

CAHIER DE LA **Coordination
nationale**

JUILLET 2009 - CAHIER N°4

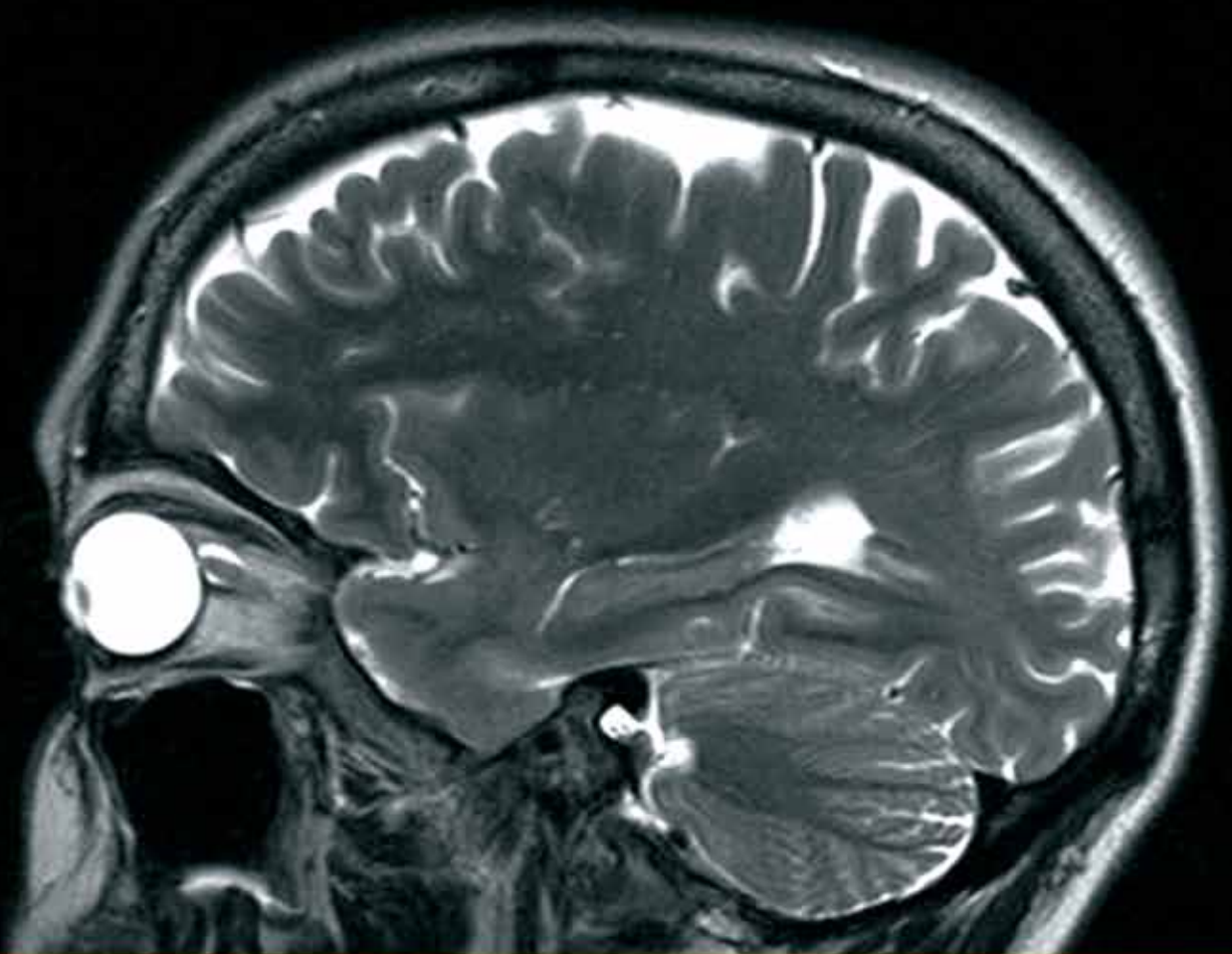
D E S C E N T R E S S L A

R E V U E P L U R I D I S C I P L I N A I R E E N N E U R O L O G I E

4^{es} Journées

de Coordination nationale des centres SLA

Lille, 4 et 5 décembre 2008



Coordination nationale des centres SLA
CAHIER N°4



S O M M A I R E

CAHIER DE LA

Coordination nationale des centres SLA

Directeur de la publication : Vincent Meininger

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Véronique Danel Brunaud, Jean-Philippe Camdessanché, Philippe Corcia, Michel Dib, Claude Desnuelle, Jean Pouget, Vincent Meininger

COMITÉ DE RÉDACTION ET RELECTURE

Isabelle VERMES (Synergie, Lille), Patricia GRATON (Centre SLA, Paris) - Violaine GUY (Centre SLA, Nice), Soraya DELEFORGE CARRANZA (Centre SLA, Lille) - Véronique TANANT (Centre SLA, Nice), Isabelle TONNERRE (Centre SLA, Lille) - David SEGUY (Centre SLA, Lille), ALEXANDRE MORVAN (Centre SLA, Clermont Ferrand), MAUD CHOMBARD (Centre SLA, Lille) - Nathalie LEVEQUE (Centre SLA, Paris), Crystel DHALLUIN (Centre SLA, Lille) - Sandra ROY-BELLINA (Centre SLA, Montpellier), Laurence LAURIER-GRYMONPREZ (Centre SLA, Lille) - Véronique HERMET-DOUARD (Centre SLA, Toulouse), Bénédicte VERHILLE (Centre SLA, Lille) - Hélène BROCCQ (Centre SLA, Nice), Marie-Christine DUBRULLE (Centre SLA, Lille), Aude VANDENBERGHE (Centre SLA, Lille) - Sandrine MERLE (Centre SLA, St Etienne), Isabelle TONNERRE (Centre SLA, Lille), Laurence LAURIER (Centre SLA, Lille) - Marie-Mathilde FOURCASSIE (Centre SLA, Bordeaux), Jérôme PENOT (Centre SLA, Strasbourg), Elisabeth GROUSSARD (Centre SLA, Caen), Sandra CHAULET (Centre SLA, Montpellier), Anne Laure BELONDRADE (Centre SLA, Bordeaux), Sonia VERRECCHIA (Centre SLA, Lille) - Patricia GRATON (Centre SLA, Paris), Annie LEFORESTIER (CH, Saint-Brieuc), Nathalie LEVEQUE (Centre SLA Paris), Bertrand LOUBIERE (Centre SLA, Bordeaux), Agnès PERRIER (Centre SLA, Toulouse), Isabelle VERMES (HAD Synergie, Lille) - Laurence CARLUER (Centre SLA, Caen), Valérie CORDESSE (Réseau SLA IDF, Paris), Valérie HAVET (Centre SLA, Angers), Véronique HERMET (Centre SLA, Toulouse), Véronique TANANT (Centre SLA, Nice) - Jean Vincent BOURZEIX (médecin de soins palliatifs, Limoges), Véronique DANEL BRUNAUD (Centre SLA, Lille), Jésus GONZALEZ (Centre SLA, Paris), Nadine LE FORESTIER (Centre SLA, Paris), Donatien MALLET (médecin de soins palliatifs et docteur en philosophie, Tours), Karin PARENT (médecin de soins palliatifs et groupe «éthique et valeurs» Lille) - Marie-France MAUGOURD (Unité SSR spécialisée, Champcueil), Béatrice DELCAMP (SSR spécialisée, Champcueil), Marie Christine ROUSSEAU (SSR à orientation neurologique et ventilatoire, San Salvadour), Daniel EJNES (MPR, conseiller médical Fondation Caisses d'Epargne pour la solidarité, Paris), François SALACHAS (Centre SLA, Paris), Laurence RYCHLEWSKY (Centre SLA, Lille) - Philippe COURATIER (Centre SLA, Limoges), Nathalie GUY (Centre SLA, Clermont-Ferrand), Nadia VANDENBERGHE (Centre SLA, Lyon).

Dépôt légal : Juillet 2009

ATELIER 1	ASSISTANTS DE SERVICE SOCIAL	P.6
	Du travail de liaisons de l'assistant de service social à la structuration d'un véritable travail de partenariat avec les professionnels des Maisons départementales des Personnes Handicapées (MDPH) afin d'améliorer Le maintien au domicile des patients Isabelle VERMES (Synergie, Lille), Patricia GRATON (Centre SLA, Paris)	
ATELIER 2	ERGOTHÉRAPIE	P.8
	Les ergothérapeutes autour du thème du «Dropped head syndrome : la tête tombante» Violaine GUY (Centre SLA, Nice), Soraya DELEFORGE CARRANZA (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 3	KINÉSITHÉRAPIE	P.11
	Synthèse atelier kinésithérapeutes Véronique TANANT (Centre SLA, Nice), Isabelle TONNERRE (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 4	NUTRITION ET DIÉTÉTIQUE	P.12
	Nutrition et Diététique David SEGUY (Centre SLA, Lille), ALEXANDRE MORVAN (Centre SLA, Clermont Ferrand), MAUD CHOMBARD (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 5	ORTHOPHONIE	P.14
	Prise en charge orthophonique au stade sévère de l'atteinte bulbaire dans la Sclérose Latérale Amyotrophique Nathalie LEVEQUE (Centre SLA, Paris), Crystel DHALLUIN (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 6	PSYCHOLOGIE	P.17
	Pratiques professionnelles Sandra ROY-BELLINA (Centre SLA, Montpellier), Laurence LAURIER-GRYMONPREZ (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 7	SOINS INFIRMIERS	P.19
	Soins infirmiers et prise en charge globale des personnes atteintes d'une Sclérose Latérale Amyotrophique Véronique HERMET-DOUARD (Centre SLA, Toulouse), Bénédicte VERHILLE (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 8	ACCUEIL ET ÉCOUTE	P.20
	Accueil et écoute Hélène BROCCQ (Centre SLA, Nice), Marie-Christine DUBRULLE (Centre SLA, Lille), Aude VANDENBERGHE (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 9	AIDE AUX AIDANTS	P.23
	Aide aux aidants Sandrine MERLE (Centre SLA, St Etienne), Isabelle TONNERRE (Centre SLA, Lille), Laurence LAURIER (Centre SLA, Lille), Marie-Mathilde FOURCASSIE (Centre SLA, Bordeaux), Jérôme PENOT (Centre SLA, Strasbourg), Elisabeth GROUSSARD (Centre SLA, Caen), Sandra CHAULET (Centre SLA, Montpellier), Anne Laure BELONDRADE (Centre SLA, Bordeaux), Sonia VERRECCHIA (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 10	OUTILS DE LA COMMUNICATION ET SLA	P.25
	Outils de communication Patricia GRATON (Centre SLA, Paris), Annie LEFORESTIER (CH, Saint-Brieuc), Nathalie LEVEQUE (Centre SLA Paris), Bertrand LOUBIERE (Centre SLA, Bordeaux), Agnès PERRIER (Centre SLA, Toulouse), Isabelle VERMES (HAD Synergie, Lille)	
ATELIER 11	FORMATION	P.27
	Pratiques de formation dans les centres SLA : état des lieux et perspectives Laurence CARLUER (Centre SLA, Caen), Valérie CORDESSE (Réseau SLA IDF, Paris), Valérie HAVET (Centre SLA, Angers), Véronique HERMET (Centre SLA, Toulouse), Véronique TANANT (Centre SLA, Nice)	
ATELIER 12	QUESTIONS ÉTHIQUES	P.30
	Questions éthiques Jean Vincent BOURZEIX (médecin de soins palliatifs, Limoges), Véronique DANEL BRUNAUD (Centre SLA, Lille), Jésus GONZALEZ (Centre SLA, Paris), Nadine LE FORESTIER (Centre SLA, Paris), Donatien MALLET (médecin de soins palliatifs et docteur en philosophie, Tours), Karin PARENT (médecin de soins palliatifs et groupe «éthique et valeurs» Lille)	
ATELIER 13	RÉSEAU DE SANTÉ	P.38
	Réseau de santé Dr M.Dib, Dr B.Pollez, Dr D.Lardillier-Noël	
ATELIER 14	SOINS DE SUITE ET DE RÉADAPTATION	P.40
	Place des SSR dans le parcours de prise en charge des patients atteints de SLA Marie-France MAUGOURD (Unité SSR spécialisée, Champcueil), Béatrice DELCAMP (SSR spécialisée, Champcueil), Marie Christine ROUSSEAU (SSR à orientation neurologique et ventilatoire, San Salvadour), Daniel EJNES (MPR, conseiller médical Fondation Caisses d'Epargne pour la solidarité, Paris), François SALACHAS (Centre SLA, Paris), Laurence RYCHLEWSKY (Centre SLA, Lille)	
ATELIER 15	PRISE EN CHARGE DANS LES CENTRES (ACTUALITÉS)	P.50
	Prise en charge de la dépression, de l'anxiété et de la douleur das la SLA Philippe COURATIER (Centre SLA, Limoges), Nathalie GUY (Centre SLA, Clermont-Ferrand), Nadia VANDENBERGHE (Centre SLA, Lyon)	

édito

ÉDITO

Les 4^{ème} journées de la coordination nationale des centres de prise en charge des patients atteints de SLA se sont tenues à Lille en Décembre 2008. Elles ont confirmé le fait que ces journées sont un moment important de la vie des centres. Elles ont aussi confirmé le fait que comme les années précédentes, elles ont été un immense succès par la qualité de travaux qui s'y sont tenus et par l'esprit d'échange et d'amitié qui règne entre les centres.

Les échanges entre professionnels ont été fructueux comme tous les ans. Ces ateliers dits longitudinaux constituent la pierre angulaire de ces journées. Ce sont des lieux d'échanges et partages indispensables pour permettre à chacun d'améliorer sa pratique, de faire part de ses difficultés dans la prise en charge des patients.

Comme à Tours et Bordeaux les années précédentes, un des temps forts a été le forum de recherches dans lequel chaque professionnel a pu faire part de nouveaux projets, de nouvelles idées. Le nombre de présentations s'accroît d'année en année mais surtout il permet aux uns et aux autres de mieux connaître ce que font les autres dans les autres centres et dans son propre centre. Tous les professionnels sont concernés et veulent développer de nouveaux axes de recherche, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, infirmières, psychomotriciennes, psychologues, diététiciennes. Nous nous devons de soutenir et de développer ces efforts.

Le thème de cette année était «Réflexion sur les pratiques : de la mono à l'interdisciplinarité».

L'objectif était mettre en place l'interdisciplinarité au travers d'un certain nombre d'exemples notamment l'aide aux aidants, la formation, les soins palliatifs, la prise en charge médicale. Les textes que nous publions montre que cet effort fait est porteur d'importants espoirs et qu'ils doivent nous permettre de mieux préciser quelles sont les pratiques professionnelles des centres dans le cadre du travail multidisciplinaire et multiprofessionnel.

Le travail effectué depuis trois ans n'est pas seulement théorique, il est passé dans la pratique quotidienne. Ce travail doit nous servir à mettre en place les outils d'évaluation, objectif des journées de 2009.

Les journées de 2008 ont confirmé l'importance de l'ouverture des centres vers le lieu de vie des patients et vers d'autres structures, confirmant l'importance des ateliers de SSR et des réseaux. Ces thèmes sont essentiels dans les années à venir et ils devraient permettre de nous faire mieux entendre auprès des tutelles dans la défense des réseaux spécifiques et des structures de recours spécifiques en SSR.

Les journées de 2008 ont été aussi un moment important dans la redéfinition des rapports entre les centres, la coordination et l'ARS. Le temps des interrogations a cédé la place au temps des échanges notamment dans le cadre de la commission mixte paritaire qui constitue le garant de relations de qualité entre bénévoles et professionnels au sein des centres et hors des centres.

L'année prochaine, les journées se tiendront à Strasbourg. Elles vont s'orienter vers la mise en place d'outils d'évaluation qui viendront compléter les données du rapport d'évaluation élaboré par la société ALCIMED et qui a confirmé l'importance de l'impact de la création des centres SLA et le caractère exemplaire de cette prise en charge.

Nous tenons à remercier très vivement la société Concept Events et Monsieur Stéphane Jacquet qui a su dans des conditions particulièrement difficiles mener à bien l'organisation de ces journées alors que nous augmentions notablement le nombre des participants accueillis avec plus de 400 professionnels. ●

Vincent Meininger

ALLOCATION PRONONCÉE LORS DU CONGRÈS DES CENTRES SLA

Lille, le 4 décembre 2008

Voici quelques années, les Présidents des Commissions Médicales d'Établissement, qui n'étaient pas encore des gouvernants, s'inquiétaient des «Plans» qui imposaient aux établissements et aux communautés médicales, une stratégie, des recrutements médicaux et non médicaux, des investissements, et ce sans qu'il y ait nécessairement un soutien local partagé.

Une certaine opposition pouvait parfois même au contraire se manifester :

- tantôt médicale, l'allocation de moyens ciblés se faisant dans le cadre d'une enveloppe contrainte au détriment d'autres orientations choisies

- tantôt administrative, les directions locales se sentant «dépossédées» de leur autonomie décisionnelle.

Le gouvernant est aujourd'hui moins inquiet.

L'habitude des Plans peut être en cause : Plans Urgences, Cancer, Santé mentale, Alzheimer, Maladies Rares, voir Addictologie ou Circulaires AVC.

C'est plus certainement une analyse objective de leurs conséquences qui rassure aujourd'hui en démontrant que les Plans peuvent avoir des effets bénéfiques.

C'est en particulier le cas pour les Centres SLA qui ont été installés à la suite d'une action forte des associations de malades. Elle s'est faite sans trop de difficulté, s'est révélée souvent bénéfique pour l'institution en créant un modèle de structuration interne, un modèle de filière impliquant non seulement neurologues, pneumologues et nutritionnistes mais aussi électro physiologistes, médecins de médecine physique et réadaptation... tout cela pour le bénéfice indiscutable des malades.

Le Président de la Commission Médicale d'Établissement laissera ici la parole au responsable hospitalo universitaire. Ce dernier se doit de souligner à quel point les Centres SLA s'intègrent dans les missions du CHU. Le soins de

recours et de référence au profit des malades de toute une région est indissociable de la création de réseaux de prise en charge associant aux établissements «pivots» des bassins de vie, les médecins libéraux, spécialistes ou généralistes ainsi que les autres professionnels de santé. La mission d'enseignement est assurée : votre congrès en est la démonstration. La mission de recherche ne l'est pas moins : la création d'un centre est l'opportunité de renforcer souvent, de susciter parfois une activité de recherche de qualité. L'organisation en réseau permet de ce point de vue la constitution de cohortes autorisant des programmes de recherche ambitieux, parfois au travers de programmes hospitaliers de recherche clinique.

Le responsable hospitalo-universitaire veut maintenant laisser la parole tout simplement au neurologue qui pense être autorisé à parler au nom de notre spécialité, plus généralement des médecins. Merci aux intervenants des Centres de Référence SLA de nous aider à affronter cette terrible maladie.

Elle est à ce point présente dans nos esprits que beaucoup d'entre nous, à un moment ou à un autre de leur existence, imagent en être atteint, recourant parfois même aux explorations électro-physiologiques. Merci de ne plus nous laisser aussi fragile et désarmé qu'autrefois.

Mais le médecin veut aussi aujourd'hui laisser la parole à l'homme. Merci de ce que vous faites pour ces malades autrefois si souvent abandonnés après que le terrible diagnostic leur ait été annoncé. ●

Alain Destée

Neurologie et Pathologie du mouvement

Pôle de Neurologie

Président de la conférence des Présidents de CME des CHU
CHU de Lille

Les traitements palliatifs de la fin de vie respiratoire des patients SLA

■ Philippe COURATIER (Centre SLA, Limoges), Thierry PEREZ (Groupe SLA de la SPLF),
Jésus GONZALEZ-BERMEJO (Groupe SLA de la SPLF)

► RÉSUMÉ

Les traitements palliatifs respiratoires dans la SLA seront très différents selon la situation rencontrée.

Le groupe de discussion a proposé de différencier 3 situations

1/ Une situation d'échec d'une ventilation non invasive (VNI), installée en situation aigüe

2/ Une demande d'arrêt de la VNI à froid

3/ Une demande d'arrêt de la ventilation invasive

Par ailleurs le groupe de discussion a fait le point sur les traitements non médicamenteux et non respiratoires dans cette situation.

Situation 1: Ventilation non invasive en échec, en situation en aigüe

Le groupe de discussion arrive aux propositions suivantes, de manière assez consensuelle

1 Traitement des symptômes:

• Traitement de l'anxiété par benzodiazépines (Pas de recommandation particulière de produit)

associé à

• un traitement médicamenteux de la dyspnée par morphine (pas de recommandation particulière sur le produit ou la voie). On peut noter que la morphine peut être utilisée en subaigu en amont,

associé à

• des mesures de désencombrement :

- Médicamenteuses: scopolamine. La voie sous cutanée, ou en seringue électrique mélangée aux autres produits peut être utilisée.

- pas d'aspiration transtrachéale (douloureuse et peu efficace)

- pas d'introduction en aigu d'un IN/EXsufflateur (type Cough Assist)

En cas d'utilisation antérieure du cough assist :

• maintien si le patient le juge confortable

• avec objectif d'espacement des séances avec l'augmentation de la sédation et la diminution des sécrétions dues au traitement médicamenteux sus cité.

2 En cas de décision d'arrêt de la ventilation

1/ Augmentation de la sédation : hypnotique (l'hypnovel est proposé par le groupe) associé immédiatement à des morphiniques, à doses croissantes, par voie intraveineuse ou sous cutanée.

2/ Puis, sevrage de la ventilation

• après sédation efficace obtenue par les médicaments et la mise sous oxygène, avec l'interface la plus confortable pour le malade.

• La méthode d'arrêt de la ventilation peut être progressive (baisse de l'aide en maîtrisant les symptômes) ou à un instant déterminé par retrait du masque de ventilation et arrêt du ventilateur. La méthode choisie doit être discutée et expliquée à la famille ou suivre l'expérience du service (discuté)

• il est recommandé que ce soit le médecin, accompagné de l'infirmière qui retire le masque.

Situation 2 : Demande d'arrêt de ventilation « à froid »

Après discussion collégiale, elle doit être proposée en utilisant tous les outils de décrits auparavant.

Cette situation a comme particularité de pouvoir être envisagée au domicile. Techniquement cela est faisable mais demande une logistique humaine lourde :

• Médecin et infirmière de soins palliatifs mobiles, idéalement avec le médecin généraliste du malade

• Selon les souhaits du patient il devra être discuté :

- Des personnes présentes

- De l'horaire choisi ou d'un événement déclenchant

(ex : prochaine décompensation)

Situation 3 : malade intubé ou trachéotomisé ventilé, dépendant de la ventilation

Il s'agit d'une limitation de soins actifs, en accord avec le patient et ou la famille

Ce sujet est à développer lors de prochaines réunions, en ce qui concerne l'intubation, il s'agit du thème 2009 choisi par le groupe respiratoire.

Prise en charge hors ventilation et médicaments.

Soutien psychologique

Il est recommandé d'engager :

• Une prise en charge psychologique du patient et de son entourage au cours de la maladie

• une prise en charge psychologique du patient en fin de vie et de ses proches

• Un soutien des proches après le décès du patient

• Une prise en charge de la souffrance des équipes qui prennent en charge des patients atteints de SLA en insuffisance respiratoire.

Le soutien aux aidants est nécessaire mais discuté dans un autre groupe de travail. ●

Du travail de liaisons de l'assistant de service social à la structuration d'un véritable travail de partenariat avec les professionnels des Maisons départementales des Personnes Handicapées (MDPH) afin d'améliorer

le maintien au domicile des patients

■ Isabelle VERMES (Synergie, Lille), Patricia GRATON (Centre SLA, Paris)

Depuis la loi du 11 février 2005, la MDPH est le guichet unique qui doit faciliter les démarches des personnes en situation de handicap. (Accueil, information et accompagnement)

Elle constitue « sésame » du dispositif de compensation du handicap (évaluation des besoins, traitements des demandes d'allocations, orientations et prestations, gestion du fond départemental de compensation du handicap...)

C'est une organisation départementale gérée par le conseil général. Ce qui se traduit par des disparités importantes d'un département à l'autre : délais de traitement des dossiers, procédure d'urgence, réévaluation des situations et prises en compte de l'évolution de la pathologie, disponibilité et accessibilité des professionnels.

Il est donc nécessaire de sensibiliser les professionnels en mettant en place ou en développant le partenariat, réunions avec les équipes des MDPH, participation à l'évaluation pluri-disciplinaire, convention.

> 1 - LES OBJECTIFS

1.1/ Faire un état des lieux sur la mise en place des MDPH et les modalités de travail des assistantes sociales des centres SLA avec les MDPH à partir d'un questionnaire portant sur

- Le N° vert
- L'approvisionnement et de la conception des formulaires de demande
- Les délais de traitement
- Le travail de liaisons et de partenariat
- Les propositions d'amélioration

1.1/ Etablir des recommandations qui pourraient être généralisées au niveau national via la CNSA.

> 2 - LA MÉTHODOLOGIE

Elle repose sur :

- L'élaboration d'un questionnaire par le groupe de travail des assistants de service social en juin 2008 et diffusion sur 12 centres SLA, un réseau de santé et un service d'interventions polyvalentes au domicile.
- Une exploitation des questionnaires et une diffusion des résultats.

> 3 - LES PREMIERS RÉSULTATS

Ils portent sur l'exploitation de 10 questionnaires soit sur 8 centres SLA, un réseau de santé et un service d'intervention au domicile. Les mouvements des assistants de service social sur les postes des centres ne nous ont pas permis d'en couvrir la totalité (Lyon, Montpellier, St Brieu...)

Les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH)

Les centres SLA travaillent en moyenne avec 5 MDPH dont 4 centres avec une dizaine de MDPH. Au total 50 MDPH sont représentées. Certains centres sont en relation avec les mêmes MDPH.

Centre SLA et autres services	Nbre MDPH	Centre SLA et autres services	Nbre MDPH
BORDEAUX	10	NICE	2
LILLE	2	STRASBOURG	4
LILLE SYNERGIE	1	TOULOUSE	10
LIMOGES	10	PARIS IDF	11
Réseau PACA	5	ST ETIENNE	1

Le N° vert : 44% des MDPH sont dotées d'un N° vert alors que c'est une obligation légale.

Les délais de traitement des dossiers :

Allocation Adulte Handicapé (AAH) et Prestation de Compensation du Handicap (PCH)

Délai AAH	Nbre MDPH	%	
A	1	0,02	A ≥ 1 mois
B	5	0,1	B > 2 mois
C	14	0,29	C > 4 mois
D	7	0,14	D ≤ 2 mois
E	22	0,45	E ≤ 4 mois

Délai PCH	Nbre MDPH	%
A	1	0,02
B	16	0,33
C	13	0,27
D	9	0,19
E	9	0,19

Les délais de traitement des demandes pour une Allocation Adulte Handicapé ou des cartes d'invalidité sont ≤ à 4 mois pour 44% des MDPH

Pour une PCH les délais sont > à 2 mois (33% des MDPH) et > à 4 mois (pour 27%)

Les procédures d'urgence et la prise en compte des spécificités de la pathologie :

	Procédure d'urgence	Autres procédures	Prise en compte de la pathologie	Réévaluation de la situation
Oui	32	19	25	39
Non	2	27	21	3
(vide)	18	9	10	14

La procédure d'urgence varie de 8 jours, 15 jours, de 1 à 2 mois. En fait, le délai de paiement de la PCH est le plus souvent de 2 mois.

La prise en compte des spécificités de la pathologie est effective dans 54% des MDPH. La réévaluation de la situation est possible dans 93% des MDPH

Le travail de partenariat :

Plus de la moitié (57%) des MDPH ont des professionnels qui

sont qualifiés d'interlocuteurs identifiés avec lesquels les assistants de service social ont des contacts privilégiés (54%) le plus souvent par mail ou par téléphone.

Trois centres ont des réunions avec 11 MDPH.

Un centre a une « équipe labellisée » qui fait des évaluations multidimensionnelles et propose un plan de compensation personnalisé à la MDPH. Un réseau de soins a passé une convention et le service d'HAD a passé une convention et est missionné par la MDPH pour des évaluations au domicile.

Il est à noter que lorsque plusieurs centres travaillent avec les mêmes départements, le centre qui a développé le travail de partenariat le plus important obtient des délais sensiblement plus courts des traitements des dossiers :

Pour la MDPH du Lot et Garonne (47) le délai de traitement pour une AAH et une PCH varie de moins de 2 mois à plus de 2 mois. Pour la MDPH du Gers (32) le délai de traitement pour une AAH est de moins de 2 mois à moins ou égal à 4 mois et pour une PCH de moins de 2 mois à plus ou égal à 2 mois (Bordeaux, Toulouse)

Pour la MDPH de Charente (17) le délai est de moins ou égal à 2 mois à plus de 2 mois (Bordeaux, Limoges).

> 4 - CONCLUSION

La mise en place des MDPH est effective, même si dans certains départements elle ne date que de quelques mois (Lille). Nous en constatons les effets quotidiennement dans notre pratique.

Un travail de liaison voire de partenariat est mis en place. Il se traduit par des contacts privilégiés voire par des réunions. Peu de conventions sont signées et sont le plus souvent le fait des réseaux ou des services transversaux.

Les délais de traitement des demandes hors procédure d'urgence restent importants et privent les patients des aides humaines et techniques dont ils pourraient bénéficier.

Il faut donc poursuivre ce travail qui est coûteux en temps de personnel. Les professionnels des réseaux et les bénévoles constituent chacun à leur manière des collaborateurs précieux. Plusieurs professionnels évoquent la nécessité de faire appel à des directives nationales pour instituer « une filière du domicile » spécifique pour les patients SLA.

Cette démarche nous semble à poursuivre en 2009 en étendant le questionnaire à l'ensemble des centres et en l'adaptant aux évolutions des MDPH. ●

Les ergothérapeutes autour du thème du « Dropped head syndrome : la tête tombante »

■ **Violaine GUY** (Centre SLA, Nice), **Soraya DELEFORGE CARRANZA** (Centre SLA, Lille)

Le groupe des ergothérapeutes s'est retrouvé lors des journées de coordination nationale des Centres SLA à Lille, autour du thème récurrent de la « tête tombante », auquel nous sommes tous confrontés mais pour lequel encore aucune solution satisfaisante n'a été trouvée.

Etaient donc présents cette année, 31 ergothérapeutes et 2 médecins. Chaque année le groupe s'étoffe un peu plus et permet un véritable échange des points de vue.

Ces différents professionnels venaient de diverses structures : centres hospitaliers référents ou non quant à la prise en charge de la Sclérose Latérale Amyotrophique, centres de rééducation, APF...

Nos échanges se sont donc portés sur les différents problèmes rencontrés autour du syndrome de la « tête tombante » touchant nos patients atteints de SLA, sur les réponses apportées actuellement et sur des propositions de travail pour améliorer la prise en charge et trouver si possible une solution optimale...

8

> 1 - LE SYNDROME DE LA TÊTE TOMBANTE

Ce syndrome est représenté par une chute progressive de la tête en avant du à un déficit des muscles extenseurs cervicaux. Ce déficit d'extension active de la tête, entraîne une attitude en antéflexion, avec une impossibilité partielle ou complète du redressement de la tête. Il existe cependant une correction passive tout à fait possible. [1, 2] Avec le temps, des rétractions musculotendineuses peuvent apparaître et limiter la mobilité du rachis en extension. [3]



Ce fléchissement de la tête sur le tronc est majoré au cours de la journée, accentué par la fatigabilité. Ce positionnement peut alors entraîner :

- des douleurs cervicales
- une gêne lors de la communication
- une insuffisance respiratoire
- des troubles de la déambulation
- une gêne relationnelle et sociale
- des difficultés d'accès au champ visuel
- une baisse de la qualité de la vie
- et donc une perte globale de l'autonomie

> 2 - PROPOSITIONS LES PLUS « CLASSIQUES »

Du fait de nos disparités quant à l'accès aux matériels existants et aux possibilités de réalisation de véritables adaptations sur nos lieux professionnels, nous ne travaillons pas tous de la même manière.

La plupart du temps, nous nous orientons donc vers du matériel orthopédique du commerce, afin de pouvoir proposer une amélioration positionnelle.

Il existe en effet, des colliers cervicaux de 4 types, répartis de la manière suivante :

2.1/ Colliers cervicaux de type C1 (Fig. 1):

Ce sont des colliers qui assurent un maintien de la tête léger et temporaire. Ils permettent une action antalgique, une limitation des mouvements sans immobilisation complète du cou.

Ils sont réalisés en mousse naturelle ou synthétique, sont recouverts de jersey en coton (pour des problèmes d'hygiène et de confort) avec une fermeture auto-agrippante pour le réglage de la largeur du cou.

Limites :

- Pas de possibilité de réglage en hauteur (sauf découpe dans le matériel)
- Matériel qui peut être trop souple et quoi se tasse rapidement
- Problème d'hygiène si bavage



Fig 1 : colliers cervicaux souples de classe C1.

2.2/ Colliers cervicaux de type C2 (Fig. 2):

Ils assurent un soutien moyen, plus ou moins prolongé. Ils sont semi-rigides, en polyéthylène, sans possibilité de réglage en hauteur.

Ce sont les mêmes colliers que ceux du modèle C1 mais avec un renfort plastique.

Limites :

- Pas de possibilité de réglages en hauteur
- Parfois inconfortables
- Problème de rapport entre la hauteur et la longueur (si petite hauteur de cou, forcément petit tour de cou ce qui ne correspond pas toujours au niveau de la morphologie)



Fig 2 : colliers cervicaux semi-rigides de classe C2.

2.3/ Colliers cervicaux de type C3 (Fig. 3):

Ces colliers sont réglables en hauteur, pour un meilleur maintien. Ils existent avec ou sans mentonnière.

Limites :

- Matériaux rigides et par conséquent pas toujours confortables
- Difficultés de mise en place



Fig 3 : colliers cervicaux rigide de classe C3.

2.4/ Colliers cervicaux de type C4 (Fig. 4):

Ces colliers sont rigides, réalisés à partir d'un moulage. Ils assurent un soutien renforcé limitant la rotation de la tête, avec appui occipital, sternal et mentonnier. Ils réalisent une excellente immobilisation du rachis cervical. Leur hauteur et largeur sont réglables. Problème de mise ne place par facile et de l'aspect esthétique.



Fig 4 : Collier cervical de classe C4.

Un essai de nouvel appareillage a été mis en place voilà quelques années : la minerve Chopin (Fig 5). Celui-ci a l'intérêt d'être très léger, et peu encombrant. Mais il n'est pas concluant :

Limites :

- ne convient pas à tous, du fait de sa taille standard
- pas toujours adapté en fonction de la morphologie du patient : largeur et hauteur de cou non réglables
- n'empêche pas la chute latérale de la tête
- problème d'inconfort par l'appui sternal, pas de maintien latéral



Fig 5 : Minerve de Chopin.

Il n'existe donc **pas de solution unique ou universelle**. Nous devons absolument tenir compte des besoins et des demandes du patient :

- objectif fonctionnel
- marche, déambulation
- douleur
- communication
- champ visuel
- lien social
- alimentation, déglutition
- respiratoire
- ...

9

Nous souhaitons absolument trouver une ou des solutions permettant de limiter les contraintes actuelles qui sont :

- les appuis (mentonniers, cervicaux...)
- un inconfort
- une gêne de l'ouverture buccale, de la déglutition
- une intolérance à la chaleur, aux frottements
- le poids de l'appareillage
- une inadaptation à la morphologie (standard = pas toujours adapté)
- des matériaux trop mous ou trop rigides
- des difficultés de mise en place

Le travail des ergothérapeutes se fera donc vers une recherche sur le terrain, auprès de nos patients, de leurs besoins et de leurs demandes. Il faudra bien évidemment créer un outil d'évaluation qu'il faudra alors valider de manière consensuelle. Un questionnaire d'évaluation sera élaboré à partir des critères les plus pertinents définis par les experts (membres du groupe ergothérapie) retranscrits sous forme d'items.

Les critères à prendre en compte sont les suivants pour la recherche de ce nouvel appareil :

- semi-rigide (par ex : plastazote, ou avec des épaisseurs ou densités différentes)
- des appuis proximaux au niveau mandibulaire, et plus répartis au niveau cervical et latéral pour un meilleur maintien et plus de confort
- un appareil léger
- une facilité de mise en place et à retirer
- avec une articulation

Reste à préciser si cet appareil peut être standard ou sur moulage...

L'idéal serait alors de pouvoir travailler avec les orthoprothésistes qui sont impliqués sur nos lieux de travail et dans la prise en charge de nos patients. ●

> BIBLIOGRAPHIE

1. Petheram TG, Hourigan PG, Emran IM, Weatherley CR. 2008. *Dropped head syndrome : a case series and literature review.* Spine 33: 47-51

2. Gourie-Devi M, Nalini A, Sandhya S. 2003. *Early or late appearance of «dropped head syndrome» in amyotrophic lateral sclerosis.* J Neurol Neurosurg Psychiatry 74: 683-6

3. Mace Y, Yahia M, Rannou F, et al. 2005. *[Value of intensive rehabilitation in fixed dropped head syndrome].* Ann Readapt Med Phys 48: 207-11

Synthèse atelier kinésithérapeutes

■ **Véronique TANANT** (Centre SLA, Nice), **Isabelle TONNERRE** (Centre SLA, Lille)

Pour débiter cette nouvelle rencontre du groupe, nous avons fait un tour de table pour nous présenter car de nouveaux membres nous ont rejoints cette année.

Il ressort de cette présentation une disparité d'organisation et de fonctionnement des Centres et de ce fait le travail du groupe a été compliqué dans le temps limité imparti à ces échanges. Néanmoins de grands thèmes ont pu être dégagés.

Premièrement, a été soulevée la difficulté à trouver des kinésithérapeutes libéraux pour assurer la prise en charge au domicile des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique et ce dans pratiquement toutes les régions.

Cette difficulté est certainement liée au fait que la prise en charge d'un patient atteint de SLA, pathologie entraînant des déficits et handicaps importants, demande énormément de temps, ce dont les libéraux ne disposent pas forcément actuellement.

De plus, l'implication professionnelle des personnels paramédicaux est lourde et mérite d'être reconnue et valorisée.

Alors, comment les motiver ? Revalorisation des actes MK, augmentation de l'indemnité de déplacement ? Quelle est la solution ?

Ensuite, le thème de la formation a été abordé.

La mise en commun des pratiques professionnelles nous a amené à former les masseur-kinésithérapeutes des centres SLA, à la manipulation des aides techniques au désencombrement. Un bon nombre de kinésithérapeutes de Centre SLA ont pu suivre cette formation organisée par l'intermédiaire de la Coordination Nationale des Centres.

A la suite de cette formation chaque intervenant a introduit ces nouvelles techniques dans sa pratique.

Il est donc souhaitable d'identifier le bénéfice apporté par cette formation : comment ces pratiques sont-elles mises en place et utilisées auprès des patients ?

Est-ce uniquement en secteur hospitalier ou bien existe-t-il un relais au domicile comme cela se pratique déjà dans certaines régions ?

La prise en charge du patient et la continuité des soins à la sortie du service nous oblige à évaluer les méthodes les plus

efficaces et les plus appropriées au fonctionnement de chaque centre.

Nous suggérons donc la mise en place d'une enquête sur les différents modes de formation au désencombrement des personnes présentes auprès du patient (famille, professionnels para médicaux et non médicaux) ainsi que leur suivi. Pour cela, le groupe propose de réaliser un état des lieux à l'aide d'un questionnaire ciblé.

Au cours de nos échanges, certains kinésithérapeutes ont fait savoir qu'ils n'étaient pas formés à ces techniques spécifiques de prise en charge.

Soit ils n'avaient pas pu se rendre à la première formation à Paris en juin 2008, soit ils sont nouveaux venus dans leur fonction au sein du Centre et sont en demande de perfectionnement.

Il serait donc intéressant de renouveler cette formation pour harmoniser et optimiser la prise en charge des patients dans tous les Centres et de donner la possibilité à chaque région de disposer d'une personne ressource en la matière, pouvant être identifiée par les professionnels libéraux.

En conclusion, les objectifs du groupe pour l'année à venir sont :

- par des contacts ciblés des kinésithérapeutes de chaque Centre, établir un lien professionnel facilitant par la suite la prise en charge au domicile des patients. Les moyens sont multiples : compte rendu de l'évaluation lors de la consultation, courrier, appel téléphonique, message électronique...
- Certains kinésithérapeutes de Centre disposent également d'ordre de mission leur permettant de se rendre au domicile et de rencontrer les soignants.

Cette piste semble intéressante à explorer tout en s'adaptant aux contraintes de fonctionnement de chaque centre.

- former ces professionnels aux techniques de désencombrement spécifiques
- former l'entourage du patient (familial et soignants)
- proposer une nouvelle session de formation au désencombrement des kinésithérapeutes de Centres. ●

Nutrition et Diététique

■ David SEGUY (Centre SLA, Lille), ALEXANDRE MORVAN (Centre SLA, Clermont Ferrand),
MAUD CHOMBARD (Centre SLA, Lille)

OBJECTIF DE L'ATELIER

- Juger de l'utilisation et de la mise en place de la fiche de suivi nutritionnel
- La modifier si nécessaire en fonction des retours concernant son utilisation
- La valider sous sa forme définitive au cours de l'atelier

Rappel sur la fiche de suivi nutritionnel :

L'idée initiale de cette fiche était de formaliser et de standardiser la consultation de nutrition, tout en suivant les recommandations établies lors des journées de Lyon et validées aux journées de Tours. Cette fiche doit également pouvoir être facilement informatisable si on souhaite à terme en saisir les différents items dans une base de données. Par contre, elle n'a pas pour objet de remplacer les dossiers diététiques propres à chaque établissement.

EVALUATION DE LA PERTINENCE DE LA FICHE ET SON UTILISATION

Un questionnaire a été envoyé aux participants des journées précédentes pour évaluer les retours sur l'utilisation, la satisfaction et l'orientation des éventuelles modifications à apporter à la fiche nutritionnelle. Il a été demandé à tous les centres contactés de la tester, y compris lorsqu'ils ne l'utilisaient pas jusqu'alors. Sur les 17 centres SLA et les 13 présents à cet atelier, seulement 9 retours ont été effectués (dont 1 vierge). Sept centres ont déclaré utiliser la fiche établie au cours des journées de Bordeaux.

L'aspect très positif est que 100% des centres qui utilisent la fiche en sont globalement satisfaits et que finalement, les modifications à apporter restent minimales. Cette fiche est de

même reconnue comme pertinente par les centres qui ne l'utilisent pas et il faut également noter que certains prestataires de services l'utilisent pour le suivi de leurs patients atteints de SLA.

La raison de non utilisation de cette fiche dans les centres SLA étaient diverses : autres outils déjà en place, autre document imposé par les centres hospitaliers / équipes, l'absence de diététicien.

MODIFICATIONS ET VALIDATION DE LA FICHE, DESTINÉE FINALE

Les modifications souhaitées ont été apportées pendant l'atelier et la fiche a été validée à la majorité :

- Notification de l'aide de l'accompagnant du malade lorsque ce dernier ne peut pas s'exprimer
- Suppression du pli cutané tricipital
- Ajout dans la partie Nutrition entérale des débits et horaires d'administration
- Maintenant que cette fiche est finalisée, il reste cependant à en définir la destinée :
 - Document de base servant de référence aux différents centres de référence ?
 - Et pouvant servir de support pour la saisie de données informatisables dans une base ?
 - Document dont l'utilisation dans chaque centre reste facultative ?

Il revient à la coordination de se prononcer quant à la destinée finale de ce document qui fait l'unanimité des centres qui l'utilisent et qui, lorsqu'il est remis en cause, ne l'est que par les centres qui n'ont pas même souhaité le tester pour s'en faire une idée plus précise. ●

FICHE DE SUIVI NUTRITIONNEL

Nom : _____
Prénom : _____
Date de naissance : ____/____/____
Age : ____
Réponses : Patient Aidant Les deux

ANTHROPOMETRIE

Poids habituel (kg) : _____
Poids actuel (kg) : _____
Variation/poids habituel (%) : ____
Circonférence brachiale (cm) : ____
Taille (m) : _____
IMC (kg/m²) : _____
Variation/poids précédent (%) : ____ en ____ mois
Prise au : Bras droit Bras gauche

SYMPTOMES / DONNEES DU PATIENT

Dysphagie : Non Aux liquides Aux solides
Fausses routes : Non Oui, préciser : A la salive Aux solides Aux liquides
 Rare 1 fois/semaine 1 fois/jour Plusieurs fois/jour
Salive : Normale Bavage Epaisse Diminuée
Mastication : Normale Difficile/fatigabilité Impossible
Boissons : Liquides Liquides épaissis Eau gélifiée Impossible
Texture : Normale Tendre Coupé fin Viande hachée Mouliné Mixé
Transit intestinal : Nombre de selles par jour ____ ou par semaine ____
Consistance des selles : Formées Liquides Dures Alternance
Traitement : Non Oui
Inconfort digestif (lenteur de digestion, reflux, douleur,...) : Non Oui, préciser : _____

Evictions alimentaires (préciser) : _____

ALIMENTATION ORALE

Appétit : 0 _____ 10 → ↗ ↘
Repas : Nombre de repas par jour : ____
Durée du repas principal (mn) : ____
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
Compléments nutritionnels : Non Oui, préciser le nombre par jour ____

NUTRITION ARTIFICIELLE

Nutrition entérale : Absente Partielle Exclusive SNG GPE
 GPR Gravité Pompe Diurne Nocturne
Nom du prestataire : _____
Nutrition parentérale : Absente Partielle Exclusive Périphérique
 Cathéter central CIP Diurne Nocturne
Nom du prestataire : _____

Prise en charge orthophonique au stade sévère de l'atteinte bulbaire dans la Sclérose Latérale Amyotrophique

■ **Nathalie LEVEQUE** (Centre SLA, Paris), **Crystal DHALLUIN** (Centre SLA, Lille)

Le stade ultime (ou sévère) de l'atteinte bulbaire dans la SLA entraîne une perte totale ou quasi totale des fonctions de parole et de déglutition. A ce stade de l'évolution, l'orthophoniste exerçant en libéral peut se sentir « limité », voire même découragé dans sa prise en charge et peut remettre en question, parfois non sans une certaine culpabilité, l'efficacité de sa prise en charge et la nécessité de la poursuite de cette dernière. La spécificité de la SLA qui peut conduire rapidement à la perte de la parole et à la pose d'une sonde de gastrostomie suppose de l'orthophoniste un travail d'anticipation mesurée de la perte des fonctions de parole et de déglutition et un « accompagnement » de son patient tout au long de la maladie, plus que d'une réelle « rééducation ». Le rôle de l'orthophoniste libéral dans cette phase de deuil de l'oralité a toute son importance dans la prise en charge globale de la maladie, tant par son aspect technique que par le réel soutien qu'il apporte. Une collaboration étroite avec l'équipe du centre SLA lui permettra de se sentir moins isolé.

Le but de cet exposé va tenter de guider au mieux les orthophonistes dans leur prise en charge du malade atteint de SLA à ce stade ultime de la maladie.

► MOTRICITÉ BUCCO-LINGUO-FACIALE ET PHARYNGO-LARYNGÉE, PAROLE ET VOIX

Les muscles les plus longtemps préservés sont les muscles masticateurs. La mandibule peut ainsi encore être mobilisée de façon passive. Les exercices en contre-résistance sont fortement contre-indiqués. La SLA ne touche que très tardivement les muscles de la partie supérieure du visage et l'oculomotricité est préservée. On peut donc s'appuyer sur la relative intégrité de ces muscles pour étayer la communication non verbale et pallier la perte de l'oralité en proposant des codes de communication.

A ce stade de la maladie, la parole est inintelligible et le patient peut être aphone. S'il ne bénéficie pas encore d'un outil de communication alternative, le rôle de l'orthophoniste est d'aider à la mise en place d'un nouveau système de communication en collaboration avec un ergothérapeute et/ou avec les intervenants des centres SLA (orthophonistes et ergothérapeutes). Si le patient n'a plus l'usage de ses mains pour écrire et est dans l'attente d'un système technologique adéquat ou qu'il ne

souhaite pas ou ne peut pas utiliser ce système technologique, l'orthophoniste peut confectionner avec le patient et sa famille un tableau ou carnet de communication avec des photos, dessins, codes, symboles, alphabets (distribués par l'ARS)... à utiliser en défilement visuel, auditif ou avec un pointeur. Il est opportun, même lorsque la personne utilise un système alternatif technologique, de proposer la construction d'un tableau de communication, en cas de panne, ou pour s'adapter au mieux à tous les contextes de communication (pendant les soins ou la toilette par exemple). Il est important de sensibiliser les aidants naturels et professionnels à l'utilisation de questions fermées et d'établir un code oui/non quand le mouvement de la tête n'est plus possible (ce code oui/non peut se faire avec les pieds par exemple : contraction des orteils du pied gauche pour « non » et de l'autre pied pour « oui »). Les codes sont très spécifiques, parfois originaux et très variés d'un patient à l'autre.

Si la communication alternative est déjà mise en route, le rôle de l'orthophoniste est d'aider le patient, ainsi que ses proches,

à se familiariser et à accepter cet outil. Il incite le patient, avec l'implication de son entourage, à utiliser cet outil le plus possible en dehors des séances d'orthophonie afin d'en automatiser l'usage et de garder ainsi une autonomie dans tous ses contacts. Si l'outil n'est plus adapté, à cause de l'évolution de la maladie par exemple, l'orthophoniste peut alerter l'ergothérapeute ou l'orthophoniste du centre SLA afin de réévaluer de concert l'outil le plus adapté.

Une mise à jour des connaissances sur les outils de communication alternative et une évaluation de leur pertinence dans la SLA, fait l'objet d'une riche recherche et d'un travail minutieux coordonné par l'atelier transversal « orthophonistes/ergothérapeutes/assistantes sociales » des centres SLA.

► RESPIRATION

En l'absence d'une atteinte diaphragmatique, on peut poursuivre la prise de conscience d'une respiration costo-diaphragmatique, associée ou non à la relaxation.

Lorsque la maladie touche le diaphragme, la mise en place d'une ventilation non invasive (VNI) peut être indiquée. L'orthophoniste, avec l'aide du kinésithérapeute, pourra aider le patient à se familiariser avec cette nouvelle machine en l'aidant à prendre conscience du rythme respiratoire imposé par l'appareil. Cette prise de conscience aidera le patient à être le plus passif possible et à lâcher-prise surtout lors de la phase inspiratoire afin d'éviter toute résistance. Ceci l'aidera également à coordonner au mieux sa parole et sa déglutition à la machine si ces fonctions sont encore possibles.

► LA RELAXATION

Depuis le début de la prise en charge, des exercices de détente ont déjà été pratiqués. Le patient est donc, si il y a adhéré, habitué à ce genre de pratique que l'on va à ce stade développer. La détente du cou, et des épaules se fait de façon passive.

On va essayer de mettre progressivement le patient dans un état de relaxation complète en utilisant différentes méthodes [-nécessitant pour certaines d'un apprentissage spécifique pour le thérapeute-]

- **Le training autogène de Schultz** : on induit des formules que le patient s'approprie mentalement, afin d'aboutir progressivement à une détente générale du corps, sensation de pesanteur, de chaleur, conscience de la respiration, du rythme cardiaque,...
- **La sophrologie** amènera la détente grâce à des images mentales ; de façon plus simple on peut utiliser la sophronisation qui est une première étape de mise en relaxation
- **Le voyage dans le corps et la détente de Le Huche**, mais en évitant les crispations.
- **Les méthodes Feldenkrais, Alexander...**
- **Les thérapies manuelles (Ostéovox)**

Cette liste n'est pas exhaustive et le savoir faire de chacun peut s'exercer.

L'association d'une musique spécifique de relaxation peut être utilisée pour faciliter le lâcher-prise.

Les massages de la face et de la nuque apportent en général un réel confort. Cependant il ne s'agit en aucun cas de masser trop en profondeur, ni de chauffer les muscles, ni de pratiquer de l'électrostimulation. Aucune rougeur ne doit apparaître sur le visage. Le lissage et l'effleurage sont les massages indiqués dans cette pathologie. On peut proposer des massages au niveau :

- Des yeux : paupière supérieure et inférieure, globe oculaire
- Du nez : arête, ailes, narines
- Des joues
- Des lèvres : de façon externe et interne
- Du menton
- Du cou
- Des épaules
- Des mains
- Des bras

L'utilisation d'une crème hypoallergénique (biafine, neutrogéna...) est conseillée. Pour les mains et bras, on peut utiliser une huile de massage. Pour le massage buccal interne, on peut aussi utiliser un petit glaçon à l'intérieur d'un doigt du gant.

De manière générale les patients apprécient beaucoup cette prise en charge qui leur permet pendant un certain temps d'être dans un état de bien être. C'est aussi un moyen d'être en communication sensitive avec eux.

► LA DÉGLUTITION

Lorsque la pose d'une gastrostomie ou la pose d'une chambre implantable est indiquée, le rôle de l'orthophoniste peut être de compléter et/ou de reprendre les informations données à l'hôpital sur ces différents modes d'alimentation par voie entérale et parentérale. L'orthophoniste peut lui-même se former et s'informer sur ces différentes techniques auprès des orthophonistes, des diététiciens et des infirmiers des centres SLA. Des fiches pratiques sont distribuées par l'ARS et par les réseaux SLA (un kit de fiches « aides aux aidants » a été créé au sein du réseau SLA-IDF).

Après la pose de sonde d'alimentation, l'évaluation et l'accompagnement autour de l'alimentation per os « plaisir » entrent également en jeu. Le moment où plus aucune alimentation ne peut être ingérée est un cap qui nécessite une démarche d'accompagnement adaptée.

De manière concomitante, l'orthophoniste aide le patient à gérer au mieux sa déglutition salivaire. Il pourra en outre faire des stimulations gustatives pour le plaisir du patient en prenant garde de ne pas déclencher une fausse route.

> L'ORTHOPHONISTE : UN RÉCONFORT ET UN RELAIS

L'orthophoniste, tout au long de l'évolution de la maladie, est un réel soutien psychologique pour le patient et sa famille. Loin de se substituer au psychologue, sa présence régulière au domicile lui confère une place privilégiée dans le quotidien du malade et de son entourage.

Son rôle « d'informateur » sur les différents mécanismes pathologiques peut considérablement apaiser les peurs et les angoisses générés tout au long de la maladie. Il accompagne chaque patient dans les deuils qu'impose cette maladie non seulement en proposant sa technicité et ses connaissances mais aussi avec ses capacités d'écoute et d'empathie.

L'orthophoniste peut aider le patient à ne pas se murer dans la solitude et le désœuvrement en l'informant par exemple de l'existence d'associations de malades, de la possibilité de s'abonner à des bibliothèques en ligne ou en lui faisant découvrir des livres audio, des logiciels de jeux qu'il pourra utiliser le cas échéant sur son ordinateur.

L'orthophoniste peut jouer un rôle de « messenger des informations » auprès des autres intervenants de ville ou de l'hôpital quant à la progression de la maladie : apparition d'une éventuelle mycose linguale nécessitant des soins de bouche spécifique, perte de poids, dégradation de l'état général et

aggravation respiratoire (encombrement bronchique, céphalées matinales, sueurs nocturnes et cauchemars).

> CONCLUSION

La prise en charge orthophonique et le rôle de l'orthophoniste au stade sévère de l'atteinte bulbaire ont toute leur importance. Cette prise en charge est pour les patients qui en bénéficient un « échange » qui peut être essentiel jusqu'au bout de leur vie. Elle pourra leur apporter du réconfort par les massages et la relaxation, possibles jusqu'à la fin et le maintien de la communication par le(s) système(s) adéquat(s) est fondamental. Cependant certains patients peuvent refuser toute aide et mettre en échec tous les intervenants autour d'eux. Cette position est parfaitement respectable, mais il faut s'assurer que le refus n'est pas lié à une difficulté relationnelle entre le patient et son orthophoniste. Dans ce cas, ou si finalement l'orthophoniste se sent trop fragile pour surmonter cette prise en charge, il ne faut pas hésiter à passer le relais.

Cette prise en charge des patients atteints de SLA, surtout quand l'oralité chère aux orthophonistes disparaît, peut être difficile à vivre pour les orthophonistes qui doivent eux-mêmes surmonter le deuil du rééducateur parfois frustré de « ne faire qu'accompagner » au mieux le patient avec ce qui lui reste ! Tournure grammaticale bien restrictive si l'on mesure la reconnaissance et les remerciements que nous adressent patients et familles dans cette orthophonie « palliative ». ●

Pratiques professionnelles

■ Sandra ROY-BELLINA (Centre SLA, Montpellier), Laurence LAURIER-GRYMONPREZ (Centre SLA, Lille)

Le travail réalisé à Bordeaux en septembre 2007 au sein de l'atelier psychologue : « De la théorie à la pratique » a permis l'élaboration d'un document dit « repère » à adresser aux professionnels libéraux dès lors qu'il devient nécessaire d'orienter les malades SLA et/ou leur entourage vers d'autres confrères. Ce document précise les points les plus marquants et généraux sur la pathologie, à destination des spécialistes qui prendront soin des patients pris en charge par les centres.

Cette année à Lille, l'atelier s'est centré sur une question plus spécifique en lien avec nos pratiques professionnelles : « les changements psycho-comportementaux des patients SLA ».

Si l'on s'en réfère aux données recueillies dans la littérature, les domaines psychologiques et psychopathologiques des patients SLA demeurent peu étudiés. Cela dit, certaines particularités ont pu être démontrées par quelques auteurs qui s'y sont intéressés.

Dans une revue de la question, Bungener en 2006 observe des profils particuliers et décrit ces patients comme peu déprimés, peu anxieux, acceptant sans grande détresse leur diagnostic. Déjà en 1925, Van Bogaert évoquait leur indifférence affective, et cela même lorsque la maladie progressait. Viet (1947) parlait d'une attitude anormalement gaie envers la maladie. D'autres encore, faisaient état de la présence d'un déni chez ces patients (Ferro, Riefco, Niesci & Mazza, 1987 ; Ganzini, Johnston & Hoffman, 1999 ; Rabkin, Wagner & Del Bene, 2000). Pour Montgomery et Erickson (1987), ce déni masquerait le désespoir et le pessimisme, tandis que pour Ferro et al., il s'agirait davantage d'une attitude stoïque ou d'une tentative de maîtrise. Dans leur travail sur la réactivité émotionnelle, Lulé et al., (2005) ont montré que les patients SLA jugeaient les images, présentées dans leur protocole, plus positives par rapport au groupe contrôle.

Par ailleurs, les études réalisées sur les stratégies de coping (stratégies d'adaptation / faire face à une « situation stressante ») ont mis en évidence que les patients SLA récemment diagnostiqués (moins de 6 mois) adoptaient davantage de stratégies centrées sur l'émotion, ces dernières étant corrélées de manière positive à la dépression et à l'évitement. À l'inverse, les patients diagnostiqués depuis plus de 6 mois, utilisaient des stratégies centrées sur le problème, telles que les « soins » prodigués par la famille et les aides techniques, avec une intensité dépressive moindre (Hetch et al., 2002 ; Bungener, 2005).

La plupart de ces travaux sont centrés sur le patient lui-même, son vécu, ses stratégies d'adaptation..., aucun ne porte sur les changements « comportementaux ». Pourtant, en tant que praticiens, les psychologues des centres, à l'écoute des patients mais également de l'entourage, sont témoins des confidences des proches, lesquels rapportent l'existence de changements de comportement chez leur « malade ». Ils peuvent alors rapporter l'apparition d'une hyperexigence, d'une irritabilité, d'une indifférence affective, d'une « non attention » aux émotions et ressentis de l'autre, d'une rigidité mentale, d'une diminution ou perte de l'autocritique.

Ces modifications comportementales et de l'humeur peuvent modifier les rapports « proche aidant – patient » et rendre la situation d'aide plus difficile, car plus conflictuelle. D'où l'intérêt de s'interroger sur ces aspects spécifiques.

Ces nouvelles journées étaient l'occasion de réfléchir sur cette question des manifestations psycho-comportementales des patients SLA, non imputables à la présence d'un syndrome démentiel associé à leur maladie et surtout sur la manière de les appréhender.

> LA QUESTION DE « LEUR ÉVALUATION » RESTE OUVERTE : QUELLE FINALITÉ ? QUELS OUTILS ?...

Les outils d'évaluation classiquement utilisés pour évaluer les dyscomportements frontaux ne sont pas adaptés dans leur totalité à la pathologie SLA. Néanmoins, certains méritent une attention particulière.

- L'échelle de comportement frontal de Kertesz (1997) est une échelle complète, de passation rapide, de cotation claire. Elle comprend 24 items, dont 12 items positifs (irritabilité, persévération, jovialité excessive, comportement inadapté, impulsivité, agitation, agressivité, hyperoralité, hypersexualité, utilisation, incontinence) et 12 items négatifs (apathie, aspon-tanéité, indifférence affective, rigidité mentale, perte de l'auto-

critique, négligence personnelle, désorganisation, troubles de l'attention, manque de jugement, réduction du langage, apraxie verbale et main capricieuse].

- L'échelle de dysfonctionnement frontal (Lebert & Pasquier, 1998) qui questionne l'accompagnant sur 4 domaines : le self contrôle, la négligence, les troubles de l'humeur et la manifestation des intérêts.
- L'échelle d'IOWA de changements de personnalité (Barrash et al., 1997, adaptation française de Juillerat & Peter-Favre, 1999) qui évalue 25 dimensions réparties en 3 axes : changements dans les émotions et leur expression, organisation du comportement et prise de décision, relations interpersonnelles et capacité d'introspection.
- l'inventaire neuropsychiatrique (Cummings, 1994).

Par ailleurs, des outils d'évaluation de la cognition sociale sont de plus en plus utilisés, ils pourraient également l'être dans la pathologie SLA, ce d'autant plus qu'ils permettent de cerner

diverses composantes intervenant dans les relations sociales : la connaissance des règles, valeurs et conventions sociales, la reconnaissance des émotions, la capacités à ressentir et à exprimer des émotions, la prise en considération des intentions de « l'autre ».

Au terme de l'atelier psychologue : « *pratiques professionnelles* », aucun outil en particulier n'a pu être retenu. Il n'en demeure pas moins que les échanges entre les différents participants ont été très riches, témoignant d'une sensibilité certaine autour de ce thème de réflexion.

In fine, suivant les situations dans lesquelles cela peut s'observer, les changements psycho-comportementaux de nos patients peuvent en effet, susciter différents questionnements ; toutefois, que leur appréhension soit de nature qualitative et/ou quantitative, il apparaît indispensable de rester prudent quant à leur interprétation et prise en charge. ●

> BIBLIOGRAPHIE

Barrash, J. & Anderson, S. W. (1993)

The Iowa Rating Scales of Personality Change, adaptation française de Juillerat & Peter-Favre, 1999.

Bungener, C. (2005).

Les troubles psychopathologiques et les mécanismes adaptatifs dans la sclérose latérale amyotrophique. Pratiques Psychologiques, 11, 319-328.

J. L. Cummings, MD, M. Mega, MD, K. Gray, MD, S. Rosenberg-Thompson, RN, MN, D. A. Carusi, BS and J. Gornbein, DrPH. (1994)

The Neuropsychiatric Inventory Comprehensive assessment of psychopathology in dementia

Bungener, C. (2006).

Evaluation psychologique et psychopathologique dans la SLA. Rev Neurol, 162(2), 4S158-4S163.

Fero, F.M., Riefco, G., Niesci, D.A., & Mazza, S. (1987).

Psychodynamic aspects in patients with ALS. Advanced Experiences in Medical Biology, 209, 313-316.

Ganzini, L., Johnston, W.S., & Hoffman, W.F. (1999).

Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. Neurology, 52, 1434-1440.

Hechth, M., Hillemacher, T., Grasel, E., Tigges, S., Winterholler, M., Heuss, D., Hiltz, M.J., & Neundorfer, B. (2002).

Subjective experience and coping in ALS. Als and Other Motor Neuron Disorder, 3, 225-231.

A Kertesz, W Davidson, H Fox (1997)

Frontal behavioral inventory : diagnostic criteria for frontal lobe dementia. - Can J Neurol Sci. 1997 Feb;24(1):29-36

Lebert F, Pasquier F, Souliez L, Petit H. (1998)

Frontotemporal behavioral scale. Alzheimer Dis Assoc Disord. Dec;12(4):335-9.

Lulé, D., Kurt, A., Jurgens, R., Kassubek, J., Diekmann, V., Kraft, E., Neumann, N., Ludolph, A.C., Birbaumer, N., & Anders, S. (2005).

Emotional responding in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Neurology, 252, 1517-1524.

Montgomery, G.K., & Erickson, L.M. (1987).

Neuropsychological perspectives in amyotrophic lateral sclerosis. Neurologic Clinics, 5, 61-80.

Rabkin, J.G., Wagner, G.J., & Del Bene, M. (2000).

Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. Psychosomatic Medicine, 62, 271-279.

Van Bogaert, L. (1925).

Les troubles mentaux dans la sclérose latérale amyotrophique. L'encéphale, 20, 27-47.

Viet, H. (1947).

Dynamic view of amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Nervous and Mental Disorders, 106, 129-136.

Soins infirmiers et prise en charge globale des personnes atteintes d'une Sclérose Latérale Amyotrophique

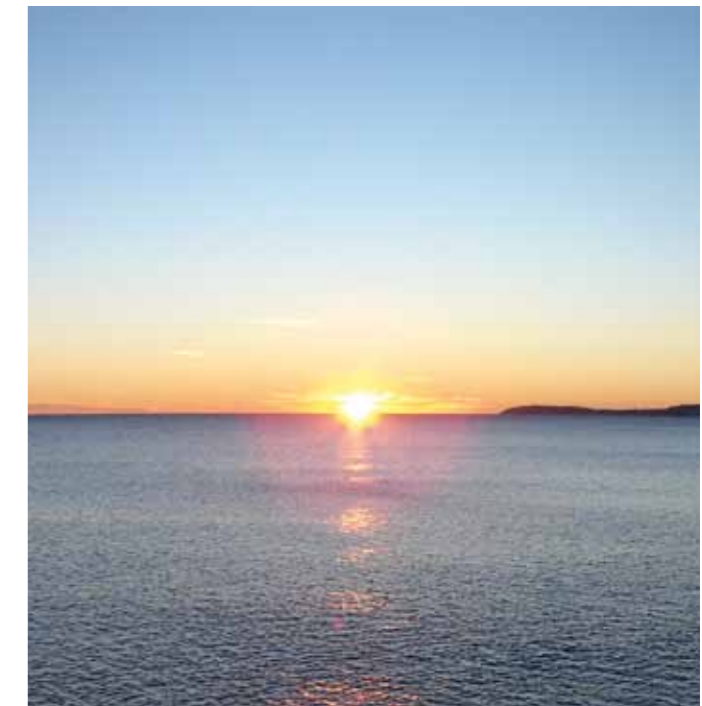
■ **Véronique HERMET-DOUARD** (Centre SLA, Toulouse), **Bénédicte VERHILLE** (Centre SLA, Lille)

Les journées de Lille ont permis au groupe infirmier de finaliser le livret « Soins infirmiers et prise en charge globale des personnes atteintes d'une Sclérose Latérale Amyotrophique ». Ce document a pour but de partager avec nos collègues travaillant au domicile, en institutions, dans les réseaux de soins palliatifs, des informations, des conseils pratiques, des questionnements sur la prise en charge globale des personnes porteuses d'une SLA et de leurs familles. Ce document sera édité et disponible dans les centres SLA prochainement.

L'atelier infirmier en raison du temps limité et du nombre important de participants n'a pu répondre aux attentes exprimées. Les questions portaient sur des domaines variés comme les spécificités de la pathologie, les soins palliatifs, les modalités de prise en charge respiratoire, l'organisation etc. Nous avons donc demandé que le temps soit doublé lors du prochain congrès pour permettre d'une part de finaliser les travaux en cours, mais aussi de répondre aux besoins d'échanges et de réflexions sur les pratiques.

Cette année, le groupe infirmier va s'intéresser à la formation et participer à la réalisation du « kit formation » dans le domaine des soins infirmiers. Ce travail aura pour but d'aider les infirmiers à faire passer des messages incontournables grâce

à la diffusion d'outils et de supports facilement utilisables (fiches, films, cas cliniques, power point remodelables...). Le kit permettra également de réunir l'ensemble des données nécessaires à la démarche. ●



Accueil et écoute

■ **Hélène BROCC** (Centre SLA, Nice), **Marie-Christine DUBRULLE** (Centre SLA, Lille),
Aude VANDENBERGHE (Centre SLA, Lille)

Pour parler de prise en charge globale du malade (au delà de sa maladie) il convient de prendre en compte la souffrance induite par la pathologie. L'accueil et l'écoute du patient atteint de SLA et de sa famille sont donc deux éléments tout à fait essentiels dans le cadre de la prise en charge globale. Du point de vue existentiel, le malade atteint de SLA va devoir faire le deuil de sa santé, de son autonomie, de sa situation professionnelle, de sa capacité à se projeter dans l'avenir, de son rôle dans sa famille et faire d'autres deuils, plus douloureux encore, comme celui de ne pas pouvoir voir grandir ses enfants... Cette souffrance existentielle, toujours singulière, place le malade dans une situation que l'on peut qualifier d'extrême du point de vue intra psychique. Elle crée de la douleur morale et de l'angoisse aussi, qu'il convient de prendre en charge de manière précoce et adaptée notamment par une écoute respectueuse de la demande. Les temps de parole et d'écoute accordés au malade atteint de SLA et à sa famille constituent un temps de soin à part entière, et ce dès l'annonce du diagnostic.

► PROMOUVOIR UNE ÉTHIQUE DE L'ÉCOUTE RESPECTUEUSE DE LA DEMANDE

Ce faisant, il convient de promouvoir, en équipe, une qualité des échanges qui soit respectueuse d'une certaine « éthique de l'écoute » car écouter un malade suscite toujours des mouvements affectifs que l'on ne peut ignorer et qu'il convient d'analyser.

Pour celui qui écoute, le fait de s'ouvrir à une personne en souffrance, de laisser place à l'inconnu que suscite en soi chaque rencontre, peut générer de l'inconfort, de l'angoisse mais aussi de la tristesse ou de la colère... Cela peut aussi permettre une meilleure connaissance de soi, de ses ressources et de ses limites.

Écouter n'est pas neutre, ni pour celui qui écoute ni pour celui qui est écouté.

Une véritable écoute, profonde, intime, intersubjective, est plus complexe à atteindre qu'il n'y paraît de prime abord. Car il s'agit de **se mettre à la disposition de l'autre, de se laisser entraîner sur son terrain, jusqu'au bout, sans à priori, en évitant tout jugement de valeur, toute classification, toute projection de soi...** Pour écouter il convient de laisser de côté ses modalités habituelles d'être au monde et tout ce qui nous protège, au quotidien, de trop de proximité. Écouter une personne qui souffre peut brouiller nos repères intimes et fragiliser les frontières qui marquent la différence entre soi et l'autre.

Dans le cadre de l'accueil et de l'écoute, la place de chaque professionnel et des bénévoles dans cette dynamique d'ouverture

à l'autre doit être bien définie car écouter quelqu'un dont le pronostic vital est en jeu, peut être, pour tout un chacun, source de beaucoup d'inconfort et de malaise. Cela peut être aussi une source d'enrichissement.

Il convient donc de prendre du recul et de mener une réflexion notamment sur les motivations qui nous ont amené à intervenir auprès des malades atteints de SLA. Il convient aussi de définir notre rapport aux autres professionnels, ceux qui travaillent dans le centre SLA mais aussi ceux du domicile, ou encore les équipes de soins palliatifs et ce afin de mieux définir notre champ d'intervention et nos limites personnelles.

Pour qui veut écouter vraiment, il convient de travailler sur soi et aussi sur ce qui constitue l'essentiel de nos défenses psychologiques. C'est pourquoi **il y a différents niveaux d'écoute** car tout le monde n'est pas prêt à s'engager de la sorte.

Écouter un malade relève souvent des compétences spécifiques propres aux psychologues spécialisés en psychologie clinique. Ces derniers ont une formation universitaire de haut niveau en psychopathologie et ont aussi réalisé un travail psychologique sur eux-mêmes qui justifie leur spécialisation et leur compétence dans ce domaine. Ces professionnels ont fait de l'écoute de l'autre leur métier. Mais sans être psychologue clinicien, il est possible de réfléchir à ce que la parole de l'autre suscite en soi, notamment en participant à des groupes de supervision ou d'analyse des pratiques.

Le philosophe Pierre Le Coz, qui est aussi le vice président du Comité Consultatif National d'Éthique (C.C.N.E), dit à ce propos que « seule une pensée qui médite, une pensée réflexive nourrie d'un questionnement sur les états affectifs ressentis au

cours de la rencontre avec le malade, peut donner une substance éthique à la décision. »

Les bénévoles de l'ARS ont pointé l'existence de tels groupes de supervision qui leur permettent, avec l'aide d'un psychologue clinicien, de réfléchir au sens de leur engagement et ainsi de mieux construire leur positionnement dans la relation de soutien. Des équipes utilisent, avec l'aide du psychologue clinicien, les techniques du débriefing après les consultations pluridisciplinaires, pour faire circuler la parole pour la travailler ensemble et en faire un véritable objet de soin.

Car pour un malade en grande difficulté, être écouté et surtout être entendu par toute une équipe de soins revêt une valeur thérapeutique tout à fait essentielle.

Sur le plan strictement médical, l'écoute du patient atteint de SLA s'avère déterminante, notamment dans le cadre de l'information que l'on doit au malade, du recueil de ses directives anticipées, de la recherche de son consentement éclairé... « Suis-je prêt à rencontrer un humain souffrant dans toutes les dimensions de son existence et à promouvoir la notion d'interdisciplinarité dans mon service ? » est une question essentielle que le médecin responsable de centre doit évidemment se poser.

► DE LA THÉORIE À LA PRATIQUE

Dans cet atelier, pour faire un lien entre la théorie et la pratique nous avons proposé aux participants de ce groupe de réfléchir aux principales questions qu'il convient de se poser avant de commencer à écouter un malade ou sa famille.

Nous avons proposé une mise en situation intime, personnelle, pour débiter un travail sur nos capacités à écouter. Voici, selon nous, les questions qu'il convient de se poser avant de commencer.

1/ Quelles sont mes motivations pour travailler dans ce service auprès de ces malades ?

Il s'agit pour tout un chacun d'une question essentielle. Car mieux vaut être conscient des motivations qui nous poussent à nous engager dans une relation de soin. Certains d'entre nous veulent réparer une expérience personnelle difficile, trouver un sens à leur vie après un décès douloureux. D'autres souhaitent reproduire une expérience d'accompagnement qu'ils ont vécu sereinement. D'autres encore, puisent leur estime d'eux même dans cette relation d'accompagnement. Certains sont fascinés par la mort. Toutes les motivations ne sont pas altruistes. Certaines sont plus individuelles, plus égoïstes, plus narcissiques mais il n'est pas anormal de tirer une satisfaction d'avoir accompagné au mieux, en équipe, un patient et sa famille.

2/ Suis-je prêt à me situer sur un terrain d'égalité avec le malade qui est celui de l'humanité ?

Dans le cadre de l'accueil et de l'écoute, il s'agit de rencontrer une personne qui est certes différente de moi (avec son histoire personnelle, avec ses forces, avec ses faiblesses) mais qui me ressemble aussi dans son extrême vulnérabilité face aux angoisses de la fin de vie. Il s'agit de rencontrer un autre citoyen, un alter ego, pas forcément un malade ou une maladie, nous dira fort justement un bénévole...

3/ Suis-je dans la toute puissance ? Suis-je dans le déni de la compétence des autres ?

La question qu'il convient de se poser ici est « Est-ce que lorsque je rencontre le patient j'ai dans ma tête l'ensemble de mon équipe ou est ce que je suis tout(e) seul(e) avec le risque de perdre la distance, d'aller trop vite, trop loin. »

La toute puissance et le déni de la compétence des autres constituent un frein important dans le domaine de l'écoute.

4/ Est-ce que je connais bien mes limites ?

Les patients et leurs familles peuvent nous prendre à témoin de beaucoup de choses (et c'est normal) mais :

« Est-ce que ma manière d'interpréter ce que je vois, ce que j'entends, ce que l'on me dit est la bonne ? »

« Est-ce que je suis prêt à dire : je ne sais pas... »

« Est ce que je suis prêt à travailler mon écoute avec un psychologue clinicien dans le cadre de groupes de paroles ou d'analyse des pratiques et augmenter ainsi ma conscience interprétative ? »

Car il convient, dans le domaine de l'écoute, de prendre conscience de ses limites personnelles et d'accepter de les dépasser en confrontant son écoute avec celles d'autres professionnels dans le cadre de groupes d'analyse des pratiques, ou dans des séances de débriefing. **Il faut faire attention au glissement de tâche, très fréquent dans le domaine de l'écoute.** Certains d'entre nous peuvent être investis (ou se croire investis) par les patients ou par les familles de qualités supérieures aux autres professionnels. **Il convient de toujours replacer chaque professionnel à sa place en fonction de ses compétences respectives et de rester humble.**

5/ Suis-je prêt à accueillir d'autres équipes (soins palliatifs), d'autres professionnels (psychologue, médecin de l'HAD) au staff pluridisciplinaire et à écouter leur point de vue ?

Quels sont « les outils » à mettre en place et quelles sont les coordinations qu'il convient de développer avec les équipes du domicile et les équipes de soins palliatifs pour promouvoir entre tous, une écoute du malade et de sa famille de qualité. La discordance entre les équipes peut très vite s'installer car l'écoute du malade est un objet de soin essentiel dans le cadre de la prise en charge globale.

Le malade peut tenir des discours différents en fonction des personnes qu'il a en face de lui, en fonction de leur statut

et c'est normal. Ce qui est important c'est de tenir compte de l'histoire relationnelle complexe qui s'est noué dès l'annonce du diagnostic.

Le neurologue et l'équipe du centre SLA doivent garder une place centrale dans les discussions mais ils doivent aussi s'ouvrir à d'autres professionnels, si possible précocement, dans le cadre de la prise en charge globale.

Dans le cadre de la relation duelle d'autres questions doivent baliser l'écoute.

1/ Ai-je bien compris la demande ou les attentes du patient, celles de la famille, ou dois je aller plus avant dans la compréhension de ce qui m'est demandé ?

Il convient de prendre garde de ne pas projeter son vécu sur l'autre, notamment lorsque la communication est touchée, comme dans la SLA, où le malade a du mal à exprimer son point de vue et où l'on a tendance à parler à sa place.

D'une manière générale, être attentif à la demande c'est toujours différencier les attentes du patient de celles de sa famille de nos attentes personnelles et respecter le temps psychique nécessaire au cheminement psychologique.

Pour le patient, perdre la capacité de s'exprimer et de se positionner dans la relation à l'autre est un moment particulièrement difficile et très angoissant. Toutes les questions qui peuvent être posées par les malades autour de cette perte sont vécues comme particulièrement difficiles par les soignants, même très expérimentés.

2/ Est-ce que je me sens suffisamment à l'aise avec la demande (ou la non demande) que je perçois chez le patient pour m'autoriser à être empathique avec lui ?

Dans le cas contraire, s'interroger sur ses propres résistances, sur ce qui fait que notre attitude n'est pas positive... Certains soignants nous ont confié qu'il était parfois difficile de faire face aux refus du malade car le patient se met en danger et impose un vécu douloureux à ses proches, alors qu'avec des aides adaptées il pourrait vivre mieux...

Cela renvoie au professionnel son inutilité pour ce patient donné mais pour le patient, **refuser un fauteuil roulant peut être le seul moyen de maintenir une continuité identitaire** et cela s'avère beaucoup plus important pour lui, sur le plan psycho-

logique, que les chutes qu'il peut faire. Il convient donc d'interroger ces refus et d'en parler avec le psychologue clinicien de l'équipe. Cette dimension ouvre à la question suivante.

3/ Suis-je authentique dans ma relation au patient, sans pour autant lui imposer mon point de vue ?

Ecouter veut dire accompagner librement, en gardant en tête que **le chemin qu'emprunte le patient est le seul qui puisse lui convenir.**

4/ Est-ce que je reconnais au patient le droit d'avoir ses propres opinions, ses pensées, ses objectifs de vie et ses idéaux, différents de ceux que je pourrais avoir pour lui ?

Le renoncement à une position de « pouvoir » et de « savoir » est une étape importante dans le cadre de l'écoute.

5/ Ai-je les moyens personnels et professionnels de répondre aux demandes et aux attentes du patient ?

Sinon est ce que je me sens suffisamment libre de lui en faire part et d'envisager un autre cadre de prise en charge (intervention d'autres professionnels (...)) ?

L'équipe du centre a-t-elle pensé ses coordinations avec l'HAD, les équipes et les réseaux de soins palliatifs (...)?

6/ Est-ce que je connais bien le contexte législatif dans lequel j'évolue ?

(Loi du 4 mars 2002, Loi du 22 avril 2005)

7/ Est-ce que je suis prêt à me former ?

8/ Est-ce que je suis prêt à participer aux discussions éthiques ?

9/ Est-ce que je suis prêt à me remettre en question ?

CONCLUSION

Ecouter un malade et sa famille revient aussi à s'interroger soi-même sur « Qu'est ce que je peux faire, en fonction de mon savoir, en fonction de mes compétences et aussi en fonction de ce que je suis, pour rendre la situation la moins douloureuse possible, pour ce patient et pour sa famille... » ●

Aide aux aidants

■ **RESPONSABLES D'ATELIER :** Sandrine MERLE (Centre SLA, St Etienne), Isabelle TONNERRE (Centre SLA, Lille), Laurence LAURIER (Centre SLA, Lille),

GRUPE DE PILOTAGE : Marie-Mathilde FOURGASSIE (Centre SLA, Bordeaux), Jérôme PENOT (Centre SLA, Strasbourg), Elisabeth GROUSSARD (Centre SLA, Caen), Sandra CHAULET (Centre SLA, Montpellier), Anne Laure BELONDRADÉ (Centre SLA, Bordeaux), Sonia VERRECCHIA (Centre SLA, Lille)

Les responsables de l'atelier « Aide aux aidants » souhaitent que le groupe de pilotage de cet atelier soit composé de représentants de la pluridisciplinarité, indispensable tant à la prise en charge du patient SLA qu'à l'accompagnement de son aidant principal souvent familial.

L'aide aux aidants est un thème nouveau abordé à l'occasion de ces journées de coordination à Lille. Cet intérêt affiché pour ce thème trouve sa source simplement dans ce que l'aidant de patient souffrant de SLA représente pour le malade et les soignants. L'aidant familial est en première ligne de la prise en charge. Il est celui qui prend en charge le proche malade. Il offre une aide directe à la personne (soins, toilettes, transferts, mobilisations, repas...) et à la vie quotidienne (gestion de la maison, finances, budget...), assume une fonction d'étayage et assume la responsabilité de la prise en charge. Ces aides familiales (conjoint, enfants) sont indispensables et représentent **80 à 90%** de l'aide apportée au malade.

Dans cet atelier, nous souhaitons souligner la nécessité du « prendre soin » de l'aidant de nos patients SLA, car leur implication dans la prise en charge de leur proche malade n'est pas sans conséquence sur leur vie personnelle, familiale, sociale et sur leur santé. Aussi, nous insistons sur la nécessité d'anticiper les besoins de cet aidant dévoué à l'autre, qui ne se plaint que très peu et qui très souvent verbalise tardivement son besoin d'être aidé (notion d'épuisement).

Pour étayer cette nécessité du prendre soin de l'aidant naturel, nous avons réalisé une étude (inter centre) portant sur l'évaluation de l'intensité de la fatigue ressentie par l'aidant, des facteurs susceptibles de la majorer et de son appréhension par le malade et le médecin.

53 couples « patient-aidant » ont participé à l'étude. L'âge moyen des patients était de 64.4 ans, la maladie évoluait depuis environ 28 mois et le score ALSFRS-r moyen était de 27.3/48. La population comprenait essentiellement des patients de forme spinale (34/53). 17 patients étaient sous VNI

et 12 patients avaient une GPE.

Les aidants avaient un âge moyen de 59 ans et étaient surtout des femmes en bonne santé (des épouses, mais aussi, sœur ou mère).

Le score moyen de fatigue des aidants, évalué sur une échelle visuelle analogique en 10 points, était de 5.4/10, avec 87% des aidants qui ressentent une fatigue d'intensité modérée à sévère (score >6). Seule la « sévérité de la maladie » (score ALSFRS-r) était corrélée à l'intensité de la fatigue des aidants.

L'analyse de la congruence des estimations de l'intensité de la fatigue des aidants montrait que les patients estimaient correctement la fatigue de leur proche, alors que les médecins la sous estimaient : 58% des médecins sous estiment la fatigue des aidants, surtout lorsque celle-ci est d'intensité sévère (les médecins ont reconnu une fatigue sévère que dans 3 cas sur 26 !). Ces derniers semblent influencés dans leur jugement par les variables cliniques de la maladie telles que le score ALSFRS-r, l'ancienneté des signes, la présence d'une VNI et/ou GPE.

Cette étude corrobore nos hypothèses d'intense fatigue ressentie par l'aidant, non évoquée spontanément et pas forcément repérée par les soignants et souligne l'absolue nécessité « du prendre soin » de l'aidant des patients SLA.

Au cours de cet atelier, que nous avons voulu interactif, et auquel ont participé environ cinquante personnes, professionnels et bénévoles, nous avons réfléchi aux possibilités que les Centres SLA avaient de « prendre soin » de l'aidant. Il apparaît avant tout primordial que cette notion de « prendre soin de l'aidant » corresponde à une prise de conscience de TOUS les professionnels des Centres.

Les propositions qui ont été faites et discutées au cours de l'atelier reprenaient 3 points principaux :

- 1/ Ouverture d'une consultation dédiée à l'aidant, au cours de laquelle pourraient être identifiés des signes précurseurs d'épuisement, et pourrait être proposé un accompagnement adapté et en adéquation avec les besoins spécifiques de chaque aidant.
- 2/ Proposition de « journées de formation - information » pour l'aidant.
- 3/ Edition d'une plaquette d'information pour l'Aidant.

Pour chacun de ces points, une présentation de ce qui existe déjà dans certains Centres ou pour d'autres pathologies a été faite. L'idée était de recueillir le maximum de retour, d'expérience, de réflexion et d'échange concernant ces 3 propositions, afin de définir une ligne de conduite commune à l'ensemble des Centres SLA.

» « CONSULTATION » AIDANT

Pour pouvoir évaluer objectivement la charge supportée par l'aidant principal qui s'occupe de son conjoint malade, **un temps d'échange** avec l'aidant seul (sans le malade) semble indispensable.

Le terme « consultation » peut ne pas être adapté mais l'idée est de proposer un « temps » dédié à l'aidant durant lequel il pourrait être écouté, entendu dans sa souffrance, dans ses besoins et dans ses attentes. L'objectif étant d'anticiper la démarche de demande d'aide afin d'éviter l'épuisement de l'aidant.

Cet échange avec l'aidant pourrait être organisé par le Centre, soit lors de l'Hôpital De Jour du malade (mais cela s'ajoute aux nombreux examens et rendez-vous prévus avec les différents intervenants lors des HDJ), soit lors des consultations, soit au domicile du patient lorsque cela est possible (ce qui est bien sur plus facile à organiser lorsqu'il existe un réseau), soit par téléphone,

Le correspondant privilégié pour cet entretien n'est pas défini précisément. Si le psychologue du Centre semble bien placé pour pouvoir évaluer la souffrance de l'aidant, l'étiquette qu'il porte peut aussi bloquer la relation. La personne « consultante de l'aidant » doit pouvoir évaluer les retentissements multiples de la prise en charge du malade et de la maladie, et doit pouvoir apporter si ce n'est des réponses tout au moins des orientations. Il pourrait alors devenir « le référent » pour l'aidant.

Le bénévole d'association a été nommé pour sa « neutralité » et pour sa disponibilité.

En conclusion, l'idée d'une « consultation » dédiée à l'aidant est maintenue mais doit rester une proposition que chaque Centre doit organiser en fonction de ses possibilités, de ses moyens et des disponibilités de chacun.

» JOURNEES « FORMATION - INFORMATION »

Par ailleurs, dans le souci du « prendre soin » de l'aidant, il a été proposé et retenu des séances, ateliers, ou journées de « formation-information » de l'aidant, durant lesquelles divers thèmes pourraient être abordés : information sur la maladie, la manutention, les aides sociales, les aides techniques, la kinésithérapie, l'encombrement, la diététique... L'information donnée à l'aidant pourrait être matérialisée par une présentation de matériels/ produits et la remise de documents divers.

La proposition d'assister à ces séances pourrait être faite par le médecin neurologue dès la deuxième consultation pluridisciplinaire du patient.

Les questions qui ressortent de cette proposition concernent la finalité même de ces séances. S'agit-il de « formation » ou d'« information ». S'il est difficile de distinguer l'un de l'autre, il faudra être vigilant à ne pas anticiper de façon trop précoce certaines informations.

La présence ou non du malade lors de ces formations peut être également discutée. La fatigue et la contrainte que cela lui impose sont à mesurer par rapport à l'intérêt que lui-même et son aidant peuvent en retirer.

L'organisation de ces séances, qui représente une charge de travail importante supplémentaire pour les équipes des Centres SLA, pourrait également revenir à certains intervenants extérieurs mais en lien avec le Centre. Les associations, les Réseaux lorsqu'ils existent (exemple du Réseau SLA-IDF), l'ARS, les réseaux transversaux éventuellement (ex : Réseau Handicap)...

En conclusion pour ce point, il appartient à chaque Centre de réfléchir à l'organisation de ces séances d'« Information - Formation », de définir les modalités (par qui, pour qui, quand, où...), et de participer à leur mise en place.

» BROCHURE D'INFORMATION

Une plaquette reprenant l'ensemble des contacts importants en ce qui concerne l'aide sociale, pourrait être éditée par chaque Centre. Les numéros de téléphone et adresses étant spécifiques à chaque région ou département, il conviendrait à chaque Centre de la créer, éventuellement sur le modèle de celle présentée par l'équipe de Bordeaux.

Cette plaquette constituerait un support de communication supplémentaire dans la démarche d'une aide à apporter à l'aidant.

Elle serait distincte de la plaquette présentant l'ensemble du Centre SLA.

Le financement (photocopie recto verso) reviendrait à chaque Centre.

La diffusion pourrait se faire soit en libre-service en salle d'attente, soit donnée par le médecin lors de la consultation. ●

Outils de la communication

- Patricia GRATON (Centre SLA, Paris), Annie LEFORESTIER (CH, Saint-Brieuc), Nathalie LEVEQUE (Centre SLA Paris), Bertrand LOUBIERE (Centre SLA, Bordeaux), Agnès PERRIER (Centre SLA, Toulouse), Isabelle VERMES (HAD Synergie, Lille)

Le groupe transversal créé à l'issue des journées de coordination nationale des centres SLA de Bordeaux en 2008, réunit les groupes des ergothérapeutes, orthophonistes et assistantes sociales.

Ce travail collaboratif a pour objectifs principaux d'identifier les problématiques dans le suivi de la communication et d'élaborer des solutions au plan national.

» 1 - DE BORDEAUX 2007 À LILLE 2008

1.1/ Etat des lieux multicentrique

Afin de répondre à ces objectifs, une première enquête a été menée auprès des professionnels des Centres SLA intervenant dans ce domaine, pour identifier les moyens, les connaissances, les pratiques et les attentes dans le domaine des aides à la communication. Ainsi des questionnaires spécifiques ont été élaborés à destination des médecins, des orthophonistes associés aux ergothérapeutes, et des assistantes sociales. Ils ont été adressés en mars 2008 aux 17 centres SLA et au Centre Hospitalier de Saint-Brieuc. L'analyse des résultats, a fait l'objet d'une présentation lors de l'atelier.

1.1 a/ Questionnaire des médecins

Les 14 médecins répartis sur 9 centres SLA ayant répondu au questionnaire, considèrent avoir un rôle de coordination, d'évaluation, et d'orientation, à travers des échanges multimodaux avec les orthophonistes, les ergothérapeutes, et tout un ensemble d'intervenants de proximité.

Ils jugent pour la plupart, les aides à la communication proposées intéressantes, et citent les synthèses vocales, les outils informatisés, les tableaux de communication, abécédaires, et les différents systèmes d'épellation comme étant utilisables jusqu'au stade ultime de la maladie.

Parmi les écueils dans leur relation avec les patients privés de parole, ils expriment leurs frustrations liées à la lenteur de la communication, ou lorsque celle-ci est réduite aux questions fermées oui-non, et qu'elle nécessite pourtant l'usage de termes précis et de longues discussions en particulier dans le cadre des problématiques liées à la fin de vie. Ils évoquent également la difficulté d'adhésion pour certains patients aux outils proposés, ainsi que la complexité surajoutée pour les patients qui présentent des troubles de compréhension dans le cadre de troubles cognitifs associés ou de troubles confusionnels entraînés par les problèmes respiratoires majeurs.

1.1 b/ Questionnaire des orthophonistes et ergothérapeutes

Les 12 orthophonistes et 15 ergothérapeutes en provenance de 15 centres SLA, qui ont répondu au questionnaire, travaillent ensemble, et en lien avec les intervenants de proximité, pour évaluer les attentes, les besoins et capacités de chaque patient, puis mettre en place les outils choisis. Les ergothérapeutes assurent majoritairement le lien avec les prestataires.

Pour pouvoir montrer aux patients les différents systèmes, 8 centres possèdent du matériel dédié et/ou des outils informatisés. 4 centres peuvent en assurer le prêt à domicile. 13 noms de prestataires et associations sont cités, pour ce qui concerne les démonstrations de matériel. A noter que tous les centres ont recours au service de prêt de matériel de l'ARS, et que 6 centres ont pu bénéficier de prêts par des prestataires et/ou autres associations. Les professionnels indiquent par ailleurs avoir pris part à des formations et/ou journées d'informations, hormis 5 centres, dépourvus dans ce domaine. Concernant l'utilisation des outils, les systèmes dédiés habituels sont proposés, certains logiciels d'aide à la communication (gratuits surtout) également sur différents supports informatiques, et tous les modes de pilotage de l'ordinateur sont cités. Les moyens matériels sont toutefois nettement insuffisants pour répondre aux besoins réels des patients.

Les outils non technologiques sont par ailleurs utilisés, des abécédaires, aux tableaux de communication de l'ARS ou tableaux personnalisés en passant par les systèmes d'épellation, ces derniers étant néanmoins moins souvent évoqués. Tous les outils sont considérés utilisables jusqu'en fin de vie. Parmi les outils jugés les plus intéressants, apparaissent les outils informatisés, les synthèses vocales, le système Echo, et les tableaux de communication et de lettres.

Enfin, l'état des lieux permet aux professionnels d'exprimer un certain nombre d'obstacles dans leur pratique quotidienne : l'insuffisance de temps, de moyens, de l'offre de prêt, de réactivité

des prestataires, l'évolutivité de la maladie, la réticence de certains patients à envisager la communication alternative suffisamment en amont de la perte de parole, le manque de formation des professionnels et aidants, l'insuffisance de relais extérieurs et la difficulté à assurer une coordination optimale du suivi.

1.1 c/ Questionnaire des assistantes sociales

Les assistants sociaux sont partenaires de la mise en place des moyens de communications, principalement en servant de relais avec les partenaires extérieurs et en aidant à la constitution des dossiers. Leur principal outil est le téléphone.

Les principaux partenaires sont la Maison départementale des personnes handicapées et le conseil général par l'intermédiaire de l'A.P.A. Se sont aussi les principaux financeurs. Viennent ensuite les caisses de retraite et les différents réseaux ou associations selon les secteurs géographiques.

Mais il apparaît des difficultés :

- Manque de procédures et de rapidité dans les recherches de financement
- manque de connaissance dans les moyens alternatifs de communication.

La présence des familles est très importante pour faciliter les échanges avec le patient.

1.1 d/ Attentes des professionnels et actions proposées

L'ensemble des professionnels interrogés a une forte attente quant au développement du parc de prêt de matériel, intégrant la constitution d'une base de prêt locale. Par ailleurs, mettre en place un parc locatif, obtenir le remboursement des appareils de communication par la Sécurité Sociale, sont des pistes souhaitées, sans oublier les créations de postes. Au cœur des préoccupations, à retenir le désir de formation, de mutualisation des compétences et de partage d'expériences. Le développement d'outils plus adaptés a pu être également évoqué. Sont enfin exprimés l'intérêt de susciter l'entraînement précoce à l'utilisation des outils alternatifs, et celui d'entretenir la communication par courriels avec les équipes soignantes.

1.2/ Audition Professionnelle

Conscient des disparités, tant au niveau des connaissances des outils et services que peuvent proposer les prestataires dans le domaine des Technologies d'Information et de Communication (T.I.C) que des pratiques professionnelles dans le suivi de la communication, le groupe de pilotage, en partenariat avec l'Association pour la recherche sur la SLA et maladies du motoneurone (ARS), l'Association Française contre les Myopathies (AFM) et en collaboration avec la Caisse Nationale de Solidarité et d'Autonomie (CNSA), a organisé une audition professionnelle des acteurs économiques du marché national des T.I.C, les 6 et 7 novembre 2008 au Génomètre de l'AFM à Evry. Cette audition professionnelle avait plusieurs objectifs :

- Harmoniser les connaissances des préconisateurs des centres SLA sur les T.I.C,

- Evaluer les outils proposés par les différents prestataires,
 - Evaluer les offres de services de ces acteurs économiques au plan national pour les personnes souffrant de grande dépendance,
 - Développer de nouvelles stratégies pour répondre aux contraintes générées par la grande dépendance et plus particulièrement pour les pathologies rapidement évolutives.
- Ces 2 journées feront l'objet d'un rapport qui sera diffusé courant du 1^{er} semestre 2009.

> 2 - LILLE 2008

Pour sa première réunion au sein des journées de coordination nationale des centres SLA, l'atelier a accueilli 62 professionnels d'horizons divers: médecins, ergothérapeutes, orthophonistes, assistantes sociales, infirmiers, aides soignants et bénévoles ARS. Le groupe de pilotage expose aux participants les travaux déjà engagés au préalable de ces journées, et fait part de ses souhaits de développements et d'orientations suivants :

Une présentation argumentée des services et technologies de communication à préconiser pour les patients atteints de SLA, l'élaboration d'un système d'aide à la décision et/ou d'orientation dans le choix de l'outil de communication alternative le plus approprié à chaque personne.

Après des échanges très instructifs entre les participants, il est apparu une certaine discordance entre les professionnels présents pouvant s'expliquer par des expériences diversifiées dans ce domaine particulier. Il a en effet été très compliqué de s'accorder sur l'opportunité même de mettre au point un protocole d'évaluation, qui mette en adéquation les besoins et désirs d'une personne, avec la proposition de tel ou tel outil d'aide à la communication. Cette réflexion devra donc être poursuivie. Par ailleurs, une nouvelle piste de travail a été amenée par les professionnels du milieu hospitalier intervenant auprès des personnes atteintes de SLA en difficulté ou privées de parole, qui retient l'attention du groupe de pilotage. Mettre en œuvre au sein des unités accueillant ces malades, des outils adaptés, est en effet un désir commun des équipes soignantes et des ergothérapeutes et orthophonistes. Il est donc convenu qu'un développement et une diffusion de ces moyens sera diligenté par le groupe transversal.

> 3 - DE LILLE 2008 À STRASBOURG 2009

En conclusion, le groupe transversal « Outils de communication » s'accorde, afin de répondre au mieux aux attentes des personnes présentes, pour :

Finaliser le rapport sur l'audition professionnelle en lien avec l'ARS, l'AFM et la CNSA, Identifier les besoins des personnes hospitalisées en terme de communication pour développer, en collaboration avec les équipes soignantes intéressées, un dispositif de nouveaux systèmes de communication non technologiques. ●

Pratiques de formation dans les centres SLA : état des lieux et perspectives

■ Laurence CARLUER (Centre SLA, Caen), Valérie CORDESSE (Réseau SLA IDF, Paris), Valérie HAVET (Centre SLA, Angers), Véronique HERMET (Centre SLA, Toulouse), Véronique TANANT (Centre SLA, Nice)

> QUELS SONT LES PRATIQUES ET LES PROJETS DE FORMATIONS DANS LES CENTRES SLA ?

Une première réflexion menée en 2006 à TOURS a permis de dégager l'importance et la diversité des actions de formation menées dans chacun des centres SLA.

La formation dans les centres SLA aujourd'hui s'adresse aux professionnels mais aussi aux aidants, aux familles, aux patients.

En préambule à l'atelier FORMATION de LILLE 2008, nous avons réfléchi à ce que pouvait signifier la formation dans les centres SLA, et à ce qu'elle pouvait amener en termes de bénéfices pour le patient, pour les partenaires, pour l'activité du centre.

Il nous est apparu que construire une formation ce n'était pas seulement communiquer autour d'une pathologie singulière, c'était aussi :

Pour les professionnels

- Améliorer les compétences soignantes au chevet du patient : que ce soient des intervenants hospitaliers ou de ville
- Favoriser les partenariats et les collaborations avec la ville, facteurs nécessaires au maintien du patient à domicile
- Autour des échanges pluri professionnels fondés sur l'expérience, aider à la prise de décision pour les professionnels de la ville
- Promouvoir la pathologie auprès des instances et des tutelles
- Participer à la réactualisation des compétences de soignants déjà impliqués dans la prise en charge de patient atteints de SLA (acteur de formation continue) en diffusant les progrès médicaux et thérapeutiques

Pour les patients et leur famille

- Intégrer les aidants naturels dans le projet de soin
- Informer à chaque étape évolutive de la maladie (gastrostomie, ventilation, matériel.)
- Construire un projet d'éducation thérapeutique et de formation pour les familles ou les accompagnants (aidants naturels)
- Permettre une plus grande compétence de l'entourage face aux demandes de la personne malade

Dans le cadre d'une réflexion commune sur les pratiques de formation, nous avons déterminé des objectifs pour le groupe FORMATION des journées de coordination nationale des centres SLA de LILLE 2008 :

Recenser les pratiques et les outils de formations de chacun des centres SLA

Identifier les singularités des actions de formations menées

Partager et enrichir nos expériences individuelles autour des pratiques de formation

Par le biais de l'éducation thérapeutique, **réfléchir à l'intégration des aidants naturels** dans le projet de formation des centres SLA

Afin d'atteindre nos objectifs, nous avons élaboré et distribué à chacun des centres nationaux un questionnaire destiné à dresser un état des lieux actualisé.

Ce questionnaire tendait à explorer quatre axes qui nous étaient apparus comme primordiaux pour un recensement exhaustif :

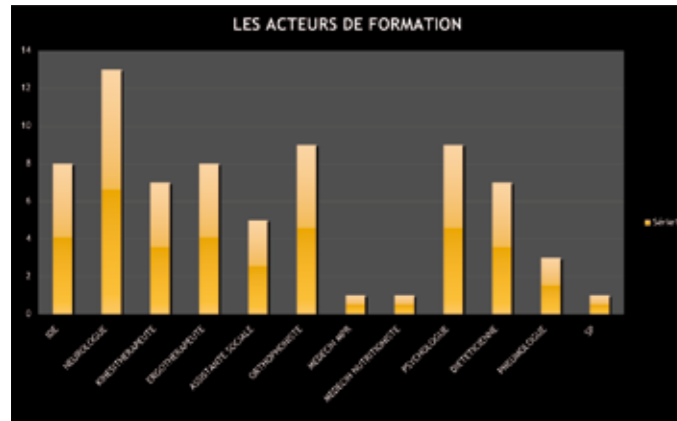
- 1/ Organisation même de la formation (projet de formation, acteurs, public, moyens, obstacles),
- 2/ Outils de formations (écrit, visuels, présentation...),
- 3/ Formation pour les patients et aidants au domicile non soignants
- 4/ Evaluation des actions de formation et réajustement

Treize centres ont répondu à nos questions, et nous ont permis d'obtenir les résultats suivants :

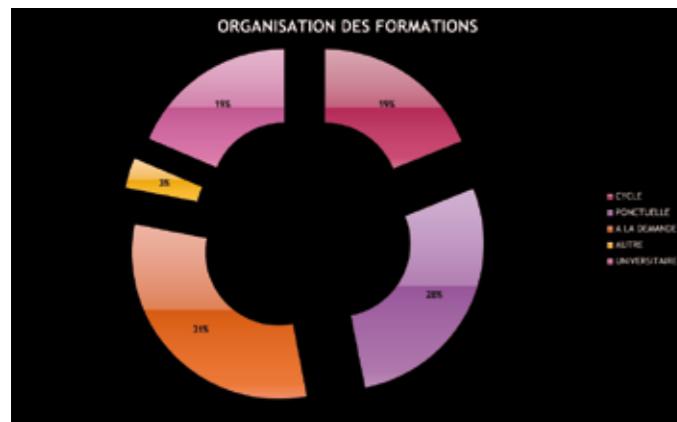
> ORGANISATION DE LA FORMATION

La formation est organisée dans 100% des centres, même si seulement 31% d'entre eux disposent d'un projet de formation écrit à disposition.

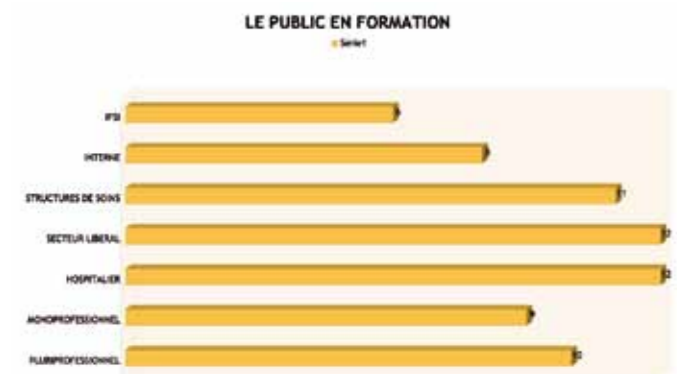
Un premier constat : La multidisciplinarité observée au chevet du patient est bien représentée en formation. Même si les neurologues sont les plus sollicités, on observe que les autres professionnels du centre sont également très impliqués (ergothérapeutes, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues...). Les thèmes abordés en formation sont pluridisciplinaires.



Il existe clairement une demande de formation de nos partenaires, car 69% des actions de formations s'organisent de façon ponctuelle ou à la demande (or cursus ou cycle de formation prévue par le centre) : les sollicitations existent et sont nombreuses

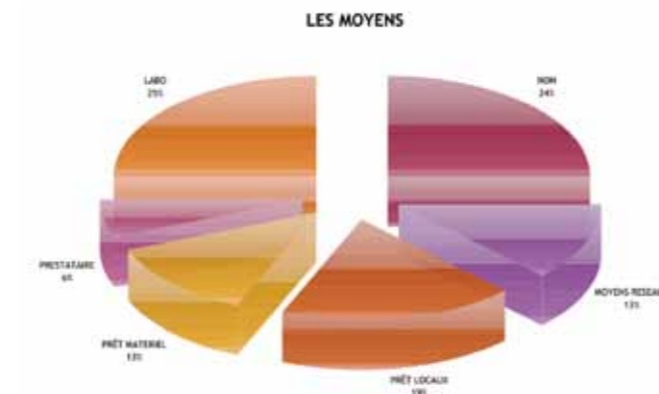


Les formations proposées sont destinées à un public hospitalier mais également pour une large part tournées vers les professionnels et structures de soins libérales : la compétence au chevet du patient doit être acquise par les professionnels de ville

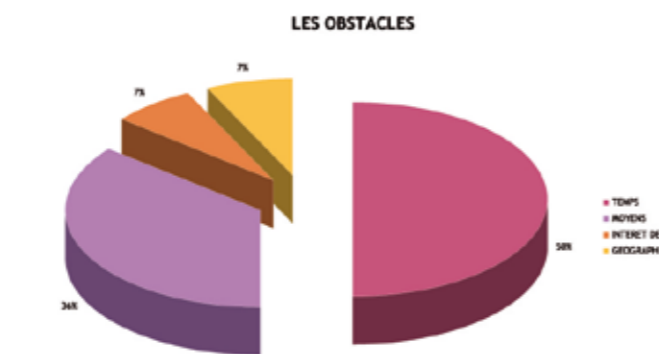


Pour ce qui est des moyens alloués à la formation pour chaque centre, il apparaît que 25% d'entre eux ne disposent pas de

moyens spécifiques, hormis prêt de locaux, ou participation de laboratoires. Les deux centres SLA qui disposent d'un réseau de soins peuvent compter sur le soutien de celui-ci pour organiser et financer les formations.



Les projets à venir de formation sont tournés vers le secteur libéral (pour 30% des centres), vers les réseaux de soins palliatifs ou unités de soins palliatifs (pour 20% d'entre eux), et vers les aidants à domicile. Par ailleurs, 31% des centres organisent déjà des formations de groupe destinées aux aidants. Les obstacles ressentis à la réalisation des formations, sont essentiellement les contraintes de moyens : en temps et en financement



LES OUTILS DE FORMATION

Les outils utilisés sont majoritairement les supports power point et les écrits, 5 centres disposent de films de patients utilisables en formation professionnelle. Par ailleurs 6 centres sur 13 accepteraient de partager leurs outils.

Cet état des lieux nous a donc permis de dégager quelques points forts à explorer :

- La formation est organisée par tous les centres
- Les thèmes de formation sont pluridisciplinaires
- Les projets sont tournés vers le secteur libéral et vers les aidants

- Une demande de formation est exprimée par les partenaires
- Les obstacles : TEMPS et ARGENT

LES PROPOSITIONS DU GROUPE FORMATION

En partant de ces constats, et pour faciliter les actions de formation déjà menées dans tous les centres SLA, nous proposons de travailler ensemble autour d'une ambition commune :

- dans une démarche de promotion et d'amélioration de la qualité des soins
- Création d'un KIT FORMATION à l'usage des formateurs des centres SLA qui sera destiné à aider le formateur à faire passer des messages incontournables grâce à la diffusion d'outils et de supports facilement utilisables (fiches, films, cas cliniques, power point remodelables...)
- Le kit permettra de réunir l'ensemble des données nécessaires à la démarche.

- Il pourrait être créé dans un second temps un onglet 'formation' dans le portail SLA afin que chacun d'entre nous puisse mettre de nouveaux supports en ligne, et permettre donc une réactualisation facile du KIT.

Le kit permettrait donc de recenser les outils de formation pluridisciplinaires recensés dans les centres, et de répondre aux obstacles de temps et de moyens soulevés dans l'organisation des formations (gain de temps pour la préparation des formations, et acquisition de moyens).

En conclusion le groupe FORMATION propose de collecter dans tous les centres qui souhaitent participer les outils de formations appréciés des professionnels, dans une volonté de partage et d'échange. Le groupe de pilotage de l'atelier sera donc amené à vous solliciter au cours l'année 2009 pour participer à ce projet. ●

Questions éthiques

■ **Jean Vincent BOURZEIX** (médecin de soins palliatifs, Limoges),
Véronique DANIEL BRUNAUD (Centre SLA, Lille), **Jésus GONZALEZ** (Centre SLA, Paris),
Nadine LE FORESTIER (Centre SLA, Paris), **Donatien MALLET** (médecin de soins palliatifs et docteur
 en philosophie, Tours), **Karin PARENT** (médecin de soins palliatifs et groupe «éthique et valeurs» Lille)

Lors des journées de Bordeaux 2007, les ateliers « Ethique et Soins Palliatifs » et « Prise en charge Respiratoire » ont conclu leurs Journées sur la perspective en 2008 d'un échange sur «les aspects éthiques et pratiques du refus de trachéotomie». En effet, par respect du principe d'autonomie, il est admis (et recommandé par les experts de la conférence de consensus) de discuter de façon anticipée avec le malade atteint de Sclérose latérale amyotrophique son traitement lors d'une défaillance respiratoire terminale.

Il n'y a que deux choix possibles, soit des soins palliatifs ne s'opposant pas au décès, soit de différer le décès par une suppléance ventilatoire de survie au travers d'une trachéotomie (suppléance communément nommée de façon simplifiée sous le terme de « trachéotomie »). Dans la seconde option thérapeutique, la vie est maintenue par la suppléance ventilatoire et la SLA continue d'évoluer, pour une durée indéterminée, jusqu'au décès, et avec des soins palliatifs appropriés. La Loi Leonetti du 22 avril 2005 (Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie) inscrit un droit pour le malade de refuser une trachéotomie s'il la considère déraisonnable et prescrit aux médecins de tenir compte des directives anticipées sur le traitement de la défaillance respiratoire terminale qu'aura données la personne avant son incapacité à communiquer. Un écueil est à éviter : l'injonction faite au malade, à défaut sa famille, de faire le choix entre des soins palliatifs sans suppléance ventilatoire (ne s'opposant pas au décès) et une trachéotomie de survie. Autrement dit, le risque est que la perspective de ce choix modifie la visée de la relation médecin-malade vers l'obtention de ces directives anticipées sans que puisse être reconnue toute la vulnérabilité du malade SLA, avec ses ambivalences possibles et ses dilemmes dont témoignent les professionnels des Centres SLA. L'atelier de travail sur «les questions éthiques associées à la SLA » a donc proposé pour les journées de Lille 2008 de réfléchir sur « comment informer le malade SLA sur les complications respiratoires et les orientations thérapeutiques de la phase terminale respiratoire ? » avec une finalité : celle de révéler les complexités de l'information et de la discussion avec le malade et ses proches sur ce sujet.

La méthodologie utilisée est celle du débat (discussion, accords et désaccords, reformulations, pistes d'action...) sur un ou des questionnements issus de la pratique et de l'expérience

de professionnels au service des malades et de leurs proches. Compte tenu de l'importante tension éthique attachée à la question, les pilotes se sont donné la contrainte d'interroger directement cette tension au travers d'un enquête sous la forme d'un questionnaire adressé à chacun, quelques mois avant le débat à Lille. Ce questionnaire (anonyme) visait à interroger non pas les pratiques de chacun ou des centres SLA mais la « tension éthique » associée en pratique à l'information et à la discussion sur la trachéotomie et les soins palliatifs de fin de vie, pour en dégager des postures communes (voir annexes).

Ecrit par le groupe pilote, il a été envoyé aux 17 centres SLA et aux 71 personnes préinscrites à l'atelier. Le dépouillement des réponses et une première interprétation des résultats par le groupe pilote ont dégagé des questionnements éthiques lesquels ont été soumis au débat des Journées de Lille 2008. La discussion qui a eu lieu à Lille les 4 et 5 décembre 2008 à partir des résultats de cette enquête s'est essentiellement instaurée entre neurologues et pneumologues, très représentés dans cet atelier, et dans une moindre mesure avec des spécialistes des soins palliatifs. La qualité représentative de cette discussion, outre le grand respect entre les personnes et l'écoute réciproque des points de vue, nous a semblé avoir tenu au nombre de questionnaires remplis - taux de réponse a été de 51/82 (63%) - et à la qualité des réponses et des commentaires libres. L'analyse des situations a révélé leur complexité. Les différences de lecture des problématiques selon les disciplines ont été reconnues. La réflexion a été collaborative, justifiée, argumentée et non formulée. Pour ces raisons, la démarche et la méthode utilisée sont pertinentes d'une réflexion éthique.

➤ RESULTATS

1/ Bien qu'à peu près 50% des « répondeurs au questionnaire » s'opposent à une information anticipée systématique des patients sur les manifestations respiratoires de la phase terminale de la SLA et les éventuelles options thérapeutiques, il existe de manière implicite un souci constant de la part des « répondeurs » pour que cette information et cette délibération aient lieu. Pour 95% des répondants « il est important d'informer » et pour 100 % des répondants, il est important d'associer le patient aux décisions thérapeutiques. La volonté est d'informer

le patient pour l'associer, si possible, à la délibération. Cette position soignante semble traverser tout le parcours de soins et d'accompagnement de la personne malade, de l'annonce du diagnostic à la gestion de la fin de sa vie.

2/ Mais il existe sur le plan éthique une tension entre, d'une part une position soignante qui considère qu'il est de sa responsabilité et de son devoir d'informer et d'associer le patient aux prises de décisions, et d'autre part le droit, le refus, ou l'impossibilité pour le patient d'être informé ou de participer à cette délibération.

3/ Dans cette tension entre deux positions, les « répondeurs » recherchent une alternative qui utilise 2 recours :

- Le temps, qui permet au soignant de réévoquer l'information à délivrer ou la possibilité de délibérer. Il offre à certains patients une possibilité de mieux s'approprier l'information et de clarifier leur volonté sur des thérapeutiques futures à recevoir ou refuser.
- Des tiers, qui peuvent être sollicités pour participer à la co-construction de la décision. Ce peut être l'entourage du patient ou la personne de confiance, ou d'autres soignants que ce soit le médecin traitant, un autre médecin participant au Centre SLA, ou un psychologue.

Cette organisation stratégique illustre la mise en œuvre d'une pluridisciplinarité. Elle s'inscrit dans le cadre de la Loi Leonetti, laissant la responsabilité décisionnelle au médecin si le patient ne veut se prononcer, mais encadrant cette responsabilité par des directives anticipées, la personne de confiance, et la délibération collégiale.

4/ En ce qui concerne le contenu de l'information des usagers, les « répondeurs » déclarent aborder très directement la question des traitements symptomatiques de fin de vie. Cette clarté est à souligner car elle ne se retrouve pas dans toutes les disciplines (Cancérologie) ou pour d'autres patients relevant de la Neurologie. Par contre, trois points semblent plus délicats à aborder :

Les représentations :

L'information est posée au niveau de la transmission de connaissances (niveau cognitif). Il y a peu d'évaluation des représentations de ce qu'est la vie de la personne sous ventilation invasive par trachéotomie et il semble exister une minimisation de la lourdeur des prises en charge de patients trachéotomisés. La question qui doit aussi être posée est « *Mais que savons-nous de la vie des personnes SLA trachéotomisées ? De leur qualité de vie ? De leur espérance de vie ? Des causes de leur décès ? De l'impact de la survie sur l'entourage ?* »

La question de la mort.

L'arrêt des thérapeutiques, notamment de la VNI ou de la

trachéotomie, est un sujet peu discuté et la mort est rarement nommée. Cette difficulté semble pouvoir être atténuée par l'expérience.

La question de la subjectivité du soignant.

Le moment de l'information considéré le plus opportun pour le plus grand nombre de répondants est celui des anomalies importantes du bilan respiratoire, montrant ainsi toute la subjectivité qui est à l'œuvre. Face à cela, 60 % des répondants doutent du bien fondé de leur information anticipée et posent les questions de la violence et de la relation médecin-malade elle-même thérapeutique : « Comment et quand informer compte tenu de la violence potentielle des informations à délivrer ? » « Des pièges sont-ils à éviter sur la question de l'information ou de la participation aux décisions thérapeutiques ? »

5/ Il existe potentiellement un piège à ce que le parcours des patients atteints de SLA se focalise sur la question de l'information ou de la participation aux décisions thérapeutiques. En effet, cette volonté d'informer le patient, de solliciter son autonomie est potentiellement violente pour la personne malade. Pour le praticien, la finalité de son exercice ne se réduit pas à la transmission d'informations cognitives et objectives, ni aux souhaits de recueillir l'avis du patient sur des décisions thérapeutiques le concernant. La finalité du soin est d'abord la personne malade considérée dans sa dimension corporelle et existentielle. Dans le cadre de la SLA, le parcours de soin pourrait se thématiser autour du thème de la rencontre et du cheminement entre trois groupes d'acteurs : le patient, son entourage, les soignants.

Dans le cadre de la rencontre, deux tensions devraient être réfléchies ou pensées par le soignant :

- le décalage entre les représentations que chaque acteur se fait ou éprouve de la maladie,
- le décalage entre les acteurs dans l'habitation et la construction du temps.

➤ CONCLUSION

Ce travail en atelier met en garde contre la dérive possible d'une fonction médicale qui se focaliserait à l'excès et de manière systématique sur l'information et la participation du patient aux décisions. Il y a place aussi pour une rencontre intersubjective (entre deux personnes) sans visée autre qu'un accompagnement solidaire. Il y a place aussi pour un exercice de responsabilité. Ce travail en atelier conduit à soutenir une ouverture continue au questionnement et à la réflexion éthique et demande des modalités concrètes pour organiser une réflexion éthique au sein des Centres SLA. ●

Lille, le 07 octobre 2008

Chers collègues,

Quelque soit votre fonction dans le soin et l'accompagnement du patient SLA, vous vous êtes certainement interrogé(e)s comment informer le patient sur le problème respiratoire et les orientations thérapeutiques (soins palliatifs qui ne s'opposent pas au décès ou trachéotomie de survie) :

- Doit-on anticiper la délivrance des informations ?
- Si oui, à quel moment ?
- Que vise cette information ?
- Peut-elle rendre le patient compétent à participer à la décision thérapeutique ?
- Doit-on attendre ses questions en respectant alors ses mécanismes psychiques d'adaptation avant de le lui proposer ?
- Peut-on encore proposer une relation protectrice paternaliste pour décharger le patient de cette souffrance supplémentaire et « travailler » uniquement avec la personne de confiance lorsqu'elle est désignée ?

Aucune solution n'est complètement satisfaisante et il existe dans les faits une diversité de réponses.

Nous souhaitons faire un état des savoir-faire et des positions de chacun d'entre vous.

Les pilotes de l'atelier éthique de vos journées de coordination de Lille vous proposent donc ce questionnaire souple qui cherche à objectiver les diverses modalités d'information.

Nous l'analyserons et vous en rendrons compte lors des journées de coordination.

Cette analyse, si elle vous satisfait, pourra constituer le point de départ à un débat et un rapport consensuel de l'atelier éthique sur la question.

Nous vous serions reconnaissants de le compléter avec le maximum d'attention et de précision.

Nous vous remercions de votre participation **sincère**.

Alors à vos stylos !

VOS REPONSES SONT ATTENDUES AVANT LA FIN DE CE MOIS D'OCTOBRE...

VOS COPILOTES DE L'ATELIER,

Jean Vincent BOURZEIX (soins palliatifs, CHU de Limoges)

Véronique DANIEL BRUNAUD (Neurologue, Lille),

Jésus GONZALES (pneumologue, Paris),

Nadine LE FORESTIER (neurologue, Paris),

Donatien MALLET (soins palliatifs, Tours) et

Karin PARENT (soins palliatifs, Lille)

ENQUÊTE SUR L'INFORMATION ET LA COMMUNICATION AUTOUR DE L'ANTICIPATION DES PROBLÈMES RESPIRATOIRES DANS LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Auprès des responsables des centres SLA et des personnes pré inscrites à l'atelier éthique des journées de coordination des centres SLA de LILLE 2008.

Vous êtes

un homme une femme

Merci de préciser votre activité

- Aide-soignant/e
- Assistant /e social/e
- Bénévole
- Cadre de santé
- Diététicien/ne
- Ergothérapeute
- Infirmier/e
- Kinésithérapeute
- Médecin neurologue
- généraliste
- pneumologue de soins palliatifs
- nutritionniste
- gastroentérologue
- de Médecine Physique (MPR)
- autre spécialité (laquelle ?
- Orthophoniste
- Psychologue (*précisez si spécialité*) :
- Psychomotricien
- Autre activité (*préciser s'il vous plaît*) :

Votre tranche d'âge

- 25-35 ans
- 35-45 ans
- Plus de 45 ans

Votre ancienneté dans la fonction

- Moins de 5 ans
- Plus de 5 ans

Votre ancienneté dans l'affectation au service des malades atteints de SLA

- Moins de 5 ans
- Entre 5 et 10 ans
- 10 ans et plus

1/ Pensez vous qu'une information anticipée sur les manifestations respiratoires de la phase terminale de la SLA doit être systématiquement proposée aux malades ?

- OUI
- NON
- Commentaire libre

2/ Pensez vous qu'une information anticipée sur les options thérapeutiques de la décompensation respiratoire (ventilation sur trachéotomie versus soins palliatifs de fin de vie) doit être systématiquement proposée aux malades ?

- OUI
- NON
- Commentaire libre

3/ Si le patient ne souhaite pas être informé sur les options thérapeutiques mais accepte d'être informé sur la maladie et son évolution, pensez vous qu'il faille lui donner systématiquement des informations sur l'évolution de la SLA prolongée par la ventilation ?

- OUI
 NON

Commentaire libre

4/ Si vous avez répondu NON à l'une des questions précédentes (à la question 1 et/ou à la question 2 et/ou à la question 3) que pensez vous qu'il faille faire (question à choix multiples) ?

- Il faut accepter le positionnement du malade, ne plus le relancer et attendre son questionnement spontané
 Il faut demander au malade pourquoi il n'y tient pas
 Il faut attendre la prochaine consultation pour le proposer de nouveau au malade
 Il faut attendre le prochain bilan respiratoire pour le lui proposer de nouveau
 Il faut informer le proche présent en consultation avec l'accord du malade
 Il faut informer le proche présent en consultation même sans son accord
 Il faut informer le proche présent en consultation sans demander l'accord du malade
 Il faut demander qu'une personne de confiance soit désignée par le malade pour informer la personne de confiance
 Il faut proposer l'intervention d'un psychologue
 Il faut proposer l'intervention du médecin traitant
 Il faut proposer l'intervention d'un autre médecin
 Il faut proposer l'intervention d'un autre soignant
 Il faut proposer l'intervention d'un bénévole
 Il faut proposer l'intervention d'une autre personne
 • Laquelle, :

Il faut s'efforcer d'informer tout de même le patient car vous pensez qu'il ne peut pas ne pas être informé

autre :

Commentaire libre :

5/ Que pensez vous qu'il faille évoquer en anticipation (question à choix multiples sur le contenu de l'information) ?

- Le caractère inexorablement évolutif de l'atteinte respiratoire
 L'évolution vers la mort
 La possibilité d'une ventilation non invasive au masque (VNI)
 Les limites de la VNI
 La possibilité de ventilation continue sur trachéotomie
 La possibilité d'arrêt de la ventilation continue sur trachéotomie
 La possibilité de traitement médicamenteux palliatif de la dyspnée

Autre information sur les troubles respiratoires que vous pensez qu'il faut évoquer systématiquement (expliquer)

.....

6/ Quelles informations pensez vous qu'il faille donner au malade concernant la vie d'une personne atteinte de SLA et qui est ventilée par trachéotomie (question à choix multiples sur le contenu de l'information) ?

- La perte de communication orale et écrite des effets conjoints de la SLA et de la trachéotomie nécessitant de prévoir une communication efficace par ordinateur.
 La nécessité d'une gastrostomie d'alimentation à court ou moyen terme.
 L'évolution de la SLA vers une dépendance physique totale rendant indispensable la présence constante 24h/24 ?/7 d'une personne ou de personnes capables de comprendre ses attentes et ses besoins.
 La dépendance respiratoire complète vis-à-vis de la machine de ventilation qui ne peut être enlevée en dehors d'une procédure d'arrêt de traitement et de soins palliatifs de la fin de la vie.
 L'absence de structure d'accueil en France pouvant prendre en charge sur de longues périodes les patients SLA trachéotomisés.
 L'insuffisance des aides sociales et financières du domicile qui conduit à solliciter la famille pour les soins au malade, en particulier la nuit.

7/ A quel moment pensez vous qu'il faille informer la personne malade de SLA ? (question à choix multiples sur le moment de l'information) ?

- Dès l'information sur la maladie
 Dès la présentation du bilan de surveillance respiratoire :
 Dès l'apparition d'anomalies importantes au bilan respiratoire

- Quelles anomalies pensez vous qu'il faille considérer importantes ?
 • Capacité vitale inférieure à 50%
 • Nécessité de mise en place d'une VNI
 • Dyspnée :
 • Autre(s) (expliquer)

- En cas d'échec de la VNI
 Dès que l'on propose une gastrostomie d'alimentation
 Au moment opportun pour vous :
 Au moment opportun pour le malade :
 Au moment opportun pour l'entourage :

A un autre moment (expliquer)

.....

Je ne sais pas quand

8/ Comment pensez vous qu'il faille envisager cette information (question à choix multiples sur la manière d'informer) ?

- Il faut demander au malade, au préalable à toute information, s'il a déjà entendu parler des troubles respiratoires et de leur traitement dans la SLA
 Il faut demander au patient s'il souhaite être ou non informé sur ses troubles respiratoires et leur traitement
 Il faut organiser une consultation spécifique pour cette information
 Il faut annoncer cette consultation au malade et proposer un autre RDV
 Il faut proposer au malade d'être accompagné par son ou ses plus proches parent(s)
 Il faut proposer au malade d'être accompagné par sa personne de confiance
 Autre :

9/ Si le patient a été informé, pensez-vous que l'on doit vérifier sa compréhension des informations ?

- OUI
 NON
 Commentaire libre

10/ Si le patient a compris les informations et ne se positionne pas sur les orientations thérapeutiques, quelle attitude pensez-vous la plus adaptée ?

- Poursuivre la discussion sur les orientations thérapeutiques en cherchant à faire participer le patient à la prise de décision.
 Ne pas insister auprès du patient et réévoquer la question des orientations thérapeutiques à une ou des consultations ultérieures
 Ne pas insister auprès du patient et ne pas réévoquer la question des orientations thérapeutiques à une consultation ultérieure sauf si le patient l'aborde
 Ne pas insister auprès du patient mais évoquer la question des orientations thérapeutiques auprès d'un proche
 Ne pas insister ni auprès du patient ni auprès d'un proche
 Autre (expliquer)

.....

11/ Pensez-vous qu'il faille interroger le patient sur les représentations qu'il a ?

- De la maladie
 Du handicap
 Des problèmes respiratoires
 De la VNI
 De la trachéotomie
 Des soins palliatifs
 De la sédation

12/ Vous semble-t-il important d'informer le malade de SLA des possibles complications respiratoires et des orientations thérapeutiques ?

- OUI
 NON
 Commentaire libre

13/ Vous semble-t-il important d'associer le patient aux décisions concernant les orientations tt ?

- OUI
 NON
 Commentaire libre

14/ Considérez-vous que la volonté du patient formulée de façon anticipée l'emporte sur toute autre considération ?

- OUI
 NON
 Commentaire libre

15/ Y a-t-il des situations où vous douteriez du bien fondé de l'information sur les orientations thérapeutiques ?

Lesquelles ?

Réseau de santé

■ Dr M.Dib, Dr B.Pollez, Dr D.Lardillier-Noël

> UN ACCÈS ÉGALITAIRE AUX SOINS

C'est depuis de nombreuses années, la demande initiale des soignants sur le terrain pour :

- Une homogénéisation des prises en charge sur le territoire français.
- Une nécessité d'« aller vers »
- De la formation et de l'information pour les différents soignants médicaux et paramédicaux, institutionnels, aides humaines et familles
- Une prise en charge spécifique du dossier social : prise en compte à la fois de l'aggravation de la maladie et de sa vitesse d'évolution
- Une prise en charge financière permettant l'accès à des consultations et soutien psychologiques, à des ergothérapeutes, diététiques, à des produits de pharmacie non pris en charge par la sécurité sociale.

La circulaire DHOS/0/DGS/SD5D/DGAS/2002/229 du 17 avril 2002 relative à la prise en charge des patients souffrant de SLA a relayé ce souhait précisant que les centres de compétence devaient :

« Assurer le transfert de connaissances et de savoir faire auprès des acteurs de proximité et la mise en œuvre des moyens nécessaires sur leurs lieux de vie... Ces déplacements peuvent se faire soit dans le cadre de missions ponctuelles (ordre de mission), soit dans le cadre d'une HAD dont le centre de compétence serait doté, soit dans le cadre d'un réseau de santé »

> QUESTIONNAIRE

Cette année, dans le cadre de l'atelier, nous avons cherché à connaître comment les différents centres assureraient ce transfert de connaissances et de savoir-faire.

12 centres sur 17 ont répondu à ce questionnaire.

4 Centres (Marseille, Nice, Paris, Tours) sont reliés à des réseaux financés dans le cadre du FICQS.

Tous les autres centres ont établi des relations avec le domicile mais avec des limites importantes :

- Les coordonnées de tous les soignants ne sont pas toujours connues en dehors de celles du médecin généraliste
- Si les centres joignent facilement les intervenants de proximité, ceux-ci sollicitent rarement l'équipe multidisciplinaire. La difficulté de joindre la personne directement sans l'intermédiaire d'un message au secrétariat, les heures de réponses téléphoniques souvent en inadéquation avec les horaires des libéraux, l'image de « tour d'ivoire » qui persiste dans la représentation du centre hospitalier qu'ont souvent les soignants de proximité, freinent probablement cette communication.
- Il existe une méconnaissance globale des auxiliaires de Vie qui sont pourtant les personnes les plus présentes en temps auprès des malades les plus lourds et aussi les moins formées sans statut de « soignants »
- Le temps social est insuffisant ou inexistant
- Il existe une dépendance importante par rapport aux autres structures sollicitées par les centres pour prendre en charge les patients SLA (réseaux soins palliatifs, gérontologiques, associations type SAVS, Hospitalisation à domicile...) :
 - Elles gèrent différents patients à pathologies multiples
 - Elles peuvent avoir des critères d'âge ou d'état
 - Elles ont parfois des disponibilités réduites
 - Elles interviennent sur des territoires inférieurs ou différents de ceux du recrutement du Centre
 - Elles ont une connaissance limitée de la SLA
- les prises en charge par les Assistants Sociaux, les Psychologues et les Ergothérapeutes sont difficiles, soit les équipes des centres ont la possibilité de sortir vers le domicile mais ont peu de disponibilités et souvent un périmètre de déplacement réduit, soit il faut faire appel à d'autres structures.

> POURQUOI LA PATHOLOGIE SLA NÉCESSITE-T-ELLE DES RÉSEAUX DÉDIÉS ?

- Maladie rare, chronique, évolutive rapidement, vécue au domicile
- Déficiences combinées (bulbaire, moteur, respiratoire) entraînant une dépendance totale par polyhandicap et engageant le pronostic vital souvent à court terme,

- Anticipation de l'urgence nécessitant un accompagnement éthique (informer les patients des possibilités médicales, entendre leurs désirs, informer, former et apporter un soutien aux soignants)
- Réactivité face à l'urgence : orientation vers une structure de médecine, de réanimation, de soins palliatifs en fonction des souhaits du patient
- Coordination nécessaire d'un nombre important d'intervenants et Mobilisation de ressources multiples
- Absence de formation (SLA) initiale et continue des professionnels sanitaires et sociaux
- Soutien nécessaire aux aidants naturels et professionnels
- Rareté voire inexistence de structures susceptibles de recevoir les patients les plus lourds
- Singularité du parcours du patient au cours de la pathologie rendant nécessaire l'existence d'une entité ressource spécifique.

> QUELS PEUVENT ÊTRE LES APPORTS D'UN RÉSEAU DE SANTÉ DÉDIÉ À LA SLA ?

- C'est une entité autonome du système hospitalier qui permet de recruter tous les patients qui le souhaitent s'ils vivent sur le territoire d'action du Réseau et ceci quelque soit leur choix de suivi clinique ainsi cela permet d'améliorer la prise en charge des plus isolés.
- C'est une entité en lien très étroit avec le Centre de Référence

qui permet un transfert d'information en temps réel supervisé par le médecin coordinateur expérimenté.

- C'est une entité sanitaire et sociale qui a pour mission de considérer le patient dans sa globalité.
- Il permet l'existence de dérogations tarifaires facilitant un suivi de qualité, en particulier sur le plan psychologique et ceci sur un territoire étendu
- Il permet des formations formelles, mais aussi informelles à propos d'un patient ainsi que des réunions de synthèse clinique ainsi que du compagnonnage professionnel.

> EN CONCLUSION DE CET ATELIER,

les personnes présentes sont d'accord pour dire que les réseaux de santé dédiés aux patients atteints de sclérose latérale amyotrophique sont les structures les plus adaptées pour prendre en charge au mieux les patients.

> NOUS PROPOSONS DONC :

- De finaliser le référentiel national, en s'appuyant sur celui écrit à propos de la prise en charge dans le cadre des soins palliatifs.
- De demander le soutien de la coordination nationale et des associations de patients.
- De provoquer au niveau ministériel des directives vers les ARS afin de favoriser l'émergence des Réseaux spécifiques construits à partir du référentiel national et visant à obtenir une prise en charge homogène en France. ●

➤ REFERENTIEL NATIONAL D'ORGANISATION DES RESEAUX DE SANTE DEDIE A LA SLA

Textes de référence :

Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie

Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé

Loi n° 99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit d'accès aux soins palliatifs

Décret n° 2006-119 du 6 février 2006 relatif aux directives anticipées prévues par la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique

[dispositions réglementaires]

Décret n° 2002-1463 du 17 décembre 2002 relatif aux critères de qualité et conditions d'organisation, de fonctionnement ainsi que d'évaluation des réseaux de santé

Circulaire n° DHOS/03/CNAMTS/2007/88 du 2 mars 2007 relative aux orientations de la DHOS et de la CNAMTS en matière de réseaux de santé et à destination des ARH et des URCAM

➤ LES RESEAUX DE SANTE DEDIE A LA SLA : UNE PRIORITE DE SANTE PUBLIQUE ?

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie qui concerne 6 à 8 mille personnes en France. Elle est due à une dégénérescence des neurones moteurs, 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 thérapeutique 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/0/DGS/SD5D/2002/229 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.

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 à assurer la prise en charge et le suivi des patients à proximité de leur domicile et à 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, ils 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 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 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 contribuer 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)

En avril 2007, la SLA s'est également inscrite dans le plan national « Maladies Chroniques » 2007-2011 qui a pour but 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).

➤ I. DEFINITION DE LA POPULATION CONCERNEE PAR LE RESEAU

Les réseaux de santé SLA s'adressent à toute personne, quel que soit son âge, atteinte de cette pathologie, ainsi qu'à ses proches.

➤ II. OBJECTIFS GENERAUX

Le réseau de santé permet ou facilite l'accès aux soins de toute personne atteinte de SLA.

Le réseau doit faciliter la continuité du suivi de la personne sur l'ensemble du parcours de prise en charge et particulièrement à la sortie de l'hôpital, à domicile (ou dans des structures médico-sociales) ou en cas de réhospitalisation tout en garantissant au malade le respect de ses droits fondamentaux.

➤ III. OBJECTIFS OPERATIONNELS

- 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

➤ IV. ORGANISATION GENERALE DU RESEAU

IV.1 Administration

a) Nom du réseau et coordonnées administratives du siège social :

Chaque réseau choisit son nom et doit préciser sa couverture géographique qui devra figurer en clair sur les documents officiels.

b) Promoteurs : nom, coordonnées, statut juridique.

Le réseau doit être porté soit par une association loi 1901 (cas le plus fréquent actuellement) soit par un GCS (Groupement de Coopération Sanitaire)

Dans le cas d'une association 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 dans le Journal Officiel.

c) Champs du réseau : il peut couvrir une ou plusieurs régions sanitaires, en cohérence avec les orientations définies par le SROS et les projets médicaux de territoire

L'aire géographique doit être suffisamment large pour permettre une diversité des structures sociales et médico-sociales sur le territoire, de façon à offrir des réponses adaptées aux différents moments évolutifs de la maladie.

Le fait que la zone géographique du réseau corresponde à un territoire déjà reconnu dans le domaine sanitaire ne peut que renforcer la cohérence et la force des projets mis en oeuvre.

IV.2 Acteurs du réseau

a) L'équipe opérationnelle de coordination

L'équipe opérationnelle de coordination du réseau assure deux fonctions distinctes, l'une tournée vers le pilotage du réseau, l'autre tournée vers la coordination des soins :

Fonction de pilotage :

Il s'agit de mettre en oeuvre le projet, d'assurer le management de l'équipe salariée, d'organiser des actions de formation et de communication.

Cette fonction est assurée par du personnel salarié par le réseau ou mis à la disposition de la structure porteuse du réseau.

Fonction d'appui :

Les membres de l'équipe de coordination interviennent en tant que de besoin au lieu de vie du patient afin de coordonner au mieux les différentes interventions et d'assurer des évaluations fréquentes de la situation de la personne. Pour faciliter les échanges avec les professionnels soignants du patient, ces interventions sont organisées de préférence à l'occasion des visites effectuées par ces derniers au domicile du patient.

L'équipe de coordination du réseau ne se substitue en aucun cas aux professionnels de proximité autour du patient.

b) Les autres acteurs du réseau

Le réseau coordonne des professionnels de compétences différentes

Chaque personne incluse bénéficie de l'intervention des professionnels (dans le respect de son libre choix) pouvant répondre à ses besoins et à un suivi adapté à domicile (médecin, infirmier, kinésithérapeute, psychologue, pharmacien, prestataire de service, ...).

Une convention constitutive est signée entre les membres du réseau. Le cas échéant, des conventions de fonctionnement spécifiques fixant les modalités d'intervention des acteurs

sont formalisées.

Ces conventions précisent notamment :

- les modalités d'intervention de la structure concernée dans le cadre du réseau,
- les modalités d'organisation des retours à domicile après hospitalisation,
- les complémentarités avec les autres réseaux,
- les modalités d'intervention des personnels vis-à-vis des associations d'aide à domicile,
- les modalités de formation des professionnels par le réseau,
- la possibilité pour les professionnels de bénéficier d'espaces de parole.

c) Dispositifs de coordination entre les acteurs

Le réseau définit les modalités de coordination pluridisciplinaire entre les intervenants et les formalise au sein de la charte du réseau.

Il dispose d'un annuaire des professionnels, des structures et des associations « ressources », et en assure la mise à jour.

Il est recommandé qu'il mette en place un système d'astreinte téléphonique en journée si possible 7 jours sur 7, tout particulièrement utile pour gérer les situations de crise. Un numéro d'appel unique est à privilégier. Une permanence de nuit peut être organisée entre réseaux. Certaines régions ont également mis au point des instructions détaillées avec les centres 15 pour les cas d'urgence la nuit.

Des réunions pluridisciplinaires périodiques des acteurs de terrain autour de dossiers évalués en commun (réunions de coordination des professionnels) sont organisées par le réseau.

IV.3 la place des usagers et des proches

L'inclusion des patients est décidée par le réseau lui-même (médecin coordonnateur), après consentement du patient en concertation avec le médecin traitant.

Les droits fondamentaux de la personne sont respectés. La charte du réseau impose une information claire et loyale des usagers, la prise en compte de leur choix, l'assurance de leur consentement éclairé, leur participation et/ou celle de leur(s) proche(s) à la réflexion quant aux décisions les concernant. Le patient peut-être amené à désigner une personne de confiance et/ou à rédiger des directives anticipées.

Le réseau permet aux proches de la personne de participer aux soins et à l'accompagnement.

L'équipe opérationnelle de coordination évalue l'ensemble des besoins de l'entourage de la personne malade et lui fournit toutes les informations utiles. L'équipe veille à la capacité d'accompagnement des proches et, en cas d'épuisement ou de situation de crise, propose une réévaluation du plan d'aide et de soins avant d'envisager une éventuelle ré-hospitalisation pour un séjour de répit. Le réseau facilite également les démarches permettant aux

aidants de bénéficier des aides professionnelles, de fourniture de matériels, des aides financières et sociales.

Les acteurs du réseau proposent aux proches du patient l'écoute nécessaire et les informent sur les différentes formes de soutien dont ils peuvent bénéficier.

Après le décès, le réseau évalue la nécessité d'un soutien psychologique à destination des proches.

IV.4 le système d'information

Le réseau établit un protocole qui identifie la nature des données auxquelles les différentes catégories de professionnels ont accès. Dans le cas d'un traitement informatique des données, il soumet le protocole à la Commission Nationale Informatique et Libertés dans le cadre de la déclaration des traitements concernés.

Le réseau doit au minimum disposer d'un dossier patient sanitaire et médico-social partagé, prenant en compte le rôle des aidants. Une version papier synthétique de ce dossier est mise en place au lieu de vie de la personne. Ce dossier est tenu à jour par les différents intervenants.

Le réseau doit également disposer d'un système de communication entre les acteurs et les structures (vie du réseau, protocoles, ...).

Le consentement éclairé du patient est recueilli pour toute diffusion ou utilisation d'informations le concernant.

> V. MODALITES DE PRISE EN CHARGE AU SEIN DU RESEAU

V.1 Les modalités d'inclusion du patient au sein du réseau

Connaissance du réseau

- Centre SLA
- Neurologue libéral
- Médecin généraliste
- Soignants para-médicaux
- Site Web
- Bouche à oreille
- Association de patients

Signature du formulaire d'adhésion

V.2 Organisation de la prise en charge du patient

■ A L'ENTRÉE DU PATIENT DANS LE RÉSEAU :

> Explication des possibilités offertes par le réseau (surtout insister sur le fait que nous sommes à l'écoute pour les accompagner tout au long de la maladie)

> Début de la prise en charge sociale avec remise au moins du dossier pour la CI (après accord du patient)

Souvent, explication sur la pathologie, reprise de ce qui a été dit lors de la consultation.

- Au décours de la maladie:
- Sur le plan médical: conseils, alerte // à une aggravation, décision d'hospitalisation
- Sur le plan social : suivi des dossiers sociaux, demande d'aggravation, intervention auprès des services compétents (SS, mutuelles, assurances, aides aux mères, aide au logement...)
- Proposition de temps de pause ou de répit
- Placement en long séjour**

RETOUR À DOMICILE APRÈS UN GESTE INVASIF

> Prendre contact avec la structure hospitalière où est le patient, vérifier que l'éducation du patient et de sa famille sera réalisée

> Prendre contact avec l'équipe du domicile pour s'assurer que la prise en charge sera effective, proposer le dossier de soins partagés s'il n'est pas déjà mis en place, proposer les astreintes 24/24 pour les IDE, vérifier que les équipes d'auxiliaires de vie sont formées à l'aspiration endo-trachéale

- Après le retour à domicile, faire le point avec le patient et sa famille lors d'une visite à domicile
- Proposer une réunion de synthèse avec les différents professionnels de santé afin d'optimiser la prise en charge.**

PRISE EN CHARGE DE FIN DE VIE

- **A anticiper**
 - > choix du lieu de soins
 - > mise à disposition des traitements nécessaires
 - > préparation des proches

■ Lieux connus :

- Centre de Référence :
à partir du diagnostic, l'équipe soignante s'engage à prendre en charge jusqu'au bout les patients

- > appeler le médecin du Centre pour faire admettre le patient

- A domicile :

- > s'assurer de l'accord familial et des soignants de proximité
- > recours aux équipes mobiles de soins palliatifs
- > rôle des réseaux des soins palliatifs et du Réseau SLA Paca
- > Possibilité de prescriptions anticipées

■ Lieux inconnus :

- Hôpitaux généraux de proximité
- Centres de soins palliatifs

Le rôle du Réseau est important par sa permanence téléphonique, le dossier de soins partagé et la désignation de la personne de confiance.

V.3 Les prestations dérogatoires

Dans les réseaux de santé dédiés à la SLA, peuvent être financés au titre des prestations dérogatoires mentionnées à l'article L.162-45 du code de la sécurité sociale :

- l'activité des professionnels dans le cadre de réunions de coordination autour d'un dossier patient ou d'une pratique,
- l'intervention de psychologues, ergothérapeutes, diététiciens, psychomotriciens libéraux au domicile du patient
- certains actes non valorisés par la classification commune des actes médicaux (CCAM) effectués par des professionnels libéraux.

> VI. LE RESEAU ET SON ENVIRONNEMENT

Un travail en complémentarité avec les Réseaux Soins Palliatifs et les Réseaux gériatriques doit permettre :

- un meilleur accès aux services proposés par les réseaux ;
- la mutualisation de moyens logistiques et humains ;
- l'élaboration commune ou validation de protocoles organisationnels ;

Les structures intervenant au domicile des patients (hospitalisation à domicile (HAD), services de soins infirmiers à domicile (SSIAD), services de soins à domicile (SSAD), centres de soins infirmiers (CSI),...) sont elles aussi membres du réseau de soins palliatifs ou sont des partenaires du réseau, ce dernier faisant appel et s'appuyant sur les compétences des équipes.

> VII. LES MOYENS PROPRES DU RESEAU

VII.1 Les profils professionnels requis

Un réseau SLA est doté d'une équipe propre, au minimum composée d'un temps de médecin

coordonnateur et d'un temps d'assistant de travail social. Cette équipe peut également comprendre un temps de coordonnateur administratif et un temps de secrétaire. Quels que soient les profils des professionnels composant cette équipe, une compétence de gestionnaire est nécessaire pour assurer le pilotage du réseau.

Le réseau peut souhaiter bénéficier de l'aide d'un temps de psychologue directement recruté par lui, en particulier pour des activités de soutien à la personne ou préférer utiliser les ressources du territoire par le biais de prestations dérogatoires effectuées à sa demande par des psychologues libéraux.

Les missions principales de cette équipe sont le pilotage du réseau et l'aide à la coordination de la prise en charge effectuée par elle soit lors de visites conjointes, soit par téléphone.

Les membres de l'équipe opérationnelle intervenant auprès des patients doivent posséder une expertise dans le domaine de la sclérose Latérale amyotrophique et des soins palliatifs.

VII.2 Les moyens financiers

Le budget du réseau permet :

- le financement des effectifs salariés ou mis à disposition,
- le financement des moyens de fonctionnement courant,
- le financement d'éventuels actes dérogatoires.

Une diversification du financement doit être recherchée.

> VIII. EVALUATION DU RESEAU

L'évaluation des réseaux de soins palliatifs doit répondre aux recommandations nationales en matière d'évaluation des réseaux de santé, notamment celles décrites dans la circulaire DHOS/CNAMTS du 02 mars 2007.

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

> Auto évaluation:

- *Évaluation de l'organisation et du fonctionnement des réseaux*
- *Évaluation de la participation et de l'intégration des acteurs*
- *Évaluation de la prise en charge et de l'impact sur les pratiques professionnelles*
- *Évaluation 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. La référence actuelle est le manuel ANAES/HAS « évaluation des réseaux » de septembre 2004 pour l'auto évaluation.

> **Évaluation externe par l'assurance maladie** (à l'issue du financement prévu) ●

Place des SSR dans le parcours de prise en charge des patients atteints de SLA

■ **Marie-France MAUGOURD** (Unité SSR spécialisée, Champcueil), **Béatrice DELCAMP** (SSR spécialisée, Champcueil), **Marie Christine ROUSSEAU** (SSR à orientation neurologique et ventilatoire, San Salvador), **Daniel EJNES** (MPR, conseiller médical Fondation Caisses d'Épargne pour la solidarité, Paris), **François SALACHAS** (Centre SLA, Paris), **Laurence RYCHLEWSKY** (Centre SLA, Lille)

> RÉSUMÉ DE L'ATELIER

1.1/ La prise en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA) en SSR relève de deux voire trois orientations spécialisées du SSR (circulaire d'avril 2008) :

- le SSR à orientation neurologique,
- le SSR respiratoire
- et éventuellement le SSR nutritionnel.

La prise en charge de la SLA en moyen séjour relève principalement de la neurologie et doit répondre aux besoins de patients atteints de handicap moteur lourd, nécessitant une densité et compétence de personnel paramédical importante, de l'ergothérapie, de la kinésithérapie, de l'orthophonie mais aussi des locaux adaptés tant au plan de l'espace qu'à celui des aménagements (rails plafonniers pour les transferts, salles de bains avec charriots douche, baignoires à hauteur variable, accès larges et directs sur les lieux de vie et l'extérieur).

L'accompagnement d'une pathologie pouvant conduire à un handicap moteur quasi-total en quelques années nécessite la mise à disposition des patients de locaux domotisés. Le contrôle d'environnement doit porter d'une part sur l'environnement immédiat : la chambre (appel des soignants, contrôle de l'éclairage, de la lumière par les volets, de la télévision, du téléphone, du lit et de la porte) et d'autre part sur l'environnement extérieur (ascenseurs, portes donnant sur l'extérieur).

Un point important dans l'accompagnement de ces patients est la mise à disposition et l'installation de moyens de communication adaptés via l'informatique.

1.2/ Le patient nécessite plus ou moins rapidement d'autres types de prise en charge SSR, notamment nutritionnelle. Les services de SSR peuvent intervenir en amont et/ou en aval des services de MCO.

En amont, ils peuvent proposer aux aidants et au patient des modalités d'éducation thérapeutique portant à la fois sur les conditions d'administration du repas (positionnement de la tête, reconnaissance des signes de fausses routes) mais aussi

sur la nature des repas (eau gélifiée, alimentation à texture pâteuse). En aval, le service de SSR assure aussi la prise en charge du patient à l'issue de la pose du dispositif en accompagnant les suites opératoires, la mise en fonction de la gastrostomie ; l'éducation thérapeutique des aidants notamment pour le fonctionnement de la nutripompe et la gestion des consommables a une place très importante. Il peut aussi intervenir à intervalle régulier pour une bonne adaptation à la fois quantitative (débits, volumes) et qualitative (type de nutriment, phénomènes de reflux, intolérance au produit, mauvaise reprise du poids).

1.3/ Les services de SSR ont aussi un rôle important dans la ventilation mécanique non invasive ou invasive (sur trachéotomie), le plus souvent en aval des services de MCO. La mise sous ventilation peut aussi se faire en SSR en coordination avec un service de pneumologie référent. L'éducation thérapeutique prend toute sa place : avant que l'atteinte respiratoire ne soit trop importante les aidants doivent pouvoir effectuer sur le patient des séances de toux assistée il est aussi nécessaire de familiariser les aidants non seulement à la gestion des consommables des respirateurs, des masques mais aussi les éclairer sur les attitudes pratiques à adopter en cas d'urgence. Les aidants doivent pouvoir reconnaître les principales alarmes des machines afin de pallier à des fuites importantes par débranchement du circuit, malposition du masque.

En cas de trachéotomie les aidants auront le temps d'apprendre les manœuvres d'aspiration trachéale, de changement de canules éventuellement ainsi que le fonctionnement des machines.

1.4/ La Médecine Physique et Réadaptation.

Sa place en MCO est limitée, de même que ses ambitions qui visent essentiellement à :

- diminuer les conséquences des déficiences : la rééducation / réadaptation aborde le déficit moteur, la spasticité, la douleur, les questions de phonation / respiration / déglutition

- améliorer le confort, la qualité de vie et l'autonomie : aides techniques, préhension, accès informatique, transferts, systèmes d'appel et de contrôle d'environnement, conduite, essai de matériels...

Les interventions se feront principalement en ambulatoire, dans le cadre de bilans en hôpital de jour et / ou centre d'évaluation et d'aides techniques. L'intervention d'une équipe pluridisciplinaire coordonnée par le médecin MPR est l'apport principal, y compris au domicile et en éducation de l'entourage. Cette équipe peut également apporter conseil et orientation en service de court séjour.

Un séjour de courte durée en service MPR peut être indiqué pour des épisodes d'appareillage complexe, ou au décours d'une complication (fracture après chute...)

La prise en charge optimale des patients atteints de SLA fait au cours de l'évolution de la maladie appel à plusieurs spécialités du SSR, tant dans la chronologie des parcours que dans le travail en réseau et l'appel à des compétences pluridisciplinaires. Plusieurs profils de patients peuvent être dégagés dans le parcours des patients :

- Neurologique chronique
- Rupture de prise en charge
- Soins palliatifs à dominante respiratoire
- Démence Fronto-Temporale présente

La lourdeur des soins qui s'apparente à certains stades de l'évolution autant à des soins de longue durée (SLD) qu'à des SSR pose des problèmes d'allocation de ressources dans le cadre de la TZA SSR à venir (Une spécificité SSR neurologiques lourds est à l'étude et proposée par le groupe à L'ATIH dans le cadre du travail sur l'Echelle Nationale des coûts pour la mise en place de la TZA SSR.)

La rapidité d'évolution de cette maladie impose une spécificité des SSR construite autour des patients SLA, ces SSR doivent souvent cumuler différents domaines de compétence afin de répondre au mieux aux besoins de ces patients et de leur proche entourage.

Afin d'optimiser la coordination entre les différents SSR et les services MCO autour des patients SLA une fiche navette a été élaborée, cette fiche remplie par les différents intervenants accompagne le patient dans son parcours de soins. ●



Déplacements autonomes

■ C. RANOVONA, B. DELCAMP, G. REBOURS, M-F MAUGOURD, Service du Docteur M-F MAUGOURD, Hôpital G. Clemenceau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, 1 rue G. Clemenceau, 91750 CHAMPCUEIL

UNE SPÉCIALISATION DES UNITÉS SSR POUR LES PATIENTS SLA : RÉPONSE AU HANDICAP MOTEUR PAR LE DÉVELOPPEMENT DES SOLUTIONS DOMOTIQUES

Une unité de 6 lits de l'hôpital G. Clemenceau (extension prévue à 9 lits) a une spécificité d'accueil en SSR des patients souffrant de SLA résidant en Ile de France. Les patients y sont reçus pour des séjours « de répit » pour une période n'excédant généralement pas un mois mais qui peut se prolonger du fait d'une difficulté d'accueil dans d'autres structures, lorsque les problématiques sociales et familiales ne permettent pas un retour au domicile dans les conditions souhaitables.

L'arrivée dans un établissement spécialisé est pour le patient habituellement suivi en consultation externe un tournant psychologique dans l'évolution de la maladie. La prise en charge par des psychologues formés à cette pratique permet d'aider le patient à surmonter le choc de l'arrivée dans une institution hospitalière et d'obtenir qu'il envisage plus positivement sa présence dans ses locaux. Le nouvel environnement peut être alors envisagé aussi comme favorable à la reconquête d'une certaine autonomie voire d'une certaine indépendance.

L'équipe dans son ensemble doit alors s'efforcer d'encourager et d'accompagner la dynamique de réadaptation dans ses trois composantes : déplacements autonomes, communication et maîtrise de l'environnement.

La mise en place des moyens adaptés représente pour les rééducateurs un défi technologique et malheureusement aussi une course contre la montre... L'élaboration des stratégies de compensation des déficits doit s'accompagner de l'anticipation du déclin des capacités.

Les solutions à mettre en œuvre doivent à la fois être en adéquation avec les besoins et les désirs du patient, mais aussi évolutives et aisément reproductibles au domicile, enfin elles doivent trouver un financement très rapide et très rapidement complet, on ne peut pas attendre, la maladie risquant à tout moment de ruiner les projets.

Une triple problématique : déplacements autonomes, communication et contrôle de l'environnement

DÉPLACEMENTS AUTONOMES

La mise en œuvre de déplacements autonomes grâce à un fauteuil roulant électrique doit prendre en compte deux contraintes principales : le confort de l'installation et la prévention des lésions cutanées en position assise.

La maîtrise de la conduite du fauteuil est assurée par l'utilisation d'un joystick d'origine, d'un mini joystick très sensible pour une commande au doigt ou d'une commande au menton (joystick proportionnel) ou à la tête.

L'objectif est de permettre les déplacements autonomes à l'intérieur de l'établissement (vers la médiathèque, la cafeteria, la salle de spectacle, le lieu de culte... ce qui nécessite des adaptations des ouvertures de porte et des ascenseurs.

COMMUNICATION

Le maintien des possibilités de communication est au mieux assuré par l'utilisation d'une synthèse vocale, nous utilisons le système Dialo... qui peut aussi bien être adapté au lit qu'embarqué sur le fauteuil électrique. L'utilisation de ce matériel permet d'élargir le cercle de ceux qui communiquent avec le patient et de ne pas le limiter aux proches.

MAÎTRISE DE L'ENVIRONNEMENT

La domotisation de la chambre doit permettre au patient d'effectuer les manœuvres suivantes : appel de l'infirmière, changement de position du lit et du fauteuil, utilisation de la télévision, du téléphone, d'un ordinateur permettant un accès internet pour son courrier, sa communication avec l'extérieur et la gestion de ses affaires.

MOYENS À METTRE EN ŒUVRE

La domotisation nécessite une adaptation de la chambre du patient, notamment en matière d'accessibilité : il faut revoir l'organisation de la chambre pour que soit laissé libre un espace de rotation en fauteuil roulant.

Ceci étant réalisé, la domotisation doit permettre la gestion de 3 points lumineux : éclairage de lecture, d'ambiance et de salle de bain, de 3 prises électriques commandées, de l'ouverture/fermeture de la porte, de l'entrebâillement (30°) de la fenêtre, de l'ouverture/fermeture du volet roulant

A ceci s'ajoutent le fonctionnement de l'appel infirmière, la gestion du téléphone fixe et celle du lit électrique.

A l'extérieur de la chambre, il faut prévoir la domotisation des ascenseurs et des portes extérieures vers le parc avec un système identique.

> TRAVAUX NÉCESSAIRES

La domotisation nécessite la mise en place d'un « Bite Unit System », qui est une installation indépendante complémentaire du circuit électrique. Ce système est compatible avec les principales téléthèses habituellement utilisées pour les patients SLA. Les codes infra rouges des appareils sélectionnés sont « appris et mémorisés » dans les téléthèses.

> CHOIX D'UNE TÉLÉTHÈSE

3 modèles de téléthèses sont habituellement proposés au patient selon le niveau de ses fonctions cognitives et son projet personnel (son désir et ses possibilités d'autonomie). Il s'agit des systèmes Kéo (Proteor), Senior Pilot (Protéor) et Easy Rider (HMC).

> CHOIX DE L'INTERFACE HOMME-MACHINE

Il se fait en fonction des capacités motrices restantes, tant que cela est encore possible, la préférence est donnée aux commandes uniques de contacteurs à la main et au doigt, sinon il faudra utiliser les commandes au coude, au pied, à la tête.

Les téléthèses servent d'interface pour l'utilisation d'internet.

Exemples d'installation de la téléthèse Keo

Le choix des matériels a nécessité une étude extrêmement précise. Il s'agissait de concilier le choix d'un matériel très performant pour une utilisation dans le cadre hospitalier et celui d'un matériel facilement transposable au domicile des patients après les essais.

Le système le moins sophistiqué et donc le moins coûteux était facilement transposable au domicile mais d'une utilisation plus aléatoire dans le cadre hospitalier du fait des interférences qui pouvaient se produire et d'une moindre flexibilité. Le système le plus sophistiqué avait l'avantage d'une très grande fiabilité, d'une importante flexibilité et d'une évolutivité dans le temps beaucoup plus intéressante pour un établissement hospitalier. Après de nombreuses (et longues !) hésitations, le choix s'est finalement porté sur l'équipement de 8 chambres avec un système BUS et d'une avec un système Legrand moins sophistiqué mais transposable à moindre frais*.¹

Il est ainsi possible de répondre à la majorité des besoins, toutes les chambres destinées à l'accueil de malades souffrant de SLA étant équipées d'un dispositif de domotique.

La fonctionnalité de l'ensemble du dispositif, incluant la gestion de l'ascenseur est prévue pour fin février 2009.

L'évolution de la structure SSR s'est faite progressivement et il est d'ores et déjà possible d'avoir un aperçu qualitatif de l'utilisation de ce matériel : à condition que les fonctions supérieures des patients ne soient pas altérées, les résultats obtenus sont très satisfaisants.

Un protocole de choix du type d'outil d'aide à la communication a déjà été conçu et a fait l'objet d'un mémoire pour le diplôme d'état d'orthophonie**.

Les protocoles d'attribution des matériels sont en cours de rédaction, ils devront être validés par des études cliniques.

Il est malheureusement constaté que nombre de patients admis en séjour de répit ne sont déjà plus en mesure de faire l'apprentissage de ces nouvelles techniques, alors qu'une prise en charge plus précoce dans l'évolution de leur maladie leur aurait permis d'apprendre la gestion de ce matériel et d'en bénéficier à domicile. Ce gain considérable en qualité de vie ne leur a donc pas été offert, ce qui est très regrettable. Il faudra maintenant convaincre les médecins des centres SLA de l'intérêt de confier aux unités SSR ainsi équipées leurs patients pour des séjours de réadaptation. Cette évolution pourra se faire en parallèle avec le développement des réseaux de santé SLA avec lesquels il convient de développer des protocoles communs de prise en charge.

> CONCLUSION

L'évolution des moyens affectés à leur accueil spécifique a permis à l'équipe d'une unité SSR spécialisée d'envisager d'offrir un nouveau type de séjour aux patients souffrant de SLA : pour ceux qui peuvent encore en bénéficier offrir un séjour d'adaptation de matériel plutôt qu'un séjour de répit. La durée du séjour moyen en SSR est particulièrement adaptée à cette perspective, le patient pouvant suivre l'apprentissage à son rythme, disposant en permanence des conseils de l'ergothérapeute.

Une fois choisi le matériel, il convient de le mettre en place au domicile, et pour cela il faut que les financements soient quasi immédiats pour ne pas se laisser distancer par l'évolution des handicaps. Malgré tous les efforts de l'ARC ce point n'est pas encore vraiment résolu. Le travail de lobbying auprès des financeurs n'est hélas pas encore achevé. ●

¹ Des documents et les renseignements techniques et pratiques sur ces dispositifs peuvent être obtenus auprès des auteurs : gwenaelle.rebours@gcl.aphp.fr

Relations entre une unité SSR et un réseau de santé : expérience en Ile de France

■ C. RANOVONA*, M. CHALBI**, B. DELCAMP*, M. ABDELNOUR**, MF MAUGOURD*

* Service du Docteur M-F Maugourd, Hôpital G. Clemenceau, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, 1 rue G. Clemenceau, 91750 CHAMPCUEIL.

** Réseau SLA IDF, Fédération de Neurologie, Pavillon Castaigne, Hôpital de la Salpêtrière, Bd de l'hôpital, 75013 Paris

Face aux difficultés de prise en charge à domicile des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique s'est imposé le besoin de créer un réseau de santé ville-hôpital en interface des structures du domicile avec les structures hospitalières de consultation multidisciplinaire, de séjours brefs d'évaluation, de Soins de Suite et Réadaptation, de Soins Palliatifs.

Le réseau de santé SLA IDF (Réseau de prise en charge de la Sclérose latérale Amyotrophique en Ile de France) s'est défini comme : «Un projet médico-social qui lie les différents professionnels médicaux, paramédicaux et sociaux de l'Île de France auprès des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique, afin de faciliter leur prise en charge globale et améliorer leur qualité de vie et celle de leur entourage».

En parallèle à la création de ce réseau, s'est progressivement mise en place et structurée une unité de SSR spécialisée de 6 lits à l'hôpital G. Clemenceau, dont la vocation a été de permettre aux patients suivis par le centre de références de l'Ile de France de bénéficier, si nécessaire d'un temps d'hospitalisation plus long que le temps de l'évaluation en structure MCO.

> DU POINT DE VUE DU RÉSEAU SLA IDF À QUOI SERT UNE UNITÉ SSR SPÉCIALISÉE?

C'est essentiellement un lieu d'hospitalisation de répit, permettant de répondre au mieux aux situations devenues socialement urgentes et médicalement complexes, notamment dans les circonstances d'épuisement familial.

Mais c'est aussi un lieu où s'exercent des compétences spécifiques, telles que, dans le cadre des Soins Palliatifs, l'accompagnement d'une fin de vie qui risque de se prolonger, la prise en charge de difficultés psychologiques majeures ou d'une

pathologie psychiatrique associée, d'un environnement familial en extrême souffrance ou défaillant, l'équilibration d'un traitement de la douleur, la pose et la surveillance précoce d'une gastrostomie chez un patient très fragile.

Le réseau compte sur l'unité SSR pour la mise en place et le réglage de dispositifs complexes parce que le séjour hospitalier peut être plus propice à l'obtention de l'acceptation de matériel par le patient. La durée du séjour SSR permet aussi de trouver le temps de l'aménagement du domicile, l'ergothérapeute de l'unité fait ainsi équipe avec l'ergothérapeute du réseau pour une meilleure adéquation du matériel à la situation du patient au domicile.

> DU POINT DE VUE DE L'ÉQUIPE DU SSR SPÉCIALISÉ, À QUOI SERT LE RÉSEAU SLA IDF ?

Le réseau se situe comme un outil de communication, de lien entre :

- Le SSR et le patient
- Le SSR et les intervenants du domicile,
- Le SSR et la Consultation Multidisciplinaire (CMD)

Le réseau intervient comme le médiateur de l'hospitalisation : il prépare le patient et sa famille à l'éventualité d'un séjour hospitalier, il fait bénéficier la structure SSR de la connaissance du patient du fait de la mise à disposition du dossier médical partagé qu'il a mis en place au domicile. L'unité SSR y trouve notamment les comptes-rendus et les évaluations des CMD.

Le réseau sert aussi à fluidifier la filière en se positionnant comme le régulateur des demandes d'hospitalisation : lorsque celle-ci est décidée avec la famille, l'équipe du réseau établit un contrat avec les aidants, portant sur la durée et les conditions du retour au domicile.

L'équipe du réseau permet à celle du SSR d'avoir une meilleure approche du patient et de son entourage, des conditions de vie

au domicile, le réseau intervient ainsi comme un facilitateur des retours au domicile.

En résumé, l'équipe de coordination du réseau sert à l'équipe SSR pour travailler dans la confiance et la constance avec les structures d'amont et notamment avec l'équipe de la consultation multidisciplinaire (avec laquelle il renforce les liens) et joue le rôle d'interface indispensable entre l'hôpital et la ville.

> CONCLUSION

Le réseau SLA IDF et l'unité SSR spécifiques sont totalement complémentaires dans la durée de la maladie, ils interviennent dans le parcours du patient dans le cadre d'un suivi linéaire pour le premier, d'un suivi itératif pour la seconde, ils forment ainsi avec la consultation multidisciplinaire un panel complet d'offre de soins. ●

> FICHE DE LIAISON

Date : / /

Adressée par : MEDECIN TRAITANT Réseau CMD SSR USP
Adressée à : MEDECIN TRAITANT Réseau CMD SSR USP

Veillez trouver ci joint (fiches en annexe) :

- Evaluation neurologique
- Evaluation respiratoire (voir détail dans le document joint)
- Synthèse médicale Médecin Traitant
- Synthèse médicale Séjour SSR
- Evaluation de l'équipe soignante
- Evaluation du kinésithérapeute
- Evaluation de la psychomotricienne
- Evaluation de l'orthophoniste
- Evaluation de l'ergothérapeute
- Evaluation de la diététicienne
- Evaluation du psychologue
- Evaluation de l'assistance sociale
- Synthèse Réseau SLA
- Ordonnances jointes
- Examens complémentaires
- Consultations demandées

Si oui, lesquelles

Date(s) :

Double remis au patient : OUI NON

EVALUATION NEUROLOGIQUE

Auteur : Date :

EVALUATION RESPIRATOIRE

Auteur : Date :

Gaz du sang :

Date :

PH= [] , [] PaCO2: [] , [] PaO2: [] , [] HCO3: [] Sat: [] , [] %

Oxymétrie : moyenne [] , [] minima [] , [] temps inférieurs à 90% [] , []

SYNTHÈSE MÉDICALE LIBÉRALE

Auteur : Date :

52

EVALUATION MÉDICALE DU SSR

Auteur : Date :

EVALUATION DE L'ÉQUIPE SOIGNANTE DU SSR

Auteur : Date :

EVALUATION DU KINÉSITHÉRAPEUTE

Auteur : Date :

EVALUATION DE LA PSYCHOMOTRICIENNE

Auteur : Date :

53

EVALUATION DE L'ORTHOPHONISTE

Auteur : Date :

EVALUATION DE L'ERGOTHÉRAPEUTE

Auteur : Date :

EVALUATION DU (OU DE LA) DIÉTÉTICIEN(NE)

Auteur : Date :

EVALUATION DU PSYCHOLOGUE

Auteur : Date :

EVALUATION DE L'ASSISTANCE SOCIALE

Auteur : Date :

SYNTHÈSE RÉSEAU SLA

Auteur : Date :

Prise en charge de la dépression, de l'anxiété et de la douleur dans la SLA

■ **Philippe COURATIER** (Centre SLA, Limoges), **Nathalie GUY** (Centre SLA, Clermont-Ferrand), **Nadia VANDENBERGHE** (Centre SLA, Lyon)

Plusieurs études internationales rapportent ces dernières années la prévalence de la dépression parmi les patients atteints d'une SLA. Nous n'avons jusqu'à maintenant jamais étudié cette prévalence chez les patients suivis dans les centres SLA en France. En ce qui concerne la douleur et sa prise en charge chez le patient atteint d'une SLA, la bibliographie est beaucoup plus éparse.

Cette constatation a motivé la réalisation d'une enquête pour connaître les habitudes de prise en charge dans les centres.

› MÉTHODOLOGIE

- 2 thématiques étudiées : dépression/anxiété et douleurs
- Analyse Pub Med : MeSH terms
- Questionnaires adressés aux 17 centres SLA : Analyse des résultats

1/ Anxiété et Dépression

1.1/ Bibliographie

Un première étude [Rabkin et al., 2005] rapporte une prévalence de dépression de 19%, en regroupant les dépression légères et majeures parmi 80 patients avec une maladie du motoneurone évoluée. L'étude montrait que ce taux ne se modifiait pas au cours de l'évolution de la maladie et que 50% des patients resteraient indemnes de dépression jusqu'à 3 mois avant le décès. Cette étude n'a pas permis de mettre en évidence de facteurs de protections par rapport à la survenue d'une dépression et la présence n'était pas liée à la spiritualité, la religion, le score fonctionnel ALSFRS-R, le niveau de revenus, la relation avec l'entourage, l'état thymique de l'entourage et le niveau d'assurance maladie. Le passage en long séjour médicalisé était par contre retrouvé comme facteur de risque. Une deuxième étude [Wicks et al., 2007] comprenant 190 patients retrouvait en fonction de l'échelle utilisée une fréquence de 26% [échelle de Beck] à 40% [échelle de Beck modifiée] de dépression parmi les patients. 18% des patients présentaient des signes d'anxiété. Ils soulèvent la question du choix de l'échelle à utiliser pour mettre en évidence la dépression. Une étude [Goldstein et al., 2006] incluant 50 patients retrouve une corrélation entre l'anxiété, la dépression et la présence d'une atteinte bulbaire. La dernière étude concernant

la prévalence de la dépression [Taylor et al., 2009] chez 225 patients retrouve des chiffres comparables aux autres pathologies neurologiques, aux alentours de 20 à 40% en fonction des échelles utilisées. La dépression a un impact sur la qualité de vie, d'où l'importance de la traiter.

La dépression n'est pas à confondre avec le sentiment de désespoir. Les patients déprimés peuvent être désespérés mais l'inverse n'est pas forcément le cas [Ganzini et al., 1998]. Cette constatation a été retrouvée dans une deuxième étude [Rabkin et al., 2000]. La dépression est associée à une diminution de la qualité de vie dans la SLA [Lou et al., 2003 ; Gauthier et al., 2007]. Ceci pointe la nécessité de pouvoir disposer d'études comparant l'efficacité des traitements antidépresseurs et du suivi psychologique pour la prise en charge de la dépression dans la SLA pour espérer obtenir la meilleure qualité de vie possible.

1.2/ Enquête parmi les centres SLA concernant la prise en charge de l'anxiété et de la dépression.

Nous avons souhaité évaluer les pratiques de prise en charge de la dépression et de l'anxiété à l'heure actuelle dans les centres SLA en France. Nous avons adressé un questionnaire aux 17 centres. Ces questionnaires pouvaient être remplis par tous les intervenants des centres. Vingt questionnaires ont été renvoyés provenant de 15 centres différents, remplis par les neurologues dans 19 cas et par une infirmière coordinatrice dans un centre. Dans 70% des cas, la dépression est recherchée dès le premier contact avec le patient, dans 80% de façon systématique pendant le suivi du patient aux visites suivantes. Cette évaluation s'effectue par le biais d'une échelle spécifique dans 15% des centres [échelle de Beck, DSM-IV, MADRS], sinon

la dépression est recherchée par l'interrogatoire. L'apathie est recherchée de façon systématique dans 100% des centres, l'alexithymie est recherchée de façon systématique dans 50% des centres.

Dans 85% des cas, le patient suivi dans un centre bénéficiera de l'instauration d'un traitement antidépresseur au début de la maladie s'il présente un tableau compatible avec un syndrome dépressif. Si le patient bénéficiait déjà d'un traitement antidépresseur avant la prise en charge dans un centre, ce traitement sera maintenu si besoin. La dépression sera traitée en phase évoluée de la SLA dans 95% des cas, et le traitement sera maintenu ou instauré jusqu'à la phase terminale de la maladie dans 100%.

Le traitement antidépresseur de première intention est représenté par la classe des IRSS (inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine) dans 84% (citalopram 64%), puis les IRSNa (11%) représenté par la venlafaxine, et les antidépresseurs tricycliques (5%). Le traitement antidépresseur de deuxième intention est représenté par les IRSNa (45%), suivi par les tricycliques (40%). Dans 50% des cas, on proposera au patient un traitement spécifique de l'anxiété. Le traitement de première intention est représenté par l'alprazolam (50% de prescriptions) et dans 80% des cas le premier traitement sera à base d'une benzodiazépine. Le traitement de deuxième intention est représenté par l'hydroxyzine dans 30%. Cette molécule est également proposée en première intention si le patient a une atteinte respiratoire non stabilisée ou non pris en charge. Parfois, en cas d'anxiété rebelle, on proposera l'utilisation de neuroleptiques (10%).

Un suivi psychologique sera proposé de façon systématique par les centres, associée à la prise en charge pharmacologique de la dépression et de l'anxiété. Si le patient exprime des idées suicidaires ou d'après l'avis psychologique, une prise en charge psychiatrique est proposée (35%). Des techniques de relaxation sont proposées par les centres si elles sont disponibles (55%). 85% des patients pourront également bénéficier d'une psychothérapie de soutien. Certains centres ont proposés des groupes de parole pour les patients mais cette prise en charge s'est avéré un échec.

1.3/ Conclusion

D'après les études, la dépression a une prévalence de 20 à 40% chez les patients atteints d'une SLA avec un retentissement sur la qualité de vie et une interaction avec la douleur, d'où l'intérêt d'un dépistage et d'un traitement précoce. Nous proposons une étude prospective parmi les centres SLA en France pour déterminer la prévalence parmi la population SLA.

2/ Douleur

2.1/ Bibliographie

Les manifestations douloureuses sont fréquemment rapportées par les patients atteints de SLA, parfois dès le début de la maladie. Néanmoins les douleurs semblent plus fréquentes

avec l'évolution de l'affection. Bien qu'il n'existe que de rares études ou il est fait état de la prévalence des douleurs, cette dernière serait estimée à 80% en fin de l'évolution de la maladie. Considérées comme sévère (score de 4 sur une échelle numérique allant de 0 à 6) dans 20% des cas, les douleurs touchent le plus souvent les articulations et les point d'appuis avec une localisation préférentielle au niveau du dos, des épaules, du cou et des membres inférieurs. (Newrick et al, 1985 ; Ganzini et al, 1999 ; Miller et al, 1999). Les crampes et la spasticité sont également souvent rapportées parmi les manifestations douloureuses (Ganzini et al, 1999 Borasio and Voltz, 1997) et elles requièrent alors une prise en charge spécifique. Quelques cas de syndrome douloureux régional complexes sont décrits dans la littérature, mais leur fréquence est très probablement sous estimée. (Shibata et al, 2000)

Si l'existence de douleurs neuropathiques a été soulevée de longue date (Charcot, 1895), leur prévalence et la chronologie de leur apparition dans le cours évolutif de l'affection reste, là encore, difficile à établir du fait du manque d'étude disponible à ce sujet. Estimées à 11%, leurs physiopathologie reste mal connue (Newrick et al, 1985 ; Drake, 1983)

Les douleurs du fait de leur fréquence, de l'inconfort et de l'aggravation du handicap qu'elles occasionnent doivent être systématiquement recherchées. De leur identification et de l'évaluation de leur intensité s'orientera le choix d'une thérapeutique adaptée. L'évaluation fait théoriquement appel au moins à une mesure d'intensité (échelle numérique ou visuelle analogique), un schéma visant à localiser les douleurs pour suivre leur évolution, une identification du type de douleur et notamment la recherche d'une douleur neuropathique. (ANAES, 1999)

En cas de douleur par excès de nociception, l'utilisation d'antalgiques de pallier I, II, ou III sera adaptée à l'intensité douloureuse selon les recommandations de l'OMS (World Health Organization 1996).

Les données de la littérature nous montre également que les morphiniques peuvent être prescrits sans crainte d'aggravation de l'état respiratoire, ou de précipitation du décès. (O' Brien et al, 1992, Oliver et al, 1996, Clemens 2008). Ils peuvent donc être prescrits lorsque l'intensité de la douleur le justifie (EVA>7) En cas de douleur neuropathique les antidépresseurs tricycliques, le gabapentin ou la pregabaline peuvent être alors utilisés en première intention (Attal et al, 2006). Les traitements locaux ne sont pas à négliger (patch de lidocaïne, infiltrations) de même que les mesures non médicamenteuses (massokinesithérapie, TENS..) (Attal et al, 2006)

2.2/ Enquête parmi les centres SLA concernant la prise en charge de la douleur

Un questionnaire sur la prise en charge de la douleur chez les patients a été envoyé dans les 17 centres SLA. 23 réponses ont été recueillies. Tous les centres étaient représentés. La prévalence des douleurs est estimée à 45% des patients, sans prendre en compte l'évolution de la maladie. Cette enquête

révèle, que si la douleur est systématiquement recherchée, les outils disponibles pour une évaluation plus objective de ses caractéristiques et son intensité sont nettement sous utilisés. En conséquence dans les pratiques, il apparaît que les paliers d'antalgiques choisis initialement sont insuffisamment adaptés à l'intensité douloureuse. Pour autant les critères qui orientent les choix de la thérapeutique considérés comme les plus importants sont : le type de douleur, l'intensité, l'étiologie et l'existence d'une anxiété associée. Il existe d'autre part en dépit des données de la littérature, des réticences à l'utilisation de morphiniques par crainte d'une dégradation de l'état respiratoire, si le patient n'est pas appareillé. Enfin, alors que les douleurs neuropathiques semblent être reconnues dans la pratique quotidienne lors de l'évaluation des patients SLA et prises en charge comme telle, leur chronologie de survenue et leur prévalence restent méconnues.

L'idée d'évaluer, de façon prospective et systématique, la douleur des patients dans les centres, et notamment des douleurs neuropathiques, du fait de l'intérêt que leurs mécanismes peuvent susciter dans la compréhension de la maladie, a donc paru pertinente.

2.3/ Conclusion

Nous pourrions mettre en place une étude multicentrique qui vise à évaluer à la phase diagnostique puis tous les 6 mois la douleur neuropathique par les échelles DN4, le schéma corporel, le QDSA, les EN. L'étude permettra de réaliser une corrélation aux symptômes de la dépression et de l'anxiété (évaluation de la dépression: MADRS, Beck ; évaluation de l'anxiété: échelle de Spielberg) et de déterminer le choix des traitements et d'évaluer leur efficacité. ●

BIBLIOGRAPHIE

DÉPRESSION

Prevalence and severity of depression in motor neuron disease (MND). Taylor L, Wicks P, Leigh PN, Goldstein LH. *Amyotrophic Lat Scl* 2008, 9(suppl) : P160.

Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. Ganzini L, Johnston W, Hoffman W. *Neurology* 1999, 52(7): 1434-1440.

Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. Rabkin J, Wagner G, Del Bene M. *Psychosomatic Medicine* 62:271-279 [2000].

Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. Lou JS, Reeves A, Benice T, Sexton G. *Neurology* 2003 ; 60:122-123.

A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, Mutani R, Chio A. *Neurology* 2007 ; 68:923-926.

Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide. Ganzini L, Johnston W, Mc farland B, Tolle S, Lee M. *N Engl J Med* 1998 ; 339:967-973.

DOULEUR *Références*

Attal N, Cruccu G, Haanpää M, Hansson P, Jensen TS, Nurmikko T, Sampaio C, Sindrup S, Wiffen P; EFNS Task Force. *EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain.* *Eur J Neurol.* 2006 ;13(11):1153-69.

Borasio GD, Voltz R. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis.* *J Neurol.* 1997 ; 244 Suppl 4:S11-7.

Bradley WG, Anderson F, Gowda N, Miller RG; ALS CARE Study Group. *Changes in the management of ALS since the publication of the AAN ALS practice parameter 1999.* *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2004 ; 5(4):240-4.

Charcot JB. *Contribution a l'etude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran- Duchenne.* Paris, These, 1895.

Clemens KE, Klaschik E. *Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study.* *Eur J Neurol.* 2008 ; 15(5): 445-450

Drake ME Jr. *Chronic pain syndrome in amyotrophic lateral sclerosis.* *Arch Neurol.* 1983 ; 40(7):453-4.

Évaluation et suivi de la douleur chronique chez l'adulte en médecine ambulatoire [ANAES, février 1999]

Ganzini L, Johnston WS, Hoffman WF. *Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis.* *Neurology.* 1999 ; 52(7):1434-40.

Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, Borasio GD, Bradley WG, Bromberg MB, Brooks BR, Kasarskis EJ, Munsat TL, Oppenheimer EA.

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 : ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology.* 1999 52(7):1311-23.

Newrick PG, Langton-Hewer R. *Pain in motor neuron disease.* *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1985 ;48(8):838-40.

O'Brien T, Kelly M, Saunders C. *Motor neuron disease: a hospice perspective.* *BMJ* 1992; 304 (6825) : 471-3

Oliver D. *The quality of care and symptom control-the effect on the terminal phase of ALS/MND.* *Journal of Neurological Sciences* 1996 ; 139 suppl : 136-4

Oliver D. *Opioid medication in the palliative care of motor neurone disease.* *Palliat Med.* 1998 ;12(2):113-5.

Shibata M, Abe K, Jimbo A, Shimizu T, Mihara M, Sadahiro S, Yoshikawa H, Mashimo T. *Complex regional pain syndrome type I associated with amyotrophic lateral sclerosis.* *Clin J Pain.* 2003 ;19(1):69-70.

World Health Organization. *Cancer pain relief : with a guide to opioid availability.* [1996]



Coordination nationale des centres SLA