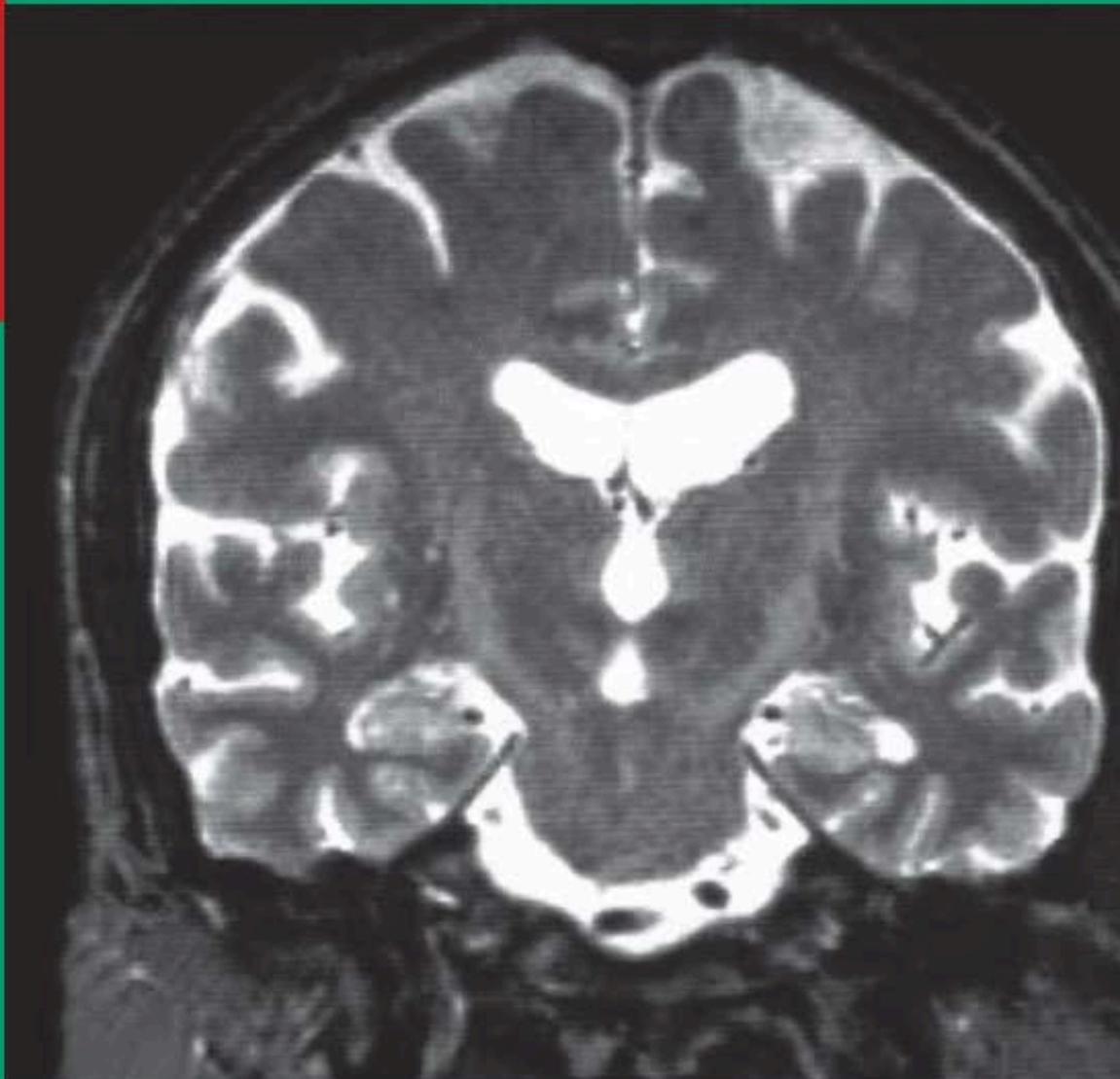


2^{es} Journées de coordination nationale des centres SLA

Tours, 21-23 septembre 2006



Directeur de la publication : Dr Antoine Lolibier • Chef du Service Rédaction : Odile Mathieu • Rédactrice : Violaine Colmet-Dâage • Secrétaire de Rédaction : Annaïg Bévan • Chef de Fabrication et de Production : Gracia Bejani • Assistante de Production : Cécile Jeannin • Chef de Studio : Laurent Flin • Chef de publicité : Catherine Colsenet • Service Abonnements : Claire Lésaint • Impression : Imprimerie de Compiegne 60205 Compiegne

RÉDACTEUR EN CHEF

Dr Franck Semah (Orsay, Paris).

COMITÉ DE RÉDACTION

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

COMITÉ DE LECTURE

Pr David Adams (Le Kremlin-Bicêtre), Dr Nadia Bahi-Buisson (Paris), Pr Franck Bayle (Paris), Dr Catherine Belin (Bobigny), Dr Florent Borgel (Grenoble), Pr Emmanuel Broussette (Lyon), Pr Christophe Cognard (Toulouse), Dr Bernard Croisile (Lyon), Pr Philippe Deco (Créteil), Dr Olivier Delalande (Paris), Pr Philippe Derambure (Lille), Dr Bénédicte Défontaines (Paris), Dr Michel Dib (Paris), Dr Valérie Domigo (Paris), Dr Thierry Dubard (Reims), Dr Marie Giro (Lille), Dr Hassan Hosseini (Créteil), Dr Lucette Lacomblez (Paris), Dr Michel Lanteri-Minet (Nice), Dr Christine Lebrun-Frénay (Nice), Dr Christian Lucas (Lille), Dr Laurent Maura (Talence), Pr Jean-Philippe Neau (Poitiers), Pr Jean Pelleter (Marseille), Pr Yann Péron (Nantes), Pr Didier Smadja (Fort-de-France), Pr Marc Verney (Paris), Pr Hervé Vespignani (Nancy), Dr Tatiana Vitas (Marseille).

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Dr Claude Adam (Paris), Dr Annick Alperovitch (Paris), Dr Nadine Attal (Boulogne), Pr Alain Autret (Tours), Dr Denis Ayache (Paris), Pr Philippe Azouvi (Garches), Pr Jean-Louis Baulieu (Tours), Dr Gérard Besson (Grenoble), Dr Arnaud Biraben (Rennes), Pr Manuel Bouvard (Bordeaux), Dr Gaëlle Bruneau (Paris), Pr William Camu (Montpellier), Pr Jean-Pierre Carrère (Toulouse), Pr Jean-Pierre Castel (Bordeaux), Pr Mathieu Ceccaldi (Marseille), Pr Patrick Chauvel (Marseille), Pr François Chollet (Toulouse), Pr Michel Clauet (Toulouse), Dr Hubert Déchy (Versailles), Dr Jean-François Demeton (Toulouse), Pr Didier Dormont (Paris), Pr Gilles Edan (Rennes), Dr Marie-Odile Habert (Paris), Pr Jean-Jacques Haouzi (Paris), Dr Lucie Hertz-Pannier (Paris), Dr Pierre Hinault (Rennes), Dr Laurent Laloum (Paris), Dr Gilles Lavernhe (Gap), Dr Denis Le Bihan (Orsay), Pr Olivier Lyon-Caen (Paris), Pr Claude Manefel (Toulouse), Pr Jean-Louis Mas (Paris), Pr Vincent Meininger (Paris), Dr Patrick Metras (Metz), Pr Thibault Moreau (Dijon), Pr Jacques Moret (Paris), Pr Jean-Pierre Olié (Paris), Pr Muriel Rainfray (Bordeaux), Dr Danièle Ranoux (Lyon), Pr Jean Régis (Marseille), Dr Pascal Rémy (Corbeil-Essonnes), Pr Philippe Ryvlin (Lyon), Pr Yves Samson (Paris), Dr Isabelle Serre (Corbeil-Essonnes), Pr Pierre Thomas (Nice), Pr Pierre Vera (Rouen), Dr France Woimant (Paris).

Neurologies est une publication
© Expressions Santé SAS
2, rue de la Roquette
Passage du Cheval Blanc,
Cour de Mai - 75011 Paris
Tél. : 01 49 29 29 29 - Fax : 01 49 29 29 19
E-mail : neurologies@expressions-sante.fr
RCS Paris B 394 829 543
N° de Commission paritaire : 0107778155
ISSN : 1287-9118
Mensuel : 10 numéros par an

Sommaire

Neurologies • Coordination des centres SLA • Cahier 2

2^{es} Journées de coordination nationale des centres SLA

Tours, 21-23 septembre 2006

■ Avant-propos p. 04

Vincent Meininger (Paris)

■ Atelier 1 p. 06

Annonces, éthique et soins palliatifs
Nadia Vandenberghe (Lyon) et Nadine Le Forestier (Paris)

■ Atelier 2 p. 11

La prise en charge sociale du patient SLA
Patricia Graton (CSE, Paris)

■ Atelier 3 p. 14

Position de l'ARS au sein du monde du bénévolat
Denis Trepoz (ARS Nice) et Michel Fradin (ARS Bordeaux)

■ Atelier 4 p. 19

Dossier de soins et évaluation
Guillaume Nicolas (Angers)

■ Atelier 5 p. 23

Infirmières coordinatrices et secrétaires des centres SLA : leurs rôles et missions
Valérie Hermet (Toulouse) et Céline Léonard (Limoges)

■ Atelier 6 p. 28

6a- L'ergothérapie dans la SLA
Violaine Guy (Nice)
6b- La prise en charge en kinésithérapie d'un patient atteint de SLA
Véronique Tanant (Nice)

■ Atelier 7 p. 37

Prise en charge nutritionnelle et orthophonique du malade SLA
Nathalie Guy (Clermont-Ferrand) et D???? Robert (Marseille)

■ Atelier 8 p. 46

Outils de formation et de communication
Christophe Vial (Lyon) et Emmanuelle Salort (Bordeaux)

■ Atelier 9 p. 50

Prise en charge psychologique des patients atteints de SLA
Valérie Havet (Angers) et Sandra Roy Bellina (Montpellier)

■ Atelier 10 p. 53

Les réseaux de santé SLA
Michel Dib (Réseau SLA-IDF) et Dominique Lardillier-Noël (Réseau SLA-PACA)

■ Atelier 11 p. 58

Prise en charge respiratoire du patient SLA
Thierry Perez (Lille) et Jésus Gonzalez-Bermejo (Paris)

■ Atelier 12 p. 65

Soins de suite et réadaptation dans le cadre de la prise en charge
des patients souffrant de SLA
Marie-France Maugourd (Paris) et Bénédicte Delcamp (Paris)

■ 17 centres référents en France p. 69

Avant-propos



Les 2^{es} journées de la coordination nationale des centres de prise en charge des patients atteints de SLA se sont tenues à Tours, en septembre 2006, et ont été un immense succès.

Un succès d'abord d'amitié et de convivialité. Cet événement a permis des échanges particulièrement fructueux entre les différents professionnels intervenant dans le cadre des centres et participant à la prise en charge des patients. L'originalité de notre démarche repose sur l'organisation d'ateliers thématiques qui sont devenus des lieux privilégiés d'échanges et partages. Ils permettent aux professionnels d'améliorer leur pratique quotidienne, mais aussi de faire part de leurs joies et de leurs difficultés dans cette prise en charge si particulière. Ces ateliers sont indispensables à la vie des centres. Dans la mesure de ses moyens, la coordination va tout mettre en oeuvre afin qu'ils puissent se tenir plus souvent durant l'année.

Ces journées ont connu un nouveau temps fort, le forum de recherches, dans lequel chaque professionnel a pu faire part de nouveaux projets, de nouvelles idées. Ce forum sera non seulement poursuivi, mais son importance justifie qu'il soit développé. De jeunes praticiens hospitaliers, les docteurs Camdessancké, Corcia et Dib, aidés par Claude Desnuelle et Lucette Lacomblez, ont été désignés pour aider les organisateurs et leur permettre de donner toute la mesure de cette initiative. Ils suivront l'exemple des plus anciens dans la recherche sur la SLA en France, qu'il s'agisse du groupe de J. Pouget, et de son rôle déterminant dans l'approche électrophysiologique, de Ph. Couratier et P. Clavelou, qui ont eu un rôle majeur dans l'approche nutritionnelle, du groupe d'A. Destée, avec V. Brunaud, du groupe de C. Tranchant, avec Echaniz Laguna, du groupe de F. Viader, du groupe de E. Broussolle, du groupe d'Angers ou de notre groupe, avec P.F. Pradat, F. Salachas, G. Bruneteau et N. Le Forestier. Tous ces exemples montrent la richesse des centres français, non seulement dans la prise en charge, mais aussi en recherche, qu'elle soit clinique ou fondamentale. La richesse des présentations de Tours montrent que tous les professionnels se mobilisent pour développer de nouveaux axes de recherche, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, infirmières, psychomotriciennes, psychologues, diététiciennes.

Un succès aussi par l'extraordinaire travail fourni. Les ateliers ont élaboré des textes qui donnent toute la dimension du travail effectué dans les centres, par des professionnels d'une très grande qualité et d'une extraordinaire humanité. Cette implication et cette énergie sont indispensables à la prise en charge au quotidien d'une pathologie qui reste un des modèles de maladie handicapante et le plus souvent mortelle, imposant des décisions éthiques difficiles et graves. Nous savons l'importance des travaux de la coordination dans la préparation de la conférence de consensus qui s'est tenue à Nice en 2006, organisée par Claude Desnuelle et sous la présidence de Maurice Giroud. Nous savons aussi ce que cette conférence devait au groupe français des maladies du motoneurone et au travail mené depuis 1990. Ces efforts de plus de quinze ans ont définitivement brisé tous les antagonismes possibles Paris/Province, gros/petits centres. Il y a désormais une prise en charge nationale non pas uniforme, mais unitaire. Ce succès nous le devons à vous tous et à votre esprit d'ouverture et de participation active.

Les textes longs élaborés par les centres pour la coordination sont des référentiels qui constituent ce vers quoi nous devons travailler, il s'agit d'objectifs à plus long terme que nous devons nous efforcer d'atteindre. Mais nous avons dans l'immédiat un objectif prioritaire, l'évaluation de nos pratiques professionnelles. C'est pourquoi, chaque groupe a élaboré un texte de référentiel dit court, qui constitue le socle indispensable de notre pratique dans chaque centre. Nous savons en effet que tous les centres ne sont pas également dotés en personnel, mais nous savons aussi que chaque centre fait, dans la mesure des moyens qui lui ont été alloués, son maximum pour que la prise en charge des patients soit la meilleure possible. Ce sont ces référentiels dits courts qui constitueront la base de l'évaluation de nos pratiques professionnelles dans un futur proche.

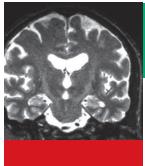
Un succès d'ouverture aussi. De nouveaux groupes se sont constitués, notamment ceux destinés à l'élaboration des référentiels pour les réseaux, les soins de suite et de réadaptation, les moyens de communication et d'information. Les centres de prise en charge des patients atteints de SLA, modèle unique en France et en Europe, fonctionnent bien, ils sont prêts maintenant à s'ouvrir vers la prise en charge de proximité. Ils pourront assurer ainsi une continuité de soins indispensable à cette pathologie, permettant le maintien au domicile de ces patients fragiles et lourdement handicapés. Les réseaux de soins notamment, formels comme en PACA ou en Ile de France, ou informels dans la plupart des autres régions, sont les garants de cette continuité. Il faut saluer ici le rôle clé qu'a joué l'initiative de Jean Pouget et de Mme Lardillier qui nous ont ouvert cette voie.

Enfin, un succès comme modèle d'organisation. La coordination voulue par Monsieur Couty est un exemple unique, un véritable modèle, comme l'ont ressentie d'autres associations et sociétés savantes dans d'autres pathologies, qui ont désiré participer à ces journées. La Haute Autorité de santé, dans la personne du Docteur Morin, a été un des acteurs de ces journées, aboutissant à l'élaboration du guide médecin destiné à la prise en charge optimale et au parcours de soins d'un malade admis en ALD, au titre de l'ALD 9 : sclérose latérale amyotrophique. Nous espérons que ces échanges seront poursuivis et développés dans les prochaines journées de la coordination et que d'autres organismes nous rejoindront notamment la DHOS, les Caisses d'Assurance maladie, d'autres associations comme l'AFM, ou les APF, la médecine libérale.

De nombreuses tâches nous attendent encore. Il nous faut surtout passer "de la théorie à la pratique", mettre en œuvre les référentiels, les documents de recueil de données et le carnet d'information au patient élaborés par la coordination. Ce sera le thème de la réunion qui se tiendra à Bordeaux, en septembre 2007, grâce à G. Le Masson et à toute son équipe.

Que cette tribune soit le lieu où je puisse personnellement remercier tous les participants de la richesse de leur apport, mais tous particulièrement les responsables d'atelier pour leur disponibilité et leur travail acharné. F. Viader pour une lecture "la plume à la main" des référentiels courts, et aussi les organisateurs des journées, notamment Réjane Gold et la société Comm Santé, avec Céline Dupré et Elise Baylocq, qui ont permis que ces journées soient un véritable succès.

Vincent Meininger



annonces, éthique et soins palliatifs

L'éthique oblige tout médecin à respecter le droit du patient de savoir ou de ne pas savoir, de recevoir une information qui peut être vécue comme violente. L'information de l'entourage nécessite l'assentiment du patient qui désignera, le plus tôt possible, une personne de confiance. L'objectif est d'établir et de maintenir une relation de confiance et d'aider le malade à élaborer un projet thérapeutique qui pour lui aura un sens et qui pourra être évolutif dans le temps. En fonction des situations et des disponibilités locales, l'équipe du Centre SLA pourra faire appel à une équipe de soins palliatifs déjà existante.

Nadia Vandenbergh (Lyon) et Nadine Le Forestier (Paris)

INFORMATION ET CONSENTEMENT DU PATIENT AUX SOINS

L'information du patient nous oblige à respecter son droit de savoir ou de ne pas savoir, en l'occurrence de recevoir ou non une information qui peut être vécue comme violente (loi du 04 mars 2002). L'écoute du patient est capitale pour adapter l'information qu'on lui délivre. Il paraît indispensable de s'assurer de la bonne compréhension de l'information délivrée, en questionnant et en faisant exprimer par le patient ce qu'il a pu comprendre (écoute et reformulation).

Pour informer l'entourage, il faut l'accord du patient. Il est important de recueillir le plus tôt possible le nom de la personne de confiance qu'il désigne. En cas d'incapacité confirmée du patient à choisir en raison de troubles cognitifs majeurs, il est souhaitable que l'entourage familial du malade, pouvant témoigner de son vécu, participe à l'information et la décision sur les choix thérapeutiques proposés par l'équipe médicale experte à qui la décision finale incombera cependant. Il est en effet important, même si les proches ou la personne de confiance participent aux décisions sur le mode d'accompagnement de fin de vie, qu'ils puissent être délivrés du poids de la décision ultime.

Dans les annonces qui marquent les différentes étapes de l'évolution de la maladie, il est licite de délivrer une information à la fois utile et supportable pour le patient. Les modalités éthiques des annonces sont difficiles à systématiser, chaque patient constituant un cas particulier et le soignant n'étant jamais neutre dans un échange singulier. La démarche éthique exige de respecter la dignité humaine et collective. C'est une démarche rationnelle de réflexion autour de la question suivante : **comment faire pour bien faire, ou comment faire pour faire le moins mal possible?**

Le but est de parvenir à créer et à maintenir avec la personne malade les conditions d'une relation de confiance qui sera adaptée et évolutive en fonction de l'environnement du patient. L'objectif est bien d'aider le malade à consentir ou non à élaborer un choix qui pour lui aura un sens. Ce consentement dans un projet thérapeutique n'est jamais définitif et nous rappelle son évolutivité. Aucun patient ne devrait être engagé ou maintenu dans un traitement de suppléance technique de fonction vitale sans que cela ne résulte d'un consentement éclairé de sa part. Pour lui permettre de faire ce choix, une information intelligible et compétente sur sa maladie, le pronostic présumé, les sens, les objectifs, les difficultés et les buts thérapeutiques doivent lui être fournis.

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

Un dossier patient

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

La gastrostomie

Aborder cette information n'est pas aisée en raison de l'absence à ce jour d'études consensuelles mettant en évidence l'intérêt thérapeutique de cette indication. L'équipe médicale doit juger par ailleurs de l'utilité de proposer ce geste invasif de substitution non exclusive.

En effet, la réflexion éthique à cette indication est délicate dans 2 situations :

- que faire dans le cadre d'un patient SLA et dément ;
- et quel est son intérêt chez un patient avec atteinte respiratoire évoluée ?

Notre expertise actuelle ne recommande pas la pose de ce mode d'alimentation chez les patients avec des troubles cognitifs modérés à sévères, et propose de l'éviter lorsque la capacité respiratoire est réduite de plus de 50 %.

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

Choix de l'assistance respiratoire et choix de vie

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

La ventilation non invasive (VNI)

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

La trachéotomie

Il faut, pour tous les partenaires de santé engagés dans la prise en charge de patients SLA, garder toujours à l'esprit que la trachéotomie ne représente pas la réponse adaptée et unique à une détresse respiratoire.

Le choix d'une trachéotomie fait intervenir une information délicate, spécifique dans le cadre de la SLA : le patient choisit de vivre en dépendance totale à la ventilation mécanique dans un cadre d'aggravation progressive de son handicap moteur. Le maintien dans cet état peut se

prolonger pendant des années entravant, voire annulant, toutes possibilités de communication. C'est pourquoi le choix d'une assistance respiratoire définitive doit s'appuyer sur l'engagement d'une collaboration familiale totale. La décision finale reste à l'équipe soignante, à même de juger des paramètres de faisabilité médicaux, familiaux, sociaux et éthiques.

Le premier questionnement de l'équipe médicale est celui de juger de l'obligation ou non de proposer à chaque patient de prolonger sa vie ou de différer son décès. Notre expertise médicale reconnaît que choisir de trachéotomiser un patient seul sans participation familiale à domicile n'est pas souhaitable éthiquement et pratiquement car les institutions prenant en charge ces patients sont rares à ce jour. Dans le cadre d'un patient intubé dans un contexte de détresse respiratoire, il faut donner le temps à l'entourage et au patient d'entendre les possibilités thérapeutiques et doit reprendre si possible le projet thérapeutique élaboré au préalable.

LES SOINS PALLIATIFS AU COURS DE LA SLA

Soins palliatifs en cas de refus de ventilation invasive

Introduction des soins palliatifs

La prise en charge de la personne atteinte de SLA est d'emblée palliative.

De la consultation initiale, durant laquelle l'annonce du diagnostic est faite, va découler une prise en charge multidisciplinaire paramédicale, infirmier, kinésithérapeute, orthophonique-psychologique-ergothérapeute-diététique-sociale, puis au fur et à mesure de l'évolution, médicale pluridisciplinaire avec interventions des pneumologue, gastro-entérologue, rééducateur, radiologue interventionniste. Cette prise en charge multidisciplinaire est incontournable.

Au cours de cette prise en charge, les réunions de synthèse collégiales s'articulent progressivement autour du projet de vie que décide le malade informé. La présence d'un représentant de l'équipe de soins palliatifs est souhaitable afin de déterminer le moment opportun de son intervention et les modalités de son implication. Ces synthèses font l'objet de transmissions écrites. Elles reflètent une prise en charge qui tient compte de l'évolution de l'état clinique du patient et de ses décisions ainsi que celles de sa famille et de ses aidants. Ce projet de soins s'appuie sur une démarche d'anticipation afin de soulager tous les aspects de la souffrance du malade et son entourage. L'information sur l'existence d'une équipe de soins palliatifs donnée au patient et à son entourage par le neurologue référent accompagné ou non d'une infirmière (référente ou non) est systématique. L'intervention de cette équipe auprès du malade sera la plus précoce

possible avec son accord. Le choix du moment propice pour cette proposition ne peut être codifié; il doit tenir compte du contexte singulier du malade et des ressources locales ou régionales en soins palliatifs auquel il peut avoir recours. La collaboration entre le centre SLA, l'équipe de soins palliatifs, le médecin traitant et l'équipe de proximité du domicile, permet la continuité et la cohésion de la prise en charge. Il peut être proposé des hospitalisations de répit, des consultations de soutien pour le patient ou pour les membres de son entourage, des visites à domicile.

• Approche palliative en phase terminale

SOINS PALLIATIFS, LE RAPPEL DES TEXTES

- **Loi du 9 Juin 1999** visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs.
- **Loi du 04 Mars 2002** relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé.
- **Loi du 22 Avril 2005** relative aux droits des malades et à la fin de vie.
- **Articles 37-38** du code de déontologie.

La sédation

Tout le long de la maladie, il existe des thérapeutiques qui permettent d'améliorer les symptômes d'inconfort somatiques ou psychiques qui peuvent être ressenties par le patient. Les symptômes de la phase terminale de la maladie ne requièrent pas systématiquement une sédation du patient.

La définition de la sédation selon la Sfap en Juin 2002 dit : « La sédation pour détresse est la recherche par des moyens médicamenteux, d'une diminution de la vigilance pouvant aller jusqu'à la perte de conscience dans le but de diminuer ou de faire disparaître la perception d'une situation jugée comme insupportable par le patient, alors que tous les moyens disponibles adaptés à cette situation ont pulu être proposés et/ou mis en œuvre sans permettre d'obtenir le soulagement escompté par le patient ».

Ainsi le recours à la sédation dans le cas de la SLA doit rester exceptionnel et reposé sur la connaissance des directives anticipées du patient :

- en cas de détresse respiratoire asphyxique (sensation de mort imminente par étouffement avec réaction de panique) ;
- en cas de symptômes physiques vécus comme insupportables par le patient (douleur incontrôlable, anxiété et angoisse majeures dans un cas de détresse physique) et réfractaires aux traitements.

Des points d'attention doivent être respectés lors de pratique de la sédation :

- c'est un recours ultime qui prendra en compte d'une part

les difficultés de communication du patient, et d'autre part ce qui a été retenu des consultations de la personne de confiance et de l'équipe de soins ;

- cette sédation ne fera pas abandonner ni les soins, ni l'accompagnement ;
- les objectifs sont de soulager en provoquant le sommeil, et non de provoquer la mort ;
- il est impératif d'informer le patient et les proches de l'induction du sommeil, de la perte de communication, et de leur possible réversibilité, ainsi que des risques encourus lors de cette sédation ;
- les décisions, actes et prescriptions sont tous et systématiquement consignés dans le dossier.

Les pré-requis de ces soins palliatifs sont la mise en place de collaborations écrites avec les services des urgences hospitalières et ambulatoires (SAMU) de la région ainsi que l'existence de versions écrites des savoirs faire thérapeutiques concernant les patients souffrant de SLA. Ces procédures seront disponibles pour les médecins traitants de ville et notamment à domicile une trace écrite explicite du projet de soins du patient en phase terminale, si le patient y consent, avec mention, au sein du dossier patient, de non recours à l'intubation. L'installation de ce projet de soins, qui demeure évolutif, sert, dans la mesure du possible, à bien situer chacun des intervenants de façon cohérente dans le soin en cas d'urgence, avec l'accord du patient et en collaboration avec l'entourage proche, les personnes de confiance et référentes et les services de soins sollicités et choisis pour ce temps ultime.

Les modalités pratiques de prescription

Le traitement de base, dans un cadre hospitalier, reposent sur :

- Hypnovel® :

Par voie sous-cutanée, ou en seringue électrique étiquetée portant le nom du produit, l'heure de mise en route, la dose totale présente dans la seringue et la vitesse d'administration en mg/h. Les doses seront choisies avec prudence. Il faut préférer une titration par voie veineuse pour un effet immédiat (injecter 0,5 mg par voie veineuse), sinon utiliser la voie sous-cutanée (injecter 2,5 mg par voie sous-cutanée) en renouvelant l'injection toutes les 2 à 3 min en cas d'injection par voie veineuse (toutes les 15-20 minutes en cas d'injection sous-cutanée) en fonction de l'état clinique.

- Traitements associés :

La morphine peut être utilisée pour diminuer la composante polynéique, par voie sous-cutanée, ou en seringue électrique étiquetée portant le nom du produit, l'heure de mise en route, la dose totale présente dans la seringue et la vitesse d'administration en mg/h. Il est recommandé d'utiliser une dose initiale de 10 mg/24 h, à moduler. Dans les cas rares d'efficacité partielle d'Hypnovel®, de hocquet, d'agitation paradoxale au benzodiazépine, ou

de résistance à l'Hypnovel®, il pourra être associé du Laractil®. La prescription sera d'une ampoule toutes les 3 à 8 h en intra-veineux en administration discontinue, ou éventuellement en intra-musculaire si le capital veineux ne le permet pas.

Les autres soins

Ils comportent :

- les soins de confort ; toutefois, la toilette pourra être prudente si le risque de mort subite au retournement est important ;
- les soins de bouche, qui seront systématiques ;
- la poursuite des aspirations douces naso-trachéales, sur prescription du médecin.

Tous les autres traitements seront administrés si le médecin le juge nécessaire, notamment :

- antibiotiques,
- anticoagulant,
- scopolamine, pour diminuer l'encombrement.

L'alimentation orale sera suspendue à la demande du médecin prescripteur

L'oxygénotherapie par voie nasale doit être discutée au cas pas cas

Il sera prescrit un sondage urinaire si le traitement par morphine ou/et la sédation se prolonge sauf raison majeure qui devra être consignée dans le dossier.

• Prise en charge après le décès

L'accompagnement des proches en deuil peut être proposé. Des réunions cliniques et groupes de parole pour l'équipe soignante peuvent être organisés, soit en urgence, soit programmés au sein du service avec ou sans l'équipe des soins palliatifs. L'accueil du conjoint et de la famille ausein du centre SLA, même s'il n'a pas été le lieu du décès, doit rester ouvert. La présence de bénévole(s) de l'association des malades (ARS, ALS-France...) doit être largement sollicitée, ses bénévoles pouvant assurer une aide aux démarches administratives parfois délicates en période de deuil. Un suivi psychologique sera disponible, proposé pour les court et moyen termes.

■ Soins palliatifs en cas de patient sous ventilation non invasive

Les mêmes discussions éclairées seront menées avec le patient et sa famille. Aboutir à la décision d'un non-recours à la trachéotomie demande plus de temps et d'explications pour un patient déjà adapté à une ventilation mécanique. Néanmoins, la même objectivité accompagnera l'élaboration du projet de soins d'accompagnement. En cas de non recours à l'intubation, l'accompagnement de fin de vie nous paraît plus aisé à organiser en milieu hospitalier car, dans ce cas, les indications de la sédation sont estimées chez un patient devenu complètement dépen-

dant du masque de ventilation et maintenu vigilant par cette ventilation. La sédation s'installe sous VNI, et est plus difficile à vivre pour la famille et l'équipe soignante, car elle est pratiquement analogue au cas de figure d'une procédure de cessation de ventilation chez un patient trachéotomisé. Le retrait du masque est un geste ultime, chez un patient au coma profond. C'est un acte obligatoirement fait par un médecin et lorsque le retour à une vigilance normale n'est plus envisageable médicalement (rappel des textes, loi du 22 avril 2005, annexe 1). La prise en charge psychologique de l'entourage et de l'équipe sera particulièrement étayée dans ce cadre de soins de fin de vie.

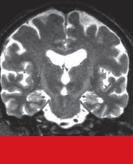
■ Soins palliatifs pour le patient trachéotomisé

Une trachéotomie engage vers une vie assistée fonctionnellement, pour une durée indéterminée, et oriente vers une organisation d'un projet de vie, personnel et familial, centré sur le malade et sa maladie.

Le décès est différé par une assistance technique jusqu'à ce que le malade en demande l'arrêt. La demande de cet arrêt doit être analysée par l'équipe de soins aidée d'experts. Il faut rechercher, avant toute chose, toute douleur morale ou physique, tout inconfort physique ou toute détresse sociale ou familiale possiblement curable. Si la demande d'arrêt de la suppléance vitale (par refus d'une survie prolongée par cette assistance technique, considérée alors comme acharnement thérapeutique) est confirmée chez un patient apaisé autant qu'il est possible de le faire, le médecin coordonnateur entendra la demande du malade. Placé dans un contexte de détresse persistante vécue comme insupportable par le patient, il est alors de la responsabilité du médecin de favoriser la transmission de ce désir de fin de vie aux proches, aux soignants et aux médecins du patient.

Le questionnement au cas par cas, en équipe de soins, est la garantie pour le malade d'un respect de son autonomie, de sa dignité et de son humanité, et pour les soignants celle de l'élaboration d'un projet de soins qui repose sur l'analyse multidisciplinaire de la situation, y compris au niveau moral, légal et spirituel.

Si l'intubation doit être enlevée, et même si cela doit conduire au décès, le geste s'inscrit dans le cadre d'un soin palliatif en phase terminale d'une équipe soignante compétente, tout symptôme pénible devant être contrôlé comme précisé ci-dessus. La loi du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie, le refus de l'acharnement thérapeutique et la réversibilité des techniques de suppléance vitale, nous en donnent un cadre juridique. La personne référente, la personne de confiance, les proches, la famille seront soutenus, informés, avec prise en charge psychologique par un professionnel. L'inévitables chaos psychique qui accompagne de tels moments se doit d'interroger au maximum nos savoirs faire et savoir dire.



La prise en charge sociale du patient SLA

Les assistants de service social et leurs partenaires, professionnels et bénévoles, œuvrent de manière conjointe pour tenter de préserver la qualité de vie du patient atteint de SLA et maintenir avec lui ce statut citoyen, initialement compromis par son handicap et sa maladie. L'organisation de leurs actions s'effectue dans le cadre d'un partenariat avec l'équipe pluridisciplinaire du centre SLA regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles proposées aux patients SLA. L'organisation du fonctionnement des centres SLA ne peut être assurée que si chacun des intervenants de l'équipe pluridisciplinaire connaît sa fonction avec précision et respecte les limites de son champ d'intervention. Cette organisation de l'interdisciplinarité est nécessaire au suivi de ces situations cliniques complexes et continuellement évolutives.

Patricia Graton (CSE, Paris)

MISSIONS UNIVERSELLES ET SPÉCIFICITÉS DANS LA SLA

Les missions de l'assistant de service social sont définies par le décret n°93-652 du 26 mars 1993 (JO du 28/03/1993) :

- faciliter l'accès aux soins, aux droits ;
- accueillir, écouter, informer ;
- évaluer sur le plan social la situation afin d'aider à la décision d'orientation ;
- orienter les patients à l'issue de la phase "aiguë" (consultation/hospitalisation) vers les structures sanitaires et/ou sociales adaptées ou aider à l'organisation du retour et du maintien à domicile ;
- maintenir et/ou établir des relais nécessaires intra- et extra-hospitaliers ;
- participer au projet de service de l'établissement.

La particularité de la SLA induit un accompagnement social plus spécifique. La SLA est une pathologie extrêmement invalidante qui a un impact considérable dans le domaine familial, social et professionnel...

L'évolution de la maladie nécessite, de la part des professionnels, une anticipation :

- liée au patient et à son entourage parce que le temps d'acceptation de la maladie et de la perte d'autonomie varie selon les personnes ; le patient doit rester "acteur" de sa prise en charge d'un point de vue légal et éthique ;
- liée au fonctionnement des dispositifs médico-sociaux ; en effet, les délais d'instruction des dossiers sont particulièrement longs et peuvent rendre obsolètes les décisions prises par les commissions ; le recours à la circulaire n°97/574 du 25 août 1997 peut permettre de réduire ces délais.

Des contacts privilégiés avec les organismes médico-sociaux contribuent à raccourcir ces temps d'instruction. Il est donc important d'établir un réseau de partenaires extra-hospitalier.

L'INTERVENTION DE L'ASSISTANT DE SERVICE SOCIAL

Le premier entretien social avec un patient atteint de SLA fait suite à l'annonce du diagnostic par le neurologue référent. Il peut se faire à l'initiative du patient, de son entourage et/ou de l'équipe pluridisciplinaire intra et/ou extra hospitalière.

Lors de ce premier entretien, l'assistant de service social prend connaissance de la situation du patient. Ce recueil de données va permettre une prise en charge à la fois globale et singulière du patient et de sa famille. Une écoute professionnelle et une analyse précise de la situation permettront à l'assistant de service social d'établir une évaluation en fonction des besoins et demandes du patient.

Un échange avec le médecin permettra de préciser le degré d'autonomie, la mobilité et les aides nécessaires, la dépendance, les troubles cognitifs éventuels, les troubles respiratoires éventuels, le degré de communication verbale et/ou écrite. De même les liaisons avec les autres professionnels complètent les données recueillies et apportent une vision globale de la situation.

Il est important pour le suivi du patient, de savoir qui intervient auprès de ce dernier et pourquois.

Référentiel 1 :

Annonces éthiques et soins palliatifs lors de la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, l'éthique oblige tout médecin à respecter le droit du patient de savoir ou de ne pas savoir, en l'occurrence de recevoir une information qui peut être vécue comme violente.

L'information de l'entourage nécessite l'assentiment du patient qui désignera, le plus tôt possible, une personne de confiance. L'objectif est d'établir et de maintenir une relation de confiance et d'aider le malade à élaborer un projet thérapeutique qui pour lui aura un sens et qui pourra être évolutif dans le temps.

C'est pourquoi il est légitime, en définitive, de tendre le plus tôt possible vers une information la plus claire possible envers le patient et sa ou ses personnes de confiance.

1• Le document écrit

Il paraît éthique d'élaborer un support écrit du projet thérapeutique et qui répond à un besoin d'harmonisation des pratiques décisionnelles adaptées à l'évolution de la maladie.

2• La gastrostomie

L'équipe médicale doit juger de l'utilité de proposer ce geste invasif de substitution non exclusive. Les indications en sont posées en fonction de l'état nutritionnel et moteur, dans les limites imposées par d'autres paramètres cliniques, et en particulier l'état respiratoire et la présence de troubles cognitifs. L'information doit porter également sur les autres modalités d'hydratation et d'alimentation et il faut préciser que la sonde peut rester définitivement en place mais peut être également ôtée.

3• Choix de l'assistance respiratoire et choix de vie

Les modalités d'assistance respiratoire doivent être expliquées en fonction de l'évolution des troubles respiratoires ou en cas de questionnement du patient au cours de sa prise en charge. A défaut, d'un questionnement spécifique de la part du patient, le neurologue doit savoir anticiper la survenue des symptômes respiratoires et prendre en temps utile l'initiative de l'information pour éviter les dilemmes de la ventilation en urgence.

• La ventilation non invasive (VNI)

L'équipe médicale doit expliquer au patient les bénéfices qu'elle peut lui procurer (améliorer la qualité du sommeil, diminuer l'hypersomnie diurne et améliorer l'état général), ainsi que ses limites (caractère palliatif qui n'empêche pas la poursuite de la dégradation de la fonction respiratoire, parfois nécessité d'une tierce personne, intolérance possible).

• La trachéotomie

L'information est spécifique dans le cadre de la SLA : le patient choisit de vivre en dépendance totale à la ventilation mécanique dans un cadre d'aggravation progressive de son handicap moteur. Cet état peut se prolonger pendant des années entravant voire annulant toutes possibilités de communication. Le choix d'une assistance respiratoire définitive doit s'appuyer sur l'engagement d'une collaboration familiale totale. La décision finale reste à l'équipe soignante, la mieux à même de juger des paramètres de faisabilité médicaux, familiaux, sociaux et éthiques.

4• Les soins palliatifs

En fonction des situations et des disponibilités locales, l'équipe du Centre SLA pourra faire appel à une équipe de soins palliatifs déjà existante.

Après la rencontre avec le patient et avec son accord, la prise en charge sociale peut débuter.

LE SUIVI SOCIAL

Le savoir faire et le savoir être de l'assistant de service social doivent permettre à tout patient de prendre connaissance :

- des démarches en vue de l'obtention des prestations légales et extra-légales (Sécurité Sociale, Conseil général, MDPH, associations...);
- des mesures de protection de la personne (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

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

Le suivi de l'assistant de service social des Centres SLA, qui a un statut hospitalier, peut se faire, selon les centres, dans le cadre d'hospitalisations, de consultations et de visites à domicile. Les CMD constituent un dispositif commun.

Les consultations multi-disciplinaires (CMD)

Les CMD tendent à réunir l'ensemble des professionnels qui interviennent auprès des patients atteints de SLA en vue d'optimiser une prise en charge globale plus adaptée et plus réactive.

Elles sont composées, selon les centres, de médecins neurologues référents, de pneumologues, de rééducateurs/kinésithérapeutes, d'ergothérapeutes, de diététiciennes, d'orthophonistes, de psychologues et d'assistants sociaux. Un bénévole hospitalier de l'ARS est disponible pour le patient et sa famille.

Cette pratique des CMD permet à l'assistant de service social un suivi régulier du patient, en adéquation avec l'évolution de son handicap et des conséquences tant psychologiques que matérielles.

Ce mode de consultation présente un intérêt majeur pour l'assistant de service social pour le partage d'informations entre les différents professionnels et le réajustement de son évaluation et de son plan d'action.

LES DIFFÉRENTES ORIENTATIONS

Le maintien à domicile ou son renforcement

Pour assurer sa pérennité, plusieurs conditions sont indispensables :

- un environnement familial et/ou humain présent et impliqué ;
- des aides techniques et un aménagement du domicile adaptés en fonction de l'évolution du handicap : en collaboration avec l'ensemble des membres de l'équipe pluridisciplinaire, il s'agit d'évaluer l'état de dépendance du

patient en vue d'obtenir le matériel et/ou les aménagements du domicile et leurs financements.

Ce maintien à domicile doit être organisé en liaison avec les différents partenaires (associations d'aide au maintien à domicile, SSIAD, prestataires de service, oxygénothérapie, nutrition...).

Les séjours en établissement

Selon l'indication posée par le médecin, l'assistant de service social peut proposer une orientation de séjour en établissement :

- unités de soins de suite et de réadaptation ;
- séjours de répit familiaux (afin d'éviter l'épuisement des aidants) ou institutionnels ;
- unités de soins palliatifs pour les accompagnements de fin de vie.

C'est pourquoi il est nécessaire de créer et d'entretenir des liens étroits avec les professionnels des établissements qui accueillent déjà des patients et de développer des réseaux permettant d'étendre les capacités d'accueil.

Quelle que soit la structure d'accueil à laquelle l'assistant de service social fait appel, en fonction de la réévaluation régulière du projet de vie du patient, il est très difficile voire impossible de répondre à des situations d'urgence compte tenu de la lourdeur de la pathologie et de sa prise en charge. De même, l'assistant de service social est démunie face au manque de possibilité d'accueillir en établissement de prise en charge de longue durée (MAS, FAM, USLD, EHPAD) lorsque le maintien à domicile s'avère impossible.

Enfin, depuis la mise en place des Maisons départementales du handicap (MDPH) et des nouvelles prestations créées par la loi du 11 février 2005, l'assistant de service social est confronté à une période de transition où les différents dispositifs anciens et nouveaux coexistent. L'organisation actuelle, propre à chaque département, rend parfois difficile l'identification des différents partenaires.

Par ailleurs, concernant la spécificité de prise en charge des patients atteints de SLA, il est primordial de sensibiliser les institutions à l'extrême rapidité d'évolution de la pathologie et du handicap.

LE TRAVAIL EN PARTENARIAT

Le travail de l'assistant de service social nécessite le développement et l'entretien d'un partenariat multiple, extérieur à l'hôpital.

Les modalités de rencontres et d'échanges entre l'assistant social hospitalier et les autres partenaires diffèrent selon l'organisation de chaque centre : réunions de concertation, synthèses, liaisons téléphoniques...

Ce partenariat autour du patient s'organise en fonction de son projet de vie.

Ces différents partenaires sont :

- assistants de service social des conseils généraux : MDPH, polyvalence, Aide sociale à l'enfance, APA ;
- AS des caisses de Sécurité sociale ;
- AS du personnel, pour les patients en activité ;

- milieu Associatif : APF, associations d'aides à domicile... ;
- réseaux USP, HAD..., partenaires privilégiés selon les régions ;
- établissements médico-sociaux : SSR, EHPAD, MAS... .

Dans les centres dotés d'un réseau SLA, ce partenariat est plus formalisé.

Référentiel 2 :

Rôle de l'assistante sociale dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Les interventions de l'assistant de service social s'inscrivent dans les missions définies par le décret n° 93-652 du 26 mars 1993 (JO du 28/03/1993). La particularité de la SLA induit un accompagnement social spécifique :

- l'évolution de la maladie nécessite de la part des professionnels une anticipation, tant au niveau de l'évaluation que des démarches à entreprendre ;
- la SLA est une maladie extrêmement invalidante, qui a un impact considérable dans le domaine familial, social et professionnel ;
- l'organisation de ses actions s'effectue dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles proposées aux patients SLA.

1• Le premier entretien

Il fait suite généralement à l'annonce du diagnostic par le neurologue référent, à l'initiative du patient, de son entourage et/ou de l'équipe pluridisciplinaire intra- et/ou extra-hospitalière.

Une écoute professionnelle et une analyse précise de la situation, à partir d'un recueil de données, permettront d'établir une évaluation des besoins et demandes du patient. Un échange avec le médecin et des liaisons avec les autres professionnels complètent les données recueillies et apportent une vision globale de la situation.

Après la rencontre avec le patient et avec son accord, la prise en charge sociale peut débuter.

2• Le suivi social

Il a pour objectifs :

- d'écouter et d'informer le patient sur ses droits et sur les démarches à entreprendre en vue de l'obtention des prestations légales et extra légales ;
- d'améliorer la vie quotidienne du patient ;
- de soutenir les aidants déjà présents.

Le suivi de l'assistant de service social des centres de prise en charge des patients atteints de SLA, qui a un

statut hospitalier, peut se faire, selon les centres, dans le cadre d'hospitalisations, de consultations et de visites à domicile. Les CMD constituent un dispositif commun. Les consultations multi-disciplinaires (CMD) permettent :

- un suivi régulier du patient, en adéquation avec l'évolution de son handicap et des conséquences tant psychologiques que matérielles ;
- un partage d'informations entre les différents professionnels ;
- et le réajustement de l'évaluation sociale et du plan d'action.

3• Les orientations

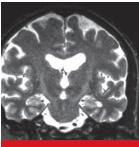
Elles sont mises en place, sur indication du médecin, à l'issue de la phase "aiguë" (consultation/hospitalisation) vers des associations ou des services de maintien à domicile ou vers des structures sanitaires et/ou sociales adaptées (réadaptation, de longue durée, séjours de répit, USP...).

4• Le travail en partenariat

Le travail en partenariat est à développer et à entretenir avec :

- les professionnels extra-hospitaliers, afin de sensibiliser les institutions à l'extrême rapidité de l'évolution du handicap ;
- les organismes médico-sociaux pour raccourcir les temps d'instruction des dossiers qui sont particulièrement longs et peuvent rendre obsolètes les décisions prises par les commissions ; le recours à la circulaire n° 97/574 du 25 août 1997 peut permettre de réduire ces délais ;
- les professionnels des établissements qui accueillent déjà des patients afin de développer des filières permettant d'étendre les capacités d'accueil.

Les modalités de rencontres et d'échanges diffèrent selon les centres : réunions de concertation, synthèses, liaisons téléphoniques... Ce partenariat est plus formalisé dans les centres dotés d'un réseau SLA.



Position de l'ARS au sein du monde du bénévolat

L'ARS est une association de malades fonctionnant grâce à des bénévoles ayant des qualités professionnelles acquises, s'exprimant au sein du monde médical envers le malade.

Denis Treppoz (ARS Nice) et Michel Fradin (ARS Bordeaux)

LES QUALITÉS

Elles découlent du recrutement effectué selon une procédure élaborée établie en fonction du PROFIL décrit et dans la "Mission bénévole" adossée au Projet Associatif. Le recrutement étant effectué, le nouveau bénévole suivra une formation continue suivant un programme gradué en vue d'acquérir le professionnalisme recherché.

INTÉGRATION DU BÉNÉVOLE DE SANTÉ HOSPITALIER AU SEIN DU MONDE MÉDICAL

Le bénévole de santé hospitalier BSH fera la preuve, en respectant totalement les soignants dans le cadre du Staff, de ses qualités et de ses actions, ce qui lui permettra d'affirmer sa crédibilité.

Envers les malades

Tous les bénévoles ont un devoir Impératif de :

- confidentialité,
- neutralité,
- réserve à l'égard de son propre vécu,
- non-ingérence dans la vie privée,
- rester dans la vérité,
- dédramatiser,
- positivité dans chaque situation,
- ne s'engager qu'à l'égard des choses possibles.

LA MISSION DU BÉNÉVOLE DE SANTÉ (BS)

La mission représente certaines contraintes mais aussi bien des joies. Elle nécessite, bien sûr, d'avoir envie d'aider les autres. La détresse psychologique et l'isolement du patient et de sa famille sont les problèmes les plus difficiles à résoudre. Il faut vouloir faire la démarche de comprendre, d'écouter pour s'engager dans une compassion active.

Données de la mission

• Accepter de donner à cette activité un temps déterminé. Les 4 grandes fonctions sont :

- l'écoute ;

- l'action à mettre en œuvre en fonction de cette écoute ;
- le maintien du contact avec le malade et sa famille ;
- les visites à domicile, si elles sont souhaitées.

- Initier ou participer à tout projet dont le but est de faire connaître la maladie et l'association ou permettant de financer la recherche.

Réalisation de la mission

• Le bénévole qui s'engage fait partie d'une équipe vers laquelle il répercute les demandes pour lesquelles il a des difficultés à répondre, afin qu'elles soient traitées avec les compétences requises, qui le reconnaît, l'écoute, le considère et à laquelle il peut faire appel à tout moment. Il doit également répercuter et faire profiter cette équipe de son expérience et de ses idées, ce qui sera bénéfique pour tous.

• Dans la mesure où la personne bénévole bénéficierait de l'aide ponctuelle d'une de ses relations personnelles, la responsabilité des actes délégués incombe en totalité au bénévole en titre.

• Il ne doit y avoir aucune incursion dans la vie personnelle du malade et de sa famille. Il a un devoir impératif de neutralité.

• A cette démarche est attachée une impérative clause de confidentialité.

Compétences et qualités

Aucune compétence technique n'est requise. Toutefois, le bénévole devra accepter de participer aux réunions de formation continue et d'information organisées par l'association. En revanche, des qualités humaines, de générosité, au sens noble du terme, de rigueur sont indispensables. L'humilité et la remise en question demeurent les références du bénévole.

Limites de la fonction

• Ne jamais intervenir ou commenter une décision médicale, l'expliquer éventuellement ou renvoyer sur une

personne compétente au siège. Lors des questions concernant les traitements, renvoyer au médecin traitant. Le bénévole n'a aucune habilitation pour intervenir sur le malade au plan de son physique (manipulations, toilettes, brancement ou connexion diverses...). Il est un témoin, un interlocuteur et il ne doit jamais être considéré comme un "personnel d'appoint".

• En cas de situation aiguë ou de crise, la mise en place de tout dispositif de secours fait partie intégrante de la mission au même titre que pour n'importe quel citoyen.

• Il doit respecter les convictions du patient et ne jamais imposer ou proposer une autre manière de raisonner. Il doit, le cas échéant, mettre en garde le malade contre toutes propositions alléchantes destinées à lui soutirer de l'argent. Le recours, explicable, à des magnétiseurs, guérisseurs, ou fournisseurs de traitements miracles, implique une mise en garde et une information par le malade vers son médecin traitant.

• Il ne doit jamais rapprocher le cas du malade de son vécu personnel.

• Il s'agit d'un fonctionnement en bénévolat strict, aucun dédommagement de quelque nature qu'il soit n'est acceptable par le bénévole. Il est toutefois possible de proposer de prendre une adhésion ou de faire un don à l'association.

• Il va de soi, naturellement, que la fonction n'est pas compatible avec un quelconque lien avec une association aux objectifs similaires dans cette pathologie.

Rupture d'engagement

La qualité de membre de l'association (donc de bénévole) se perd : par démission, par radiation prononcée, pour non paiement de la cotisation ou pour motifs graves, par le conseil d'administration. Le membre intéressé est préalablement appelé à fournir ses explications (cf. Statuts Article 4, Règlement intérieur). Cette rupture d'engagement se concrétise par envoi d'une simple lettre Recommandée.

ROLE DU BÉNÉVOLE DE SANTÉ HOSPITALIER (BSH)

Le BSH est face à 3 entités :

- le patient,
- sa famille et ses proches,
- les soignants.

Le rôle de la fonction ne peut se réaliser pleinement qu'autant que le BSH aura été informé, avant sa permanence, des patients venant en consultation et qu'il est susceptible de rencontrer.

Face au patient : comportement et actions

Le premier contact a lieu, en général au centre SLA après que le malade ait été informé de la présence du BSH par l'équipe soignante et qu'il ait manifesté le désir de rencontrer le bénévole. Cette première rencontre ne suit pas forcement l'information donnée.

La première rencontre

- Accueillir le malade, qui le désire, de façon spontanée et chaleureuse.

- Se présenter rapidement et lui signaler que le bénévole n'est pas médecin, mais qu'il est tenu au secret, comme tout professionnel de santé.

- Lui dire en quelques mots très rapides et concrets qui nous sommes et pourquoi nous sommes là avant de l'inviter à parler.

L'entretien sera ouvert et le BSH par son attitude (sourire, positionnement, etc.) mettra le malade en confiance et le conduira à se "raconter" et à exprimer ses angoisses, ses désirs, ses besoins... La confiance étant établie le BSH renseignera la fiche "Connaissance du malade" en expliquant au patient qu'il ne s'agit pas d'un dossier médical supplémentaire, ni d'une "fiche de police", mais que ce document est nécessaire pour le suivi de l'aide à lui apporter. Cette fiche se remplira au fil des rencontres et évitera les redites ou les demandes de renseignements répétées.

À la fin de ce premier entretien le BSH remettra au malade :

- le Livret d'accueil,
- les coordonnées du bénévole de santé correspondant (BSC) (nom, adresse, téléphone).

La deuxième rencontre

Il est très rare d'avoir des demandes précises lors de la première rencontre, sauf si le malade a un besoin spécifique pouvant être fauteuil, synthèse vocale, d'ordre administratif, social ou personnel...

Ce deuxième entretien permettra :

- de mieux connaître le malade et d'améliorer les relations ;
- de rassurer, de dédramatiser (ne pas oublier que l'angoisse peut venir de ce que le malade tait) ;
- d'apporter des explications en termes simples ;
- d'entendre les besoins ; ce qui sera facilité si le BSC a été sollicité et a renseigné le BSH sur ses actions ;
- d'apporter des informations administratives, pratiques, etc. ; ne pas hésiter à parler d'autre chose que de la maladie afin de détendre l'atmosphère ;
- et de renforcer la confiance, sans évoquer ses propres problèmes et son éventuel vécu ; ne dire que ce que le malade "peut" ou "veut" entendre.

Ce deuxième entretien et tous ceux qui suivront permettront de compléter la "Fiche connaissance".

• Les questions pièges

Le malade pose régulièrement des questions dérangeantes qu'on peut classer en 4 catégories

La durée de vie : personne ne peut y répondre. Les informations trouvées sur Internet sont indicatives, seulement chaque malade fait sa SLA. L'amélioration de la prise en charge permet d'enregistrer une augmentation significative de la durée de vie.

La fin de vie : mourir étouffé grande crainte légitime est très rare, mourir d'une fausse route également.

Les moyens correctifs des difficultés d'alimentation et de respiration :

- La gastrostomie : mise en place d'une sonde souple allant de l'estomac à la peau par une technique opératoire simple, proposée et expliquée par le médecin. Ce moyen d'alimentation autorise "l'aliment plaisir" et permet bains et douches.
- La trachéotomie : technique particulière aux conséquences lourdes, explicable uniquement par l'équipe soignante.

Les essais thérapeutiques et la recherche : ils répondent à des critères strictes fixées par les praticiens en accord avec le laboratoire qui développe le médicament. Le placebo est une substance inoffensive qui permet d'étudier objectivement l'action physiologique de la molécule testée en les dissociant. La recherche a beaucoup progressé ces dernières années. Tous les praticiens sont au courant de ce qui se passe dans le monde. La recherche est maintenant internationale

■ Face à la famille et aux proches : comportement et actions

Le BSH doit être conscient que le malade est au centre des préoccupations, mais que «la souffrance des familles est souvent sous estimée par rapport à celle du patient» ; de ce fait «la notion d'accompagnement est par ailleurs aussi importante pour l'entourage qu'elle l'est pour le patient» et que «le niveau d'anxiété du patient est corrélé à celui de ses proches» (cf. Conférence de Consensus, Nice, novembre 2005).

Le rôle du BSH auprès des familles est au moins aussi important que son rôle auprès du malade.

Il est sans doute plus difficile, car il lui faut :

- connaître l'état des relations familiales ; sont-elles très bonnes, bonnes ou conflictuelles ?
- expliquer en termes simples, non médicaux et avec réserve : ce qu'est la maladie, son évolution (en insistant sur la spécificité de chaque cas), que le malade se fatigue vite, qu'il ne faut pas le stimuler physiquement (la fatigue est un facteur aggravant), que les rires ou les pleurs incontrôlés ou l'hypersalivation ne sont pas un signe de dété-

rioration mais font partie des symptômes de la maladie, que, sauf cas très rares, les fonctions intellectuelles et sphinctériennes restent intactes ;

- aider l'entourage à comprendre et respecter les besoins du malade, conséquences de son immobilité et de l'absence de communication.

En cas d'incompréhension, les amener à réfléchir :

- aider à apporter du confort au malade, confort physique et intellectuel : aménagement du logement ; habillement, coiffure, soins esthétiques, etc. ; installation d'aides techniques améliorant le quotidien, mais aussi, tant que cela est possible, privilégier les sorties (théâtre, expositions, restaurant, etc.) ;
- expliquer à l'aide qu'il doit s'économiser et ne pas être le seul soignant ; il doit se faire aider en installant du matériel spécialisé (lit médicalisé, lève malade, etc.), se faire remplacer pour avoir une nuit réparatrice, une journée de détente sans culpabiliser ;
- donner des conseils sur l'alimentation (mixage des aliments, modification des textures, compléments alimentaires), sur la position à respecter pour proposer les boissons, d'ordre vestimentaire (vêtements amples, attaches velcro, vêtements légers et chauds pour l'hiver, tissus polaires, chaussures confortables, etc.).
- s'informer du suivi du traitement ;
- exhorter l'entourage à être conciliant envers l'ensemble des intervenants à domicile afin de les fidéliser ; il faut rappeler que les intervenants sont très difficiles à "trouver".

Il ne doit jamais :

- s'immiscer dans les affaires de la famille ;
- manquer au respect de la neutralité ;
- être considéré comme "un personnel d'appoint".

■ Face aux soignants : comportement et actions

Le BSH est présenté par l'ARS et est coopté par le chef de service. Il ne dépend pas hiérarchiquement du centre. Il est présent autant que faire ce peut pour assurer une permanence les jours de consultation.

Il lui faut pour son intégration dans le monde médical :

- respecter les personnes ;
- respecter les règles de fonctionnement ;
- s'intégrer à l'équipe médicale en n'oubliant jamais qu'il est accueilli ;
- observer une vraie obligation de réserve ;
- assister au "staff" ;
- faire remonter lors du staff toutes les informations éclairantes pour les praticiens (et seulement celles-là) ;
- se mettre en relation avec le coordinateur du réseau, s'il existe ;
- en cas de problème, faire remonter rapidement au coordinateur ou au président l'objet du différent.

RÔLE DU BÉNÉVOLE DE SANTÉ CORRESPONDANT (BSC)

Les coordonnées sont citées dans tous les éléments de communication de l'ARS : "ARS en France", site, tous documents informatifs.

Il est collecteur d'informations et de demandes.

- Il reçoit des demandes émanant des malades, des bénévoles de santé hospitaliers (BSH) ;
- il reçoit des informations émanant des BSH.

Il est aiguilleur des demandes en les répercutant vers les personnes concernées : BSH, responsables matériels, services sociaux des centres, via le BSH services sociaux de l'ARS et du tutorat médico-administratif (TMA).

Il est coordinateur du réseau, s'il existe.

Il transmet aux demandeurs l'information de son action.

■ Méthodologie CAT (collecte, aiguillage, transmission)

• Collecte des demandes et des informations
Elles se font par téléphone, fax, e-mail, courrier, visite si celle-ci a été souhaitée par le malade.

• Aiguillage des demandes

- Vers le BSH : le BSC informera le BSH du contact qu'il vient d'avoir, il en donnera les coordonnées avec la nature de la demande si le malade dépend d'un centre ;
- vers les responsables respectifs des matériels de déplacement (fauteuils, transferts, déambulateurs, monte-escaliers), des matériels divers (accessoires de bains, tourne-pages...), des matériels de communication ;
- vers l'assistante sociale ARS ;
- vers le TMA pour demandes d'interventions auprès de l'employeur, de l'assureur, du fisc, des administrations diverses ;
- vers le coordinateur du réseau IDEF, PACA.

• Transmission au malade des actions engagées

- Par téléphone, fax ou e-mail ;
- par courrier ; lorsque l'intervention du BSC a nécessité un courrier une copie de celui-ci peut être adressée au malade avec un mot d'explication atténuant la brutalité volontaire du texte destinée à stimuler l'organisme auquel s'adresse la demande.

COORDINATION DES INFORMATIONS

■ Fiche connaissance du malade (CDM)

La CDM est :

- indispensable pour permettre d'assurer un suivi personnalisé du malade ;

- indépendante du dossier médical, du dossier partagé, du carnet d'information au patient ;
- la propriété de l'ARS ;
- confidentielle ; elle peut être consultée par les soignants ;
- hébergée par le siège de l'ARS après le décès du malade.

Les rubriques de la CDM :

- identité, situation de famille, lieu de vie, carrière ;
- régime Sécurité sociale et Complémentaire ;
- situation sociale existante et en cours ;
- historique de la maladie, renseignements cliniques ;
- relevé des paramédicaux (kiné, orthophoniste, infirmière, etc.) et autres intervenants (HAD, réseaux de soins, soins palliatifs) ;
- relevé des aides humaines (famille, auxiliaire de vie, etc.) ;
- aides techniques (canne anglaise, fauteuil, lit médicalisé, etc.) ;
- respiration et assistance respiratoire ;
- questions après gastrostomie ;
- questions après trachéotomie.

Tous les renseignements consignés sur la fiche CDM le seront au fur et à mesure des rencontres avec le malade, lors des consultations au centre, à l'aide des éléments fournis par le BSC. Bien entendu, toutes autres informations utiles, non prévues dans les rubriques, doivent être consignées sur la CDM. Le verso vierge de chaque page est réservé à cet effet.

■ Aller-retour des informations

Il est indispensable que toutes les informations et demandes des patients recueillies au cours des différentes rencontres soient portées à la connaissance du BSH et du BSC (c'est parfois le même).

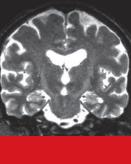
Il ne s'agit en aucun cas d'un contrôle hiérarchique, mais cette bonne circulation des informations permet :

- au BSC de savoir ce qui a été dit lors des consultations ;
- au BSH de savoir ce qui a été dit et fait au domicile ;
- au BSH de transmettre aux soignants les informations médicales, sociales, familiales..., qu'ils n'obtiennent pas toujours lors des consultations et qui peuvent orienter et améliorer la prise en charge.

Il est très dommageable que le patient et les soignants aient l'impression qu'il n'y a pas de cohésion entre les bénévoles.

■ Du BSH vers le BSC

Le BSH, lors de sa première rencontre avec le malade, commence à remplir la CDM et réuni les premiers renseignements. Dans un premier temps, les informations les plus importantes sont celles sur l'identité, l'état médical du patient, la situation de famille... Le BSH transmet au BSC un résumé des informations, après avoir informé le malade du rôle de ce dernier. Cette transmission peut



se faire par l'envoi de la photocopie de la fiche CDM. Lors des rencontres suivantes le BSH informera le BSC des évolutions de la maladie et des nouveaux besoins et demandes du malade.

• Du BSC vers le BSH

A réception des informations reçues du BSH, le BSC attend que le patient se manifeste auprès de lui. Si des demandes lui arrivent directement du malade par téléphone ou au cours de visites, ou tout autre moyen, le BSC consignera un certain nombre de renseignements qui peuvent être d'ordre : personnel, médical, social...

Ne pas oublier de consigner des faits qui peuvent paraître anodins. Il les transmettra par tous moyens possibles, au BSH - si le malade est suivi au Centre - afin que ce dernier complète la fiche CDM.

• Du BSH vers le centre et les réseaux

Les informations, jugées utiles, réunies par les bénévoles et susceptibles d'intéresser les soignants devront être transmises à l'équipe pluridisciplinaire du Centre lors du staff, d'où l'importance capitale de la présence du BSH au staff, au réseau de Soins, dès qu'il seront en place, par le BSH et ou le BSC.

Référentiel 3 :

Rôle du bénévole de santé dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le bénévole de santé hospitalier (BSH) est mis à disposition des centres par l'ARS (Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique), reconnue d'utilité publique et agréée par le ministère de la Santé.

1• Pré-requis préalables à tout fonctionnement

L'établissement d'un réel partenariat au sein des centres repose sur :

- la signature conjointe d'une convention établie par l'hôpital, imposant l'engagement de confidentialité et la possession par l'ARS d'une assurance couvrant les BSH dans leur trajet et leurs activités ;
- l'établissement d'un document interne contractuel et révisable, tenant compte du règlement intérieur propre à chaque centre et définissant les modalités d'intervention du bénévole au sein de ce centre.

2• Concepts de fonctionnement

Le BSH, ayant eu les formations préalables et ayant signé la "fiche de poste" précisant les objectifs et les limites de sa fonction (procédures établies par ARS), sera présent au centre SLA lors des consultations multidisciplinaires.

Il accueillera les patients désirant le rencontrer

après que ceux-ci aient été informés par l'équipe de la présence du BSH.

Cette rencontre se fera au sein du service, dans une zone où la confidentialité peut être respectée.

3• Objectifs poursuivis

Pour installer le patient dans son statut, le BSH sera en prise directe avec le patient, la famille, les soignants, qu'il devra respecter.

Son action se déployera selon 3 axes : concilier, écouter de façon active, entendre les besoins du patient selon la procédure "définition de fonction BSH".

4• Les conséquences de ces engagements

- L'enregistrement des données fournies par le patient, la famille, les soignants selon une grille de recueil ;
- la participation aux réunions médico-sociales de synthèse (réunion d'équipe de soins) dans le double but, avec accord du patient, de renseigner, et également de permettre au BSH d'anticiper les demandes et d'harmoniser ses propos avec ceux des soignants ;
- afin de personnaliser complètement le service rendu mis en place d'un circuit d'échange BSH/BSC (bénévole de santé correspondant), proche du domicile du patient que ce dernier peut aussi contacter.

Dossier de soins et évaluation

Des fiches d'information insérées dans un carnet d'information patients, communes aux centres SLA, ont été élaborées pour laisser un écrit permettant au patient de revenir sur l'information délivrée et de la partager avec ses proches. Elles permettent aussi aux professionnels de santé à domicile de connaître le degré d'information du patient sur sa maladie.

Guillaume Nicolas (Angers)

LE "CARNET D'INFORMATION PATIENT"

Le format choisi pour ces fiches d'informations est celui d'une feuille A4 recto-verso.

L'information destinée au patient doit être claire, présentée sous forme de questions-réponses.

Deux fiches ont déjà été élaborée par le groupe (Annexes) :

- fiche d'informations générales sur la SLA,
- fiche d'informations sur la gastrostomie.

D'autres fiches devront être élaborées :

- informations sur la ventilation non invasive (VNI),
- informations sur trachéotomie,
- informations sur les troubles de l'alimentation,
- informations sur les troubles de la communication,
- Informations sur les exercices physiques,
- informations sur le rôle des intervenants du centre SLA,
- informations sur les soins palliatifs,
- informations sur les aides sociales.

Un calendrier a été défini pour la réalisation de ces fiches d'information par les membres du groupe et leur validation par les responsables de chaque centre SLA.

Ces fiches seront distribuées sous forme de fichiers pdf et porteront la référence de la Coordination des Centres SLA. Cependant, une personnalisation pour chaque centre SLA (feuille à entête par exemple) pourra être proposée.

Fiche 1 - Informations générales sur la sclérose latérale amyotrophique

• Qu'est ce que la SLA ?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), appelée aussi Maladie de Charcot, est une maladie dégénérative qui touche les neurones moteurs. Ces cellules nerveuses, situées dans le cerveau et la moelle épinière, commandent les muscles qui permettent les mouvements volontaires. Au cours de la SLA, ces neurones moteurs disparaissent progressivement, entraînant une paralysie. La SLA débute le plus souvent entre 50 et 70 ans, mais peut, plus rarement, toucher des adultes avant 40 ans. Cette maladie n'est pas rare et touche environ 1 000 nouveaux patients par an en France.

• Quelle est la cause de la SLA ?

Les mécanismes qui aboutissent à la destruction des neurones moteurs font l'objet de nombreuses recherches. Toutefois, la ou les causes précises de la SLA ne sont pas actuellement connues. Différentes hypothèses ont été ou sont explorées actuellement mais aucune n'est démontrée. La SLA n'est pas une maladie contagieuse.

Dans environ 90 % des cas, la SLA n'est pas une maladie héréditaire (10 % des SLA sont d'origine familiale). En l'absence d'autre cas de SLA dans la famille ou s'il n'y a pas de consanguinité des parents, le risque d'une transmission de la maladie aux enfants du patient est quasiment nul.

• Quels sont les symptômes de la maladie ?

L'atteinte des neurones moteurs de la moelle épinière est responsable d'une fonte progressive des muscles, de crampes, de fasciculations (portions de muscles qui se contractent toutes seules) et d'une faiblesse motrice. L'atteinte des neurones moteurs cérébraux entraîne une rai-�eur, une lenteur pour exécuter les mouvements et une paralysie progressive.

La maladie commence souvent par un déficit localisé (par exemple une main, une épaule, un pied, la parole ou la déglutition...), puis peut toucher progressivement d'autres territoires, de façon aléatoire. La fatigue est également un symptôme souvent présent.

• Comment en faire le diagnostic ?

Le diagnostic est généralement posé ou confirmé par un neurologue à partir de l'histoire, des symptômes, de l'examen clinique, du résultat des examens biologiques, radiologiques et de l'électroneuromyogramme.

En l'absence de tests spécifiques le diagnostic de SLA repose sur l'existence d'éléments en faveur du diagnostic et l'absence d'argument pour une autre maladie. Le bilan permet d'éliminer d'autres causes pour lesquelles un traitement différent pourrait être proposé.

• Quelle est son évolution ?

Il n'y a pas de récupération possible lorsqu'une paralysie dans un territoire est installée. L'aggravation se fait de façon progressive, à un rythme qu'il n'est pas possible de prévoir initialement. Chaque patient évolue de façon différente et l'ordre dans lequel les différentes paralysies peuvent s'installer est imprévisible. Les données statistiques disponibles (dictionnaires médicaux, Internet...) ne sont pas applicables à un cas particulier. Des éléments peuvent aggraver la vitesse d'évolution de la maladie comme :

- la perte de poids rapide (expliquant l'intérêt d'une alimentation et d'un suivi adapté) ;
- le fait de forcer dans les territoires déficitaires ou d'avoir une activité physique trop intense responsable d'un épuisement.

• Comment traiter la SLA ?

Il n'existe pas actuellement de médicament capable de guérir la SLA, mais de nombreuses équipes de recherche travaillent sur le sujet.

Le Rilutek® (riluzole) est le seul médicament capable de ralentir la progression de la maladie. Certains traitements peuvent aggraver la maladie, il est donc prudent d'éviter l'automédication.

Diverses traitements peuvent être proposés pour traiter des symptômes gênants liés à la maladie. La prise en charge des déficits et l'adaptation du cadre de vie nécessitent des aides techniques et humaines.

L'équipe pluridisciplinaire du centre référent pour la prise en charge de la SLA vous propose un suivi tous les trois mois pour surveiller votre maladie, en particulier votre gène motrice, votre poids et votre fonction respiratoire. Elle est aussi à l'écoute des problèmes psychologiques que peut engendrer la maladie. Elle a pour but d'appréhender les éventuels problèmes sociaux que vous pourriez rencontrer. Elle est aussi à la disposition de vos familles. Cette prise en charge se fera en collaboration avec votre médecin généraliste et votre neurologue référent.

Ce sont des éléments très importants pour faire face à la maladie et permettent d'améliorer la qualité de vie et de ralentir l'évolution.

Remis au patient le:.....

Par le Dr:.....

Document élaboré par la coordination nationale
des Centre SLA / 22 septembre 2006

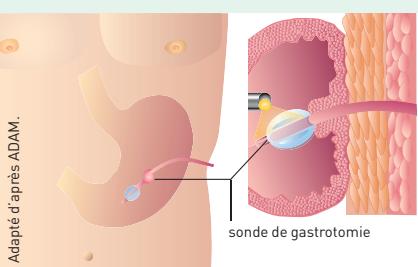
Fiche 2 - Informations sur la gastrostomie

• Qu'est ce que la sonde de gastrostomie ?

La sonde de gastrostomie est un fin tuyau (sonde) placé dans l'estomac et sortant par la peau, au-dessus du nombril. Ce tuyau est fixé à la peau et permet d'apporter directement dans l'estomac de l'eau, des médicaments ou des aliments liquides sous la forme de poches prêtées à l'emploi. En dehors des périodes d'alimentation, le tuyau est fermé hermétiquement. La sonde de gastrostomie se porte sous les vêtements et reste invisible. Il est possible de prendre des douches avec la sonde. La mise en place d'une sonde de gastrostomie n'empêche en aucun cas de continuer à s'alimenter par la bouche.

Comment est posée la sonde ?

La sonde de gastrostomie est posée sous anesthésie locale ou générale par un gastroentérologue ou un radiologue lors d'une courte intervention. Cela nécessite une hospitalisation de 4 à 6 jours permettant le suivi et l'instauration progressive de l'alimentation par la sonde.



Quels sont les inconvénients de la sonde ?

Il peut exister des complications lors de la mise en place de la sonde, mais elles restent rares.

Des douleurs sont fréquentes dans les premiers jours qui suivent la pose d'une sonde de gastrostomie, calmées par des anti-douleurs.

Des diarrhées sont possibles à l'instauration de l'alimentation par la sonde.

Il peut être nécessaire de changer la sonde après plusieurs mois.

• Quel est l'intérêt d'une sonde de gastrostomie ?

Le repas est un moment très important, autant dans la vie sociale que pour le plaisir de manger. Pourtant, lorsque les difficultés de déglutition augmentent, la durée de repas s'allonge et le patient commence souvent à manger avant les autres ou continue après que tout le monde

ait fini. De plus, la nécessité d'assurer une ration alimentaire suffisante nécessite souvent un effort en raison de la fatigue et du risque accru de fausses routes. Le plaisir de manger devient plus limité, notamment en fin de repas. La sonde de gastrostomie permet de garder les avantages de l'alimentation par la bouche (tant qu'elle reste possible), sans en avoir les inconvénients. En effet, le patient peut participer aux repas, avoir le plaisir de manger, sans devoir se forcer à finir son assiette, le complément nécessaire pourra être passé directement par la sonde. Elle permet de réduire le risque de fausse route et donc d'infections respiratoires qui risquent d'aggraver les troubles respiratoires.

La sonde de gastrostomie permet de réduire l'amaigrissement et de mieux faire face à la maladie.

• Quand poser la gastrostomie ?

La sonde de gastrostomie est proposée si le patient perd trop de poids ou s'il présente des troubles de déglutition rendant l'alimentation difficile ou dangereuse (fausses routes, toux pendant ou après les repas...).

Il n'est pas souhaitable d'attendre que les troubles de déglutition soient importants pour poser la sonde. Elle peut par exemple n'être utilisée au début que pour passer les liquides.

La sonde devient difficile et dangereuse à poser lorsque les troubles respiratoires sont importants. Il est donc préférable de ne pas trop attendre.

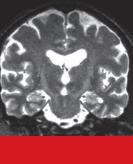
• Le retour à domicile

L'utilisation de la sonde est facile. Pour l'apport alimentaire la sonde peut être manipulée par le patient ou son entourage. Cette manipulation pourra vous être montrée lors de l'hospitalisation avant le retour à domicile. Des prestataires de services joignables en permanence fournis à domicile tous les éléments nécessaires (poches d'alimentation, pompe, tubulures,...). Ceux-ci sont entièrement pris en charge par la sécurité sociale. Une diététicienne évalue régulièrement l'état de l'alimentation pour adapter la quantité à passer par la sonde. La sonde peut être utilisée de façon intermittente, en fonction des besoins. Les poches d'alimentation peuvent être passées en plusieurs fois ou durant la nuit.

Remis au patient le:.....

Par le Dr:.....

Document élaboré par la coordination nationale
des Centre SLA / 22 septembre 2006



Infirmières coordinatrices et secrétaires des centres SLA : leurs rôles et missions

L'infirmière coordinatrice référente et la secrétaire du centre SLA participent chacune dans leurs domaines de compétence à la réussite de la prise en charge du patient atteint de SLA. L'infirmière coordinatrice référente travaille sous la responsabilité d'un cadre de santé et est en lien fonctionnel avec l'ensemble des équipes pluridisciplinaires. La secrétaire nommée dans les centres SLA occupe une place spécifique et centrale en tant que membre à part entière de l'équipe pluridisciplinaire.

Valérie Hermet (Toulouse) et Céline Léonard (Limoges)

Référentiel 4 :

Rôle du neurologue dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le rôle du neurologue est central.

1• Prise en charge et coordination du suivi des patients atteints de SLA

- Il assume la responsabilité du diagnostic.
- Il annonce le diagnostic.
- Il établit la stratégie thérapeutique et participe à l'élaboration des stratégies de soins paramédicaux.
- Il coordonne le suivi du patient organisé dans le cadre d'évaluations multidisciplinaires, qui sont en moyenne trimestrielles. Il évalue avec les autres intervenants le retentissement fonctionnel, respiratoire, nutritionnel, cognitif et social de la SLA sur la vie quotidienne du patient. Le résultat de cette évaluation conditionne l'intervention des professionnels médicaux et paramédicaux spécifiques. Ces interventions se font dans le cadre d'une prise en charge multidisciplinaire au sein du centre SLA.

- Il participe aux réunions de synthèse au cours desquelles il prend connaissance des conclusions des différents intervenants médicaux et paramédicaux ; il vérifie que tous les problèmes notés lors des précédentes consultations ont été pris en compte ; il s'assure que les discussions collégiales suscitées par ces problèmes aboutissent à des prises de décision raisonnables et consensuelles.

- Enfin, il vérifie la bonne transmission des décisions et options thérapeutiques à tous les membres de la CMD, mais aussi aux médecins désignés par le patient et au patient lui-même par la rédaction d'un courrier de synthèse.

2• Formation des intervenants médicaux, paramédicaux et du personnel de Santé

Toutes les personnes impliquées dans la prise en charge des patients SLA doivent être en mesure de répondre aux questions que se posent les patients et leur entourage. Il est indispensable que les réponses données au patient et sa famille soient claires, précises et identiques pour tous les interlocuteurs. Il est important que puissent être organisées des formations et des réunions d'information régulières qui répondent aux demandes des soignants, des bénévoles de santé intervenant dans les centres ainsi qu'à celles des patients et de leurs familles. Le neurologue du centre sera en charge d'organiser des réunions de formation par l'intermédiaire de séminaires spécifiques réguliers ou d'enseignements post-universitaires. Cet enseignement vise à parfaire le niveau de connaissance de la maladie par l'ensemble des acteurs de soins et à améliorer la prise en charge clinique des patients SLA.

3• En cas d'existence d'un réseau de soins
Le neurologue du centre SLA veille à respecter et faire respecter la charte du réseau et, s'il est le responsable désigné de celui-ci, à veiller aux aspects essentiels de son fonctionnement.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), maladie neurodégénérative d'aggravation pratiquement constante et souvent rapide, nécessite une prise en charge spécifique avec des intervenants multiples. La conférence de consensus de Nice (2005) relative à la prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique a validé l'impact des centres SLA à rayonnement régional : « Les centres SLA apportent aux malades une assistance dans leur prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et à l'accompagnement en réunissant et organisant l'interdisciplinarité, en assurant le transfert des compétences auprès des acteurs de terrain, en mettant en œuvre les moyens nécessaires sur le lieu de vie. Ils permettent de dédramatiser la prise en charge de cette maladie en favorisant l'information et la formation des intervenants »¹.

L'infirmière coordinatrice référente et la secrétaire du centre SLA participent chacune dans leurs domaines de compétence à la réussite de cette prise en charge.

L'infirmière coordinatrice référente travaille sous la responsabilité d'un cadre de santé et est en lien fonctionnel avec l'ensemble des équipes pluridisciplinaires. Elle intervient dans le cadre de son rôle propre et de son rôle en collaboration (décret n° 2004-802 du 09.07.2004) tout au long de la maladie du patient. Elle développe les méthodes et les moyens pour que la personne atteinte de SLA puisse prendre en charge sa maladie, comprendre son traitement et y adhérer dans toute sa dimension humaine. Personne ressource, elle collabore à la qualité de la prise en charge globale du patient et de sa famille de l'annonce du diagnostic, jusqu'à la fin de vie du patient. Elle se rend disponible pour répondre promptement à toute sollicitation interne ou externe à la structure hospitalière afin de permettre aux acteurs de santé de développer leurs compé-

tences et ainsi d'optimiser et de dédramatiser la prise en charge de cette maladie.

La secrétaire nommée dans les centres SLA occupe une place spécifique et centrale en tant que membre à part entière de l'équipe pluridisciplinaire. Elle participe à la collecte et à la gestion des informations internes et externes à la structure hospitalière, assure l'accueil et l'écoute téléphonique des situations difficiles, contribue à la tenue des différents dossiers de soins dont le dossier partagé, accompagne le travail administratif spécifique sans lequel la prise en charge ne peut être optimale et partagée.

LE BINÔME INFIRMIÈRE COORDINATRICE RÉFÉRENTE-SECRÉTAIRE

Le fonctionnement du centre SLA doit permettre d'assurer au patient atteint d'une SLA la prise en charge la plus cohérente possible. L'organisation des consultations et des hospitalisations se fera en fonction des directives du médecin coordinateur, de besoins du patient et de sa famille et en collaboration avec toute l'équipe pluridisciplinaire travaillant dans l'interdisciplinarité. Il semble indispensable, pour la réussite de cette prise en charge, que les informations circulent au sein de toute l'équipe. L'infirmière coordinatrice, ici, a un rôle important de recueil et de restitution des informations. Pour remplir cette mission, elle doit s'appuyer sur la secrétaire du centre SLA chargée de collecter un grand nombre d'informations : appels téléphoniques, lettres, mèl provenant des patients et de leur famille, des prestataires de service, des médecins généralistes ou spécialistes, des équipes pluridisciplinaires du domicile, des réseaux de soins. Pour

¹ Recommandations professionnelles HAS conférence de consensus 23.24 novembre 2005 Nice
Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique.

éviter toute perte d'information, il semble indispensable que les données essentielles soient consignées et qu'un point soit fait régulièrement, si possible quotidiennement.

■ Le dossier médical du patient

Il sera ainsi géré par l'une et l'autre, à savoir :

- la secrétaire frappe des comptes-rendus de consultation et d'hospitalisation, saisit des bilans cliniques, classe divers documents, etc. ;
- l'infirmière - et/ou la secrétaire - gère le contenu du dossier du patient (les différentes informations doivent être accessibles).

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

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

■ RÔLE DE L'INFIRMIÈRE COORDINATRICE RÉFÉRENTE

L'infirmière coordinatrice référente des centres SLA doit pouvoir :

- Répondre aux questions et apaiser les préoccupations du patient et de sa famille (ex : gastrostomie, ventilation non invasive, aggravation de déficit, troubles cognitifs, douleur). Entretien d'information, de clarification et d'éducation.

- Répondre aux questions et apaiser les préoccupations des soignants en institution ou au domicile. Dans ce cadre, elle peut proposer, organiser et participer à des actions de formation initiale et continue du personnel infirmier, aide soignant ou autres personnels de santé des institutions ou du domicile. (art. 4311-15 1, du décret n° 2004-802 du 9.07.04).

- Assurer la circulation de l'information, du centre SLA vers tous les soignants des institutions et du domicile, grâce à une fiche de synthèse et/ou une fiche de liaison spécifique. Cette information peut-être complétée par un contact téléphonique direct permettant d'optimiser la prise en charge globale.

- Éduquer le patient et sa famille pour prévenir l'apparition de complications. Elle va s'appuyer pour cela sur son évaluation fine et globale, son expérience, ses lectures (écrits médicaux, recherches infirmières) ses formations.

- Encourager et promouvoir la prise de décision, tant pour les personnes atteintes de la SLA que pour leurs proches, cela en permettant la mobilisation des ressources du patient et de sa famille. Le patient doit être acteur de sa prise en charge et ressentir une certaine maîtrise de sa vie, afin de développer des stratégies d'adaptation positives. L'infirmière utilisera ses propres capacités d'écoute (entretien d'aide de soutien et d'orientation art. 4311-2 du décret n° 2004-802 du 9.07.04). Elle prendra aussi soin de l'entourage qui a souvent besoin de soutien.

- Participer à des protocoles de recherche pluridisciplinaires ou infirmiers (art. 4311-15 8 du décret n° 2004-802 du 9.07.04).

- Participer aux discussions éthiques de l'équipe pluridisciplinaire lors des aggravations de la maladie et des fins de vie (art. 4311-15 8 du décret n° 2004-802 du 9.07.04).

■ La consultation et l'annonce du diagnostic

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

Cette organisation offre les avantages suivants :

- avant l'entretien, le binôme (médecin infirmier) est solidaire face à la perspective d'un moment délicat et dramatique ;
- pendant l'entretien, l'infirmière est observatrice des réactions du patient, de ses mécanismes de défense ; elle peut intervenir en reformulant, si certaines informations ne sont pas comprises ; elle peut aussi permettre, par son attitude empathique, la verbalisation des émotions ;
- après l'entretien, le binôme (médecin-infirmier) fait le point sur les impressions ressenties, les observations faites du patient et de sa famille, et s'interroge jusqu'où aller en terme d'informations. L'intérêt ici est de retransmettre à l'ensemble de l'équipe les difficultés rencontrées (ceci peut se faire lors de la réunion hebdomadaire) pour permettre l'adoption d'une ligne de conduite cohérente où chacun peut se situer dans son domaine de compétence.

■ L'hospitalisation

Lors des différentes hospitalisations, l'infirmière référente va collaborer avec les différentes équipes de soins en apportant, d'une part, les connaissances qu'elle a du patient (état physique, psychologique, dynamique familiale, prise en charge au domicile, ce qu'il sait de sa maladie, ce qui a été expliqué, ce qu'il désire, etc.). Elle proposera, d'autre part, son point de vue d'experte face à la spécificité de la prise en charge, en coopérant à la démarche

de soins infirmiers. Cette démarche permet d'amener des interventions adaptées, plus ciblées sur la nature du problème du patient, et de favoriser un consensus d'équipe (actions conjointes, actions plus spécialisées). Elle a aussi l'avantage de formaliser un outil d'évaluation de la qualité en posant des repères plus clairs pour tous mais aussi en laissant des traces permettant de codifier la charge en soins. Les outils utilisés peuvent être les transmissions ciblées, le plan de soins guide.

Dans le cadre de la SLA nous pouvons repérer les diagnostics infirmiers suivants :

- mobilité physique réduite,
- mode de respiration inefficace,
- incapacité partielle à avaler,
- fatigue,
- douleur,
- déni de la maladie,
- communication verbale altérée,
- syndrome d'incapacité partielle ou totale de se prendre en charge,
- risque de tension dans l'exercice du rôle de l'aïdant naturel,
- risque de fausses routes,
- risque de syndrome d'immobilité,
- risque d'altération de la dynamique familiale,
- sentiment d'impuissance,
- perte d'espoir,
- risque de suicide,
- deuil anticipé,
- anxiété,
- infection,
- syndrome de glissement.

Dans le seul but d'améliorer autant faire se peut la qualité de vie et le ressenti du patient.

L'infirmière coordinatrice référente, en fonction des possibilités du service, des besoins du patient et de sa famille, pourra proposer, réaliser et promouvoir des séances de relaxation, des toucher-massage, des entretiens d'aide ou autres "savoir-faire" et "savoir-être" issus de son domaine de compétence.

■ Le retour à domicile, le maintien à domicile et réseau de soins.

L'infirmière coordinatrice référente et la secrétaire des centres SLA ont un rôle central dans l'organisation du retour à domicile. Elles vont travailler en collaboration avec le patient et sa famille, toute l'équipe pluridisciplinaire, et notamment l'assistante sociale, les équipes soignantes élargies du domicile, les réseaux de santé, les prestataires de service, les bénévoles de l'ARS, en bref, toutes les ressources internes et externes à la structure hospitalière, pour organiser les moyens matériels et humains de ce maintien à domicile. Le travail en réseau est indispensable pour permettre la

cohérence, la qualité et la continuité de ce retour sur le lieu de vie. Toutes les informations seront transmises aux acteurs concernés et consignées sur le dossier médical partagé.

L'infirmière coordinatrice référente et la secrétaire seront facilement joignables (téléphone, site Internet sécurisé) afin de répondre et d'être le relais entre le centre SLA et le réseau.

■ Protocoles de recherche médicale, protocoles de soins infirmier

L'infirmière coordinatrice et référente et la secrétaire pourront, en collaboration avec l'attaché de recherche clinique, participer à la réalisation de différentes études.

■ Actions de formation et de recherche en soins infirmiers

L'infirmière coordinatrice et référente pourra proposer, organiser et participer à des actions de formation initiale et continue du personnel infirmier, aide-soignant ou autres personnels de santé des institutions ou du domicile, ceci dans le but de sensibiliser, d'améliorer et de dédramatiser la prise en charge spécifique des personnes atteintes de SLA.

Elle pourra aussi promouvoir et participer à des recherches en soins infirmiers, collaborer à l'écriture de procédures spécifiques pour la prise en charge des patients atteints de SLA et publier dans des revues spécialisées le résultat de ces travaux.

CONCLUSION

L'infirmière coordinatrice référente des centres SLA, de par son rôle central, se trouve confrontée à une multitude de missions. Il est nécessaire qu'elle développe un grand nombre de compétences, à savoir : sens de l'organisation, qualité de communication (attention particulière à sa fonction de médiation faite de collaboration et de diplomatie), esprit d'initiative et sens des responsabilités, maîtrise des approches relationnelles, éducatives et préventives.

Elle doit contribuer à la construction d'un réseau formel ou informel de soins afin de permettre au patient et à sa famille d'avoir le choix du lieu de vie dans des conditions de prise en charge en adéquation avec les recommandations du consensus de Nice.

Il est important qu'elle conforte son rôle d'experte auprès des patients et de leur famille mais aussi auprès des équipes soignantes, des acteurs du domicile et autres institutions.

Elle peut s'appuyer pour cela sur des formations telles que : soins palliatifs, infirmière clinicienne, sophrologie, toucher massage, AT, PNL ou encore faire connaître la spécificité de son rôle et la transmission de son expérience, au travers d'écrits et de travaux de recherche.

La place de la secrétaire du Centre SLA au cœur du dispositif de prise en charge des patients et de leur famille n'est plus à démontrer. Il est nécessaire pour elle de développer des compétences d'organisation, de communication et de maîtrise des outils informatiques. L'accueil téléphonique dans des situations très variées et parfois délicates (décès ou aggravation de la maladie) nécessite de sa part "un savoir être". Ne serait-il pas judicieux qu'elle suive des formations sur l'écoute et la gestion du stress ?

Il est important qu'elle participe aux réunions d'équipes, aux rencontres avec les différents partenaires, aux actions de formation pour être au cœur de l'information et d'en comprendre

les enjeux. Il ne faut pas oublier que la secrétaire est très souvent la première interface effective auprès des patients et/ou de leur famille en contact avec le centre SLA.

Nous pouvons encore déplorer l'absence d'infirmière coordinatrice référente et de secrétaire dans certains centres SLA. Les difficultés rencontrées par les équipes ne bénéficiant pas de ces personnels nous encouragent à défendre la spécificité de nos rôles et la transmission de nos expériences. Nous espérons que les plus sceptiques pourront prendre la mesure de la plus value qu'offre la création de ces deux postes pour le fonctionnement des centres et la qualité des soins. ■

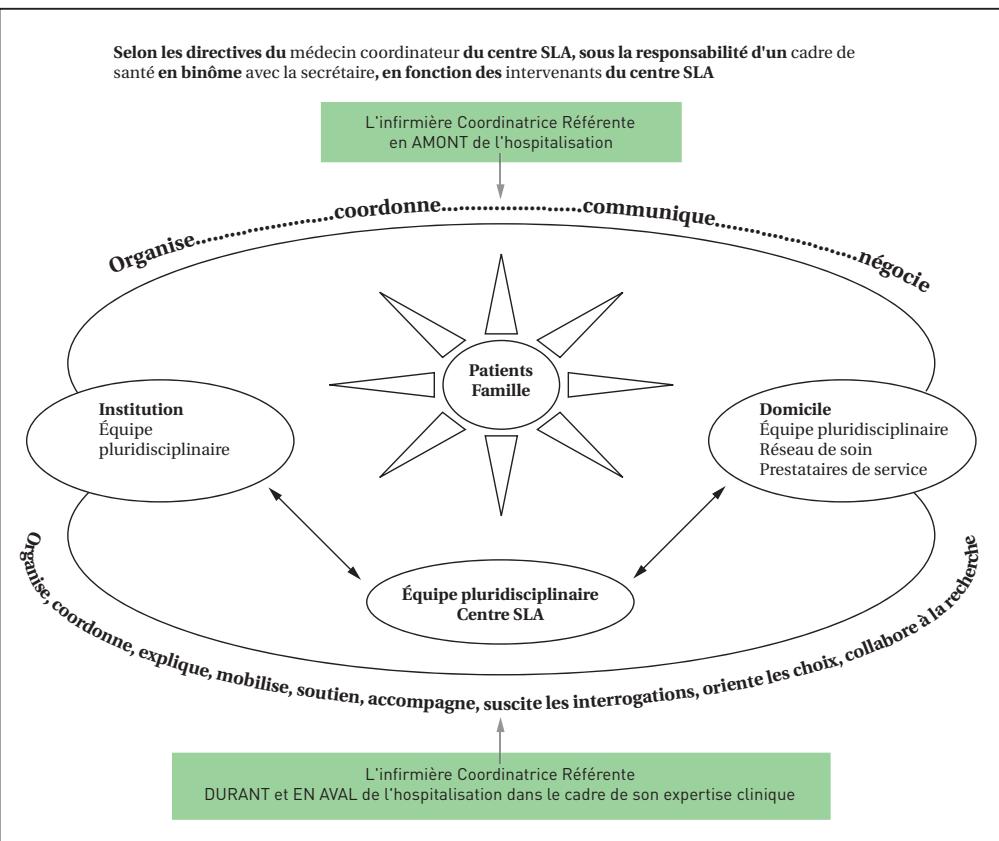


Figure 1 – Les interrelations entre infirmières, secrétaires et aux acteurs des centres SLA.

Référentiel 5 :

Rôle de l'infirmière et de la secrétaire dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le rôle de l'infirmière et de la secrétaire est de participer chacune dans leurs domaines de compétence à la prise en charge du patient et de sa famille pendant toute la durée de la maladie.

L'infirmière travaille sous la responsabilité d'un cadre de santé et intervient dans les limites définies par son décret de compétence (décret n° 2004-802 du 09.07.2004).

L'infirmière et la secrétaire doivent en coordination :

- planifier les différents rendez-vous (consultations, hospitalisations, examens etc.) ;
- collecter et gérer les informations internes et externes à la structure hospitalière. ;
- participer à l'organisation du retour au domicile.

Elles peuvent en coordination :

- assurer la liaison avec les familles, les équipes du domicile, les prestataires de service, les acteurs sanitaires et sociaux, etc. ;
- répondre par téléphone aux demandes et écouter les situations spécifiques ; restituer fidèlement les informations ;
- participer à la gestion du dossier du patient (dossier accessible pour tous).

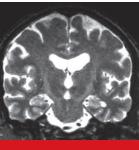
La secrétaire doit dactylographier les compte-rendus des consultations ou d'hospitalisations et classer les divers documents. Elle peut accueillir le patient et sa famille, collaborer avec les différents acteurs de soins et participer aux réunions de l'équipe pluridisciplinaire ainsi qu'aux discussions éthiques. L'infirmière est chargée d'accueillir le patient et sa famille, de réaliser un recueil de données, évaluer le degré de dépendance, la douleur physique et psychique, d'assurer les transmissions ciblées, de participer au soulagement des symptômes d'inconfort. Elle organise, planifie et réalise les soins infirmiers,

les bilans et les examens prescrits selon modalité du service. Elle réalise les entretiens d'informations et de soutien patient famille. Elle encourage et participe à promouvoir les prises de décisions. Elle accompagne les aidants du patient. Elle collabore avec les différents secteurs de soins. Elle contribue à assurer la liaison et la circulation des informations vers tous les soignants du domicile (téléphone, fiches de liaisons, mail etc.).

L'infirmière peut aussi :

- éduquer et accompagner le patient et sa famille de l'annonce du diagnostic jusqu'à la fin de vie et participer au soulagement des symptômes d'inconfort (relation d'aide - relaxation - massage ceci en fonction de leurs compétences) ;
- participer aux réunions de l'équipe pluridisciplinaire ainsi qu'aux discussions éthiques ;
- participer à la construction d'un réseau formel et/ou informel de soins ;
- participer à des protocoles de recherche ;
- collaborer à l'écriture de procédures spécifiques (prise en charge des patients SLA) ;
- promouvoir des recherches en soins infirmiers ;
- proposer, organiser et participer à des actions de formation initiale et continue sur site ou à l'extérieur.

Il paraît souhaitable de nommer une infirmière référente-coordinatrice dans chaque centre. L'objectif est de développer, soutenir et accompagner les équipes des réseaux de soins afin de permettre aux patients et à leurs familles d'avoir le choix du lieu de vie dans des conditions de prise en charge personnalisée et optimale en adéquation avec les recommandations de la conférence de consensus de Nice. La secrétaire du centre SLA est, elle aussi, au cœur du dispositif de prise en charge globale car elle collecte des informations précieuses et doit parfois gérer par téléphone les situations délicates occasionnées par cette maladie.



6a - L'ergothérapie dans la SLA

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie qui se manifeste par un déficit de différents groupes musculaires. Son profil évolutif peut s'exprimer par l'installation d'incapacités fonctionnelles variables avec un retentissement dans les activités de la vie quotidienne et une perte de l'autonomie.

L'ERGOTHÉRAPIE

L'ergothérapeute intervient tout au long du processus de réadaptation des personnes en situation de handicap.

La prise en charge du patient est donc basée sur les compensations humaines et techniques. Le développement de ces moyens est primordial pour offrir à chacun la possibilité d'un maintien à domicile, dans son cadre et lieu de vie dans les meilleures conditions de confort et de sécurité, en fonction du **choix de la personne et/ou de son entourage**. L'objectif de l'ergothérapie est donc la **conservation du maximum d'autonomie**.

Afin d'identifier les difficultés rencontrées au quotidien, l'ergothérapeute procèdera à une évaluation qui aboutira à des préconisations individualisées.

EVALUATION

Une évaluation sera effectuée à propos de :

- la situation socio-familiale ;
- les situations de vie (toilette, repas, habillage, déplacements, loisirs, travail...) ;
- l'environnement et le lieu de vie ;
- les situations de handicap.

PRÉCONISATIONS

Le matériel d'orthopédie

Petit appareillage généralement en plastique thermo-formable, amovible et léger qui est prescrit par le médecin. Il soutient une ou plusieurs articulations, il prévient l'apparition de mauvaises postures et/ou améliore les capacités fonctionnelles. Il peut être proposé en modèle de série ou sur-mesure. L'ergothérapeute assurera l'adaptation et la surveillance de ce matériel. (Exemples : Orthèse de main, de poignet, Collier cervical, Attelle de releveur de pied...)

Aides techniques

Les aides techniques permettent de compenser les dif-

ficultés rencontrées lors des activités de la vie journalière :

- La toilette (siège de douche ou baignoire, rehausseur WC, barres d'appui, chaise percée...) ;
- L'habillage (adaptations, Velcro, élastique...) ;
- Les repas (installation, couverts adaptés...) ;
- Les déplacements (déambulateur, fauteuil roulant...) ;
- La communication (ardoise, synthèses vocales...)

Avant l'acquisition du matériel, des essais doivent être réalisés, en collaboration avec la famille, les professionnels de santé et les prestataires de service.

Aménagement du domicile

Un aménagement des lieux de vie peut amener à une visite à domicile, avec l'accord de la personne. Cette visite du domicile a pour but de faire un état des lieux, et de trouver des solutions techniques pour limiter les obstacles.

Si des besoins en aides techniques ou d'importants travaux doivent être entrepris, des dossiers d'aides financières par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) pourront être établis, en collaboration avec les travailleurs sociaux.

Education

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

CONCLUSION

L'objectif est avant tout l'**indépendance, l'autonomie et le confort du patient**. L'ergothérapeute, en collaboration avec la famille, l'équipe multidisciplinaire et les réseaux, peut revoir et réévaluer à tout moment les demandes. Il pourra ainsi orienter sa prise en charge et adapter ses propositions aux besoins réels et quotidiens du patient.

EVALUATIONS ET SUIVI EN ERGOTHERAPIE

Nom: Date de diagnostic:
Prénom: Age:
Profession: Latéralité:

ENVIRONNEMENT		D/G	D/G	D/G	D/G	D/G	D/G
Conjoint		/	/	/	/	/	/
Famille		/	/	/	/	/	/
Infirmier		/	/	/	/	/	/
Auxiliaire de vie		/	/	/	/	/	/
Aide-ménagère		/	/	/	/	/	/
Associations		/	/	/	/	/	/
Portage repas		/	/	/	/	/	/
Télé-alarme		/	/	/	/	/	/
Kiné		/	/	/	/	/	/
Orthophonie		/	/	/	/	/	/
ATTEINTES *		D/G	D/G	D/G	D/G	D/G	D/G
Mbre Sup	Proximal	/	/	/	/	/	/
	Distal	/	/	/	/	/	/
Mbre Inf	Proximal	/	/	/	/	/	/
	Distal	/	/	/	/	/	/
Axiale	Tronc						
	Tête						
Bulbaire	Déglutition						
	expression orale						
Respiratoire							
Cognitif							
AVQ (ACTIVITÉS DE LA VIE QUOTIDIENNE)							
Toilette	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Habillement	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Repas	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Transferts	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Déplacements Int.	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Déplacements Ext.	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Escaliers	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Communication	Orale						
	Écrite						
	Alternative						
Tâches ménagères	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Conduite automobile	Normale						
	Avec adaptation						
	Impossible						

* Légende : 0 = fonction 1 = atteinte

APPAREILLAGE / AIDES TECHNIQUES (liste non exhaustive...)*					
Appareillage	Orthèse de repos				
	Orthèse de fonct.				
	Opp. du pouce				
	Écharpe de MS				
	A-step				
	Minerve				
Toilette	Siège de douche				
	Planche de bain				
	Siège de bain pivotant				
	Élevateur de bain				
WC	Surélévateur WC				
	Chaise garde-robe				
Repas	Gastrostomie				
	Adaptations				
Confort	Lit médicalisé				
	Coussin anti-escarre				
	Matelas anti-escarre				
Transferts	Barres d'appui				
	Siège releveur				
	Disque				
Déplacements	Cannes				
	Déambulateur				
	FR manuel				
	FR électrique				
	FR confort				
Verticalisation					
Escaliers	Rampe				
	Monte-escalier				
	Plateforme élévat.				
	Ascenseur				
Communication	Grille				
	Ardoise				
	Adaptation stylo				
	Synthèse vocale				
	Logiciel				
	Téléalarme				
	Informatique				
Conduite	Information				
automobile	Accès véhicule				
LOISIRS					
DOMICILE	légende : à cocher				
Appartement					
Maison					
Institution					
Propriétaire					
Locataire					
Descriptif du logement :					
AUTRE					
SYNTHÈSES					

* Légende : 0 = Information 1 = mise en place

Référentiel 6a :

Rôle de l'ergothérapeute dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, l'ergothérapeute a pour objectif la conservation du maximum d'autonomie au niveau des actes de la vie quotidienne, en respectant les notions de confort, de sécurité, d'évolutivité de la pathologie et surtout en respectant le choix de la personne et de son entourage : c'est une prise en charge personnalisée.

1• Lors de la consultation pluridisciplinaire

l'ergothérapeute procède à une évaluation des activités de vie quotidienne. Il est fortement suggéré de consigner les observations recueillies sur la fiche d'évaluation validée par la coordination.

Il en découle des préconisations individualisées qui ont pour but de trouver des moyens de compensations selon 3 axes :

- les aides techniques ;
- l'aménagement du lieu de vie (sous réserve de la réglementation en vigueur et la faisabilité technique) ;
- les aides humaines.

Selon les centres, des essais d'aides techniques peuvent être réalisés, des orthèses peuvent être confectionnées et une visite à domicile par l'ergothérapeute du centre peut être proposée.

2• Lors de la synthèse pluridisciplinaire

l'ergothérapeute restitue les préconisations évoquées et échange avec le reste de l'équipe.

3• Lors du suivi

Lorsque l'ergothérapeute du centre SLA peut se

rendre au domicile, cette visite permet de réaliser des préconisations d'aménagements adaptées au lieu de vie ; des essais d'aides techniques (fauteuil roulant manuel et/ou électrique, chaise de douche, soulève personne...).

Cette visite peut être réalisée avec l'assistante sociale, les intervenants de proximité (SSIAD, IDE, kinésithérapeute...) pour une meilleure complémentarité de la prise en charge.

À la suite de ces visites, l'ergothérapeute peut être amené à faire des argumentaires pour des dossiers de demande de financement auprès de la MDPH, APA (conseil général), l'ANAH, l'ALGI ou pour la validation par un MPR du fauteuil roulant électrique. L'ergothérapeute du centre transmet les demandes, les préconisations, les projets aux intervenants de proximité (ergothérapeute qui pourra effectuer des visites à domicile, kinésithérapeute, SSIAD,...) : il participe au travail en réseau.

L'ergothérapeute reste à la disposition du patient, de son entourage, et des intervenants de proximité. Ceci suppose la recherche et la mise à jour : de la documentation des aides techniques : contact fournisseurs, recherche Internet, forum ; des coordonnées des intervenants de proximité.

Au niveau de la formation et de l'information : il participe à l'accueil de stagiaires (ergothérapeute mais aussi aides soignants, infirmiers...) et si possible à des rencontres, des journées de formation, des journées d'information auprès des intervenants du réseau.

6b - Prise en charge en kinésithérapie d'un patient atteint de SLA

La sclérose latérale amyotrophique, affection dégénérative des motoneurones, se caractérise par une diminution puis une perte de l'autonomie, accompagnée de troubles respiratoires. Les moyens thérapeutiques proposés seront régulièrement adaptés en fonction de l'évolution clinique de la maladie et des troubles constatés. La prise en charge doit assurer l'optimisation des fonctions intactes, le maintien maximum de l'autonomie fonctionnelle et doit préserver la qualité de vie. Son objectif est avant tout le confort du patient.

Véronique Tanant (Nice)

L'EVALUATION (annexe 1)

Fait le point sur les déficits et les incapacités du patient et permet d'adapter la prise en charge en définissant des objectifs précis et adaptés de la prise en charge. Après un premier bilan initial, elle peut être proposée à chaque consultation selon le degré d'évolution de la maladie.

LES ORIENTATIONS DANS LA PRISE EN CHARGE (annexe 1)

La mise en évidence de points particuliers de l'évolution de l'état du patient définit des priorités dans sa prise en charge, à savoir :

- lutter contre l'enraideissement articulaire, les rétractions musculaires et la spasticité ;
- proposer des techniques antalgiques ;
- entretenir la marche et les transferts ;
- prévenir et traiter l'encombrement bronchique et laryngé.

LES AUTRES MISSIONS DU KINESITHERAPEUTE DE CENTRE

Le conseil

Le kinésithérapeute de centre doit communiquer, transmettre les informations, éduquer les familles et les aidants. Il explique la nécessité d'une prise en charge en kinésithérapie précoce et systématique, douce et régulière, adaptée à l'évolution de la maladie, en corrélation avec les projets de vie du patient et insiste notamment sur le respect des grands principes de rééducation dans cette pathologie.

Le support de cette information est la fiche de documentation sur la kinésithérapie validée par le groupe (annexe2).

Le lien avec le kinésithérapeute libéral

Il est primordial d'optimiser la relation entre le thérapeute qui assure la prise en charge quotidienne du patient et le kinésithérapeute de centre.

Il est donc proposé de lui faire parvenir copie de l'évaluation lors de la dernière consultation accompagnée d'un courrier nominatif (annexe 3). Nous évaluerons sa pertinence et le retour que nous en avons lors de la prochaine réunion de coordination.

Proposer des aides techniques

Pour pallier aux déficiences, en collaboration avec les autres membres de l'équipe.

Réaliser les visites à domicile

Celles-ci s'effectuent en collaboration avec les ergothérapeutes.

Participer à la synthèse multidisciplinaire

Afin d'améliorer la transmission de l'information et adapter au mieux la prise en charge du patient.

Participer à la formation continue des professionnels et des étudiants

Suite à la réflexion commune avec le groupe respiratoire, il nous semble important de mettre l'accent sur la formation au déencombrement des kinésithérapeutes de centres et la dotation d'appareil d'aide à ces techniques pour la prévention de l'encombrement et la gestion des situations d'urgence dans ce domaine.

De même, il est primordial d'intervenir dans tous les Instituts de formation des MK pour sensibiliser les étudiants à la prise en charge spécifique dans cette pathologie.

Annexe 1 - EVALUATION ET ORIENTATION DE LA PRISE EN CHARGE EN MASSO-KINÉSITHÉRAPIE

Nom du patient :

Date :

Evaluateur :

MK à domicile :

Fréquence : /semaine

DEFICIT MOTEUR (cotation de Held)*

	Mbre sup. droit	Mbre sup. gauche	Mbre inf. droit	Mbre inf. gauche
Déficit proximal				
Déficit distal				
Axial	Rachis cervical			Tronc

LIMITATIONS ARTICULAIRES

.....

DOULEURS Non Oui Siège: EVA:

HYPERTONIE (Asworth)** Non Oui Localisation :

RESPIRATOIRE

Fausses routes : Oui Non Toux efficace : Oui Non DEP :

VNI : Oui Non Nombre heures : Oui Non

Encombrement bronchique : Oui Non Encombrement laryngé : Oui Non

TRANSFERTS Possibles seul avec aide : impossibles

MARCHE Possible seul avec aide : impossible

ORIENTATIONS DANS LA PRISE EN CHARGE ACTUELLE

Massage antalgique

Mobilisation passive

Etirements

Lutte contre l'hypertonie

Education aux transferts

Déencombrement :

mise en œuvre manuel

poursuite instrumental : (préciser) prestataire :

Autres :

*Cotation de Held et Pierrot-Desseilligny

(Ref : Lacote M, Chevalier AM, Miranda A, Bleton JP. *Evaluation clinique de la fonction musculaire*, 3^e édition. Paris : Maloine, 1996)

La force est appréciée selon une cotation de 0 à 5 :

- 1 absence de contraction,
- 2 contraction perceptible sans déplacement du segment,
- 3 contraction entraînant un déplacement quel que soit l'angle parcouru,
- 4 le déplacement peut s'effectuer contre une légère résistance,
- 5 le déplacement s'effectue contre une résistance plus importante,
- 6 le mouvement est d'une force identique au côté sain.

**Echelle d'Asworth modifiée

(Ref : Bohannon RW, Smith MB. *Interrater reliability of a modified Asworth scale of muscle spasticity*. Phys Ther 67 (2) : 206-7)

- 1 pas d'augmentation du tonus musculaire,
- 2 une augmentation discrète du tonus se manifestant par un ressaut suivi d'un relâchement ou par une résistance minimale à la fin du mouvement,
- 3 une augmentation plus marquée du tonus touchant la majeure partie de l'amplitude articulaire, l'articulation pouvant être mobilisée facilement,
- 4 une augmentation plus marquée du tonus musculaire rendant la mobilisation passive difficile,
- 5 l'articulation concernée est fixée en flexion ou en extension (abduction, adduction).

Annexe 2 - Courrier type kinésithérapeutes libéraux

M. (Nom)
Masseur-kinésithérapeute

(Ville), le

Cher(e) confrère,

Nous avons vu en consultation votre patient(e) M.

A ce jour, nous notons une évolution de la pathologie sur les points suivants :

Nous vous remercions pour sa prise en charge et restons à votre disposition pour tout renseignement complémentaire.

Prochaine consultation le :

Vous pouvez nous transmettre vos remarques sur l'évolution de votre prise en charge ou d'éventuels problèmes rencontrés, en nous contactant au (numéro) ou en laissant votre message au secrétariat du centre (numéro) .

Nous vous rappellerons au plus vite.

Merci de votre collaboration.

Nom et qualification
signature

Annexe 3 - La kinésithérapie dans la SLA

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie caractérisée par une atteinte progressive des motoneurones. Cette atteinte se manifeste par un déficit de la force musculaire pouvant toucher progressivement la plupart des muscles.

Ce déficit de la force musculaire peut être responsable de rétractions musculaires et d'enraideissements articulaires, d'une insuffisance respiratoire. La kinésithérapie occupe donc une place importante dans la prise en charge paramédicale.

La kinésithérapie

L'objectif principal est de prévenir les enraideissements articulaires et les rétractions musculo-tendineuses, et de conserver les performances fonctionnelles de l'organisme en préservant les muscles sains.

- C'est pourquoi, la **prise en charge par un kinésithérapeute doit être précoce et continue**, tout en s'adaptant aux priorités dictées par l'évolution de la maladie et en respectant certains grands principes :

- La kinésithérapie est avant tout à visée de prévention et d'entretien fonctionnel, ne cherchant en aucun cas un renforcement musculaire.
- **Tout exercice contre résistance est proscrit.**
- Il est recommandé de NE PAS FAIRE de stimulation électrique.
- Les séances doivent être régulières, dans l'idéal de 3 à 5 fois par semaine.
- Elles ne doivent pas occasionner de fatigue locale ou générale.
- La rééducation ne doit pas engendrer de douleur, de majorations des crampes, ni d'augmentation de la raideur.

Les techniques qui peuvent être employées

• Le massage

Il doit être essentiellement décontracturant, antalgique et doux.

• La chaleur

Par application de packs chauds ou d'une lampe infrarouge, elle permet d'obtenir une détente des muscles.

• La mobilisation articulaire

Douce et régulière, elle permet de lutter contre les douleurs d'immobilisation.

Elle se fera en **passif** (par le kinésithérapeute). Il faudra surtout lutter contre l'apparition de limitations articulaires et en particulier :

- à l'épaule, d'une diminution de l'élévation et de l'abduction au coude, d'une diminution de l'extension ;
- au poignet et aux doigts, d'une rétraction en flexion et d'une fermeture de la première commissure ;
- à la hanche, d'une rétraction en flexion
- au genou, d'une diminution de l'extension par rétraction des muscles ischio-jambiers
- à la cheville, d'une diminution de la mobilité (varus équin).

• Les étirements musculo-tendineux

Bien que peu agréables, ils sont à effectuer systématiquement pour combattre les rétractions. Ils seront lents et dosés de façon à éviter l'apparition de douleurs ou d'une augmentation de la raideur.

• Lutte contre la raideur (spasticité)

La raideur est majorée par les efforts et devient souvent responsable de rétractions et de limitations articulaires. L'étirement doux et progressif des muscles spastiques par le kinésithérapeute, permet d'obtenir une mobilisation de l'articulation concernée.

L'application de glace, si elle est supportée, est d'une bonne aide dans ce cas.

• Les exercices actifs

Le maintien des activités quotidiennes ainsi que la poursuite d'une activité physique est possible.

Des exercices modérés mais réguliers sont réalisables mais attention à la répétition !

Les activités nécessitant des efforts plus intenses sont par contre déconseillées, car elles peuvent entraîner fatigue et douleurs musculaires.

• La balnéothérapie

Elle est bénéfique pour l'entretien articulaire et musculaire, à condition de ne pas entraîner de fatigue excessive.

La kinésithérapie respiratoire

Il peut survenir un déficit des muscles respiratoires entraînant une diminution des volumes pulmonaires ou de la toux. La rééducation respiratoire repose donc sur :

- Le maintien de la souplesse thoracique
- Une surveillance très régulière pour détecter le moindre signe d'encombrement.
- L'utilisation des techniques de drainage bronchique en cas d'encombrement.
- L'utilisation des techniques de désencombrement manuelles ou assistées par appareil (percussionnaire[®])
- L'utilisation des techniques manuelles ou mécaniques d'aide à la toux telles que :
 - hyper insufflation (Air stacking),
 - pressions manuelles abdomino-thoraciques au cours de l'effort de toux
 - mécanique : cough-assist[®])

Conclusion

Les moyens thérapeutiques seront adaptés régulièrement en fonction de l'évolution clinique de la maladie et des troubles constatés. L'objectif est avant tout le confort du patient. Une prise en charge en kinésithérapie bien conduite, associée à une relation patient-thérapeute de qualité, permettront d'apporter au patient un confort qui retiendra sur son bien-être.

L'ensemble de l'équipe du centre SLA est à la disposition du kinésithérapeute ou des autres intervenants paramédicaux qui le souhaitent pour tout renseignement complémentaire.



Prise en charge nutritionnelle et orthophonique du malade SLA

Une consultation de nutrition et un bilan orthophonique trimestriel et systématique peut être réalisé au même titre que le suivi neurologique, respiratoire...

Nathalie Guy (Clermont-Ferrand) et D????? Robert (Marseille)

LA CONSULTATION DE NUTRITION

Idéalement réalisée en présence de l'aide, elle nécessite l'intervention d'un diététicien au mieux en collaboration avec un médecin nutritionniste.

La consultation consiste en :

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

• les **modalités de prise des repas**: autonomie du malade vis-à-vis de la préparation du repas et de la prise alimentaire, durée du repas, ressenti du malade ou de son entourage vis-à-vis du repas (pénibilité, angoisse, plaisir, essoufflement), isolement psycho-social ; l'existence d'une anorexie, d'un dégoût alimentaire, ou au contraire d'une boulimie, liés éventuellement à un sentiment dépressif ou à une démence fronto-temporale.

• l'existence de **troubles digestifs** pouvant influer sur la prise alimentaire : troubles du transit notamment constipation, nausées, vomissements, plénitude gastrique précoce, éructations, régurgitations, ballonnements.

Evaluation des ingestas

• Elle peut permettre d'avoir une évaluation semi-quantitative et semi-qualitative de l'apport protidéo-énergétique et hydrique. L'utilisation d'un SUVIMAX et/ou l'évaluation semi-quantitative des ingestas oraux extraite de l'échelle de risque d'escarre de Braden (1985), aidera à réaliser cette évaluation.

• Au minimum, il faut réaliser une enquête de type **historique alimentaire**. Un relevé alimentaire sur 3 jours (2 jours de semaine + 1 jour de week-end) sera éventuellement demandé pour plus de précision. Il pourra également être réalisé un rappel des prises alimentaires des dernières 24 heures.

LE BILAN ORTHOPHONIQUE

Il peut être réalisé dès les premiers signes d'atteinte bulleuse. Il évalue la motricité bucco-pharyngo-laryngée, la déglutition et les possibilités de communication verbale et non verbale dans le but de réaliser une évaluation et un suivi de l'atteinte bulleuse. Il permet également de définir les axes de prise en charge par l'orthophoniste en milieu libéral.

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

Le contenu de la consultation

L'interrogatoire

Il peut rechercher de façon systématique :

- l'existence des **troubles de déglutition** en précisant la fréquence, les textures concernées, l'existence de toux, de blocage pharyngé aux solides, de difficultés de mastication, de reflux pharyngo-nasal, d'épisodes de surinfections bronchiques ou de pneumopathies ;
- l'existence d'une sensation de **soif**, sécheresse buccale, en faveur d'une déshydratation ;
- l'existence de difficultés pour les prises des médicaments ;
- l'existence d'une **gêne salivaire** : stase, difficultés à avaler la salive, épaississement salivaire ou au contraire impression de sécheresse buccale.

L'examen physique nutritionnel

Son but est d'anticiper une dénutrition artificiellement définie par :

• une perte de poids > 5 % en 1 mois ou > 10 % en 6 mois ;
 • un IMC < 18,5 kg/m² chez le sujet âgé de moins de 75 ans ou < 21 kg/m² chez le sujet âgé de plus de 75 ans. Il convient de garder à l'esprit qu'un IMC normal ou même élevé n'écarte pas la possibilité d'une dénutrition.

Ainsi il peut comprendre de façon systématique :

• Une mesure du poids et de la taille pour calculer le pourcentage de perte de poids par rapport au poids de forme et l'index de masse corporelle (IMC en kg/m²). Ainsi, pour la consultation, il est indispensable d'avoir à disposition

Référentiel 6b :

Rôle du kinésithérapeute dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le kinésithérapeute est chargé de :

1• L'évaluation

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

Ce bilan sera régulièrement repris tout au long de la maladie. Il est très fortement suggéré de consigner les observations sur la feuille de recueil validé par la coordination.

2• Préconisations de prise en charge

Avec le patient et son entourage, en corrélation avec les résultats de l'évaluation, le kinésithérapeute définit des objectifs de prise en charge individuels, précis et adaptés.

3• Education thérapeutique du patient et de son entourage

Elle commence dès l'annonce du diagnostic.

Ces conseils porteront sur :

- la gestion de la fatigue,
 - l'adaptation des gestes de la vie quotidienne,
 - l'activité physique ;
- complétés par une information sur les gestes techniques à réaliser et à éviter.

Le kinésithérapeute aura comme support à sa disposition la fiche de documentation sur « La prise en charge en kinésithérapie », qu'il pourra remettre au patient et à sa famille.

4• Lien avec le kinésithérapeute du domicile

Il est recommandé de transmettre une copie de l'évaluation réalisée lors de la consultation au thérapeute assurant la prise en charge du patient au quotidien, afin d'actualiser et d'optimiser cette prise en charge.

un pèse-personne, un fauteuil de pesée, ou une plate-forme, et une toise. Si le malade ne tient pas en position debout pour la mesure de la taille, on pourra prendre la taille déclarée ou encore la mesure talon-genou.

• Des mesures anthropométriques : au minimum une mesure du périmètre circonférence brachiale (évaluation de la masse musculaire) si possible éventuellement complétée par une mesure du pli cutané tricipital (évaluation de la masse grasse). Ces mesures permettent de maintenir un suivi nutritionnel même si la pesée du patient devient impossible. Elles permettent également d'évaluer la composition corporelle (estimer la part relative d'une perte de masse maigre ou de masse grasse en cas de perte de poids) ce qui conditionne la stratégie ultérieure de prise en charge nutritionnelle. Elles sont fiables si elles sont réalisées par une personne entraînée et toujours la même.

L'examen physique orthophonique

• Motricité bucco-pharyngo-laryngée

Le bilan de la motricité bucco-pharyngo-laryngée étudiera l'aspect morphologique et l'examen de la tonicité et de la mobilité pour les organes suivants :

- les lèvres : fermeture, protraction, étirement ;
- les joues : aspiration, gonflement ;
- la langue : degré d'atrophie, fasciculations, protraction, mouvements latéraux, antéro-supérieurs, postéro-supérieurs, rétropulsion ;
- le voile : possibilités d'élévation en phonation ;
- le pharynx : contraction des parois latérales ;
- le larynx : avec les muscles extrinsèques (degré d'élévation dans la déglutition) ; les muscles intrinsèques (caractéristiques du timbre vocal) ;
- les muscles masticateurs : fermeture et diduction mandibulaire ; on note le degré, la symétrie de l'atteinte, la force, la vitesse et la coordination du mouvement, ainsi qu'une éventuelle dissociation automatique-volontaire ;
- la muqueuse buccale : l'examen de la muqueuse buccale recherche de mycoses, des lésions de morsure et vérifie l'état dentaire (hygiène, coefficient de mastication).

• La posture

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

• La toux et la respiration

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

• La déglutition

Le bilan de la déglutition comporte :

- l'étude des réflexes oro-pharyngés (nausées, toux, déglutition), médio-faciaux (massétérin, naso-palpébral),

des réflexes archaïques (suction, morsure) ;

- l'étude de la déglutition salivaire (bavage, voix grésillante) ;
- des tests de déglutitions alimentaires avec différentes textures, en fonction de l'interrogatoire et de l'examen du patient : essais de texture mixée (compote, fromage blanc) ; noter les difficultés de propulsion linguale avec stase buccale, temps pharyngé augmenté avec déglutitions répétées, stase pharyngée, toux, bruit à la déglutition ;
- essais de liquides (incontinence labiale, rejethors de la cavité buccale, toux, reflux pharyngo-nasal, bruit à la déglutition) ;
- essais de solides (difficultés de mastication, stase jugale et pharyngée).

On observera les adaptations spontanément réalisées (des postures, des volumes, de la vitesse...) ; en cas d'échec il faut les tester avec le patient (compréhension des consignes, réalisables sur le plan moteur ?).

• La parole

Le bilan pourra être fait au moins au cours de la première consultation et sera refait en fonction de l'évolution. Il commencera par un interrogatoire du patient et de son entourage sur les modifications de la voix et/ou de la parole et de leurs conséquences psychosociales. Le bilan instrumental nécessite un chronomètre, un magnétophone de bonne qualité, une batterie d'évaluation de la dysarthrie. Il sera enregistré ou numérisé d'emblée pour pouvoir comparer d'un bilan à l'autre, dans de bonnes conditions acoustiques. Ce bilan est réalisé avec plusieurs matériaux phonétiques :

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

• La communication

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

• Le langage

Un bilan de compréhension du langage oral et écrit sera réalisé si besoin.

Les examens complémentaires

Les examens biologiques

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

- un dosage de la protidémie, de la préalbumine, de l'albuminémie ;

- un ionogramme plasmatique et un dosage de l'urée/créatinine ;
- une NFS ;
- un dosage de la CRP est préconisé en cas suspicion de syndrome inflammatoire.

L'évaluation de la composition corporelle par impédancemétrie

Elle peut être réalisée en même temps que la mesure du poids, avec la réserve que les résultats sont très fortement influencés par l'état d'hydratation (ce problème est à ne pas négliger chez ces malades souvent déshydratés du fait de leur âge, de troubles de la déglutition, ou au contraire porteurs d'œdèmes).

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

La calorimétrie indirecte

Elle est utile si l'on suspecte un hypermétabolisme.

l'intervention nutritionnelle

Précoce, dès le début de la prise en charge neurologique du malade, elle permet d'établir une relation de confiance avec le malade et sa famille.

La prescription éventuelle d'un régime spécifique devra être faite de façon raisonnée et justifiée.

DIÉTÉTIQUE ET COMPLÉMENTS NUTRITIONNELS ORAUX

Initialement, en l'absence de troubles de déglutition, de perte de poids, il peut s'agir uniquement de conseils diététiques concernant l'équilibre alimentaire, la composition et la répartition journalière des repas, les apports protidéo-énergétiques, hydriques, calciques, en fibres...

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

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

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

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

Le type et la quantité de CNO est à adapter aux goûts du

malade, aux possibilités de déglutition, aux besoins caloriques et protéiques. Il importe de varier les produits et de prendre en compte le goût des malades (possibilité de faire goûter des échantillons en consultation) pour avoir une bonne compliance et éviter toute lassitude. L'observance est contrôlée lors du suivi nutritionnel tous les 3 mois et les raisons de l'absence de compliance doivent être recherchées.

En cas de prescription, on conseillera au patient de se fournir chez un prestataire, ce qui a plusieurs intérêts :

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

Il importera dans tous les cas de préciser, éventuellement par un document écrit, les modalités de prise et de conservation des produits, a savoir : les compléments ne doivent pas devenir des substituts de repas (prise entre les repas) et doivent être conservé au frais. Il n'est pas recommandé de prescrire plus de 2 CNO/j au risque de diminuer l'appétit.

Un contact téléphonique à J15 pourra être établi avec le patient si le suivi à domicile ne peut être effectué par un prestataire.

LA GASTROSTOMIE ET LA NUTRITION ENTÉRALE

• La gastrostomie

Ses indications sont d'ordre médical, lorsque les mesures diététiques ne suffisent plus : troubles de la déglutition, difficultés de prise des médicaments, pénibilité des repas, troubles de l'hydratation. Elle peut être abordée le plus précocement possible, dès les premiers troubles de déglutition, sans nécessairement attendre une perte de poids, de façon à préparer le malade à cette éventualité, lui laisser le temps de réfléchir, d'en discuter avec sa famille, pour ne pas se retrouver en situation d'urgence ou avec un état respiratoire ne permettant plus d'envisager le geste, ce dernier conditionnant la faisabilité du geste. En cas de dénutrition sévère ($IMC < 16 \text{ kg/m}^2$, perte de poids $> 10\%$ en 1 mois) qui augmente le risque de complications après gastrostomie, une phase de renutrition entérale par sonde naso-gastrique pourra être utile.

Les explications sont données par un médecin en collaboration avec les autres intervenants du centre. L'information donnée au patient doit être complète en expliquant les modalités de pose, les risques éventuels et les avantages de la gastrostomie et les modalités de la nutrition entérale à domicile. Un point important à préciser au malade est que la mise en place de la gastrostomie n'empêche

pas de continuer à manger et ne signifie pas l'arrêt de la rééducation orthophonique notamment de la déglutition. Il faut également préciser que la sonde n'est pas visible pour l'entourage. Dès que possible, la mise en place d'un bouton de gastrostomie sera proposée. L'information est donnée par voie orale avec, idéalement, l'aide d'un support visuel ou audio-visuel.

■ La nutrition entérale

La nutrition entérale n'a pas de spécificité propre à la SLA. Une nutrition entérale nocturne pourra être proposée, voire privilégiée car elle permet de conserver l'appétit et l'autonomie diurne. Elle suppose cependant l'usage d'un lit articulé à assise relevable.

Le suivi doit être assuré par le diététicien et/ou le médecin nutritionniste en collaboration avec le prestataire et le médecin généraliste selon les points du cahier des charges élaboré par la Société Française de Nutrition Entérale et Parentérale. Les apports par voie entérale sont adaptés à l'évolution du poids, des apports oraux et de la tolérance.

La prescription d'un régulateur de débit est indiquée : • chez les malades à haut risque d'inhalation (reflux gastro-oesophagien, troubles de la vidange gastrique) ; • en cas de nutrition entérale nocturne ; • en cas de nutrition entérale par jejunostomie ; • chez la personne avec déficit moteur important, isolée et dépendante d'une infirmière ou d'une tierce personne pour sa nutrition entérale.

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

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

L'INTERVENTION ORTHONOPHONIQUE

■ Au terme du bilan orthophonique

S'il persiste un doute quant aux troubles de la déglutition un avis peut être demandé au médecin ORL ou phoniatre qui pratiquera un examen au nasofibroscopie de la déglutition ou une vidéoradioscopie de la déglutition.

Dans tous les cas, le bilan orthophonique peut être communiqué au médecin prescripteur et à l'orthophoniste qui aura en charge le patient, et sera laissé dans le dossier patient.

Le diététicien du centre doit être informé des types de texture sans risques pour le patient.

L'orthophoniste du centre au vu du bilan explique d'abord et déjà au patient et à son entourage les stratégies compensatoires pouvant être mises en place pour la parole et la déglutition, prodigue des conseils pour faciliter la déglutition (postures et textures) et organise la mise en place d'une communication alternative à la communication orale si celle-ci n'existe plus. L'orthophoniste du centre SLA doit travailler en étroite collaboration avec l'orthophoniste libérale qui prend en charge le patient en rééducation à raison de deux séances de 3/4 d'heures par semaine en moyenne (à moduler toutefois en fonction des autres prises en charge ; ex: kinésithérapeute). Cependant il faut informer le patient qu'il ne s'agira pas d'une rééducation orthophonique à proprement parler puisqu'on ne restaurera pas une parole "normale", mais qu'il s'agit de maintenir le plus longtemps possible une communication fonctionnelle quel qu'en soit le mode, et une déglutition sûre et efficace.

L'orthophoniste du centre recherche, après contact téléphonique de préférence, quel(le) est l'orthophoniste susceptible de prendre en charge le patient, en fonction de l'expérience qu'il ou elle a de cette pathologie et sa motivation. Cette recherche est facilitée par la présence d'un réseau ville/hôpital qui comprend des orthophonistes en milieu libéral formé(e)s et motivé(e)s. L'absence de formation à cette pathologie est palliée par des indications bibliographiques et la fourniture de documents relatifs à la prise en charge orthophonique de ces patients (ex: documents ARS). Des formations aux orthophonistes doivent être également proposées à propos de la prise en charge des troubles bulvaires dans les centres référents. L'orthophoniste du centre référent communique les résultats de son bilan initial à l'orthophoniste en libéral et doit pouvoir répondre à tout moment aux questions que celle-ci peut se poser. Le bilan orthophonique ou son compte-rendu faisant état du degré d'atteinte bulvaire et des axes de rééducation dégagés à la vue du bilan est joint à l'ordonnance du médecin prescripteur. Il sera demandé à l'orthophoniste en milieu libéral qu'elle rédige un compte-rendu de rééducation lors du retour du patient en consultation au centre SLA.

Les buts de la prise en charge orthophonique sont de lutter contre l'isolement social et psychologique par le maintien de la communication du patient, quel qu'en soit son mode, et la prévention des complications dues aux troubles de la déglutition.

■ Lors du retour en consultation dans le centre SLA

Lors du retour du patient pour sa consultation dans le centre SLA, le vécu de la prise en charge orthophonique sera apprécié par :

- le compte-rendu de rééducation ;
- l'interrogatoire du patient et/ou de l'entourage ;
- la fréquence et durée des séances ;
- la durée des exercices ;
- l'alternance travail actif/travail passif (relaxation, massages) ;
- la fatigue lors de la séance ;
- l'observation d'un repas ou d'une collation par l'orthophoniste ;
- le contenu des séances : est-ce que les trois aspects de la prise en charge (mobilisation musculaire, communication, déglutition) ont été abordés ?
- l'adéquation entre le stade d'évolution de la maladie et le contenu de la prise en charge ; les objectifs communs au patient et à l'orthophoniste ont-ils été atteints ?

■ Les échanges d'informations

Les échanges réguliers d'informations entre les orthophonistes libéraux et les orthophonistes des centres doivent

permettre une adéquation de la prise en charge dans les différents stades de la maladie.

Le dossier du patient à l'intérieur d'un réseau ville-hôpital permet d'avoir une bonne idée de l'évolution du patient puisque les points travaillés à chaque séance d'orthophonie y sont reportés.

S'il apparaît au cours du bilan de suivi que la prise en charge n'a pas été adéquate, un appel téléphonique à l'orthophoniste ou un courrier permet de préciser les buts et les moyens de la prise en charge. Quelle que soit la qualité de la prise en charge, il est important que l'orthophoniste en libéral et l'orthophoniste du centre référent communiquent à propos de l'évolution du patient afin que l'orthophoniste ne se sente pas isolée ou démunie face aux difficultés du patient et qu'elle sache qu'il existe une équipe médicale qui puisse répondre à ses questions, à propos de la rééducation ou de l'évolution des autres atteintes dues à sa maladie.

RELEVE DE CONSULTATION NUTRITION

Nom : Prénom : Date de naissance :	Date de l'examen : / /20 Personne renseignant la fiche :
--	---

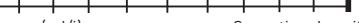
ANTHROPOMETRIE

Taille (cm) :	Poids actuel (kg) :
IMC (kg/m ²) :	Poids habituel (kg) :
Périmètre Brachial (cm) :	Variation de poids en % : / (poids habituel)
Pli cutané tricipital (mm) :	Bras D : / / Bras G : / /
	Bras D : / / Bras D : / /

EVALUATION DES INGESTA ET DE L'HYDRATION

Apports protéino-énergétiques par l'échelle de Braden (cochez la case correspondante en l'absence du diététicien)

Nutrition Habitudes alimentaires	1. Très pauvre Ne mange jamais un repas complet. Mange rarement plus du tiers des aliments proposés. Mange 2 rations de protéines ou moins par jour (viande ou produits laitiers). Boit peu. Ne prend pas de suppléments alimentaires liquides. OU est à jeun et/ou est hydraté par voie orale ou intraveineuse depuis plus de 5 jours.	2. Probablement inadéquate Mange rarement un repas complet et mange en général seulement la moitié des aliments proposés. Précisément 3 rations de viande ou de produits laitiers par jour. Peut prendre occasionnellement un supplément diététique. OU reçoit moins que la quantité optimale requise par un régime liquide ou par sonde.	3. Adéquate Mange plus de la moitié des repas. Mange 4 rations de protéines (viande, produits laitiers) par jour. Refuse occasionnellement un repas, mais généralement prend un supplément alimentaire s'il est proposé. OU est alimenté par sonde ou nutrition parentérale, adaptée à la plupart de ses besoins nutritionnels.	4. Excellente Mange presque la totalité de chaque repas. Ne refuse jamais un repas prendre habituellement au moins 4 rations de viande ou de produits laitiers par jour. Mange occasionnellement entre les repas. Ne requiert aucun supplément alimentaire.
----------------------------------	--	--	--	--

Appétit : 0  10

Apports hydriques (ml/j) : Sensation de soif Oui Non

Modalités hydratation : Liquides Liquide épaisseur Eau gélifiée

EVALUATIONS DES POSSIBILITES D'ALIMENTATION

Les repas : Appréhension du repas : Oui Non
Aide pour la préparation : Partielle Totale Non
Aide pour la prise des repas : Partielle Totale Non
Nombre de repas /j :

Texture : Normale Tendre Mouliné Mixé
Préciser :

Mastication : Possible Difficile Impossible

Compléments : Oui Non
Produits (noms) : Quantité/j :

Nutrition entérale Oui Non
Produits (noms) : Quantité/j :

Nom du prestataire :

DEGLUTITION

Episode de toux : Liquides Solides A la déglutition de salive
Nombres(j/j) :

Fausse route suffocante : Non Oui Nombre d'épisodes :

Déglutition salivaire : Normale Bavage Stase pharyngée (voix grésillante)

EVALUATION DE L'ETAT DIGESTIF

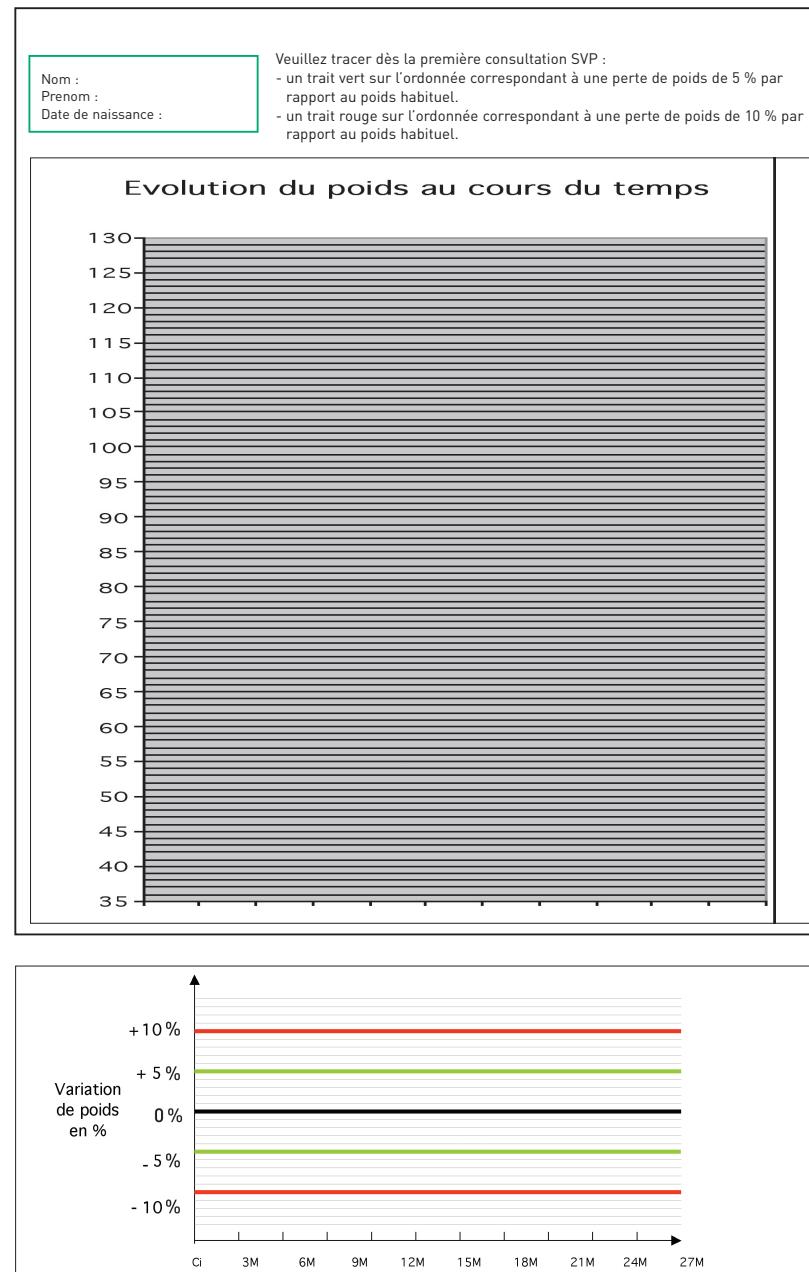
Transit : Nombres de selles (préciser si /j ou /semaine) :

Consistance :

Inconforts digestifs (lenteur de digestion, reflux, douleur...) : Non Oui
Préciser :

BIOLOGIE

Albumine (g/l)	Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/>
Préalbumine (g/l)	Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/>
CRP (mg/l)	Non <input type="checkbox"/>	Oui <input type="checkbox"/>



Référentiel 7 :

Prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le rôle du diététicien est d'assurer un suivi en principe trimestriel de la fonction nutritionnelle.

1• Le contenu de la consultation

Elle comprend :

- un interrogatoire qui recherche l'existence de troubles de déglutition et d'une sensation de soif, d'une gêne salivaire, de troubles digestifs et qui précise les modalités de prise des repas ;
- une évaluation des ingestus ;
- un examen physique nutritionnel qui précise au mieux la mesure du poids et de la taille et des mesures anthropométriques.

2• Les examens complémentaires

Facultatifs et prescrit par le médecin, ils peuvent

comprendre le cas échéant des examens biologiques (iono, NFS, CRP, protidémie, de la préalbumine, de l'albuminémie) et éventuellement une évaluation de la composition corporelle par impédancemétrie.

3• L'intervention nutritionnelle

Elle est précoce et comporte des conseils diététiques et des compléments nutritionnels oraux. La gastrostomie est d'indication médicale, lorsque les mesures diététiques ne suffisent plus. L'information donnée au patient doit alors être complète en expliquant les modalités de pose, les risques éventuels et les avantages de la gastrostomie et les modalités de la nutrition entérale à domicile.

La nutrition entérale n'a pas de spécificité propre à la SLA.

Référentiel 7 :

Rôle de l'orthophoniste dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le bilan orthophonique sera au mieux trimestriel et systématique.

Il est réalisé dès les premiers signes d'atteinte bulbaire et il permet d'évaluer la motricité bucco-pharyngo-laryngée, la déglutition et les possibilités de communication verbale et non verbale. Les bilans successifs permettent de réaliser un suivi de l'évolution de l'atteinte bulbaire et de définir et réajuster les axes de prise en charge réalisée par l'orthophoniste libéral en fonction de l'évolution de la maladie.

Ces bilans seront consignés dans le dossier médical du patient.

1• Un interrogatoire préliminaire

Il permettra de sonder le patient et l'entourage sur des modifications éventuelles de la voix et de la parole et d'évaluer l'existence et le type de troubles de déglutition. Durant cet interrogatoire, l'orthophoniste pourra déjà avoir une idée du type et du degré de dysarthrie en fonction de l'intelligibilité du patient.

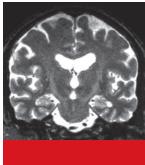
2• Le bilan orthophonique

Il évaluera la motricité bucco-pharyngo-laryngée, la muqueuse buccale, la posture (recherche d'une éventuelle atteinte des muscles cervicaux), la toux et la respiration, la déglutition (réflexes oro-pharyngés, essai de la déglutition salivaire et aux différentes textures). Un bilan phoniatrice de la déglutition peut parfois être utile. Le diététicien du centre doit être informé des types de texture sans risques pour le patient.

Le bilan instrumental de la parole et de la voix nécessite un chronomètre, un magnétophone de bonne qualité, une batterie d'évaluation de la dysarthrie et de la dysphonie. Un enregistrement de la voix et de la parole permet d'évaluer le patient longitudinalement. Un bilan de langage peut être nécessaire en cas de suspicion de démence fronto-temporale.

3• L'intervention orthophonique

Le bilan orthophonique sera communiqué au médecin prescripteur, à l'orthophoniste qui aura en charge le patient (joint à l'ordonnance du médecin prescripteur) et sera laissé dans le dossier patient. L'orthophoniste du centre explique au patient et à son entourage le rôle de la prise en charge, donne des conseils de déglutition et organise la mise en place d'une communication alternative si nécessaire. La présence d'un réseau ville/hôpital pourra aider à fournir au patient des coordonnées d'orthophonistes libéraux motivés pour ce type de prise en charge. L'orthophoniste du centre peut être amené à "orienter" et à renseigner ses homologues de ville (moins habitués à ce type de prise en charge) par des indications bibliographiques, des appels téléphoniques, des formations par le biais du réseau ville/hôpital... Ils travailleront donc en étroite collaboration. Lors de la consultation suivante en centre SLA : l'orthophoniste réévaluera le patient et, en s'appuyant sur le compte-rendu de rééducation de l'orthophoniste de ville, pourra s'entretenir avec celui-ci afin d'adapter au mieux et de réajuster la prise en charge en fonction de l'évolution de la maladie.



Outils de formation et de communication

Une enquête a permis de dresser un état des lieux sur la place des outils de formation et de communication dans la prise en charge de la SLA. La réflexion a été menée à partir des résultats obtenus, des propositions ont été formulées.

Dr Christophe Vial (Lyon) et Emmanuelle Salort (Bordeaux)

OBJECTIFS PRINCIPAUX

- Acquisition et amélioration des compétences de l'ensemble des intervenants participant à la prise en charge des patients SLA (intra et inter-centre).
- Transfert de compétences entre les experts du centre et les intervenants de proximité.
- Information du malade scientifique mais accessible, comportant la fiche du dossier de soins.
- Formation du patient et de son entourage (projet d'éducation thérapeutique).
- Formation et information des autorités de tutelle

ÉTAT DES LIEUX

Une enquête a été menée auprès des 17 centres SLA : 13 centres ont répondu, 11 ont cité ou remis des documents. Le format (vidéo, CD, DVD, papier, livret, diaporama), ainsi que les destinataires (médecins, paramédicaux, patients, famille) de ces documents étaient très variés (annexes 1, 2 et 3). Lors de l'atelier des journées de la coordination, 7 centres étaient représentés.

Ce premier état des lieux ne donne qu'une vision limitée des actions de formation et d'information au sein des centres, car peu de documents ont été envoyés. Ceci est en partie dû au fait que les documents les plus largement diffusés et utilisés n'ont pas été répertoriés par les centres. D'autres documents n'ont pu être visualisés pour des raisons techniques.

Le groupe de travail a noté l'insuffisance des outils pour certaines thématiques : sémiologie, recherche thérapeutique, annonces, formation de l'entourage familial, manutentions, aspiration... A l'inverse, des sujets "originaux" ont été abordés par certains centres : troubles sphinctériens, conduite automobile, informations données aux enfants.

Parmi les documents disponibles, on note de nombreux doublons, au nombre desquels les fiches "ARS" et "Aventis" sont utilisées de façon à peu près équivalentes par les centres. Plusieurs documents, notamment des

diaporamas, reprennent les données de la conférence de consensus.

Concernant les fiches destinées à l'information du patient, on note une grande hétérogénéité du niveau d'information. Certains documents peuvent être donnés au début de la maladie, d'autres sont à réservé à des situations plus particulières (exemple des fiches de Saint-Etienne et de Paris). Le groupe de travail insiste sur les dangers de la remise au patient d'un "kit d'information" et sur la nécessité d'un accompagnement du malade et de sa famille dans la bonne compréhension de ces fiches. Cet aspect de la formation n'a pas été traité par le groupe de travail.

Les types de formation existant au sein des centres comportent :

- des formations ponctuelles ;
- des cycles de formation ;
- des réunions annuelles (plurithématiques, multidisciplinaires) ;
- des cours aux externes, aux médecins de garde, aux internes dans le cadre du DES de neurologie, du DES de Médecine physique et Réadaptation et des réunions de bibliographie.

RÉFLEXION SUR LA FORMATION EN GÉNÉRAL

L'une des grandes difficultés de la formation destinée aux soignants est de parvenir à intéresser un large public. Utiliser les structures existantes (HAD, réseaux de soins, écoles paramédicales, prestataires de service) pour proposer des formations pourrait permettre de toucher l'ensemble des soignants.

Concernant les médecins, la formation initiale des étudiants en médecine est limitée par le programme actuel (thèmes transversaux). Il semble exister une demande de remise à niveau des connaissances sémiologiques. La SLA pourrait être intégrée aux thématiques transversales de la formation médicale continue (handicap, soins palliatifs, soins à domicile...). Les propositions de ce type de formation pourraient être faites auprès des groupements de médecins.

PROPOSITIONS

Au terme de cet état des lieux, le groupe de travail a formulé quelques propositions.

1. Liste des outils de formation et d'information

Il apparaît nécessaire de disposer d'une liste plus exhaustive et évolutive des outils de formation et d'information, afin d'en favoriser la diffusion et d'éviter les doublons.

2. Crédit d'une plaquette de présentation par centre

Elle peut constituer un bon outil d'information des missions du centre SLA auprès des tutelles, des autres professionnels de santé et des patients.

3. Crédit d'un annuaire des professionnels des centres

Cet annuaire devrait permettre une meilleure communication des professionnels des différents centres et favoriser ainsi les échanges. Deux versions, l'une "papier", l'autre disponible sur Internet sont proposées.

4. Amélioration de la diffusion de l'information

Une meilleure diffusion des informations données aux différents centres SLA concernant les essais thérapeutiques et les protocoles de recherche en cours est souhaitable sous l'égide de la coordination. Ceci permettrait notamment un accès plus aisés des patients aux essais thérapeutiques. Le groupe de travail suggère la mise en place d'une lettre d'information trimestrielle. Cette nécessité s'applique également aux informations sur les réunions, les conférences et les formations.

5. Amélioration de la formation des équipes

Les journées de coordination nationale des centres SLA constituent un temps fort de réunion des centres SLA. Un temps de formation pourrait y être inclus. Les modalités restent à définir : session plénière avec un thème défini, ateliers, intervenants d'autres spécialités, transversalité dans la thématique... Un audit sur les thèmes à traiter permettrait de mieux les préciser. Un cahier des charges de la formation au sein des centres pourrait être mis en place : cycle de formation, réunion annuelle...

Les échanges inter-centres, sous forme de stages courts ou de journées de formation, permettraient aux différents professionnels de s'enrichir des compétences spé-

cifiques des différents centres. Pour certaines thématiques (troubles de déglutition, désencombrement...), des groupes référents pourraient être constitués pour réaliser des actions de formation ponctuelles auprès des différents centres.

6. Diffusion de la conférence de consensus

Notamment auprès des tutelles.

7. Intérêt de la création d'une vidéo interactive (DVD)

Elle permettrait d'intégrer pour les différents intervenants des arbres décisionnels, des diaporamas, des vidéos.

8. Mode de diffusion des outils

Une réflexion est à mener sur le mode de diffusion des différents documents. Plusieurs solutions sont envisagées : constitution d'une banque centralisée par la coordination, banque informatique via le site Internet (cf. infra), contact direct de l'auteur.

9. Crédit d'un site Internet des centres SLA

Ce site Internet serait initialement destiné aux professionnels des centres et créé sous l'égide de la coordination. Il mettrait à disposition des équipes des centres SLA :

- l'annuaire des professionnels des centres ;
- des annonces des congrès et réunions ;
- une liste des formations existantes (DIU, DU...) ;
- une lettre d'information trimestrielle, qui pourrait permettre une meilleure diffusion de l'information ;
- une liste des essais en cours (avec possibilités de contact avec les investigateurs, exposé des critères d'inclusion...) ;
- des liens avec d'autres sites pertinents ;
- un forum professionnel ;
- une banque d'outils pour la formation et l'information, qui pourrait intégrer deux types de documents : certains validés par la coordination et d'autres proposés sous la responsabilité du responsable du centre.

CONCLUSION

Cet état des lieux permet de montrer l'importance majeure de l'amélioration de la formation et de l'information à différents degrés. Une des difficultés consiste à hiérarchiser la mise en place de ces différentes propositions et d'établir un calendrier. La mise à disposition des différents outils de formation existants pose également la question de leur validation.

Annexe 1 - Documents destinés aux médecins

Nombre de documents existants	Sujets	Format des documents	Provenance des documents
7	Signes cliniques SLA	Vidéo	Angers
3	Soins palliatifs	Diaporama	Bordeaux
1	Conférence de consensus	Diaporama	Dijon
1	Facteurs prédictifs de survie et de qualité de vie	Diaporama	Lille
1	Ventilation à domicile	Diaporama	Lille
1	Réadaptation et maintien à domicile	Diaporama	Lille
1	Evaluation des fonctions respiratoires	Diaporama	Lille

Annexe 2 - Documents destinés aux soignants de proximité

Nombre de documents existants	Sujets	Format des documents	Provenance des documents
7	Signes cliniques SLA	Vidéo	Angers
1	Dyspnée aiguë	Diaporama	Bordeaux
2	Troubles de la déglutition	Brochure	ARS, Aventis
2	Aides sociales	Brochure	ARS, Aventis
2	Clinique SLA	Brochure	ARS Aventis
2	VNI, trachéotomie	Brochure	ARS, Aventis
2	Kinésithérapie	Brochure	ARS Aventis
2	Prise en charge troubles parole	Brochure	ARS, Aventis
1	Facteurs prédictifs de survie et de qualité de vie	Diaporama	Lille
4	Gastrostomie	Diaporama, livrets, brochure	Bordeaux, Lyon, ARS, Aventis

Annexe 3 - Documents destinés aux patients et à leur famille

Nombre de documents existants	Sujets	Format des documents	Provenance des documents
7	Gastrostomie	Diaporama, livrets, brochure, vidéo	Bordeaux, Lyon, ARS, Aventis, Limoges, Saint-Etienne, Novartis
2	Présentation centre SLA	Diaporama, brochure	Bordeaux, Saint-Etienne
3	Troubles de la déglutition	Brochure	ARS, Aventis, Saint-Etienne
2	Aides sociales	Brochure	ARS, Aventis
2	Troubles sphinctériens	Brochure	Saint-Etienne
2	Clinique SLA	Brochure	ARS, Aventis
3	VNI, trachéotomie	Brochure	ARS, Aventis, Saint-Etienne
3	Kinésithérapie	Brochure	ARS, Aventis, Saint-Etienne
2	Prise en charge troubles parole	Brochure	ARS, Aventis
1	Conduite automobile	Brochure	Lille
2	SLA dans sa globalité	Vidéo (DVD), brochure	Marseille, Saint-Etienne
1	Présentation association régionale	Brochure	Saint-Etienne
1	Prise en charge nutritionnelle	Brochure	Saint-Etienne
1	SLA pour les enfants des patients	Livre	Nice
1	Les soins palliatifs	Brochure	Saint-Etienne

Référentiel 8 :**Place des outils de communication dans la prise en charge des patients atteints de SLA****1. Objectifs principaux**

Les objectifs repérés sont :

- l'acquisition et l'amélioration des compétences de l'ensemble des intervenants participant à la prise en charge des patients SLA ;
- le transfert de compétence vers les intervenants de proximité ;
- l'information du malade ;
- la formation du patient et de son entourage ;
- la formation et l'information des autorités de tutelle.

4. Propositions

- Etablir une liste plus exhaustive et évolutive des outils de formation et d'information existant.
- Créer, pour chaque centre, une plaquette de présentation et un annuaire des professionnels (version papier et version numérique).
- Améliorer la diffusion de l'information (concernant les essais thérapeutiques, les protocoles de recherche, les réunions, conférences et formations), par le biais d'une lettre d'information trimestrielle.
- Améliorer la formation des équipes au cours des journées de la coordination nationale des centres, par des échanges inter-centres sous forme de stages courts ou par l'action de groupes référents sur certaines thématiques (troubles de déglutition, désencombrement...).
- Diffuser les recommandations de la conférence de consensus.
- Créer un support vidéo interactif (DVD).
- Diffuser les outils (constitution d'une banque centralisée par la coordination).
- La création d'un site Internet des centres SLA répondrait en grande partie à ces propositions.

2. Etat des lieux

L'enquête menée auprès des 17 centres SLA a permis de recueillir des documents très variés par leur format (vidéo, CD, DVD, papier, livret, diaporama) et par leur destinée (médecins, paramédicaux, patients, famille). De nombreux thèmes ne sont pas ou insuffisamment traités (sémiologie, recherche thérapeutique, annonces, formation de l'entourage familial, manutentions, aspiration...). Les fiches destinées à l'information du patient sont trop hétérogènes. Les actions de formation sont très diverses (formations ponctuelles, cycliques ou annuelles, plurithématisques ou multidisciplinaires).

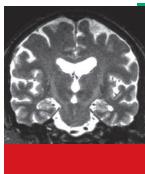
3. Réflexions sur la formation en général

Deux pistes sont retenues pour la formation des soignants :

- utiliser les structures existantes : HAD, réseaux de soins, écoles paramédicales, prestataires de service...
- intégrer la SLA aux thématiques transversales de la formation médicale continue : handicap, soins palliatifs, soins à domicile...

5. Conclusion

Cet état des lieux permet de montrer l'importance majeure de l'amélioration de la formation et de l'information à différents degrés. Une des difficultés consiste à hiérarchiser la mise en place de ces différentes propositions et d'établir un calendrier. La mise à disposition des différents outils de formation existants pose également la question de leur validation.



Prise en charge psychologique des patients atteints de SLA

Ce texte fait suite aux dernières journées de coordination nationale des centres SLA (Coordination des centres SLA, Cahier N°1, "Prise en charge au sein des centres SLA", Lyon 2005, Neurologies, revue pluridisciplinaire en neurologie, Novembre 2005, Volume 8, suppl.), ainsi qu'à la conférence de consensus qui s'est déroulée en Novembre 2005 à Nice (Texte des recommandations professionnelles "Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique", en ligne sur le site de l'HAS), sur le thème de la spécificité de la prise en charge psychologique des patients atteints de SLA et de leur entourage.

Valérie Havet (Angers) et Sandra Roy Bellina (Montpellier)

A travers les textes que nous avons consultés, par le biais des discussions et de nos nombreux échanges, nous avons mis en évidence toute la complexité que représente une telle prise en charge. En règle générale, tout au long de la maladie, la personne malade et ses "aidants" au sens large, doivent avoir la possibilité de rencontrer un psychologue. La place de ce professionnel au sein des centres SLA ayant déjà été largement reconnue dans ces écrits, désormais, la réflexion doit se centrer plus spécifiquement sur la pratique, en tenant compte des expériences de chacun et de ce qui semble prioritaire dans la prise en charge de cette lourde pathologie.

Ce document met en exergue les modes d'interventions et missions qui incombent aux psychologues des centres et propose également certains projets de recherche. L'activité du psychologue peut s'articuler selon trois axes : la pratique clinique, la recherche et la formation/information.

LA PRATIQUE CLINIQUE

La fonction du psychologue réside dans ses capacités d'écoute. Il a un rôle d'étayage de l'élaboration psychique, dès lors qu'il prend en compte la parole et le vécu du sujet¹, afin que ce dernier puisse mobiliser ses ressources internes. Ainsi, par le biais de réaménagements psychiques, le sujet parviendra à trouver de nouveaux investissements objectaux pour s'adapter aux nouvelles situations.

Objectif

L'objectif principal est de privilégier un espace d'écoute et d'ouverture à la parole pour favoriser la verbalisation, la mise en mot, et permettre ainsi au sujet un travail personnel sur

ce qui génère angoisse et/ou dépression. Cet accompagnement a pour but d'aider le sujet à cheminer sur la maladie et les deuils, en lui permettant de faire émerger du sens face à cette situation de vie déroutante. La spécificité de l'intervention du psychologue clinicien auprès des patients atteints de SLA et de leurs proches est d'accompagner la dynamique intrapsychique propre au travail de la maladie et à la fin de vie.

Quand intervenir ?

La question du moment où le psychologue intervient reste non systématisée. Cet accompagnement doit pouvoir se situer dès la phase diagnostique et tout au long de l'évolution. L'orientation vers la consultation psychologique doit être amenée de manière souple. La "demande" qui émane du malade et/ou de la part de son entourage doit être entendue, mais en aucun cas une rencontre ne devra être imposée au patient.

Le cadre et le rythme des entretiens cliniques et du suivi thérapeutique du patient et/ou de sa famille dépendent du besoin de la personne, mais aussi de plusieurs paramètres directement en lien avec la réalité du terrain :

- consultations pluridisciplinaires en hospitalisation de jour ou en ambulatoire, au chevet du malade dans les divers services d'hospitalisation ;
- consultations externes après hospitalisation ;
- ou bien encore réorientation auprès d'un professionnel libéral pouvant intervenir au domicile selon le stade d'évolution de la maladie et le handicap du patient.

Informations pratiques

Le problème du non remboursement des actes peut bien sûr se poser. Cependant, nous pouvons signaler que certains réseaux ont obtenu des dérogations tarifaires et que d'autres espèrent les obtenir dans un avenir proche.

Seules les informations éclairant l'équipe de soins dans ses prises de décisions thérapeutiques seront transcrites dans les dossiers et partagées lors des diverses réunions de synthèse.

L'utilisation d'outils n'est pas systématique ni indispensable, mais peut s'avérer nécessaire dans certains cas. Le psychologue peut et doit rester attentif à la charge ressentie par l'entourage pour anticiper et prévoir d'éventuels épisodes de burn out².

LA FORMATION/INFORMATION

Les activités ayant pour objectif de transmettre des connaissances à autrui peuvent être multiples et variées. Des actions de formation/information sont programmées dans les services de soins hospitaliers auprès des équipes soignantes et des différents acteurs des réseaux de soins. La formation concerne également l'encadrement de stagiaires psychologues dans le cadre de leur cursus, l'enseignement universitaire ou dans d'autres structures intéressées par l'apport théorique et pratique du psychologue en exercice.

2. Burn out : à entendre ici en tant que "épuisement psychique" ou "lorsque les capacités psychiques nécessaires pour supporter des situations émotionnellement difficiles, sont dépassées".

La pratique du psychologue implique également une formation continue (participation à des congrès, groupe d'analyse des pratiques, actualisation des connaissances...).

LA RECHERCHE

Les questions qui émergent de la pratique clinique peuvent servir d'hypothèses à l'élaboration de travaux de recherche, qui peuvent contribuer à l'amélioration de la prise en charge.

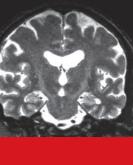
Actuellement, plusieurs axes de recherche ont été envisagés :

- analyse et identification des mécanismes défensifs, par l'utilisation de tests projectifs; analyse psychodynamique du patient atteint de SLA par le test de Rorschach ;
- étude des facteurs psychologiques impliqués dans les processus décisionnels face à une proposition thérapeutique ;
- étude de l'implication de l'atteinte des fonctions exécutives dans les processus décisionnels face à une proposition thérapeutique ;
- étude des troubles et des facteurs impliqués dans la cognition des patients atteints de SLA ;
- validation d'outils adaptés et spécifiques à la pathologie SLA.

Bibliographie

1. Bergeret J, Dubor P. Entretien avec le patient en psychologie pathologique. In : Bergeret J et al. Psychologie pathologique : théorique et clinique. Paris : Masson, 2004 : 00-00.
2. Brocq H. La prise en charge psychologique du malade atteint de sclérose latérale amyotrophique. Le journal des psychologues 2005 ; 232 : 36-40.
3. Bungener C. Les troubles psychopathologiques et les mécanismes adaptatifs dans la sclérose latérale amyotrophique. Pratiques psychologiques 2005 ; 11 : 319-28.
4. Coordination des centres SLA. Prise en charge au sein des centres SLA. Cahier 1. Neurologies 2005 ; 8 (suppl).
5. De Hennezel M, De Montigny J. L'amour ultime. Paris : Hatier, 1991.
6. De Hennezel M. Les rapports du gouvernement, remis au Ministre de la Santé Jean François Mattei : Mission "Fin de vie et accompagnement", 2003.
7. Doucet C. La clinique des soins palliatifs au regard du problème parapsychologique de la mort. L'évolution psychiatrique 2005 ; 1 : 1-8.
8. Goldstein LH, Adamson M, Jeffrey L et al. The psychological impact of MND on patients and carers. J Neurol Sci 1998 ; 160 (suppl. 1) : S114-21.
9. Kübler-Ross E. Les derniers instants de la vie. Genève : Labor et Fides, 1975.
10. Quartier F. Freud Clinician. Pratiques cliniques contemporaines en psychiatrie et en médecine. Paris : Doin Editeurs, 2004.
11. Lafay N, Roy I, Senon JL. Prise en charge d'une dépression chez un patient atteint d'une pathologie organique. In : Lempérière T, et al, ed. Dépression et comorbidités somatiques. Issy-les-Moulineaux : Masson, 2003.
12. Lee JN, Rigby SA, Burchardt F et al. Quality of life issues in motor neurone disease: the development and validation of a coping strategies questionnaire, the MND Coping Scale. J Neurol Sci 2001 ; 191 : 79-85.
13. Montreuil M, North P. Apports de la neuropsychologie aux recherches en psychopathologie. Encycl Med Chir 2002 ; 37-031-C-20 : 5 p.
14. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Conférence de consensus, 23 et 24 novembre 2005. Neurol 2006 ; 162 : Hors-Série 2.
15. Texte des recommandations professionnelles. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. En ligne sur le site de l'HAS.
16. Trail M, Nelson DN, Van NJ et al. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. J Neurol Sci 2003 ; 209 : 79-85.

1. Sujet : patient



Les réseaux de santé SLA

Les réseaux de santé SLA facilitent la prise en charge des patients. Cet article offre des conseils pratiques pour leur mise en place, éviter les difficultés classiquement rencontrées et des propositions pour améliorer leur fonctionnement.

Michel Dib (réseau SLA-IDF) et Dominique Lardillier-Noël (réseau SLA-PACA)

DÉFINITION D'UN RÉSEAU DE SANTÉ SLA

Selon l'article L6321-1 du code de santé publique, les réseaux de santé ont pour objet de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité ou l'interdisciplinarité des prises en charge sanitaires, notamment de celles qui sont spécifiques à certaines populations, pathologies ou activités sanitaires. Ils assurent une prise en charge adaptée aux besoins de la personne tant sur le plan de l'éducation à la santé, de la prévention, du diagnostic, que des soins. Ils peuvent participer à des actions de santé publique et ils procèdent à des actions d'évaluation afin de garantir la qualité de leurs services et prestations.

Les réseaux de santé représentent une évolution du système de santé en France. Plus particulièrement, les réseaux de santé SLA (Sclérose Latérale Amyotrophique), qui sont de plus en plus indispensables pour une bonne articulation de la prise en charge des patients atteints de cette maladie. La SLA est une maladie rare qui demeure peu connue. En effet, dans la grande majorité des cas, le diagnostic n'est posé que plus d'un an après l'apparition des premiers symptômes. Or, l'évolution de cette maladie est souvent très rapide avec une moyenne de survie de 2 à 3 ans. Les conséquences de ce retard de diagnostic ne sont pas négligeables pour les patients et leur maladie.

La SLA nécessite par ailleurs une prise en charge complexe, multidisciplinaire, faisant appel à différents acteurs de santé. Les intervenants de ville sont les plus impliqués dans la prise en charge au quotidien, mais sont peu au fait de ses modalités. D'où la nécessité d'une interface entre les centres experts et ces intervenants de proximité. Un réseau de santé SLA devient donc indispensable au vu de ces données. Il permet ainsi le maintien des soins au domicile du patient, tout en assurant une bonne qualité de ces soins et ce, en apportant soutien et formation aux différents acteurs de santé amenés à intervenir auprès de ces patients d'une part, et en assurant un accompagnement et une disponibilité auprès du patient et de son entourage d'autre part. Il permet ainsi le maintien et la bonne qualité des soins à domicile, grâce au soutien des soignants de proximité, et d'assurer une disponibilité afin d'accompagner le patient et son entourage.

LES POSSIBILITÉS DE FINANCEMENT

- La Dotation Régionale des Développements de Réseaux de santé (DRDR) : c'est une enveloppe pérenne, spécifique, prélevée sur l'ONDAM (Objectif National des Dépenses d'Assurance Maladie). Elle permet de prendre en charge à la fois les frais de fonctionnement et les dérogations tarifaires.

• Le Fond d'Aide à la Qualité des Soins de Ville (FAQSV) : ce financement est amené à disparaître. Il ne prend en compte que le fonctionnement du réseau.

- Les différents financements spécifiques :
 - collectivités territoriales et locales (CG, CR, communes),
 - régimes assurances maladie (CPAM, CRAM),
 - fonds privés (fondation de France...),
 - participation des hôpitaux publics (locaux, logistique) par convention.

Pour de plus amples informations, il est possible de consulter les sites de l'URCAM, l'ARH régionaux, la DRASS et la CRAM. A ce propos, des thèmes prioritaires de financement sont retenus chaque année sur le plan national et régional, après dépôt de dossier. La décision de financement sera prise conjointement par l'ARH et l'URCAM.

LA MISE EN PLACE D'UN RÉSEAU DE SANTÉ SLA EN PRATIQUE

La création d'un réseau SLA est un projet qui se prépare entre plusieurs partenaires impliqués dans la prise en charge de cette maladie. Il s'agit d'une petite "structure", qui doit avoir des objectifs, un budget, un promoteur, des responsables et des membres. Les étapes suivantes permettront de bien préparer cette mise en place pratique du réseau.

■ Nom du réseau et coordonnées administratives du siège social

Ce nom reflète souvent la couverture géographique ou/et la maladie.

■ Les promoteurs

Il faut spécifier le nom, les coordonnées, le statut juridique de chaque structure promotrice.

Référentiel 9 :

Rôle du psychologue dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Dans le cadre du centre de prise en charge des patients atteints de SLA, le rôle du psychologue peut s'articuler selon trois axes.

1. La pratique clinique

• Privilégier un espace d'écoute et d'ouverture à la parole pour favoriser la verbalisation, la mise en mot, et permettre ainsi au patient un travail personnel sur ce qui génère angoisse et/ou dépression (la spécificité de l'intervention du psychologue clinicien auprès des patients atteints de SLA et de leurs proches est d'accompagner la dynamique intrapsychique propre au travail de la maladie et à la fin de vie).

• La question du moment où le psychologue intervient reste non systématisée : cet accompagnement doit pouvoir se situer dès la phase diagnostique et tout au long de l'évolution. L'orientation vers la consultation psychologique doit être amenée de manière souple. La "demande" qui émane du malade et/ou de la part de son entourage doit être entendue, mais en aucun cas une rencontre ne devra être imposée au patient.

• Le cadre et le rythme des entretiens cliniques et du suivi thérapeutique du patient et/ou de sa famille dépend du besoin de la personne, mais aussi de plusieurs paramètres directement en lien avec la réalité du terrain : consultations pluridisciplinaires en hospitalisation de jour ou en ambulatoire, au chevet du malade dans les divers services d'hospitalisation, consultations externes après hospitalisation, ou bien encore réorientation auprès d'un professionnel libé-

ral pouvant intervenir au domicile selon le stade d'évolution de la maladie et le handicap du patient.

- Seules les informations éclairant l'équipe de soins dans ses prises de décisions thérapeutiques seront transcris dans les dossiers et partagées lors des diverses réunions de synthèse.

- L'utilisation d'outils n'est pas systématique, ni indispensable, mais peut s'avérer nécessaire dans certains cas. Il est notamment souhaitable, dès lors qu'une atteinte de la sphère cognitive est suspectée, que les patients puissent être orientés vers un neuropsychologue pour un bilan plus approfondi. A noter que, la présence d'un neuropsychologue au sein des centres SLA est un plus.

2. La formation/information

- Des actions de formation/information sont programmées dans les services de soins hospitaliers auprès des équipes soignantes et des différents acteurs des réseaux de soins.
- Encadrement de stagiaires psychologues.
- Enseignement universitaire ou dans d'autres structures intéressées par l'apport théorique et pratique du psychologue en exercice.
- Formation continue personnelle (participation à des congrès, groupe d'analyse des pratiques, actualisation des connaissances...).

3. La recherche

- Elaboration de travaux de recherche, qui peuvent contribuer à l'amélioration de la prise en charge.

Le réseau peut être porté soit par une association loi 1901 (cas le plus fréquent actuellement), soit par un GCS (Groupe de Coopération Sanitaire).

Dans le cas d'une association 1901, le conseil d'administration, le bureau et les statuts constitueront le trépied de gestion de l'association et ce, dès sa parution dans le Journal Officiel.

Champs du réseau

Il s'agit de son aire géographique et de la population concernée. La prévalence de la SLA étant de 4 à 6/100 000, en fixant une cible de 350-450 patients, un réseau SLA devrait couvrir un territoire géographique regroupant 8 millions d'habitants.

Objectifs et résultats attendus

Ils doivent être quantifiables et mesurables.

- L'amélioration de la coordination entre les différents intervenants, médicaux (hôpitaliers et libéraux, généralistes ou spécialistes), professionnels paramédicaux (infirmiers, kinésithérapeutes, orthophonistes...), les autres structures et réseaux de santé et les travailleurs sociaux (l'indice sera le nombre de professionnels adhérents au réseau).

- La formation et l'information des intervenants de proximité : elles devront s'adapter à chaque patient, compte tenu de l'extrême diversité clinique des patients SLA, afin de diffuser du progrès médical et thérapeutique à un grand nombre de patients. La présence aux formations constituera un bon critère de mesure de cet objectif.

- Mettre en place une structure associant tous les intervenants nécessaires au maintien au domicile des patients. Cette structure doit aussi permettre d'élaborer, au cours du temps, un inventaire des pratiques et des modes de prise en charge (indications et contre-indications, moyens mis en œuvre, descriptions des projets individuels, durée, objectifs visés...).

- La diminution du recours aux hospitalisations, avec une prise en charge de proximité et de qualité, guidée par le centre référent.

- Une meilleure qualité de vie pour les patients à domicile, accompagnement et disponibilité auprès du patient et de son entourage.

- La réalisation de travaux de recherches et d'une surveillance épidémiologique.

Les outils du fonctionnement

Plusieurs documents sont nécessaires au fonctionnement du réseau, avec les différents interlocuteurs d'une part, et au sein même du réseau d'autre part. Pour les professionnels, il s'agit de la charte, de la convention constitutive et des formulaires d'adhésion ; pour les patients, du formulaire d'information et d'adhésion au réseau et du dossier de soins partagé.

Le dossier de soins partagés devrait se composer de plusieurs parties :

- une partie "administrative", comprenant la présentation du réseau, celles du centre référent, les coordonnées du patient, ainsi que celles de ses intervenants de proximité ;
- une partie "Information et Adhésion du patient au réseau SLA" ;
- une partie "suivi du patient", contenant le dossier de transmission du centre référent, les fiches de liaison entre tous les intervenants, les comptes-rendus des hospitalisations, le suivi de la douleur, ainsi que les ordonnances et les bilans sanguins ;
- une partie "satisfaction, questions et éventuelles propositions du patient".

Au niveau interne de l'équipe du réseau, une base de données, un tableau de suivi interne ou des fiches d'appels sont utiles, ainsi que les tableaux de bord et le cahier des charges indispensables pour l'évaluation du réseau. A ne pas oublier, les outils de garantie du secret médical et de la confidentialité (CNIL, accès sécurisé).

Les outils de communication

Chaque réseau SLA devrait définir ses propres outils de communication, l'annuaire des acteurs du réseau, le site Internet, les protocoles de soins, les documents de formation, le dossier de soins partagé.

Composition et organisation interne

Il s'agit des comités, instances de décision et responsabilités : la cellule de coordination peut être composée d'un médecin coordinateur, d'un chef de projet et d'une secrétaire.

D'autres professionnels peuvent être sollicités en fonction des besoins et des budgets locaux (par exemple : ergothérapeute, psychologue, assistante sociale...).

Plusieurs professionnels peuvent aussi être impliqués dans l'organisation du réseau ainsi que dans la gestion financière (un comptable, un commissaire aux comptes, un évaluateur externe).

Par ailleurs, une assurance responsabilité civile est nécessaire.

Trois comités sont indispensables à l'organisation interne d'un réseau SLA :

1. Le comité de pilotage : idéalement, doivent être représentés dans ce comité un intervenant hospitalier et un intervenant libéral de chaque profession, ainsi que les associations de patients. Participent également à ce comité de pilotage le trésorier de l'association et les salariés du réseau. Ce comité définit les objectifs opérationnels du réseau. Il doit se réunir au mieux une fois par mois.

2. Le comité scientifique et éthique : il est constitué de personnes faisant référence en matière de prise en charge de la pathologie et impliquées dans les aspects éthiques,

socio-économiques et psychosociaux. Ce comité se réunit une fois tous les six mois.

3. Le Comité d'évaluation : il organise le développement du réseau et encadre son évaluation. Il est chargé de valider le protocole d'évaluation du réseau et de veiller au respect de ce protocole. La composition de ses membres est décidée par le conseil d'administration de l'association. L'évaluation pourra être réalisée par un évaluateur externe au réseau et ce, à la demande, soit du comité d'évaluation, soit du conseil d'administration ou de toute instance dirigeante. Ce comité se réunit une fois par an.

Fonctionnement du réseau

- Signalement du patient aux professionnels du réseau par les neurologues.

- Les professionnels du réseau rencontrent le patient, lui expliquent le rôle et les objectifs du réseau et lui proposent l'adhésion.

- En cas d'acceptation, le dossier de soins partagé est rempli, les formulaires d'adhésion signés, ainsi que la désignation de la personne de confiance.

- Le patient et sa personne de confiance sont alors informés :
 - de la nécessité de soumettre ce dossier à tous ses intervenants et ce, pour un meilleur suivi ;
 - de la nécessité de restituer ce dossier s'il ne fait plus partie du réseau.

- Les intervenants de proximité sont par la suite contactés par les professionnels du réseau, pour présenter celui-ci, leur proposer l'information et l'accompagnement, ainsi que les formations, et ce, pour une meilleure prise en charge globale.

- Les professionnels du réseau signalent aux intervenants concernés de proximité et hospitaliers les besoins en soins du patient et ce, après son accord.

- Suite à la demande du médecin référent et ce, après l'accord du patient, les professionnels du réseau signalent le patient à la structure concernée (HAD, APF, MDPH, Réseau de soins palliatifs, différentes associations...).

Acteurs concernés par le réseau

- Les professionnels médicaux et paramédicaux libéraux et hospitaliers ;

- les professionnels médico-sociaux ;

- les établissements de santé et les hospitalisations à Domicile ;

- les associations de patients ;

- les réseaux et les unités de soins palliatifs ;

- les représentants des usagers ;

- les prestataires de service ;

- les acteurs sociaux.

L'évolution et l'articulation avec les différents partenaires

Toujours dans l'objectif d'une prise en charge de qualité, le réseau de santé SLA noue des partenariats avec différentes structures présentes dans le quotidien des patients. Ce partenariat permet entre autres de formaliser les relations, d'enrichir les échanges sur les expériences vécues et à vivre et de faciliter la diffusion des informations nécessaires à la prise en charge de cette maladie.

Il permet, en outre, de mettre en commun les différentes démarches administratives indispensables à l'accompagnement et au bien être des patients et, ainsi, d'essayer de les adapter et/ou de les accélérer pour concilier celles-ci avec l'évolution spécifique et/ou rapide de la maladie.

Les formations

Former est un volet essentiel dans l'activité d'un réseau SLA. Ces formations permettent de mieux faire connaître cette maladie et les différents axes de sa prise en charge pluridisciplinaire et constituent, en outre, un espace de rencontre et d'échange entre les professionnels de ville et de l'hôpital.

Ces formations peuvent être assurées sous forme d'ateliers pratiques mono ou multi-thématiques, de présentations théoriques, de présentations de cas cliniques, par corps de métiers, ou formations des aidants.

Il revient à chaque réseau d'optimiser l'organisation de ses formations.

Une démarche d'évaluation envisagée dès la création du réseau

Idéalement, chaque réseau doit mener une politique d'auto-évaluation.

Cette auto-évaluation lui permet de se repositionner par rapport aux objectifs définis par le cahier des charges d'une part, et de se préparer à l'évaluation externe menée par les instances dirigeantes ou/et les payeurs d'autre part.

DIFFICULTÉS ET DÉFIS

Au stade de la préparation du dossier

Créer un réseau nécessite du temps et de l'investissement pour monter le dossier et remplir les démarches et obligations administratives nécessaires (association loi 1901...).

Il est également indispensable de définir des objectifs clairs, réalisables et intéressants avant de commencer le projet. Ces objectifs doivent être en ligne avec les priorités de santé publique régionales et nationales. Enfin, l'implication des professionnels libéraux dans le projet est capitale.

Au stade du fonctionnement

• Du côté du réseau

Le succès dépendra de l'importance du temps accordé à la gestion (comme une PMI !), et du travail d'équipe accompli (solidarité, communication, complémentarité, motivation).

Il est également indispensable d'être disponible en interne et en externe, et de maintenir une parfaite traçabilité pour une meilleure transmission de l'information et de la documentation des activités.

Le manque du temps fait que la mobilisation des professionnels libéraux devient un grand défi du réseau, et ceci pour remplir les dossiers de liaisons et pour participer aux différentes activités.

Avec les mêmes effectifs, le réseau doit faire face aux pics du surcroît de travail (par exemple la canicule) et fonctionner en parfaite harmonie avec le centre SLA. Pour cela, il est important de bien expliquer la différence des rôles et leur complémentarité, même si les deux sont parfois dans les mêmes locaux !

Enfin, il reste parfois difficile de gérer la réaction de certains patients et de leur famille vis-à-vis de leur maladie, de l'aggravation, surtout quand le personnel du réseau n'est pas le neurologue traitant !

• Du côté des patients

Certains patients oublient de présenter leur dossier de soins partagé entre leurs intervenants, refusent leur maladie et de procurer des documents la concernant, ce qui perturbe la gestion de l'information et du dossier de soins. D'autres abusent de l'usage de la disponibilité (portables), ce qui est parfois difficile à assumer !

• Du côté ville

Les libéraux rencontrent des problèmes de temps pour participer aux actions du réseau, remplir les fiches de liaisons et motiver les professionnels de santé et les médecins libéraux à se déplacer à domicile et à suivre les formations.

INTERFACE DU RÉSEAU AVEC LE CENTRE RÉFÉRENT

Le principal rôle du réseau est la coordination ville-hôpital. Ce rôle est complémentaire de celui du centre référent. Cette complémentarité est nécessaire pour une meilleure prise en charge du patient à domicile et vis-à-vis des intervenants non hospitaliers.

Avoir des locaux communs avec le centre référent peut être avantageux, mais présente aussi des inconvénients : certes la communication est rapide avec les référents, l'utilisation des ressources du centre est possible, mais la différence entre les deux n'est pas très claire pour les patients.

RÉSULTATS DE L'ENQUÊTE

Une enquête réseaux de santé a été réalisée auprès de 17 centres SLA en septembre 2006. Les responsables ont été sollicités pour remplir un questionnaire par mail et 14 réponses ont été obtenues (Angers, Bordeaux, Caen, Clermont-Ferrand, Dijon, Lille, Lyon, Limoges, Marseille, Montpellier, Nice, Paris, Saint-Etienne, Tours).

À la question « Avez-vous actuellement un réseau de santé actif dans votre centre SLA ? » :

- 6 ont répondu "oui" avec des réseaux spécifiques SLA, dont 2 financés par la DRDR (Paris, Marseille) et 4 informels (non financés), s'appuyant essentiellement sur les ressources du centre et les professionnels libéraux (Bordeaux, Dijon, Lille, Saint-Etienne) ;
- 1 était en cours de fusion avec un réseau SLA existant (Nice et Marseille).

Les raisons du manque de réseaux ont été :

- la "position" des autorités locales (Montpellier, Tours, Angers) ;
- les priorités locales et de ressources (Lyon, Angers).

À la question « Quelle est la file active de votre réseau ? » :

- Paris a répondu 268 patients et 165 professionnels (en fonction depuis Novembre 2005),
- Marseille : 242 patients et 393 professionnels (en fonction depuis Janvier 2002) ;
- Bordeaux : 130 patients ;
- Dijon : 45 patients et 3 neurologues ;
- Lille : 100 patients ;
- Saint-Etienne : 80 % des patients du centre et 15 intervenants.

Parmi les 7 centres qui n'avaient pas de réseaux spécifiques :

- 4 (Clermont-Ferrand, Tours, Angers, Limoges) discutent la possibilité d'intégrer des réseaux neurologiques existants ou à créer (comme celui de la sclérose en plaques) ;
- 1 essaie de convaincre les autorités locales (Montpellier) ;
- 2 réseaux informels non financés négocient un financement (Bordeaux, Dijon).

Cette enquête a permis de mettre l'accent sur la couverture non suffisante des régions par les réseaux, les difficultés locales pour obtenir des financements, et la différence des priorités locales de la DRDR, mais aussi que les réseaux existants sont bien accueillis par les patients et les professionnels de santé.

PERSPECTIVES ET PROPOSITIONS

Les réseaux de santé représentent une évolution du système de santé en France pour mieux prendre en charge les patients à domicile, réduire certains coûts inutiles à l'hôpital et mieux positionner la ville dans la prise en charge de certaines pathologies lourdes.

Dans le cas de la SLA, l'articulation pourrait se faire avec les centres SLA déjà en place pour coordonner la formation des professionnels de santé intéressés par la maladie, des patients et des aidants, et pour mettre en place un dossier de soins unique et commun sur le plan national.

Chaque région doit avoir son réseau spécifique. Pour y parvenir, il a été décidé de créer une Cellule de Coordination

des Réseaux de Santé SLA, dans l'optique d'aider les différents centres à avoir un réseau formel. Cette cellule constituée par les 2 réseaux déjà existants (réseau SLA-IDF et réseau PACA-Ouest) aura pour rôle de :

- conseiller sur les stratégies de la mise en place d'un réseau de santé SLA ;
- définir les objectifs et les méthodes organisationnelles ;
- aider au montage des dossiers auprès des décideurs locaux et des instances dirigeantes ;
- capitaliser les expériences et faciliter leur partage entre différents réseaux créés et à venir.

La cellule de coordination mettra en place un site internet national unique, à partir de celui qui existe actuellement pour l'IDF, avec des extensions régionales possibles. Elle mettra aussi à disposition des régions les mêmes documents d'information pour les patients et pour les professionnels, validés par un comité scientifique regroupant des représentants des centres.

L'objectif est d'aller vers un réseau national, fédérant l'ensemble des réseaux SLA en France, partageant le même dossier de soins et permettant ainsi une prise en charge optimale de la SLA.

Référentiel 10 :

Rôle des réseaux dans la prise en charge des patients atteints de SLA

Selon l'article L6321-1 du Code de santé publique, les réseaux de santé ont pour objet de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité ou l'interdisciplinarité des prises en charge sanitaires. Ils assurent une prise en charge adaptée aux besoins de la personne, tant sur le plan de l'éducation à la santé, de la prévention, du diagnostic que des soins. Ils peuvent participer à des actions de santé publique et ils procèdent à des actions d'évaluation afin de garantir la qualité des services et prestations. Les possibilités de financement reposent essentiellement sur la "Dotation Régionale des Réseaux de Santé", régie par l'Agence Régionale d'Hospitalisation et les URCAM.

1• Mise en place en pratique d'un réseau SLA

Il faudra préciser :

- le promoteur : association loi 1901 ou groupement de coopération sanitaire ;
- le nom ;
- l'aire géographique ;
- et les objectifs ;
- l'organisation interne, les acteurs, les outils d'information, de communication, d'évaluation, de transmission.

2• Difficultés et défis

• Au stade de la préparation du dossier :

- les objectifs doivent être clairs, précis, intéressants pour les tutelles et réalisables ;
- le projet "réseau" n'est viable que s'il correspond à un besoin réel de la population soignante de ville, qui doit être partie prenante dans le montage du dossier.

• Au stade du fonctionnement :

- le succès dépendra de l'importance du temps accordé à la gestion et du travail d'équipe accompli : solidarité, communication, complémentarité, motivation ;
- la cellule de coordination doit être disponible envers tous les intervenants et maintenir une parfaite traçabilité des différentes actions réalisées.
- il faudra que le réseau se positionne par rapport au centre SLA : à la fois proche, puisque dans des locaux communs, utilisant parfois des ressources communes, ce qui favorise la communication et la coordination ville-hôpital, et en même temps distinct, puisque entité à part entière ; les patients et aussi les soignants ont parfois des difficultés à comprendre la différence et la complémentarité de ces structures.

3• Perspectives et propositions

Dans le cadre de la SLA, l'articulation pourrait se faire avec les centres SLA et chaque région devrait avoir son réseau spécifique.

Il a donc été décidé de créer une Cellule de Coordination des Réseaux de Santé SLA afin d'aider à la création de nouveaux réseaux. Cette cellule est constituée des 2 réseaux déjà existants (Île de France et PACA) et aura pour rôle de :

- conseiller sur les stratégies de mise en place d'un réseau ;
- d'aider à définir les objectifs et les méthodes organisationnelles ;
- aider au montage des dossiers auprès des décideurs locaux et des instances dirigeantes ;
- de capitaliser les expériences et faciliter leur partage entre les réseaux créés et à venir.



La prise en charge respiratoire du patient SLA

A l'issue de la journée de coordination des centres SLA 2006, le groupe respiratoire propose un standard minimum de surveillance respiratoire d'un patient atteint de SLA.

Thierry Perez (Lille) et Jésus Gonzalez-Bermejo (Paris)

Le groupe propose une évaluation ultérieure de la qualité de la prise en charge respiratoire dans les centres afin de vérifier les points suivants :

- la mise en œuvre de la surveillance standardisée proposée par le groupe ;
- la présence du matériel respiratoire recommandé et son utilisation selon les modes opératoires préconisés par le groupe ;
- participation au recueil des données de surveillance respiratoire locale sur la base de données nationales ;
- le délai de mise en route effective de la ventilation mécanique après décision.

RECOMMANDATIONS POUR LA SURVEILLANCE RESPIRATOIRE D'UN PATIENT ATTEINT DE SLA

Avant la mise en route d'une ventilation mécanique

Le groupe recommande une surveillance trimestrielle d'éléments cliniques et fonctionnels, selon les fiches standardisées en Annexes 1 et 2.

Afin de faciliter la standardisation des données et leur homogénéité avec l'évaluation neurologique, les items "dyspnée", "orthopnée", "marche", "parole" et "déglutition" utilisent désormais les items correspondants de l'ALSFRS-R. Les autres items cliniques, EFR et de sommeil, ainsi que leurs critères de réalisation (oxymétrie, polysomnographie optionnelle) restent globalement inchangés par rapport à la version discutée à Lyon en 2005.

Le contenu des fiches correspondra à celui des items respiratoires dans la base de données nationale.

Critères de décision d'une VNI

Le recueil de ces critères doit être standardisé afin de permettre une évaluation des pratiques dans les différents centres. La fiche proposée (Annexe 3) précise les trois critères principaux (cliniques, EFR ou de sommeil) ayant fait retenir l'indication de VNI. Le délai entre cette décision et la mise en œuvre effective de la ventilation doit être précisé.

Cette fiche, proposée pour l'instant en format papier, sera également intégrée à la base de données nationale des centres.

Sous ventilation mécanique

Le groupe recommande une surveillance trimestrielle d'éléments cliniques et fonctionnels, selon des fiches standardisées (Annexe 4).

L'évaluation clinique des gains en termes de sommeil et de dyspnée paraît essentiel. Les principaux effets secondaires de la VNI sont également analysés et incluent les difficultés de mise en place du masque et d'utilisation du ventilateur. L'efficacité objective de la ventilation doit être évaluée sur l'oxymétrie nocturne et la gazométrie. Celle-ci doit être effectuée sous ventilation et à distance de celle-ci, afin de vérifier la bonne adaptation des paramètres et la correction de l'hypoventilation diurne. En cas d'oxymétrie anormale ou de correction insuffisante de l'hypoventilation, une estimation des fuites au masque est fortement recommandée. Une standardisation de cette évaluation sera proposée prochainement.

Fiche "paramètres de ventilation et adaptation"

La mise au point de ce document fait partie de l'objectif 2007 du groupe et du groupe SLA de la SPLF.

RECOMMANDATION SUR LE MATERIEL RESPIRATOIRE

Le groupe recommande que tout patient atteint de SLA puisse avoir accès, par l'intermédiaire du centre SLA, au matériel respiratoire suivant :

- spiromètre,
- appareil de mesure de la force des muscles inspiratoires,
- ventilateurs de domicile,
- appareil d'aide à la toux et appareils d'aide au désencombrement.

RECUEIL DES DONNÉES DE SURVEILLANCE RESPIRATOIRE LOCALE

Le groupe a validé les items de surveillance respiratoire, qui seront colligés dans la base de donnée nationale. Ces items comprennent :

- les données de surveillance avant mise en route de la ventilation mécanique (VM) ;
- les critères de mise en route de la VM (ci-dessous) ;
- le délai de mise en route de la VM après décision ;
- les données de surveillance de la VM.

Annexe 1

Evaluation respiratoire avant la mise en route d'une ventilation mécanique

ANTECEDENTS RESPIRATOIRES

Tabagisme : NON OUI

Paquets années :

Poursuivi OUI NON

Date d'arrêt : ___ / ___ / ___

Consommation actuelle :

BPCO : NON OUI

Asthme : NON OUI

SAS préexistant (diagnostic confirmé) :

OUI NON

Appareillé OUI NON

Autre :

Marche (ALSFRS-R item 8) :

4 : Normale

3 : Difficultés de déambulation

2 : Marche avec assistance

1 : Mouvements sans déambulation

0 : Pas de mouvement des jambes

DYSPNEE

- D'effort OUI NON Non évaluable

- De repos OUI NON

- A la parole OUI NON

- De décubitus OUI NON

Dyspnée (ALSFRS-R item 10) :

4 : Aucune

3 : A la marche

2 : Survient dans une ou plusieurs des conditions suivantes : pour manger, se baigner, s'habiller (activités de la vie quotidienne)

1 : Survient au repos ; respiration difficile en position assise ou en position allongée

0 : Difficulté significative à proposer l'utilisation d'une ventilation assistée

Orthopnée (ALSFRS-R item 11) :

4 : Aucune

3 : Quelques difficultés au cours du sommeil nocturne, liée à un essoufflement, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers

2 : Nécessité d'oreillers supplémentaires pour dormir (plus de 2)

1 : Ne peut dormir qu'assis

0 : Ne peut pas dormir

MUSCLES EXPIRATOIRES ET ATTEINTE BULBAIRE

Parole (ALSFRS-R item 1) :

4 : Normale

3 : Perturbations détectables

2 : Inelligible avec répétition

1 : Utilise occasionnellement une communication non verbale

0 : Perte de la parole

Salivation (ALSFRS-R item 2) :

4 : Normale

3 : Hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne

2 : Hypersialorrhée modérée mais permanente

1 : Hypersialorrhée gênante

0 : Bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

Déglutition (ALSFRS-R item 3) :

4 : Alimentation normale

3 : Quelques fausses routes

2 : Consistance des aliments modifiée

1 : Suppléments alimentaires

0 : Alimentation parentérale ou entérale exclusive

(suite au verso)

SOMMEIL

Sommeil non réparateur: OUI NON
Réveils multiples: OUI NON
Réveils avec sensation d'étouffement: OUI NON

Autres causes possibles de réveils:
 Douleurs Mobilisation Anxiété
 Encombrement bronchique/pharyngé

Cauchemars: OUI NON
Nycturie (≥ 3 fois/nuits, depuis moins de 3 mois):

OUI NON
Ronflement: OUI NON
Apnées constatées par l'entourage: OUI NON
Céphalées au réveil fréquentes: OUI NON

Somnolence diurne excessive: OUI NON
 Score d'Epworth :/24 (cf échelle de somnolence d'Epworth)

EXAMENS

Fréquence respiratoire assis:/min

Recrutement des muscles accessoires: OUI NON
Respiration paradoxale en décubitus: OUI NON
Toux efficace: OUI NON

Encombrement bronchique: OUI NON
 Si oui: Palpation Auscultation
Encombrement pharyngo-laryngé: OUI NON

ECHELLE DE SOMNOLENCE D'EPWORTH**Consignes de passation**

Afin de pouvoir mesurer chez vous une éventuelle somnolence dans la journée, voici quelques situations relativement usuelles, où nous vous demandons d'évaluer le risque de vous assoupir.

Aussi, si vous n'avez pas été récemment dans l'une de ces situations, essayez d'imaginer comment cette situation pourrait vous affecter.

Pour répondre, utilisez l'échelle suivante en choisissant le chiffre le plus approprié pour chaque situation :

- 0 : Ne somnolerait jamais
 1 : Faible chance de s'endormir
 2 : Chance moyenne de s'endormir
 3 : Forte chance de s'endormir

Situation **Chance de s'endormir**

Assis en train de lire	
En train de regarder la télévision	
Assis, inactif, dans un lieu public (cinéma, théâtre, réunion)	
Comme passager d'une voiture (ou transport en commun), roulant sans arrêt pendant une heure	
Allongé l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	
Etant assis en parlant avec quelqu'un	
Assis au clame après un déjeuner sans alcool	
Dans une voiture immobilisée depuis quelques minutes	

Annexe 2**EFR et sommeil****CONDITIONS D'EXAMEN**

Assis Fauteuil Brançard/couché
 Fermeture de la bouche correcte OUI NON
 Coopération : bonne moyenne mauvaise

SPIROMETRIE

	Observé	% théorique
CVF assis (litre)		
VEMS (l/s)		
VEMS/CVF (%)		
Débit de pointe (l/s)		
Débit de pointe à la toux (l/s)		
CVF couché		
	Observé	% théorique
CVL assis (l)		
CRF assis (opt)		
VR assis (opt)		
CPT assis (opt)		

GAZOMETRIE EN AIR AMBIANT

Artérielle Capillaire artérialisé
 PaO₂:mmHg SaO₂:%
 PaCO₂:mmHg HCO₃⁻:mmol/l
 pH: 7.

OXYMETRIE PTCO₂/CO₂

SpO₂ d'éveil:%
 P_O transcutanée:mmHg
 P transcutanée CO₂:mmHg

EXPLORATION DES MUSCLES RESPIRATOIRES**Pression respiratoire maximale (Pmax):**

- Pmax (à la CRF):cm H₂O Soutenu 1 seconde
 - Pmax % théorique:% Pic si impossible

Pression expiratoire maximale (PEmax):

- PEmax (à la CPT):cm H₂O Soutenu 1 seconde
 - PEmax % théorique:% Pic si impossible

Pression inspiratoire maximale SNIFF nasale (SNIP):

Dix à vingt manœuvres seront effectuées, et la meilleure valeur sera retenue
 - SNIP:cm H₂O
 - SNIP % théorique:%

OXYMETRIE NOCTURNE

SaO₂ d'éveil:%
 Durée d'enregistrement:hmin
 SaO₂ moyenne:%
 % de temps à SaO₂ < 90%:

Désaturations > 3% Nombre:/heure
 Désaturations > 4% Nombre:/heure
 Désaturations de plus de 5 min ≤ 88%:
 NON OUI Nombre:

Morphologie des désaturations:
 Dents de scie Hypoventilation

POLYSOMNOGRAPHIE (OPTIONNELLE, SI SUSPICION CLINIQUE OU SUR L'OXYMETRIE DE SAS)

Type d'apnées:
 Obstructives Centrales Mixtes
 Nombre:

Index d'apnées:/heure

Nombre total d'hypopnée:
 (définies par une dépression de l'amplitude ventilatoire de plus de 50%, ou entre 30 et 50%, associée à un micro-réveil ou à une désaturation > 3%)
 - Index d'hypopnée:/heure
 - Index d'apnée-hypopnée:/heure

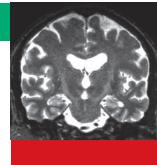
Index de limitation de débit:/heure

Temps total de sommeil (TTS):min

Efficacité du sommeil: .% du Temps Total de Sommeil
 Stade I + II:% Stade III + IV:%
 REM:%

Index d'éveil:/heure Nombre de micro-éveils: ...
 - Index de micro-éveils respiratoires:/heure
 - Index de micro-éveils non respiratoires:/heure

Mouvements périodiques: NON OUI
 Index:/heure



Soins de suite et de réadaptation dans la prise en charge des patients souffrant de SLA

Référentiel 11 :

SLA : prise en charge respiratoire

1. La surveillance respiratoire

Elle est trimestrielle, sauf indication contraire.

• Dyspnée

Dyspnée d'effort, de repos, de décubitus (item 10 et 11 ALSFRS-R)

• Sommeil

- Fatigue matinale, nycturie, céphalées au réveil ;
- ronflement ou disparition, apnées constatées par l'entourage ;
- somnolence diurne excessive (Score d'Ewworth).

• Examen

- Fréquence respiratoire ;
- respiration paradoxale en décubitus, recrutement des muscles accessoires ;
- efficacité de la toux, encombrement bronchique.

• EFR

- CVF ± CVL, débit de pointe à la toux ;
- gazométrie artérielle ou capillaire initiale, puis tous les 6 mois ou en cas de signe d'alerte* ;
- pression sniff nasale (SNIP), Plmax si SNIP significativement diminuée.

• Evaluation nocturne

Oxymétrie nocturne initiale, puis tous les 6 mois ou en cas de signe d'alerte*

Polysomnographies sur avis spécialisé (suspicion de SAS)

Signes d'alerte :

- GDS initial abnormal, CV < 80
- Bulbaire, si EFR non fiable
- Signes cliniques : dyspnée, orthopnée, dyssomnie, somnolence diurne, paradoxe abdominal
- SNIP et Plmax < 60 % théorique, $HCO_3^- > 30 \text{ mmol/l}$
- Oxymétrie nocturne anormale

Surveillance ultérieure au minimum tous les 3 mois lorsqu'un de ces critères est apparu

2. La VNI

• Critères de VNI

Présence de symptômes en rapport avec l'hypoventilation alvéolaire diurne ou nocturne, associée à au moins un critère objectif :

- CV < 50 % de la théorique,
- $PaCO_2$ diurne > 45 mmHg,
- SNIP et Plmax < 60 % de la théorique,
- oxymétrie nocturne,
- $SpO_2 < 90 \%$ plus de 5 % du temps en l'absence de SAOS évident,
- ou > 5 minutes consécutives à une $SpO_2 < 89 \%$.

• Surveillance respiratoire sous ventilation mécanique

A un mois, puis trimestrielle.

• Bénéfice clinique de la VNI

• Effets secondaires de la VNI

• Vérification de la faisabilité technique de la VNI

Difficultés de mise en place du masque et d'utilisation du ventilateur.

• Surveillance de l'efficacité objective

- Evaluée sur l'oxymétrie nocturne et la gazométrie, effectuée sous ventilation et à distance de celle-ci, afin de vérifier la correction de l'hypoventilation diurne.
- En cas d'oxymétrie anormale ou de correction insuffisante de l'hypoventilation, une estimation des fuites au masque est fortement recommandée.

Une standardisation de cette évaluation sera proposée prochainement.

La SLA constitue un prototype d'affection chronique grave nécessitant une prise en charge multidisciplinaire coordonnée entre les différents intervenants.

Marie-France Maugourd (Paris) et Bénédicte Delcamp (Paris)

LA PRISE EN CHARGE : L'EXISTANT

On estime entre 4 500 à 6 000 le nombre de patients souffrant de SLA en France. Le suivi coordonné est actuellement assuré par les 17 centres SLA (file active de 3 199 patients en 2005), en articulation avec des structures spécialisées et, si possible, en coordination avec un réseau de santé. Les soins sont majoritairement prodigués au domicile du patient par des intervenants libéraux. Dans les centres SLA, les hospitalisations sont le plus souvent de courte durée (DMS = 6,4 jours en 2005) pour :

- complications,
- pose de gastrostomie,
- mise en place d'une ventilation non invasive ou invasive,
- bilan ou séquence programmée de rééducation,
- ajustement thérapeutique...

Cependant, entre 5 et 10 % des patients, selon les régions, sont pris en charge en unité d'hospitalisation de soins de suite, pour des séjours directement liés à leur pathologie ou toute autre pathologie intercurrente nécessitant une hospitalisation, des séjours de répit à leur demande ou à celle de leur famille, ou pour des soins palliatifs.

Actuellement, les patients sont adressés majoritairement à des unités SSR (36 %) et de soins palliatifs (28 %), connues pour une certaine compétence en ce domaine, mais sans orientation particulière et, dans une moindre mesure, à des centres médicaux (15 %) et à des unités MPR (12 %). L'orientation vers ces structures est limitée du fait du manque de structure adaptée à cette pathologie. Ce qui fait penser que les besoins sont certainement sous-estimés.

OBJECTIF DE L'ATELIER

L'objectif de cet atelier était, à partir de l'état des lieux réalisé entre mars et septembre 2006 par une enquête auprès des centres SLA et des structures accueillant les patients dans le cadre d'une hospitalisation de suite, d'évaluer les besoins en unité de suite et proposer un cahier des charges.

DESCRIPTIF D'UNE STRUCTURE TYPE

Du fait de l'environnement humain et technique nécessaire à la prise en charge des patients souffrant de SLA, une telle structure SSR doit avoir un certain nombre de spécificités.

Situation de l'unité SSR dans le réseau de soins

Une telle unité se situe dans le cadre d'une activité de soins coordonnée, fédérant les différents acteurs institutionnels (centre SLA, unités de MPR, unités de soins de suite et réadaptation, unités de soins palliatifs) et les structures du domicile, idéalement coordonnées par des réseaux de santé dédié, en relation avec l'Association pour la recherche sur la SLA.

Des liens institutionnels seront noués par convention avec les centres SLA et les réseaux de santé.

Nombre de lits nécessaires

Il faut au moins une unité de ce type par région et par département en Ile-de-France.

Une taille minimale est nécessaire pour développer une culture spécifique des soignants à cette maladie : la taille proposée d'une telle unité est d'environ 6 à 8 lits.

Situation de l'unité

En centre ville ou excentrée, elle doit se situer dans un environnement plaisant, accessible en fauteuil roulant et proposer des activités sociales et de loisirs.

Objectifs des séjours

L'objectif du séjour est défini dans le projet thérapeutique élaboré lors du dernier bilan trimestriel par le centre SLA avec le patient et ses proches.

Il peut être :

- de répit, à la demande du patient et/ou de sa famille ;
- du fait d'un événement intercurrent aigu ;
- pour l'adaptation d'appareillage (ou aide technique) et de l'environnement du domicile du patient ;
- de fin de vie...

Admissions

Un dossier spécifique de demande d'admission, incluant le projet thérapeutique élaboré et indiquant la personne de confiance, serait souhaitable, de même qu'une fiche de liaison circulant entre les services.

Les patients dans les cas suivants devraient être acceptés :

- porteurs de sonde nasogastrique,
- ayant bénéficié d'une gastrostomie,
- suivant une alimentation parentérale,
- bénéficiant d'une ventilation non invasive.

Les structures prenant des patients avec ventilation invasive doivent être répertoriées.

Durée du séjour

Idéalement, les séjours doivent être courts, de 15 jours à 1 mois (pour éviter qu'une probable aggravation rende difficile le retour au domicile), excepté dans le cas des prises en charge palliative. Leur durée doit être prévue avant l'admission, dans le projet thérapeutique. Dans certaines situations, le retour au domicile peut s'avérer impossible et le séjour devient alors un séjour d'accompagnement. Dans une hospitalisation d'accompagnement de fin de vie, la DMS estimée est de 4 à 6 mois.

Prise en charge

La prise en charge SSR a pour objectif d'assurer le maintien d'une autonomie et d'une qualité de vie optimales du patient hospitalisé et de lui permettre un éventuel retour au domicile par l'adaptation de son environnement à son handicap en constante aggravation.

Le projet de soins de l'équipe pluridisciplinaire, en accord avec les recommandations de la conférence de consensus de 2005, intégré dans le projet thérapeutique coordonné par le centre SLA, se décline suivant les axes suivants :

- adaptation de la chambre du patient,
- maintien des déplacements autonomes,
- aide à la communication,
- prise en charge psychologique,
- prise en charge neuro-orthopédique,
- prise en charge des troubles de déglutition,
- prise en charge des troubles respiratoires,
- prise en charge de la douleur,
- prise en charge de la fin de vie,
- accompagnement social,
- aide aux aidants,
- organisation du retour au domicile.

Matériel

Les chambres doivent permettre la libre circulation de fauteuils roulants électriques et de fauteuil de confort.

Elles doivent être équipées de :

- fluides médicaux (de même que les salles à manger et salle de bain) ;
- lits électriques, à hauteur variable, à trois plicatures avec

proclive-déclive, commande accessible au patient (contacteurs et ou infra-rouge) ; les matelas doivent avoir des caractéristiques de confort reconnues (mousse à mémoire de forme, matelas à air alterné à capteurs de pression) ;

- tables de nuit idéalement réfrigérées (troubles de déglutition) ;
- lève malade individuel sur rail et/ou lève malade partagé avec harnais enveloppant (maintien du tronc et de la tête) ;
- matériel individuel de positionnement ;
- contrôle d'environnement, avec contacteur adapté aux limitations d'activités du patient ;
- une salle de bain commune à l'unité, qui doit posséder une baignoire à hauteur variable et les fluides médicaux ;
- une salle de bain particulière, qui doit être accessible au fauteuil roulant électrique avec, notamment, des chaises douche à hauteur variable, des barres d'appui... ; elle doit être de taille suffisante pour accueillir une tierce personne et du matériel de transfert.

Personnel pour une unité de 6 lits

Le personnel médical

Une permanence médicale doit être assurée au sein de l'établissement où se situe l'unité. Le personnel médical affecté à cette unité doit travailler en collaboration étroite avec les spécialistes référents du patient, avoir compétence en soins palliatifs ou accès rapide à une équipe mobile de soins palliatifs.

L'unité doit aussi avoir, par convention, accès aux compétences d'un neurologue, d'un pneumologue, d'un MPR, d'un ORL et d'un médecin nutritionniste (0,5 ETP de médecin).

La présence d'un psychologue est nécessaire à raison de 0,20 ETP.

Le personnel soignant

L'unité doit bénéficier, comme personnel présent, de :

- 0,5 ETP infirmière par équipe (1 infirmière partagée avec une autre unité) ;
- 2 ETP aides soignants le matin, 1 aide soignant l'après midi et la nuit ;
- 0,25 ETP d'ASH sur le matin et l'après-midi.

L'équipe doit être supervisée par un cadre infirmier (0,20 ETP).

Le personnel spécialisé

- kinésithérapeute : 0,5 à 1 ETP ;
- ergothérapeute : 0,5 ETP ;
- psychomotricienne : 0,5 ETP ;
- orthophoniste : 0,5 ETP ;
- diététicienne : 0,2 ETP ;
- socio-éducatif :

 - assistante sociale : 0,5 ETP,
 - éducateur spécialisé : 0,5 ETP,
 - animateur : 0,5 ETP.

Une formation

À l'ouverture de l'unité, une formation de base est nécessaire, comprenant un enseignement théorique et un stage au centre SLA. La formation continue doit être assurée dans le cadre des centres SLA et des réseaux de santé dédiés.

Les bénévoles

Dans le cadre d'une convention, il serait intéressant de pouvoir proposer la présence d'un bénévole sensibilisé à la pathologie, qui pourrait compléter l'apport de l'équipe par une écoute attentive et conviviale.

Référentiel 12 :

Place des SSR dans la prise en charge des patients atteints de SLA

1. La place des SSR

Dans la prise en charge des patients atteints de SLA, les unités de soins de suite et réadaptation (SSR) se situent dans le cadre d'une activité de soins coordonnée, fédérant les différents acteurs institutionnels (centre SLA, unités de MPR, unités de soins de suite et réadaptation, unités de soins palliatifs) et les structures du domicile, idéalement coordonnées par des réseaux de santé dédiés, en relation avec l'ARS. Des liens institutionnels seront noués par convention avec les centres SLA et les réseaux de santé.

Il faut au moins 1 unité de ce type, d'environ 6 à 8 lits par région ou par département en Ile-de-France. L'objectif du séjour est élaboré par le centre SLA avec le patient et ses proches, en prévoyant la durée du séjour avant l'admission. Un dossier spécifique de demande d'admission, incluant le projet thérapeutique et indiquant la personne de confiance, est souhaitable, de même qu'une fiche de liaison circulant entre les services.

Tous les patients devraient être acceptés dans les structures SSR. Les structures acceptant des patients avec ventilation invasive doivent être répertoriées. Idéalement, les séjours doivent être courts, de 15 jours à 1 mois, excepté pour les prises en charge palliatives ou quand le retour à domicile est impossible.

2. L'équipement

Les chambres doivent permettre la libre circulation de fauteuils roulants. Elles doivent être équipées des fluides médicaux, de lits électriques avec commande électrique accessible aux patients. Les matelas doivent présenter des caractéristiques de confort reconnues. Les tables de nuit doivent être idéalement réfrigérées (troubles de déglutition). L'équipement doit comporter un lève malade, du matériel individuel de positionnement, un contrôle d'environnement

avec contacteur adapté. La salle de bain commune doit posséder une baignoire à hauteur variable et les fluides médicaux, la salle de bain particulière doit être accessible au fauteuil roulant électrique avec, notamment, des chaises douche à hauteur variable et des barres d'appui.

3. Le personnel

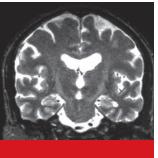
Le personnel de cette unité recevra une formation comprenant un enseignement théorique et un stage au centre SLA. La formation continue doit être assurée dans le cadre des centres SLA et des réseaux de santé dédiés.

L'unité comprendra par unité de 6 lits :

- 1 médecin travaillant avec les référents du patient et ayant compétence en soins palliatifs (une permanence médicale doit être assurée au sein de l'établissement) ;
- 1 psychologue ;
- 1 cadre infirmier ;
- 0,5 ETP infirmière par équipe ;
- 2 ETP aide soignant le matin, 1 aide soignant l'après midi et la nuit ;
- 0,25 ETP d'ASH sur matin et après midi.

Le personnel spécialisé comprendra :

- 1 kinésithérapeute,
 - 1 ergothérapeute,
 - 1 psychomotricien(ne),
 - 1 orthophoniste,
 - 1 diététicien(ne),
 - 1 assistant(e) social(e),
 - et, si possible, 1 éducateur spécialisé et 1 animateur.
- De plus, dans le cadre d'une convention, il serait intéressant de pouvoir proposer la présence d'un bénévole sensibilisé à la pathologie, qui pourrait compléter l'apport de l'équipe par une écoute attentive et conviviale.



17 Centres référents en France

Alsace

Hôpital civil
1 place de l'hôpital
Département
de Neurologie
67091 Strasbourg cedex
Pr Christine Tranchant
Dr Marie-Céline Fleury
Tél. : 03 88 11 52 57
ou 03 88 11 66 62

Aquitaine

CHU
Hôpital Haut-Lévêque
Avenue de Magellan
Bâtiment USN
33604 Pessac cedex
Pr Gwendal Le Masson
Dr Emmanuelle Salort
Tél. : 05 57 65 66 41

Auvergne

CHU Gabriel Montpied
38 rue Montalembert
63000 Clermont-Ferrand
Pr Pierre Clavelou
Dr Nathalie Guy
Tél. : 04 73 75 07 50

Basse-Normandie

CHRU
Hôpital Côte de Nacre
Avenue Côte de Nacre
Neurologie Vastel
14032 Caen Cedex
Pr Fausto Viader
Dr Laurence Carluer
Tél. : 02 31 06 46 24

Bourgogne

CHU de Dijon
1 boulevard Jeanne d'Arc
BP 77908
21079 Dijon cedex
Pr Maurice Giroud
Dr Cécile Maugras
Tél. : 03 80 29 37 53

Centre

Hôpital Bretonneau
2 boulevard Tonnelé
37044 Tours cedex 01
Pr Alain Autret
Dr Philippe Corcia
Tél. : 02 47 47 37 24

Ile de France

Hôpital de la Salpêtrière, Fédération des
Maladies du Système Nerveux
Bâtiment Paul Castaigne
47-83 boulevard de l'Hôpital
75651 Paris cedex 13
Tél. : 01 53 61 28 78/Fax : 01 42 16 18 59
E-mail : contact@reseau-sla.idf.org
Site : www.reseau-sla.idf.org
Pr Vincent Meiningier
Tél. : 01 42 16 24 75
Dr François Salachas
Tél. : 01 42 16 24 72
Dr Pierre-François Pradat
Tél. : 01 42 16 24 71
Dr Gaëlle Bruneteau
Tél. : 01 42 16 24 71
Dr Nadine Le Forestier
Tél. : 01 42 16 24 61

Languedoc-Roussillon

CHU Gui de Chauliac
Service Explorations Neurologiques
80 avenue A. Flliche
34295 Montpellier cedex 05
Pr William Camu
Dr Guillaume Garrigues
Dr Nicolas Pageot
Tél. : 04 67 33 74 13

Limousin

CHU Dupuytren
4 place Winston Churchill
87031 Limoges cedex
Pr Philippe Couratier
Dr Denis Lacoste
Tél. : 05 55 05 65 61

Lorraine

CHRU Hôpital de Neurologie
29 avenue de Latte de Tassigny
54000 Nancy
Pr Hervé Vespignani
Dr Marc Debouverie
Dr Sophie Pittion
Tél. : 03 83 85 12 75

Midi-Pyrénées

CHR Rangueil
1 avenue du Pr Jean Poulhes
31059 Toulouse cedex
Pr Gilles Géraud
Dr Marie-Christine Arne-Bes
Dr Pascal Cintras
Tél. : 05 61 32 26 76

Nord

Hôpital Roger Salengro
Clinique Neurologique
Neurologie A
2 Avenue Oscar Lambret
59037 Lille cedex
Pr Alain Destee
Dr Véronique Danel-Brunaud
Tél. : 03 20 44 66 80

Pays de Loire

CHU d'Angers
4 rue Dominique Larrey
49033 Angers cedex 01
Pr Frédéric Dubas
Dr Guillaume Nicolas
Tél. : 02 41 35 35 88

Provence-Alpes-Côte d'Azur

- Hôpital de la Timone
Service de Neurologie
et des maladies neuromusculaires
264 rue Saint-Pierre
13385 Marseille cedex 05
- Pr Jean Pouget
- Dr Annie Verschuren
- Tél. : 04 91 38 65 79
- Hôpital l'Archet 1
Université Nice Sophia-Antipolis
BP 3079
06202 Nice cedex 3
- Pr Claude Desnuelle
- Dr Marie-Hélène Soriani
- Tél. : 04 92 03 55 07

Rhône-Alpes

- Hôpital Neurologique
Pierre Wertheimer
Electromyographie et pathologies
neuromusculaires
59 Boulevard Pinel
69500 Bron
- Pr Emmanuel Broussolle
- Dr Christophe Vial
- Dr Nadia Vandenberghe
- Dr Françoise Bouhour
- Tél. : 04 72 11 90 65
- CHU Bellevue
Boulevard Pasteur
Pavillon 12
42055 Saint-Etienne cedex 2
- Pr Jean-Christophe Antoine
- Dr Jean-Philippe Camdessanche
- Tél. : 04 77 32 82 94