d'installation sont le plus souvent bien différentes de celles rencontrées au domicile et une nouvelle évaluation environnementale s'impose donc. Cela pourra permettre d'étudier et prévoir des adaptations nécessaires aussi bien au niveau de l'accessibilité au site qu'au poste de travail lui-même.
- Evaluer point par point : dans ces 2 évaluations environnementales, toutes les activités de la vie quotidienne seront reprises et envisagées pour plus de fonctionnalité, de sécurité et de confort. Pour cela, les préconisations seront faites après échange et en accord avec le patient et respecteront ses demandes. Il sera nécessaire d'anticiper les besoins potentiels en lien avec l'évolution de la maladie à venir. Il ne sera pas utile de « surcharger ni d'envahir » le malade d'aides techniques qui risqueraient de ne pas être investies ni utilisées d'autant plus qu'elles restent coûteuses. Il ne sera pas adapté non plus d'envisager des travaux ne répondant pas réellement aux besoins ou étant démesurés. Par contre, il sera indispensable de privilégier des choix en lien avec les situations de vie et les demandes, afin de pouvoir répondre de la manière la plus personnalisée.
- Participer au montage des dossiers d'aides financières : aides techniques et travaux d'aménagement ont des coûts non négligeables. Pour cela, il est nécessaire d'enclencher des démarches de recherche de financements (PCH, APA, ANAH, mutuelles...). Des préconisations seront rédigées et transmises aux différentes structures pouvant répondre à ces demandes, accompagnées des devis correspondants. Ce travail sera fait en équipe pluridisciplinaire : médecin, ergothérapeute, assistant social...

- Suivre le projet d'aménagement : tous les professionnels ne peuvent réaliser ce suivi de la même manière mais il reste souvent nécessaire et important. Lorsque cela n'est pas possible, il est alors important de pouvoir créer des liens avec des équipes externes qui pourront prendre le relai et nous tenir informés. Aucune « fiche type » de transmission n'est existante à ce jour mais c'est un point sur lequel nous avons pu échanger en souhaitant pouvoir mettre en place un modèle de rédaction pouvant servir à chacun de nous et permettre un meilleur suivi.

Si non

- Trouver des relais : vers quelles équipes ou structures sont orientés ces patients ?
 - Equipes mobiles (UMESH 76...)
 - SAMSAH – SAVS 6 SSIAD – ESA (ponctuel) - MAIA
 - Ergothérapeutes libéraux
 - Autres :
 - SSR
 - Relais MDPH
 - . Qui fait les préconisations ? Si ce sont les ergothérapeutes des MDPH qui font les préconisations, question de « juge et partie » ?
 - . Quel lien est fait pour s'assurer de la corrélation avec les besoins ?
 - Sollicitation des prestataires (par transmission de photos)
 - . Limite du côté commercial mais peuvent avoir une vision de l'accessibilité
 - . Peut permettre, par transmission d'information, de réaliser malgré tout, des préconisations d'aménagement
 - . Si mauvaise volonté ou mauvais contact, le patient a le libre choix de changer
 - . Cela pourrait-il entraîner des difficultés de réalisation des préconisations vis-à-vis des MDPH ?
- Transmettre les informations : il est très important de pouvoir établir et maintenir des contacts privilégiés entre professionnels des différentes structures participant au montage, suivi et validation des dossiers. En effet, nous devons être à l'écoute les uns des autres afin de pouvoir nous transmettre les informations utiles pouvant étayer une demande spécifique. Chacun à une place privilégiée dans la capacité à justifier et valider une demande. Ces contacts sont le plus souvent, déjà et bien établis. Toutefois, les personnes peuvent être appelées à changer de poste et lorsque le contact est déjà bien en place, il permet, là encore, des transmissions efficaces. Elles sont faites de différentes manières : courriers, téléphone, mail, échanges directs, participation à des réunions...

Nous abordons à ce niveau de discussion, les conditions de sécurisation des informations.

Comment être sûr qu'il n'y ait pas de risque et que les données transmises ne seront pas détournées ? Tous les établissements de santé travaillent à cette question dans le cadre du Dossier Patient Informatisé DPI. Il existe de nombreuses sociétés, spécialisées dans la sécurisation des données. Il reste à voir avec nos structures comment les risques peuvent être limités.
- Réaliser un suivi entre équipes : l'objectif étant toujours celui de la meilleure prise en compte possible des besoins du malade concerné, chaque professionnel apportant sa pierre à l'édifice.

Quels conseils donner ? Jusqu'où aller dans les préconisations ?

Il est important de rester cohérent dans les travaux à envisager et leur faisabilité. Pour autant des travaux indispensables ne doivent pas être empêchés du fait du diagnostic annoncé.

Chaque situation est propre et unique. Il sera nécessaire de prendre en considération tous les éléments utiles avant toute décision :

- demande du malade
- bonne adéquation de sa demande face à ses besoins
- faisabilité technique
- contexte environnemental
- recherche d'autres solutions en fonction de l'ampleur des travaux à envisager
- coûts

Les limites principales étant :

- le temps, l'évolutivité de la maladie
- les coûts
- la réalisation des travaux
- la recherche de financements

Il nous appartient d'être le plus clair possible dans la faisabilité des travaux envisagés, de vérifier absolument que toutes les autres possibilités d'adaptation aient pu être étudiées, de demander des devis comparatifs afin d'avoir le moyen de comparer les solutions.

Le coût restera le plus souvent, la limite principale.

Les choix devront donc se faire en lien. La demande du patient sera privilégiée mais devra tenir compte du contexte environnemental, de la faisabilité ainsi que des coûts prévus.

EN CONCLUSION

- Logement abordé dès les premières consultations
- Réalisation de VAD, si nécessaire, dès que possible :
 - Par un ergothérapeute, éventuellement accompagné par un autre professionnel (AS, médecin, psychologue...)
 - Possibilité ou non de VAD selon les Centres
 - Disparité dans la couverture du territoire selon les Centres SLA
 - Trouver des relais si pas de possibilité de VAD +++
- Réflexion sur la création d'un listing des logements adaptés
- Transmission des informations et des comptes rendus de visite
 - Réfléchir à une trame, aux outils de transmission
 - Pour quels destinataires ?
 - Notion de sécurisation abordée

2. UTILISATION DES AIDES TECHNIQUES

Un tour de table a pu être réalisé afin d'établir un point sur les fonctionnements de chacun. Les ergothérapeutes des Centres SLA ont-ils la possibilité de réaliser des essais ?

- oui, notamment sur quelques Centres SLA : Nice, Bordeaux, Montpellier, Guadeloupe... avec un impact certain de pouvoir montrer les matériels, les faire essayer et ainsi orienter les choix selon les déficiences établies
- possibilité de prêts de matériels par le biais associatif
- quelques services de soins palliatifs ont un peu de matériels (grâce à appels à projets : Scalamobil, moyens de communication...)

Les demandes principales portent sur :

- les aides à la prise de repas
- les aides à la toilette
- les outils de communication alternative améliorée CAA
- les aides techniques informatiques (souris, joysticks, logiciels...)
- les fauteuils roulants électriques et leurs adaptations
- les aides à la déambulation, aux déplacements, aux transferts
- l'accès à la domotique et contrôle d'environnement

Les demandes sont principalement exprimées au cours des consultations sur les Centres SLA. Des conseils, des démonstrations et essais peuvent parfois être réalisés sur le lieu de consultations au sein de l'hôpital. Mais il est aussi souvent utile de pouvoir réaliser ces essais en milieu écologique et donc dans le cadre de vie des malades. Cela dépend donc des capacités à faire des visites à domicile. Le relais peut aussi, comme sur le mode des aménagements de domicile, être passé à des équipes externes voire des prestataires. Des partenariats sont alors mis en place et un suivi organisé.

L'acquisition des Aides Techniques AT est indispensable et comme nous avons pu le voir, touchent toutes les activités de la vie quotidienne et sont donc très nombreuses. Il faut cibler celles pouvant répondre au mieux aux besoins du malade concerné, en lien avec son mode de vie, ses besoins signifiés et son acceptation.

Location

Mais ces AT restent coûteuses. Elles ne sont parfois que trop peu utilisées sur la durée et cela a permis une réflexion sur la location en 2012.

Depuis, les Maisons Départementales des Personnes Handicapées MDPH, dans le cadre de la Prestation de Compensation du Handicap PCH ont permis la mise en place de **location pour des AT**. Malheureusement, la prise en charge financière ne permet pas une prise en charge suffisante notamment pour les AT les plus onéreuses. Mais cela permet une mise en place rapide de l'AT concernée sur la durée nécessaire.

Malheureusement aussi, ces aides financières ne s'adressent pas à tous, puisque ne concernent que les malades âgés de 18 à 60 ans pour lesquels les critères d'éligibilité ont été définis et validés. Toutefois, cela peut se poursuivre au-delà des 60 ans pour les personnes restant en activité professionnelle ou jusqu'à 75 ans pour les personnes dont la maladie a été déclarée et reconnue avant 60 ans. Pourtant, ce n'est pas l'âge qui limite les besoins en AT mais bien les déficiences motrices qui se mettent en place sans ségrégation d'âge...

Prêts

Les prêts sont une bonne solution mais nécessitent du personnel formé à la gestion d'un parc de matériels, au suivi et à l'entretien des diverses AT. De plus, il y a toujours de réparations à envisager et donc un budget à prévoir.

Les associations de malades répondent à ces demandes. Les malades ayant pu bénéficier d'un prêt de matériel à un moment donné de leur maladie, sont bien conscients du service rendu et proposent souvent de donner des AT qu'ils n'utiliseraient plus, afin de pouvoir rendre service à d'autres.

Il y a dans ce processus une vraie collaboration et solidarité qui se mettent en place avec une prise de conscience des besoins.

Les malades peuvent également choisir de donner des matériels directement aux Centres SLA.

Il reste alors indispensable, pour tout prêt de matériels, de réfléchir au problème de désinfection et de stockage.

Dossiers de financement

Comme pour les aménagements de domicile, les dossiers de recherches de financements des AT dépendent des mêmes structures : PCH, APA, AGEFIPH ou FIPHFP (dans le cadre professionnel), Mutuelles...

Là encore, ils sont le plus souvent mis en place par les équipes pluridisciplinaires des Centres SLA mais peuvent si besoin, être relayé et mis en place par des équipes externes.

Les liens instaurés avec ces équipes se montrent à nouveau d'une grande aide et d'une réelle nécessité pour répondre aux besoins des malades.

Suivi

Le suivi des AT mises en place, de leur acceptation et de leurs utilisations se fait le plus souvent par l'intermédiaire des consultations sur les centres SLA. En effet, une « Fiche d'évaluation et de suivi » utilisée par les ergothérapeutes des Centres permet de vérifier la bonne utilisation des matériels installés à domicile, de leur bonne adéquation en lien avec l'évolution de la maladie. En fonction des points de mauvaise réponse aux besoins ou de non utilisation, l'ergothérapeute pourra changer d'orientation ou cibler de nouvelles AT, l'anticipation restant une priorité dans toute mise en place.

Il est important, qu'en tant que conseilleurs, préconisateurs et prescripteurs, nous puissions aider nos malades à prioriser leurs choix.

Mais jusqu'où pouvons-nous et devons-nous aller dans les préconisations ?

EN CONCLUSION

- Evaluation systématique en ciblant les besoins, sans limiter les demandes mais en tenant compte des contraintes de financements
- Essais préalables de matériels recommandés
- Possibilité de prise en charge de location de matériel par la MDPH dans le cadre de la PCH
- Sous-évaluation du calcul de la location qui laisse un reste à charge souvent trop important pour le patient, notamment pour les AT technologiques
- Prêts de matériel associatifs : ARSLA, associations de malades, prestataires...
- Réévaluation de l'utilisation des aides techniques et leur bonne adéquation face aux besoins
- Intégration indispensable des notions d'anticipation et d'évolutivité
- Dons de matériel faits par les malades et leurs familles aux Centres SLA, ARSLA...
Réflexion à envisager sur :
 - . récupération
 - . désinfection
 - . stockage
 - . mise à disposition
 - . entretien / réparationsLimites : Les coûts, questions éthiques...

Atelier interprofessionnel n°3 : Rôle et gestion des Centres dans la filière médicosociale, formation des professionnels et des aidants pour le patient SLA au domicile

En préambule des échanges, deux interventions ont ouvert cet atelier :

- **Violaine PERVENCHE** présentation d'un réseau de santé (Réseau Neuro Centre)
- **Anne COLETTA** information sur la création d'une convention entre la MDPH du Calvados et un centre SLA.

Le réseau de santé a démontré l'importance de son action pour les patients à domicile.

Il a d'une part une mission d'évaluation des besoins à domicile, en termes d'aménagements, d'aides techniques et humaines et d'autre part il permet une évaluation et un soutien psychologique du patient, de son entourage. Il est enfin en mesure de donner toutes les informations nécessaires au patient et aux professionnels de santé.

L'équipe est composée de plusieurs IDE, un ergothérapeute, une psychologue et d'un médecin coordinateur. L'information auprès du patient et de son entourage se fait tout au long de la prise en charge.

Le travail d'information auprès des professionnels de santé (orthophoniste, kinésithérapeute, psychologue, infirmière, auxiliaire de vie) se fait par le biais d'envois de documents (protocoles, plaquettes ...) et de réunions, et auprès des instances administratives et d'accompagnement (MDPH, CARSAT, SAMSAH, Equipe de soins palliatifs ...) par des réunions d'information et de coordination.

Tout au long de la prise en charge l'IDE a un lien fort et étroit avec le patient et en particulier les aidants ce qui permet l'instauration d'une relation de confiance, ainsi que le fait de pouvoir informer sur l'évolution de la maladie (médicalisation de la nutrition, de la respiration) et aborder la mise en place des équipes de soins palliatifs.

La seconde intervention concerne une convention établie par la MDPH 14 et les centres SLA de ce territoire. L'accent a été mis par Madame COLETTA sur l'importance d'avoir pour tous les partenaires une langue commune.

Le socle d'une langue commune est le départ incontournable pour installer fluidité dans les échanges, identification rapide des situations complexes et permet d'établir transparence et confiance donc une meilleure efficacité. Nous entendons par là, l'énoncé de la situation clinique, administratives, les problèmes des organisations des espaces et le contexte de l'environnement avec des demandes précises.

Le bénéfice escompté et obtenu a été une accélération de l'action entre la formulation de la demande et la réponse, grâce notamment à un formulaire réalisé en commun pour une saisine de dossiers rapide. L'évaluation du nouveau formulaire de demande sera faite en 2017.

Dans les échanges, il a été constaté qu'il existait une réelle inégalité de prise en charge sur le territoire. La problématique de cette dispersion géographique rend difficile la généralisation de la prise en charge optimale. Les rayons d'intervention de l'HAD et des SSIAD sont, lorsqu'ils existent, très larges. Quant aux réseaux de soins, les tutelles effectuent des pressions afin que se mettent en place des mutualisations à effectif constant.

L'importance de ces coopérations est notable. Qu'en est-il de nouvelles perspectives ?

Il nous avait été fait état de l'instauration future de nouveaux réseaux « handicaps rares » en lien avec le réseau associatif. Là encore se pose la question des formes de modalités d'échanges et des synergies. Toutefois, tous les maillages réalisés rendront possible une démultiplication des réponses, ainsi que des réactivités entre les intervenants au service des patients.

L'établissement de ces conventions met en exergue la réalité de la prise de conscience des professionnels et en particulier ceux de la MDPH qui ont pu comprendre la spécificité de la pathologie de la SLA en termes de durée, de rapidité d'évolution au regard l'inexorabilité du pronostic.

Il est reconnu qu'il existe une obligation des équipes des centres SLA pour aller vers les intervenants extérieurs. Si cela est aujourd'hui inscrit dans les cahiers des charges (formations, informations), leur engagement va au-delà d'un simple rapport formel, car ces échanges sont la garantie d'un suivi sécurisé et d'une meilleure qualité de vie pour le patient.

Il a été préconisé d'interpeller régulièrement les ARS pour signaler les absences de solution d'aide à domicile dans certains territoires. La question est particulièrement aiguë et générale pour les patients de plus de 60 ans. Notamment dans l'assistance qui peut leur être apportée en termes d'aide humaine.

Au stade ultime de la maladie, la question de l'environnement devient cruciale puisque le sujet dépend en totalité du dispositif d'aide autour de lui. Cette question remet en cause une l'éventualité d'appareillages médicalisés (respiratoires...) qui exige une présence constante qui, si elle n'est pas assurée par la famille, demande à recourir à une institutionnalisation. La prise en charge à domicile est encore rare et précaire.

Le soin palliatif à domicile soulève de nombreuses questions éthiques. Dans certains territoires l'isolement peut rendre impossible des accompagnements dignes et entraîner au contraire une séquence palliative insupportable pour le sujet dont la conscience est préservée, ainsi qu'un épuisement moral pour les proches, lorsqu'ils sont en mesure d'être encore présents.

A l'heure actuelle les directives anticipées devant être renouvelées, selon l'état du patient, la situation familiale, les décisions restent l'aboutissement d'un processus qui exclut tout automatisme.

La gestion de cette situation est particulièrement aigüe à domicile et aléatoire pour les professionnels de santé et plus complexe qu'en institution. Cette posture peut être évolutive avec le temps, si le maillage et l'établissement de réseaux deviennent réalité, la pratique reste encore et souvent à inventer et la force, l'éventail des propositions reste la meilleure technique antidépressive contre le syndrome de glissement du patient.

Atelier interprofessionnel n°4 : Rôle et gestion des Centres dans les situations de fin de vie au domicile du patient SLA

- Jean-Vincent BOURZEIX (Limoges) Véronique DANEL (Lille) Valérie DUCHENE (Tours) Virginie GUASTELLA (Clermont-Ferrand) Cyril GUILLAUME (Caen) Nathalie GUY (Clermont-Ferrand) Dominique LARDILLIER (Marseille) Anne LEPRIEUR (Caen) Priscilla SCHIMMEL (IDF) Cathy THERY (Rouen) Marie-Hélène SORIANI (Nice)

Les questions ayant trait à la fin de vie font aujourd’hui en France l’objet d’un débat public et d’une révision du cadre légal. Elles sont le plus souvent, et parfois même exclusivement, l’apanage des équipes de soins palliatifs.

La SLA est une maladie neurodégénérative rapidement évolutive dont le pronostic vital est en moyenne de 3 ans après le début des symptômes. En outre, bien qu'il s'agisse d'une pathologie dont le pic de fréquence se situe entre 55 et 75 ans, les formes touchant des sujets plus jeunes (avant 40 ans) ou très âgés (au-delà de 80 ans) ne sont pas rares, cette variabilité de l'âge étant un facteur influençant la prise en charge de la fin de vie. Les malades sont en général régulièrement suivis dans des Centres SLA depuis l'annonce diagnostique jusqu'à la fin de vie, pour une prise en charge qui demeure palliative en l'absence de traitement curateur disponible à ce jour.

Dans ce contexte, il est apparu nécessaire de mener une réflexion sur le rôle des centres SLA dans la prise en charge de la fin de vie dans cette pathologie.

Méthodologie

L'ensemble des réflexions et propositions émanant de ce document est le fruit des discussions menées lors d'un atelier interprofessionnel réunissant des professionnels médicaux et paramédicaux spécialisés dans la prise en charge de la SLA et des soins palliatifs.

Le groupe de travail a, dans un premier temps, présenté les données d'une étude rétrospective concernant la prise en charge de la fin de vie de patients SLA suivis dans un centre SLA (centres de Clermont-Ferrand, Lille, Nice), par un réseau de soins (réseaux SLA-IDF et SLA-PACA) ou par une structure de soins palliatifs (EMSP ou USP de Caen, Rouen, Tours et réseau RESSOURCE – Basse-Normandie).

Sur cette base et à partir des échanges interprofessionnels entre les différents participants, le groupe de travail a proposé des recommandations pratiques qui ont été validées en session plénière. Ces recommandations s'articulent autour de 4 axes : Identification des situations à *risque* et des acteurs de soins, information des patients et de leur entourage, coordination de la prise en charge, formation des équipes.

Rôle des centres SLA dans la prise en charge de la fin de vie à domicile : synthèse des recommandations

Du fait de la spécificité de la pathologie et de l'accompagnement mis en place par les centres depuis l'annonce diagnostique, les Centres SLA doivent rester référents dans la prise en charge des patients en fin de vie à domicile. Leur mission concernant cette problématique s'inscrit dans la durée, depuis l'identification de la particularité de chaque situation et l'information des patients jusqu'à la coordination de la prise en charge concertée de la fin de vie à domicile, au mieux relayée à domicile par un réseau de soins. Cette mission se résume en 7 points.

- Identifier les structures de soins palliatifs de la région sanitaire et assurer leur formation concernant les spécificités de la SLA. Le centre doit en effet développer des contacts privilégiés avec les structures de soins palliatifs de la région sanitaire : unités d'hospitalisation des centres hospitaliers, équipes mobiles intra et extra hospitalières et réseaux de soins palliatifs. D'une part, le développement de contacts rapprochés peut ainsi faciliter l'accès aux soins palliatifs pour anticiper la prise en charge d'une fin de vie à domicile ou dans les situations d'urgence, et permettre des hospitalisations de répit ou de fin de vie lorsque la situation ne peut être gérée à domicile. D'autre part, cette complémentarité réfléchie doit permettre une transmission des « repères d'existence » recueillis depuis l'annonce diagnostique et le cas échéant, des directives anticipées, évitant ainsi toute rupture dans la prise en charge. Enfin, le centre doit également assurer sa mission de formation de ces différentes équipes concernant les spécificités de la SLA.

- **Informier les patients sur l'existence et les missions des structures de soins palliatifs. Le cas échéant, favoriser l'intervention précoce des soins palliatifs.** Bien que la notion de soins palliatifs soit très médiatisée, le rôle des soins palliatifs dans l'accompagnement est peu connu. Le centre doit donc assurer sa mission d'information du patient et de son entourage sur le rôle des soins palliatifs dans la prise en charge active, continue et globale du patient. En fonction des besoins et au moment opportun dans le parcours de soin du patient, les soins palliatifs peuvent aider à la réflexion concernant les décisions complexes, les directives anticipées, le questionnement par rapport à la fin de vie, la demande de limitation et arrêt des thérapeutiques actives (LATA), les prescriptions anticipées. Ils peuvent également apporter une aide dans la prévention de l'épuisement des aidants et soignants du domicile. Cette prise en charge doit s'inscrire dans une continuité de la prise en charge initiée et coordonnée par le centre SLA.
- **Identifier les situations à risque concernant la prise en charge de la fin de vie à domicile.** Les situations à risque doivent être identifiées lors du suivi sur le centre notamment la présence d'enfant ou d'adolescents au sein du foyer, l'existence de troubles cognitifs associés à la SLA, les refus de compensation du handicap, la dépendance à la ventilationqui sont source d'épuisement des aidants naturels et des soignants. Leur identification doit permettre anticipation, renforcement de la prise en charge sociale, et/ou signalement auprès des structures de soins palliatifs.
- **Favoriser l'implication des médecins traitants.** Le suivi au sein d'un Centre SLA doit permettre au médecin traitant d'être régulièrement informé du stade évolutif de la maladie et de la prise en charge proposée. Néanmoins, cette prise en charge ne doit pas se substituer au rôle pivot du médecin traitant à domicile. L'implication du médecin traitant peut être favorisée par la mise en place de contacts téléphoniques, si possible dès l'annonce diagnostique. Un lien peut également être développé par l'intermédiaire des réseaux de soins dont la mobilité vers le domicile peut être un élément facilitateur. Il est d'autre part nécessaire d'informer le patient de l'importance du maintien du suivi par le médecin traitant pour faciliter la prise en charge.
- **Informier, former et soutenir les aidants du domicile :** L'utilisation des techniques de suppléance des fonctions vitales (ventilation non invasive, ventilation invasive sur canule de trachéotomie, aide instrumentale à la toux) peuvent être source de difficultés pour les soignants et les aidants du domicile, difficultés exacerbées dans le contexte d'insuffisance respiratoire terminale. Cette utilisation nécessite une formation assurée par les professionnels du centre, relayée par les réseaux de soins et prestataires de service à domicile. En outre, une information des aidants sur la conduite à tenir en cas d'événements aigus doit être apportée, en anticipation, par les professionnels du centre. Le relai concerté pourra être pris par un réseau de soins dont le rôle dans le soutien des aidants est primordial.
- **Effectuer un signalement SAMU du projet thérapeutique.** Cette démarche ne peut être mise en place qu'après information et accord du patient. Elle permet une intervention des soins d'urgence au domicile en cas de détresse respiratoire aiguë et une orientation de la prise en charge en fonction des directives anticipées.
- **Cordonner les différents intervenants.** La prise en charge de la fin de vie à domicile doit être possible, tout en assurant au patient une prise en charge pour un accompagnement et des soins de confort. Cette prise en charge repose au mieux sur une coordination des différents intervenants (soins palliatifs, réseaux, médecin traitant et soignants du domicile) par le centre et doit s'appuyer sur une transmission écrite des informations (courriers de synthèse des consultations pluridisciplinaires) et l'organisation éventuelle de réunions de concertations.

EN CONCLUSION

A l'issue des échanges interprofessionnels ayant eu lieu en septembre 2015 lors des Journées de la Filière SLA (FILSLAN) au sein de l'atelier *Ethique : Réflexion sur la prise en charge de la fin de vie à domicile*, il apparaît clairement que la prise en charge doit tenir compte des directives anticipées du patient dans la mesure où celles-ci ont été rédigées ou, en leur absence, en prenant connaissance des « repères d'existence » notés par les professionnels du centre tout au long du suivi du patient depuis l'annonce diagnostique.

Les structures de soins palliatifs ont un rôle à jouer dans la prise en charge du patient, sur sollicitation du neurologue du centre SLA ou de tout autre médecin en charge du patient. Du fait des spécificités de la pathologie et du suivi assuré par le centre depuis l'annonce diagnostique, la prise en charge palliative doit être coordonnée par le centre SLA, en concertation avec les équipes du domicile et les structures de soins palliatifs. Outre la coordination, le centre doit assurer ses missions de formation des équipes de soins palliatifs et des soignants du domicile sur les aspects spécifiques de la pathologie.