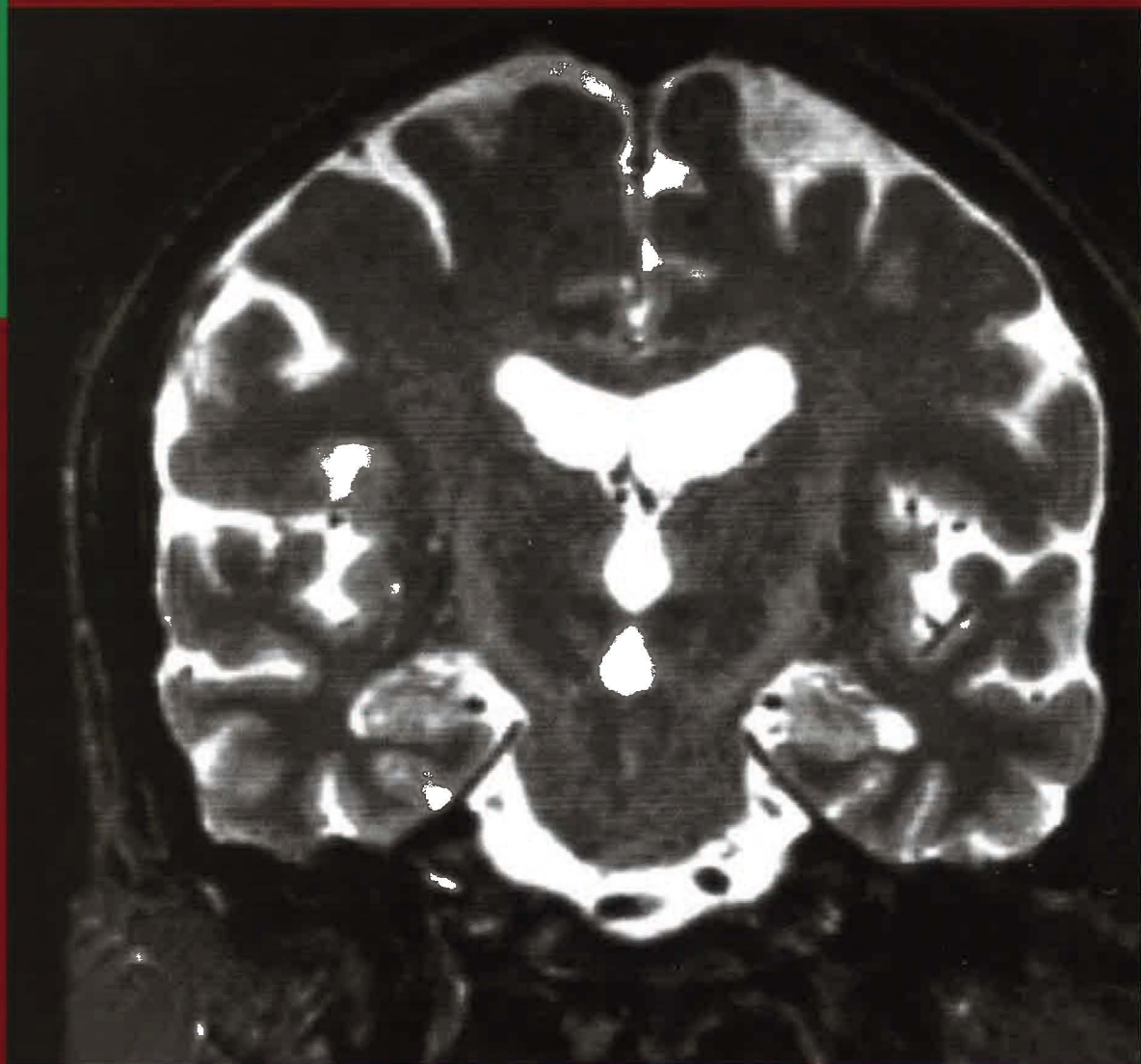


3^{es} Journées de Coordination nationale des centres SLA

Bordeaux, 20-21 septembre 2007



Février 2008 • Volume 11
n°105 • Cahier 2



Directeur de la publication : Dr Antoine Lohave • Chef du Service Rédaction : Odile Malmieu • Rédactrice : Violaine Guimet Dage • Secrétaire de Rédaction : Annaïk Bévan • Chef de Fabrication et de Production : Gracia Bejjani • Assistante de Production : Cécile Jeanin • Chef de Studio : Laurent Flin • Chef de publicité : Emmanuelle Annasse • Service Abonnements : Claire Lesaut • Impression : Imprimerie de Compiègne 60205 Compiègne

RÉDACTEUR EN CHEF

Dr Franck Semain (Orsay, Paris)

COMITÉ DE RÉDACTION

Dr Alain Amari (Meaux), Dr Caroline Arrouzan (Montpellier), Dr Catherine Chiron (Paris), Dr Philippe Damier (Nantes), Dr Romain Deschamps (Paris), Dr Franck Durif (Clermont-Ferrand), Dr Gilles Feneelon (Paris), Dr Olivier Gout (Paris), Dr Gilles Huberfeld (Paris), Dr David Lagaud (Nantes), Dr Dominique Maveze (Paris), Dr Christelle Monaca (Lille), Dr Caroline Papeix (Paris), Dr Pascale Pradal-Diehl (Paris), Dr Bruno Stanok (Paris), Dr Mathieu Zuber (Paris)

COMITÉ DE LECTURE

Dr David Adams (Le Kremlin-Bicêtre), Dr Nadia Bahi-Buisson (Paris), Dr Franck Bayle (Paris), Dr Catherine Béain (Bobigny), Dr Florent Borge (Grenoble), Dr Emmanuel Broussolle (Lyon), Dr Christophe Connard (Toulouse), Dr Bernard Crosille (Lyon), Dr Philippe Devq (Creteil), Dr Olivier Desalonde (Paris), Dr Philippe Derambure (Lille), Dr Bénédicte Detontaines (Paris), Dr Michel Dib (Paris), Dr Valérie Domigot (Paris), Dr Thierry Dubard (Reims), Dr Marie Grot (Lille), Dr Hassan Hosseini (Creteil), Dr Lucette Lacomble (Paris), Dr Michel Lanter (Nîmes), Dr Christine Lebrun-Frenay (Nîmes), Dr Christian Lucas (Lille), Dr Laurent Maïst (Tahiti), Dr Jean-Philippe Neau (Poitiers), Dr Jean-Pierre (Marseille), Dr Yann Pereon (Nantes), Dr Didier Strazielle (Fort-de-France), Dr Marc Verly (Paris), Dr Hervé Vespignani (Nancy), Dr Tatiana Vilias (Marseille)

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Dr Claude Adam (Paris), Dr Franck Alperovitch (Paris), Dr Mirella Aulic (Rouanne), Dr Alain Aubert (Toulon), Dr Béatrice Bayle (Paris), Dr Philippe Bayle (Toulouse), Dr Jean-Louis Baulieu (Paris), Dr Bernard Besson (Grenoble), Dr Bernard Braben (Reims), Dr Muriel Bouvard (Bordeaux), Dr Grégoire Brunel (Lyon), Dr William Darnet (Montpellier), Dr Jean-Pierre Carrière (Bordeaux), Dr Jean-Pierre Chérel (Bordeaux), Dr Mehdi Chazot (Marseille), Dr Patrick Chazot (Marseille), Dr Françoise Chevillet (Toulouse), Dr Michel Comier (Toulouse), Dr Hubert Delye (Marseille), Dr Jean-François Denoyer (Toulouse), Dr Didier Denoyer (Paris), Dr Gilles Edou (Toulouse), Dr Marc-José Habas (Paris), Dr Jean-Baptiste Hauw (Paris), Dr Jean-Claude Hébert (Paris), Dr Pierre-Henri Hérault (Rennes), Dr Laurent Lacomble (Paris), Dr Gilles Lemerle (Toulon), Dr Denise Bhan (Grenoble), Dr Olivier Gout (Paris), Dr Claude Mantel (Toulouse), Dr Jean-Louis Mas (Paris), Dr Nicolas Meininger (Paris), Dr Patrick Merias (Moulins), Dr Théodore Mouton (Dijon), Dr Jacques Mouton (Paris), Dr Jean-Pierre Oll (Paris), Dr Muriel Pennington (Lyon), Dr Caroline Papeix (Lyon), Dr Jean Régis (Marseille), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand), Dr Caroline Papeix (Lyon), Dr Jean Régis (Marseille), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand), Dr Philippe Rostaing (Lyon), Dr Yves Soubrie (Paris), Dr Isabelle Szabo (Lyon), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand), Dr Pascal Henry (Clermont-Ferrand)

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 105 - Cahier 2 • Coordination des centres SLA n° 3

3^{es} Journées de Coordination nationale des centres SLA

Bordeaux, 20-21 septembre 2007

■ Séance introductive p. 04

De l'évaluation des fonctions ventilatoires à l'assistance ventilatoire : données récentes et perspectives

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

■ Atelier 1 • Recherche p. 08

Les travaux de recherche en cours ou en projet

Jean-Philippe Camdessanché (Saint-Etienne), Gwendal Le Masson (Bordeaux)

■ Atelier 2 • Soins Palliatifs p. 09

L'interruption de traitement par ventilation mécanique

Nadia Vandenberghé (Lyon), Nadine Le Forestier (Paris)

■ Atelier 3 • Assistance sociale p. 11

Des objectifs, une méthodologie et des résultats

Marie-Mathilde Fourgassié (Bordeaux), Patricia Gratton (Paris)

■ Atelier 4 • Infirmier p. 17

Le référentiel de l'infirmière coordinatrice dans les centres SLA

Véronique Hermet-Douard (Toulouse), Anne-Laure Bellondrade (Bordeaux)

■ Atelier 5 • Kinésithérapie p. 18

Le tour de table des kinésithérapeutes

Véronique Tanant (Nice), Arnaud Valero (Bordeaux)

■ Atelier 6 • Orthophonie p. 20

Les modalités d'intervention de l'orthophoniste

Nathalie Lévêque (Paris), Isabelle de Gabory (Bordeaux)

■ Atelier 7 • Psychologie p. 26

Difficultés et moyens dans la pratique clinique

Sandra Roy-Bellina (Montpellier), Valérie Havet (Angers), en collaboration avec Stéphanie Prévot (Bordeaux)

■ Atelier 8 • Réseau p. 29

Référentiel national des réseaux de santé dédiés à la SLA

Dominique Lardillier (Marseille), Michel Dib (Paris)

■ Atelier 9 • Respiratoire p. 33

Surveillance, formation et information

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

■ Atelier 10 • Soins de suite et de réadaptation p. 37

Fiche de pré-admission et recueil de données spécifiques

Bénédicte Delcamp (Paris), Marie-France Mougourd (Paris), Michel Barat (Bordeaux)

■ Atelier 11 • Secrétariat p. 44

Création d'un annuaire de ressources

Céline Léonard (Limoges), Valérie Kieffer (Bordeaux)

■ Atelier 12 • Ergothérapie p. 45

Réévaluations, projets et validation

Violaine Guy (Nice), Bertrand Loubière (Bordeaux)

■ Atelier 13 • Diététique-Nutrition p. 49

Suivi nutritionnel, mesure des plis cutanés, formation...

Corinne Bouteloup (Clermont-Ferrand), Alexandre Morvan (Clermont-Ferrand)

■ Forum - Recherche-Synthèse p. 54

Trente communications orales présentées à Bordeaux

Jean-Philippe Camdessanché (Saint-Etienne)

■ Recherche clinique p. 56

La recherche clinique, mode d'emploi

Michel Dib (Paris)

■ Les centres référents en France p. 57

Editorial



Les 3^{es} Journées de la coordination nationale des centres de prise en charge des patients atteints de SLA se sont tenues à Bordeaux, en septembre 2007, et ont été, une fois encore, un immense succès, tant par la qualité des travaux qui s'y sont tenus que par l'esprit de la coordination qui se développe d'année en année.

Les échanges entre professionnels, bien que trop courts, ont été fructueux et intenses. Ces ateliers thématiques sont des lieux d'échanges et de partages privilégiés. Ils permettent à tous d'améliorer sa pratique, de faire part de ses joies et de ses difficultés dans cette prise en charge si difficile et si particulière. Ces ateliers restent indispensables à la vie des centres. Même s'il faut développer une interdisciplinarité par des ateliers et des thèmes transversaux, il est indispensable de maintenir les ateliers monothématiques et le bureau de la coordination s'y emploiera.

Comme l'an passé, le temps fort des journées a été le forum de recherche dans lequel chaque professionnel a pu faire part de nouveaux projets, de nouvelles idées. Le nombre de présentations s'est accru entre 2006 et 2007, tout comme la diversité des thèmes présentés. Tous les professionnels sont concernés (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, infirmières, psychomotriciennes, psychologues, diététiciennes) et veulent développer de nouveaux axes de recherche.

Le thème de cette année était celui de « la théorie à la pratique ». L'objectif était de mesurer la distance entre les textes théoriques élaborés et la réalité du terrain. Les résultats présentés dans les textes que nous publions donnent toute la dimension du travail effectué dans les centres par des professionnels. Le travail réalisé depuis trois ans n'est pas seulement théorique, il est maintenant passé dans la pratique quotidienne. Des fiches sont issues de chaque atelier, qui sont déjà en cours de restructuration, mais elles sont toutes utiles et utilisées. Ces fiches constituent des référentiels essentiels. Elles seront le socle de l'évaluation de notre activité et serviront de fondement à des modules additionnels de la base de données informatique mise en place grâce au laboratoire sanofi-aventis.

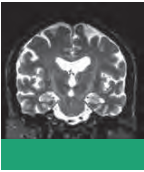
Les journées de 2007 ont souligné l'importance de l'ouverture des centres vers le lieu de vie des patients et vers d'autres structures. C'est dire l'importance des ateliers de SSR et des réseaux. Ces thèmes seront essentiels dans les années à venir si nous voulons compléter l'organisation des soins de la SLA sur le territoire national et ne pas nous enfermer dans un « SLA centrisme ».

Il nous faudra, au vu des modifications des règles de l'hospitalisation publique, revoir certains de nos référentiels, mais il s'agit là d'une logique de transformation nécessaires si nous ne voulons pas nous enfermer dans une routine qui deviendrait rapidement stérile.

L'année prochaine, les journées se tiendront à Lille. Elles seront le lieu d'échanges mono-et interdisciplinaires, mais également le lieu de développement des réflexions sur les soins de suite et la place des réseaux de soins spécifiques. Nous ne redirons jamais assez que la SLA est unique dans sa prise en charge par la rapidité évolutive, la diversité de ses atteintes, et l'impact physique et psychique des handicaps. A cette spécificité doivent correspondre des réponses spécifiques, faute de quoi les efforts déployés resteront vains.

Nous tenons encore une fois à remercier vivement Comm Santé, et notamment Céline Dupré et Elise Bayloq, qui ont permis que ces journées soient un véritable succès.

Vincent Meininger



De l'évaluation des fonctions ventilatoires à l'assistance ventilatoire

Données récentes et perspectives

La surveillance respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique est réalisée de façon trimestrielle. Les différents outils d'évaluation disponibles permettent une mise en place d'une ventilation non invasive à partir d'une capacité vitale < 80 % de la théorique, selon les recommandations de l'EFNS de 2005, permettant d'améliorer la survie des patients.

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

ÉVALUATION RESPIRATOIRE

L'intérêt d'une surveillance respiratoire trimestrielle est de pouvoir évaluer précocement la vitesse de progression de l'atteinte respiratoire, très variable d'un patient à l'autre. Il a été montré qu'une surveillance systématique améliore significativement la survie (1).

La dyspnée, souvent discrète, voire méconnue ou non évaluable en raison du handicap physique, fait place tardivement à une dyspnée de repos, et surtout à une orthopnée témoignant d'une paralysie diaphragmatique. L'échelle de Borg permet une évaluation plus précise de la dyspnée et le score en décubitus est bien corrélé à la force inspiratoire (2).

Une dyssomnie doit être recherchée systématiquement, en essayant de déterminer si elle est d'origine respiratoire. Il n'y a pas de données récentes concernant l'examen clinique visant à identifier une dysfonction diaphragmatique et à évaluer l'efficacité des muscles expiratoires, notamment par le tonus abdominal lors de la toux.

L'encombrement bronchique est évalué par la palpation thoracique et surtout par l'auscultation. Il n'existe malheureusement à ce jour aucun critère objectif de quantification de l'encombrement.

Un score de Norris bulbaire < 29 est prédictif de toux inefficace lors des épisodes infectieux (3).

La mesure de la capacité vitale (CV) reste l'examen le plus simple et le plus facilement disponible. La dyspnée apparaît en moyenne pour une CV à 52 % de la théorique (4). La valeur pronostique de la CV est néanmoins médiocre, puisque sa sensibilité pour prédire la survie à 6 mois n'était que de 58 % (5). Néanmoins, une CV < 75 % de la théorique au moment du diagnostic, ou son déclin rapide (> 97 ml/mois), ont une valeur pronostique très péjorative (5, 6).

La mesure du débit expiratoire de pointe à la toux (DET) est, à ce jour, la méthode la plus simple pour évaluer l'efficacité globale de celle-ci. Sa valeur prédictive lors des épisodes infectieux a été confirmée récemment, avec un seuil de 255 l/min (3).

L'hypercapnie diurne ($\text{PaCO}_2 \geq 45 \text{ mmHg}$) reste le critère gazométrique essentiel pour proposer une ventilation non invasive (VNI). Elle est précédée d'une hypoventilation nocturne avec d'importantes désaturations, notamment en sommeil paradoxal. La surveillance nocturne de la PCO_2 transcutanée (Ptc CO_2), récemment évaluée dans d'autres pathologies neuromusculaires (7), pourrait s'avérer pertinente pour prédire l'apparition à court terme d'une hypoventilation diurne.

L'évaluation spécifique des muscles inspiratoires par la pression inspiratoire maximale (P Imax) et la pression sniff nasale (SNIP) est beaucoup plus sensible que la spirométrie pour déceler une dysfonction des muscles respiratoires (8). La SNIP, plus naturelle que la P Imax , peut également être réalisée jusqu'à un stade très avancé. La valeur pronostique de la SNIP a été largement confirmée, le seuil de 40 cm H_2O ayant une sensibilité de 97 % pour prédire un décès dans les 6 mois (5).

On ne dispose toujours d'aucune méthode permettant d'évaluer de façon fiable la fonction respiratoire chez les patients ayant une atteinte bulbaire sévère.

Les indications de la polysomnographie restent mal précisées dans la littérature. La prévalence du syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est, comme nous l'avons vu, très variable en fonction des études. Dans notre expérience, la polysomnographie au moment du diagnostic objectivait un syndrome d'apnées du sommeil (SAS) significatif (index d'apnées-hypopnées > 30/heure) chez 7 patients sur 20.

L'oxymétrie nocturne peut représenter une alternative à la polysomnographie pour dépister la présence d'événements respiratoires nocturnes. En l'absence de données nouvelles, une saturation $\leq 88 \%$ pendant 5 minutes consécutives et plus de 5 % du temps d'enregistrement à une $\text{SpO}_2 < 90 \%$ (9) restent les critères le plus communément admis.

CRITÈRES DE VNI

Les critères n'ont pas été modifiés depuis le consensus de 2005 de la HAS. Pourtant, les recommandations 2005 de l'EFNS retiennent, comme critère de faiblesse musculaire respiratoire, une $\text{CV} < 80 \%$ de la théorique ou une $\text{SNIP} < 40 \text{ cm H}_2\text{O}$ (EFNS).

L'étude non randomisée de Lechtzin et al. (10) montre une survie supérieure chez les patients ayant une $\text{CV} > 65 \%$ de la théorique à la mise en œuvre de la VNI ($p = 0,045$), mais l'effectif était restreint (25 patients dans le groupe VNI précoce). D'autres auteurs ont préconisé un seuil de CV à 70 % théorique pour envisager une VNI. Il persiste donc une zone d'incertitude quant à l'indication de VNI chez les patients ayant des valeurs de CV intermédiaires, supérieures à 50 % de la théorique.

ASSISTANCE VENTILATOIRE

L'assistance ventilatoire comporte 2 composantes essentielles :

- la ventilation (VNI surtout) ;
- l'aide au désencombrement.

La VNI n'a réellement pris son essor que depuis 10 ans environ. Son efficacité sur la survie et la qualité de vie a été largement confirmée depuis, en particulier par la seule étude randomisée de Bourke et al. (11). La survie sous VNI des patients SLA reste néanmoins nettement moins bonne que dans les autres indications, en raison de l'évolutivité de la maladie, de l'atteinte bulbaire et de la toux associées (12).

Un certain nombre de problèmes restent à résoudre. Le premier, d'ordre pratique, est l'augmentation très rapide des patients ayant une indication de VNI, risquant d'allonger, dans certains centres, le délai de prise en charge. D'autres solutions de mise en œuvre de la VNI (externalisation) seront probablement à envisager à court terme, sous réserve naturellement d'une validation rigoureuse (projet Casa VNI de la SPLF).

La prédiction d'une inefficacité ou d'une intolérance à la VNI reste difficile, y compris chez des patients ayant une atteinte bulbaire de même sévérité apparente. Une analyse prospective des facteurs de risque d'inefficacité est indispensable. Malgré leur diminution par la surveillance respiratoire trimestrielle, les décompensations respiratoires aiguës continuent à poser le difficile problème du choix de la trachéotomie dans un contexte d'urgence, en cas d'échec de la VNI, ou du relais intubation-VNI. Le recueil des directives anticipées du patient est essentiel pour éviter ces situations. L'encombrement pharyngo-laryngé induit par l'hypersiallorrhée et les troubles de déglutition compromettent fréquemment la tolérance de la VNI. Acôté des médicaments (β -bloquants, anticholinergiques, corticoïdes), la place de la radiothérapie des glandes salivaires et de la toxine botulique (essai multicentrique français en cours) devra être clarifié. Les techniques de désencombrement, complètement indispensables de la VNI chez de nombreux patients, sont actuellement largement disponibles. Le Cough Assist[®], dont l'efficacité est largement démontrée, est depuis cette année pris en charge par le forfait 7 (cumulable avec le forfait ventilation), ce qui devrait permettre sa mise à disposition par les prestataires. Une formation des kinésithérapeutes à son utilisation est donc indispensable.

Plusieurs axes d'amélioration dans le domaine de la VNI sont en cours.

- **Des améliorations techniques** : ventilateurs plus fiables et plus simples, utilisation de la PCO_2 transcutanée, polygraphie ventilatoire couplée au ventilateur.
- **Une formation des pneumologues** à l'analyse des tracés polygraphiques sous VNI : programme SomnoVNI de la SPLF
- **Une réflexion sur l'externalisation de la VNI** : projet CasaVNI, optimisation des réseaux avec les services de pneumologie et réanimation des hôpitaux généraux.

Dans les perspectives d'alternatives à la ventilation, le pacing diaphragmatique par électrodes intramusculaires s'avère particulièrement prometteur. Cette technique, initialement développée chez des patients tétraplégiques (13), a été utilisée avec succès chez quelques patients SLA (14). Par ailleurs, une stimulation diaphragmatique indépendante des nerfs phréniques permettrait de lutter contre l'atrophie diaphragmatique de dénervation et donc potentiellement retarder l'échéance de la VNI. Un essai multicentrique est prêt à débiter, incluant, pour la France, le centre SLA de la Pitié-Salpêtrière, à Paris. ■

Bibliographie

1. Farrero E, Prats E, Povedano M et al. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment

- and bulbar involvement. Chest 2005 ; 127 : 2132-8.
 2. Just, ERS 2007 ????
 3. Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Predictors of

ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007 ; 175 : 1266-71.

4. Vender RL, Mauer D, Walsh S et al. Respiratory systems abnormalities and clinical milestones for patients with amyotrophic lateral sclerosis with emphasis upon survival. *Amyotroph Lateral Scler* 2007 ; 8 : 36-41.
5. Morgan RK, McNally S, Alexander M et al. Use of sniff nasal inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005 ; 171 : 269-74.
6. Czaplinski A, Yen AA, Appel SH. Forced vital capacity (FVC) as an indicator of survival and disease progression in an ALS clinic population. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006 ; 77 : 390-2.
7. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005 ; 60 : 1019-24.
8. Mendoza M, Gelinas DF, Moore DH, Miller RG. A

comparison of maximal inspiratory pressure and forced vital capacity as potential criteria for initiating non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2007 ; 8 : 106-11.

9. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL et al. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003 ; 61 : 171-7.
10. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM et al. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2007 ; 8 : 185-8.
11. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006 ; 5 : 140-7.
12. Laub M, Midgren B. Survival of patients on home mechanical ventilation: a nationwide prospective study. *Respir Med* 2007 ; 101 : 1074-8.
13. DiMarco AF, Onders RP, Ignagni A et al. Phrenic nerve pacing via intramuscular diaphragm electrodes in tetraplegic subjects. *Chest* 2005 ; 127 : 671-8.
14. Onders RP. ALS, 2006 suppl 1 ; 7 : ????

Pour en savoir plus

- Arnulf I, Mehiri S, Attali V et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 849-56.
- ATS/ERS. Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 ; 166 : 518-624.
- Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997 ; 122 : 1024-8.
- Benditt JO. Respiratory complications of amyotrophic lateral sclerosis. *Sem Respir Crit Care Med* 2002 ; 23 : 239-47.
- Black LF, Hyatt RE. Maximal static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis* 1971 ; 103 : 641-9.
- Borg GAV. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982 ; 14 : 377-81.
- Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001 ; 57 : 2040-4.
- Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 2002 ; 19 : 1194-201.
- Bourke SC, McColl E, Shaw PJ, Gibson GJ. Validation of quality of life instruments in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004 ; 5 : 55-60.
- Catcheside PG, Orr S, Chien Chlong S et al. Noninvasive cardiovascular markers of acoustically induced arousal from non rapid eye movement sleep. *Sleep* 2002 ; 25 : 67-74.

- Chen HI, Tang YR. Sleep loss impairs inspiratory muscle endurance. *Am Rev Respir Med* 1989 ; 140 : 907-9.
- Chaudri MB, Liu C, Watson L et al. Sniff nasal inspiratory pressure as a marker of respiratory function in motor neuron disease. *Eur Respir J* 2000 ; 15 : 539-42.
- Consensus Conference. Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation - A consensus conference report. *Chest* 1999 ; 116 : 521-34.
- Danel-Brunaud V, Perez T, Just N, Destée A. Surveillance et traitement des troubles respiratoires associés à la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol* 2005 ; 161 : 480-5.
- Desport JC, Preux PM, Truong TC et al. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999 ; 53 : 1059-63.
- Eaton T, Rudkin S, Garrett JE. The clinical utility of arterialized earlobe capillary blood in the assessment of patients for long term oxygen therapy. *Respir Med* 2001 ; 95 : 655-60.
- Elman LB, Siderowf AD, McCulluskey LF. Nocturnal oxymetry: utility in the respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil* 2003 ; 82 : 866-70.
- Fallat RJ, Jewitt B, Bass M. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979 ; 36 : 74-80.
- Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George CF. Sleep-disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1993 ; 110 : 664-9.

- Fitting JW, Paillex R, Hirt L et al. Sniff nasal pressure: a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999 ; 46 : 887-93.
- Gay P, Westbrook P, Daube J. Effects of alterations in pulmonary function and sleep variables on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1991 ; 66 : 686-94.
- Gonzalez-Bermejo J, Perez T. Homogénéisation de la prise en charge respiratoire des patients SLA en France. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 156-8.
- Grote L, Zou D, Kraiczi H, Hedner J. Finger plethysmography: a method for monitoring finger blood flow during sleep disordered breathing. *Respir Physiol* 2003 ; 136 : 141-52.
- Hart N, Polkey MI, Sharshar T et al. Limitations of sniff nasal pressure in patients with severe neuromuscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 ; 74 : 1685-7.
- Hukins DA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 161 : 166-70.
- Just N, Brunaud V, Matran R et al. Sniff nasal pressure (SNIP) vs spirometry to detect sleep desaturations or daytime hypercapnia in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Eur Respir J* 2003 ; 22 : 470s.
- Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999 ; 164 : 37-43.
- Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM et al. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002 ; 121 : 436-42.
- Lyall RA, Donaldson N, Leigh N, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001 ; 124 : 2000-13.
- Maitre B, Similowski T, Derenne JP. Physical examination of the adult patient with respiratory diseases: inspection and palpation. *Eur Respir J* 1995 ; 8 : 1584-93.
- Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988 ; 137 : 877-83.
- Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF et al., and the ALS Practice Parameters Task Force. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 1999 ; 52 : 1311-23.
- Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN, Goldstein RH. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *J Neurol Neurosurg* 2001 ; 71 : 482-7.
- Pepin JL, Chouri-Pontarollo N, Orliaguet O, Levy P. Alveolar hypoventilation during sleep and domiciliary

- assisted ventilation. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 113-25.
- Perez T. Exploration de première intention des muscles respiratoires. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 2537-46.
- Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004 ; 29 : 5-27.
- Pinto AC, de Carvalho M, Evangelista T et al. Nocturnal pulse oxymetry: a new approach to establish the appropriate time for non-invasive ventilation in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2003 ; 4 : 31-5.
- Polkey MI, Lyall RA, Green M et al. Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998 ; 158 : 734-41.
- Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004a ; 125 : 1400-5.
- Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flow meter. *Am J Phys Med Rehabil* 2004b ; 83 : 608-12.
- Schiffman PL, Belsh JM. Pulmonary function at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: rate of deterioration. *Chest* 1993 ; 103 : 508-13.
- Schlosshan D, Elliott MW. Clinical presentation and diagnosis of the obstructive sleep apnoea hypopnoea syndrome. *Thorax* 2004 ; 59 : 347-52.
- Similowski T, Attali V, Bensimon G et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000 ; 15 : 332-7.
- Stambler N, Charatan M, Cedarbaum JM. Prognostic indicators of survival in ALS. *ALS CNTF Treatment Study Group. Neurology* 1998 ; 50 : 66-72.
- Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N et al. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988 ; 94 : 1232-5.
- Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000 ; 118 : 1390-6.
- Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* 1995 ; 50 : 371-5.
- Varrato J, Siderowf A, Damiano P et al. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001 ; 57 : 357-9.
- Velasco R, Salachas F, Munerati E et al. Oxymétrie nocturne chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique : rôle pronostique. *Rev Neurol* 2002 ; 158 : 575-8.
- Vittaca M, Clini E, Facchetti D et al. Breathing pattern and respiratory mechanics in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Resp J* 1997 ; 10 : 1614-21.

Les travaux de recherche en cours ou en projet

L'ensemble des centres SLA était représenté, bien au-delà des seuls membres du groupe recherche qui avait travaillé sur le sujet au cours de l'année écoulée. Les différents travaux transversaux en cours ou en projet ont ainsi été discutés.

Jean Philippe Camdessanché (Saint-Etienne), Gwendal Le Masson (Bordeaux)

Un tour de table a permis de faire un état des recherches en cours et des projets de recherche. Le forum recherche reviendra sur ces projets. Le constat général a souligné que, pour la plupart des études, un temps de calibrage et de validation des outils est nécessaire par un travail monocentrique. Par la suite, une étude peut devenir multicentrique ou rester monocentrique si la question nécessite un savoir-faire spécifique. Dans certains cas, il a été proposé de réfléchir à l'intérêt d'un travail multicentrique, pour répondre mieux ou plus vite à une question, en s'appuyant sur le caractère exceptionnel de l'organisation des centres. Différents travaux transversaux en cours ou en projet ont été discutés.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Une banque de données dédiée aux maladies du motoneurone est en cours de finalisation et très prochainement disponible dans chaque centre. Une fois la phase de lancement passée, des travaux pourront être engagés grâce à cette banque.

TOXINE BOTULIQUE

Un travail visant à évaluer l'intérêt de l'injection de toxine botulique dans les glandes salivaires pour contrôler le bavage est en cours de mise en place, à l'initiative des centres de Nice (Dr M.H. Soriani, Pr C. Desnuelle) et de Lyon (Dr N. Vandenberghe). Un synopsis a été proposé aux différents centres et sera rediscuté lors d'une réunion spécifique durant les journées. Une étude pluricentrique sera mise en place car l'intérêt des différentes équipes est grand et un savoir-faire existe.

PCO₂ TRANSCUTANÉE

Le Dr T. Perez (Lille), pneumologue, a présenté un protocole d'évaluation de la PCO₂ par une méthode transcutanée. Le projet est quasiment abouti. Un nombre restreint de centres a été présélectionné (6), dans la mesure où ce travail est réalisé avec le soutien de l'industrie qui prêterait du matériel dont le coût est estimé à environ 10 000 euros par centre.

ÉTUDE PHÉNOTYPE PATIENT/ADHÉSION ET TOLÉRANCE À LA VNI NON INVASIVE

Le Dr T. Perez (Lille), pneumologue, a exprimé le souhait de

la mise en place d'un travail évaluant le lien entre le phénotype des patients SLA (forme du visage, type de nez, état de dénutrition) et l'adhésion et la tolérance aux différentes interfaces de ventilation non invasive (VNI) et à la VNI elle-même.

GÉNÉTIQUE

Le Pr W. Camu (Montpellier) a rappelé qu'il coordonnait pour le Groupe Français des Maladies du Motoneurone et le Généthon la banque d'ADN SLA et que le matériel stocké peut facilement être mis à la disposition des centres.

BANQUE DE TISSUS SLA

Un état des lieux relatif à la banque de tissus SLA est apparu nécessaire. Mr F. Letournel (Angers) prendra contact avec la Société Française de Neuropathologie afin de savoir si des équipes sont dépendantes de tissus biologiques issus de patients SLA pour leur recherche. Des protocoles de prélèvement pourront alors être proposés dans les centres. La mutualisation des banques de tissus existantes a également été proposée.

NEUROPHYSIOLOGIE

Les outils de neurophysiologie clinique servent au diagnostic et au suivi. Si les techniques sont disponibles dans la majorité des centres, leur utilisation n'est pas toujours optimale. L'équipe marseillaise (Pr J. Pouget, Dr S. Attarian) a proposé de former les intéressés pour les Potentiels Évoqués Moteurs. Le centre de Saint-Etienne (Dr J.P. Camdessanché) a montré que l'étude ENMG de diaphragme au moment du diagnostic peut prédire l'évolution respiratoire. Un travail collaboratif pluricentrique pourrait voir le jour pour valider ces données.

PSYCHOLOGIE CLINIQUE

De nombreux groupes travaillent sur des projets proches. Une coordination des recherches a été proposée.

RECHERCHE PARAMÉDICALE

De façon unanime, la recherche paramédicale doit être soutenue. Des projets de recherche transversaux seront demandés aux différents groupes. ■

L'interruption de traitement par ventilation mécanique

Cet atelier a fait l'objet d'une discussion éthique concernant un patient atteint d'une sclérose latérale amyotrophique qui émet le souhait d'arrêter le traitement par ventilation mécanique dès lors qu'aucune communication se sera plus possible. De nombreuses questions ont été soulevées.

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

Il s'agit d'un patient de 39 ans, marié, sans enfant, qui se présente avec un tableau de SLA généralisée ayant débuté à l'âge de 31 ans, sous forme d'une dyspnée et d'une faiblesse motrice discrète des 4 membres. Il a désigné son épouse comme personne de confiance. Il a bénéficié de la mise en place d'une ventilation non invasive en 2000, utilisée 24h/24 à partir de 2004.

Devant l'évolution de l'atteinte respiratoire, en 2005, après une information intelligible sur les objectifs, les exigences, les avantages, les effets indésirables et les limites de la trachéotomie, le patient accepte la mise en place de cette technique de ventilation mécanique. L'information avait été abordée de façon anticipée à partir de 2000, au moment de la mise en place de la VNI, chez ce patient tout à fait compétent et qui se questionnait par rapport à l'aspect respiratoire de sa pathologie neurologique.

Jusqu'en 2005, le patient était opposé à cette technique de ventilation invasive. Néanmoins, suite à une pneumopathie de déglutition provoquant une détresse respiratoire transitoire, le patient a changé son souhait thérapeutique. La trachéotomie a été mise en place hors de tout contexte d'urgence, mais dans la suite de cet épisode.

En mars 2007, le tableau neurologique s'est complété avec :

- une tétraplégie ;
- une anarthrie ;
- des troubles de la déglutition avec une alimentation per os devenue impossible (gastrostomie réalisée au moment de la mise en place de la trachéotomie) ;
- une communication possible, mais très difficile, par des mouvements oculaires limités.

Dès lors, le patient nous indique qu'il souhaite que le traitement par ventilation mécanique soit interrompu en cas de disparition totale des moyens de communication. De nombreuses questions d'ordre éthique se posent alors.

COMMENT GÉRER LE CHANGEMENT D'ATTITUDE DU PATIENT PAR RAPPORT À LA TRACHÉOTOMIE DE 2005 ?

Un patient compétent a le droit de changer ses souhaits thérapeutiques, même à la dernière minute. Des directives anticipées peuvent être utiles dans le cas où il serait un jour hors d'état d'exprimer sa volonté. Celles-ci indiquent les souhaits relatifs à sa fin de vie concernant notamment les conditions de la limitation ou de l'arrêt de traitement. Elles sont modifiables ou révocables à tout moment et sans formalité. Sous réserve qu'elles aient été établies moins de trois ans avant l'état d'inconscience de la personne, le médecin en tient compte pour toute décision d'investigation, d'intervention ou de traitement concernant cette même personne. Lorsque l'intéressé n'est plus en mesure d'écrire lui-même ledit document tout en étant en état d'exprimer sa volonté, il peut demander à deux témoins, dont la personne de confiance, d'attester de ses dires. La durée de validité des directives est de trois ans, renouvelable pour la même durée par leur auteur. Cela résulte, soit d'une demande de confirmation émanant de la personne elle-même, soit d'un document signé par les deux témoins précités.

QUI PARTICIPE À LA DISCUSSION CONCERNANT LA DEMANDE D'INTERRUPTION DE TRAITEMENT ÉMANANT DU PATIENT ?

La loi Léonetti du 22 avril 2005 permet de garantir la liberté du malade face à la médecine et en ce qui concerne l'intégrité de son corps. Elle garantit le droit de toute personne d'exprimer à l'avance ses souhaits de limitation de traitement et d'être représentée par une personne de confiance dans le cas où elle ne serait plus en état d'exprimer sa volonté. Il serait déraisonnable de maintenir des traitements lorsqu'ils ont pour effet de maintenir la vie dans un état limite, une forme extrême de vie, ou au prix d'une souffrance extrême. Le médecin référent, considéré comme compétent et



responsable, peut faire appel à un autre membre du corps médical lors de cette discussion avec le patient. Le médecin respecte la volonté du patient après l'avoir informé des conséquences de son choix.

LES DIRECTIVES ANTICIPÉES DOIVENT-ELLES ÊTRE RÉITÉRÉES ?

Dans tous les cas, le malade doit réitérer sa décision après un délai raisonnable. Celui-ci devra permettre au malade de prendre la mesure des conséquences de sa décision, pour lui-même et pour ses proches, grâce notamment aux informations fournies par le corps médical. Si le malade met à profit ce délai pour réitérer sa décision, il apportera la démonstration de la force et de la stabilité de sa volonté et de sa décision.

Quant au corps médical, il pourra, de son côté, pendant ce laps de temps, mieux appréhender la nature de la demande du patient et ses motivations. Celles-ci sont ensuite inscrites dans le dossier médical.

QUI SOLLICITE L'ÉQUIPE MÉDICALE LORSQUE « LE PATIENT NE PEUT PLUS COMMUNIQUER AVEC LES YEUX OU LA BOUCHE » ?

Il s'agit de la personne de confiance et du rôle de l'épouse du patient.

Si le patient est lucide, la personne de confiance l'accompagne et l'assiste. Le secret médical est alors levé puisque la personne de confiance peut assister aux entretiens médicaux, afin de l'aider dans ses décisions. La pré-

sence de la personne de confiance "tierce personne" peut être parfois recommandée par le médecin lors de la présentation du dossier médical au patient. La personne de confiance est seulement consultée. A aucun moment, elle ne se substitue au patient, même lorsque celui-ci n'est pas en état de s'exprimer. Elle s'exprimera en son nom, mais toujours selon ses instructions et sans jamais consentir en lieu et place du patient.

COMMENT ARRÊTER LA VENTILATION MÉCANIQUE (MODALITÉS TECHNIQUES) ?

D'un point de vue technique, l'arrêt de la ventilation mécanique doit se réaliser d'après les recommandations de la Société de Réanimation en Langue Française, élaborées en 2002, relatives aux limitations et à l'arrêt de thérapeutiques actives en réanimation adulte.

QUEL LIEU POUR RÉALISER L'ARRÊT ? LE DOMICILE EST-IL POSSIBLE ? AVEC QUEL ACCOMPAGNEMENT ?

Le médecin sauvegarde la dignité du mourant et assure la qualité de sa fin de vie en dispensant les soins visés à l'article L. 1110-10 du Code de la santé publique : « Les soins palliatifs sont des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile. Ils visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage ». Dans le cas présent, il s'agira de déterminer dans quel lieu ces conditions peuvent être remplies. ■

Pour en savoir plus

- Article 1110-10 du Code de la santé publique. 1^{re} partie : Protection générale de la santé. Livre 1^{er} : Protection des personnes en matière de santé. Titre 1^{er} : Droits des personnes malades et des usagers du système de santé. www.legifrance.gouv.fr
- Article L. 1111-6 du Code de la santé publique issu de la loi du 4 mars 2002 relative à la personne de

confiance. www.legifrance.gouv.fr

- Loi Léonetti. Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. www.legifrance.gouv.fr
- Verspieren P. La loi Léonetti relative aux droits des malades et à la fin de vie. Objectifs et ambiguïtés. Ethique et fin de vie. Communication du 17 mai 2005, Paris.

Des objectifs, une méthodologie et des résultats

L'atelier réunissait cette année une quinzaine de participants appartenant à des centres SLA et des associations de maintien à domicile. Grâce aux échanges sur les pratiques et à partir de documents élaborés dans plusieurs services, une fiche d'évaluation sociale utilisable dans les différents centres SLA a pu être validée.

Marie-Mathilde Fourgassière (Bordeaux), Patricia Graton (Paris)

Les situations professionnelles sont diverses selon les centres et les moyens en personnel social sont disparates, allant de 10 % à plusieurs temps plein.

De même, selon l'avancée de l'organisation des hôpitaux en pôles d'activités médicales, les services sociaux, dont font partie les professionnels des centres, occupent des places différentes au sein de ces établissements.

Ces disparités influent sur le fonctionnement des professionnels et sur leur investissement dans la prise en charge spécifique des patients SLA.

LES OBJECTIFS DE L'ATELIER

• Comment passer de nos différentes pratiques à une base d'évaluation sociale commune, utilisable tant au moment du 1^{er} entretien que tout au long du suivi du patient ?

A partir de documents élaborés dans les services et des échanges sur les pratiques, nous validerons une fiche d'évaluation sociale utilisable dans les différents centres SLA.

• Comment donner un caractère transversal aux informations détenues par chaque professionnel, tout en respectant le patient et le secret professionnel qui lui est dû ?

• Nous devons réfléchir aux modalités de transmission des informations nécessaires à l'évaluation globale de la situation du patient et à la mise en place de son projet de vie.

LA MÉTHODOLOGIE SUIVIE

Au cours de l'année 2007, nous avons procédé à un état des lieux des documents existants dans les différents centres. Lors de l'atelier des journées de coordination des centres SLA, nous avons validé les fiches élaborées en groupe de travail. Les participants ont ensuite procédé à une expérimentation des fiches et nous ont fait part de leurs résultats, ce qui a permis de procéder à une validation définitive de ces outils.

LES OUTILS D'ÉVALUATION

■ Une fiche d'évaluation sociale

Elle répertorie les éléments sociaux nécessaires à l'évaluation de la situation du patient.

Elle reste l'outil de l'assistant social qui décide du moment de l'utilisation de la fiche et l'adapte en fonction du stade d'évolution de la maladie et de ce que le patient peut entendre de son handicap.

Elle est mise dans le dossier social du patient et permet de suivre l'évolution de la situation tout au long de la prise en charge, grâce à une fonction tableau de bord.

■ Une fiche de synthèse

Bilan social de la situation du patient, la fiche de synthèse énumère les aides existantes et les démarches à entreprendre, ainsi que les coordonnées des professionnels et services qui sont déjà présents dans la situation. Elle reprend les éléments qui doivent être et qui peuvent être transmis au patient et aux autres professionnels,

C'est un outil pour :

- l'assistant de service social, bilan de la prise en charge, la fiche est rangée dans le dossier social ;
- le patient, à qui la fiche est remise à l'issue de l'hospitalisation de jour pluridisciplinaire ou de l'entretien social ;
- les autres professionnels, la fiche étant mise dans le dossier du patient et consultable par l'équipe soignante.

Certains assistants de service social projettent de l'utiliser comme une fiche de liaison avec les partenaires extérieurs (APF, unités de soins palliatifs, SSR...).

LE RETOUR D'EXPÉRIMENTATION ET LA VALIDATION DES FICHES D'ÉVALUATION

Tous les professionnels ayant répondu ont utilisé les fiches et ont globalement reconnu leur pertinence. L'utilisation

de la fiche d'évaluation sociale est plus problématique dans les services qui sont passés au dossier social informatisé et pose la question du double emploi.

En revanche, la fiche de synthèse fait l'unanimité quant à son utilisation. Celle-ci allant au-delà de ce qui était prévu, puisqu'elle fait fonction de fiche de liaison dans plusieurs centres.

Il nous appartient de faire évoluer nos outils avec les pratiques de chacun :

- informatisation des supports d'informations ;
- organisation hospitalière ;
- fonctionnement des centres...

CONCLUSION

Lors de notre atelier, nous avons beaucoup échangé sur nos pratiques et notamment sur les relations avec les MDPH, partenaires décisifs dans la réalisation du projet de vie des patients. Nous sommes convenus de faire le bilan de nos relations avec les MDPH et des modalités de fonctionnement mises en place. De même, la présence à l'atelier de professionnels de l'APF nous a permis d'évoquer nos relations avec les services de maintien à domicile.

Ces deux axes transversaux que sont les relations avec les autres professionnels dans les équipes des centres et les modalités de fonctionnement avec les partenaires extérieurs plus proches du domicile des patients sous-tendent le travail à venir de l'atelier. ■

Couverture sociale	
OD de base	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
OD complémentaire	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Taux de prise en charge en %	
Evaluation du contexte professionnel	
Actif <input type="checkbox"/> Non actif <input type="checkbox"/>	
Profession : _____	
Employeur :	Fonction publique <input type="checkbox"/> Privé <input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/> En arrêt maladie	
<input type="checkbox"/> Travaille à temps partiel du fait de sa maladie, mi-temps thérapeutique	
<input type="checkbox"/> Travaille à temps partiel sans rapport avec sa maladie	
<input type="checkbox"/> Travaille à temps plein	
Maintien au même poste	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Connu de la médecine du travail	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Reconnaissance de travailleur handicapé	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Aménagement de poste de travail	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
<input type="checkbox"/> Aménagement des horaires	
<input type="checkbox"/> Aménagement des locaux	
<input type="checkbox"/> Aménagement des transports	
<input type="checkbox"/> Allocation compensatrice pour frais professionnels	
<input type="checkbox"/> Démarches à envisager :	
Evaluation du contexte socio-économique du patient et de ses proches	
Revenus actuels (montant) :	
<input type="checkbox"/> Allocations ASSEDIC depuis	<input type="checkbox"/> Salaire
<input type="checkbox"/> Indemnités journalières depuis	<input type="checkbox"/> AAH
<input type="checkbox"/> Pension invalidité catégorie 1	<input type="checkbox"/> RMI
<input type="checkbox"/> Pension invalidité catégorie 2	<input type="checkbox"/> Pension retraite
<input type="checkbox"/> Pension invalidité catégorie 3	<input type="checkbox"/> Pension retraite + majoration inaptitude
Imposable	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Démarches à envisager (droits et prestations possibles) :	
Evaluation des conditions de vie	
Type d'hébergement	
<input type="checkbox"/> Hébergement précaire	<input type="checkbox"/> Institution
<input type="checkbox"/> Domicile personnel	<input type="checkbox"/> Hébergement entourage
Logement	
Statut :	<input type="checkbox"/> Propriétaire
	<input type="checkbox"/> Locataire
	<input type="checkbox"/> Occupant à titre gratuit
Type de logement	
<input type="checkbox"/> Maison individuelle	<input type="checkbox"/> Appartement
Habitat	
<input type="checkbox"/> Milieu urbain	<input type="checkbox"/> Milieu rural
Accessibilité	
Etage : Ascenseur	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
<input type="checkbox"/> Accessible, adapté	
<input type="checkbox"/> Accessible, non adapté	
<input type="checkbox"/> Non accessible, adapté	
<input type="checkbox"/> Non accessible, non adapté	
Relogement à prévoir	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non

FICHE D'ÉVALUATION SOCIALE - HDJ PLURIDISCIPLINAIRE	
Nom et prénom :	
Domicile :	
Téléphone :	
Mail :	
Date de Consultation : Consultation demandée par le Dr	
Age :	
Situation familiale et sociale :	Vit avec <input type="checkbox"/> Conjoint
<input type="checkbox"/> Célibataire	<input type="checkbox"/> Parents
<input type="checkbox"/> Concubinage	<input type="checkbox"/> Seul
<input type="checkbox"/> Marié(e)	<input type="checkbox"/> Ami(e)
<input type="checkbox"/> Divorcé(e)/séparé(e)	<input type="checkbox"/> En institution
<input type="checkbox"/> Veuf(ve)	Vit
Nombre d'enfants :	
Nombre de personnes vivant au foyer :	
Reconnaissance du handicap	
Prestations MDPH	
Prestations du conseil général	
Prestations du régime de retraite	
Prestations Sécurité sociale et mutuelle	
Autres	
Connu d'un service social	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Si oui, coordonnées :	

Evaluation des capacités fonctionnelles et des aides techniques et moyens nécessaires à la personne				
Vie domestique et courante	Besoins d'aide			Observations
	Non	Partielle	Totale	
Faire les courses				
Préparer les repas				
Réchauffer un repas préparé				
Faire le ménage				
Entretien du linge et des vêtements				
Gérer son budget				
Faire les démarches administratives				
Utiliser les transports en commun				
Conduire une voiture				

Evaluation du degré de dépendance					
<input type="checkbox"/> GIR 1	<input type="checkbox"/> GIR 2	<input type="checkbox"/> GIR 3	<input type="checkbox"/> GIR 4	<input type="checkbox"/> GIR 5	<input type="checkbox"/> GIR 6

Appréciation de la charge de soins et d'aide quotidienne pesant sur les aidants familiaux		
Aide formelle	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Aide informelle	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Aide mixte	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Si aide informelle :		
Aidant familial rémunération	Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Lien de parenté :		
Coordonnées des intervenants :		
Nature de l'aide : actes essentiels, vie domestique et vie courante, surveillance, soutien psychologique, aide aux déplacements extérieurs, autres :		
Type de service		
<input type="checkbox"/> Mandataire		
<input type="checkbox"/> Service de soins à domicile		
<input type="checkbox"/> Prestataire		
<input type="checkbox"/> HAD		
<input type="checkbox"/> Chèque emploi service		
<input type="checkbox"/> Soins palliatifs		
<input type="checkbox"/> Autres, à préciser :		

Professionnels intervenant à domicile						
Intervenants	Oui		Non		Fréquence des interventions (nombre d'heures et durée) et coordonnées des intervenants	Nature de l'aide : actes essentiels, vie domestique et vie courante, surveillance, soutien psychologique, aide aux déplacements extérieurs, autres
Aide ménagère						
Auxiliaire de vie						
Infirmier						
Aide-soignant						
Kinésithérapeute						
Orthophoniste						
Psychologue						
Autre paramédical						
HAD						

Organisation de la semaine		
	Aidants professionnels	Aidants entourage familial
Lundi		
Mardi		
Mercredi		
Jeudi		
Vendredi		
Samedi		
Dimanche		

Total du temps d'intervention/semaine/aidants professionnels :
 Total du temps d'intervention/semaine/aidants entourage :

Séjours de répit prévus Oui Non
 Si oui, type de séjours (hôpital de jour, soins de suite, MAS...) :

Projets et souhaits du patient					
Identification du ou des problèmes, objectifs et projets d'interventions					
Domaines	Objectifs	Projets d'interventions	Evaluation 1 Date :	Evaluation 2 Date :	Evaluation 3 Date :
Accès aux soins					
Domaine juridique					
Aides légales, droits spécifiques aux personnes handicapées					
Aides matérielles					
Aides à la vie quotidienne					
Travail					
Logement					
Organisation soins à domicile					
Démarches, placement institutionnel					
Orientation établissement					



Le référentiel de l'infirmière coordinatrice et de la secrétaire dans les centres SLA

Le travail entrepris par le groupe infirmiers et secrétaires des centres SLA a conduit à la rédaction d'un texte de référence définissant le rôle de l'infirmière coordinatrice et de la secrétaire dans les centres SLA. La rédaction d'une version courte a permis de s'adapter aux centres n'ayant pas encore d'infirmière coordinatrice ou de secrétaire.

Véronique Hermet-Douard (Toulouse), Anne-Laure Belondrade (Bordeaux)

Les référentiels définissant le rôle de l'infirmière coordinatrice et de la secrétaire dans les centres SLA ont été réalisés pour répondre aux exigences de la conférence de consensus de Nice (2005) et pour se préparer à l'accréditation qui sera organisée dans chaque centre par la HAS. Le groupe infirmiers et secrétaires a été dissocié, cette année, pour une meilleure gestion de la spécificité des rôles.

QUELLE STRATÉGIE ADOPTER ?

De la théorie à la pratique, quelle stratégie dans le domaine infirmier ? Deux pistes ont été discutées.

1. Le groupe pense que pour répondre à la mission « de transfert de compétence sur les lieux de vie », il est indispensable d'acquérir des compétences dans le domaine de la formation. Certaines infirmières coordinatrices ont pu bénéficier, au sein de leur établissement, d'une formation spécifique. Pour les autres, le groupe souhaite pouvoir profiter de l'expérience des réseaux ville-hôpital, notamment celui d'île de France. Le groupe souhaite également que les documents (films, fiches) existants dans certains centres soient partagés.

2. Le groupe infirmier souhaite élaborer une fiche destinée aux infirmières, aides-soignantes et auxiliaires de vie qui ont en charge des personnes atteintes de SLA. Des échanges au sein du groupe se feront par mail et une réunion de concertation aura lieu courant mars 2008.

PROPOSITION DU COLLÈGE INFIRMIER

Dans la lignée de ce qui a été entrepris, le collège infirmier a proposé, au cours de l'atelier de Bordeaux, une évaluation des référentiels.

- Sont-ils réellement applicables dans les centres ?
- Apportent-ils aux patients « une assistance dans leur prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et à l'accompagnement en réunissant et organisant l'interdisciplinarité » ?
- Faut-il créer un outil spécifique d'évaluation valable pour tous les centres (comme les autres groupes) ?

SENTIMENT DU GROUPE INFIRMIER

Le groupe infirmier :

- pense que les référentiels correspondent aux critères de qualité et sont applicables dans les centres ;
- ne souhaite pas un outil spécifique d'évaluation pour tous les centres car le modèle conceptuel infirmier de Virginia Henderson utilisé répond à l'évaluation et à la prise en charge globale de la personne atteinte d'une SLA.

L'AVENIR DU GROUPE ?

Lors des prochains congrès SLA, le groupe aimerait transformer l'atelier infirmier en un temps de formations et de réflexions qui correspondent aux préoccupations des soignants prenant en charge des patients atteints d'une SLA. Un thème pourrait être choisi et animé par un intervenant compétent sur le sujet. Un débat pourrait ensuite suivre. ■

FICHE D'ÉVALUATION SOCIALE EFFECTUÉE LE

PAR :

Nom et prénom :
 Téléphone :
 Mail :

Evaluation sociale

Evaluation des conditions de vie :

.....

Reconnaissance du handicap

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Prestation de compensation du handicap | <input type="checkbox"/> Aide personnalisée d'autonomie |
| <input type="checkbox"/> Carte d'invalidité | <input type="checkbox"/> Majoration tierce personne |
| <input type="checkbox"/> Carte européenne de stationnement | <input type="checkbox"/> Reconnaissance travailleur handicapé |
| <input type="checkbox"/> Carte station debout pénible | |

Aides au maintien à domicile

- Aide ménagère
- Auxiliaire de vie
- Infirmier
- Aide-soignant
- Réseau de soins

Fréquence :
 Fréquence :
 Fréquence :
 Fréquence :
 Coordonnées :

Identification des difficultés :

.....

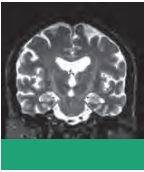
Propositions d'interventions

Interventions à envisager :

.....

Démarches à effectuer (par le patient et/ou le service social hospitalier) :

.....



Le tour de table des kinésithérapeutes

Cette 3^e journée de coordination nationale des centres SLA, qui s'est déroulée à Bordeaux, en septembre dernier, a permis à 12 kinésithérapeutes, venant de régions différentes et exerçant leur profession de façon différente, de se rencontrer et d'échanger sur le thème « de la théorie à la pratique ».

Véronique Tanant (Nice), Arnaud Valero (Bordeaux)

Ainsi, durant cette journée de rencontres et d'échanges, plusieurs sujets ont pu être abordés, et notamment :

- les documents professionnels validés à Tours en septembre 2006 ;
- le désencombrement ;
- la formation.

Dès le premier tour de table, se sont exprimées des différences d'exercice entre les intervenants, ces différences étant certainement liées à l'organisation spécifique de chaque centre.

En effet, certains disposent de temps de masseur-kinésithérapeute qui peuvent rencontrer les patients en consultation ou en hôpital de jour, d'autres font appel aux professionnels de services de médecine physique ou de centres de rééducation partenaires. Enfin, certains n'ont pas de kinésithérapeutes.

ÉVALUATION DE L'UTILISATION DES DOCUMENTS DE TOURS

Il s'agit de la fiche de synthèse d'évaluation en kinésithérapie, de la fiche d'information pour le patient sur la kinésithérapie et du nouveau document destiné aux kinésithérapeutes.

La synthèse d'évaluation en kinésithérapie

Elle est utilisée en grande majorité par les kinésithérapeutes qui ont participé à son élaboration et ce, de plusieurs façons :

- dans le dossier médical du patient en tant que synthèse de bilan pour le médecin neurologue ;
- en copie, dans un classeur propre au kinésithérapeute, lui permettant d'assurer un suivi personnalisé et régulier du patient ;
- en tant qu'outil de transmission des informations pour le kinésithérapeute du domicile afin d'établir un lien ville-hôpital ciblé et d'optimiser la prise en charge des patients.

La fiche d'information pour le patient

Elle est largement utilisée, y compris par certains centres ne disposant pas de kinésithérapeutes, lors de la consultation. Le retour des utilisateurs, patients, familles et médecins est très positif.

Le nouveau document pour les kinésithérapeutes

Le groupe a élaboré, au cours du premier trimestre 2007, un nouveau document sur « la prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ».

Ce document sera édité par les laboratoires sanofi-aventis et distribué, en premier lieu, aux kinésithérapeutes libéraux. A l'heure actuelle, seule la version "papier" est transmise et les premiers retours des utilisateurs sont plutôt satisfaisants.

LE DÉSENCOMBREMENT

Le groupe a ensuite fait le point sur l'évaluation de l'encombrement et la spécificité des techniques manuelles et instrumentales de désencombrement des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

Ce faisant, il apparaît une disparité de pratique en ce domaine au sein du groupe, et certains kinésithérapeutes ont manifesté leur besoin d'être formés à ces techniques.

Nous en venons donc au 3^e thème de cette rencontre : la formation.

LA FORMATION

Deux thèmes de formation voient donc le jour :

- la formation des kinésithérapeutes ;
- la formation et l'information des aidants.

Formations des kinésithérapeutes

Dans un premier temps, il s'agit de former les kinésithérapeutes des centres SLA aux techniques de désencombrement manuelles et instrumentales.

L'objectif est de former des personnes référentes en la matière dans chaque centre, afin que l'information puisse ensuite être diffusée aux kinésithérapeutes libéraux dans chaque région. Ainsi, ces techniques seraient plus largement utilisées au domicile et dans les structures partenaires, améliorant la prise en charge de nos patients.

Information des aidants

Parallèlement, le groupe décide de travailler sur l'élaboration d'un outil de communication commun, validé par la coordination des centres SLA, pour l'information des aidants (hospitalisation à domicile, services infirmiers à domicile, auxiliaires de vie, bénévoles, aidants familiaux), et des étudiants en kinésithérapie...

Le thème en serait « la prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique » et aborderait, de manière globale, le suivi de ces patients.

LES PROJETS

La session s'est terminée sur le projet de créer un groupe de discussion sur Internet, avec un accès sécurisé, accessible aux kinésithérapeutes faisant partie du groupe de travail de la coordination. Son objectif est de faciliter les échanges entre professionnels et de partager des documents de travail.

Ce forum a été réalisé en septembre dernier et les principaux documents validés par la coordination sont déjà en ligne !



Les modalités d'intervention de l'orthophoniste

Si le bilan orthophonique est à peu près similaire dans tous les centres, il existe de nombreuses disparités sur les modalités de l'intervention de l'orthophoniste au sein du centre. Cette absence d'homogénéité est surtout liée au temps imparti de chaque orthophoniste dans le centre, à l'infrastructure du centre (du box de consultation pour tous les intervenants aux locaux exclusivement réservés à la SLA), au nombre de patients suivis dans le centre (de 2 par semaine à 7, voire plus, par jour), à la présence ou non d'un plateau multidisciplinaire et d'un réseau ville-hôpital.

Nathalie Lévêque (Paris)

ÉVALUATION DU PATIENT DANS LE CENTRE

Le patient bulbaire n'est pas évalué de manière systématique sur le plan orthophonique au moment de l'annonce du diagnostic dans tous les centres. L'évaluation a lieu en hôpital de jour ou en hospitalisation traditionnelle. Il est ensuite réévalué au cours de l'évolution de la maladie, lorsque le neurologue le juge nécessaire ou lorsque l'orthophoniste de ville a besoin d'un regard objectif. Un bilan orthophonique n'est donc globalement pas systématique tous les trois mois, dans tous les centres, et répond davantage d'une demande du médecin ou du patient lui-même.

En cas de suspicion de troubles cognitifs, un bilan de langage est réalisé par l'orthophoniste dans une minorité des centres. L'évaluation d'un dysfonctionnement cognitif peut être réalisée par les neuropsychologues lorsqu'ils sont présents dans le centre, ou au sein du service de neurologie.

Les essais de déglutition sont quasi systématiques au premier bilan. Quelques centres présentent la possibilité de faire des essais de déglutition sous (vidéo) radioscopie, en présence de l'orthophoniste, ou en naso-fibroscopie en cas de doute sur le risque de fausses routes et pour déterminer la sévérité du trouble.

L'issue de l'hospitalisation de jour (HdJ) pluridisciplinaire, lorsqu'il y en a un, donne lieu à une synthèse de tous les intervenants. La courte synthèse écrite est placée dans le dossier médical du patient et, dans certains centres, une photocopie de cette synthèse est remise au patient afin qu'il l'a transmette à ses intervenants de ville, ou est envoyée directement à ces derniers. Certains centres font une synthèse en présence du patient et de ses accompagnants éventuels.

PRISE EN CHARGE DES PATIENTS À L'HÔPITAL (DANS LE CENTRE)

Peu d'orthophonistes font de la prise en charge à l'hôpital car les patients sont hospitalisés, la plupart du temps, sur de courtes durées. En revanche, l'orthophoniste du centre peut donner des conseils de déglutition au cours du repas d'un patient hospitalisé. Il peut mettre en place, avec les ergothérapeutes, la communication alternative si le centre est équipé pour le faire (essais de synthèses vocales, logiciels de communication, contacteurs musculaires, tableaux de communication personnalisés...).

OUTILS DE COMMUNICATION

Les orthophonistes des centres s'accordent pour dire qu'une amélioration dans ce domaine est nécessaire, notamment par :

- le prêt de matériel ;
- la possibilité de posséder le matériel dans les centres afin de le présenter aux patients ;
- la possibilité de prise en charge par la CPAM et les MDPH du matériel de communication.

Le travail en collaboration avec l'ergothérapeute et l'assistante sociale (s'il y en a une dans les centres) est précieux.

Les centres ne sont pas toujours équipés en synthèses vocales ou autres logiciels de communication, il est donc parfois difficile pour l'orthophoniste de proposer l'outil le plus adapté au patient.

Un partenariat entre l'ARS et les centres SLA est à reconsidérer, notamment en ce qui concerne la constitution et la gestion du parc du matériel de communication à proposer au patient.

Il serait également souhaitable de développer des partenariats auprès des distributeurs d'outils de communication.

COORDINATION DU SUIVI ORTHOPHONIQUE

Les orthophonistes des centres ont en général un bon "réseau" d'orthophonistes libéraux avec qui ils ont l'habitude de travailler. Les échanges sont souvent riches :

- contacts téléphoniques fréquents ;
- envoi des comptes-rendus respectifs ;
- envoi d'une bibliographie spécifique à la SLA ;
- présence des orthophonistes de ville à la consultation au centre.

FORMATIONS ET INFORMATIONS

Les centres pourvus d'un réseau ville-hôpital (officiel ou non) assurent des cours, groupes de travail et ateliers dédiés aux intervenants de ville qui prennent en charge nos patients. Des réunions/ateliers sont, depuis peu, organisés avec les aidants (famille proche, conjoint, aide à domicile...) afin de leur prodiguer les meilleurs conseils possibles pour assurer un confort au malade dont il s'occupe (communication et déglutition).

Les centres SLA peuvent être le lieu d'accueil des stages

des étudiants en orthophonie. Des mémoires d'orthophonie consacrés à la SLA ont été réalisés ou sont en projet de réalisation.

Des cours magistraux, des présentations et des TDs sur l'orthophonie et la SLA sont assurés par les orthophonistes des centres auprès des étudiants (orthophonie, diplômés universitaires...), des professionnels du milieu associatif et institutionnel, des équipes médicales et de soins et, enfin, à l'occasion des rencontres inter-centres.

ORTHOPHONIE ET RECHERCHE

- Projet de longue haleine à Lannion avec France Telecom : le projet En-dro. Il s'agit d'élaborer une nouvelle aide à la communication, sous forme d'un appareil avec synthèse de parole, basée sur la voix de synthèse propre à chaque patient.
- Un master 2 en phonétique sur le ralentissement de la parole dans la sclérose latérale primitive a été effectué.
- Mémoires d'orthophonie prévus pour l'année 2007-2008 sur l'intelligibilité.

BILAN MUSCULAIRE ORO-FACIAL

Lèvres

Au repos Lèvres fermées Lèvres ouvertes Bavage

Mouvements Volontaires

	Normal = 0 - Modéré = 1 - Sévère = 2 - Absence de mouvement = 3
Arrondissement	
Étirement	
Pincement	
Pincement contre résistance	
Total	/12

Observations

.....

.....

.....

.....

Asymétrie G D (côté le plus atteint)

ABF oui non

Autres

.....

.....

.....

Langue

Au repos Aspect normal Fasciculations Amyotrophie Mycose

Mouvements volontaires

	<i>Normal = 0 - Modéré = 1 - Sévère = 2 - Inerte = 3</i>
Protraction vers l'avant	
Langue à droite	
Langue à gauche	
Apex derrière incisives haut	
Apex dernière molaire haut	
Balayage gouttière gingivale haut	
Claquement langue palais	
Clics de réprobation	
Recul base de langue, 3/k/explosifs	
Total	/27

Observations
.....
.....
.....

Asymétrie G D (côté le plus atteint)
ABF Oui Non

Autres
.....
.....
.....

Joues

	<i>Normal = 0 - Joues dépressibles = 1 - Impossible = 2</i>
gonfler les joues	
contre-résistance	
joue droite	
joue gauche	
total	/8

(En obturant les narines)

Observations
.....
.....
.....

Asymétrie G D (côté le plus atteint)
ABF Oui Non
Fuite d'air nasal Oui Non (sans obturation des narines)
Fuite d'air buccal Oui Non

Autres
.....
.....
.....

MANDIBULE

Au repos Fermeture normale Béante

Mouvements Volontaires

	<i>Normal : 0 - Amplitude diminuée : 1 - Inerte : 2</i>
ouverture/fermeture	
diduction	
total	/4

Observations
.....
.....
.....

Asymétrie G D (côté le plus atteint)
ABF oui non
Douleur/craquement oui non
Clonus oui non
Mobilisation CSM oui non

VOILE DU PALAIS

	<i>normal : 0 - fatigable : 1 - paralysie : 2</i>
Sur 5 /a/ successifs	
Total	/2

Observations
.....
.....
.....

Asymétrie G D (côté le plus atteint)
Fuite au miroir G D (côté de la buée)
Rhinolalie audible ouverte fermée

EXAMEN DE LA NUQUE

	<i>normal : 0 - fatigable : 1 - chute de la tête : 2</i>
Total	/2

EXAMEN DE LA RESPIRATION ET DE LA TOUX

	<i>normal : 0 - dyspnée (effort, phonation) : 1 orthopnée, m. accessoires : 2 - VNI : 3</i>
Total	/2

Toux normal diminuée impossible

BILAN DE LA PAROLE (communication spontanée et/ou lecture)

Evaluation perceptive de la dysarthrie

Normal
 Dysarthrie légère (imprécision articulatoire, débit légèrement ralenti)
 Dysarthrie modérée (distorsion des phonèmes, débit ralenti)
 Dysarthrie sévère (quasi inintelligible)
 Aphémie

Test d'intelligibilité (10 mots du test d' Auzou)

Mots lus

1	<input type="checkbox"/> 0 - 10 mots compris <input type="checkbox"/> 1 - 7 à 9 mots <input type="checkbox"/> 2 - 6 à 4 mots <input type="checkbox"/> 3 - 0 à 3 mots
2	
3	
4	
5	
6	
7	
8	
9	
10	

articulation

voyelles	a	é	i	e	o	u	ou
	an	in	on				
semi voyelles	ia	oi	oui				
consonnes	pa ta fa ka	ba da va ga	ma na sa ra	la za		cha	ja
adiadococinésies	cla cla cla	coquelicot, coquelicot, coquelicot					

communication

Orale Ecrite
 Outils de communication lesquels ?
 Proposition d'une communication alternative

BILAN DE LA VOIX

	Normal : 0 - Léger : 1 - Modéré : 2 - Sévère : 3
Grade global	
Serrage	
Souffle sur la voix	
Intensité	
TMP sur /a/ tenu	

(moyenne des hommes = 22 sec, des femmes = 15 sec)

TMP 1 ^{er} essai	
TMP 2 ^e essai	
moyenne 2 essais	

BILAN DE LA DEGLUTITION

Interrogatoire

Poids de forme	Poids précédent	Poids actuel
Alimentation	<input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Mixée	<input type="checkbox"/> Coupée fin <input type="checkbox"/> Entérale <input type="checkbox"/> Liquide épais <input type="checkbox"/> Liquide épaisi
Plainte du patient	<input type="checkbox"/> Difficulté à mastiquer <input type="checkbox"/> Toux <input type="checkbox"/> Diminution de l'appétit	<input type="checkbox"/> Sensation de déglutition incomplète <input type="checkbox"/> Hémorragie <input type="checkbox"/> Etouffement <input type="checkbox"/> Liquides <input type="checkbox"/> Solides <input type="checkbox"/> Salive <input type="checkbox"/> Mixte
Prise alimentaires	<input type="checkbox"/> Durée du repas <input type="checkbox"/> Perte de poids	<input type="checkbox"/> Nombre de repas
Retenissements psycho-sociaux	<input type="checkbox"/> Peur de manger <input type="checkbox"/> Honte	<input type="checkbox"/> Isolement <input type="checkbox"/> Gêne
Complément alimentaire		
Infection pulmonaire		

Essais

Salive	<input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Déglutitions fréquentes <input type="checkbox"/> Bavage	
Liquide	<input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Déglutition bruyante <input type="checkbox"/> Toux immédiate <input type="checkbox"/> Liquide épaissie, eau gélifiée	3 demi-cuillères 3 cuillères 3 gorgées
Semi-solide	<input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Difficulté de propulsion <input type="checkbox"/> Toux immédiate <input type="checkbox"/> Toux différée	3 demi-cuillères 3 cuillères à café 3 cuillères à soupe
Solide	<input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Mastication lente, difficulté de propulsion <input type="checkbox"/> Toux <input type="checkbox"/> Nutrition entérale	

Stade le plus difficile Oral Préparation bolus
 Pharyngé Propulsion

Nécessité d'un bilan en nasofibroscopie ou vidéoradioscopie oui non

Gastrostomie à envisager oui non

Conclusion

Difficultés et moyens dans la pratique clinique

A la suite de la validation du référentiel théorique des psychologues, élaboré à Tours en septembre 2006, lors des journées de coordination nationale des centres SLA (1), le travail de l'atelier "psychologue" s'est intéressé cette année à des aspects plus concrets et pratiques. La pratique clinique ayant été déjà largement évoquée d'un point de vue théorique, il a été question d'aborder celle-ci dans sa réalité pratique, de prendre en compte ses difficultés et les moyens dont disposent les psychologues pour les appréhender.

Sandra Roy-Bellina (Montpellier), Valérie Havet (Angers), en collaboration avec Stéphanie Prévot (Bordeaux)

L'actuel référentiel théorique des psychologues des centres SLA précise qu'au-delà de la spécificité de la formation du psychologue, son rôle au sein des centres peut s'articuler selon trois axes :

- la pratique clinique ;
- la formation/information ;
- la recherche.

Ces nouvelles journées ont donné l'occasion à tous les participants d'échanger et de réfléchir ensemble sur les possibilités d'action de chacun, en partageant ses propres expériences et missions de terrain, tant dans le cadre de programme de recherche que de formation/information et d'enseignement.

ÉTAT DES LIEUX

En dehors du simple constat que l'on compte encore des centres sans psychologue, il existe une réalité incontournable qui impose des limites dans la mise en place de certains projets pour les psychologues occupant des postes à temps partiel. La prise en charge des patients atteints de SLA et de leur entourage est très singulière, et sa spécificité réclame une telle exigence de la part des professionnels de santé qu'il apparaît indispensable de pouvoir reconnaître l'impossibilité pour les psychologues à temps partiel de s'investir dans toutes les missions pouvant rentrer dans le cadre de leur fonction. De fait, certains domaines d'intervention doivent être privilégiés proportionnellement au temps qui leur est imparti. Néanmoins, des solutions existent pour faire face à ces difficultés, notamment en sollicitant la collaboration de collègues.

Par ailleurs, dans certaines situations (évolution du handicap contraignant le patient à rester immobilisé au domicile, besoin d'un soutien spécialisé...), il devient également nécessaire, voire indispensable, de faire appel aux réseaux

de libéraux. C'est pourquoi l'élaboration d'un document dit "repère" (Annexe 1), à destination de ces professionnels, a fait l'objet de discussions, tant sur le plan de son contenu que de son mode de transmission, afin de contribuer au bon fonctionnement de ce type de dispositif de soins. Il s'agit d'un document informatif, apportant quelques notions sur la maladie et précisant les éléments les plus marquants, lequel sera adressé par courrier postal aux professionnels qui s'impliqueraient dans cette prise en charge à l'extérieur de la structure hospitalière, en cabinet et/ou au domicile des patients. Ce document contiendra également les coordonnées du centre référent, ainsi que ceux du psychologue, l'adresse Internet du site de la HAS, sur laquelle le texte des recommandations professionnelles, issu de la conférence de consensus, peut y être consulté à tout moment.

L'AVENIR

Dans l'avenir, la création et la consolidation de liens, de nouvelles collaborations et de réseaux doivent tendre à se développer afin de pallier les nombreuses difficultés rencontrées, tant pour faciliter les progrès de la prise en charge (suivi, accompagnement du patient et de l'aide), que pour améliorer les capacités de transmission de l'information (formation/information et recherche). Par ailleurs, il a été question de réfléchir à la transversalité, et notamment la possibilité d'ouvrir les échanges à d'autres champs de réflexion. Les psychologues souhaitent réaliser un travail commun avec le groupe de soins palliatifs autour des questions éthiques qui, régulièrement, se posent dans le cadre de la prise en charge des patients atteints de SLA et de leur entourage.

LES OBJECTIFS

L'objectif des prochaines journées sera également celui de donner l'occasion aux participants de présenter leurs

travaux, leurs projets et/ou leurs expériences pratiques, d'élargir les discussions à des exemples concrets qui illustrent les modes d'intervention sur le terrain, afin d'apporter du dynamisme au groupe dans un cadre où l'interactivité aura toute sa place.

Dans cette perspective, un nouvel espace de parole pourra se créer, afin que la transversalité puisse prendre tout son sens. ■

Bibliographie

1. Coordination des centres SLA. 2^{es} Journées de coordination nationale des centres SLA. Cahier 2. Neurologies 2007 ; 10.

Pour en savoir plus

- Brocq H. La prise en charge psychologique du malade atteint de sclérose latérale amyotrophique. Le journal des Psychologues 2005 ; 232 : 36-40.
- Bungener C. Les troubles psychopathologiques et les mécanismes adaptatifs dans la sclérose latérale amyotrophique. Pratiques Psychologiques 2005 ; 11 : 319-28.
- Coordination des centres SLA. Prise en charge au sein des centres SLA. Cahier 1. Neurologies 2005 ; 8.
- Coordination des centres SLA. 2^{es} Journées de coordination nationale des centres SLA. Cahier 2. Neurologies 2007 ; 10.
- 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-S121.
- 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. Dépression et comorbidités somatiques. Masson 2003.
- Lee JN, Rigby SA, Burchardt F et al. Quality of life issues in motor neuron disease: the development and validation of a coping strategies questionnaire, the MND Coping Scale. J Neurol Sci 2001 ; 191 : 79-85.



ANNEXE 1 - NOTE D'INFORMATION À DESTINATION DES PROFESSIONNELS LIBÉRAUX

Le Centre SLA de vous remercie d'avoir accepté de participer à la prise en charge de Monsieur (Madame), né(e) le/...../....., atteint(e) de sclérose latérale amyotrophique et jusqu'ici suivi(e) par l'équipe pluridisciplinaire de notre centre.

Ce document a pour objet de vous transmettre, en quelques mots, des informations incontournables sur la maladie en générale, nécessaires et indispensables pour vous éclairer au mieux dans l'appréhension des contraintes quotidiennes auxquelles doivent faire face les patients et leur entourage proche (cf. texte des recommandations professionnelles sur le site de la HAS (www.has-sante.fr) : « Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique » [conférence de consensus, 23 et 24 novembre 2005, HAS].

- La sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative qui touche à la fois le système nerveux central et périphérique. Dans cette pathologie, ce sont les cellules nerveuses, dites motoneurons, à l'origine de la commande de la motricité volontaire, qui vont disparaître progressivement et être responsables de la fonte musculaire, jusqu'à la paralysie totale.
- La SLA est une maladie létale et, à ce jour, aucun traitement n'existe pour en guérir, seul le Rilutek® contribue à ralentir son inexorable évolution qui reste irréversible.
- La maladie peut débuter par l'atteinte d'un membre (forme spinale), par des troubles de la paroles et/ou de la déglutition (forme bulbaire), et parfois par des troubles respiratoires.
- Elle est sporadique, bien qu'il existe plus rarement des formes familiales. Elle peut débuter à tout âge chez l'adulte, mais son mode évolutif reste très singulier d'un individu à un autre.
- A noter que les cas de démence sont peu fréquents et plutôt de type frontal, mais il est également possible d'observer l'apparition de quelques troubles des fonctions supérieures, avec notamment une perturbation légère à modérée des capacités de contrôle (inhibition, planification/organisation, initiation, flexibilité mentale...).

La prise en charge de ces malades et de leur entourage est très spécifique et nécessite l'attention de professionnels de santé dont les spécialités sont très variées (médecin généraliste, neurologue, pneumologue, gastro-entérologue, infirmière, aide-soignante, auxiliaire de vie, psychologue, orthophoniste, diététicien, ergothérapeute, kinésithérapeute, assistante sociale...), permettant ainsi de répondre au mieux à leurs besoins, tant sur le plan humain que matériel.

Néanmoins, dès l'annonce du diagnostic, et en suivant tout au long de la maladie, la mise en place d'un accompagnement psychologique spécialisé et rapproché peut s'avérer nécessaire, ce qui ne peut, malheureusement, être toujours assuré au sein du centre SLA à l'hôpital.

L'évolution du handicap, ou bien encore la distance géographique, entraînent souvent une rupture du suivi psychologique, fort dommageable dans un tel contexte, le risque étant de voir s'installer progressivement, ou brutalement, une perte d'autonomie psychique du sujet, voire l'équilibre psychologique d'un système tout entier, celui de la famille. C'est pourquoi nous faisons appel à vos services et sollicitons votre collaboration.

Nous nous tenons à votre disposition, vous pouvez nous contacter aux coordonnées mentionnées ci-dessous, pour d'éventuelles questions.

En vous remerciant par avance pour votre collaboration.

Coordonnées du centre SLA de Adresse Téléphone :	Psychologue : Nom Prénom Téléphone : Mail :
---	---

Référentiel national des réseaux de santé dédiés à la SLA

Cette Journée de coordination des centres SLA a été l'occasion de proposer un référentiel national des réseaux dédiés à la SLA, dont nous vous présentons les objectifs, ainsi que les modalités administratives, financières et humaines.

Dominique Lardillier (Marseille), Michel Dib (Paris)

POURQUOI UN RÉFÉRENTIEL NATIONAL ?

■ Les réseaux de santé dédiés à la SLA : une priorité de santé publique

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie qui concerne entre 6 000 et 8 000 personnes en France. Due à une dégénérescence des neurones moteurs, elle entraîne une paralysie progressive, des troubles de la voix et de la déglutition et une insuffisance respiratoire qui provoque la mort en 3 ans en moyenne.

Le diagnostic met le patient dans une démarche de "soins palliatifs" au sens large du terme, puisqu'il n'existe aucune thérapie curative.

La spécificité de cette maladie dans son évolution, son retentissement sur la qualité de vie du patient et de sa famille, son caractère létal dans un tableau de dépendance totale à court terme, nous oblige à la considérer de manière tout aussi spécifique.

La prise en charge, nécessairement globale de ces patients, s'est organisée progressivement dans des centres hospitalo-universitaires, dont 17 ont été reconnus comme centres de référence depuis la circulaire DHOS/O/DGS/SD5D/2202/229 du 17 avril 2002 relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients souffrant de SLA.

De part la loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004, la prise en charge des maladies rares constitue une priorité. L'un des axes du plan national prévu par le ministre des Solidarités, de la Santé et de la Famille, le 20 novembre 2004, était de prévoir la mise en place de centres labellisés de référence. Ainsi, chaque appel à projet a permis de labelliser un ou plusieurs centres prenant en charge les patients.

La circulaire DHOS/04/2007/153 du 13 avril 2007 permet de compléter le dispositif de labellisation par l'identification de « centres de compétences » qui ont vocation d'assurer la prise en charge et le suivi des patients à proximité de leur domicile, et de participer à l'ensemble des missions des centres de références.

En corollaire de cette prise en charge hospitalière, les soignants de proximité interviennent quotidiennement auprès de ces patients, mais se sentent isolés, peu renseignés sur cette maladie, souvent démunis devant l'évolutivité.

En moyenne, chaque patient atteint de SLA est pris en charge par 3 à 5 intervenants de proximité.

La nécessité de création de réseaux de santé dédiés à la SLA résulte d'un double constat établi par la majorité des intervenants investis dans ces prises en charge :

- **d'une part**, en dépit de moyens humains, techniques et structurels médicaux et paramédicaux importants, le manque de coordination entre ces différents acteurs de santé se traduit par d'importantes difficultés d'adaptation des soins de proximité ;

- **d'autre part**, l'absence de coordination des soins, la méconnaissance de la maladie et un manque d'information concernant les pratiques de soins recommandées sont autant d'obstacles à une prise en charge de ville de qualité, rendant parfois difficile le maintien des patients à domicile et imposant des hospitalisations qui auraient pu être évitées.

Les différents objectifs du réseau définis selon l'article L. 6321-1 du Code de santé publique sur les réseaux de santé (la coordination et la continuité des soins, la formation des soignants, l'échange de compétence, la communication) contribuent à faciliter la prise en charge globale, sanitaire et sociale du patient, permettant de participer à l'amélioration de sa qualité de vie, conformément au plan stratégique en matière de santé publique prévu pour 2005/2008 (Plan National Maladies Rares inscrite dans la loi n° 2004-806 du 9 août 2004 relative à la politique de santé publique).

Les réseaux de santé dédiés à la SLA sont directement concernés par 4 axes précisés dans le plan national :

- **axe n° 3** : développer une information pour les malades, les professionnels de santé et le grand public concernant les maladies rares ;
- **axe n° 4** : former les professionnels de santé à mieux identifier les maladies rares ;

- **axe n° 6** : améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge ;
- **axe n° 8** : répondre aux besoins spécifiques d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares.

En avril 2007, la SLA s'est également inscrite dans le Plan National Maladies Chroniques 2007-2011 qui a pour objectif l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques.

L'existence conjointe de centres de référence, de compétence et de réseaux spécifiquement dédiés à la sclérose latérale amyotrophique permet une prise en charge optimale, coordonnée et homogène des patients sur le territoire français. Cette optimisation est étayée par l'existence de documents de référence publiés par la Haute Autorité de santé (conférence de consensus, guide ALD9).

Des réseaux dédiés de par la spécificité de la maladie

- Lourdeur de la prise en charge : maladie rare, maladie chronique, polyhandicap, évolutivité rapide, soins palliatifs.
- Urgences : anticipation, réactivité ne laissant pas la place à l'improvisation.
- Mobilisation de ressources importantes.
- Coordination nécessaire pour un nombre important d'intervenants en raison de la triple spécificité de la maladie : motrice, nutritionnelle et respiratoire, nécessitant des interventions dans des champs multiples et très variés, débordant largement à la fois le cadre d'une seule spécialité et requérant des compétences importantes non ou mal acquises par les généralistes.
- Absence de formation initiale et continue des professionnels de santé médicaux et paramédicaux.
- Soutien aux aidants naturels et professionnels.
- Professionnels méconnaissant souvent la maladie alors qu'ils doivent réagir vite et de façon adaptée.

ÉTAT DES LIEUX EN SEPTEMBRE 2007

L'existant

- Deux réseaux dédiés et opérationnels : Ile de France et PACA.
- Un réseau en cours de constitution : Languedoc- Roussillon.
- Des réseaux conjoints.
- Des structures informelles.

Une cellule de conseils

- Une cellule de conseils a été créée depuis septembre 2006, suite aux Journées de coordination nationale de Tours, afin :
- de conseiller sur les stratégies ;

- de définir les objectifs et les méthodes organisationnelles ;
- d'aider au montage des dossiers auprès des instances dirigeantes ;
- de capitaliser les expériences et faciliter leur partage entre les différents réseaux ;
- de mettre en place et harmoniser les protocoles de soins concernant la prise en charge en réseau, les formations et les approches d'évaluation.

PROPOSITION D'UN RÉFÉRENTIEL NATIONAL SUR LA MISE EN PLACE D'UN RÉSEAU SLA

Rappel de la définition (article L. 6321-1 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 que 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. Ils procèdent à des actions d'évaluation afin de garantir la qualité de leurs services et prestations. »

Résultats attendus

- Amélioration de la coordination des soins et partage de l'information.
- Information et éducation des patients et des familles.
- Formation des intervenants de proximité.
- Favoriser le maintien à domicile par une prise en charge de proximité de qualité impliquant le médecin traitant et les autres acteurs de santé.
- Meilleure qualité de vie pour les patients et les aidants.
- Mise en place de méthodes d'évaluation communes aux réseaux SLA.
- Participation à la recherche et à la surveillance épidémiologique.

Mise en place

Administration du réseau

- Nom du réseau et coordonnées administratives du siège social : chaque réseau choisit son nom et précise sa couverture géographique qui doit figurer en clair sur les documents officiels.
- Promoteurs : nom, coordonnées, statut juridique.
- Le réseau doit être porté par une association loi 1901 (cas le plus fréquent actuellement), ou par un GCS (Groupement de Coopération Sanitaire).
- Dans le cas d'une association loi 1901, le conseil d'administration, le bureau et les statuts constitueront la

personne morale responsable de la gestion de l'association et ce, dès sa parution au Journal officiel.

- Champs du réseau : il peut couvrir une ou plusieurs régions sanitaires.
- Objectifs et résultats attendus : l'évaluation obligatoire sera quantitative et qualitative.

Organisation interne

- L'équipe de coordination : constituée en fonction des besoins et des budgets. Elle comprendra au minimum un médecin coordinateur et une secrétaire.
- Les 3 comités :
 - le comité de pilotage définit les axes de travail du réseau ;
 - 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 ;
 - le comité d'évaluation : il est chargé de valider le protocole d'évaluation du réseau et de veiller au respect de ce protocole ; le recours à un évaluateur externe sera décidé par les instances du réseau, en fonction des obligations mises à la charge du réseau par les conventions de financement, et notamment la décision conjointe de la mission régionale de santé, sous réserve de son financement.
- Les intervenants salariés médico-sociaux : ils interviennent dans le cadre de vacations ou de dérogations tarifaires.
- Les autres intervenants salariés du réseau : comptable, commissaire aux comptes, évaluateur externe.

Outils de fonctionnement

- La charte, la convention constitutive, les formulaires d'adhésion pour les professionnels.
- Le formulaire d'information et d'adhésion du patient au réseau SLA.
- Le dossier de soins partagé.
- Une base de données ou un tableau de suivi interne alimenté par des fiches d'appels.
- Les tableaux de bord, le cahier des charges de l'évaluation.
- Ne pas oublier les outils de garantie du secret médical et de la confidentialité (CNIL, accès sécurisé).

Outils de communication

- La plaquette de présentation du réseau.
- L'annuaire des acteurs du réseau, avec leurs coordonnées.
- Le site Internet : mutualisé ?
- Les protocoles de soins (mutualisé avec la coordination des centres référents).
- Les documents de formation : mutualisés.
- Le dossier de soins partagé.

Budget du réseau

Le budget doit comprendre les frais de fonctionnement

et de mise en place du réseau, ainsi que la mise en place de dérogations tarifaires.

Acteurs concernés par le réseau

- Les professionnels médicaux libéraux et hospitaliers.
- Les professionnels paramédicaux libéraux et hospitaliers.
- Les professionnels médico-sociaux.
- Les établissements de santé et les HAD (hospitalisation à domicile).
- Les associations de patients.
- Les réseaux et les unités de soins palliatifs.
- Les prestataires de service.
- Les acteurs sociaux.
- Les structures d'aides à domicile.

Les structures présentes dans la prise en charge des patients seront invitées à signer des conventions fonctionnelles.

Ce partenariat permet de formaliser les relations, d'enrichir les échanges et de faciliter la diffusion des informations nécessaires à la prise en charge de cette maladie.

Fonctionnement du réseau

- Signalement du patient.
- Adhésion du patient.
- Inclusion avec accord du médecin : entretien, dossier de soins partagé, désignation de la personne de confiance.
- Contact des intervenants de proximité : présentation du réseau, information, proposition d'adhésion, d'accompagnement et de formations.
- Transmission aux intervenants de proximité et hospitaliers des besoins en soins du patient.
- Mise en contact du patient avec la structure concernée par ses besoins (HAD, APF, MDPH, réseau de soins palliatifs, différentes associations...).

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-thèmes, de présentations théoriques, ou encore de présentations de cas cliniques. Elles concernent les soignants et les autres professionnels de proximité, mais également les aidants.

Evaluation du réseau (circulaire N/DHOS 03/CNAM/2007)

Une évaluation interne et une évaluation externe sont à prévoir pour chaque réseau, dans le cadre des textes en vigueur.



Surveillance, formation et information

Les Journées de coordination des centres SLA ont été l'occasion de rappeler les travaux finalisés en 2006 et d'aborder les prochains objectifs de l'atelier, notamment la standardisation de la surveillance et de l'adaptation de la VNI, la formation des formateurs et les fiches d'informations patients.

Thierry Perez (Lille), Jésus Gonzalez-Bermejo (Bordeaux)

Un référentiel d'évaluation commun aux réseaux SLA pourra être défini dans le cadre de la cellule de conseils.

Auto-évaluation

- Evaluation de l'organisation et du fonctionnement des réseaux.
- Evaluation de la participation et de l'intégration des acteurs.
- Evaluation de la prise en charge et de l'impact sur les pratiques professionnelles.
- Evaluation médico-économique (efficacité/efficience).

Chaque réseau doit mener une politique d'auto-évaluation. Cette auto-évaluation permet au réseau de se repositionner par rapport aux objectifs définis par le référentiel, d'une part, et de se préparer à l'évaluation externe menée par les instances dirigeantes, d'autre part. La référence actuelle est le manuel Anaes/HAS « évaluation des réseaux », de septembre 2004, pour l'auto-évaluation.

Evaluation externe

- Evaluation externe par l'Assurance maladie (à l'issue du financement prévu). ■

RAPPEL DES TRAVAUX FINALISÉS EN 2006

Nous avons rappelé le travail des précédentes sessions, notamment la création des fiches de surveillance respiratoire. La fiche a été de nouveau présentée et nous avons insisté sur l'intérêt d'une large diffusion et de son utilisation systématique dans les centres SLA (fiches jointes en annexes).

En ce qui concerne la base de données nationale, celle-ci est quasiment finalisée. Les items respiratoires ont été revus et les corrections sont en cours. Les items à saisir correspondent aux fiches papier d'évaluation et de traitement proposées par notre groupe.

La base devrait être opérationnelle très prochainement.

THÈMES ABORDÉS CETTE ANNÉE

Durant l'atelier, trois thèmes ont été discutés :

- la standardisation de la surveillance et de l'adaptation de la VNI ;
- la formation des formateurs ;
- les fiches d'informations patients.

■ Surveillance et adaptation de la VNI

L'enquête nationale sur la surveillance de la VNI a mon-

tré des résultats assez homogènes (Annexe 1) qui permettront de recommander facilement une standardisation de la surveillance de la qualité de la VNI.

Une tentative de recommandations relative aux moyens à utiliser et aux méthodes d'adaptation de la VNI sera lancée.

■ Formation des formateurs

Il a été demandé par le coordonnateur des centres SLA que les intervenants auprès des malades soient formés localement par des formateurs. Des formateurs de ces formateurs devront être proposés. Notre groupe, avant de désigner ces formateurs, se propose d'établir en commun le contenu minimal que doit comporter la formation des soignants à la prise en charge respiratoire dans la SLA (Annexe 2). Un groupe de travail composé d'un médecin, d'une infirmière et d'un kinésithérapeute devra être désigné.

■ Fiches d'informations

Des fiches d'informations destinées aux patients, aux soignants et aux malades existent dans chaque centre. Nous essaierons de les recenser et de les homogénéiser (Annexe 3). Un responsable sera proposé afin de recueillir toutes les fiches, en collaboration avec l'atelier concerné. ■

ANNEXE 1 - ENQUÊTE 2007 SUR LA SURVEILLANCE DE LA VNI EN FRANCE CHEZ DES MALADES ATTEINTS DE SLA

Jésus Gonzalez-Bermejo, Centre SLA, Paris

Méthodologie

- Questionnaire envoyé par mail à tous les participants du groupe SLA.
- 11 réponses reçues.

Résultats

1. Fréquence de suivi

100 % des interrogés répondent tous les 3 mois.

2. Lieu de suivi

Le service de pneumologie reste l'endroit de suivi principal. Ceci souligne le travail important fourni par les pneumologues pour les neurologues (Fig. 1).

3. Type de séjour

L'hospitalisation classique reste la forme de suivi la plus répandue. Ceci devra être pris en compte dans la lourdeur des salles d'hospitalisations de pneumologie (Fig. 2).

4. Contenu

- **Clinique** : tous les centres, sauf un, utilisent les données de la fiche clinique de mise en route (Rouen). Un centre regarde « le temps d'apnée » (Blois).
- **GDS** : 80 % des centres réalisent des GDS, 100 % à l'hôpital, mais quelques centres les réalisent en consultation ou au domicile (Fig. 3).
- **SpO₂ nocturne** : 100 % des centres réalisent des SpO₂ nocturnes, 73 % à domicile et 63 % à l'hôpital (Fig. 4).
- **Capnographie expiré** : un centre utilise de la capnographie expirée en hospitalisation (Nancy).
- **PtCO₂ continue** : trois centres utilisent de la PtCO₂ en continue en hospitalisation (Genève, Dijon, Rouen).
- **PtCO₂ discontinue** : quatre centres utilisent de la PtCO₂ ponctuellement, en hospitalisation (Genève, Dijon, Rouen, Limoges) et en consultation externe (Limoges).
- **Polygraphies** : peu de centres utilisent des polygraphies ventilatoires. Lorsqu'elles sont utilisées, elles se répartissent équitablement entre polygraphies classiques et celles du ventilateur. Toutefois, les différences entre centres sont majeures car certains centres surveillent 100 % de leurs patients de cette façon et d'autres 0 %.

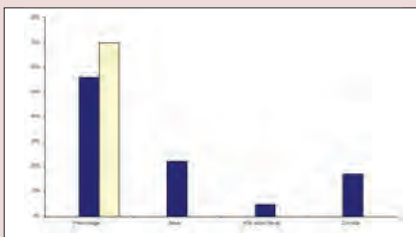


Figure 1 - Lieu de surveillance de la VNI chez des patients atteints de SLA. En bleu la moyenne, en jaune la médiane. Lorsque la barre jaune n'apparaît pas, cela signifie que la médiane est nulle.

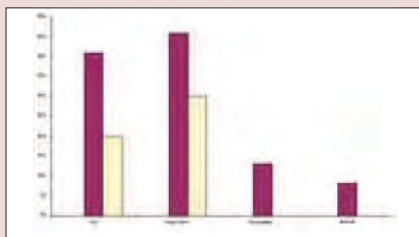


Figure 2 - Structure de la prise en charge dans la surveillance de la VNI chez des patients atteints de SLA. En rouge la moyenne, en jaune la médiane. Lorsque la barre jaune n'apparaît pas, cela signifie que la médiane est nulle.

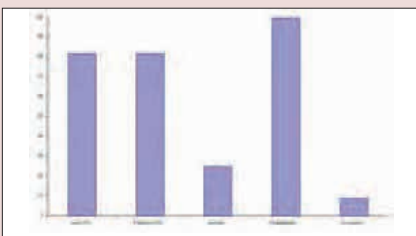


Figure 3 - Réalisation et lieu de réalisation des GDS dans le cadre d'une surveillance de la qualité de VNI dans la SLA.

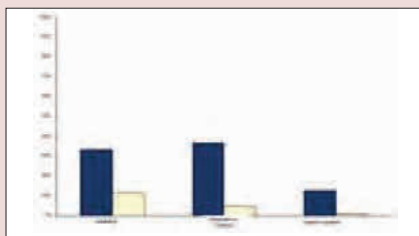


Figure 4 - Pourcentage de patients bénéficiant d'enregistrements nocturnes dans la surveillance de la VNI d'un malade atteint de SLA. En Bleu la moyenne, en jaune la médiane.

ANNEXE 2 - CONTENU DE LA FORMATION À LA PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE DANS LA SLA

Evaluation respiratoire

- Signes cliniques d'une atteinte respiratoire due à la SLA
- Lecture d'un GDS
- Lecture d'une SpO₂ nocturne
- Réalisation d'une spirométrie au chevet du patient (incluant le débit de pointe à la toux)
- Réalisation d'une PImax et SNIP
- Analyse d'un EFR avec PImax et SNIP
- Critères d'indication de la VNI

Traitement respiratoire

- Les différents types de ventilateurs
- Les différents types de masques

Surveillance sous VNI

- Les examens nécessaires pour la surveillance (fiche 2007)
- L'interprétation des résultats des GDS
- L'interprétation des résultats des enregistrements nocturnes
- L'adaptation de la VNI selon les réglages
- Les effets secondaires de la VNI et les moyens d'y remédier
- Les alarmes

Désencombrement

- Mécanisme de l'encombrement
- Techniques de désencombrement périphérique
- Techniques d'aides à la toux
- Appareils d'aide au désencombrement
- Matériel d'aspiration



ANNEXE 3 -XXXXXXXX

Fiche de pré-admission et recueil de données spécifiques

Au cours des Journées de coordination 2006 des centres SLA, l'atelier soins de suite et réadaptation (SSR) a défini la place des structures de suite dans la prise en charge des patients atteints de SLA et en a proposé le cahier des charges. En 2007, l'atelier SSR a mis au point une fiche de pré-admission et un recueil de données spécifiques.

Bénédicte Delcamp (Paris), Marie-France Maugourd (Paris), Michel Barat (Bordeaux)

FICHE DE PRÉ-ADMISSION

Cette fiche de pré-admission doit être remplie de manière conjointe par les médecins (centre SLA, réseau SLA-SP...) et l'assistante sociale, puis faxée au responsable des admissions du service de soins de suite et réadaptation (Annexe 1).

RECUEIL DE DONNÉES

Ce document (Annexe 2) est renseigné avant l'admission du patient dans l'unité de manière à optimiser la qualité de son accueil. Il est destiné à être rempli par le responsable des admissions au cours d'un entretien téléphonique avec le patient et/ou sa famille, et/ou encore le professionnel référent (domicile, centre SLA ou réseau SLA...). Il sera rappelé au patient d'apporter sa dernière ordonnance de traitement médicamenteux, ainsi que celle de prescrip-

tion d'alimentation (gastrostomie ou perfusion) et d'oxygénothérapie, ou de ventilation non invasive ou invasive.

Lors d'un transfert d'un centre SLA à une unité de SSR, dans le meilleur des cas, ce document est renseigné par un membre du personnel (cadre, infirmier coordonnateur...) du centre, avec l'aide du patient et/ou de sa famille.

Dans le cas contraire, il est utilisé comme trame lors de l'interrogatoire du patient et de sa famille au moment de l'admission.

CONCLUSION

Après une phase d'expérimentation d'une année par les centres SLA et SSR volontaires, ces fiches pourront être diffusées plus largement pour une utilisation lors de toute hospitalisation. ■

ANNEXE 1 - SOINS DE SUITE ET RÉADAPTATION POUR PATIENT ATTEINT DE SLA

Dossier de pré-admission

Nom et prénom du patient

Mr Mme Melle Nom : Prénom :
 Date de naissance : Situation familiale :
 Adresse du patient :
 Téléphone : Portable :
 Adresse courriel : @

Nom et prénom de l'aidant familial

Mr Mme Melle Nom : Prénom :
 Téléphone : Portable :
 Adresse si différente :
 Lien de parenté :
 Adresse courriel : @

Coordonnées de la personne de confiance

Mr Mme Melle Nom : Prénom :
 Téléphone : Portable :
 Lien de parenté :

Objectif(s) du séjour

Séjour de répit, d'accompagnement :
 Rééducation :
 Après événement intercurrent :
 Appareillage ou environnement :
 Soins palliatifs

Issue probable du séjour

.....
 Date d'admission souhaitée : __/__/____

Demande d'hébergement d'accompagnant (préciser)

.....

Renseignements sociaux

• Numéro de Sécurité sociale :
 Adresse de la Caisse :
 • Nom et adresse de la mutuelle :
 N° adhérent :

• CMU de base Oui Non Date :/...../.....
 • CMUC Oui Non Date :/...../.....
 • AME Oui Non Date :/...../.....
 • Dossier MDPH (en cours) Oui Non Date :/...../.....
 - PCH Oui Non Date :/...../.....
 - AAH Oui Non Date :/...../.....
 - Carte d'invalidité Oui Non Date :/...../.....
 • Invalidité 2° ou 3° catégorie Oui Non Date :/...../.....
 • Majoration tierce personne Oui Non Date :/...../.....
 • Dossier APA Oui Non Date :/...../.....

• Pour les patients d'origine étrangère, situation administrative :

• Mesures de protection juridique :
 - Sauvegarde de justice Oui Date : / / En attente Non
 - Curatelle Oui Date : / / En attente Non
 - Tutelle Oui Date : / / En attente Non

Coordonnées du mandataire spécial, curateur ou tuteur :
 Mr Mme Melle Nom : Prénom :
 Téléphone : Portable :
 Adresse :

Environnement médical et paramédical du domicile (nom et coordonnées)

• Médecin traitant :
 • Centre SLA :
 • Neurologue consultant :
 • IDE :
 • SSIAD :
 • HAD :
 • Service d'aide à domicile :
 • SAMSAH :
 • Kinésithérapeute :
 • Orthophoniste :
 • Réseau de santé (SLA, soins palliatifs...) :
 • Divers prestataires :
 • Autres (préciser) :
 • Observations :

Tableau de lettres
 Synthèse vocale
 Ordinateur
 Autres :

Respiration

• **Ventilation non invasive**
 Oui
 Non
 Nombre d'heures par jour :
 Autre :
 Si oui, coordonnées de la société de maintenance du matériel de ventilation :

• **Oxygénothérapie**
 Oui
 Non

• **Trachéotomie**
 Oui
 Non
 Si oui, coordonnées de la société de maintenance du matériel de ventilation :

• **Protocole d'aide respiratoire**
 Aspirations buccales
 Désobstruction naso-pharyngée
 Aérosols

• **Kinésithérapie respiratoire**
 Oui
 Non
 Appareil d'assistance à la toux type Cough Assist®
 Oui
 Non
 Achat
 Location
 Coordonnées du prestataire :

Douleur

• Localisation(s) :

• Traitement(s) habituel(s) :

Déplacements

• **Capacité de se déplacer**
 Transferts
 Marche sans aide
 Cannes
 Déambulateur
 Aide humaine
 1 à 2 personnes
 Fauteuil roulant manuel
 Avec aide
 Fauteuil roulant électrique
 Avec aide
 Reste en chambre
 Fauteuil de confort Lit

• **Conduite automobile**
 Oui
 Non
 Véhicule adapté
 Oui
 Non

Matériel utilisé à domicile

• **Installation assise**
 Fauteuil de confort
 Fauteuil roulant manuel
 Fauteuil roulant électrique de type :
 Coussins de positionnement
 Coussins anti-escarres
 Minerve
 Orthèses :
 Ceinture de contention

• **Installation couchée**
 Lit médicalisé
 Type de matelas :
 Ridelles
 Coussins de positionnement
 Coussins anti-escarres
 Autres :

• **Autres types de matériel**
 Lève malade
 Verticalisateur
 Fauteuil de douche
 Fauteuil de douche électrique à hauteur variable
 Douche de lit
 Sonnette tactile adaptée au handicap/patient

Tourne page électrique à poire
 Autres :

• **Contrôle de l'environnement**
 Matériel à commande infrarouge
 Oui
 Non
 Si oui lequel :
 Matériel à autre type de commande
 Oui
 Non
 Si oui lequel :
 L'installation permet au patient la commande de
 Lit médicalisé
 Tourne page électrique
 Télévision
 Ordinateur
 Ordinateur portable
 Volets roulants électriques
 Porte de chambre électrique
 Téléphone
 Eclairage
 Autres :

Soins corporels

• **Toilette**
 Douche debout
 Douche assise
 Douche couchée
 Toilette au lit au gant
 Bain
 Participation à préciser :

• **Shampooing, fréquence, consignes particulières (préciser)**

• **Brossage des dents**
 Seul
 Aide
 Manuel
 Electrique

• **Rasage**
 Seul
 Aide
 Manuel
 Electrique

• **Produits de toilette utilisés**

• **Petites habitudes**

• **Durée de la toilette**

• **Problèmes cutanés suivis par IDE et protocole de soins**
 Escarre
 Mycose
 Autres
 Traitement à préciser :

Elimination

• **Contenance diurne**
 Oui
 Non

• **Contenance nocturne**
 Oui
 Non

• **Installation aux toilettes**
 Toilettes classiques
 Rehaussé
 Chaise garde robe
 Bassin
 Urinal
 Etui pénien (type Penilex®)
 Protections
 Diurne Nocturne
 de type
 taille
 Sonde urinaire

• **Problème de transit**
 Oui
 Non
 Constipation
 Diarrhée
 Autres :
 Aides au transit
 Massages abdominaux
 Laxatifs (préciser) :
 Suppositoire (préciser) :
 Lavement évacuateur (préciser) :

Réévaluations, projets et validation

Le groupe a ouvert ses portes aux ergothérapeutes externes aux centres SLA. Le groupe était constitué de 23 ergothérapeutes dont 13 référencés SLA et 10 non identifiés SLA. Leur horizon était différent : APF, réseau associatif, centre de rééducation, centre hospitalier. Compte tenu de cette diversité, un bref retour sur les orientations de ce groupe de travail a été effectué. La richesse des échanges a toujours été très cordiale et constructive, et chacun a pu apporter sa vision selon son expérience. A l'unanimité, le forum "Ergos-SLA", créé à l'issue des journées de Lyon 2005, va intégrer les personnes extérieures présentes lors des journées 2007.

Violaine Guy (Nice), Bertrand Loubière (Bordeaux)

Durant ces Journées de coordination des centres SLA, de septembre dernier, deux travaux ont été réévalués :

- la fiche d'évaluation et de suivi en ergothérapie, établie à Lyon en 2005, révisée et validée à Tours en 2006 ;
- la fiche conseil ergothérapeute éditée lors des journées de Tours en 2006.

Trois nouvelles réflexions et projets ont pu émerger et, pour l'un d'entre eux, être validé :

- fiche conseil pour la prescription d'un fauteuil roulant manuel à destination des médecins traitants ;
- outils de communication ;
- formation.

TRAVAUX RÉÉVALUÉS ET VALIDÉS

■ La fiche d'évaluation et de suivi

Etablie lors des journées de Lyon de 2005, cette fiche, après modification, validation et publication à la suite des journées de Tours, en 2006, est intégrée dans le dossier médical des centres SLA. Cette fiche est un tronc commun auquel chaque centre peut apporter des éléments dépendants des modalités de fonctionnement du centre. Cette fiche est validée et utilisée par tous les centres SLA.

■ La fiche conseil en ergothérapie

Etablie lors des journées de Tours 2006, cette fiche a pour objectif d'informer le patient de notre rôle et de nos différents domaines d'intervention. Il l'informe également des possibilités de sollicitation entre deux consultations. Cette fiche est validée par le groupe et remise au patient lors des premières consultations avec l'ergothérapeute.

LES TRAVAUX DE 2007

■ Prescription d'un fauteuil roulant manuel

Le groupe est parti du constat que nombre de patients auxquels un fauteuil roulant manuel (FRM) a été proposé et préalablement refusé en HdJ pluridisciplinaire reviennent avec un FRM inadapté, soit à la morphologie du patient, soit à sa pathologie.

Unaniment, nous avons défini les caractéristiques d'un FRM afin d'éviter ce genre de situation difficilement récupérable.

Le choix pour transmettre l'information au médecin traitant a été l'élaboration d'un courrier type joint au courrier médical du neurologue du centre, explicitant les caractéristiques de ce fauteuil. Le médecin traitant peut alors prescrire du matériel adapté, si le patient ne reprend pas directement contact avec le centre SLA.

Ce courrier va être évalué jusqu'aux journées de Lille, en automne 2008, pour vérifier s'il a une incidence sur la qualité des FRM mis en place et prescrits par les médecins traitants.

■ Outils de Communication

Les troubles de la communication dans la SLA sont une problématique récurrente pour laquelle chaque centre a des ressources propres. Au-delà des technologies existantes, il est unanimement reconnu par le groupe qu'une action doit être menée pour harmoniser les capacités des centres SLA à proposer et mettre en place ces moyens techniques souvent onéreux. Le groupe propose :

- de se rapprocher du groupe des orthophonistes, qui travaillent également dans ce domaine, et de créer un groupe de travail transversal ;
- d'identifier les modalités de fonctionnement de chaque centre et des ressources dont ils disposent ;

- d'identifier avec les prestataires les moyens de communication les plus adaptés à nos patients et les services proposés à ce jour (sous forme d'audit) ;
- de former et d'informer chaque professionnel afin d'harmoniser les connaissances de chacun dans ce domaine.

le groupe des kinésithérapeutes. De plus, une orientation vers les familles et les aidants serait envisagée, car souvent réclamée.

CONCLUSION

Le groupe des ergothérapeutes reste toujours aussi investi et dynamique. Les recadrages sont nécessaires compte tenu du temps imparti lors de ces journées, mais chacun a pu s'exprimer et toute proposition a été discutée et a permis des consensus.

Le travail à accomplir reste considérable, mais l'énergie dégagée par ce groupe perdure et se développe avec l'ouverture établie dès les Journées de Bordeaux 2007.

Le besoin d'uniformisation est commun à chacun des ergothérapeutes, ce qui nous permet d'avancer dans la même direction et de nous soutenir les uns les autres.

De Bordeaux 2007 à Lille 2008, les développements seront axés sur la formation (des professionnels et des aidants) et la communication.

ÉVALUATIONS ET SUIVI EN ERGOTHÉRAPIE							
Nom :	Date de diagnostic :			Evaluateur :			
Prénom :	Age :						
Profession :	Latéralité :						
Dates :							
Environnement							
Conjoint							
Famille							
Infirmier							
Auxiliaire de vie							
Aide-ménagère							
Prestataires							
Associations							
Portage repas							
Télé-alarme							
Kinésithérapeute							
Orthophoniste							
Atteintes							
		D/G	D/G	D/G	D/G	D/G	D/G
Légende : 0 = Fonction ; 1 = Atteinte							
Membre supérieur	Proximal	/	/	/	/	/	/
	Distal	/	/	/	/	/	/
Membre inférieur	Proximal	/	/	/	/	/	/
	Distal	/	/	/	/	/	/
Axiale	Tronc						
	Tête						
Bulbaire	Déglutition						
	Expression orale						
Respiratoire							
Cognitif							

ACE (Actes Corporels Elémentaires) AVJ (Activités de la Vie Journalière)							
Toilette	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Habillage	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Repas	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
	Gastrostomie						
Transferts	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Déplacements intérieurs	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Dates :							
Déplacements extérieurs	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Escaliers	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Communication	Orale						
	Ecrite						
	Alternative						
Tâches ménagères et domestiques	Seul						
	Aide technique						
	Aide humaine						
Conduite automobile	Normale						
	Avec adaptation						
	Impossible						
Appareillage - Aides techniques (liste non exhaustive)							
Légende : 0 = Préconisation ; 1 = Mise en place							
Appareillage	Orthèse de repos						
	Orthèse de fonct.						
	Opp. du pouce						
	Echarpe de MS						
	A-step						
	Minerve						
Toilette	Siège de douche						
	Planche de bain						
	Siège de bain pivotant						
	Elévateur 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						
	Dique						
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						
	Télé-alarme						
	Informatique						
Conduite automobile	Information						
	Accès véhicule						
Dates :							
Loisirs							
Domicile							
Légende = à cocher							
Appartement							
Maison							
Institution							
Propriétaire							
Locataire							
Descriptif du logement							
.....							
.....							
Autres							
.....							
.....							
Synthèses							
.....							
.....							

Suivi nutritionnel, mesure des plis cutanés, formation...

L'atelier diététique-nutrition, bien que trop court, a été très positif, avec un certain nombre d'avancées. Il a permis de redéfinir et de retravailler la fiche de suivi nutritionnel et d'ajouter de nouvelles fiches, de valider une fiche de conseils pour une alimentation enrichie, de discuter de l'intérêt de la mesure des plis cutanés, de réaliser une rapide évaluation des pratiques, de définir les nécessaires fusions avec d'autres ateliers, ainsi que de lister les besoins exprimés de formations. La conclusion de l'atelier a cherché à définir les objectifs pour 2008.

C ??? Bouteloup (Clermont-Ferrand), A ??? Morvan (Bordeaux)

Dans les 17 centres référents SLA et le centre hospitalier de Saint-Brieuc, 19 diététiciens et 4 médecins nutritionnistes (hors diététiciennes des prestataires de service) sont dénombrés. Deux centres n'ont recours ni à un diététicien, ni à un médecin nutritionniste. Lors des journées de Bordeaux, 12 centres SLA étaient représentés à l'atelier diététique, ce qui a permis d'aborder de nombreuses avancées.

FICHES DE SUIVI NUTRITIONNEL

Après l'expérimentation et les retours concernant la fiche réalisée lors des ateliers de Tours, il a semblé nécessaire de redéfinir les items et usages du document de suivi nutritionnel. Ainsi, la fiche réalisée n'était pas adaptée aux centres n'ayant pas recours à des diététiciens et pas complètement satisfaisante pour les diététiciens-nutritionnistes. Le travail de l'atelier a consisté à revoir ce document de suivi nutritionnel pour une meilleure cohérence et à repérer les items "utiles". Cette fiche, à l'usage unique du diététicien et/ou nutritionniste, s'est développée sous forme de 2 fiches pratiques et d'une feuille de suivi du poids retravaillée. Pour les centres n'ayant pas recours à un diététicien de manière régulière, la réalisation d'un score de dépistage du risque nutritionnel à destination des neurologues et/ou infirmières coordinatrices est à l'étude. La réalisation de l'entretien diététique nécessiterait un outil qu'aucun diététicien ne possède à l'heure actuelle : une échelle EVA avec l'appétit comme indicateur. Il serait intéressant de savoir si un laboratoire ou l'ARS peut financer ce type d'outil.

FICHE DE CONSEILS D'ALIMENTATION ENRICHIE

Le groupe a permis de valider une fiche de conseils généraux et pratiques sur les moyens d'enrichir l'alimentation

des patients. Ce document tient sur une feuille A4 recto et n'aborde pas d'autres aspects nutritionnels spécifiques à la SLA (texture modifiée...), mais d'autres documents de ce type verront le jour au cours de journées ultérieures.

PLIS CUTANÉS TRICIPITAUX

Une discussion a eu lieu sur l'utilité de la mesure des plis cutanés pour les patients atteints de SLA, et les participants à l'atelier se sont engagés à essayer de les réaliser le plus souvent possible. La faisabilité et les contraintes devront être réévaluées aux prochaines journées. Malheureusement, la séance pratique du pli cutané n'a pu être réalisée par manque de temps, mais un document décrivant lisiblement le mode opératoire a été envoyé à chacun des participants par mail.

ÉVALUATION DES PRATIQUES

Une rapide évaluation auprès des diététiciens présents aux journées de Bordeaux permet de vérifier que :

- 100 % d'entre eux relèvent poids, taille, et calculent l'IMC ;
- 81 % calculent la perte de poids systématiquement ;
- 92 % réalisent une évaluation des ingesta et interrogent systématiquement le patient sur les troubles digestifs et les modalités de repas.

Le seul bémol est que, pour des raisons de temps et d'effectif essentiellement, les patients ne sont pas vus de façon systématique et trimestrielle.

FUSION DES ATELIERS

La réflexion de fusion avec d'autres ateliers pour les journées de Lille 2008 a été abordée puisque la transversa-

lité sera de mise et que le thème devrait être « de la pratique à la pratique en ville ». Les propositions de fusion seront à penser avec l'atelier infirmier pour la gastrostomie, l'atelier orthophonie pour les conseils à donner en cas de troubles de déglutition, l'atelier respiratoire avec notamment un lien VNI/repas, et avec l'atelier réseau ville-hôpital.

BESOINS EN FORMATION

Les besoins de formation des diététiciens exprimés concernent la GPE, notamment son aspect pose/soins, la compréhension des mécanismes des troubles de déglutition et la prise en charge diététique, l'approche du patient/soins palliatifs, la manipulation des patients

notamment en vue de la réalisation des mesures anthropométriques.

DES OBJECTIFS

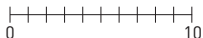
Des objectifs ont été définis pour l'année 2008 :

- travail sur une fiche de dépistage du risque nutritionnel à destination des neurologues et/ou infirmières coordinatrices pour les centres SLA n'ayant pas de diététicien (faisabilité à étudier avec un méthodologiste) ;
- réalisation d'une fiche de conseils pour une « alimentation à texture adaptée » sur la même base que la fiche « alimentation enrichie » ;
- une évaluation des pratiques professionnelles ;
- l'évaluation de la faisabilité des plis cutanés.

CONSULTATION NUTRITION (FICHE 1)

Nom :	Date de l'examen ___/___/_____	
Prénom :	Personne renseignant la fiche :	
Date de naissance :	Taille (m) : Poids habituel (kg) :	
Anthropométrie		
Poids actuel (kg) :	Variation/poids précédent : kg	Soit % en 3 mois
IMC (kg/m ²) :	Variation/poids habituel : kg	Soit % en
	Bras droit	Bras gauche
Circonférence brachiale (cm)		
Pli cutané tricipital (mm)	/ /	/ /
Nutrition artificielle		
• Nutrition entérale		
<input type="checkbox"/> Absente		
<input type="checkbox"/> Partielle		
<input type="checkbox"/> Exclusive		
SNG/GPE/GPR	Gravité/Pompe	Diurne/Nocturne
Nom du prestataire :		
• Nutrition parentérale		
<input type="checkbox"/> Absente		
<input type="checkbox"/> Partielle		
<input type="checkbox"/> Exclusive		
Périphérique/Cathéter central/CIP	Diurne/Nocturne	
Nom du prestataire :		

Alimentation per os

• Appétit 

→
 ↗
 ↘

• Les repas
 Nombre de repas/jour :
 Nombre de collations/jour :
 Durée du repas principal (mn) :
 Evolution de la durée
 →
 ↗
 ↘

Aidant (± lieu de prise du repas) :
 Non Oui

Besoin d'aide pour la préparation
 Non Partielle Totale

Besoin d'aide pour la prise des repas
 Non Partielle Totale

Angoisse liée au repas
 Non Oui

Dysphagie	Fausse routes	Salivation	Mastication	Texture	Boissons
Non	Non	Normale	Normale	Normale	Liquides
Aux liquides	A la salive	Excessive/bavage	Difficile/fatigabilité	Tendre	Liquides
Aux solides	Aux liquides	Epaissie	Impossible	Coupé fin	épaissis
	Aux solides	Diminuée		Viande hachée	Eau gélifiée
	Occasionnelles			Mouliné	Impossibles
	1 fois/semaine			Mixé	
	1 fois/jour				
	Systématiques				

Evictions alimentaires :

• Compléments nutritionnels
 Non
 Oui
 Nom du prestataire :

Evaluation de l'état digestif

• Transit intestinal
 Nombre de selles : /jour ou /semaine
 Consistance :
 Traitement :
 Non
 Oui

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

CONSULTATION NUTRITION (FICHE 2)

Nom : Date de l'examen __/__/____
 Prénom : Personne renseignant la fiche :
 Date de naissance :

• Apports hydriques (ml/j)

• Apports par CNO
 Produits :

 Energie :
 Protéines :

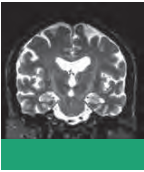
• Apports entéraux/parentéraux
 Produits :

 Energie :
 Protéines :

• Evaluation des apports oraux

• Conclusions

• Conseils/prescriptions
 Pas de nécessité de nouveaux conseils
 Conseils donnés
 CNO prescrits/conseillés
 Nutrition entérale/parentérale
 A poursuivre sans modifications
 A modifier (préciser) :



Trente communications orales présentées à Bordeaux

Le forum recherche a vu le jour lors des journées de Tours, en 2006, à l'initiative du Dr Lucette Lacomblez (Paris) et du Pr Claude Desnuelle (Nice). Ce fut le succès que vous connaissez. C'est un moment privilégié durant lequel les centres SLA peuvent présenter, sous forme de courtes communications orales, des résultats ou des projets de travaux fondamentaux ou cliniques, paramédicaux ou médicaux.

Jean-Philippe Camdessanché (Saint-Etienne)

Lors des journées de Tours, 28 travaux ont été présentés (17 cliniques et 11 fondamentaux). Vingt-cinq ont pu être analysés rétrospectivement. Les quatre projets sont maintenant des travaux en cours. Vingt et un des travaux en cours sont actuellement finalisés. Treize des 25 travaux ont fait l'objet de publication avec 6 articles internationaux et 2 nationaux, 6 communications affichées internationales et 3 nationales, et 4 communications orales internationales. Tout ceci témoigne du dynamisme de la recherche sur la SLA en France.

A Bordeaux, 30 communications ont été proposées. Dans la liste proposée ci-dessous, on peut lire le souci des chercheurs et des cliniciens d'affiner les outils diagnostiques de la SLA, de mieux comprendre la physiopathologie de la maladie et de permettre un meilleur traitement. La qualité de la prise en charge des patients est également en première ligne.

ASPECT FONDAMENTAL - RÉSULTATS

- Exploration de l'activation microgliale en TEP à l'aide d'un nouveau radiopharmaceutique : le DPA 714. Praline J, Prunier C, Vercouillie J, Mesnage V, Nicolas G, Le Pogam A, Kassiou M, Guilloteau D, Corcia P (Tours).
- La spectroscopie du proton dans les aires frontales des patients SLA : valeur diagnostique et pronostique. Maugras C, Catteau A, Gentil A, Audry D, Gras P, Rabec C, Béal JL, Brunotte F, Giroud M (Dijon).
- Modèles d'étude des interactions des neurofilaments. Letournel F, Nicolas G, Lonchamp P, Eyer J, Bartheleix A (Angers).
- Capture des motoneurons : étude du protéome dans les modèles animaux. Perrin F (Montpellier).
- Etude protéomique du LCR et recherche de marqueurs diagnostiques dans la SLA par méthode SELDI-TOF. Bakiri B, Doray A, Borg J, Camdessanché JP, Antoine JC (Saint-Etienne).
- L'expression musculaire ectopique de Nogo-A est un

marqueur de SLA dans les atteintes isolées du motoneurone périphérique. Pradat PF, Bruneteau G, Salachas F, Gonzalez de Aguilar JL, Dupuis L, Lacomblez L, Le Forestier N, Echaniz-Laguna A, Tranchant C, Loeffler JP, Meininger V (Paris).

- Etude des mécanismes de dérégulation de la réponse à l'hypoxie dans la SLA. Moreau C, Gosset P, Just N, Brunaud-Danel V, Lassale P, Tonnel A, Destée A, Defebvre L, Devos D (Lille).
- Détection de génome d'entérovirus dans le LCR de patients avec une SLA : une étude de 309 patients. Vandenberghe N, Lévêque N, Carlos M, Besson G, Brunaud-Danel V, Clavelou P, Corcia P, Salort-Campana E, Tranchant C, Lina B, Vial C, Broussolle E (Lyon).
- Modifications du métabolisme de repos dans les formes familiales de SLA par comparaison aux formes sporadiques. Couratier P (Limoges).
- Le valproate de sodium n'améliore pas la survie des souris SOD1 malgré son effet neuroprotecteur : implication pour la compréhension de la physiopathologie de la SLA. Rouaux C, Panteleeva I, René F, Gonzalez de Aguilar JL, Echaniz-Laguna A, Dupuis L, Menger Y, Boutillier AL, Loeffler JP (Strasbourg).

ASPECT CLINIQUE - RÉSULTATS

- Gradient nord-sud de la SLA en France. Morales R (Montpellier).
- Epidémiologie de la SLA en Bretagne. Furby A, Beauvais K, Sébille V, Chaperon J (Saint-Brieuc).
- Etude en PEM avec TST dans la SLA : suivi longitudinal. Attarian S, Verschuere A, Duclos Y, Pouget J (Marseille).
- Intérêt de l'étude précoce du diaphragme en EMG dans la SLA. Camdessanché JP, Poujois A, Costes F, Court-Fortune I, Antoine JC (Saint-Etienne).
- Critères cliniques et fonctionnels prédictifs de la tolérance des patients atteints de SLA et sous VNI au long cours - bilan intermédiaire à un an. Peysson S, Petitjean T, Le Cam P, Broussolle E, Vial C, Bouhour F, Antoine JC,

- Camdessanché JP, Poujois A, Court-Fortune I, Costes F, Beuret P, Jay S, Cadiergue V, Vandenberghe N (Lyon).
- Etude sur la faisabilité de la mise en place de la VNI au domicile dans la SLA. Monnier A, Gérin O, Verschuere A, Pouget J (Marseille).
- Etude prospective sur les directives anticipées données par les malades concernant le traitement de la phase terminale de la SLA : se modifient-elles avec l'évolution de la SLA ? Brunaud-Danel V, Laurier-Grymonprez L, Parent K, Moreau C, Devos D, Defebvre L, Destée A (Lille).
- Circonstances et causes du décès dans la SLA. Couratier P, pour le GFEM (Limoges).
- Dépense énergétique quotidienne dans la SLA. Gonzalez A (Montpellier).
- Nutrition parentérale et entérale au stade avancé de la SLA. Verschuere A, Monnier A, Pouget J (Marseille).
- Paramètres acoustiques de la dysarthrie dans la SLA. Lévêque N, Le Forestier N, Salachas F, Pradat PF, Bruneteau D, Lacomblez L, Crevier-Buchman L, Vaissière J, Meininger V (Paris).
- Etude IRMF des fonctions exécutives et motrices chez les patients SLA. Poujois A, Faillenot I, Schneider F, Peycelon S, Camdessanché JP, Thomas-Antérion C, Barral FG, Antoine JC (Saint-Etienne).
- Approche psychodynamique du patient atteint de SLA par l'entretien clinique et le test de Rorschach. Brocq H, Soriani MH, Desnuelle C (Nice).

- Facteurs psychologiques qui interviennent dans l'évolution de la SLA : étude des stratégies de coping et buts de vie. Albertini L, Soriani MH, Desnuelle C (Nice).
- La dépression et les stratégies de coping dans la SLA : comparaison avec la SEP. Roy-Bellina S (Montpellier).
- Etude des liens entre les troubles émotionnels et cognitifs, les stratégies de coping et la qualité de vie : comparaison entre un groupe de patients atteints de SLA et un groupe de patients atteints de SEP. Coupé C, Montreuil M, Pradat PF, Salachas F, Bruneteau G, Le Forestier N, Lacomblez L, Lyon-Caen O, Meininger V (Paris).

ASPECT CLINIQUE - PROJETS

- Evaluation de la qualité de vie des patients SLA après mise en place de la VNI. Rolland D, Pereira C, Brocq H, Soriani MH, Lemoigne F, Desnuelle C (Nice).
- Evaluation du bénéfice de la toxine botulinique dans les glandes salivaires accessoires dans le traitement de l'hyposalivation chez le patient SLA. Vandenberghe N pour les 17 centres SLA (Lyon).
- Evaluation de la PCO₂ transcutanée nocturne. Perez T (Lille).
- Enquête internationale sur l'annonce diagnostique de la SLA. Aspects éthiques. Le Forestier N, Meininger V, Hirsch E (Paris).

La recherche clinique, mode d'emploi

Après des années de petits essais de la médecine basée sur des opinions, *Opinion based medicine*, l'arrivée, à la fin des années 80, de la médecine basée sur des preuves, dite factuelle *Evidence based medicine*, et les bonnes pratiques des essais cliniques ont permis de faire évoluer la méthodologie de recherche clinique, et de générer des progrès thérapeutiques tangibles en médecine en général, et en neurosciences en particulier. De plus, le progrès dans l'établissement des modèles thérapeutiques (effets des médicaments sur les différentes pathologies) a été basé sur les avancées de connaissance des modèles physiopathologiques neurologiques (mécanismes des maladies).

Michel Dib (Paris)

QUELQUES RAPPELS LÉGISLATIFS

La déclaration d'Helsinki est arrivée en juin 1964 comme un ensemble de recommandations destinées à guider les médecins dans les recherches biomédicales.

Cette déclaration stipule que les intérêts du sujet doivent toujours passer avant ceux de la science et des sociétés, et que lors de toute étude clinique, avec ou sans groupe témoin, le malade ou le témoin doit bénéficier des meilleurs moyens diagnostiques et thérapeutiques disponibles. Cette déclaration précise également qu'une étude qui violerait ces principes fondamentaux ne devrait jamais pouvoir être acceptée pour publication.

L'application en France a été la loi Huriet, du 20 décembre 1988, relative à la protection des personnes qui se prêtent à des recherches biomédicales. Cette loi, révisée en 2004, dans le cadre de loi sur la politique de santé publique, est considérée comme la référence actuelle. Elle énonce l'obligation d'obtenir de tout sujet sollicité son consentement écrit après avoir reçu une information loyale et complète sur la nature des essais. La personne reste libre de refuser sa participation ou de se retirer à tout moment de l'essai clinique, sans que cette décision n'affecte la qualité des soins qui va lui être accordée.

OBJECTIFS DE LA RECHERCHE CLINIQUE

La recherche clinique est une démarche dont l'objectif est de démontrer, par des études cliniques, qu'un facteur modifie la probabilité de survenue d'un événement clinique, soit parce qu'ils sont associés, soit par l'existence d'une relation statistique ou une corrélation. La recherche clinique peut également étudier les facteurs de risque des maladies dans le cadre des études épidémiologiques. Pour démontrer de façon convaincante et reproductible l'efficacité d'une thérapeutique, il est nécessaire de réaliser différents essais rigoureux, répondant chacun à une

seule question, avec un protocole précis, destiné à étudier la différence entre un traitement et un témoin, analysé par une méthode statistique correcte, appliquée à des données vérifiées et vérifiables.

Un essai clinique est une étude réalisée en médecine, afin de déterminer l'efficacité et/ou la tolérance d'une méthode diagnostique ou thérapeutique.

La fiabilité des études repose sur une méthodologie rigoureuse, afin d'éviter des erreurs d'interprétation des résultats.

PLAN DE DÉVELOPPEMENT CLINIQUE

Il s'agit de l'ensemble des études nécessaires pour obtenir une indication thérapeutique à une molécule, en démontrant son efficacité et sa tolérance. Ceci passe par plusieurs étapes ou phases d'études. La réalisation de ce plan dure généralement de 8 à 10 ans, notamment en ce qui concerne les nouveaux médicaments. D'où la nécessité d'une programmation sans faille, avec un respect des délais, et une anticipation intelligente des besoins et problèmes qui peuvent survenir dans le domaine de la spécialité, et ses traitements pendant cette longue durée. Ce plan de développement clinique commence par une phase pré-clinique qui a deux "casquettes" différentes, mais toutes deux nécessaires :

- apporter le rationnel médical et scientifique du développement ;
- apporter les données de toxicité indispensables avant la première administration chez l'Homme lors de la phase I, qui va apporter à son tour l'assurance d'une bonne tolérance, et les données pharmacocinétiques nécessaires chez l'Homme.

La phase II est essentiellement destinée à prouver l'efficacité et à préparer les données nécessaires à la phase III (posologie-critères d'évaluation-population). Cette phase III permettra d'établir et de bien définir l'efficacité, avant de l'étayer lors des phases IV.

CENTRE SLA D'ANGERS

L'ÉQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE

COLLABORATIONS EXTERNES PRIVILÉGIÉES

ENSEIGNEMENTS ET FORMATIONS

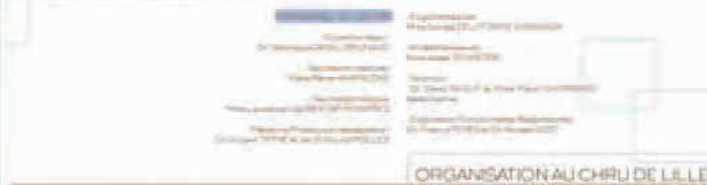
ACTIVITÉS SPÉCIFIQUES DE RECHERCHE

ACTIVITÉS DE RECHERCHE

Nombre de patients suivis	161 dont 70 nouveaux
Nombre de jours de consultations pluridisciplinaires	295
Nombre de patients hospitalisés	467
Nombre de jours d'hospitalisation	465
Nombre de consultations d'explorations	294 dont 25 à domicile
Nombre de consultations avec psychologue	116
Nombre de consultations de diététicien	125
Nombre de consultations en ORL avec fibroscopie	38
264 178,71 consultations de pneumologie, 10 jours de VIG	

CENTRE SLA DE LILLE

PRÉSENTATION DE L'ÉQUIPE



ORGANISATION AU CHRU DE LILLE

Le Centre SLA de Lille est un service de référence pour les patients atteints de SLA. Il est situé au CHRU de Lille et est dirigé par le Dr. Jean-François Lucas. Le Centre est composé de plusieurs services et de nombreux professionnels de santé. Le Centre est également membre de la Fédération Française des Centres de Référence pour les Maladies Neurodégénératives (FFCERN).

ACTIVITÉ EXTÉRIEURE ET CONSULTATIONS AVANCÉES

Le Centre SLA de Lille propose des consultations avancées pour les patients atteints de SLA. Ces consultations sont réalisées par des experts du Centre et sont destinées à évaluer les patients pour une prise en charge multidisciplinaire. Le Centre propose également des consultations externes pour les patients atteints de SLA.

CORRESPONDANTS TRAVAILLANT EN COLLABORATION AVEC LE CENTRE SLA

File active	205
Nouveaux patients en 2005	97
Consultations	530
Hospitalisations (nombre)	246
Nombre de jours d'hospitalisation	524
Interventions	29
VR1	50
Interventions	4

Le Centre SLA de Lille est en collaboration avec de nombreux correspondants travaillant en collaboration avec le Centre SLA. Ces correspondants sont des professionnels de santé qui travaillent dans d'autres centres de soins et qui sont impliqués dans la prise en charge des patients atteints de SLA. Le Centre SLA de Lille est également membre de la Fédération Française des Centres de Référence pour les Maladies Neurodégénératives (FFCERN).

ACTIVITÉS DE RECHERCHE

Le Centre SLA de Lille est impliqué dans de nombreuses activités de recherche. Ces activités de recherche sont réalisées par des chercheurs du Centre et sont destinées à mieux comprendre la maladie de SLA et à développer de nouvelles thérapies. Le Centre SLA de Lille est également membre de la Fédération Française des Centres de Référence pour les Maladies Neurodégénératives (FFCERN).

CENTRE SLA DE LIMOGES

PRÉSENTATION DE L'ÉQUIPE



CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE


Le Centre SLA de Limoges propose des consultations multidisciplinaires pour les patients atteints de SLA. Ces consultations sont réalisées par des experts du Centre et sont destinées à évaluer les patients pour une prise en charge multidisciplinaire. Le Centre propose également des consultations externes pour les patients atteints de SLA.

ACTIVITÉS DE RECHERCHE

Le Centre SLA de Limoges est impliqué dans de nombreuses activités de recherche. Ces activités de recherche sont réalisées par des chercheurs du Centre et sont destinées à mieux comprendre la maladie de SLA et à développer de nouvelles thérapies. Le Centre SLA de Limoges est également membre de la Fédération Française des Centres de Référence pour les Maladies Neurodégénératives (FFCERN).

CHIFFRES CLÉS

File active	92
Nouveaux patients hospitalisés en 2005	50
Consultations multidisciplinaires	417
Hospitalisations en 2005	112
Nombre de jours d'hospitalisation	991
Interventions neurologiques	10
VR1	23
Interventions	1
Nombre de jours en charge totale	47



LYON

CENTRE SLA DE LYON

PERSONNEL DU CENTRE SLA

Neurologues

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychiatres

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Neurophysiologistes

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychomotriciens

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Orthophonistes

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Soignants

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Neurologues

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychiatres

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Neurophysiologistes

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychomotriciens

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Orthophonistes

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Soignants

- Dr. Jean-Louis Guilleminot
- Dr. Vincent Lacomme
- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

PRISE EN CHARGE PLURIDISCIPLINAIRE


Service de Neurologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychiatrie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Neurophysiologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychomotricité - Hôpital de la Croix-Rouge
Service d'Orthophonie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Soins de Support - Hôpital de la Croix-Rouge

ACTIVITÉ EXTÉRIEURE ET CONSULTATIONS AVANCÉES

Titre	2014 patients
Neurologie	11
Consultations pluridisciplinaires	95
Nombre d'hospitalisations	47
Nombre de consultations	623 (814 en 2013)
Nombre de hospitalisations	27
Nombre de consultations non assurées	0

CORRESPONDANTS TRAVAILLANT EN COLLABORATION AVEC LE CENTRE SLA

Service de Neurologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychiatrie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Neurophysiologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychomotricité - Hôpital de la Croix-Rouge
Service d'Orthophonie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Soins de Support - Hôpital de la Croix-Rouge



MARSEILLE

CENTRE SLA DE MARSEILLE

ÉQUIPE DE LA CONSULTATION MULTIDISCIPLINAIRE

Neurologues

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychiatres

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Neurologues

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychiatres

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Neurologues

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

Psychiatres

- Dr. Anne-Sophie Lacomme
- Dr. Emmanuel Soubert
- Dr. Stéphane Bressan
- Dr. David Garcia

ACTIVITÉS ET SPÉCIFICITÉS DU CENTRE

- Collaboration étroite avec le Centre SLA PACA (Marseille) depuis 2002 - Modernisation - Dr. Dominique Lacomme
- Expérience en électro-physiologie (EMG et PEM) avec 207
- Expérience de soins en phase de fin de vie de la SLA avec collaboration avec le Dr. Olivier Godeau pour les soins de fin de vie des patients atteints de la maladie sur l'ensemble de la région PACA
- Expérience de consultation patient et famille
- Travail sur l'annonce du diagnostic
- Étude de la prise en charge de la SLA - Modernisation - Dr. Dominique Lacomme et Dr. Emmanuel Soubert

CHIFFRES CLÉS

Titre	2014 patients
Neurologie	11
Consultations pluridisciplinaires	95
Nombre d'hospitalisations	47
Nombre de consultations	623 (814 en 2013)
Nombre de hospitalisations	27
Nombre de consultations non assurées	0

ADRESSE ET COORDONNÉES

Service de Neurologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychiatrie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Neurophysiologie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Psychomotricité - Hôpital de la Croix-Rouge
Service d'Orthophonie - Hôpital de la Croix-Rouge
Service de Soins de Support - Hôpital de la Croix-Rouge

MONTPELLIER

CENTRE SLA DE MONTPELLIER

ÉQUIPE MONTPELLIER 2007 10 PERSONNES / BUDGET FLÉCHÉ

- Médecin: N Rigot, D Morlier
- IDE: A Soratto, C Fleureau
- psychologue-neuropsychologue: S Rey Solina
- neuropsychologue: B Létourmy (temps partiel)
- ergothérapeute: S Couat
- Assistante Sociale: C Antérie
- Orthophoniste: S Chailat
- assistante: G Moncouloul
- Aide Soignante: J Mauriel
- infirmière budget fléché
- Médecin: W Camy
- Recherche clinique: S Bouras, S Aphendery
- Biologie: ARS, L Bensa
- Entretien: C Collin

ACTIVITÉS/SPECIFICITÉS

ACTIVITÉS

- Etude épidémiologique
- Hyperlexie et SLA
- Facteurs de risque de la SLA
- Étiologie de la SLA
- Études génétiques
- Banque ADN et réseaux génétiques SLA familiales
- Études génomiques
- Études transcriptomiques

SPECIFICITÉS

- Plateforme de protéomique quantitative
- Séminaire annuel de l'ensemble de l'équipe

CHIFFRES CLÉS

Fils actifs	300
Nouveaux patients par an	100
Consultations	110



NANCY

CENTRE SLA DE NANCY



PRESENTATION DE L'ÉQUIPE

- Médecin coordonnateur: Dr S. Piron-Vogelitch
- Médecins hospitaliers: Dr M. Delcourt, Dr S. Lohet
- Kinésithérapeute: Mme M. Lemaire
- Ergothérapeute: Mme A. Galkot
- Dentiste: Mme D. Bogen
- Infirmière: Mme HF Samard
- Assistante sociale: Mme R. Pich

CREDITS FLÉCHÉS

- Dr Sophie Piron-Vogelitch: 211 temps partiel
- Mme Marie Lemaire: kinésithérapeute (2 temps)
- Soit en crédits annuels: 495 000 € (hors IAT)

PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE

- Service de médecine physique et réadaptation du Lac Saint-Étienne: Drs J. H. Bess, L. Le Chevalier, M. D. Piret, A. Fribourg et les équipes d'orthopédistes, de neurologues, de neurophysiologistes, d'ergothérapeutes.
- Service des troubles respiratoires pulmonaires réfractés: Dr A. Cornette
- Service des Soins palliatifs: Drs T. Jouveaux et F. Schwaizer
- Services de IRIS: M et Mme Odier (H. Hubert pour la Haute et thésaurie, Mme Fleury pour la Motricité)

CHIFFRES CLÉS

Nombre de patients suivis	En 2007 (1 trimestre)
Nombre de consultations	120
Nombre d'hospitalisations hospitalières (Service de Neurologie - hors de nuit)	19
DRS	22,25
Nombre d'hospitalisations de jour	140
Nombre de consultations	9
Nombre de consultations par marque	18
Nombre de biopsies	1

ACTIVITÉS DE RECHERCHE

- Collaborations:
 - D'avec les centres de données (Dr Guichenot) (PRC)
 - PRC gastro-entérologie et GGI (Dr Couvreur) (PRC)

- Unité (CPRC Nancy)
 - L'axe entre l'IRM de diffusion et les fonctions cognitives dans la sclérose latérale amyotrophique





STRASBOURG

CENTRE SLA DE STRASBOURG

L'ÉQUIPE

- Les médecins :
 - Dr C. TRACQUANT (chirurgien) - Strasbourg (03 88 11 03 66)
 - Dr M. PILLUPP (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 06 68)
 - Dr A. EDHART (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 06 68)
- La psychologue - C. RESLER (chirurgien) - Strasbourg (03 88 11 04 33)
- La psychologue - N. COLLETTI (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 04 33)
- La psychologue - H. L. HARENG (03 88 11 02 50)
- La kinésithérapeute - A. SCHULTZ (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 02 57)
- L'ergothérapeute - C. BUCHER (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 04 65)
- Les infirmières : C. BÉSI, S. SÉST, A. BOUQUET, S. BOUQUET, E. L. JENSEN
- Les assistants sociaux - J. PENCI (neurologue) - Strasbourg (03 88 11 06 17)
- Les bénévoles de l'ARS - M. H. KLEITZ et M. LACHMEL

ACTIVITÉS

Le centre SLA de Strasbourg est situé au sein de l'hôpital de jour de l'aparcement de neurologie et de la SLA de Strasbourg.

Département de Neurologie
Hôpital de Strasbourg
L'aparcement de l'hôpital
53000 STRASBOURG

Les patients y sont reçus en moyenne de 10 heures à 12 heures.

Les départements principaux du centre SLA sont :

- Le service neurologique de l'hôpital de Hautepierre (Dr M. PILLUPP)
- L'unité mobile de soins palliatifs de l'hôpital de Hautepierre (Dr B. BÉSI)
- Le service d'hospitalisation de jour de la SLA de l'aparcement de Neurologie et de la SLA de Strasbourg (Dr C. HÉTTI et Dr J. VITTOLO)

CHIFFRES CLÉS

85 patients ont été pris en charge en neurologie pour une SLA
Parmi ces patients :
- 56 ont été suivis régulièrement en hôpital de jour
- 29 étaient des nouveaux patients
- 7 ont été suivis uniquement en consultation
136 hospitalisations conventionnelles (dont moyenne de soins : 3,6)



TOULOUSE

CENTRE SLA DE TOULOUSE



PRÉSENTATION DE L'ÉQUIPE

- Médecin coordonnateur - Dr Anne-Sophie Marie-Olivière
- Psychiatre hospitalier - Dr Orlin Pélissier
- Pneumologue - Dr Frédéric Fauriol
- Médecin généraliste - Véronique Harms
- Logopédiste - Agnès Perron
- Assistante sociale - Carole Fréchet
- Diététicienne - Carolina Gagliardi
- Psychologue - Anne-Pol de Frenayrolle
- Kinésithérapeute - Isabelle Dayer
- Secrétaire médicale - Isabelle Durbaud

SPÉCIFICITÉ ET ACTIVITÉS DE RECHERCHE

- Participation accrue de recherche nationale :
 - PRIC - causes de décès
 - nutrition et gastrologie
 - étude génétique phénotype DFTSLA
- Investigation de nouveaux :
 - Electrophysiologie - étude de faisabilité clinique
 - Facteurs de gravité des démences frontales
- Prise en charge symptomatique :
 - Retention et évacuation de l'urine
 - Réhabilitation cognitive et des différents niveaux de soins
- Psychopathologie :
 - Étude d'impact clinique de la SLA

CHIFFRES CLÉS

141 avis DRG	174
Nouveaux patients diagnostiqués en 2006	52
Nombre d'hospitalisations	375
Nombre de consultations	102
Consultations	11
UR	41
Consultations	1
Soins HD	50
Soins sans patients	0





Centre SLA de Bordeaux

BORDEAUX

CENTRE SLA DE BORDEAUX

L'ÉQUIPE

MEDICIN GÉNÉRALISTE
Dr. [Nom]

DIAGNOSTIC
Dr. [Nom]

PHYSIOTRAPEUTE
M. [Nom]

PSYCHOLOGUE
Mme [Nom]

ASSISTANT SOCIAL
M. [Nom]

NEUROLOGUE
Dr. [Nom]

PHYSIATRE
Dr. [Nom]

ORFÈVRE
M. [Nom]

PHYSIOTRAPEUTE
M. [Nom]

ASSISTANT SOCIAL
M. [Nom]

NEUROLOGUE GÉNÉRALISTE
Dr. [Nom]

PHYSIATRE
Dr. [Nom]

ORFÈVRE
M. [Nom]

PHYSIOTRAPEUTE
M. [Nom]

ASSISTANT SOCIAL
M. [Nom]

SES MISSIONS

- Proposer des consultations diagnostiques pour la SLA et terminales du motoneurone de l'adulte
- Organiser les soins hospitaliers de diagnostic
- Relever un suivi des patients atteints de SLA sur de leur entourage
- Coordonner l'accès des consultations médicales, paramédicales, sociales et psychologiques de proximité
- Relever un contact permanent pour les patients et les professionnels de soins de proximité de niveau de proximité
- Participer aux recherches cliniques organisées au plan local, régional, national ou international
- Être un centre de ressources de documentation et de formation sur les pathologies du motoneurone

SES MOYENS

- Des professionnels spécialisés: Neurologues, Médecins, Ergothérapeutes, Kinésithérapeutes, Orthophonistes, Psychologues cliniciens, Assistants sociaux, Secrétaire
- Deux services de Neurologie référents avec des équipes pluriprofessionnelles (Hôpital Pellegrin et Hôtel Dieu)
- Des services hospitaliers de référence en Médecine Physique et Réhabilitation, Soins Palliatifs, Thérapie Respiratoire Assistée



LES CHIFFRES

Malades	111
Malades admis (2014)	77
Consultations	339
Hospitalisations	61
Soins	91
Soins	111
Soins	117
Soins	11
Soins	12
Soins	12
Soins	12
Soins	12

LES SECTEURS GÉOGRAPHIQUES D'INTERVENTION



Centre hospitalier du Haut Lévy
CHU de Bordeaux
Bâtiment LES/Avenue
Mauritan
33000 PE SIVAC
Tel. 05 57 65 66 4
05 57 65 65 65
Fax 33003
Tel. 05 57 65 65 66

CAEN

CENTRE SLA DE CAEN

ÉQUIPE DU CENTRE SLA DE CAEN


- Médecin coordonnateur: Dr. Valler
- Neurologue: Dr. Camier
- Secrétaire: Mme Delcamp
- Orthophoniste: Mme Fassin
- Kinésithérapeute: Mme Godeau
- Ergothérapeute: Mme Goussard
- Psychologue: Mlle Pélissier
- Diététicienne: Mme Lathouat
- Médecin Soins Palliatifs: Mme Chénais
- Laboratoire d'ETP: Dr. Normand
- Pneumologue: Dr. Clark
- Dr. Le Moal
- Biostatisticien: M. Jambou
- Mme La Fricasse

ACTIVITÉS PRINCIPALES DE RECHERCHE

- Troubles cognitifs et émotionnels dans la SLA
- Suivi neurophysiologique et génétique
- Centre SLA de Caen France-0228

CHIFFRES CLÉS

Fig SLA	84
Requêtes patients étrangères	28
Nombre de consultations	205
Nombre de soins	67
Nombre de jours d'hospitalisation	316
Soins	5
T.S.T.	1
Labo SLA	2



Centre Hospitalier Pitié-Salpêtrière

CENTRE SLA DE PARIS

UNE ÉQUIPE MULTIDISCIPLINAIRE SPÉCIALISÉE

PATIENT SLA

LES MISSIONS

La Régulation de la voix est le premier des piliers de la SLA. Elle est assurée par le Réseau SLA de France. Elle est assurée par un réseau de soins multidisciplinaires de haut niveau. La recherche physiologique et thérapeutique est assurée par le Réseau SLA de France. Elle est assurée par un réseau de soins multidisciplinaires de haut niveau.

CHIFFRES CLÉS

Nombre de patients	680
Nombre de patients en 2018	579
Nombre de patients en 2019	638
Nombre de patients en 2020	600
Nombre de patients en 2021	627
Nombre de patients en 2022	601
Nombre de patients en 2023	610
Nombre de patients en 2024	611

RESEAU SLA IDF

CENTRE SLA IDF

La mission du Réseau SLA IDF est de garantir la qualité de la prise en charge des patients SLA en Île-de-France. Elle est assurée par un réseau de soins multidisciplinaires de haut niveau.

LE RÉSEAU

LES OBJECTIFS DU RÉSEAU

LES INTERVENTIONS DU RÉSEAU

LES INTERVENANTS

LE RÉSEAU EN QUELQUES CHIFFRES

Nombre de patients	100
Nombre de patients en 2018	90
Nombre de patients en 2019	95
Nombre de patients en 2020	100
Nombre de patients en 2021	110
Nombre de patients en 2022	111

