

CAHIER DE LA **Coordination
nationale**

JUILLET 2012 - CAHIER N°7

DES CENTRES SLA

REVUE PLURIDISCIPLINAIRE EN NEUROLOGIE

7^{èmes} Journées

de Coordination nationale des centres SLA

Saint-Étienne, les 22 et 23 septembre 2011



Coordination nationale des centres SLA
CAHIER N°7



CAHIER DE LA Coordination nationale des centres SLA

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION :
Vincent MEININGER

COMITÉ SCIENTIFIQUE

Jean-Christophe ANTOINE (Saint-Etienne)
Pascal CINTAS (Toulouse)
Jean Philippe CAMDESSANCHÉ (Saint-Etienne)
Philippe CORCIA (Tours)
Philippe COURATIER (Limoges)
Michel DIB (Paris)
Claude DESNUELLE (Nice)
Jean POUGET (Marseille)
Vincent MEININGER (Paris)

COMITÉ DE RÉDACTION ET RELECTURE

Jean-Christophe ANTOINE (Saint-Etienne)
Pascal CINTAS (Toulouse)
Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ (St-Etienne)
Philippe CORCIA (Tours)
Philippe COURATIER (Limoges)
Michel DIB (Paris)
Claude DESNUELLE (Nice)
Jean POUGET (Marseille)
Vincent MEININGER (Paris)
Arnaud VALERO (Bordeaux)
Violaine GUY (Nice)
Isabelle COURT-FORTUNE (Saint-Etienne)
Caroline COIFFIER-LEONE (Saint-Etienne)
Mariane BRUNO (Nice)
Virginie MILHE DE BOVIS (Marseille)
Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)
Nathalie LEVEQUE (Paris)
Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)
Sandra ROY (Montpellier)
Patricia GRATON (Paris)
Thierry AIME (Saint-Etienne)
Nathalie DIMIER (Saint-Etienne)
Sandrine MERLE (Saint-Etienne)
Jésus GONZALEZ (Paris)
Véronique TANANT (Nice)
Marie-France DIMIER-MARECHET (Saint-Etienne)
Valérie PILOTI (Saint-Etienne)
Rachel SORLIN (Saint-Etienne)
Isabelle GUILBAUD (Toulouse)
Valérie CORDESSE (Paris)
Véronique HERMET (Toulouse)
Selma MACHAT (Limoges)
Didier ACCARIES (Montpellier)
Bernadette DUPIOL (Bordeaux)
Anne-Laure BELONDRADE (Bordeaux)
Agnès GONZALES (Bordeaux)
Thierry PEREZ (Lille)
Véronique DANIEL (Lille)
Nadine LE FORESTIER (Paris)
Nadia VANDENBERGHE (Lyon)
Dominique LARDILLIER (Marseille)
Marie-France MAUGOURD (Paris)
Christy WAMBRE (Lille)
Lucie JACQUIN (Saint-Etienne)
Muriel HAMON (Paris)
Pierre LABEIX (Saint-Etienne)
Christian DEVAUX (Paris)

Dépôt légal : Juillet 2012

S O M M A I R E

ATELIER 1	PRISE EN CHARGE DES DÉFICIENCES MOTRICES	P.4
	Masso-kinésithérapeute de centre référent de la SLA Kinésithérapeutes / MPR / Ergothérapeutes Mariane BRUNO (Nice), Caroline COIFFIER-LEONE (Saint-Etienne), Claude DESNUELLE (Nice), Violaine GUY (Nice), Virginie MILHE DE BOVIS (Marseille), Arnaud VALERO (Bordeaux)	
ATELIER 2	PRISE EN CHARGE DE LA COMMUNICATION	P.21
	Prise en charge de la communication Nathalie LEVEQUE (Paris), Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)	
ATELIER 3	PRISE EN CHARGE NUTRITIONNELLE	P.25
	Prise en charge nutritionnelle Philippe COURATIER (Limoges), Sandrine MERLE (Saint-Etienne), Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)	
ATELIER 4	TROUBLES COGNITIFS ET PSYCHO-COMPORTEMENTAUX	P.30
	Prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux Sandra ROY (Montpellier)	
ATELIER 5	PRISE EN CHARGE SOCIALE	P.40
	Prise en charge sociale Marie-France DIMIER-MARECHET (Saint-Etienne), Patricia GRATON (Paris)	
ATELIER 6	PRISE EN CHARGE INFIRMIÈRE ET COORDINATION DES SOINS	P.43
	Prise en charge infirmière et coordination des soins Didier ACCARIES (Montpellier), Anne-Laure BELONDRADE (Bordeaux), Valérie CORDESSE (Paris), Nathalie DIMIER (Saint-Etienne), Bernadette DUPIOL (Bordeaux), Agnès GONZALES (Bordeaux), Isabelle GUILBAUD (Toulouse), Véronique HERMET-DROUARD (Toulouse), Selma MACHAT (Limoges), Rachel SORLIN (Saint-Etienne)	
ATELIER 7	PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE	P.53
	Prise en charge respiratoire Isabelle COURT-FORTUNE (Saint-Etienne), Christian DEVAUX (Paris), Jésus GONZALEZ (Paris), Muriel HAMON (Paris), Lucie JACQUIN (Saint-Etienne), Pierre LABEIX (Saint-Etienne), Thierry PEREZ (Lille), Véronique TANANT (Nice), Christy WAMBRE (Lille)	
ATELIER 8	ÉTHIQUE ET SOINS PALLIATIFS	P.55
	Éthique et soins palliatifs Véronique DANIEL (Lille), Nadine LE FORESTIER (Paris), Valérie PILOTI (Saint-Etienne), Nadia VANDENBERGHE (Lyon)	
ATELIER 9	OUTILS DE COMMUNICATION DANS LES FILIÈRES DE SOINS	P.59
	Les outils de communication Thierry AIME (Saint-Etienne), Dominique LARDILLIER (Marseille), Marie-France MAUGOURD (Paris)	



édito

ÉDITO

Cet ouvrage rapporte les textes issus des 7^{èmes} journées de la coordination nationale des centres de prise en charge des patients atteints de SLA, journées qui se sont tenues à Saint-Étienne en Septembre 2011.

Comme tous les ans, ces journées ont connu un immense succès et elles ont permis à chacun de se retrouver et d'échanger avec ceux des autres centres. Ces temps de réunions entre professionnels restent la pierre angulaire de ces journées. Même si nous devons réfléchir à modifier les journées de la coordination, il nous faudra maintenir ces temps d'échanges.

Le thème retenu était : « Quelles améliorations à partir de l'évaluation ». Après les journées de Toulouse qui avaient permis à chacun de faire le point sur les résultats de cette auto évaluation, de faire ressortir les forces et les faiblesses de sa prise en charge et donc de notre prise en charge, il était important que chaque groupe puisse faire état de propositions pour nous améliorer.

Chaque groupe a beaucoup échangé avant les journées et beaucoup travaillé pendant les journées. Ce sont les résultats de ces travaux qui sont présentés dans ce livre. Chacun mesurera le chemin parcouru et les propositions importantes et intéressantes qui sont faites par les différents ateliers.

Comme tous les ans, je tiens à remercier les responsables d'atelier, les intervenants des centres, les participants des ateliers de leur extraordinaire implication dans ce travail que nous menons en commun depuis pratiquement dix ans. Nous ferons la synthèse de ces dix ans l'année prochaine à Dijon, mais ce cahier montre bien que les participants ont gardé leur implication et leur force de proposition.

Il faut aussi que je souligne la cohésion forte entre les centres qui reste l'assurance d'une égalité dans l'accès

aux soins répondant aux exigences des patients et de leur famille, mais aussi des institutions qui sont particulièrement attentives à cet aspect du secteur sanitaire et social.

Mais les journées ne sont pas seulement des ateliers et le forum d'échange de la recherche reste un temps très important de la réunion. La qualité des présentations et des échanges montre l'intérêt de tous les professionnels pour susciter de nouvelles idées, faire de nouveaux progrès.

Ces journées et notamment celles de St Etienne sont la marque de l'importance de l'hôpital public dans la prise en charge des maladies rares, qui demandent un investissement permanent des soignants. En ces temps difficiles où la Santé et l'hôpital public sont malmenés, le succès de ces journées, la qualité des soins apportés aux patients sont réconfortants. Nous ne pouvons que maintenir notre vigilance et nos efforts pour porter notre message auprès des tutelles, notamment des ARS dans ce moment critique de la mise en place des politiques de santé territoriales et maintenir les relations privilégiées de notre partenariat avec notre partenaire naturel l'ARSL dont la présence dans les journées est la marque de notre intime collaboration.

Nous ne pouvons que remercier G. Beneteau et Y. Tronchon, mais aussi tous les bénévoles de leur implication dans ce difficile combat et dans leur effort pour maintenir le cap d'une cohésion indispensable entre soignants, patients et famille de patients.

Nous nous retrouverons l'année prochaine à Dijon, pour un nouveau départ avec la nomination d'un nouveau coordonateur.

Nous tenons à remercier très vivement l'équipe du centre de St Etienne dont l'accueil fut digne des meilleurs équipes et Monsieur Stéphane Jacquet qui comme toujours a su mener à bien l'organisation de ces journées avec une grande discrétion et une très grande professionnalité. ●

Masso-kinésithérapeute de centre référent de la Sclérose Latérale Amyotrophique (ou maladie de Charcot)

■ Arnaud VALERO (Bordeaux)

Les centres SLA ont été mis en place pour permettre entre autre d'améliorer la qualité de vie des malades, grâce à un suivi approprié et une bonne coordination des soins.

La prise en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, ou SLA, est une activité spécifique pour les masso-kinésithérapeutes référents. En effet, la qualité de référent implique une activité d'expertise et de conseil. Pour accompagner le masso-kinésithérapeute dans ses fonctions différents moyens d'information sont à sa disposition :

Les publications : conférence de consensus Nice 2004 HAS : Conférence de consensus 23 et 24 novembre 2005 « Les cahiers de la coordination nationale des centres SLA » qui sont publiés suite aux journées de la coordination nationale.

Les documents et supports écrits validés par la coordination :

1. Rôle du masso-kinésithérapeute au centre SLA : revue neurologie, mai 2007 « seconde journée de la coordination nationale des centres SLA », page 39
2. Feuille bilan (kiné pneumo) : revue neurologie, mai 2007 « seconde journée de la coordination nationale des centres SLA », page 40 et 60
3. Support d'information aux masso-kinésithérapeutes libéraux
4. Support d'information pour les patients
5. Support d'information édité par l'ARS (se renseigner au près de l'ARS)

Les sites internet :

<http://portail-sla.fr/sla.0>

<http://www.ars-asso.com/index.php?act=1,2,9>

Les contacts :

- liste des masso-kinésithérapeutes des centres référents et leurs coordonnées.
- Masso-kinésithérapeutes coordinateurs actuellement au nombre de deux :
 - Un en pneumo : Véronique TANANT
 - Un en rééducation : Arnaud VALERO

Toutes ces informations sont à votre disposition dans le centre de référence ou auprès du responsable du centre. Sous la forme d'un dossier informatique :

« Référentiel pour les kiné des centres. »

TOUT CHANGEMENT DE KINE REFERENT (départ ou arrivé) AU NIVEAU D'UN CENTRE DOIT ÊTRE SIGNALÉ A UN DES MASSO-KINÉSITHÉRAPEUTES COORDINATEURS PAR UN DES MEMBRES DU CENTRE POUR GARDER UNE LISTE DE CONTACT A JOUR.

Groupe des Médecins MPR

■ Mariane BRUNO (Nice), Virginie MILHE DE BOVIS (Marseille)

Au cours des journées de la coordination nationale des centres SLA en 2010, les médecins de MPR avaient proposé de créer un groupe de travail dans le but de rédiger un référentiel pour la prise en charge de la spasticité dans la SLA, avec dans un 1^{er} temps un recueil des pratiques existantes et dans un second temps une réflexion afin d'élaborer des recommandations pour la meilleure prise en charge.

Lors de l'atelier Kinésithérapeutes-Ergothérapeutes-MPR, le groupe de réflexion des médecins était composé de 4 médecins MPR, 3 neurologues et 3 médecins de SSR. Le peu de médecins MPR représentés lors de l'atelier reflète les grandes variétés de participation des spécialistes MPR au sein des Centres et leur difficulté d'identification. Les médecins présents ont pu enrichir le listing des référents MPR déjà commencé en 2010 qui reste non exhaustif.

A l'occasion de ce groupe de travail, chacun a pu faire part de sa pratique personnelle et a participé à l'élaboration d'un questionnaire qui va être diffusé à l'ensemble des médecins prenant en charge la spasticité dans les différents centres.

Les échanges ont porté sur le retentissement de la spasticité des membres inférieurs et supérieurs chez les patients atteints de SLA et sur les moyens de prise en charge. L'intérêt et les limites des traitements pharmacologiques per os ont été discutés ainsi que la place de la toxine botulique. Les techniques de kinésithérapie, de psychomotricité, l'appareillage par orthèse de posture ou à visée fonctionnelle ont été évoquées et feront l'objet d'une proposition de prochain travail de groupe Kinésithérapeutes- Ergothérapeutes-MPR.

Le questionnaire élaboré porte sur les différentes thérapeutiques de la spasticité : médicamenteuse per os classique, toxine botulique, pompe à Baclofène, kinésithérapie, orthèse, chirurgie, mais aussi sur les objectifs fonctionnels ou de confort selon le stade de la maladie, les différentes formes cliniques d'évolution, SLA ou SLP, ainsi que sur les moyens d'évaluation de l'efficacité des diverses prises en charge. Ce questionnaire évalue particulièrement les pratiques concernant les injections de toxine botulique, afin de mettre en évidence la fréquence du recours à ce traitement, les muscles injectés, les doses, l'efficacité, les effets secondaires, les profils de patients injectés, les objectifs.

En conclusion des médecins MPR :

- Poursuite du recensement des référents MPR
- Recensement des professionnels prenant en charge la spasticité dans la SLA
- Recueil des pratiques de prise en charge de la spasticité dans les centres par le biais d'un questionnaire
- Recherche bibliographique spasticité- SLA- toxine botulique



Groupe des ergothérapeutes

■ Caroline COIFFIER-LEONE (Saint-Etienne), Claude DESNUELLE (Nice), Violaine GUY (Nice)

Le thème des 7^{ème} Journées de Coordination Nationale des Centres SLA à Saint-Étienne était cette année : « Quelles améliorations à partir de l'évaluation ? ». Le groupe des ergothérapeutes a travaillé tout au long de l'année, sur des sujets choisis et priorités l'année dernière à Toulouse. Ainsi, les 3 principaux sujets d'échanges et de discussions étaient les suivants :

- nos liens avec les MDPH (Maisons Départementales des Personnes Handicapées)
- les demandes et besoins concernant les outils et adaptations informatiques
- notre fiche : « Évaluation et suivi en ergothérapie ».

> 1/ LIENS ENTRE LES ERGOTHÉRAPEUTES DES CENTRES SLA, RÉSEAUX ET ASSOCIATIONS AVEC LES MDPH DE LEUR RÉGION

QUESTIONNAIRE ET RETOURS

QUESTION	RETOUR
<p>1/ Avez-vous des contacts directs avec les MDPH de votre région ?</p> <p><input type="checkbox"/> Téléphonique <input type="checkbox"/> Mails <input type="checkbox"/> Courriers <input type="checkbox"/> Réunions <input type="checkbox"/> Autres :</p>	<p>Retour : Tous ont eu des contacts téléphoniques et surtout courriels, mais trop limités et pas toujours suivis.</p>
<p>2/ Avez-vous des personnes identifiées (noms, fonctions...) ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : Il y a le plus souvent des interlocuteurs et personnes identifiées dans les MDPH, mais pas dans tous les départements.</p>
<p>3/ Avez-vous eu l'occasion de mettre en place des rencontres d'information sur la SLA pour les personnes travaillant dans les MDPH, afin qu'ils cernent mieux la pathologie, les besoins (humains et matériels) et l'urgence des situations de nos patients ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : 4/5 centres SLA ont déjà mis en place des réunions, rencontres avec leur/leurs MDPH mais plus ou moins « officielles et poussées », et avec des équipes pas toujours complètes.</p>

QUESTION	RETOUR
<p>4/ Connaissez-vous le nom de la personne responsable du suivi du dossier PCH pour chacun de vos patients ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : Seule la moitié des ergothérapeutes des Centres SLA a des contacts bien établis et des personnes identifiées dans les MDPH traitant les dossiers PCH des patients suivis en consultations sur les Centres.</p>
<p>5/ Est-ce vous qui adressez vos préconisations aux MDPH ?</p> <p>Si OUI,</p> <p><input type="checkbox"/> Par téléphone <input type="checkbox"/> Par mail <input type="checkbox"/> Par courrier <input type="checkbox"/> Autres :</p> <p>Si NON,</p> <p><input type="checkbox"/> Pas de contact <input type="checkbox"/> Préconisations transmises aux patients qui les font suivre à leur MDPH <input type="checkbox"/> Autres :</p>	<p>Retour : Les préconisations des ergothérapeutes des Centres sont le plus souvent directement adressées aux MDPH par les ergothérapeutes eux-mêmes, soit par mail, soit par courrier ou encore par échanges téléphoniques. Elles peuvent aussi être transmises par les patients.</p>
<p>6/ Êtes-vous informés de :</p> <p><input type="checkbox"/> la date du passage en commission CDAPH <input type="checkbox"/> le retour de la commission et accord de prise en charge <input type="checkbox"/> le transfert de la demande au service PCAT</p> <p>Si non, les patients vous en informent-ils eux-mêmes ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : Les ergothérapeutes n'ont jamais connaissance de manière systématique, de la date des passages en commission, ni du retour des décisions prises au cours des commissions; il est toutefois possible de les connaître après sollicitation de notre part. En général, nous sommes informés que la commission a eu lieu, par le biais de nos patients, et le plus souvent lorsqu'ils ont reçu l'avis de décision.</p>
<p>7/ Avez-vous des liens avec le service PCAT ?</p> <p>Si OUI,</p> <p><input type="checkbox"/> Téléphoniques <input type="checkbox"/> Mails <input type="checkbox"/> Courrier <input type="checkbox"/> Autres :</p> <p>Si NON,</p> <p><input type="checkbox"/> Aucun <input type="checkbox"/> Retour par les patients</p>	<p>Retour : Seul 1/3 ergo a des contacts avec le fond de compensation qui est enclenché lorsque le coût des aides techniques nécessaires aux besoins des malades est trop important. Cela nécessite alors d'autres démarches de recherches de prises en charge financières, en complément de ce qui est attribué dans le cadre de la PCH.</p>

QUESTION	RETOUR
<p>8/ Êtes-vous obligés de relancer régulièrement l'équipe PCH pour que le suivi se fasse rapidement ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : 15/17 centres sont obligés de faire des relances régulières pour permettre la prise en compte des préconisations d'aides techniques et ainsi faire aboutir les demandes. Concernant les demandes d'aides humaines, les délais de mise en place sont beaucoup plus courts et les demandes bien prises en compte.</p>
<p>9/ Y a-t-il des liens particuliers entre votre Centre SLA et vos MDPH ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non</p> <p>Si OUI,</p> <p><input type="checkbox"/> Contacts bien établis</p> <p><input type="checkbox"/> Prise en charge plus rapide</p> <p><input type="checkbox"/> Passage des dossiers en urgence</p> <p><input type="checkbox"/> Convention passée</p> <p><input type="checkbox"/> Autres :</p>	<p>Retour : Il existe parfois des liens « particuliers » mis en place entre MDPH et Centres SLA, afin d'essayer d'améliorer les prises en charge et de réduire les temps d'attente toujours bien trop longs (actions par des conventions, par le biais de Réseaux, mise en place de demande « en urgence » ou situation d'urgence...).</p>
<p>10/ La MDPH, l'équipe PCH :</p> <p><input type="checkbox"/> suit vos préconisations</p> <p><input type="checkbox"/> les revoit « à la baisse »</p> <p><input type="checkbox"/> les modifie</p> <p><input type="checkbox"/> Autres :</p>	<p>Retour : Les MDPH peuvent suivre les préconisations des ergothérapeutes des Centres SLA, spécialistes dans la connaissance et l'expertise des besoins spécifiques liés à la pathologie qu'est la SLA, mais peuvent aussi, assez souvent, les revoit « à la baisse », les modifier ou en demander une « réévaluation ».</p>
<p>11/ A quel délai estimez-vous la réactivité pour la mise en place des demandes en :</p> <p><input type="checkbox"/> aides humaines : mois</p> <p><input type="checkbox"/> aides techniques : mois</p>	<p>Retour : Les délais sont très variables d'une région à l'autre, voire même d'un département à l'autre. Les moyennes sont les suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> • de 1,8 à 2,7 mois pour les aides humaines (avec des variables de quelques jours à 6 mois...) • de 4,1 à 9,2 mois pour les aides techniques (avec des variables de 1 à 18 mois).
<p>12/ Avez-vous des démarches ou projets en cours ou à venir, avec vos MDPH, afin d'essayer d'améliorer les liens et les délais de traitement des demandes ?</p> <p><input type="checkbox"/> Oui, lesquels :</p> <p><input type="checkbox"/> Non</p>	<p>Retour : Les projets pouvant être en cours dans les différents départements sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> • une volonté de prévoir des rencontres entre MDPH/Centres SLA • une volonté de pouvoir mettre en place des réunions professionnelles entre Centre SLA et MDPH pour les suivis de dossiers. Ces réunions peuvent déjà exister ou être en prévision dans certains départements • un intérêt pour la possibilité d'intervention des réseaux : Réseau SLA IDF, Réseau SLA PACA (SLA 13 et SLA 06), Réseau Neurocentre..., et associations de patients ARSLA, APF...

QUESTION	RETOUR
<p>13/ Avez-vous des idées et/ou propositions pour améliorer encore les liens, les prises en charge, les délais... ?</p>	<p>Retour : Idées et propositions nouvelles pour améliorer les liens, les délais, les accès aux aides humaines et techniques :</p> <ul style="list-style-type: none"> • avoir une véritable identification des contacts • avoir un suivi des dossiers, une information sur les passages en commission et un retour des décisions • « procédure d'urgence » ou possibilité de mettre en place un système de « passage en urgence » : à redéfinir et discuter conjointement • accès à la location des aides techniques • prévoir au nom de la Coordination des Centres SLA, une journée nationale de rencontre des Centres SLA avec les MDPH de leur région le 21 juin (Journée Mondiale de la SLA), afin de : <ul style="list-style-type: none"> • faire mieux connaître la maladie SLA et sensibiliser nos interlocuteurs • en expliquer ses spécificités • améliorer nos liens, et ensemble, être plus performants dans les prises en charge • établir des liens privilégiés Centres SLA / MDPH • réduire les délais d'attente pour la mise en place des aides humaines et surtout des aides techniques • uniformiser les procédures sur tout le territoire national

> PROPOSITIONS D'AMÉLIORATION

- Faire mieux connaître la SLA et sa spécificité de prise en charge
- Établir des liens privilégiés et « symboles » d'une prise en charge plus adaptée
- Participer aux réunions pré-CDAPH (Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées)
- Mise en place d'une journée nationale de rencontre des Centres SLA avec les MDPH de leur région à une date symbolique, par exemple le 21 juin : journée mondiale de la SLA
- Accès à la location

2/ ÉVALUATION DES DEMANDES, BESOINS ET UTILISATIONS DES ADAPTATIONS INFORMATIQUES QUESTIONNAIRE ET RETOURS

QUESTION	RETOUR
<p>1/ Quelle est votre file active de patients (sur votre Centre, votre Réseau, votre Association ou votre structure) ? Nombre de patients...</p>	<p>Retour : Les files actives varient entre 40 et 350 patients, fonction des Centres SLA.</p>
<p>2/ Sur votre file active, à quel pourcentage estimez-vous le nombre de patients ayant un ordinateur et l'utilisant, ou souhaitant pouvoir l'utiliser ?</p> <p> <input type="checkbox"/> 10 % <input type="checkbox"/> 25 % <input type="checkbox"/> 50 % <input type="checkbox"/> 75 % <input type="checkbox"/> 90 % <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Une moyenne de 50% des patients a et utilise un ordinateur.</p>
<p>3/ Sur ce nombre de patients ayant un ordinateur, à quel pourcentage estimez-vous le nombre d'entre eux ayant besoin d'adaptations spécifiques ?</p> <p> <input type="checkbox"/> 10 % <input type="checkbox"/> 25 % <input type="checkbox"/> 50 % <input type="checkbox"/> 75 % <input type="checkbox"/> 90 % <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Une moyenne de 50% des patients a besoin d'adaptations spécifiques.</p>
<p>4/ Quels types d'adaptations vous sont-elles le plus souvent réclamées ? Mettre des numéros par ordre de priorité, et pour chacune des adaptations, merci de préciser le nom des matériels les plus préconisés et utilisés :</p> <p> <input type="checkbox"/> Souris <input type="checkbox"/> TrackBall <input type="checkbox"/> Guide doigts <input type="checkbox"/> Joystick <input type="checkbox"/> Clavier <input type="checkbox"/> Contacteurs, cocher : <input type="checkbox"/> Tactile <input type="checkbox"/> Musculaire <input type="checkbox"/> Au souffle <input type="checkbox"/> Autres : <input type="checkbox"/> Positionnés au niveau de : <input type="checkbox"/> Main <input type="checkbox"/> Pied <input type="checkbox"/> Face <input type="checkbox"/> Paupière <input type="checkbox"/> Autres : <input type="checkbox"/> Gestion par Webcam <input type="checkbox"/> Gestion par poursuite oculaire <input type="checkbox"/> Gestion par clignement des paupières <input type="checkbox"/> Logiciels </p> <p>Pour chacun cochez et précisez les plus utilisés : mettre un numéro par ordre de priorité :</p> <p> <input type="checkbox"/> Prédiction de mots <input type="checkbox"/> Clavier virtuel <input type="checkbox"/> Défilement <input type="checkbox"/> Synthèse vocale <input type="checkbox"/> Reconnaissance vocale <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Importance de la diversité des demandes et des besoins :</p> <ul style="list-style-type: none"> des matériels pour les adaptations : TrackBall, claviers, contacteurs... des logiciels : claviers virtuels, défilement, synthèse vocale, prédiction de mots... des accès : Webcam, poursuite oculaire...

QUESTION	RETOUR
<p>5/ Quels types d'ordinateurs et logiciels retrouvez-vous le plus ?</p> <p> <input type="checkbox"/> PC : <input type="checkbox"/> Windows <input type="checkbox"/> Linux <input type="checkbox"/> Macintosh <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Les patients utilisent principalement des PC, en grande majorité, mais parfois aussi des Macintosh.</p>
<p>6/ Quels modèles d'ordinateurs retrouvez-vous le plus ?</p> <p> <input type="checkbox"/> De bureau <input type="checkbox"/> Portable <input type="checkbox"/> Tablette PC <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Grande majorité des ordinateurs PC correspond à des ordinateurs « classiques », soit de bureau, mais aussi de portables + apparition et développement de tablettes PC.</p>
<p>7/ Conseillez-vous et informez-vous des possibilités de télécharger certains logiciels gratuits ?</p> <p> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui, lesquels : </p>	<p>Retour : Les conseils de téléchargement sont principalement les suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Clavicom • Donner la Parole • Speak it • Keyvit • Via voice • Click and point • Self click • Adaptive mouse
<p>8/ Par quel biais passez-vous pour trouver un accès ou un financement de ces adaptations informatiques ?</p> <p>Si OUI,</p> <p> <input type="checkbox"/> Financement personnel <input type="checkbox"/> MDPH <input type="checkbox"/> ARSLA <input type="checkbox"/> Dons <input type="checkbox"/> Location <input type="checkbox"/> Autres : </p>	<p>Retour : Les financements sont faits de différentes manières : financement personnel, dossier PCH de MDPH, ou prêts ARSLA, parfois par le biais de locations.</p>
<p>9/ Ces adaptations répondent-elles toujours aux divers besoins de vos patients ?</p> <p> <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non, dans quelles situations : </p>	<p>Retour : Ces adaptations répondent le plus souvent aux besoins, mais pas toujours...</p>

QUESTION	RETOUR
<p>10/ Est-ce que les demandes d'adaptations informatiques sont en lien avec les troubles de communication ?</p> <p><input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui, mais pas uniquement <input type="checkbox"/> Oui</p> <p>Si OUI, à quel pourcentage environ :</p> <p><input type="checkbox"/> 10 % <input type="checkbox"/> 25 % <input type="checkbox"/> 50 % <input type="checkbox"/> 75 % <input type="checkbox"/> 90 % <input type="checkbox"/> Autres :</p> <p>Si oui, quelles sont vos propositions d'adaptations les plus courantes ?</p>	<p>Retour : A cette question, les réponses sont une majorité de « oui, mais pas uniquement ».</p>
<p>11/ Quelles sont vos remarques, questions, propositions dans ce domaine ?</p>	<p>Retour :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Problèmes d'évolution rapide de la maladie qui obligent à une adaptation permanente des préconisations et propositions • Pas toujours de possibilité d'accès aux matériels [délais, coût, accessibilité...]
<p>12/ Quels sont vos besoins spécifiques et vos envies diverses et variées ?</p>	<p>Retour : Les besoins spécifiques seraient de :</p> <ul style="list-style-type: none"> • avoir des outils qui évoluent tout au long de la maladie afin d'éviter de devoir les changer en permanence, ou de donner la possibilité aux patients de s'y adapter en fonction des changements d'accès, tout au long de la pathologie. Cela permettrait de pouvoir mettre en place un outil adapté et de pouvoir mieux faire accepter « l'anticipation » et l'acceptation de l'outil proposé. • avoir des matériels de démonstrations et d'essais pour être plus dans la réalité et en adéquation avec nos préconisations. • avoir des accès aux financements moins longs et difficiles.
<p>13/ Auriez-vous encore d'autres idées ?</p>	<p>Retour : Trouver des adaptations moins onéreuses, pouvoir accéder à de la location de matériels.</p>

► PROPOSITIONS D'AMÉLIORATION

- Accéder à des formations très spécifiques, techniques et ciblées.
- Nécessité de mise en place de parcs de matériels pour les démonstrations et essais [dans chacun des Centres SLA...]
 - Pouvoir permettre de véritables mises en situation
 - Favoriser la concrétisation des essais
 - Faire des préconisations plus en adéquation avec les besoins réels
- Améliorer l'accès des aides aux financements : proposition d'un accès locatif [en lien avec MDPH et fabricants].

► 3/ ACTUALISATION DE LA FICHE « ÉVALUATIONS ET SUIVI EN ERGOTHÉRAPIE »

Le groupe des ergothérapeutes travaille sur la réalisation d'une « fiche d'évaluation et de suivi en ergothérapie » depuis les rencontres qui ont eu lieu à Lyon en 2005 ; l'objectif étant d'avoir un outil commun et uniformisé. Depuis, nous le faisons évoluer afin de pouvoir répondre au mieux aux besoins de chacun des professionnels et être en adéquation avec le suivi de nos patients. Cet outil n'est pas figé, a le mérite de nous permettre de garder des échanges réguliers et de nous adapter dans le temps.

Nous avons choisi de mettre au point 2 versions similaires réactualisées : papier et informatique, sachant que tout le monde n'a pas encore la possibilité de fonctionner sur informatique, mais que c'est ce qui est dans l'air du temps et que nous devrons pouvoir le faire dans les années à venir. Encore une fois, nous essayons donc d'anticiper les choses !

Voici la version papier, validée par le groupe des ergothérapeutes au cours des journées de la Coordination Nationale des Centres SLA à Saint-Étienne en septembre 2011.



> COORDINATION NATIONALE DES CENTRES SLA
ÉVALUATIONS ET SUIVI EN ERGOTHÉRAPIE - SEPT. 2011

Réalisé par :

Centre Hospitalier Universitaire de : Réseau HAD ARSla APF
 Soins palliatifs Autres :

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

DATE :

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

SITUATION PROFESSIONNELLE	Profession :					
En activité						
Demi-temps thérapeutique						
Poste de travail aménagé						
Arrêt de travail le :						

DATE :

LOGEMENT VAD réalisée le :

Légende : P : Propriétaire L : Locataire H : Hébergé

Pavillon : Plain pieds / étage

Appartement type :

Institution :

Autre :

Descriptif du logement : + cf. compte-rendu

ATTEINTES Latéralité : G D G D G D G D G D G D

Légende : 0 : Non fonctionnel 1 : Atteinte moyenne 2 : Atteinte légère 3 : Pas d'atteinte

Membre Supérieur	Proximal														
	Distal														
Membre Inférieur	Proximal														
	Distal														
Axiale	Tronc														
	Tête														
Bulbaire	Déglutition														
	Expression orale														
Cognitif															
Gastrostomie	Le :														
Respiratoire	<input type="checkbox"/> Dyspnée effort le :	<input type="checkbox"/> Dyspnée repos le :	<input type="checkbox"/> VNI le :	<input type="checkbox"/> O2 le :	<input type="checkbox"/> Trachéo le :										

DATE :

ACE (Actes Corporels Elémentaires) AVJ (Activités de la Vie Journalière) et ADAPTATIONS

Légende titre : S : Seul AT : Aide Technique AH : Fait avec aide humaine T : Fait par un tiers**Légende adaptations :** A : Achat C : En cours F : Attente financement I : Info L : Location P : Préco PR : Prêt

REPOS - INSTALLATION

Lit médicalisé

Coussin anti-escarre :

Visco / Air

Matelas anti-escarre :

Visco / Air

Coussins positionnements

Fauteuil confort releveur

Autres :

APPAREILLAGE

Orthèse de repos

Orthèse de fonction

Opposition du pouce

A-Step

Minerve

Autres :

TOILETTE

Siège de douche

Siège de bain pivotant

Elévateur de bain

Autres :

HABILLAGE

Crochet d'habillage

Enfile boutons

Chausse pieds long manche

Autres :

DATE :

ACE (Actes Corporels Elémentaires) AVJ (Activités de la Vie Journalière) et ADAPTATIONS

Légende titre : S : Seul AT : Aide Technique AH : Fait avec aide humaine T : Fait par un tiers**Légende adaptations :** A : Achat C : En cours F : Attente financement I : Info L : Location P : Préco PR : Prêt

REPAS

Couverts adaptés

Antidérapant

Verre à anse ou encoche

Autres :

TRANSFERTS

Barres d'appui

Disque de transfert

Cales de rehaussement

Soulève personne :

FR de transfert

Autres :

DÉPLACEMENTS INTERIEURS

DÉPLACEMENTS EXTERIEURS
Périmètre de marche

Cannes

Déambulateur 2 roues

Rollator 3 ou 4 roues

FR manuel

FR confort

FR électrique AA1

FR électrique AA2

ESCALIERS

 Rampe Plan incliné Monte escalier Plateforme élévatrice

DATE :

ACE (Actes Corporels Elémentaires) AVJ (Activités de la Vie Journalière) et ADAPTATIONS

Légende titre : S : Seul AT : Aide Technique AH : Fait avec aide humaine T : Fait par un tiers**Légende adaptations :** A : Achat C : En cours F : Attente financement I : Info L : Location P : Préco PR : Prêt

CONTINENCE

Surélévateur WC

Chaise garde-robe :

 Rampe Plan incliné

WC japonais

Autres :

COMMUNICATION

Orale

 Ecrite Ardoise

Adaptation stylo

Tableau de lettres

Synthèse vocale :

INFORMATIQUE

Adaptations :

TrackBall

Clavier virtuel

Contacteur

Webcam

Logiciels :

Autres :

CONTRÔLE ENVIRONNEMENT

 Lit TV CD DVD DVD Ordinateur Lumière Volets Autres :

DATE :

ACE (Actes Corporels Elémentaires) AVJ (Activités de la Vie Journalière) et ADAPTATIONS

Légende titre : S : Seul AT : Aide Technique AH : Fait avec aide humaine T : Fait par un tiers**Légende adaptations :** A : Achat C : En cours F : Attente financement I : Info L : Location P : Préco PR : Prêt

TÂCHES MENAGÈRES ET DOMESTIQUES

CONDUITE AUTOMOBILE

Avec adaptation :

Conduite

Rampe

Bras de transfert

Siège pivotant sortant

LOISIRS

Lecture

 Sorties Voyages

Transport mobilité réduite

Autres :

SÉCURITÉ

Télé alarme

Risque d'isolement

Risque de chute

Risque de fausses routes

CONSEILS

Economie musculaire

Conseil Postural

Manutention

> SYNTHÈSE

DATE :

DATE :

DATE :

DATE :

DATE :

Prise en charge de la Communication

■ **Nathalie LEVEQUE** (Paris), **Bertrand LOUBIERE** (Bordeaux)

Cet atelier a accueilli des professionnels d'horizons divers qui interviennent auprès des personnes souffrant de SLA. Chacun d'entre eux se trouve confronté, lors de prise en charge au domicile, en institution, à des difficultés liées à des troubles de la communication. L'atelier « prise en charge de la communication » s'est donc attaché à finaliser les propositions établies à Toulouse en 2010 par la réalisation de 2 fiches de synthèse regroupant les critères essentiels à prendre en considération dans les deux grands domaines constituant cet atelier (les groupes « orthophonie » et « communication »). Les grilles validées lors de ces journées ont pour vocation de synthétiser les éléments indispensables au suivi cohérent des patients dans ces domaines concernés et font partie intégrante du dossier médical.

> FICHE DE SYNTHÈSE : PRISE EN CHARGE EN ORTHOPHONIE SYNTHÈSE DE BILAN ORTHOPHONIQUE

Date :

Etiquette du patient :

Légende : 0 : normal 1 : trouble léger
2 : trouble modéré 3 : trouble sévère

RECUEIL DES DONNÉES ORTHOPHONIQUES

Plaintes / Attentes du patient :			
Coordonnées orthophoniste en libéral			
Nombre de séances hebdomadaires	Cabinet	Domicile	PEC à envisager
Adhésion du patient à sa PEC (si abordée)			

FONCTIONS ORO-FACIALES ET PNEUMO-PHONATOIRES

Examen de la motricité buccofaciale	0	1	2	3
Toux	0	1	2	3
Essoufflement en phonation	0	1	2	3

VOIX

Dysphonie	0	1	2	3
Temps maximum phonatoire	secondes (norme : > 15 sec.)			

COMMUNICATION				
Possibilités de communication (quel que soit le mode)	0	1	2	3
Stade de dysarthrie	0	1	2	3
Outils de communication alternative	Information donnée	Proposé au patient	En cours d'acquisition	Utilisé Refusé
	Type(s) de comm. alternative :			

DÉGLUTITION				
Difficultés (solides, liquides, salive) Conscience des troubles Adaptations déjà mises en place	Durée du repas :			
Essais réalisés				
Solides	0	1	2	3
Liquides	0	1	2	3
Salive	Hypersialorrhée oui / non	Traitement oui / non	Si oui, traitement :	
Gastronomie	oui / non			

SYNTHÈSE - INFORMATIONS ET CONSEILS DONNÉS AU PATIENT ET AUX AIDANTS

> FICHE DE SYNTHÈSE : PRISE EN CHARGE DE LA COMMUNICATION PRISE EN CHARGE DE LA COMMUNICATION ORALE

Date de l'évaluation : Evalueur :

NOM : Date de naissance :

Prénom :

SYNTHÈSE EVALUATION

Fonctionnalité de la communication orale : Compréhensibilité en conversation (Auzou)	Professionnel <input type="checkbox"/> Compréhensible sans répétition <input type="checkbox"/> Compréhensible avec répétition <input type="checkbox"/> Difficilement compréhensible <input type="checkbox"/> Incompréhensible	Aidant Principal : Nom / Prénom : Lien : <input type="checkbox"/> Compréhensible sans répétition <input type="checkbox"/> Compréhensible avec répétition <input type="checkbox"/> Difficilement compréhensible <input type="checkbox"/> Incompréhensible
	Troubles cognitifs <input type="checkbox"/> Oui (Objectivé par bilan) <input type="checkbox"/> Suspectés (non objectivé par bilan) <input type="checkbox"/> Non	
Capacités motrices (incluant fatigabilité)	Synthèse ergo / kiné :	
Besoins du patient	<input type="checkbox"/> Réponses par Oui/non <input type="checkbox"/> Phrases simples (1 ou 2 mots) <input type="checkbox"/> Phrases complexes (sujets, verbes, compléments)	Nature du Besoin : <input type="checkbox"/> Besoins essentiels <input type="checkbox"/> Familiale <input type="checkbox"/> Professionnelle <input type="checkbox"/> Au domicile <input type="checkbox"/> A l'extérieur
Utilisation de moyens de communication alternatifs (plusieurs critères possibles)	<input type="checkbox"/> Non pas nécessaire <input type="checkbox"/> Non n'en a pas le souhait <input type="checkbox"/> Non, mais le souhaite <input type="checkbox"/> Oui et laquelle : <input type="checkbox"/> Oui mais souhaite l'améliorer*	* Par laquelle :

SYNTHÈSE ÉVALUATION

Implication de l'aidant principal dans l'utilisation du moyen de communication :

- Volontaire
 Disponible
 Autonome
 (pour la mise en oeuvre)

Possibilités de prise en charge financières

- Prêt associatif
 Autofinancement
 PCH
 Autres :

Commentaires :

Cet atelier s'est conclu par diverses propositions quant aux orientations de ce groupe pour les années à venir et portent sur plusieurs axes :

- Le premier porte sur le développement de réflexions et de moyens pour améliorer l'information entre les professionnels présents dans ce groupe de travail : la création d'un forum sera mise en place. Par ailleurs, une amélioration de la transmission de l'information entre les centres SLA et les SSR qui accueillent les patients SLA comme Hyeres et Hendaye pourra être mise en place.

- Le deuxième axe de réflexion est de sensibiliser un public large aux différentes techniques de communication envisageables par la présentation de matériels de communication utilisables par les personnes souffrant de SLA.
- Le troisième axe de réflexion s'oriente vers une collaboration avec l'atelier « neuropsychologie » afin d'adapter un outil de communication aux patients présentant des troubles cognitifs.

Prise en charge nutritionnelle

■ Philippe COURATIER (Limoges), Sandrine MERLE (Saint-Etienne), Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)

Les journées de Saint Etienne avaient deux objectifs principaux en ce qui concerne l'atelier « Prise en charge Nutritionnelle » : aboutir à une solution d'amélioration des pratiques suite à l'analyse de l'Evaluation des Pratiques Professionnelles (E.P.P.) réalisée l'an passé à Toulouse et aborder un sujet important et attendu des participants au fil des années : les modalités et aspects pratiques de la nutrition artificielle dans la SLA.

PROPOSITION D'AMÉLIORATION :

D'après l'E.P.P. de la prise en charge nutritionnelle dans les centres SLA réalisée en 2010, les recommandations établies lors des journées précédentes ou telles qu'indiquées par la conférence de consensus de Nice (2005) sont globalement suivies notamment lorsqu'un diététicien ou nutritionniste est présent dans le centre. La traçabilité reste à travailler dans le cadre de la prise en charge multidisciplinaire, de manière locale, mais le point le plus important relevé par le groupe reste certainement le dépistage de la dénutrition voire de la conduite à tenir face à l'altération des paramètres nutritionnels, en l'absence du professionnel dédié à la nutrition/diététique.

En effet, quelle que soit la forme clinique de la SLA, bulbaire ou spinale, un état de dénutrition avec amaigrissement peut apparaître au cours de l'évolution. Selon le critère choisi et sa valeur de référence et selon le stade de la maladie, 16,4 à 55 % des patients SLA sont dénutris (Slowie 1983, Mazzini 1995, Desport 1999). D'une manière générale, une dénutrition survient lorsque la balance protéino-énergétique devient négative, c'est à dire, quand il existe une diminution des apports et/ou une augmentation des besoins; et la physiopathologie de la SLA touche de nombreux territoires et fonctions pouvant interférer avec l'état nutritionnel. La dénutrition a des conséquences sur la fonction musculaire (perte de masse maigre, diminution de la force et fatigabilité), altère les fonctions immunitaires et retentit sur la qualité de vie (Rigaud, 1997).

La dénutrition est un facteur pronostique indépendant de survie dans la SLA, le risque de décès étant multiplié par 7 pour les patients ayant un IMC < 18,5 kg/ m² (Desport 1999). Des données récentes semblent également démontrer un risque de décès augmenté pour les patients atteints de SLA ayant perdu du poids au moment du diagnostic ou au cours du suivi (Marin, 2011) : risque de décès augmenté de 30% chez

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

Les recommandations HAS de 2006 placent le diététicien et/ou le médecin nutritionniste au centre de la prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA ; en effet, il est préconisé une évaluation régulière des capacités d'alimentation du patient, en particulier durée des repas et niveau des ingesta et une enquête alimentaire précoce. Les conseils alimentaires ont pour but de prévenir ou de limiter la dénutrition et l'amaigrissement dont les origines sont multiples. Ces conseils portent sur la composition nutritionnelle des repas, la consistance et la texture, la prescription médicale d'une complémentation orale dès que les apports alimentaires ne couvrent plus les besoins du malade, avec un suivi de l'efficacité de cette prescription. Dès lors que l'alimentation devient insuffisante malgré les mesures diététiques et orthophoniques, la nutrition entérale doit être envisagée et le diététicien et/ou médecin nutritionniste participe pleinement à poser l'indication et à l'évaluation des bénéfices et risques pour le patient. Cependant, dans les faits et souvent en raison de moyens humains insuffisants, les patients n'ont pas systématiquement de bilan nutritionnel lors des suivis trimestriels dans les centres SLA.

Alors que la dénutrition peut s'installer progressivement ou être inaugurale avec toutes les implications directes sur le pronostic, l'atelier « prise en charge nutritionnelle » propose un outil simple à minima d'aide au dépistage de la dénutrition dans tous les centres SLA à chaque bilan multidisciplinaire, notamment en l'absence ponctuelle ou structurelle d'un professionnel de santé dédié à la diététique. Ce document propose une aide méthodologique au dépistage de la dénutrition par deux critères reconnus, simples et réalisables par n'importe quel soignant : le calcul de l'indice de masse corporelle (IMC) et du % de perte de poids. Ces mesures requièrent essentiellement

un poids mesuré (l'utilisation d'une chaise de pesée ou d'un matériel adapté aux patients à mobilité réduite est souhaitable), une taille mesurée (ou à défaut déclarée) et un poids habituel à la première consultation. L'IMC peut ensuite être estimé à l'aide d'un disque à IMC (disponible auprès de tout représentant de nutrition clinique) ou d'un calcul simple. Le % de perte de poids peut être estimé à l'aide d'un tableau d'estimation proposé ou calculé. Les résultats de ces calculs peuvent être ensuite interprétés et conduire à proposer des mesures correctrices. Il est également rappelé les facteurs connus pouvant favoriser la dénutrition qu'il convient de rechercher et de tenter de corriger et/ou d'entamer une action nutritionnelle préventive. Ce document validé par l'ensemble du groupe doit être envoyé fin 2011 à l'attention des responsables de chaque centre SLA pour diffusion et mise en pratique.

MODALITÉS ET ASPECTS PRATIQUES DE LA NUTRITION ARTIFICIELLE : LA NUTRITION ENTÉRALE

Une revue des recommandations de l'HAS (2006) et publications existantes concernant la nutrition entérale (et la gastrostomie) ainsi que la nutrition parentérale a permis de refaire le point sur les pratiques attendues et les nouveautés liées à la mise à jour de l'EFNS guideline for MALS (septembre 2011). La nutrition entérale reste le mode d'alimentation artificielle de référence dès lors que le tube digestif est fonctionnel chez le patient atteint de SLA du fait de son respect de la voie entérale, de la possibilité de mieux couvrir les besoins, d'une moindre morbidité et d'un coût plus faible.

La gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) est la méthode de référence pour la mise en place d'une nutrition entérale à long terme chez le patient atteint de SLA en raison du très faible taux d'échec de mise en place et des taux de morbi-mortalité quasi-superposables à d'autres populations de patients. Moins répandue et moins évaluée, la gastrostomie percutanée radiologique (GPR) semble présenter des résultats équivalents, ne nécessite pas d'anesthésie et pourrait être plus indiquée pour les patients dont la fonction respiratoire est plus altérée. Une VNI péri-opératoire semble également réduire les risques de complications après une pose de GPE chez les patients à la fonction respiratoire altérée. Dans tous les cas, toutes les recommandations insistent sur le fait que la mise en place de la sonde de gastrostomie doit être réalisée par des équipes entraînées, connaissant la pathologie et respectant les recommandations des sociétés d'endoscopie digestive.

Le moment opportun pour la proposition de GPE/GPR n'a pas pu faire l'objet d'un consensus et reste basé sur une approche individuelle prenant en compte les symptômes bulbaire, la dénutrition (perte de poids > 10%) et les états respiratoire et général du patient. Il semble cependant essentiel de proposer

précocement la gastrostomie et de ne pas attendre certains critères associés à un risque accru de complications (altération de l'état respiratoire souvent rapportée pour une CV < 50%, une dénutrition caractérisée par une perte de poids > 10% ou un IMC < 18 chez les patients de plus de 65 ans). De même, la mise en place d'une nutrition entérale chez un patient en stade pré-terminal n'est pas recommandée du fait de l'absence de bénéfice et d'un risque de complications élevées. Quand l'indication est posée, les patients et aidants doivent être informés sur les avantages et risques de la procédure, sur la possibilité de poursuivre l'alimentation orale aussi longtemps que possible et sur les risques d'une mise en place tardive.

Les effets attendus de la pose de gastrostomie et de la mise en place d'une nutrition entérale sont essentiellement l'amélioration de l'état nutritionnel, l'optimisation de l'hydratation et une voie alternative au passage de médicaments, tandis que l'effet sur la survie et la qualité de vie ne sont pas scientifiquement prouvés.

La SNG est une voie d'abord possible pour une renutrition à court terme du fait des difficultés de tolérance socio-psychologique et physique (favorise les sécrétions oropharyngées, risques de douleurs pharyngées et gêne à la déglutition, risques d'ulcération). Elle sera proposée essentiellement en période d'attente de pose de la gastrostomie ou bien lorsque celle-ci n'est pas possible ou refusée.

Dans tous les cas, la nutrition entérale chez le patient atteint de SLA est sans spécificités en terme quantitatif et qualitatif même si des apports de 35 kcal/kg/jour et de 1-1.5g/kg/jour par solutés polymériques ont été proposés afin de tenir compte d'un éventuel métabolisme (50-60% des patients) et de prévenir une carence protidique favorisant la fonte musculaire. Une surveillance régulière doit permettre de stabiliser voire d'augmenter le poids du patient, sans toutefois chercher à évoluer vers l'obésité. La nutrition peut être administrée en continu ou en nocturne discontinu, avec une pompe régulatrice de débit.

L'atelier prise en charge nutritionnelle a également été l'occasion de procéder à l'analyse d'un questionnaire comprenant 18 items sur le thème de la nutrition entérale et envoyé en juin 2011 à l'ensemble des centres SLA. L'objectif de ce document était de permettre de faire le point sur les pratiques dans l'ensemble des centres, et de créer des discussions sur les convergences et divergences. Le questionnaire a eu un taux élevé de retours avec 18 réponses sur 19 questionnaires envoyés.

Il ressort que le critère essentiel de proposition de gastrostomie est la perte de poids pour 56% des centres, contre 28% pour les troubles de la déglutition ; les autres critères proposés minoritaires sont l'angoisse du repas, la durée du repas augmentée, l'atteinte respiratoire, la dénutrition sans perte de

poids et les fausses routes répétées ou sévères. Quant à savoir qui propose la gastrostomie, le neurologue reste logiquement le principal interlocuteur (95%), mais dans 67% des centres au moins deux soignants peuvent être amenés à aborder la question (gastro-entérologue, IDE, orthophoniste, pneumologue) et en particulier le diététicien ou nutritionniste (dans 61% des centres) ; il semble évident que le diététicien, tout comme tout autre paramédical, peut participer à poser l'indication mais qu'il ne donne des informations au patient qu'après l'aval du neurologue, car cette stratégie thérapeutique relève du domaine médical.

Il est à noter que 83% des centres utilisent des documents écrits qui sont remis au patient; ces documents restent très hétérogènes et souvent internes à l'établissement mais il faut citer en particulier le document créé par la coordination des centres (qui mériterait peut être une légère révision pour coller aux recommandations de l'EFNS) et ceux réalisés par la SFNEP (non spécifiques à la SLA mais qui expliquent bien les méthodes de pose avec les bénéfices/risques).

La gastrostomie est largement accessible (dans 78% des centres) mais la GPR commence également à percer (67%), par ailleurs 44% des centres ont accès aux deux méthodes. Le choix du type de gastrostomie se fait dans 94% des centres selon les compétences locales mais 67% des centres prennent en considération les EFR pour le choix de la méthode ; le délai d'intervention et le souhait du patient ou du corps médical quant au type d'anesthésie conditionne parfois les choix dans les centres. La majorité des centres (89%) dépiste systématiquement la dénutrition chez les patients candidats à la gastrostomie (les 11% restants n'ont pas de diététicien) et 67% des centres procèdent à une période pré-opératoire d'hydratation et d'assistance nutritionnelle en cas de dénutrition avérée.

La mise en place de cette étape dépend essentiellement des délais d'attente, de l'état de dénutrition et de l'acceptation des patients; l'assistance nutritionnelle temporaire se fait par SNG exclusivement dans 22% des centres, par nutrition parentérale exclusivement dans 17% des centres, et 22% des centres recourent à la SNG ou la nutrition parentérale en fonction des cas. Les établissements de soins ont généralement des protocoles de réalimentation établis (89%) après la pose de GPE mais rarement spécifiques à la SLA (22%). La majorité des centres (94%) préconisent l'utilisation d'un régulateur de débit mais la prescription en mode diurne ou nocturne est très partagée, on peut noter toutefois que lorsque l'alimentation per os est possible et/ou que le patient souhaite maintenir ses activités diurnes, la nutrition entérale nocturne est privilégiée.

Si certains centres précisent fixer un débit de passage maximal spécifique pour les patients atteints de SLA, ces chiffres sont très variables et ne correspondent pas à des données cliniques : il n'y a pas à priori de spécificité quant au débit

pour les patients atteints de SLA et il est souhaitable de ne pas dépasser le débit pylorique (3kcal/min) même si certains patients semblent pouvoir supporter des débits plus élevés alors que d'autres pourraient être gênés par des troubles de la vidange gastrique.

Après la pose de gastrostomie et parallèlement à la prescription d'une nutrition entérale adaptée, 78% des centres déclarent poursuivre les prescriptions de compléments nutritionnels oraux, essentiellement dans l'objectif de limiter le temps de passage quotidien de nutrition entérale (71% : libérer du temps pour les activités du patient, problématique du nombre de passages de soignants...); ils sont aussi parfois prescrits quand une alimentation mixte est maintenue ou comme substituts aux produits de nutrition entérale de manière ponctuelle pour des sorties hors domicile sans possibilité de passer la nutrition entérale habituelle.

Le contrôle de la natrémie n'est pas systématique dans les centres et la supplémentation systématique en sel a fait débat et mériterait un éclaircissement en se basant sur les recommandations de la SFNEP. Seulement 39% des centres déclarent prescrire de manière occasionnelle des compléments vitaminiques et oligo-éléments et il est utile de rappeler que les besoins en ces micronutriments ne sont couverts en nutrition entérale exclusive que pour des apports > 1500 kcal/24h ; ces suppléments sont donc indiqués en cas d'apports en NE exclusif < 1500 kcal/24h, en cas de dénutrition sévère ou de carences avérées. Les comptes-rendus sont reçus de manière systématique dans les centres SLA dans 88% des cas. Le suivi post-gastrostomie est variable (1 à 3 mois) en fonction de la proximité de la mise en place de la nutrition entérale ou des problèmes intercurrents. Le neurologue reste au centre de la prescription de la nutrition entérale, souvent assisté par le diététicien du centre ou du prestataire de service, et un relais est parfois assuré par les médecins nutritionnistes impliqués dans les centres.

NUTRITION ARTIFICIELLE : LA NUTRITION PARENTÉRALE, LES RECOMMANDATIONS

Pour les prescriptions de nutrition parentérale, deux publications françaises récentes (Verschueren A. (2009) Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS : an observational study. Amyotroph Lateral Scler. 2009 Feb ; 10(1) : 42-6; Abdelnour-Mallet M. (2010) Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a French national survey. Amyotroph Lateral Scler. 2011 May ; 12(3) : 178-84. Epub 2010 Nov 15) rapportent que la nutrition parentérale au domicile est possible chez les patients atteints de SLA dans certains cas (avec une fréquence des complications identique aux autres pathologies, mais néanmoins plus de risques qu'une

nutrition entérale]. Selon l'EFNS, elle pourrait même être considérée comme une alternative possible à la gastrostomie chez les patients atteints de SLA en phase avancée avec une fonction respiratoire très altérée. (2011). Cependant des précisions quant à ce mode de nutrition artificielle mériteraient d'être apportées tant sur le plan de l'indication que sur le suivi qui doit être effectué.

QUESTIONNEMENT SUR LES JOURNÉES 2012 QUI SE DEROULERONT À DIJON :

En vue de la préparation des journées de coordination nationale des centres SLA de 2012 qui se dérouleront à Dijon, l'atelier « Prise en charge nutritionnelle » a été amené à réfléchir sur les besoins de formation ou de groupes de travail transversaux dans le thème défini comme tel : le point 10 ans après (2002-2012), quel bilan et quels objectifs pour l'avenir?

Il est donc ressorti qu'en plus des ateliers professionnels longitudinaux considérés comme essentiels dans le cadre des échanges, deux thèmes transversaux sont souhaités :

1. Réalisation d'un arbre décisionnel pour la proposition de la gastrostomie en fonction des paramètres respiratoires et

nutritionnels

2. Travail transversal sur les conseils pour une alimentation à texture modifiée.

FICHE PRATIQUE : DÉPISTAGE DE LA DÉNUTRITION ET DES FACTEURS DE RISQUES DANS LA SLA

■ Critères diagnostiques de la dénutrition

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

■ Indice de Masse Corporelle

- Calculé par la formule $IMC = \text{Poids actuel en Kg} / \text{Taille}^2 \text{ en m}$, s'exprime en kg.m^{-2}
- Déterminé à l'aide d'un disque à IMC (disponible auprès des laboratoires de nutrition clinique)

■ % perte de poids

- Calculé par la formule $\% p = (\text{poids habituel en kg} - \text{poids actuel en kg}) \times 100 / \text{poids habituel en kg}$

TABLEAU DE CALCUL DU % DE PERTE DE POIDS

Poids habituel en Kg	Perte de poids en Kg														
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
40	3	5	8	10	13	15	18	20	23	25	28	30	33	35	38
45	2	4	7	9	11	13	16	18	20	22	24	27	29	31	33
50	2	4	6	8	10	12	14	16	18	20	22	24	26	28	30
55	2	4	5	7	9	11	13	15	16	18	20	22	24	25	27
60	2	7	5	7	8	10	12	13	15	17	18	20	22	23	25
65	2	3	5	6	8	9	11	12	14	15	17	18	20	22	23
70	1	3	4	6	7	9	10	11	13	14	16	17	19	20	21
75	1	3	4	5	7	8	9	11	12	13	15	16	17	19	20
80	1	3	4	5	6	8	9	10	11	13	14	15	16	18	19
85	1	2	4	5	6	7	8	9	11	12	13	14	15	16	18
90	1	2	3	4	6	7	8	9	10	11	12	13	14	16	17
95	1	2	3	4	5	6	7	8	9	11	12	13	14	15	16
100	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
105	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	10	11	12	13	14
110	1	2	3	4	5	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
115	1	2	3	3	4	5	6	7	8	9	10	10	11	12	13
120	1	2	3	3	4	5	6	7	8	8	9	10	11	12	13

Interprétation de l'IMC et du % perte de poids

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

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

Dénutrition	Age < 70 ans	Age ≥ 70 ans
Perte de poids	≥ 5% en 1 mois ≥ 10% en 6 mois	≥ 5% en 1 mois ≥ 10% en 6 mois
IMC*	≤ 18,5 kg m ⁻²	≤ 21 kg m ⁻²

■ Facteurs de risque de dénutrition à rechercher

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

PRISE EN CHARGE NUTRITIONNELLE DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA

■ Etat nutritionnel et SLA

Quelle que soit la forme clinique de la SLA, bulbaire ou spinale, un état de dénutrition avec amaigrissement peut apparaître au cours de l'évolution. Selon le critère choisi et sa valeur de référence et selon le stade de la maladie, 16,4 à 55 % des patients SLA sont dénutris (Slowie 1983, Mazzini 1995, Desport 1999).

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

La dénutrition a des conséquences sur la fonction musculaire (perte de masse maigre, diminution de la force et fatigabilité), altère les fonctions immunitaires et retentit sur la qualité de vie (Rigaud, 1997). La dénutrition est un facteur pronostique indépendant de survie dans la SLA, le risque de décès étant multiplié par 7 pour les patients ayant un IMC < 18,5 kg/m² (Desport 1999). Des données récentes semblent également démontrer un risque de décès augmenté pour les patients atteints de SLA ayant perdu du poids au moment du diagnostic ou au cours du suivi (Marin, 2011) : risque de décès augmenté de

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

■ Recommandations dans la prise en charge nutritionnelle

Les recommandations HAS de 2006 placent le diététicien et/ou le médecin nutritionniste au centre de la prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA ; En effet, il est préconisé une évaluation régulière des capacités d'alimentation du patient, en particulier durée des repas et niveau des ingesta et une enquête alimentaire précoce. Cette aide à l'alimentation a pour but de prévenir ou de limiter la dénutrition et l'amaigrissement dont les origines sont multiples, notamment par la délivrance de conseils concernant la composition nutritionnelle des repas, la consistance et la texture, la prescription médicale d'une complémentation orale dès que les apports alimentaires ne couvrent plus les besoins du malade, avec suivi de l'efficacité de cette prescription. Dès lors que l'alimentation devient insuffisante malgré les mesures diététiques et orthophoniques, la nutrition entérale doit être envisagée et le diététicien et/ou médecin nutritionniste participe pleinement à poser l'indication et à l'évaluation des bénéfices et risques pour le patient.

Cependant, dans les faits et souvent en raison de moyens humains insuffisants, les patients n'ont pas systématiquement de bilan nutritionnel lors des suivis trimestriels dans les centres SLA. Alors que la dénutrition peut s'installer sournoisement et de manière fulgurante dans la maladie, avec toutes les implications directes sur le pronostic, l'atelier « prise en charge nutritionnelle » propose un outil simple à minima afin d'aider à dépister la dénutrition dans tous les centres SLA à chaque bilan multidisciplinaire, notamment en l'absence ponctuelle ou structurelle d'un professionnel de santé dédié à la diététique.

■ Outil proposé

Ce document propose une aide méthodologique au dépistage de la dénutrition par deux critères reconnus, simples et réalisables par n'importe quel soignant : le calcul de l'indice de masse corporelle (IMC) et du % de perte de poids. Ces mesures requièrent essentiellement un poids mesuré (l'utilisation d'une chaise de pesée ou d'un matériel adapté aux patients à mobilité réduite est souhaitable), une taille mesurée (ou à défaut déclarée) et un poids habituel à la première consultation. L'IMC peut ensuite être estimé à l'aide d'un disque à IMC (disponible auprès de tout représentant de nutrition clinique) ou d'un calcul simple. Le % de perte de poids peut être estimé à l'aide du tableau ci-joint ou calculé. Les résultats de ces calculs peuvent être ensuite interprétés et conduire à dépister une dénutrition et proposer des mesures correctrices. Il est également rappelé les facteurs connus pouvant favoriser la dénutrition qu'il convient de rechercher et de tenter de corriger et/ou d'entamer une action nutritionnelle préventive.

Prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux

■ **Sandra ROY** (Montpellier)

Quelles améliorations à partir de l'évaluation?

Lors des journées de coordination des centres SLA précédentes, l'analyse qualitative des résultats de l'évaluation des pratiques professionnelles des psychologues spécialisés en neuropsychologie, avait abouti à la mise à jour de la liste des anciens critères, et apporté des réponses concrètes à la question : « pourquoi cela n'était-il pas fait ? ».

Durant ces dernières rencontres, il est fort de constater que ces nouvelles journées de coordination furent l'occasion de rassembler des psychologues déjà bien identifiés, ainsi que d'autres collègues, d'obédiences parfois différentes. De plus en plus nombreux à participer à cet atelier, ces nouveaux collègues exercent en majeure partie, dans des structures dites extra-hospitalières, ou au sein d'autres équipes pluridisciplinaires; leurs équipes étant de plus en plus sollicitées, pour répondre aux nombreuses demandes d'accueil et d'accompagnement des personnes souffrant de SLA.

Les objectifs de travail de ce groupe de réflexion étant de s'intéresser aux questionnements qui persistent au sujet de la prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux, l'intégration de ces nouveaux participants a été l'occasion d'évoluer vers d'autres problématiques en lien avec ces préoccupations.

Cet atelier a donc permis de réfléchir aux solutions envisageables et encore à mettre en place pour faciliter la communication entre ces différents professionnels, que nous sommes. Dès lors que les patients sont réorientés, pris en charge ou suivis par d'autres professionnels ou équipes, au delà de sa nécessité évidente, il est apparu indispensable de revoir et de rediscuter autour des moyens à mettre en place pour faciliter la transmission des informations.

Pourquoi et comment apporter des indications au sujet des patients, dans le cas de la présence de troubles du comportement :

- de quelle nature sont-ils ?
- quelles en sont les conséquences au quotidien, pour le malade lui-même, sa famille et/ou les soignants ?

- que faut-il faire ou ne pas faire ?

Quels conseils peuvent être donnés face à telle ou telle attitude, sont autant d'interrogations qui ne doivent plus rester sans éclairage ni réponse.

Ce relais s'avère parfois difficile à mettre en place, c'est pourquoi l'apport de ces connaissances demeure d'autant plus essentiel pour les équipes de soin qui sont en charge de prendre la suite - qu'il s'agisse d'une indication ponctuelle, comme cela peut se retrouver lors de la programmation d'un séjour de répit, ou bien de l'engagement d'une équipe sur un projet de soin sur le plus long terme, comme dans le cadre d'un accompagnement sur la durée avec intervention au domicile, voire de fin de vie - il est capital pour ces soignants d'avoir à leur disposition toutes les informations nécessaires dont ils ont besoin pour répondre au mieux aux demandes des patients et de leurs proches. La question est donc bien ici précisément, de pouvoir adopter la position professionnelle la plus juste possible face à ces divers « exigences ».

Encore une fois, notre préoccupation princeps persiste à concourir à l'amélioration qualitative de nos pratiques actuelles. Dans ce sens la réflexion de ce groupe maintient un avis consensuel sur la question du choix des outils pour appréhender la sphère cognitivocomportementale. Son recours reste non systématique. Il répond à une demande qui se doit d'être identifiée et caractérisée de manière spécifique par nos soins, et éventuellement objectivée par le biais d'outils normés et standardisés, si nécessaire.

Le plus adéquat semble être le NPI, inventaire neuropsychiatrique usuel et connu par l'ensemble d'entre nous. Par ailleurs, et en dehors d'un cadre d'étude ou de recherche, il apparaît tout

aussi important d'être attentifs aux données objectives pouvant être recueillies en faisant appel aux échelles d'évaluation de l'intensité anxio-dépressive et de la qualité de vie. La mesure de ces dimensions psychoaffective et socioenvironnementale sont en effet, bien souvent réduites aux interprétations et à l'analyse du contenu des observations cliniques issues des entretiens avec les patients. C'est pourquoi, dans le cadre de leur suivi, ces outils peuvent avoir un sens, car ils offrent la possibilité d'obtenir régulièrement un certain « contrôle » de ces paramètres, certains d'entre eux, étant difficilement quantifiable, de part leur subjectivité.

Au sujet des actions de formation, elles sont visiblement nombreuses. Certaines sessions ont lieu ponctuellement et/ou plus régulièrement, à l'initiative et sous la responsabilité des psychologues des centres. Dans d'autres situations, il arrive que les psychologues interviennent en équipe. Il n'en demeure pas moins qu'il est toujours très difficile de mettre en place ces actions de formation en interne dans les divers services hospitaliers qui pourraient en bénéficier.

En contre partie, l'ensemble des réseaux extra-hospitaliers qui sont de plus en plus nombreux à se spécialiser dans la prise en charge des patients atteints de SLA, sont aussi très actifs dans ce domaine. A noter d'ailleurs, que quelques unes

de ces équipes pluridisciplinaires qui avaient été créées au départ pour assurer la prise en charge des patients atteints de sclérose en plaques, ont depuis peu développé leurs modes d'intervention et notamment, étendu leurs missions auprès des patients SLA.

Quant aux avancées de la recherche clinique, le manque de moyen et surtout de temps demeure un frein et une réelle contrainte pour les psychologues des centres qui occupent un poste à temps-partiel. Seuls quelques privilégiés poursuivent leurs travaux et ont la possibilité d'élaborer de nouveaux projets. Sont actuellement en cours de réflexion des études dans le champ de la cognition sociale, notamment.

Au total, la synthèse autour de ces divers échanges, ainsi que les différentes vignettes cliniques qui ont pu être évoquées dans ce contexte, ont conduit l'ensemble des participants de cet atelier, d'une part à mieux s'identifier, se reconnaître, et d'autre part à s'entendre sur l'importance de se donner les moyens de mieux communiquer ensemble, et ce, de manière plus spontanée. L'idée de créer une «fiche patient évolutive» a donc été lancée. Elle reste à élaborer et fera très probablement partie de nos futurs objectifs de travail. Ce projet représente un bon point de départ pour marquer l'évolution vers une meilleure transversalité.

LE QUESTIONNAIRE DYSEXÉCUTIF (DEX) ÉVALUATION COMPORTEMENTALE DU SYNDROME DYSEXÉCUTIF

Ce questionnaire est une adaptation française du questionnaire Dysexécutif de la Behavioural Assessment Dysexecutive Syndrom (BADS). Cette batterie d'évaluation élaborée par Wilson et al (1997, 1998) permet d'émettre des prédictions sur les problèmes de vie quotidienne pouvant se manifester dans un syndrome dysexécutif. Cette batterie est composée de six épreuves et d'un questionnaire d'auto et d'hétéro évaluation rendant compte des troubles associés dans un syndrome dysexécutif. Ce questionnaire permet d'obtenir une mesure d'anosognosie des troubles exécutifs chez les traumatisés crâniens (Allain et al, 2004).

Description :

Le questionnaire comprend 20 items destinées à rendre compte de l'étendue des problèmes communément associés avec le syndrome dysexécutif et susceptibles d'apparaître dans le quotidien des patients. Suivant les travaux de Stuss et Benson (1984, 1986) les questions ciblent 4 grands domaines

potentiellement dissociables : les changements émotionnels et de personnalité, les changements de la motivation, les changements comportementaux et les changements cognitifs. Les caractéristiques individuelles du syndrome dysexécutif que le questionnaire a pour but de passer en revue sont données à la page suivante.

Chaque item est coté sur une échelle de Likert en cinq points (allant de « jamais » = 0 à « très souvent » = 4). La version original de ce questionnaire comprend deux versions :

- l'une est remplie par le patient lui-même
- l'autre par un informant fiable, proche du patient au quotidien.

Nous avons ajouté une troisième version (quasi identique à la version proche) à destination d'un thérapeute référent. Un score global de déficit (maximum = 80) peut être calculé en additionnant les scores obtenus à chacune des 20 questions. La confrontation des auto et hétéro évaluations permet d'apprécier la conscience des troubles dysexécutifs.

> BIBLIOGRAPHIE

Allain P, Roy A, Zied K, Pinon K, Etcharry-Bouyx F, LeGall D (2004). *Fonctions exécutives et traumatismes crâniens sévères : évaluation à l'aide de la Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome*. Revue de neuropsychologie, 14, 285-323.

Stuss DT, Benson DF (1984). *Neuropsychological studies of the frontal lobes*. Psychological Bulletin, 95, 3-28.

Stuss DT, Benson DF (1986). *The frontal lobes*. New York : Raven Press.

Wilson BA, Evans JJ, Alderman N, Burgess PW, Emslie H (1997). *Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome*. Methodology of frontal and executive function. Chapter 11, pp 239-250.

Wilson BA, Evans JJ, Emslie H, Alderman N, Burgess PW (1998). *The Development of an Ecologically Valid Test for Assessing Patients with Dysexecutive Syndrome*. Neuro-psychological Rehabilitation, 8 (3), 213-228.

■ **Caractéristiques du syndrome dysexécutif mesuré par les 20 items du questionnaire DEX :**

- 01 - problèmes de raisonnement abstrait
- 02 - impulsivité
- 03 - confabulation
- 04 - planification de problèmes
- 05 - euphorie
- 06 - séquencer de manière temporelle les problèmes
- 07 - défaut de perspicacité et de conscience sociale
- 08 - apathie et manque de drive
- 09 - désinhibition
- 10 - impulsivité et contrôle perturbé
- 11 - superficialité des réponses affectives
- 12 - agressivité
- 13 - manque d'intérêt
- 14 - persévération
- 15 - agitation / hyperkinésie
- 16 - incapacité à inhiber les réponses
- 17 - dissociation entre connaissance et réponses
- 18 - distractibilité
- 19 - manque de capacité à prendre des décisions
- 20 - désintérêt des règles sociales

■ **Instructions pour la passation :**

Il y a trois versions (patient, famille, thérapeute). Les questions des trois versions sont identiques sauf quelques changements minimes ; la version thérapeute comprend un tableau de synthèse permettant de comparer les différents questionnaires. La qualité de l'information recueillie par ce questionnaire dépendra du degré de compréhension que la personne (proche ou relation) qui s'engage à le remplir aura du statut actuel du patient. Il est donc très important de choisir quelqu'un

qui connaît le fonctionnement quotidien du patient plutôt que quelqu'un qui connaît bien le sujet mais qui ne le voit que pour de courtes périodes. Il est évident que certaines personnes sont plus capables que d'autres de donner des jugements sur le comportement et cette aptitude est à prendre en compte dans le choix. De plus, l'aptitude à faire des jugements relativement objectifs sur quelqu'un que nous connaissons bien diffère d'une personne à l'autre. Tout cela doit peser dans le choix. En fait la personne qui sera la meilleure évaluatrice ne sera pas obligatoirement celle qui a le plus de contact avec le patient.

Avec les sujets ou les évaluateurs indépendants qui ont des difficultés à lire, on peut lire le questionnaire pour eux. Avec les sujets qui ont un syndrome dysexécutif sévère, cette méthode est la meilleure façon de s'assurer de la bonne réalisation du questionnaire. Souvent, les gens ont besoin d'un petit moment pour penser à chacune des questions, aussi laisser un temps suffisant pour bien considérer chaque item.

Bien sur, il faut aussi s'assurer que la compréhension verbale est suffisamment intacte pour pouvoir comprendre les questions.

En général, donner toutes les aides qui vous semblent nécessaires mais sans pour cela aller jusqu'à donner des exemples du dysfonctionnement du sujet, reformuler la question ou utiliser un hypothétique exemple.

Il est aussi à noter que quelquefois, certaines personnes oublient de répondre à des questions ou alors omettent de répondre à des items pour lesquels ils ne sont pas sûrs de la réponse. Vérifier bien toutes les questions, il doit y avoir une réponse pour chacune des questions.

> QUESTIONNAIRE DEX
ADAPTATION DU QUESTIONNAIRE DE LA BADS

Questionnaire Famille :

Concernant : Nom du proche :

Date :

Ce questionnaire recherche les difficultés que votre proche peut avoir dans la vie de tous les jours. Pouvez-vous lire les phrases suivantes et cocher la case correspondant à ce que vous pensez de son fonctionnement actuel.

DANS LA VIE DE TOUS LES JOURS ACTUELLEMENT, VOUS PENSEZ QUE VOTRE PROCHE... :	JAMAIS	OCCASIONNELLEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
01/ A des problèmes pour comprendre ce que les autres veulent dire sauf s'ils parlent de choses simples					
02/ Agit sans penser, en faisant la première chose qui lui vient à l'esprit lors ou au décours des discussions sur les techniques de suppléances vitales...]					
03/ Parle d'événements ou de détails qui ne se sont jamais produits, mais qui sont réellement arrivés pour lui ou elle					
04/ A des difficultés à penser à l'avance ou à planifier les choses pour le futur					
05/ Est surexcité(e) par des choses et peut être vraiment trop euphorique pendant ces moment là					
06/ Mélange les événements les uns avec les autres et confond l'ordre dans lequel ils s'enchaînent					
07/ A des difficultés à réaliser l'étendue de ses problèmes et n'est pas réaliste sur ce que sera l'avenir					
08/ Est léthargique ou sans enthousiasme par rapport à tout					

DANS LA VIE DE TOUS LES JOURS ACTUELLEMENT, VOUS PENSEZ QUE VOTRE PROCHE... :	JAMAIS	OCCASIONNEL- LEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
09/ Fait ou dit des choses embarrassantes en compagnie d'autres personnes					
10/ Veut vraiment quelque chose à un moment mais s'en soucie beaucoup moins dans les minutes qui suivent					
11/ A des difficultés à montrer ses émotions					
12/ Perd son sang froid à la moindre occasion					
13/ Ne se sent pas concerné(e) par la façon dont il ou elle devrait se comporter dans certaines situations					
14/ S'arrête difficilement de répéter ses paroles ou ses actes une fois qu'ils sont commencés					
15/ A tendance à être agité(e) et ne peut rester en place					
16/ Arrête difficilement de faire quelque chose même si votre proche sait qu'il ne devrait pas faire cette chose					
17/ Dit une chose et fait une chose de différente					
18/ Trouve difficile de garder son esprit sur quelque chose et est facilement distrait(e)					
19/ A des difficultés à prendre des décisions, à décider ce qu'il ou elle veut faire					
20/ N'est pas conscient(e) ou ne se sent pas concerné(e) par ce que les autres ressentent de son comportement					

> QUESTIONNAIRE DEX ADAPTATION DU QUESTIONNAIRE DE LA BADS

Questionnaire Patient :

Nom : Date :

Ce questionnaire recherche les difficultés que votre proche peut avoir dans la vie de tous les jours. Pouvez-vous lire les phrases suivantes et cocher la case correspondant à ce que vous pensez actuellement de votre propre expérience.

DANS LA VIE DE TOUS LES JOURS ACTUELLEMENT, VOUS PENSEZ QUE... :	JAMAIS	OCCASIONNEL- LEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
01/ J'ai des problèmes pour comprendre ce que les autres veulent dire sauf s'ils parlent de choses simples					
02/ J'agis sans penser, en faisant la première chose qui me vient à l'esprit					
03/ Je parle d'événements ou de détails qui ne se sont jamais produits, mais je crois qu'ils sont réellement arrivés					
04/ J'ai des difficultés à penser à l'avance ou à planifier les choses pour le futur					
05/ Je suis surexcité(e) par des choses et je peux être vraiment trop euphorique pendant ces moment là					
06/ Je mélange les événements les uns avec les autres et confonds l'ordre dans lequel ils s'enchaînent					
07/ J'ai des difficultés à réaliser l'étendue de mes problèmes et je ne suis pas réaliste sur ce que sera l'avenir					
08/ Je suis léthargique ou sans enthousiasme par rapport à tout					

DANS LA VIE DE TOUS LES JOURS ACTUELLEMENT, VOUS PENSEZ QUE... :	JAMAIS	OCCASIONNELLEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
09/ Je fais ou dis des choses embarrassantes en compagnie d'autres personnes					
10/ Je veux vraiment quelque chose à un moment mais je m'en soucie beaucoup moins dans les minutes qui suivent					
11/ J'ai des difficultés à montrer mes émotions					
12/ Je perds mon sang froid à la moindre occasion					
13/ Je ne me sent pas concerné(e) par la façon dont je devrais me comporter dans certaines situations					
14/ Je m'arrête difficilement de répéter mes paroles ou mes actes une fois qu'ils sont commencés					
15/ J'ai tendance à être agité(e) et je ne peux rester en place					
16/ J'arrête difficilement de faire quelque chose même si je sais que je ne devrais pas faire cette chose					
17/ Je dis une chose et je fais quelque chose de différent					
18/ Je trouve difficile de garder mon esprit sur quelque chose et je suis facilement distrait(e)					
19/ J'ai des difficultés à prendre des décisions, à décider ce que je veux faire					
20/ Je ne suis pas conscient(e) ou pas concerné(e) par ce que les autres ressentent de mon comportement					

> QUESTIONNAIRE DEX
AJOUT AU QUESTIONNAIRE ORIGINAL

Questionnaire Thérapeute :

Concernant : Nom thérapeute :

Date :

Pouvez-vous lire les phrases suivantes et cocher la case correspondant à ce que vous pensez du comportement actuel du patient.

DANS SA VIE QUOTIDIENNE, CE PATIENT... :	JAMAIS	OCCASIONNELLEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
01/ A des problèmes pour comprendre ce que les autres veulent dire sauf s'ils parlent de choses simples					
02/ Agit sans penser, en faisant la première chose qui lui vient à l'esprit					
03/ Parle d'événements ou de détails qui ne se sont jamais produits, mais qui sont réellement arrivés pour lui ou elle					
04/ A des difficultés à penser à l'avance ou à planifier les choses pour le futur					
05/ Est surexcité(e) par des choses et peut être vraiment trop euphorique pendant ces moments là					
06/ Mélange les événements les uns avec les autres et confond l'ordre dans lequel ils s'enchaînent					
07/ A des difficultés à réaliser l'étendue de ses problèmes et n'est pas réaliste sur ce que sera l'avenir					
08/ Est léthargique ou sans enthousiasme par rapport à tout					

DANS SA VIE QUOTIDIENNE, CE PATIENT... :	JAMAIS	OCCASIONNEL- LEMENT	QUELQUEFOIS	ASSEZ SOUVENT	TOUJOURS
09/ Fait ou dit des choses embarrassantes en compagnie d'autres personnes					
10/ Veut vraiment quelque chose à un moment mais s'en soucie beaucoup moins dans les minutes qui suivent					
11/ A des difficultés à montrer ses émotions					
12/ Perd son sang froid à la moindre occasion					
13/ Ne se sent pas concerné(e) par la façon dont il ou elle devrait se comporter dans certaines situations					
14/ S'arrête difficilement de répéter ses paroles ou ses actes une fois qu'ils sont commencés					
15/ A tendance à être agité(e) et ne peut rester en place					
16/ Arrête difficilement de faire quelque chose même si ce patient sait qu'il ne devrait pas faire cette chose					
17/ Dit une chose et fait une chose de différent					
18/ Trouve difficile de garder ses esprit sur quelque chose et est facilement distrait(e)					
19/ A des difficultés à prendre des décisions, à décider ce qu'il ou elle veut faire					
20/ N'est pas conscient(e) ou ne se sent pas concerné(e) par ce que les autres ressentent de son comportement					

> COMPARATIF DES RÉPONSES

QUESTIONNAIRE	RÉALISE LE :	SCORE TOTAL
Patient		
Famille		
Thérapeute		

> COMMENTAIRES

Prise en charge sociale

■ Marie-France DIMIER-MARECHET (Saint-Etienne), Patricia GRATON (Paris)

Lors de l'atelier « la prise en charge sociale » des journées de coordination des centres SLA de Toulouse, nous avons retenus comme axe de travail : La réalisation des projets de sortie/projet de vie du patient, l'organisation des séjours de répit et le retour ou le maintien à domicile avec financement et mise en place des aides et notamment pour les patients de plus de 60 ans qui ne relèvent pas de la MDPH. Cet axe prend en compte les demandes et les besoins des patients et de leurs proches qui ont été l'objet de débats avec les bénévoles. A partir des informations recueillies par questionnaire auprès des assistants sociaux des centres, nous identifierons les difficultés rencontrées, les actions d'amélioration déjà mises en place et les propositions d'actions à mettre en place.

Six assistants de service social ont répondu au questionnaire sur les séjours de répit et le retour/maintien à domicile et sept au questionnaire sur la MDPH sur 13 professionnels. Comme explication à ce faible retour, il faut invoquer la disparité des quotités de temps de travail des professionnels dans les centres allant de 0,1 ETP à 1 voire 2,8 ETP dans les centres les plus importants (déjà signalé l'année dernière) et des mouvements de personnels sur les postes existants au cours de l'année 2011 (Paris, Lyon, Toulouse, Bordeaux, Lille).

› L'ORGANISATION DES SÉJOURS DE RÉPIT :

Les assistants sociaux travaillent pour la plupart avec trois établissements, un centre avec 2 et un autre avec 26 établissements. Quatre centres ont des lits dédiés à la SLA. Deux assistants sociaux peuvent donner un nombre de lits, trois ne le connaissent pas. Pour quatre centres ces établissements constituent une filière de soins. Quatre centres font état d'un partenariat, une convention avec un établissement (USP) à Paris et deux n'ont pas de partenariat avec ces établissements (St Etienne, Angers).

Pour un assistant social sur six les orientations sont satisfaisantes. L'adéquation souhait du patient et de l'entourage n'est pas toujours réalisable : 4 oui (entre 80% et 100%), un oui à 50%, et un non.

■ Les modalités d'orientation :

- Dans 5 centres, les demandes d'admissions sont faites par les professionnels du centre SLA assistant de service social/médecin, IDE et réseau hors centre pour Paris.
- Les délais de réponse et les délais d'admission sont compris entre 15 jours et 2 mois et plus.

- Il existe une fiche d'admission unique à Lyon avec l'utilisation de l'outil d'orientation en SSR, « Trajectoire ».
- Pour les autres centres, il n'y a pas de fiche d'admission unique et l'utilisation de trajectoire est signalée pour St Etienne avec un seul établissement.

■ Les difficultés rencontrées :

- Les délais d'admission sont souvent trop longs
- L'éloignement géographique de certains SSR (Hendaye).
Un manque de place au niveau régional, notamment à Strasbourg.
- La prise en charge des transports reste difficile à obtenir et demande de nombreuses démarches.

Dans les actions mises en place, il faut citer une évaluation régulière de la fatigue chez l'aïdant à Strasbourg qui permet d'anticiper les actions et de prévenir des situations de crise.

■ Les actions à mettre en place :

- Augmenter le nombre de lits dédiés dans les structures,
- Développer le partenariat et signer des conventions,
- Faciliter les accords des caisses d'assurance maladie pour la prise en charge des transports et des séjours.

› LES RETOURS/MAINTIENS À DOMICILE AVEC AIDES :

Nous avons distingué les retours et maintien à domicile avec aides humaines, aides techniques, l'adaptation du logement et du véhicule. Nous avons fait de même pour les patients de moins de 60 ans et relevant des prestations de la MDPH et les patients de plus de 60 ans et qui n'en relèvent pas. En effet c'est avant tout le mode de financement qui va

introduire des différences dans les délais de mise en place des aides et la hauteur du financement pris en charge par l'organisme.

■ Avec aides humaines :

Le recours à l'hospitalisation à domicile est réalisable avec des délais de 8 à 15 jours avec un partenariat et une sollicitation importante de l'entourage. Une prise en charge des besoins techniques (Lyon) mais peu de moyens en aides humaines.

Les Services de Soins Infirmiers A Domicile (SSIAD) :

les délais vont de < 15 jours à >1 mois, 2 Assistants Sociaux sur 5 font état d'un partenariat et de rencontres régulières, 3 Assistants Sociaux caractérisent leurs interventions de satisfaisantes, surtout pour des interventions de courte durée. Un bémol est à apporter sur une plus longue durée en raison de la rotation importante des personnels et de la variabilité des horaires. Un manque de places disponibles est noté (Paris).

Les professionnels intervenant au domicile :

L'infirmière libérale : sollicitée par tous les centres avec un délai d'intervention rapide < à 15 jours. Seul un centre fait état d'un partenariat régulier.

L'aide ménagère : financée principalement par les mutuelles et les patients. Là aussi la rotation importante des personnels est mise en avant comme une source de difficultés.

L'auxiliaire de vie : les délais d'intervention sont liés à la mise en place du financement par les MDPH. Entre moins de 15 jours si urgence à > 2 mois (voire 6 mois). Des relations et des rencontres sont entretenues par les professionnels. Les patients financent tout ou en partie cette prestation. Les prestations sont globalement satisfaisantes avec le même bémol que pour mes autres types d'intervention.

Pour les autres paramédicaux : ils peuvent intervenir avec un délai de < 15 jours à >1 mois. A Paris il est signalé des difficultés à faire venir à domicile un kinésithérapeute ou une orthophoniste. Un partenariat régulier est mis en place à Strasbourg, seul Assistant Social à dire que ce type d'intervention est satisfaisant. La Garde de nuit reste très onéreuse.

Pour les patients de plus de 60 ans ou ne relevant pas de la MDPH, les modalités d'intervention des professionnels sont les mêmes. Le financement repose sur l'Allocation Personnalisée à l'Autonomie qui doit être complétée par les mutuelles et les caisses de retraite. La part financée par les patients reste importante.

Les Services d'Accompagnement à la Vie Sociale :

les professionnels ont recours à ce type de dispositif avec un financement par la MDPH et une participation des patients.

Les délais d'intervention sont plus importants entre 1 mois et 2 mois et plus. Ils sont liés à la durée de traitement des dossiers par la MDPH.

Les SAMSAH sont moins sollicités (St Etienne, Paris, Strasbourg). Les interventions sont qualifiées de satisfaisantes mais les délais de financement sont encore trop longs.

Actions mises en place :

Chaque professionnel du centre développe son réseau. En effet, il apparaît nécessaire d'établir un partenariat avec les MDPH, les SAVS et les SAMSAH pour raccourcir les délais d'intervention, dans l'attente de la mise en place du financement. Comme par exemple à St Etienne où des rencontres trimestrielles avec l'APF Loire et Haute Loire permettent de ramener les délais à 1 mois.

Dans plusieurs centres le partenariat se traduit par une identification d'un référent «SLA» d'une « filière SLA à la MDPH » et fiche de «dérogação» (Strasbourg). Des rencontres sont organisées pour une étude en urgence des dossiers et des financeurs (Angers).

■ Avec Aides techniques :

Les assistants sociaux des centres sont plus impliqués dans la mise en place du Retour à Domicile / maintien avec des aides humaines qu'avec des aides techniques qui passent plus par l'intervention de professionnels paramédicaux du centre (ergothérapeutes, diététicienne) cadres de santé ou de prestataires (nutrition). Le recours à l'AR SLA pour le prêt de fauteuil est aussi évoqué.

Un partenariat des cadres infirmiers avec les prestataires a été mis en place avec des délais d'intervention de < de 15 jours et une intervention satisfaisante pour la prise en charge du « handicap nutritionnel » (Angers) et respiratoire (Paris).

Pour les outils d'aide à la communication :

Les dossiers de financement sont montés et suivis par les ergothérapeutes du centre SLA.

Pour le handicap moteur, prêt de matériel de l'AR SLA. Les dossiers sont montés et suivis par les ergothérapeutes du centre SLA (Paris) avec des délais de < 15 jours si financement Sécurité Sociale et jusqu'à >1 mois ou >2 mois par la MDPH.

L'adaptation du logement et du véhicule passe par un financement de la MDPH et du patient (Paris et Strasbourg). Les délais sont > 2 mois.

Les difficultés rencontrées :

L'Allocation Personnalisée à l'Autonomie (APA) est une aide plafonnée. Le financement n'est pas suffisant et se solde

pour un patient très dépendant, par une insuffisance d'aides humaines. Et une sollicitation importante des aidants familiaux et de l'entourage

Les délais auprès de la MDPH sont longs (8 à 10 mois). Lorsque les dossiers aboutissent, l'évolution de la pathologie est très avancée et l'autonomie ne correspond plus à la demande initiale. Les démarches administratives auprès d'autres financeurs potentiels sont également longues avec des dossiers conséquents.

Les actions mises en place :

Les modes de financement qui varient selon le type de dispositif ou le professionnel mis en place sont multiples (Sécurité sociale, mutuelle, MDP et la situation du patient) et demandent aux assistants sociaux une bonne connaissance des dispositifs, un savoir faire dans leur articulation.

Devant la limite des solutions adaptées au domicile, en lien avec la perte d'autonomie et un isolement, une entrée en structure est proposée avec un dossier d'aide sociale si besoin.

Des interventions en équipe pluridisciplinaires ont été mises en place dans les EHPAD pour présenter la pathologie, le centre et les professionnels et quelles aides peuvent être apportées (Diététicienne, ergothérapeute, assistant social).

Les actions à mettre en place au niveau local, régional et national :

- Améliorer les délais administratifs en développant les liens avec les différents partenaires locaux.
- Mettre en place une « Filière SLA », comme pour les dossiers PCH avec le médecin coordonnateur (S), avec les équipes pluridisciplinaires APA du Conseil Général.
- Favoriser l'installation de SSIAD et d'infirmières libérales.
- Création d'un « référent national » au sein de la CNSA.

Les résultats des questionnaires ont sous-tendu les échanges entre professionnels et entre professionnels et bénévoles. Nous ne pouvons pas en faire état dans leur intégralité. Il serait intéressant d'étendre la diffusion du questionnaire à l'ensemble des assistants sociaux des centres au cours de l'année 2012 afin de compléter cette première étude.



Prise en charge infirmière et coordination des soins

■ **Didier ACCARIES** (Montpellier), **Anne-Laure BELONDRADE** (Bordeaux), **Valérie CORDESSE** (Paris), **Nathalie DIMIER** (Saint-Etienne), **Bernadette DUPIOL** (Bordeaux), **Agnès GONZALES** (Bordeaux), **Isabelle GUILBAUD** (Toulouse), **Véronique HERMET-DOUARD** (Toulouse), **Selma MACHAT** (Limoges), **Rachel SORLIN** (Saint-Etienne)

Cet atelier a eu pour objectifs de présenter l'avancée des groupes de travail constitués autour de projets validés l'année dernière et de réfléchir sur les perspectives et les axes de travail pour 2012.

> 1. GROUPE DE TRAVAIL : FORMATION ET PÉDAGOGIE

Valérie CORDESSE, Cadre de Santé réseau SLA Ile de France (Paris), **Véronique HERMET-DOUARD**, IDE Coordinatrice Centre SLA (Toulouse), **Selma MACHAT**, IDE Coordinatrice Centre SLA (Limoges)

■ Que peut apporter la formation des professionnels de santé au patient atteint de SLA ?

Le sous-groupe formation de l'atelier infirmier/ secrétaire a souhaité cette année reprendre les premiers travaux de 2008, effectués pour la réunion des centres SLA de LILLE.

Nous avons entrepris en 2008 un travail de recensement par questionnaire dans les centres SLA, afin de mieux cerner le travail de formation entrepris dans les centres de référence nationaux.

■ Nos objectifs alors étaient les suivants :

- 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
- Réfléchir à l'intégration des aidants naturels par le biais de l'éducation thérapeutique, dans le projet de formation des centres SLA.

■ Cette première étude avait fait émerger les résultats suivants :

- Améliorer les compétences soignantes
- Favoriser les partenariats et les collaborations
- 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.

La participation active de 13 centres sur les 17 interrogés, nous avait permis de dégager les grands traits suivants :

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. 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.
5. Les obstacles ressentis à la réalisation des formations, sont essentiellement les contraintes de moyens : en temps et en financement.

En partant de ces constats, et pour faciliter les actions de formation déjà menées dans tous les centres SLA, nous avons proposé de travailler ensemble autour d'une ambition commune dans une démarche de promotion et d'amélioration de la qualité des soins, en créant un KIT FORMATION à l'usage des centres SLA, et qui serait 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 SLA permettrait donc de recenser les outils de formation des centres SLA, et de répondre aux obstacles de temps et de moyens soulignés dans l'enquête menée en 2008.

Cette année, en travail préparatoire à l'atelier, le sous-groupe formation a donc cherché à se documenter sur les KIT formation déjà existants, afin de se familiariser avec la démarche de construction de ce type d'outil déjà utilisé en formation professionnelle.

Après recensement de l'existant, nous avons donc présenté cette année au groupe les KITS DE FORMATION MOBIQUAL, qui nous paraissaient répondre, tant en terme d'objectifs, que de contenu, à ce que nous cherchions à construire pour les formations SLA.

Le projet MOBIQUAL é été impulsé en 2006 par le ministère de la santé, dans le cadre de l'Amélioration à la qualité des soins auprès des personnes âgées et handicapées. La DGS a initié et confié à la Société Française de Gériatrie et Gérontologie (avec le soutien de CNSA) la mise en oeuvre d'un programme de sensibilisation et de formation à l'amélioration des pratiques professionnelles sur les quatre thématiques suivantes : soins palliatifs, douleur, bientraitance, dépression.

En fonction des thématiques, les outils sont diversifiés, mais nous retrouvons dans tous les KITS, qui se présentent sous forme de valisette :

- une plaquette de présentation du projet
- un livret formateur
- un cd avec présentation power point ; les cas cliniques, les outils d'évaluation
- des posters avec arbres décisionnels
- pour un kit (nutrition) un dvd rom avec des séquences vidéo de démonstration

Des extraits de ces kits ont été présentés aux participants à l'atelier. En illustration de l'existant, nous avons également diffusé au groupe deux extraits de présentations POWER POINT et deux extraits de films, issus des centres de SAINT ETIENNE et de PARIS, et du RESEAU SLA ILE DE FRANCE.

L'atelier s'est conclu par un appel à candidature, afin de pouvoir disposer d'un groupe de pilotage au projet. Ce travail de forma-

lisation est en effet ambitieux et ne peut s'envisager que sur plusieurs années de travail, avec une participation importante des centres SLA pour aider à concevoir des outils actualisés et qui puissent convenir à tous.

Les personnes intéressées par ce travail, qui serait un projet transversal, peuvent donc se manifester auprès de Mme CORDESSE Valérie (valerie.cordes@psl.aphp.fr) ou de Mme HERMET Véronique (hermet.v@chu-toulouse.fr).

> 2. GROUPE DE TRAVAIL : DOSSIER PARTAGÉ

Didier ACCARIES IDE Coordinateur Centre SLA de Montpellier, **Bernadette DUPIOL** IDE Centre SLA Bordeaux, **Isabelle GUILBAUD** Secrétaire Centre SLA de Toulouse, **Véronique HERMET-DOUARD** IDE Coordinatrice Centre SLA de Toulouse

Ce projet né à Toulouse émane d'une demande des réseaux de soins palliatifs (*besoin d'améliorer leur dossier de soins au regard de la pathologie*).

Ce dossier répondrait aux recommandations de l'HAS : « Le réseau, émanation du centre SLA, bénéficiera du dossier médical partagé dans lequel est colligé l'ensemble des interventions des professionnels et aidants. Ce dossier, propriété du patient, doit permettre en cas d'urgence de trouver les informations nécessaires » http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_269918/scleroselateraleamyotrophique-recommandations-version-longue.pdf.

■ Les objectifs du groupe de travail étaient :

- Faciliter le partage et la circulation des informations de l'hôpital vers la ville par l'intermédiaire du patient atteint de SLA
- Déramatiser la prise en soins des patients atteints de SLA au domicile
- Permettre aux patients, à sa famille, aux équipes de disposer d'informations à tout moment.

■ Etat des lieux :

Les dossiers partagés existants :

- Réseaux Iles de France et PACA
- Centres SLA : Limoges, Montpellier, Paris, St Etienne, Toulouse.

Présentations et contenus :

Différents dans la forme (dépend des budgets alloués), similitudes dans les contenus essentiels à savoir :

- Coordonnées des patients, coordonnées et rôle des intervenants domicile et centre SLA
- Explication sur les objectifs du dossier
- Fiches d'informations maladies etc.
- Fiches de transmissions, intervenants centre SLA et domicile
- Rendez-vous, ordonnances etc.
- Que faire en cas d'urgence ?

■ Enquête

- Montpellier évaluation 2011
- Toulouse fait en 2010
(Résultats Toulouse : 100 Questionnaires/65 réponses)

Résultat :

c'est un bon outil qui a toute la confiance des patients. Il gagnerait à être amélioré dans une vision éducative.

A développer :

la partie des échanges interpersonnels pour lui donner sa dimension « de dossier partagé » mais également favoriser le rôle d'acteur du patient : « Responsabilise le patient en lui conférant un rôle « d'acteur de sa maladie » [paradoxe éducatif]. » en effet, pour certains centres, dossier non investi par les patients, pas de circulation avec les acteurs du domicile.

■ Perspectives

- Réfléchir sur les rubriques indispensables (tenir compte des budgets réduits). Intérêt des résultats de Montpellier.
- Constituer un groupe de pilotage. (se faire connaître en fin d'atelier. Téléphone, mail, centre)
- Proposer un calendrier de travail et de réunions téléphoniques possibles
- Contact avec le groupe réseau pour collaboration et harmonisation des pratiques.

Les personnes intéressées par ce travail, peuvent se manifester auprès de :

MME HERMET / Véroniquehermet.v@chu-toulouse.fr
MME GUILBAUD / guilbaud.i@chu-toulouse.fr.

> 3. GROUPE DE TRAVAIL : SECRÉTAIRES

Isabelle GUILBAUD, Secrétaire centre SLA (Toulouse), **Rachel SORLIN**, Secrétaire centre SLA (Saint-Etienne)

L'accueil et l'écoute téléphoniques des secrétaires dans le cadre de la coordination du suivi des prises en soins de patients atteints de SLA, nécessitent un savoir-faire et un savoir-être spécifiques et individualisés.

■ Les objectifs du groupe de travail étaient :

- Évaluer la satisfaction des usagers par un questionnaire distribué aux patients et qui sera prétesté dans les centres volontaires.
- Pointer les spécificités du poste de secrétaire par rapport à d'autres spécialités.
- Envisager des formations spécifiques pour répondre à la demande des usagers.

Afin de mesurer cette spécificité, nous avons initié une pré-enquête de satisfaction auprès de patients suivis aux Centres SLA de Toulouse et Nice. Le questionnaire a été validé

l'année dernière par le groupe secrétaire lors des journées de la coordination des centres SLA de Toulouse. Trente quatre questionnaires ont été distribués, nous avons eu 34 réponses.

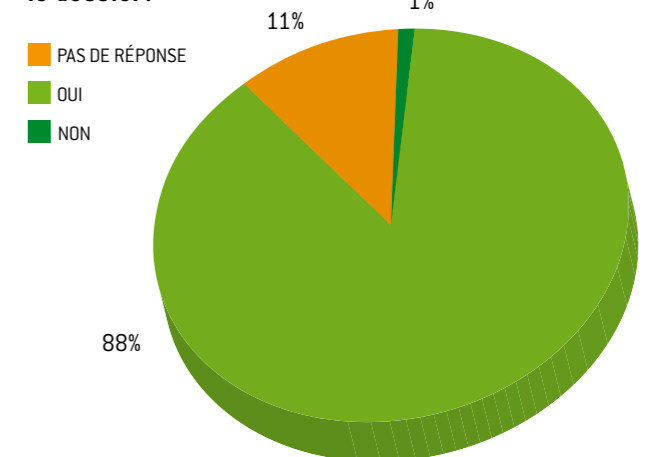
■ Résultats :

Satisfaction des usagers

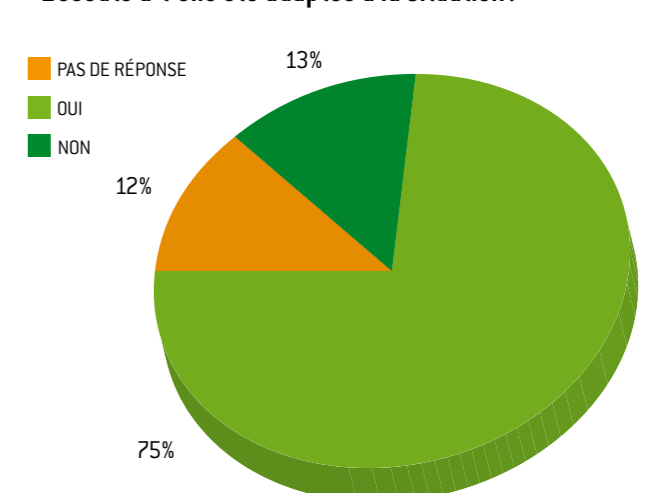
- 76 % des personnes interrogées ont eu un contact téléphonique avec la secrétaire du Centre SLA.
- 88 % des personnes interrogées ont reçu une écoute attentive.
- 78% ont jugé que le temps d'échange était suffisant.
- 88% des répondants ont jugés que la demande avait été relayée auprès du professionnel concerné.
- 63% des répondants ont vu leur demande traitée dans la journée.

Spécificité du poste

- Avez-vous eu l'impression que la secrétaire connaissait le dossier?



- L'écoute a-t-elle été adaptée à la situation?



- Pensez-vous que l'accueil téléphonique de la part des secrétaires doit-être personnalisé ?

« Oui ! On ne peut pas imaginer l'utilisation d'un robot « taper 1, taper 2 » ni un secrétariat centralisé ».

■ Analyses et perspectives :

L'objectif de satisfaction est atteint puisque les réponses sont positives. Il nous semble important de favoriser un contact personnalisé avec connaissance du dossier du patient.

En revanche les objectifs « pointer les spécificités du poste » pour « demander des formations spécifiques » auraient besoin d'être mis en valeur par des questions plus ciblées puisque peu de patients ont répondu à cet item.

Il nous semble intéressant de poursuivre ce travail en retraillant le questionnaire par des questions plus ciblées sur les spécificités du poste et les formations nécessaires pour répondre aux besoins des usagers.

Les personnes intéressées par ce travail, peuvent se manifester auprès de : MME GUILBAUD / guilbaud.i@chu-toulouse.

› 4. ATELIER : PROJET INNOVANT DANS LE DOMAINE DES SOINS INFIRMIERS

Valérie CORDESSE (Paris), **Nathalie DIMIER** (Saint-Etienne), **Isabelle GUILBAUD** (Toulouse), **Véronique HERMET-DROUARD** (Toulouse), **Rachel SORLIN** (Saint-Etienne)

Les objectifs du groupe de travail étaient :

- S'interroger sur sa manière « d'être » et « de faire » par rapport à l'humain singulier.
- S'ouvrir à de nouvelles perspectives soignantes.
- Favoriser la créativité des équipes de soins dans le domaine du soin et de l'accompagnement des personnes atteintes de SLA.

Intervention de Mme SUZAT Cadre de Santé et de son équipe sur le thème « Esthétique et sophrologie dans la prise en soins de patients atteints de maladies graves ou en fin de vie ». Cette présentation a été suivie d'un débat.

L'amélioration de la qualité de vie à travers le confort physique, psychique et/ou spirituel des personnes atteintes de SLA est l'un des objectifs des professionnels des centres SLA. Il nous a semblé enrichissant d'échanger avec des soignants qui ont su apporter comme nous le dit si bien Walter HESBEEN « de la Délicatesse dans la pratique du soin... de la Finesse dans le rapport à l'autre... de la Générosité pour accueillir cet autre qui vit quelque chose d'unique et d'extraordinaire... » *Journée Scientifique Soignante Toulouse 2011.*

Pour se faire nous avons invité les soignants d'un service de soins de suite d'oncologie et soins palliatifs de St Etienne pour nous parler de leur expérience. Dans le cadre d'un projet de service soutenu activement par le cadre de Santé, une aide-soignante et une infirmière proposent respectivement des séances d'esthétique et de sophrologie dans l'objectif d'apporter

des moments de détente et de bien-être aux personnes hospitalisées dans leur service.

Ces deux professionnels ont suivi des formations et ont obtenu un diplôme d'Etat d'Esthéticienne pour l'aide soignante et de sophrologue pour l'infirmière. C'est grâce à leur investissement et sur la base du volontariat (au départ) qu'elles ont pu mener leur projet à bien et obtenir un détachement pour exercer leur activité dans le cadre de leurs journées de travail.

Au travers de vidéos (séance d'esthétique, sophrologie et témoignages de malades), nous avons pu constater qu'il s'agissait de moyens d'expression et de communication différents, de dérivatifs à la maladie, d'alternatives à la prise en charge habituelle. Cette manière innovante de répondre aux besoins de soutien, d'accompagnement et de revalorisation de l'estime de soi contribue à réduire en toute humilité la souffrance totale.

Cette expérience, peut nous amener à réfléchir sur l'intérêt de disposer de tels outils pour améliorer la qualité de vie de personnes atteintes de SLA. Ne serait-il pas intéressant de proposer des séances d'esthétique afin d'améliorer l'image corporelle souvent altérée par le handicap et de contribuer à un meilleur bien être au travers du toucher massage ?

La sophrologie pourrait nous être utile pour soulager des douleurs dues à l'immobilité, la spasticité ou encore pour accompagner certaines étapes dans l'évolution de la maladie [difficultés respiratoires, périodes d'angoisse, prises de décisions]. Nous remercions l'équipe de Mme Suzat de nous avoir livré toute la richesse de leur approche soignante.

4.1/ Groupe de travail :

ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE ET GASTROSTOMIE

Anne-Laure BELONDRADE IDE Coordinatrice Centre SLA de Bordeaux, **Nathalie DIMIER** IDE Coordinatrice Centre SLA Saint-Etienne, **Agnès GONZALES** IDE Coordinatrice Centre SLA de Montpellier, **Véronique HERMET-DROUARD** IDE Coordinatrice Centre SLA Toulouse.

EXPERT : Mme Christelle TISSEUR Infirmière stomathérapeute au CHU de Saint-Etienne.

Les objectifs du groupe de travail étaient :

- Recenser, les articles, les pratiques, les outils, les protocoles en lien avec la prise en soin de la gastrostomie.
- Harmoniser les pratiques autour des soins de Gastrostomie au sein des centres SLA.
- Elaborer un document à destination des soignants libéraux et des institutions dans le cadre de la collaboration Ville Hôpital qui compléterait le livret infirmier déjà élaboré.
- Demander l'avis d'un expert pour valider le document

› LA GASTROSTOMIE

Difficilement acceptée, elle représente un nouveau cap d'évolution de la maladie pour le patient et sa famille. Elle est proposée lors de l'échec des mesures diététiques et devant l'apparition :

- d'une majoration des troubles de la déglutition
- d'une augmentation du temps des repas
- d'une pénibilité du repas
- de troubles de l'hydratation
- d'une dénutrition sévère (IMC < 16 kg/m², perte de poids 10 % en 1 mois).

L'infirmière va dans son domaine de compétence participer à l'information et la formation du patient et de sa famille. Des explications claires et ciblées seront délivrées pour permettre un consentement libre et éclairé. Après l'intervention, une formation pratique par les équipes de soins sera assurée auprès du patient et de sa famille.

Une information écrite ainsi que les modalités d'administration au domicile seront délivrées pour permettre la continuité des soins. **Il est important que soit noté le type de sonde que porte le patient. Veillez également à ce qu'un set de remplacement soit prescrit.**

Les prestataires de services chargés de la mise en place au domicile seront disponibles pour une formation des soignants du domicile. N'hésitez pas à les contacter.

Des fiches techniques sont également disponibles dans les Centres SLA.

La sonde de gastrostomie n'empêche pas la poursuite d'une alimentation orale. Cette information est essentielle et permet bien souvent l'acceptation par le patient de ce geste invasif. Le refus de la gastrostomie est un droit de la personne (loi avril 2005 Loi Léonetti-refus de traitement) et est inscrit sur le dossier médical et le dossier partagé.

Dans cette situation les équipes du centre SLA et du domicile essayeront de trouver des alternatives pour que les repas et l'hydratation se déroulent le mieux possible dans le respect des souhaits de la personne atteinte d'une SLA.

- Une alimentation par voie parentérale (par cathéter central ou chambre implantable) peut-être préconisée. Ce système est adapté pour le domicile. En revanche, les soins doivent être confiés à des infirmiers. Les risques infectieux sont plus importants que ceux de la voie entérale.
- Des perfusions sous cutanées peuvent également être proposées pour pallier les besoins hydriques.

› LA GASTROSTOMIE ENDOSCOPIQUE PERCUTANÉE. GEP

Vérifier que le patient soit porteur de ce type de sonde et qu'un set de remplacement est présent au domicile. Sinon demander une prescription. Possibilité de proposer ensuite la mise en place d'un bouton de gastrostomie plus pratique.

■ Entretien et soins quotidiens :

- Se laver les mains avant toute manipulation. Les soins sont propres et non stériles (aucune nécessité d'utiliser les KITS de soins des Prestataires)
- Rincer la sonde avec 50 à 60 ml d'eau tiède (minimum 10 à 15ml d'eau tiède) pour éliminer toute trace de résidus alimentaires ou médicamenteux. Après rinçage refermer les sites d'alimentation et de médication avec les bouchons. Attention à l'embout de connexion fragilisé par des manipulations sans précaution. Ne pas clamber avec pince métallique (risque de percer la sonde).
- Faire faire 1/4 de tour à la sonde pour éviter toute adhérence à la peau.

■ Soins de peau et de la stomie :

- 1 - Nettoyage savon doux (éviter les désinfectants trop irritants)
- 2 - Rinçage sérum physiologique
- 3 - Séchage (compresses propres)
- 4 - Mobilisation de la sonde à chaque pansement,
- 5 - Rotation de 1/4 de tour
- 6 - Mouvements de va et vient de la sonde
- 7 - Serrer la collerette contre la peau pour éviter les fuites gastriques. Veiller à ce que la collerette n'entraîne pas de plaies.
- 8 - Si ballonnet, le vérifier 1 fois par semaine et compléter si besoin avec eau du robinet ou eau pour préparation injectable (10 ml)

Les premiers jours certaines équipes peuvent décider de glisser un pansement entre la peau et la collerette.

Une fois la stomie cicatrisée :

- Le nettoyage du site se fera au savon doux et le rinçage à l'eau (robinet ou eau bouteille), tout pansement est inutile et peut même provoquer une rétention d'humidité entraînant des problèmes cutanés.
- Si possible : Ne pas mettre de pansement occlusif ni de produit adhésif sur la sonde (laisser à l'air).
- Ne pas mettre de compresse sous la collerette

Une peau saine est synonyme de stomie à l'air libre

Autorisés :

les douches avec pansement étanche les premiers temps. Retirer le pansement après la douche et bien sécher pour éviter la macération. Les bains seront possibles à la cicatrisation.

› GASTROSTOMIE RADIOLOGIQUE PERCUTANÉE. GRP

Vérifier que le patient soit porteur de ce type de sonde et qu'un set de remplacement est présent au domicile. Sinon demander une prescription. Possibilité de proposer ensuite la mise en place d'un bouton de gastrostomie plus pratique.

■ Entretien et soins quotidiens :

- Se laver les mains avant toute manipulation. Les soins sont propres et non stériles (aucune nécessité d'utiliser les KITS de soins des Prestataires)
- Rincer la sonde avec 50 à 60 ml d'eau tiède (minimum 10 à 15ml d'eau tiède) pour éliminer toute trace de résidus alimentaires ou médicamenteux. Après rinçage refermer les sites d'alimentation et de médication avec les bouchons. Attention à l'embout de connexion fragilisé par des manipulations sans précaution. Ne pas clamper avec pince métallique (risque de percer la sonde).

■ Soins de peau et de la stomie :

- Nettoyage savon doux (éviter les désinfectants trop irritants)
- Rinçage sérum physiologique
- Séchage (compresses propres)
- En fonction du type de sonde :
 - 1- Sonde sans ballonnet avec fil de rappel.

Attention à ce que le pourtour du fil ne soit pas inflammatoire. Maintenir la sonde par tampon glissé entre la sonde et la peau, veiller à ce que le fil ne soit pas trop tendu pour éviter les douleurs cutanées.

Couvrir l'ensemble pansement sur une longueur de 10 cm en réalisant un tunnel. Le pansement est enlevé en partant de l'extrémité de la sonde et en maintenant la sonde près de la peau pour éviter de tirer sur le fil de rappel.
 - 2- Sonde à ballonnet avec points d'ancrage et plots ou boutons (Les points d'ancrages sont stoppés au bout de 14 jours). Attention à ce que les pourtours des points d'ancrage ne soient pas inflammatoires. Maintenir la sonde avec un pansement jusqu'à ablation des points d'ancrage.

Autorisés :

- Les douches avec pansement étanche les premiers temps.
- Retirer le pansement ensuite pour éviter la macération.
- Les bains seront possibles à la cicatrisation.

Pour la sonde sans ballonnet avec fil de rappel, il est conseillé de changer la sonde GRP au bout de 3mois (sonde plus incon-

fortable que les autres en raison du fil de rappel). Ce changement peut intervenir plus tôt (à 1mois) en cas d'inflammation, de douleur ou de vieillissement prématuré de la sonde. L'avis du médecin traitant, du chirurgien gastroentérologue ou du médecin du centre SLA est nécessaire. Ce changement de sonde est réalisé sur une consultation. Vérifiez auparavant que le patient n'est pas sous anticoagulant. Dans un premier temps une sonde de Foley (à ballonnet) sera mise en place. Les soins d'hygiène seront identiques aux soins de la GEP.

En raison de l'absence de la collerette sur ce type de sonde, il sera nécessaire d'exercer une légère traction sur la sonde, de glisser un tampon entre la sonde et la peau près de l'orifice de gastrostomie et de maintenir le tout en traction avec un petit pansement. Le jour du changement de la sonde GRP, une prise de mesure sera faite pour adapter un bouton de gastrostomie. Une ordonnance sera délivrée au patient qui le transmettra au prestataire de service chargé de l'alimentation entérale. La procédure de mise en place du bouton sera identique.

Pour la sonde à ballonnet, beaucoup plus confortable elle sera mieux supportée. Les points d'ancrage seront stoppés par le service et le ballonnet sera vérifié. Si indication de mise en place d'un bouton de gastrostomie, une prise de mesure sera faite pour adapter un bouton de gastrostomie. Une ordonnance sera délivrée au patient qui le transmettra au prestataire de service chargé de l'alimentation entérale. La procédure de mise en place du bouton sera identique.

(CF. protocole du Centre SLA ou de service qui a mis en place la sonde de gastrostomie.)

› LE BOUTON DE GASTROSTOMIE

Vérifier que le patient est porteur d'un bouton de gastrostomie (en général bouton de gastrostomie avec ballonnet type Mickey). S'assurer qu'un kit complet de pose de bouton a été prescrit en réserve ainsi que des prolongateurs de rechange. Sinon demander une prescription.



■ Entretien et soins quotidiens :

- Se laver les mains avant toute manipulation. Les soins sont propres et non stériles (aucune nécessité d'utiliser les KITS de soins des Prestataires)
- Pour la distribution de l'alimentation. Insérer le prolongateur dans le site d'alimentation de la sonde, aligner le repère du prolongateur avec celui de la sonde. Tourner le prolongateur jusqu'à résistance, ne pas forcer au delà de $\frac{3}{4}$ de tour. Le prolongateur est identique pour toutes les tailles de bouton.

- Rincer systématiquement la sonde avec l'aide du connecteur avec 50 à 60 ml d'eau tiède (minimum 10 à 15ml d'eau tiède) pour éliminer toute trace de résidus alimentaires ou médicamenteux. Après rinçage, retirer le prolongateur. Pour enlever le prolongateur, aligner à nouveau les repères. Le prolongateur doit être rincé avec du savon doux et de l'eau chaude après chaque utilisation (rincer et laisser sécher jusqu'à la prochaine utilisation. Par mesure d'hygiène le prolongateur doit être changé une fois/semaine.



- Vérifier le ballonnet 1 fois toutes les 6 semaines. Si vous observez des écoulements ou si vous avez un doute sur l'étanchéité du ballonnet, vérifier le ballonnet.

■ Soins de peau et de la stomie :

- Nettoyage savon doux (éviter les désinfectants trop irritants)
- Rinçage eau du robinet ou en bouteille
- Séchage avec compresses propres et coton tige pour aller au plus près de la stomie. Pas de compresse entre la stomie et le bouton de gastrostomie.

Autorisés :

- Les douches et les bains dès la pose du bouton.
- Toujours bien sécher les abords de la stomie.
- Pour les bains d'eau de mer (utiliser un pansement hydrocellulaire de protection).

Déconseillés :

Pansement occlusif, adhésif sur le bouton de gastrostomie.



> LA GASTROSTOMIE
QUE FAIRE EN CAS DE... QUELQUES CONSEILS :

ÉCOULEMENT AU NIVEAU DE LA STOMIE	
Rougeur Irritation Inflammation	<p>La présence de rougeurs, d'irritations ou d'inflammations de la peau et de brûlures autour du site de la gastrostomie peut être signe d'une fuite gastrique, de mycose en présence de bourgeonnement.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Nettoyer et sécher fréquemment cette zone 2- Vérifier le ballonnet et la traction de la sonde 3- Effectuer une rotation de la sonde 4- Appliquer protocole de Nitrate d'argent
Vérifier le ballonnet	<p>Déroutement : Exercer une légère traction sur l'embase externe pour vérifier la présence d'une résistance. Si déplacement exagéré de la sonde, plusieurs causes sont possible.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Le ballonnet est dégonflé : <ul style="list-style-type: none"> • Vérifier le volume du ballonnet, s'il ne correspond pas au volume initial rajouter 1 à 2 ml d'eau et vérifiez au bout d'une heure si le problème persiste. <i>Pour les boutons de gastrostomie, ne pas dépasser le volume conseillé (varie de 3 à 6 ml, maxi 10ml).</i> 2- Le ballonnet n'est pas assez gonflé <ul style="list-style-type: none"> • Vérifier le volume du ballonnet et rajouter le volume manquant au total 10 ml d'eau. Faire une vérification 1 heure après. <i>Pour les boutons de gastrostomie, ne pas dépasser le volume conseillé (varie de 3 à 6 ml, maxi 10ml).</i> 3- Le ballonnet est percé <ul style="list-style-type: none"> • Veiller à ce qu'une sonde de gastrostomie de remplacement soit disponible, procéder à la mise en place si possible. • Evacuer rapidement le patient sur l'hôpital le plus proche pour vérification ou mise en place 4- La sonde n'est plus adaptée à la morphologie du patient <ul style="list-style-type: none"> • Une nouvelle sonde doit être mise en place.
Bourgeon charnu	<p>En présence d'un bourgeon charnu :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Réfection du pansement tous les jours <ol style="list-style-type: none"> a) Nettoyage savon doux b) Rinçage (eau robinet ou eau en bouteille) c) Séchage (compresses propres) 2- Mettre du talc ou aloplastine® en protection de la peau saine, 3- Appliquer le crayon de nitrate d'argent sur le bourgeon charnu après l'avoir humidifié (tous les 2 jours). Soins à effectuer jusqu'à disparition complète du bourgeon. 4- Isoler le bourgeon de la collerette. Pansement hydro cellulaire conseillé. <p>Brûlure ressentie au niveau de l'orifice de la gastrostomie au moment de la pose du nitrate d'argent.</p>

> LA GASTROSTOMIE
QUE FAIRE EN CAS DE... QUELQUES CONSEILS :

TROUBLES DIGESTIFS	
Reflux Ballonnements Vomissements	<ul style="list-style-type: none"> • Vérifier que le patient est en position semi-assise • Diminuer la vitesse de passage de l'alimentation et/ou espacer les prises avec des quantités plus faibles. • Si difficultés respiratoires, stopper l'alimentation, vider l'estomac (par la sonde), contacter le médecin. <p>> Si les symptômes persistent PLUS de 4 jours ALLO MEDECIN TRAITANT</p>
Diarrhée	<ul style="list-style-type: none"> • Diminuer la vitesse de passage de l'alimentation • Vérifier que les conditions d'hygiène sont respectées (stockage produit, administration, lavage des mains) • Diminuer et espacer l'apport hydrique par la sonde • Vérifier que certains médicaments n'entraînent pas de diarrhée <p>> Si les symptômes persistent PLUS de 24h ALLO MEDECIN</p>
Constipation	<ul style="list-style-type: none"> • Vérifier la présence de fibre dans l'alimentation entérale • Augmenter l'apport hydrique. Astuces eau très fraîche matin au réveil, privilégier eau Hépar, jus de fruits glacés (orange, pruneau, kiwi) à administrer par la sonde • Vérifier que certains médicaments n'entraînent pas de constipation <p>> Si les symptômes persistent PLUS de 4 jours ALLO MEDECIN TRAITANT</p>
DÉSHYDRATATION	
Déshydratation	<ul style="list-style-type: none"> • Perte en eau corporelle induite par transpiration. Sensation de bouche sèche, de soif, urines concentrées.
Due à la chaleur	<ul style="list-style-type: none"> • Augmenter l'apport d'eau. • Veiller à ce que le patient s'hydrate régulièrement
Due à la maladie	<p>Les problèmes de fièvre, diarrhée, vomissements entraînent des pertes en eau corporelle non négligeable</p> <ul style="list-style-type: none"> • Faire augmenter l'apport d'eau sans attendre <p>ALLO MEDECIN TRAITANT</p>

> LA GASTROSTOMIE QUE FAIRE EN CAS DE... QUELQUES CONSEILS :

INCIDENTS DIVERS

Sonde bouchée

L'occlusion de la sonde est généralement due aux médicaments insuffisamment dissous, broyés, aux résidus alimentaires ou médicamenteux.

- Privilégier les médicaments liquides.
- Si utilisation de morphinique Skénan® diluer avec du duphalac [dissous les micros granules].
- Si sonde bouchée, utiliser pour rinçage eau tiède, eau gazeuse, coca cola.

> Si pas de résultats envisager le changement de sonde.
> Avis Médical

> Les centres SLA peuvent fournir la liste des médicaments et gélules à ne pas écraser ou ouvrir. N'hésitez pas à en faire la demande.

Sonde arrachée

C'est une urgence.

L'orifice se referme très vite - de 6h.

- Eviter de placer la sonde dans les sous-vêtements (risque d'arrachement)
- Veiller qu'une sonde de gastrostomie de remplacement soit disponible, procéder à la mise en place si possible.
- Evacuer rapidement le patient sur l'hôpital le plus proche pour vérification ou mise en place.

N'hésitez pas à vous rapprocher de l'équipe du Centre SLA le plus proche en cas de besoin.

CENTRE SLA de :

> ATELIER INFIRMIER

Document réalisé par le groupe de travail :

Education Thérapeutique - Gastrostomie

BELONDRADÉ Anne-Laure,

IDE Coordinatrice Centre SLA (Bordeaux)

DIMIER Nathalie,

IDE Coordinatrice Centre SLA (Saint-Etienne)

GONZALES Agnès,

IDE Coordinatrice Centre SLA (Montpellier)

HERMET-DOUARD Véronique,

IDE Coordinatrice Centre SLA (Toulouse)

Expert : Mme Christelle TISSEUR,

Infirmière stomathérapeute, CHU de ST Etienne.

> BIBLIOGRAPHIE

- 1- « Soins et Surveillance des abords digestifs pour l'alimentation entérale chez l'adulte en hospitalisation et à domicile »
Mai 2000. 67 pages. Recommandation HAS
- 2- « Gastrostomie Percutanée radiologique (GRP) »
CHUV® / DSO - GT-44. « Techniques de soins » 2009.
- 3- « Présence d'une gastrostomie ». www.santedevelop.org/biblio/index.php?dossier=cimZ93.1
- 4- « Commission Technique » EURO PHARMAT
Mise à jour le 15 février 2010 - Fiche Bon Usage

Prise en charge Respiratoire

■ Isabelle COURT-FORTUNE (Saint-Etienne), Christian DEVAUX (Paris), Jésus GONZALEZ (Paris), Muriel HAMON (Paris), Lucie JACQUIN (Saint-Etienne), Pierre LABEIX (Saint-Etienne), Thierry PEREZ (Lille), Véronique TANANT (Nice), Christy WAMBRE (Lille)

Position du problème 2011 : rappel du résultat de l'évaluation 2010.

Les journées de coordination 2010 avaient montré qu'il y avait des améliorations à apporter sur l'évaluation diurne (avec un manque de réalisation de mesures de Pimax et SNIP) mais aussi sur l'évaluation nocturne (sur la réalisation et l'interprétation de la saturation nocturne et sur celle de la polysomnographie). Par ailleurs, il y avait de grands manques sur l'accès aux techniques de désencombrement, et tout particulièrement d'aide à la toux, très sous utilisées dans les centres. Des ateliers pratiques ont été réalisés en 2011.

> 1. ÉVALUATION NOCTURNE : ATELIER DISCUSSION

La conférence de consensus HAS de 2005 recommande une surveillance trimestrielle des signes cliniques, de la spirométrie et des muscles respiratoires (PI max et SNIP) ainsi qu'une surveillance semestrielle de l'oxymétrie nocturne.

Dans les critères de ventilation du consensus HAS 2005, plus de 5 % du temps d'enregistrement à une SaO₂ < 90 % est un critère de ventilation. Or dans la base cleanweb, seuls 6 % des patients ont des données d'oxymétries et 0,3 % des données de polysomnographie renseignées. L'analyse des pratiques dans les centres montre également des réserves sur la pertinence de l'oxymétrie dans 50 % des centres.

La réalisation et l'interprétation de l'oxymétrie nocturne semblent poser problème, en particulier pour le neurologue. Les premières limites à la réalisation de cet enregistrement sont la diversité du matériel et le choix du lieu de la réalisation (domicile ou hôpital, avec pour ce dernier un risque de sommeil perturbé en l'absence de chambres avec isolation phonique). En ce qui concerne l'interprétation des résultats une analyse non standardisée en fonction des logiciels avec des seuils de désaturation variables (3 %, 4 %...) rendent cette dernière difficile et non uniforme.

Certains neurologues souhaiteraient que les critères d'interprétation de l'oxymétrie soient mieux définis afin de pouvoir juger de la nécessité de réaliser ou non une polysomnographie ou polygraphie ventilatoire. L'idée de publier des exemples d'oxymétries sur le portail SLA a été évoquée ainsi que celle d'organiser des ateliers sur la lecture d'une oxymétrie avec différents

cas cliniques. Le problème majeur pour les neurologues semble être de définir les seuils de désaturation pertinents en termes de sensibilité et spécificité.

Peu d'études ont été réalisées sur la polysomnographie. Dans une étude à Lille, 42 patients ont effectué une polysomnographie. Aucune différence significative n'a été mise en évidence entre les patients ayant une atteinte bulbaire et les patients ayant une atteinte centrale. Sur cet échantillon de patients 11 avaient un index d'apnées hypopnées modéré, 10 un index sévère > 30 / heure et 40 % présentaient des mouvements périodiques.

De même dans le protocole PTCO₂ nocturne, sur 16 patients inclus à Lille 11 ont été ventilés pour SAOS avec en moyenne un index d'apnée à 30/heure mais avec un score d'Epworth non significatif. Le protocole montre chez certains patients une discordance entre oxymétrie et PtCO₂. En effet sur certains tracés la saturation reste au dessus de 90% avec une capnie élevée ou inversement la capnie reste stable mais avec des désaturations prolongées. L'analyse des données complètes du protocole permettra de préciser la fréquence de ces discordances.

La polysomnographie semble être difficilement réalisable de façon systématique pour des raisons de disponibilité. Les enregistreurs avec capteur de débit type Apnéalink® pourraient être une bonne alternative (débit ventilatoire et saturation sont mesurés) mais n'ont pas été validés spécifiquement dans la SLA ni dans les maladies neuromusculaires en général. Leur inconvénient majeur, notamment pour les patients bulbaires, repose sur l'absence de débit ventilatoire buccal.

2. ATELIER EXPLORATION DES MUSCLES RESPIRATOIRES

Thierry PEREZ (Lille), Cathy WAMBRE (Lille)

L'exploration non invasive des muscles respiratoires est un élément essentiel du suivi fonctionnel respiratoire des patients SLA. La réalisation pratique des mesures de P_lmax, P_Emax et SNIP a été abordée avec manipulation par tous les participants du matériel mobile micro RPM et du logiciel associé Puma. Plusieurs centres utilisent ce capteur sans logiciel ce qui pose des problèmes de validation des courbes et de stimulation des patients pendant la mesure. Il apparaît également que certaines équipes n'ont toujours pas d'accès à ce type d'exploration.

3. ATELIERS DÉSENCOMBEMENT

(animé par Jésus GONZALEZ et réalisés en pratique par les kinésithérapeutes Christian DEVAUX AFM (Paris), Muriel HAMON (Paris), Lucie JACQUIN (St Etienne), Pierre LABEIX (St Etienne))

L'intérêt majeur du DEP à la toux et de la CV en décubitus a été rappelé, ce d'autant que ces mesures ne nécessitent qu'un

simple spiromètre ou pour le DEP un débitmètre de pointe tel qu'utilisé dans l'asthme.

Quatre ateliers pratiques ont permis à tous les participants d'améliorer leurs connaissances et de manipuler les outils du désencombrement et de l'aide à la toux. Avec :

- 1- Le désencombrement sous ventilation mécanique, avec Lucie JACQUIN
- 2- Le désencombrement par air stacking au ballon, ou avec un relaxateur de pression, avec Christian DEVAUX, au nom de l'Association française de lutte contre les myopathies.
- 3- L'aide à la toux avec manipulation d'IN/EXsufflateur, avec Muriel HAMON
- 4- L'utilisation de tous les outils d'appoint (sérum physiologique/sondes nasotrachéales/sondes ORL...) avec Pierre LABEIX.

La conclusion a été clairement que de tels ateliers devraient être renouvelés régulièrement dans le cadre des personnels paramédicaux prenant en charge des malades atteints de SLA dans les centres SLA, mais aussi de trouver une solution pour former les kinésithérapeutes des malades.

RECOMMANDATIONS 2011 DANS LA PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE :

Proposition 1 : publier des exemples d'oxymétries pathologiques sur le portail SLA.

Proposition 2 : organiser des ateliers sur la lecture d'une oxymétrie avec différents cas cliniques.

Proposition 3 : Recommander fortement, voire exiger à nouveau, la mise à niveau des centres SLA sur la réalisation trimestrielle des mesures de P_lmax et SNIP avec logiciel.

Proposition 4 : Proposer des ateliers de formation aux techniques d'aides à la toux dans les centres SLA.

Proposition 5 : Développer, à partir de chaque centre SLA et en collaboration avec les IFMK ou les prestataires de ventilation, des sessions de formation aux techniques d'aides à la toux dans la SLA pour les kinésithérapeutes de ville.

Éthique et soins palliatifs

■ Véronique DANEL (Lille), Nadine LE FORESTIER (Paris), Valérie PILOTI (Saint- Etienne), Nadia VANDENBERGHE (Lyon)

Enjeux de la dépendance ventilatoire, en particulier invasive, et questions éthiques liés à ces enjeux. Le groupe éthique-soins palliatifs-psychologie avait proposé pour ces Journées 2011 de présenter une revue de la littérature sur l'histoire de la SLA sous ventilation invasive par trachéotomie (évolution de la SLA, Locked-In Syndrome, qualité de vie malade et aidants, vécu psychologique, espérance de vie, causes de décès) et de réaliser une enquête auprès des Centres SLA sur le suivi des malades SLA sous VI par Trachéotomie et leurs aidants naturels. Un débat a suivi avec l'auditoire sur l'indication de la ventilation invasive et le suivi de ces malades.

La majorité des malades décèdent en 3 à 5 ans après les premiers signes de la maladie, le plus souvent par insuffisance respiratoire restrictive terminale liée à l'atteinte des muscles de la respiration (Gil et coll., 2008 ; Logroscino et coll., 2010). La ventilation invasive par trachéotomie est la suppléance la plus efficace pour maintenir la fonction respiratoire, permettant à des malades, par choix ou par circonstances d'intervention médicale, de vivre plus longtemps après atteinte neuromusculaire respiratoire. La SLA évoluant, leur qualité de vie dépend de soins de confort et d'aides techniques et humaines.

En France, notre société ne disposant pas encore -au moins sur le plan quantitatif- de toutes les réponses structurelles et institutionnelles nécessaires même si elles sont en progression, la vie au domicile des malades atteints de SLA et la mise à contribution des proches sont des prérequis demandés par la majorité des équipes médicales à la mise en place d'une ventilation invasive. Le poids des soins peut être lourd pour les proches, mobilisés tous les jours, asservis à la charge induite par la dépendance.

Le plus proche, dit l'aidant « naturel », le plus souvent le conjoint, peut se trouver (im)mobilisé 24h sur 24h. Le malade qui souhaite prolonger sa vie en situation de dépendance a le droit d'avoir du temps pour être informé, conseillé, afin d'en discuter en famille, de prévoir le financement des aides techniques, humaines et financières et d'évaluer les aides sociales qu'il lui est possible d'obtenir.

Cependant rares sont les malades qui anticipent cette décision (Vianello et al, 2011 ; Danel-Brunaud et al, 2009 ; Lo Coco et al, 2007 ; Kaub-Wittener et al, 2003) et la mise en place de la VI est alors souvent décidée dans l'urgence et selon les condi-

tions d'une intervention médicale non singularisée (appel des secours par les proches et admission du malade en service de réanimation).

Les rares études sur le devenir des malades de SLA sous VI donnent des médianes de survies d'un peu moins de 1 an (253 jours pour Chio et al, 2010), de 21 mois (Vianello et al, 2011), de 34.6 mois (Kaub-Wittener, 2003) et de 37 mois (Lo Coco et al, 2007). La survie moyenne après décompensation aigüe est de 10.39 mois chez les malades ventilés versus 0.83 mois chez les malades non ventilés dans l'étude de Sancho et al, 2011. Un âge plus avancé (Vianello et al, 2011), un mauvais état nutritionnel (Chio et al, 2010) et la gravité de la maladie estimée sur l'ALFSRScore (Lo Coco et al, 2007) sont associées aux survies les plus courtes.

D'autres facteurs sont possibles, soit liés à la forme clinique de la maladie, soit à la prise en charge respiratoire antérieure et aux conditions de mise en place de la VI, ou encore liés à la qualité du soutien médico-social du malade et de son plus proche aidant, d'autre part. Ces facteurs n'ont pas été étudiés à notre connaissance. Des études montrent que les malades parviennent à maintenir une bonne qualité de vie malgré l'évolution de la SLA (Vianello et al, 2011 ; Rousseau et al, 2011) mais aucune n'informe sur les facteurs associés au maintien d'une bonne qualité de vie subjective du malade.

La dépression ou l'anxiété ne seraient pas plus fréquentes ou sévères aux stades avancés de la maladie (O'Doherty et al, 2011) ou sous ventilation invasive (Rousseau et al, 2011, Vianello et al, 2011 ; Rabkin et al, 2006) mais ces études ne renseignent pas sur l'utilisation des traitements antidépresseurs ni sur l'existence de troubles cognitifs ou d'une apathie.

Du côté des plus proches, l'évolution de la SLA est marquée par une charge de soins qui peut devenir trop lourde (Gauthier et al., 2007). A un stade avancé, hors VI, la qualité de vie de l'aidant peut être moins bonne que celle du malade (Gélinas et al. 1998 ; Bromberg et Forshew, 2002 ; Kaub-Wittener et al. 2003). Une étude a comparé la qualité de vie des proches aidants des malades en fonction du mode de ventilation et a constaté que les plus proches des malades sous VI avaient une plus mauvaise qualité de vie que les proches aidants des malades sous VNI et que cette qualité de vie pouvait être 30 % inférieure à celle du malade (Kaub-Wittener et al, 2003). Des études sont nécessaires pour explorer ce décalage de vécu et l'implication éventuelle de troubles neurocognitifs ou psycho-comportementaux.

Dans l'expérience de la maladie grave et incurable, et en conscience de la finitude de l'existence, les malades réinterrogent les valeurs de la vie et leurs rapports à la vie et à autrui ce qui peut aussi les conduire à une autre façon d'être, non toujours partagée avec leurs plus proches en dépit du lien affectif. Il n'y a que peu d'études sur l'évolution neurologique des malades ventilés.

Des difficultés très sévères de communication apparaissent dans 42 % (Moss et al, 1996) à 51 % (Hayashi et Oppenheimer, 2003) des cas. Un Locked-in syndrome (LIS) est constaté dans les 5 ans qui suivent la VI pour 13 % des cas de Kawata et al, 2008 et pour 18 % des cas de Hayashi et Oppenheimer (2003) Des troubles oculomoteurs peuvent compromettre l'utilisation par le malade des outils informatiques assurant sa communication (Beaufils et coll.,2012). Ils sont observés chez 90 % des malades en LIS de Kawata et coll., 2008. Dans ce cas, aucune technique informatique n'étant disponible pour maintenir la communication, une perte totale absolue et définitive de contact avec un malade conscient est possible.

Les études sur les causes de décès des malades placés sous VI montrent que des malades décèdent brutalement et que la cause du décès n'est pas toujours précisée. Pour Sancho et al en 2011, un « décès brutal à domicile » survient dans 50 % des cas. Cette proportion est plus faible dans l'étude de Vianello et al, 2011, qui constatent 26 % de « mort subite de cause inconnue » et 46% de décès par pneumonie.

L'évolution des mentalités et les progrès faits en matière d'encadrement législatif (en France avec la loi Leonetti) et de soins palliatifs conduisent à une meilleure acceptation par les soignants d'un refus de mise en place ou de poursuite de la ventilation invasive par le malade. On ne rencontre plus de situations tragiques de malades demandant une euthanasie pour mettre un terme à une suppléance vitale devenue insupportable avec l'évolution de la maladie.

On rencontre actuellement des situations d'épuisement de proches ou de soignants du domicile. On rencontre des situations de handicap total y compris une perte totale de la communication qui conduit à une perte de contact avec le malade dont on ne sait alors plus rien.

On rencontre aussi des conflits entre le malade, ses proches et les services hospitaliers quand, par exemple, le malade souhaite une ventilation que les proches ne semblent pas pouvoir assumer, ou quand ce malade ne peut pas quitter l'hôpital où la ventilation a été mise en route car les proches ne peuvent plus assumer la charge de soins qu'ils découvrent en réanimation, ou encore quand on ne trouve aucune structure hospitalière qui puisse accueillir un malade ventilé en situation de très grand handicap. L'absence d'un travail rigoureux d'anticipation a un impact évident sur la durée moyenne de séjour hospitalier du malade SLA lors de la mise en place de la VI. Elle est de 52 jours dans l'étude de Chio et collaborateurs, (2010).

Ajouter du temps de vie est techniquement possible en fin de vie de SLA. Des malades montrent des capacités d'adaptation très encourageantes à poursuivre leur existence dans la satisfaction, partagée par leurs proches, du traitement de suppléance vitale. Mais ce n'est pas le cas de tous et ce n'est pas toujours ainsi avec l'évolution de la maladie. Toute maladie caractérisée par une situation de dépendance sévère et une menace sur les capacités de communication, de raisonnement ou de vigilance partagée avec la SLA cette question de la limite des traitements de suppléance vitale. Rabkin et collaborateurs (2006) rapportent que 50 % des malades identifient une limite à la ventilation invasive mais l'étude ne rapporte pas d'arrêt de ventilation. Les décès par arrêt de ventilation sont exceptionnellement signalés dans les études publiées : 1 seul dans celle de Sancho et al (2011).

L'enquête du groupe éthique-soins palliatifs pour les Journées de coordination des Centres SLA, 22-23 Septembre 2011 auprès des 17 centres SLA a donné les résultats suivants :

- 77 malades de SLA connus utilisent actuellement une VI en France.
- 93 % vivent au domicile.
- 100 % de ces malades sont suivis par un Centre SLA.
- 59/77 ont eu une VNI avant la VI (18 ont été d'emblée sous VI sur trachéotomie).

Des suivis au domicile sont possibles dans 3 Centres SLA et par 5 réseaux SLA (formels et informels). Dix centres disposent de possibilités d'accueil de répit temporaire (unité de soins palliatifs pour 8 centres, moyen séjour ou court séjour pour les autres), 3 centres disposent d'1 lit de répit ciblé et réservé pour les malades SLA.

Les complications les plus fréquemment observés par les professionnels des Centres SLA ayant répondu aux questionnaires sont en rapport avec :

- la trachéotomie (bouchon, trachéomalacie, douleurs) pour 7 centres
- l'épuisement des familles pour 7 centres
- les difficultés du dispositif hospitalier pour 5 centres
- le stress des équipes soignantes du domicile pour 4 centres
- l'infection respiratoire grave pour 4 centres
- l'aggravation de la perte motrice pour 2 centres

Le débat avec l'auditoire a porté sur la responsabilité de l'information sur les enjeux de la dépendance ventilatoire, pour le malade SLA, pour sa famille et les aidants et sur la question des limites à la mise en place ou à la poursuite de la ventilation invasive selon l'évolution de la SLA.

Qui informe ?

Celui qui suit le malade (neurologue) ou celui qui surveille la fonction respiratoire (pneumologue ou réanimateur) ? Des critères de faisabilité sont souhaités du fait de l'identification de possibles contre-indications sociales (quand le retour au domicile est impossible, de graves problèmes apparaissent dans les services de réanimation ou de soins intensifs).

L'information reste-t-elle bienfaisante quand il s'agit d'expliquer à un malade qu'il n'a pas ou n'a plus accès du fait de son statut

économique et sociofamilial à une suppléance vitale ? Cette information est possible dans une relation d'accompagnement et de sollicitude où interviennent plusieurs compétences, neurologie, pneumologie, médecine de soins palliatifs. Grâce à cela, le patient pourra construire ses propres représentations de ce que pourra être sa vie sous VI. Un accompagnement psychologique pourra être nécessaire. L'avantage de la pluridisciplinarité est souligné.

L'information sur la ventilation invasive (et autre technique de suppléance vitale) est multidisciplinaire et doit le rester. Cela permet au malade une meilleure intégration du diagnostic et une meilleure compréhension des bénéfices et risques des traitements en continuité avec la prise en charge initiale. Par ailleurs, la notion de fin de vie est mieux abordée. Ce faisant, la question de l'arrêt d'une ventilation du fait d'un état définitif d'inconscience ou d'incommunicabilité peut être plus facilement anticipée avec le malade.

En conclusion, nous proposons pour les Journées de Dijon en 2012 de travailler sur les critères demandés par l'auditoire : une étude portant sur les nouveaux cas de malades de SLA sous VI et portant sur les critères de mise en place de cette ventilation, les limites conditionnelles si elles existent et les motifs d'acceptation des malades.

> BIBLIOGRAPHIE

Beaufils E, Corcia P, de Toffol B, Praline J. *Occurrence of eye movement disorders in motor neuron disease*. Amyotroph Lateral Scler. 2012 Jan ; 13(1) : 84-6.

Bromberg MB, Forshew DA. *Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers*. Neurology. 2002 Jan 22 ; 58(2) : 320-2.

Cazzolli PA, Oppenheimer EA. *Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation*. J Neurol Sci. 1996 Aug ; 139 Suppl : 123-8.

Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G ; *PARALS. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis : a 10-year population-based study in Italy*. J. Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010 Oct ; 81(10) : 1141-3. Epub 2010 Jul 26.

Chiò A, Vignola A, Mastro E, Giudici AD, Iazzolino B, Calvo A, Moglia C, Montuschi A. *Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life*. Eur J Neurol. 2010 Oct ; 17(10) : 1298-303

Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, Moreau C, Defebvre L, Jacquemin D, Destée A. *[Issues of France's «Leonetti Act» : Involvement of amyotrophic lateral sclerosis patients in prior discussions concerning respiratory support and end-of-life care]*. Rev Neurol (Paris). 2009 Feb ; 165(2) : 170-7.

Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. *The final month of life in patients with ALS*. Neurology. 2002 Aug 13 ; 59(3) : 428-31.

Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, Mutani R, Chiò A. *A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples*. Neurology. 2007 Mar 20 ; 68(12) : 923-6.

Gélinas DF, O'Connor P, Miller RG. *Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers*. J Neurol Sci. 1998 Oct ; 160 Suppl 1 : S134-6.

Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, Desnuelle C, Guy N, Camdessanche JP, Cintas P, Carluer L, Pittion S, Nicolas G, Corcia P, Fleury MC, Maugras C, Besson G, Le Masson G, Couratier P. *Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study*. Eur J Neurol. 2008 Nov ; 15(11) : 1245-51.



58

BIBLIOGRAPHIE

Hayashi H, Oppenheimer EA. *ALS patients on TPPV: totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications*. Neurology. 2003 Jul 8; 61(1) : 135-7

Kaub-Wittemer D, Steinbüchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. *Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers*. J Pain Symptom Manage. 2003 Oct; 26(4) : 890-6.

Kawata A, Mizoguchi K, Hayashi H. *[A nationwide survey of ALS patients on tracheostomy positive pressure ventilation (TPPV) who developed a totally locked-in state (TLS) in Japan]*. [Article in Japanese, Abstract in English] Rinsho Shinkeigaku. 2008 Jul; 48(7) : 476-80.

Lo Coco D, Marchese S, La Bella V, Piccoli T, Lo Coco A. *The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale predicts survival time in amyotrophic lateral sclerosis patients on invasive mechanical ventilation*. Chest. 2007 Jul; 132(1) : 64-9. Epub 2007 May 2.

Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, Cazzolli PA, Roos RP, Stocking CB, Siegler M. *Patients with amyotrophic*

lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. Advance care planning and outcomes. Chest. 1996 Jul; 110(1) : 249-55.

Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M. *Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes*. Neurology. 1993 Feb; 43(2) : 438-43.

Rabkin JG, Albert SM, Tider T, Del Bene ML, O'Sullivan I, Rowland LP, Mitsumoto H. *Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients*. Amyotroph Lateral Scler. 2006 Jun; 7(2) : 86-95.

Sancho J, Servera E, Díaz JL, Bañuls P, Marín J. *Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival*. Thorax. 2011 Nov; 66(11) : 948-52.

Rousseau MC, Pietra S, Blaya J, Catala A. *Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation*. J Neurol. 2011 Oct; 258(10) : 1801-4.

Les outils de communication

■ Thierry AIME (Saint-Etienne), Dominique LARDILLIER (Marseille), Marie-France MAUGOURD (Paris)

Lors des journées de Toulouse, nous avons vu la nécessité d'une communication de qualité entre les 4 pôles de la prise en charge des patients SLA. Nous avons souhaité cette année, nous centrer sur les outils dont nous pouvons disposer pour optimiser les moyens de cette communication.

1. ÉTAT DES LIEUX DE L'EXISTANT :

1.1/ Au niveau national dans le cadre de la coordination nationale des Centres SLA :

■ La communication externe à destination des patients, des familles et des professionnels de santé de proximité s'appuie sur :

- Le site : Portail SLA
- Le texte de la réunion de consensus 2005 (HAS)
- Les fiches élaborées par la coordination pour les patients, les aidants et les professionnels de santé

■ La communication interne des différents centres repose sur :

- Les journées de coordination nationale
- La rédaction des textes sur le travail des ateliers
- La banque de données

1.2/ Au niveau de chacun des Centres, les outils utilisés généralement sont :

- Le compte rendu d'hospitalisation ou de consultation envoyé au médecin généraliste

- La fiche des coordonnées du Centre données aux patients et parfois aux soignants
- Des courriers adressés aux structures lors de temps de répit

2. À DÉVELOPPER :

En s'appuyant sur les propositions et le questionnaire réalisé pour les journées de Toulouse de l'année dernière, nous avons choisi de travailler sur la mise en forme de 3 fiches afin de faciliter la communication :

- Une fiche de liaison ville - hôpital
- Une fiche de liaison pour les équipes et les structures amenées à prendre en charge les patients en urgence
- Une fiche de suivi pour les appels téléphoniques arrivant dans les centres de référence SLA afin de faciliter la traçabilité et le suivi de ces échanges téléphoniques.

Nous avons souhaité que chacun des centres les utilise et les testent au cours des prochains mois afin que nous puissions avoir leur avis sur leur pratique, leurs remarques et leurs critiques.



59

› **MODE D'EMPLOI DE LA FICHE DE LIAISON**

- Cette fiche, globalement vierge, se veut être un moyen de liaison facilitateur entre la ville et l'hôpital.
- Elle doit permettre à chacun des soignants du domicile de s'exprimer sur la prise en charge du patient.
- C'est au sens propre une fiche « navette ».

› **MODE D'EMPLOI DE LA FICHE DE SIGNALEMENT EN URGENCE**

- La prise en charge en urgence des patients nécessite un minimum de renseignements importants pour des équipes amenées à prendre en charge un patient qu'elles ne connaissent pas.
- Cette fiche a été pensée dans un esprit de synthèse afin de regrouper des éléments importants et utiles concernant la personne et sa pathologie.
- Elle pourra être au domicile du patient et /ou donnée au service susceptible d'accueillir le patient.
- La première page contient des éléments administratifs qui pourront être imprimés.
- La partie « pathologie » devra être renseignée à chaque visite trimestrielle.
- La deuxième page décrit les thérapeutiques. Différents cadres « respiratoire », « nutrition », ont été volontairement laissés vierges afin de pouvoir noter les dates et paramètres des éventuelles gastrostomie, VNI, VI et aussi les paramètres intéressants (N° canule, contenance ballonnet...).

› **MODE D'EMPLOI DE LA FICHE D'APPEL TÉLÉPHONIQUE**

- Cette fiche a pour objectif de favoriser la traçabilité des appels téléphoniques reçus au centre SLA.
- Cette part de la prise en charge est souvent oubliée, mais elle participe pourtant à la qualité de l'environnement du patient et nécessite, sur le plan légal d'être consignée dans les dossiers.
- Enfin, ces appels, souvent chronophages, font partie de la charge de travail des intervenants des Centres et ce temps passé est souvent méconnu.



Nom :

Prénom :

FICHE DE LIAISON N°

VILLE		HÔPITAL			
Date	Nom	Date	Nom	Fonction	Téléphone
Transmission		Transmission			

> FICHE DE LIAISON RÉDIGÉE LE / /
CENTRE SLA - RÉSEAU - S.A.M.U - URGENCES

IDENTIFICATION PATIENT

Nom / Prénom	
Adresse	
Téléphone	
Né(e) le	Sexe : <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F
N° S.S (13 chiffres)	
Régime à préciser	
Mutuelle à préciser	
Mode de vie et entourage :	

PERSONNES RÉFÉRENTES

Nom	Lien de parenté	Adresse si ≠ du patient	Téléphone si ≠ du patient
Personne de confiance	Nom / Prénom :		
Responsable légal	Nom / Prénom :		
Directives anticipées :	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Lieu des DA :		

INTERVENANTS	NOM	TÉLÉPHONE
Médecin traitant		
IDE traitant		
Kiné traitant		
Prestataire		
Auxiliaire de vie		
Autre		
Centre SLA		
Médecin centre		
Réseau		
SSIAD		
HAD		
Lit de répit	Service :	

PATHOLOGIES / ÉTAT DE LA MALADIE

Pathologies associées	
Complications à éviter	

> PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Allergies et/ou Contre indications :

Poids :

MÉDICAMENT Nom / Dosage / Posologie	DISPENSATION			VOIE				DATE DE DÉBUT
	M	M	S	Orale	S/C	IV	Autre	

NUTRITION

--

PULMONAIRE

--

PHYSIOTHÉRAPIE

--

AUTRE

--

PROTOCOLES ANTICIPÉS

--

➤ APPEL TÉLÉPHONIQUE ENTRANT ☐ / SORTANT ☐

Date appel : Heure appel : Durée :
 Contact : Fonction :

INTERLOCUTEUR	
Nom :	Téléphone :
Lien avec le patient :	Patient déjà connu : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non

IDENTIFICATION PATIENT
Nom / Prénom :

MOTIF DE L'APPEL

Degré d'urgence (selon vous) : Modéré Important Extrême

Suite à donner : Non Oui

Fiche transmise le : À :

Actions menées :

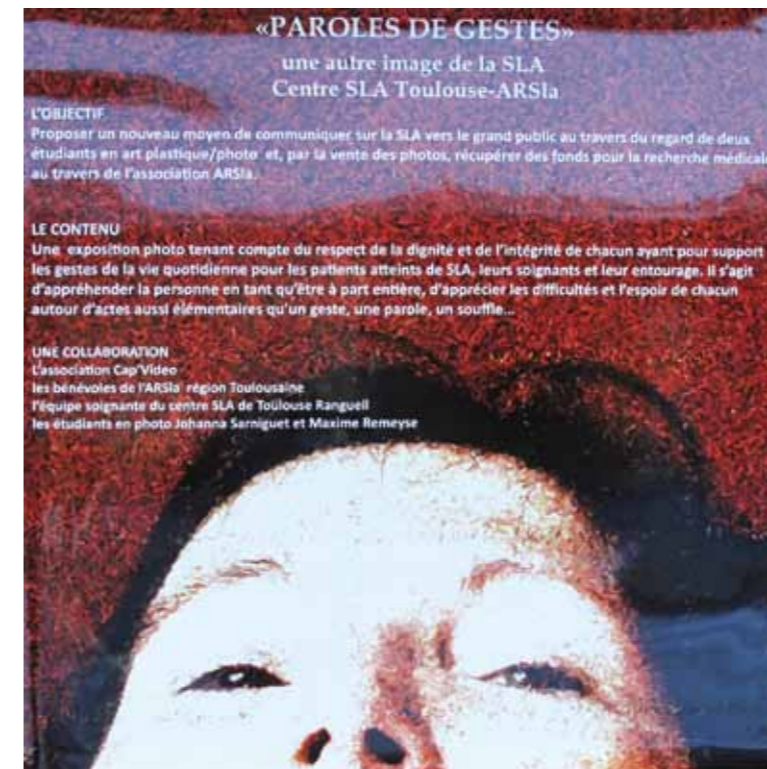
➤ POSTERS
CENTRES SLA



➤ CAEN



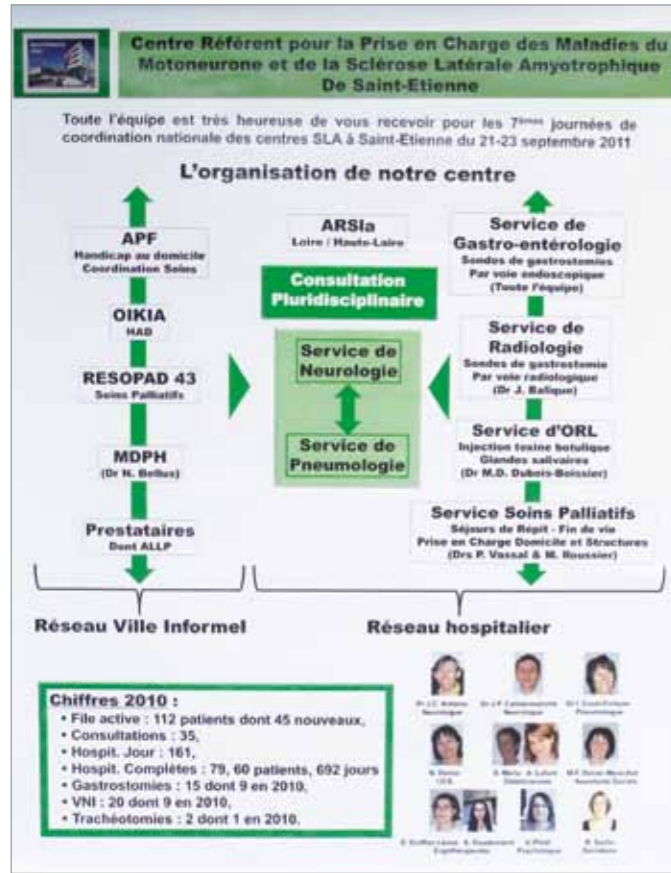
➤ DIJON



➤ TOULOUSE



➤ LIMOGES



CENTRE SLA NANCY

Prise en charge multidisciplinaire 2 Sites 1 Réseau

Service de neurologie

Crédits fichés
Neurologue Coordinateur (0,5 ETP) : Dr S. Piffon-Vasquez
Kinésithérapeute (0,5 ETP) : M. L. Guez (IRR)

Crédits non fichés
Neurologue : Pr M. Debouverie
Médecin radiologue : Dr C. Sauer (IRR)
Ergothérapeute : Mme A. Rémy (IRR)
Diététicienne : Mme D. Boyer
Orthophoniste : Mme M. Haas
Neuropsychologue : Mme H. Briessart
Infirmières : Meses N. Thoret, A. Alajaj

Service de gastro-entérologie
Crédits non fichés
Gastro-entérologue : Dr M. Frédéric

Service des maladies respiratoires et réanimation respiratoire
Crédits non fichés
Pneumologue : Dr A. Cornette

Service des soins palliatifs
Crédits non fichés
Drs T. Jousseau et C. Lahaie

Service de neurologie
Crédits non fichés
Secrétaire sociale : Mme K. Feyer
Psychologue : Mme E. Butch

IRR IRR Loy Saint Christophe
Crédits non fichés
Médecin radiologue : Drs J.-M. Bois, L. Le Chapelain, M.-O. Thasse, H. Goussin
Kinésithérapeute : Meses C. Chavrière, A. Rejzler
Ergothérapeute : Mme F. Deloche
Orthophoniste : Mme N. Marin

Bénévoles de l'ARSLA
Mme E. Fleischmann, M. et Mme F. Didier

Rapport d'activité 2010

File active	128
Nouveaux patients	49
Nombre d'hospitalisations de jour	254
Nombre d'hospitalisations	76
Nombre de patients hospitalisés	62
Nombre de patients gastrostomisés	24
Nombre de patients avec VNI	38

Protocoles de recherche
Lien entre IRM de diffusion et les fonctions cognitives (OPAC Nancy)
Implication des proches dans la prise en charge des patients atteints de SLA (protocoles multicentriques, coordonné par Dr Cambaschère)

RÉSEAU SLA IDF

Réseau de la Sclérose Latérale Amyotrophique en Ile de France

LES OBJECTIFS DU RÉSEAU

- Améliorer la coordination entre les différents intervenants médicaux, paramédicaux et sociaux
- Améliorer la qualité de vie des patients atteints de SLA
- Améliorer la qualité de vie des proches aidants
- Améliorer la qualité de vie des professionnels de santé
- Améliorer la qualité de vie des bénévoles

LES INFORMATIONS DU RÉSEAU

Après le contact

- Un rendez-vous de concertation
- Une prise en charge globale et personnalisée
- Un accompagnement pluridisciplinaire
- Une évaluation pluridisciplinaire
- Un suivi de la prise en charge de concertation
- Des soins de jour et de nuit
- Des soins de nuit et de jour
- Des soins de jour et de nuit
- Des soins de nuit et de jour
- Des soins de jour et de nuit
- Des soins de nuit et de jour

LES BÉNÉVOLES DU RÉSEAU

LES BÉNÉVOLES DU RÉSEAU

LES BÉNÉVOLES DU RÉSEAU

CENTRE SLA LYON

COORDINATION SLA ST ETIENNE

23-25 Septembre 2011

MULTIDISCIPLINAIRE

Bienveillance

partage

ensemble

accueil

équipe

SAINT-ÉTIENNE

RESEAU SLA IDF

LYON

NANCY

CENTRE SLA DE CLERMONT FERRAND

Neurologie
Pr P. CLAVELOU
Dr N. GUY

Médecine Physique et Rééducation
Dr P. GIVRON

Pneumologie-EEB
Dr A. GREIL
Pr M. DUCLOS

Soins Palliatifs et Unité Mobile
Dr R. HERMET
Dr V. SAGOT

Nutrition/ Gastroentérologie
Laboratoire de Nutrition Humaine
Dr C. BOUTELOUP
Diététicien
A. MORVAN

Orthophonie
A. LETHIELLEUX

Neuropsychologie
D. CREGUT-LAUVERGNE

Attachée de Recherche Clinique
C. RUDELLE

Secrétariat
M. DUPRE

Bilans Pluridisciplinaires (Hôpital de Jour) - Consultations - Electromyographie

Chiffres Clés 2010

File active : 106 patients
Nouveaux cas : 51
Nombre de Gastrostomies : 24
Nombre de VNI : 15

Collaborations :
Réseau Neuro SEP Auvergne

Réseaux de soins Palliatifs

- PALLIADOM 63
- RESAPAC 15
- RESOPAD 43
- RASPA 03

Service de Neurologie Pr P. CLAVELOU BP 69 - 63003 Clermont Ferrand Cedex1
Tél : 04 73 752 043 Mail : centresla@chu-clermontferrand.fr

CLERMONT-FERRAND

Séjours SSR de Répit - Rééducation

Une modernisation de l'Offre de Soins au service des Maladies Rares Neurologiques et des Handicaps Lourds

un Projet de Soins Individuel

une équipe Pluridisciplinaire

3 Praticiens Hospitaliers
3 Cadres de Santé
Les Soins - Appareils Hospitaliers

La Rééducation

Unité de Soins
38 Lits SSR

Les Soins Culturels

Chiffres 2003 - 2011

315 patients SLA
369 séjours SSR

HANDAYE

Centre SLA de Nice

Hôpital Archet - GHU de Nice

Centre de Référence Maladies Neuro-musculaires SLA

Pathologie Neuro-musculaire

EQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE

Neurologue
Pr. C. Desnuelle
Dr M.H. Sorlin
ENMG
Dr Demont
Médecin MPR
Dr M. Bruno

IDE Coordinateur
S. Basso

Coordination régionale
Dr St. Lachaux

Coordination locale
M. J. M. Desnuelle (IRL)
Mme V. Girard (secrétariat)

Secrétaires
G. Feraud
M. Ward

Diététicienne
M.C. Kaddouh et A. Abasse

Orthophoniste
C. Manshal

Psychologue clinicienne
M. Bross

Ergothérapeute
V. Guir

Assistante sociale
A. Ferra

Assistante paramédicale
M. P. Basso, G. Dreyfus

Prise en charge à domicile
L'équipe pluridisciplinaire et paramédicale
Tous les jours de 9h à 18h
M. J. M. Desnuelle (IRL)
M. J. M. Desnuelle (IRL)
M. J. M. Desnuelle (IRL)

Activités et spécificités

- Prise en charge des patients : consultations multidisciplinaires, hôpital de jour, hospitalisation complète, staff pluridisciplinaire la-habilitation
- Staff éthique mensuel, en partenariat avec l'Espace Éthique Archet
- Expertise dans le traitement de l'hypersialisme par toxine botulique dans les glandes salivaires
- Expertise dans le traitement de la spasticité : toxine botulique, pompe baclofène
- Recherche et développement en appareillage : orthèse cervicale rigide, orthèse articulée du membre supérieur dans le flail arm syndrome
- Recherche en communication et cognition d'environnement en collaboration NEMIA
- Gestion d'un parc de prêt de matériels de TARDIS au sein du centre
- Travail sur l'accès à la location des fauteuils roulants électriques et autres aides techniques, en collaboration avec CHAMP / AIRIS et en lien avec CNSA / CPAM
- Formation des intervenants (Société de Kinésithérapie de Rééducation)

Activité 2010

File active	196
Nouveaux patients	47
Consultations	286
HGU	423
Hospitalisations	276
Coordination	10
VNI	16
Trachéotomie	11

Participé avec le A. Archet
20 Patients

NICE



Coordination nationale des centres SLA