

CAHIER DE LA

# Coordination nationale

DES CENTRES SLA

AOÛT 2013 - CAHIER N°8

REVUE PLURIDISCIPLINAIRE EN NEUROLOGIE

## 8<sup>èmes</sup> Journées

de Coordination nationale des centres SLA

Dijon, les 19, 20 et 21 septembre 2012



Coordination nationale des centres SLA  
CAHIER N°8



DIRECTEUR DE LA PUBLICATION :  
Claude DESNUELLE

## COMITÉ SCIENTIFIQUE

- Vincent MEININGER (Paris)
- Claude DESNUELLE (Nice)
- Jean POUGET (Marseille)
- Michel DIB (Paris)
- Philippe COURATIER (Limoges)
- Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ (St-Etienne)
- Philippe CORCIA (Tours)
- Pascal CINTAS (Toulouse)
- Aurélien CATTEAU-VINIT (Dijon)
- Maurice GIROUD (Dijon)

## COMITÉ DE RÉDACTION ET RELECTURE

- Claude DESNUELLE (Nice)
- Violaine GUY (Nice)
- Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)
- Marianne BRUNO (Nice)
- Vincent TIFFEREAU (Lille)
- Nathalie LEVEQUE (Paris)
- Armelle NOËL (Dijon)
- Philippe COURATIER (Limoges)
- Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)
- Sandra ROY (Montpellier)
- Patricia GRATON (Paris)
- Valérie CORDESSE (Paris)
- Isabelle GUILBAUD (Toulouse)
- Véronique HERMET (Toulouse)
- Jésus GONZALEZ (Paris)
- Thierry PEREZ (Lille)
- Claudio RABEC (Dijon)
- Véronique TANANT (Nice)
- Véronique DANIEL (Lille)
- Nadine LE FORESTIER (Paris)
- Nadia VANDENBERGHE (Lyon)
- Dominique LARDILLIER (Marseille)
- Marie-France MAUGOURD (Paris)
- Aline CLAEYS (Paris)
- Marine LEBOULANGER (Paris)

Dépôt légal : Août 2013

# S O M M A I R E

<b>ATELIER 1</b>	<b>ÉTHIQUE</b> <b>P.4</b>
	<b>Recommandations et éthique autour des Aides Techniques</b> Violaine GUY (Centre SLA de Nice) Marine LEBOULANGER, (ARSLA)
<b>ATELIER 2</b>	<b>MÉDECINE PHYSIQUE ET DE RÉADAPTATION</b> <b>P.9</b>
	<b>MPR : Prise en charge de la spasticité dans la SLA</b> Groupe des Médecins MPR Mariane BRUNO (Nice), Vincent TIFFREAU (Lille), Virginie DE BOVIS MILHE (Marseille)
<b>ATELIER 3</b>	<b>ORTHOPHONIE</b> <b>P.11</b>
	<b>Prise en charge orthophonique dans la SLA : Etat des lieux</b> Nathalie LEVEQUE (Paris), Armelle NOËL (Amiens)
<b>ATELIER 4</b>	<b>PRISE EN CHARGE NUTRITIONNELLE</b> <b>P.13</b>
	<b>Prise en charge nutritionnelle</b> Philippe COURATIER (Limoges), Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)
<b>ATELIER 5</b>	<b>PRISE EN CHARGE DES TROUBLES COGNITIFS</b> <b>P.15</b>
	<b>Prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux</b> <b>Travail de synthèse sur ces 10 dernières années : quels enseignements pour quelles perspectives ?</b> Sandra ROY-BELLINA (Montpellier)
<b>ATELIER 6</b>	<b>PRISE EN CHARGE SOCIALE</b> <b>P.18</b>
	<b>Prise en charge sociale : 10 ans plus tard 2002-2012</b> Patricia GRATON (Paris)
<b>ATELIER 7</b>	<b>PRISE EN CHARGE INFIRMIÈRE</b> <b>P.20</b>
	<b>Prise en charge infirmière et coordination des soins</b> Véronique HERMET (Toulouse), Valérie CORDESSE (Paris), Nathalie DIMIER (Saint-Etienne), Isabelle GUILBAUD (Toulouse)
<b>ATELIER 8</b>	<b>PRATIQUES RESPIRATOIRES ET KINÉSITHÉRAPIE</b> <b>P.24</b>
	<b>Ateliers Respiratoire et Kinésithérapie</b> Thierry PEREZ (Lille), Jésus GONZALEZ (Paris), Claudio RABEC (Dijon)
<b>ATELIER 9</b>	<b>ÉTHIQUE ET SOINS PALLIATIFS</b> <b>P.26</b>
	<b>Éthique et soins palliatifs</b> Véronique DANIEL-BRUNAUD (Lille), Nadine LE FORESTIER (Paris), Nadia VANDENBERGHE (Lyon)
<b>ATELIERS TRANSVERSAUX</b> <b>P.34</b>	
<b>Relations Centres SLA / ARSLA / Réseaux SLA / MDPH : « Comment favoriser la collaboration entre les Centres SLA et les MDPH ? »</b> Violaine GUY (Centre SLA de Nice), Yves TRONCHON, (ARSLA)	
<b>ATELIERS TRANSVERSAUX</b> <b>P.38</b>	
<b>Gastrostomie</b> Thierry PEREZ (Lille), Jésus GONZALEZ (Paris), Claudio RABEC (Dijon), Philippe COURATIER (Limoges)	
<b>ATELIERS TRANSVERSAUX</b> <b>P.41</b>	
<b>Prise en charge de la communication : ateliers pratiques</b> Aline CLAEYS (Réseau SLA IDF), Marine LEBOULANGER (ARSLA), Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)	



# édito

## ÉDITO

**Claude DESNUELLE**

Responsable de la Coordination Nationale des Centres SLA

La coordination 10 ans plus tard, tel était le thème des Journées de la Coordination des Centres SLA des journées qui se sont tenues à Dijon du 19 au 21 septembre 2012.

10 ans déjà, mais pour être exact, ces journées portent le nom de la Coordination Nationale SLA depuis la structuration de la filière spécifique (circulaire DHOS/01/DGS/SD5/DGAS N° 2002-229 du 17 avril 2002 relative à l'organisation des soins pour la prise en charge de la SLA) mais de fait des journées nationales SLA se sont déjà tenues depuis plus longtemps dans le réseau national préexistant avant cette formalisation, la première à Paris puis passant par Marseille et Nice les années suivantes.

10 ans déjà, mais que s'est-il passé durant ces années ? Bien sûr, les centres se sont structurés. La Conférence de Consensus HAS « Prise en charge des personnes atteintes de SLA » de novembre 2005 et la publication de recommandations consensuelles nationales résumées en un PNDS a été structurante. Un autre point d'étape important a été l'évaluation du dispositif selon la procédure HAS en 2008 dont les conclusions étaient : respect de la circulaire de 2002 pour l'ensemble des centres, impact positif de la structuration de la filière nationale, sur la qualité des soins et la survie des patients mais nécessité d'optimiser la filière pour assurer la qualité de prise en charge de proximité et répondre à la perspective d'augmentation de la file active. Les recommandations finales étaient : 1/. pérennisation des moyens des centres et restructuration de la filière 2/. renforcement des collaborations locales (SSR, réseau dédié, coordination des soins palliatifs, ...).

Essentielles à notre cohésion nationale pendant ces 10 ans, les Journées de la Coordination ont permis à l'ensemble des professionnels des Centres SLA nationaux de construire ensemble leurs outils. Ils ont ainsi réfléchi sur les outils du diagnostic, l'évaluation des déficiences, défini la pluridisciplinarité et pour chaque profession un set minimum de procédures, retenu ensemble les critères pour proposition de VNI ou de GPE, mené des réflexions éthiques autour de l'annonce du diagnostic, des suppléances vitales, de la gestion de fin de vie etc... Les centres ont même produit des outils d'évaluation de leur pratique. Tout cela, qui nous paraît aujourd'hui de la routine et de l'évidence, a abouti au bon fonctionnement des centres et surtout à l'uniformisation des pratiques sur l'ensemble du territoire national dans l'objectif de mise en place des soins et des traitements personnalisés pour chaque patient et de l'accompagnement, l'information et la formation pour les aidants et soignants du domicile, et donc d'un accès égalitaire aux soins pour l'ensemble de la population. Chaque année, la synthèse des travaux des ateliers de ces journées a fait l'objet de publications dans un numéro spécial des Cahiers de la Coordination.

Ce volume rapporte les textes des X<sup>e</sup> Journées de la Coordination Nationale. Soulignons que l'accueil chaleureux du Centre de Dijon était

dans la parfaite tradition des journées et que les conditions de travail pour des journées studieuses et productives étaient réunies sur le Centre des Congrès de Dijon.

Ces journées ont été marquées par 2 conférences majeures : l'une du Docteur Régis Aubry (Besançon) renvoyant chacun dans son intime personnalité en nous guidant sur les réflexions éthiques autour des questions multiples soulevées par la prise en charge des patients SLA, et l'autre résolument scientifique par le Professeur Philippe Corcia (Tours) sur les nouvelles mutations génétiques décrites dans la SLA et les nouveaux modèles physiopathologiques qui en découlent.

Les ateliers professionnels ont été l'occasion d'échanges constructifs et structurants entre professionnels confirmant l'importance de ce temps fort des Journées de la Coordination permettant l'échange, le partage de pratiques et la formation mutuelle reconnue depuis l'origine comme indispensable à la vie des centres.

Les ateliers transversaux dans leur dimension pluridisciplinaire et thématique ont permis d'avancer encore plus loin dans les recommandations et les réflexions communes sur nos pratiques quotidiennes et notre façon d'appréhender et de formuler nos approches depuis les décisions éthiques dans les propositions de suppléance vitale jusqu'aux compensations du handicap à travers les relations avec les MDPH sans oublier le très apprécié atelier pratique sur le désencombrement bronchique montrant l'avancée des technologies et leur disponibilité pour l'ensemble des participants.

Nous remercions très vivement tous les responsables d'ateliers qui non seulement dans l'année préparent leur thème et mobilisent les groupes nationaux mais qui de plus rédigent ensuite les comptes rendus de ces ateliers. Ce sont eux qui font vivre la Coordination Nationale des Centres SLA. Nous remercions vivement également les organisateurs et présentateurs de la session Forum Recherche au cours de laquelle les réflexions et travaux des soignants sont présentés. Nous remercions tous les participants dont l'enthousiasme et l'implication font la vie de notre communauté professionnelle.

Notons qu'à l'occasion de ces Journées de la Coordination de Dijon le principe d'un projet Recherche Multicentrique initié par Vincent Meininger et financé par l'ARSLA a été réinitialisé et devrait voir sa mise en place dans cette année sur le thème de la caractérisation pronostic et endophénotypique des différentes formes de SLA. La Coordination Nationale des Centres SLA est une assemblée très vivante, riche de ses participants et meneurs motivés, véritable trait d'union entre les Centres, inventive dans son organisation en filière, pont entre la pratique, la réflexion et la recherche, et garante du parfait respect de la circulaire de 2002 dans le fonctionnement de la filière nationale. ●



# Recommandations et éthique autour des Aides Techniques

■ **Violaine GUY** (Centre SLA de Nice)  
**Marine LÉBOULANGER** (ARSLA)

Cet atelier était composé de 52 personnes venant de catégories professionnelles différentes :

- ergothérapeutes
- médecins MPR
- infirmiers
- assistants sociaux
- neurologues
- représentants des équipes pluridisciplinaires des MDPH
- commercial dans le domaine d'aide technique à la communication
- bénévoles
- soins palliatifs
- ARC (Attaché de Recherche Clinique)
- cadres de santé
- réseaux de soins

## PRÉAMBULE

Depuis quelques temps déjà, un travail entre ergothérapeutes des Centres SLA, Réseaux SLA et de l'ARSLA (Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone) s'est mis en place. Il part d'une réflexion sur les recommandations dans le domaine des Aides Techniques [1]. Des échanges ciblés ont lieu entre nous, notamment via notre forum de discussions, tout au long de l'année avec un partage à l'occasion des Journées de la Coordination Nationale des Centres SLA. Nos retrouvailles sont alors l'occasion de rassembler, échanger et engager de nouvelles discussions et réflexions avec les autres professionnels, en particulier les assistants sociaux.

Nos questionnements portent sur les recommandations concernant les aides techniques mises en place au cours de l'évolution de la maladie qu'est la SLA et donc des déficiences qui s'instaurent. De plus, nos réflexions sont nombreuses quant aux possibilités de financement des matériels mis en place qui sont de plus en plus sophistiqués et donc de plus en plus coûteux. En effet, nous avons constaté dans nos pratiques

professionnelles, le décalage entre la préconisation d'un matériel et son acquisition. Nous avons souhaité chercher, orienter et proposer des pistes d'amélioration de cet aspect de la prise en compte des demandes et des besoins de nos patients.

Les ergothérapeutes constituant ce groupe ont donc, au cours des mois passés, répondu à un questionnaire concernant les préconisations d'aides techniques les concernant et les liens qu'ils avaient pu établir avec les MDPH de leurs départements, de leur région.

De cette idée, une initiative de travail dans le sens d'un rapprochement entre nos diverses structures et nos fonctionnements a pris forme. Une première rencontre a eu lieu à la CNSA [2] à Paris en janvier 2012, puis une seconde rencontre au cours de l'été, entre chaque Centre SLA et les MDPH de leur région, a été organisée ; un travail de longue haleine, mais qui porte ses fruits.

Par ailleurs, cette démarche rejoint tout à fait un travail complémentaire réalisé dans le cadre de l'accès à la location des fauteuils roulants électriques pour les personnes atteintes d'affection neurologiques évolutives.

Les résultats de ce premier projet apparaîtront dans les textes de la nouvelle nomenclature des fauteuils roulants qui devrait sortir prochainement, donnant un accès et une prise en charge de la location des fauteuils roulants électriques. C'est pourquoi nous avons souhaité, au cours de cet atelier, aborder les thèmes en lien avec le travail réalisé.

Nous souhaitons approfondir deux thématiques complémentaires :

- Les critères de choix des aides techniques et la mise en place de recommandations à ce sujet
- Les préconisations faites pour les fauteuils roulants électriques

Dans ces deux questionnements parallèles, les critères de choix et décision parfois difficiles à orienter et définir ainsi que les critères des coûts nous posent questions. Nos pratiques

respectives, nos difficultés rencontrées, nos retours et nos partages d'expérience nous poussent à vouloir établir de manière consensuelle, des recommandations ciblées à partir d'une réflexion commune.

Mais ce domaine était bien vaste et ce projet plutôt ambitieux. Nous n'avions pas la prétention de rédiger et établir de telles recommandations en une seule rencontre. De plus nos discussions ont largement dépassé les thématiques ciblées.

En effet, nos échanges lors de cet atelier, très riches et variés, nous ont fait un peu dévier de notre objectif premier. Les professionnels représentés dans ce groupe venant de divers horizons, les discussions se sont très vite élargies vers d'autres orientations pour aboutir à une discussion plus ouverte sur l'accès aux aides techniques, de manière générale. Mais ce fut une discussion tout aussi intéressante et constructive.

## CONTEXTE ET PROBLÉMATIQUE

Les personnes touchées par la SLA ont, au cours de l'évolution de leur maladie, besoin d'un grand nombre d'aides techniques, adaptations et compensations, afin de pallier leurs déficits. Tous les domaines de la vie journalière sont touchés : soins corporels, prise de repas, mobilité, déplacements (horizontaux et verticaux), transferts, contrôle de l'environnement, loisirs et bien sûr, la communication.

L'évolutivité caractéristique de cette pathologie nécessite inévitablement une évolutivité des matériels tout au long du parcours du malade. Nous nous trouvons face à une problématique complexe : pouvoir préconiser des matériels adaptés à chaque étape et avancée de la maladie, malgré des durées d'utilisation pouvant être réduites. Mais malgré tous ces facteurs, les moyens de compensation restent indispensables à chaque usager.

Face à ces problématiques, les ergothérapeutes ont un grand rôle de conseils, orientations, essais, validation et préconisations à faire à tous ces niveaux. Ce rôle n'est pas toujours facile d'ailleurs. Il n'est pas souhaitable d'envahir l'environnement de ces personnes uniquement par des aides matérielles. La présence des familles, auxiliaires de vie, aidants, est primordiale. Malgré cela les aides techniques ont et gardent toute leur place, permettant de conserver une certaine indépendance dans tous les actes de la vie quotidienne avec une vision « pratique et de terrain ». Nous nous devons de pouvoir leur proposer.

Le projet de vie de ces malades ainsi que leurs demandes restent, bien entendu, les premiers éléments à considérer. A nous ensuite de pouvoir et savoir les conseiller, les orienter et préconiser les aides techniques en adéquation avec leurs déficiences motrices, leurs besoins, leurs capacités résiduelles

et donc leurs situations de handicap qui ne cesseront de s'étendre au fil de l'évolution de leur maladie.

Il est nécessaire de mettre en place une réflexion. Nous devons donc toujours agir dans l'anticipation et objectiver les bons choix, si toutefois cela peut être possible.

En effet, il existe énormément d'aides techniques : de catégories, de coûts, d'accès, d'utilisation et de compensations diverses. Toutes ne sont pas nécessaires à tous les malades, mais peuvent répondre, de manière ciblée, à grand nombre de besoins. Ce sont de véritables moyens de compensation adaptés aux impératifs qu'entraînent les déficiences motrices liées à l'évolutivité de cette pathologie.

Les discussions de l'atelier se sont donc orientées vers l'accès aux aides techniques de manière globale, mettant en avant les difficultés rencontrées dans les délais d'accès pour une mise en place adaptée et efficace. Les problèmes de financements ont nettement été soulignés. Encore une fois, le projet de vie des malades doit être une priorité : pour les thérapeutes ainsi que les structures impliquées.

Les recommandations doivent absolument intégrer les notions de « sécurité, confort, mobilité, compensations ».

Nous ne pouvons tout proposer et des choix s'imposent. Mais alors quels sont nos critères de sélection ?

- motricité
- confort
- sécurité
- compensations
- coûts
- rapidité de mise en place
- durée d'utilisation
- choix du malade ou de sa famille
- choix technique et pratique

Au-delà des Aides Techniques, se posent aussi les questions d'aménagement de domicile, de poste de conduite... Tous ces travaux et mises en place d'adaptations doivent être bien réfléchis, proposés en fonction des lieux de vie, de la « situation écologique », des possibilités techniques. Nous ne pouvons faire abstraction des notions de coût qui malgré tout ne doit pas être le critère de choix principal.

En effet,

« Toutes les personnes dépendantes ou susceptibles de le devenir, quels que soient leur âge, leur race, leurs convictions et la nature, l'origine et le niveau de sévérité de leur état, doivent avoir droit à l'assistance et à l'aide requises pour pouvoir mener une vie conforme à leurs capacités réelles et potentielles, au niveau le plus élevé possible. Par conséquent, elles doivent avoir accès à des services de bonne qualité et aux technologies les plus adaptées. » [3]

Bien sûr, des évaluations s'imposent afin de pouvoir faire des choix précis, réalistes et adaptés suivant les essais qui auront été réalisés au préalable. Ainsi nos préconisations seront en adéquation avec les besoins, les demandes, la réalité de terrain ainsi que les possibilités techniques et pratiques.

Nous sommes toujours confrontés à une certaine « distance ou limite » pouvant s'immiscer entre les besoins réels au quotidien, l'évolutivité de la maladie, les délais de mise en place et les coûts.

L'éthique, la discrimination et la réalité... comment faut-il considérer les choses, comment assurer et assumer véritablement notre rôle, jusqu'où faut-il aller ou ne pas aller ?

## DISCUSSION

Nous avons échangé sur différents modèles de fonctionnement mis en place sur les différents départements de France. Ces partages d'expériences ont été très enrichissants, même s'il paraît difficile d'envisager une généralisation et une mise en place de manière uniforme.

### Voici quelques propositions faites :

- L'ARSLA, association des malades, propose des aides techniques en prêt, en lien avec les Centres SLA et Réseaux SLA, matériels mis à disposition sur préconisation d'un professionnel (ergothérapeute ou orthophoniste), grâce à des parcs de matériels sur toute la France. Ces prêts sont accessibles dans différentes situations :
  - pour des matériels indispensables mais en attente d'acquisition
  - pour des personnes n'ayant pas la possibilité de financement ou d'aide au financement
  - pour des personnes n'ayant besoin de certains matériels uniquement sur une période réduite
  - pour des personnes en attente d'accord de prise en charge par la Sécurité Sociale ou les Maisons Départementales des Personnes Handicapées.

Cette association de malades rend ce service et permet de répondre à grand nombre de besoins dans l'attente.

Outre le parc central de Paris, il existe une quinzaine de dépôts de matériels, mettant en prêts divers types d'aides techniques, gérés par des bénévoles de l'ARSLA et/ou des professionnels (parfois prestataire commercial de matériel médical), avec des fonctionnements plus ou moins efficaces (les bonnes volontés peuvent s'éroder, la mise à disposition d'un local peut être remise en question, les professionnels commerciaux peuvent poser des questions déontologiques, mais savent très bien entretenir le matériel...)

Mais une question demeure : même si ce système permet de pallier le manque de matériels et les délais nécessaires pour les financer, est-ce à une association de malades de mettre en place le prêt quand il existe des organismes dont cela est une des missions ?

- La notion d'une récupération des matériels financés par la Sécurité Sociale a été discutée, sachant que plusieurs parcs de matériel basés sur ce principe ont autrefois existé (à notre connaissance, le dernier a fermé fin 2010). Mais la Sécurité Sociale finance désormais des matériels de manière nominative et il n'est pas envisagé de reprendre les matériels attribués et acquis. Pourtant cette idée mérite discussion et intérêt, d'autant plus lorsque le matériel est utilisé peu de temps, par nécessité de l'évolution des matériels mis en place au cours de la maladie ou encore, suite au décès des malades.
- L'idée d'une récupération des matériels inutilisés ou inadaptés via une association est abordée ainsi que la possibilité d'ajouter une phrase sur la notification : « accord de don du matériel quand celui-ci n'est plus adapté ou plus utilisé ». Cette proposition ne serait pas obligatoire mais soumise et signée par le patient donnant alors son accord. En effet, cela permettrait de pouvoir réutiliser un matériel nécessaire, pouvant servir à nouveau, permettre ainsi une plus grande réactivité quant à la mise à disposition et un accès à du matériel à moindre coût. Donc il n'y aurait plus de financement à perte...
- Le département 77 explique son fonctionnement avec le CICAT (4) (Centre d'Information et de Conseil sur les Aide Techniques) et directement avec les prestataires. Là encore peut se poser un problème déontologique.
- La société eRocca (5), société dont le domaine de compétence est la communication (synthèses vocales) est basée en Haute-Savoie. Elle nous fait part de son expérience avec la Suisse qui fonctionne sur des principes et réalité bien différents de ce qu'il se passe en France.

En effet, les demandes de prises en charge faites en Suisse passent par des prestataires validés régulièrement par la confédération Suisse (gouvernement) comme la FST (Fondation Suisse pour les Téléthèses présent sur toute la Suisse) ou Active Communication (focalisée principalement sur la Suisse Alémanique). Un contrat cadre est passé entre le prestataire et l'AI (Assurance Invalidité - le principal pilier de la prévoyance invalidité en Suisse). Le prestataire, via son personnel qualifié, est en charge de fixer les objectifs à atteindre en matière de suppléance en communication, de mettre en oeuvre les moyens techniques et humains pour atteindre l'objectif. A l'issue de cette prestation, l'AI paye le prestataire. Le matériel reste la propriété de l'AI. Lorsque le matériel n'est plus en adéquation avec la situation ou que l'utilisateur n'en a

plus besoin, il est réaffecté sur un dépôt (virtuel). Ce terminal peut donc être exploité successivement par plusieurs utilisateurs. La FST est aussi en charge d'effectuer le premier niveau de maintenance des produits (changement de batterie, changement d'écran, réinitialisation du terminal). A titre d'exemple un produit comme l'écho 200 peut être utilisé par 6 utilisateurs. Le processus est rodé et les délais sont tout à fait acceptés par les utilisateurs. Le taux de pénétration des aides à la communication alternative est beaucoup plus important sur la Suisse que sur la France.

- Certains financeurs commencent à comprendre l'intérêt d'un accès à la location, souhaitent s'y impliquer et l'encourager. Cette prestation n'est pour le moment presque jamais proposée (pour quelques matériels spécifiques uniquement : franchis-seurs d'escalier, certaines synthèses vocales...) mais mériterait pourtant d'être plus répandue. Cette solution permettrait d'avoir le matériel adapté dans un délai acceptable, tout en finançant uniquement le montant de la durée d'utilisation réelle. Elle ouvrirait la voie à une prise en charge optimale et des économies importantes grâce à un financement ajusté. C'est un mode d'accès qui est retenu dans le projet de nouvelle nomenclature des fauteuils roulants électriques.

Pour rappel, la location des aides techniques par le biais de la PCH (8) fait partie intégrante des textes législatifs et n'est pourtant pratiquement jamais mise en oeuvre... Elle est citée dans le texte PCH - Aides techniques et pourrait également entrer dans le texte PCH - Aides spécifiques ou exceptionnelles :

### Extrait de la PCH - Aide technique (9)

« L'aide technique est destinée à l'achat ou la location par la personne handicapée et pour son usage personnel d'un matériel conçu pour compenser son handicap. Le niveau de remboursement diffère selon que l'aide technique figure ou non sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR) par la Sécurité sociale. »

AIDES	MONTANTS REMBOURSÉS
Aide technique figurant dans la LPPR	3.960 € par période de 3 ans auquel s'ajoute le montant tarifé de l'aide après déduction de la prise en charge par la Sécurité sociale
Aide technique ne figurant pas dans la LPPR	À hauteur de 75 % de son tarif et dans la limite de 3.960 € par période de 3 ans

### Extrait de la PCH - Aides spécifiques ou exceptionnelles (10)

Les charges spécifiques sont des dépenses permanentes et prévisibles liées au handicap et n'ouvrant pas droit à une prise en charge au titre d'un des autres éléments de la PCH. Il peut s'agir par exemple de l'achat de nutriments pour améliorer la qualité d'un régime alimentaire, ou d'un forfait annuel pour les frais d'entretien d'un fauteuil roulant.

Les charges exceptionnelles sont des dépenses ponctuelles liées au handicap et n'ouvrant pas droit à une prise en charge au titre d'un des autres éléments de la PCH. Il peut s'agir de frais de réparations d'un lit médicalisé, ou d'une audioprothèse en dehors des frais déjà couverts par l'allocation forfaitaire (qui relève d'une charge spécifique).

AIDES	MONTANTS REMBOURSÉS
Charges spécifiques	75 % des coûts dans la limite de 100 € par mois
Charges exceptionnelles	plafonnées à 1.800 € par période de 3 ans

Reste le problème éthique de l'aide financière attribuable aux personnes ayant plus de 60 ans. En effet, celles-ci ne dépendent plus de la MDPH par le biais de la PCH (Prestation de Compensation du Handicap), mais de l'APA (11) (Aide Personnalisée à l'Autonomie) qui participe au financement des aides humaines mais pas à celui des aides techniques ni aménagements (ou bien exceptionnellement, mais alors au détriment des aides humaines qui sont toutes aussi indispensables...).

« La question des droits des personnes âgées comporte de nombreuses dimensions et englobe aussi bien les droits à la protection que les droits à la participation et à l'information. Elle touche à des domaines aussi divers que la protection et l'inclusion sociales, les soins de santé, l'éducation, la participation à la vie politique, publique et culturelle, l'information et la communication, la réadaptation, l'accès aux bâtiments et aux transports, la sensibilisation de la population à la situation de ces personnes, la protection contre la violence et les abus, la recherche et le développement sur leur situation et la discrimination fondée sur l'âge. » (12)

Est-ce que l'âge doit être un critère de sélection ? Il est déjà bien difficile d'accepter et de supporter la maladie, et notamment d'être atteint de SLA, mais l'âge doit-il être un handicap supplémentaire ? Rappelons-le, l'âge moyen de début de la maladie est de 60 ans. (13)

La crise économique actuelle nous oblige à nous poser des questions quant aux préconisations des matériels mais ne doit pas être un critère de choix quant aux moyens de compensations à mettre en place en fonction des déficiences motrices, moyens préconisés par des professionnels spécialistes.

Tous bien conscients de ces problèmes, difficultés et ne faisant abstraction d'aucun d'entre eux, il faut nous pencher concrètement sur cette réflexion, la faire avancer et surtout proposer des choses concrètes. Un travail est à instaurer dans ce sens, entre les Maisons Départementales des Personnes Handicapées :

MDPH, la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie (CNSA), la Sécurité Sociale, les Centres SLA, les Associations de malades, les fabricants et les revendeurs de matériels, afin de pouvoir trouver des solutions accessibles, répondant aux besoins, limitant les délais ainsi que les coûts...

Cet atelier a posé les bases de discussions intéressantes et prouvé la bonne volonté de tous les acteurs de la prise en charge des personnes atteintes de SLA. Cette discussion sera poursuivie dans l'atelier transversal n° 2. ●

#### ► BIBLIOGRAPHIE - Liens Internet

**1. « Acquisition d'une aide technique : quels acteurs, quel processus ? ».** Audition publique, 27-28 mars 2007, Génocentre d'Evry. Rapport de la commission d'audition (recommandation et rapport d'orientation. 25 mai 2007) [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_614534/acquisition-d-une-aide-technique-quels-acteurs-quel-processus](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_614534/acquisition-d-une-aide-technique-quels-acteurs-quel-processus)

**2. CNSA :** Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie <http://www.cnsa.fr/>

#### **3. Conseil de l'Europe. Comité des ministres.**

Recommandation R(98)9 du Comité des ministres aux états membres relative à la dépendance. 18 septembre 1998 [https://docs.google.com/viewer?a=v&q=cache:MaUgPZWUEf0J:wcd.coe.int/com.instranet.InstraServlet?command%3Dcom.instranet.CmdBlobGet%26InstranetImage%3D532390%26SecMode%3D1%26DocId%3D486392%26Usage%3D2+recommandation+n%2C%26BOR\(98\)+9+septembre+1998&hl=fr&gl=fr&pid=bl&srcid=ADGEEsJSUKWtV4hZbLlgLC6GTe29wxXRDiceSziQ0IXyZvp-Np\\_zbvUH9ygWH1t2utFZp0Mca9R08DZ3UK\\_vo06obBxGxqFGidCfiCkIMIAHYrBnWtjxM01PIUH4NNnsLvTBLAlooPwN&sig=AHIEtbQ18Dm2RuowEOFFj14dAsEgPbWt7Q](https://docs.google.com/viewer?a=v&q=cache:MaUgPZWUEf0J:wcd.coe.int/com.instranet.InstraServlet?command%3Dcom.instranet.CmdBlobGet%26InstranetImage%3D532390%26SecMode%3D1%26DocId%3D486392%26Usage%3D2+recommandation+n%2C%26BOR(98)+9+septembre+1998&hl=fr&gl=fr&pid=bl&srcid=ADGEEsJSUKWtV4hZbLlgLC6GTe29wxXRDiceSziQ0IXyZvp-Np_zbvUH9ygWH1t2utFZp0Mca9R08DZ3UK_vo06obBxGxqFGidCfiCkIMIAHYrBnWtjxM01PIUH4NNnsLvTBLAlooPwN&sig=AHIEtbQ18Dm2RuowEOFFj14dAsEgPbWt7Q)

**4. CICAT :** Centre d'Information et de Conseil sur les Aides Techniques <http://informations.handicap.fr/carte-france-cicat.php>  
<http://www.handipole.org/spip.php?article469>

**5. eRocca :** société qui conçoit, développe et commercialise des aides à la communication alternative <http://www.erocca.com/>

**6. AI :** Assurance - Invalidité <http://www.ahv-iv.info/iv/index.html?lang=fr>

**7. FST :** Fondation Suisse pour les Téléthèses <http://www.fst.ch/fr.html>

**8. PCH :** Prestation de Compensation du Handicap <http://vosdroits.service-public.fr/F14202.xhtml>  
[http://www.cnsa.fr/article.php3?id\\_article=34](http://www.cnsa.fr/article.php3?id_article=34)

**9. PCH :** Aides techniques <http://vosdroits.service-public.fr/F14749.xhtml>

**10. PCH :** Aides spécifiques ou exceptionnelles <http://vosdroits.service-public.fr/F14749.xhtml#N10307>

**11. APA :** Aide Personnalisée d'Autonomie <http://vosdroits.service-public.fr/F1802.xhtml>

**12. Comité Directeur pour les Droits de l'Homme CDDH.** Avant-projet d'étude sur la promotion des droits fondamentaux et la dignité des personnes âgées : normes existantes et questions non résolues. Strasbourg, 31 janvier 2012 [www.coe.int/t/dghl/standardsetting/.../CDDH\\_2012\\_002\\_fr.pdf](http://www.coe.int/t/dghl/standardsetting/.../CDDH_2012_002_fr.pdf)

**13. Loubière B, Guy V, Perrier A.** *Organisations et spécificités de la prise en charge de l'ergothérapeute dans la Sclérose Latérale Amyotrophique.* Ergothérapie n°37, 21-37. Mars 2010

# MPR : Prise en charge de la spasticité dans la SLA

## ■ Groupe des Médecins MPR

Mariane BRUNO (Nice), Vincent TIFFREAU (Lille), Virginie DE BOVIS MILHE (Marseille)

**Au cours des journées de la coordination nationale des centres SLA en 2010 et 2011, les médecins de MPR ont créé un groupe de travail dans le but de rédiger un référentiel pour la prise en charge de la spasticité dans la SLA.**

Un questionnaire portant sur les modalités de prise en charge de la spasticité a été élaboré, à la suite des 7<sup>e</sup> journées de coordination des centres SLA, et envoyé dans les différents centres à partir du listing des centres SLA, des participants aux précédentes journées de la coordination (Médecins MPR, Neurologues, kinésithérapeutes et Ergothérapeutes) et des membres de la SOFMER.

9 centres ont répondu, les résultats de l'enquête sont résumés dans le tableau « Questionnaire spasticité dans la SLA et la SLP ».

Les traitements médicamenteux « classiques » de la spasticité bien que régulièrement prescrits ne donnent pas entière satisfaction. Le traitement par pompe à Baclofène est rarement proposé. Le traitement de la spasticité par injection de toxine botulique est actuellement très fréquemment utilisé dans les autres étiologies, beaucoup moins dans la SLA en raison de l'association au déficit moteur souvent sévère, de l'évolutivité de la maladie et de la crainte de survenue d'effets secondaires. Il n'existe pas de publication montrant l'intérêt du traitement par toxine botulique de la spasticité chez les SLA. Toutefois, 6 des centres ayant répondu au questionnaire ont une petite expérience dans ce domaine et une communication est présentée à la SOFMER 2012 rapportant 39 cas de patients injectés. Il serait intéressant de colliger ces cas afin d'obtenir une série plus importante.

L'équipe de Lille rapporte son expérience satisfaisante sur le traitement de la spasticité cervicale douloureuse par injection de toxine botulique dans les muscles cervicaux. Le groupe MPR retient cette proposition de travail commun pour les journées de Nancy en 2013. Restent à déterminer le protocole d'injection, le type de patients à injecter, les moyens d'évaluation. Ce travail sera l'occasion d'une réflexion sur un outil commun d'évaluation de l'efficacité du traitement (échelle d'objectifs, seuil d'amélioration de la douleur...). Il faut définir le succès thérapeutique et les critères de jugement.

En conclusion du groupe des Médecins MPR : Propositions de travail pour 2013 :

#### En conclusion du groupe des Médecins MPR : Propositions de travail pour 2013 :

- Colliger les cas de patients SLA déjà traités par toxine botulique pour spasticité : série rétrospective.
- Etablir un protocole d'injection de toxine botulique dans la spasticité cervicale douloureuse disponible pour tous les centres désirant participer à ce projet.
- Réflexion sur un outil d'évaluation de l'efficacité du traitement de la spasticité par toxine botulique
- Recherche Bibliographique : spasticité - SLA - Toxine botulique





## QUESTIONNAIRE SPASTICITE DANS LA SLA ET LA SLP

QUESTION	RETOUR
Qui évalue la spasticité ?	8 Neurologues + MPR, 1 Neurologue + MPR + Kiné, 1 Neurologue seul
Qui traite la spasticité en 1 <sup>ère</sup> intention ?	6 Neurologues, 1 Neurologue + MPR, 1MPR
<b>Quels traitements donnez vous en 1<sup>ère</sup> intention ?</b>	
Baclofène 10 mg	oui, 10 à 100% selon les centres
Dantrolène 25 mg	5 non, 5 oui ( 2 à 20% selon les centres)
Dantrolène 100 mg	8 non, 2 oui
Benzodiazépines	6 non, 4 oui (tétrazépam, clonazépam 1 à 20%)
Sirdalud	1oui ( 1 patient)
Pompe à Baclofène	SLP (++) et plus rarement SLA ; objectif fonctionnel sur la marche régulièrement mis en place dans 2 centres
Kinésithérapie	prescrite dans tous les centres (étirements 10/10, postures 8/10, glaçage 3/10)
Psychomotricité	1 centre
Orthèse de membre supérieur	8/10 centres en prescrivent régulièrement, à visée fonctionnelle (opposition du pouce, omotraine, hélicoïdale), à visée antalgique (posture main- poignet)
Orthèse de membre inférieur	tous les centres en prescrivent, (orthèse surpédieuse : fonction et posture, orthèse de verrouillage du genou et orthoplastie pour 1 centre)
Toxine botulique et spasticité	6 centres injectent ( 1 à 10 patients par an) 3 MPR, 2 Neuro + MPR, 2 Neuro
Toxine botulique et hypersalivation	3 centres injectent dans les glandes salivaires (ORL, Neurologue ou MPR)
Objectifs de l'injection de Toxine Botulique	Confort, Fonction, antalgie, Hygiène
Muscles injectés	Triceps sural++, Quadriceps après bloc moteur, Adducteurs de hanche, Trapèzes et muscles cervicaux, Griffes des orteils
Effets secondaires recensés après injection	1 atrophie musculaire, 1 tête tombante transitoire, 1 syndrome botulism like
Chirurgie	aucun centre ne propose de chirurgie, 1 centre propose l'alcoolisation du nerf obturateur
Evaluation du traitement	Interrogatoire, EVA douleur, EVA de l'objectif fixé, Examen clinique, MAS, Bilan fonctionnel

# Prise en charge orthophonique dans la SLA : Etat des lieux

■ Nathalie LEVEQUE (Paris), Armelle NOËL (Amiens)

Les journées de coordination de Dijon en 2012 ont permis à l'atelier des orthophonistes des centres SLA d'établir des projets qui pourraient, directement ou indirectement, améliorer la prise en charge des patients SLA. Des groupes de travail ont été constitués pour réaliser divers projets que nous présenterons à Nice en 2013, qu'ils soient aboutis ou en cours de réalisation.

Notre réflexion s'est portée initialement sur des constatations que nous faisons dans notre pratique quotidienne et trois orientations de projets ont été soulevées : projets dédiés aux orthophonistes des centres SLA, aux patients et aux aidants et enfin à nos collègues orthophonistes libéraux, toujours en quête de se former et de s'informer.

## » « PROJET » DÉDIÉ AUX ORTHOPHONISTES DES CENTRES SLA

Que ce soit dans la littérature française ou anglo-saxonne, il existe un bon nombre de documents (mémoires d'orthophonie, articles scientifiques, ouvrages...) traitant de l'atteinte bulbaire et de « l'orthophonie dans la SLA ».

Chaque année, dans les différents centres SLA, nous encadrons des mémoires d'orthophonie sur la dysphagie et la dysarthrie mais aussi sur les troubles du langage dans la SLA, nous publions des articles, nous participons à des ouvrages, à des conférences et à des formations.

Tous ces documents sont éparpillés ici et là sans qu'il y ait pour autant de partages entre nous. C'est bien dommage !

Ce « projet » dédié aux orthophonistes des centres SLA est un projet facile à mener à bout puisqu'il consiste à rassembler tous les documents ou références d'ouvrages que nous possédons ou auxquels nous avons participé, sur une application de stockage en ligne, telle dropbox, afin de partager notre savoir.

L'objectif est d'homogénéiser nos connaissances et d'alimenter mutuellement nos travaux.

Afin nous profitons de ce partage de documents pour refaire un recensement des orthophonistes dans les centres SLA.

## » PROJETS DÉDIÉS DIRECTEMENT AUX PATIENTS ATTEINTS DE SLA

### • L'alimentation

L'idée de ce premier projet part de la constatation que nous glanons tous, diététiciens et orthophonistes, des recettes de cuisine aux textures et aux apports nutritionnels adaptés spécifiquement aux patients SLA. L'objectif de ce projet est de rassembler ces recettes, en étroite collaboration avec le groupe des diététiciens, dans un livret de recettes que nous pourrions à l'avenir distribuer aux patients et aux aidants concernés.

### • La communication

Les outils de communication, qu'ils soient non technologiques ou technologiques, sont nombreux et font l'objet d'une réflexion au sein de l'atelier « communication ». Si les ergothérapeutes sont sollicités pour la mise en place des outils plus technologiques, l'orthophoniste met souvent en place les outils non technologiques comme les alphabets, les tableaux de communication ou les cahiers de communication.

Nous avons tous été confrontés un jour ou l'autre à la réticence du patient ayant perdu toute communication orale, à utiliser les cahiers de communication. Cette réticence est souvent justifiée par le patient lui-même qui montre une certaine « insatisfaction » quant à la présentation de ces cahiers qu'ils trouvent souvent « infantilisants ». Pourtant les cahiers de communication ont leur raison d'être, particulièrement avec les patients qui ne savent pas écrire ou qui parlent une langue étrangère.

Ils peuvent constituer une réelle interface entre le patient et son entourage et aborder les thèmes de la vie quotidienne avec des photos personnalisées et attrayantes. L'objectif de ce projet est dans un premier temps de recenser les cahiers de communication déjà existant pour ensuite mener une réflexion et tenter d'optimiser ce type de cahier.

### ► PROJET DÉDIÉ À NOS COLLÈGUES ORTHOPHONISTES LIBÉRAUX

Nous consacrons tous beaucoup de temps en échanges téléphoniques ou par courriels avec nos collègues libéraux qui sont soucieux de prendre en charge au mieux cette pathologie que certains ne connaissent guère. L'objectif de ce projet est de répondre aux questions les plus fréquentes de nos collègues au travers de la rédaction de textes que nous leur enverrons. Les thèmes abordés sont les suivants :

Nos collègues libéraux sont confrontés à des questions de la part des aidants concernant les troubles de la déglutition et de la communication. N'étant pas toujours épaulés par un plateau multidisciplinaire comme nous avons la chance de l'être dans les centres, ils se trouvent parfois démunis pour répondre à ces questions. Une fiche reprenant tous les conseils et toutes les recommandations que nous produisons aux aidants pourraient leur être envoyée.

De même, la prise en charge orthophonique de la dysphagie fait peur à beaucoup de nos collègues et l'élaboration d'une fiche reprenant les bases de cette prise en charge pourrait les rassurer et/ou les conforter dans ce qu'ils font.

Enfin, les mises en place de stratégies de compensation et de facilitation pour retarder l'inintelligibilité ne sont pas toujours connues de nos collègues... et pourtant elles peuvent vraiment aider le patient, ne serait-ce que pendant quelques jours... l'élaboration d'une fiche concernant ces stratégies pourrait guider nos collègues.

Enfin la liste des différents outils de communication qui avait été élaborée il y a quelques années par notre collègue de Saint Brieuc, mérite d'être rafraîchie.

### ► CONCLUSION

La réflexion de cette session de Dijon a permis de pointer certains besoins, des patients, des orthophonistes des centres et des orthophonistes libéraux. L'atelier des orthophonistes a donc lancé divers projets qui seront traités simultanément en petits groupes de travail, concernant la mutualisation de nos connaissances, la conception de supports pratiques dédiés aux patients et aux aidants et la rédaction de fiches pratiques dédiées à nos collègues libéraux. ●



# Prise en charge nutritionnelle

■ Philippe COURATIER (Limoges), Alexandre MORVAN (Clermont-Ferrand)

**L'objectif de l'atelier prise en charge nutritionnelle, était de dresser le bilan de ces 10 ans de journées de coordination, ses réalisations au sein des ateliers consacrés à l'aspect nutritionnel des patients atteints de SLA.**

#### Historique des journées précédentes :

- **Limoges 2004** : échanges sur les pratiques / expériences
- **Lyon 2005** : réflexions transversales sur la prise en charge nutritionnelle / orthophonique
- **Tours 2006** : validation des recommandations quant à la prise en charge nutritionnelle
- **Bordeaux 2007** : réalisation d'une fiche de conseils pour une alimentation enrichie
- **Lille 2008** : validation d'une fiche de suivi nutritionnel commune comme modèle
- **Strasbourg 2009** : conception de l'EPP en matière de prise en charge nutritionnelle
- **Toulouse 2010** : analyse de l'EPP en matière de prise en charge nutritionnelle
- **Saint Étienne 2011** : fiche d'amélioration de prise en charge nutritionnelle

Ce bilan était l'occasion de souligner les aspects constructifs de ces journées de diététique et nutrition. Elles ont tout d'abord permis de réunir annuellement, et de manière transversale ou longitudinale tous les professionnels impliqués dans la prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA : diététiciens, médecins nutritionnistes, gastro-entérologues, neurologues, pneumologues, orthophonistes, infirmières, etc. Ces rencontres, au-delà des discussions menées en ateliers, ont permis de créer des liens privilégiés et des contacts permettant des échanges à distance des journées de coordination.

Les premières années de coordination, au-delà de la structuration des centres et des réseaux, ont permis d'aboutir à des recommandations communes de prise en charge nutritionnelle des patients atteints de SLA (Tours, 2006) et à la réalisation d'outils facilitant la mise en place de ces pratiques, comme la fiche de suivi nutritionnel du patient (Lille, 2008).

Les trois dernières journées de coordination (Strasbourg 2009, Toulouse 2010 et Saint Etienne 2011) ont ciblées un aspect essentiel du soin, l'évaluation des pratiques professionnelles (E.P.P.). L'E.P.P. en matière de prise en charge nutritionnelle dans les centres SLA nous a donné des résultats forts intéressants avec une implication majeure de tous les centres ; la majorité des centres SLA suit les recommandations établies lorsque le professionnel dédié à l'aspect nutritionnel est présent au moment des hospitalisations mais les résultats sont plus mitigés dès lors que ce dernier est absent (ponctuellement ou non).

Aussi, devant l'importance de l'état nutritionnel au regard du pronostic, le groupe prise en charge nutritionnelle a proposé en 2011 une fiche de sensibilisation au dépistage des troubles nutritionnels en l'absence de diététicien ou médecin nutritionniste.

Finalement, ces 10 dernières années auront posé les bases de l'évaluation des patients atteints de SLA et les outils permettant d'y arriver mais le groupe prise en charge nutritionnelle souhaite désormais s'orienter vers une phase d'action : la réalisation de documents destinés aux patients.

Aussi, les axes de travail définis par le groupe pour 2013 s'articulent autour des troubles de la déglutition et de l'alimentation à texture modifiée. D'une part, un travail longitudinal est souhaité afin de pouvoir donner au patient des conseils d'alimentation à texture modifiée, sans aborder cela de manière systématiquement restrictive (liste d'aliments conseillée). D'autre part, un travail transversal avec les orthophonistes permettrait de proposer un livret de recettes adapté aux patients atteints de SLA, présentant troubles de déglutition et souvent des besoins augmentés.

Un document travaillé sur l'alimentation à texture modifiée lors des journées de Bordeaux et Lille mais non validé ultérieurement pourrait servir de base de travail à ces travaux pour les journées de Nancy en 2013.

**Indication**

Lorsque l'alimentation devient difficile (difficultés de déglutition ou de mastication, fausses routes), il devient nécessaire de hacher ou mixer de manière plus ou moins lisse les aliments. Il convient de maintenir une alimentation équilibrée en conservant tous les groupes d'aliments.

**Comment modifier les textures ?**

- La plupart des aliments crus ou cuisinés peuvent être hachés ou mixés à l'aide d'un hachoir, d'un moulin à légumes ou d'un mixeur (à « bol mixeur » ou mixeur plongeant) pour des textures plus homogènes et onctueuses. Il est préférable de hacher et mixer les préparations juste avant de les consommer puisque ces plats ne se conservent pas longtemps.
- Pour les aliments à grains (tomates, raisins...) il est préférable d'enlever ces grains pour éviter un goût désagréable et une texture non lisse. Pour toutes les préparations à base de fruits frais, ajoutez du jus de citron.
- Evitez de mixer la pomme de terre seule sous peine d'obtenir une texture collante au palais.

**Comment épaissir les préparations ?**

- Les amidons épaississent les préparations et potages : biscottes ou biscuits trempés, farines, maïzena, fécules, semoule fine, tapioca, ...
- Ajouter de l'oeuf entier en cuisson peut aider à solidifier les préparations (principe du flan).
- Les poudres épaississantes disponibles en pharmacie et chez les prestataires de service peuvent également jouer ce rôle (Nutilis®, Thicken Up Clear®, Thick & Easy®, Gelodiet®/ Magic Mix® ...).
- ajouter aux plats des sauces de type béchamel, mayonnaise permet de lier les préparations.

**Comment fluidifier les préparations ?**

Rajoutez au plat de l'eau, du bouillon, du lait, du jus de fruits selon le type de préparation.

**Comment donner de l'onctuosité aux préparations ?**

- Pour éviter des plats trop secs et collants, ajoutez aux préparations :
- du jaune d'oeuf (notamment pour les purées et potages).
  - des corps gras (beurre, margarine, crème fraîche, huile...).

**Exemple de répartition alimentaire****Petit déjeuner :**

- Une boisson au choix : thé, café, tisane, cacao.
- Un produit laitier : lait ou laitage (yaourt, petits suisses, fromage blanc).
- Pain de mie ou biscottes trempées, entremets (riz au lait...) ou bouillie Instantanée adulte.

**Déjeuner :**

- Crudité mixée facultative.
- Une portion de viande ou équivalent (jambon, oeufs, poisson, ...) d'environ 100-150 grammes mixée avec une purée avec au moins 150 grammes de pommes de terre, des légumes et matières grasses, éventuellement oeuf, lait ou bouillon et autres agents texturants.
- Un produit laitier : fromage fondu, laitages, entremets (flan, crème dessert, milk shake...).
- Un fruit sous forme de compote, de fruits crus ou au sirop mixés, de mousse, de sorbet...

**Dîner :**

- Potage enrichi ou plat complet (viande/légumes) comme au déjeuner.
- Un produit laitier : fromage fondu, laitages, entremets (flan, crème dessert, milk shake...).
- Un fruit sous forme de compote, de fruits crus ou au sirop mixés, de mousse, de sorbet...

**Collations**

Laitage ou entremets + compote ou 1 Complément Nutritionnel Oral (sur prescription).

**Dépannage**

Les petits pots et plats pour bébés ne sont pas adaptés à l'adulte. Mais en dépannage, vous trouverez chez pharmaciens et prestataires de service et sur prescription médicale des plats mixés prêts à l'emploi (Fresubin Menu Energy®, Delical Nutra'Mix HP HC®,...) ou à reconstituer (Clinutren Mix®...). ●

# Prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux

## Travail de synthèse sur ces 10 dernières années : quels enseignements pour quelles perspectives ?

■ Sandra ROY-BELLINA (Montpellier)

**Suite au travail réalisé ces dernières années, cet atelier professionnel avait comme objectifs :**

- de faire le point dans le domaine de la prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux,
- de s'interroger sur les questions qui persistent dans ce champ,
- d'étudier les différentes manières de transmettre l'information.

Compte tenu une nouvelle fois de la diversité des spécialités professionnelles qui étaient représentées par les personnes présentes et actives au sein de ce groupe, il a été nécessaire de revenir sur certaines directives existantes.

Des questions telles que « quand, comment, et pourquoi évaluer les patients ? », se sont encore posées. C'est donc en référence au consensus déjà bien établi depuis ces dernières années, qu'il a été rappelé les points suivants :

- l'examen neuropsychologique ne doit pas être reconnu ici comme une indication systématique,
- l'examen neuropsychologique peut s'avérer pertinent et être proposé au patient dans différents contextes ou situations, tels que :
- dans le cadre du bilan diagnostique, temps considéré comme idéal pour obtenir une ligne de base du fonctionnement cognitif des patients,
- dans le cadre du suivi, pour répondre soit à la demande d'un tiers, soit à celle du patient lui-même, face à une inquiétude quelconque sur le risque d'un déclin cognitif probable, associé ou non à un dysfonctionnement comportemental.

A noter que, ces anciennes recommandations sont considérées comme les règles de conduites à tenir au sujet de nos différents modes d'intervention. Elles servent de référence en matière de prise en charge.

Durant ce travail, certains professionnels ont aussi saisi cette occasion pour partager très librement leurs ressentis, suivant leurs propres représentations et expériences personnelles.

Il apparaît globalement que les difficultés les plus fréquentes sont dans la plupart des cas liées aux limites de chacun, mais également et bien entendu, en raison de l'inéluctable évolution de la maladie, de ses lourdes conséquences, face auxquelles nous sommes nous-mêmes contraints de nous adapter en permanence.

Pour autant, la question d'investiguer la sphère cognitivo-comportementale, continue d'être une question à laquelle il n'est pas aisé de répondre aussi simplement. La problématique des outils inadaptés persiste. L'aggravation du handicap moteur est souvent à lui seul, à l'origine de la réduction du choix des épreuves, tant dans le contexte d'un bilan inaugural que dans celui du suivi. En outre, cet examen peut paraître toujours aussi complexe d'un point de vue pratique, en raison d'une certaine hétérogénéité dans les profils cognitifs observés, ce qui concourt à alimenter le maintien du questionnement que suscite son réel intérêt.

Cela dit, il n'en demeure pas moins qu'aujourd'hui encore, notre position reste identique. Il est indiscutablement indispensable d'être sensible aux risques de voir apparaître des déficits cognitifs et comportementaux chez certains de nos malades. L'intérêt principal étant de se soucier des répercussions que peut occasionner un tel dysfonctionnement, face aux choix et prises de décisions thérapeutiques à venir.

En effet, notre rôle de soignant est ici de maintenir une position d'écoute attentive face à ces difficultés, afin de mieux les prévenir.



Au fond, ce qui importe n'est donc pas de s'en tenir juste à répondre par oui ou par non, à la question « existe-t-il des perturbations de la sphère cognitivo-comportementale chez ce patient ? ».

Rendre objectif ce qui semble dans un premier temps correspondre aux prémices d'un dysfonctionnement à venir, peut avoir du sens, mais on se rend bien compte, dans nos expériences pratiques, qu'il n'est pas toujours aussi simple de quantifier ce qui ne peut l'être au moment des faits, ou qui ne le sera plus, dans le cadre du suivi au cours de l'évolution de la maladie.

Il est important de souligner que, ce que la création des centres a permis de mettre en place, c'est bien de pouvoir suivre les patients. Ces derniers sont suivis au long cours au sein d'une même équipe soignante spécialisée dans cette prise en charge spécifique, et constituée de plusieurs professionnels dont les spécialités sont complémentaires.

De ce fait, ces consultations pluridisciplinaires trimestrielles donnent la possibilité d'apprendre à mieux connaître les malades. Elles sont donc déjà à elles-seules, une source d'informations d'une qualité très étendue et fiable. C'est donc bien souvent dans le cadre unique de ces consultations que certains

signes annonciateurs de risque évolutif à quelques niveaux qui soient, peuvent être cliniquement appréhendés.

Ce travail de collaboration et d'équipe dans sa dimension transversale, permet aussi de mieux évaluer les besoins des patients, et surtout de pouvoir prétendre prévenir l'évolution à venir, tout en étant très attentifs aux témoignages des proches.

L'entourage est également une source d'information à laquelle il faut savoir prêter une attention particulière. En effet, les aidants naturels nous éclairent dans bien des domaines, et précisément dans celui de la cognition.

Au total, c'est en gardant comme objectif le désir de « mieux informer, communiquer et transmettre pour mieux soigner et former », que dans un travail futur, il serait pertinent de poursuivre les échanges autour des questionnements sur la manière dont on pourrait s'adapter dans la pratique face à une suspicion de l'atteinte de la sphère cognitivo-comportementale.

Dans cette idée, il s'avère tout autant nécessaire, voire indispensable, de penser à réfléchir ensemble au sujet des questions éthiques que cela soulève, ne serait-ce qu'en réponse à certaines directives anticipées. ●



# Troubles cognitifs et communication

## Atelier Transversal n°1

**Progressivement privés de leurs possibilités de s'exprimer verbalement, le risque de s'isoler socialement peut s'installer à tout moment et reste à éviter.**

**Pour pallier à ces problèmes, il existe des outils dit de communication, dont les techniques d'utilisation, de manipulation et d'acquisition demeurent plus ou moins accessibles.**

**En outre et au delà de l'intérêt que l'on peut porter à l'aspect purement technique de l'outil choisi, il n'en demeure pas moins que suivant la complexité de son utilisation, son coût, voire, pour bien d'autres raisons encore, cela n'est pas sans générer quelques appréhensions.**

Cet atelier visait à intéresser tous les professionnels qui souhaitaient se rassembler et réfléchir autour de la question des difficultés des personnes souffrant de SLA, pour communiquer avec leur environnement.

Ce groupe réunissait divers professionnels pour évoquer les différentes problématiques en rapport avec l'évolution progressive des pertes liées à la privation de la communication verbale, qu'il existe ou non des déficits cognitifs.

C'est donc suivant les expériences et spécificités des uns et des autres, que la question des outils de communication et des capacités à s'y adapter a été abordée.

D'un individu et d'une situation à l'autre, la privation d'une telle communication et les difficultés pour y faire face sont attribuables à diverses origines, comme par exemple :

- La présence d'un syndrome dépressif en réaction au diagnostic et au rejet de ce dernier. Le refus de s'adapter en serait une des manifestations observables et pourrait en partie être responsable de l'aggravation de cet état psychologique.
- La présence de troubles neuropsychologiques imputable elle-même à une origine organique et dont la localisation des lésions se situe préférentiellement dans les lobes frontaux. L'atteinte lésionnelle serait dans ce cas responsable de l'impossibilité pour le malade d'intégrer et de comprendre certaines consignes, ainsi que de prendre des décisions.

L'impossibilité pour certains patients de s'adapter aux moyens techniques existants pour leur venir en aide n'est donc pas nécessairement liée de manière exclusive à l'installation de troubles cognitifs débutants ou déjà bien identifiés, mais peut tout autant être occasionnée par une forte mobilisation des mécanismes défensifs. Dans les cas où les patients se trouvent dans le déni vis-à-vis de la maladie, leurs capacités à mettre en place des processus adaptatifs s'avèrent sévèrement perturbées et amoindries.

De la même manière que dans le cadre de l'atelier professionnel qui traitait le sujet de la prise en charge des troubles cognitifs et psycho-comportementaux, chacun des participants a évoqué ici, ses difficultés pratiques en rapport avec ses propres limites.

La notion de transversalité est devenue alors d'autant plus évidente qu'elle faisait référence à la nécessité de faire appel aux services de multiples intervenants, indispensables pour répondre aux besoins des patients et de leur entourage. Le constat reste celui que les soignants doivent eux-mêmes faire appel à des ressources extrêmes et réaliser un réel travail d'adaptation pour venir en aide et soutenir les patients.

Dans l'avenir, c'est donc dans le cadre d'un travail de réflexion pluridisciplinaire, que l'ensemble des questions éthiques devront être abordées, dans le but de mieux nous éclairer et prétendre pouvoir mieux faire face à certaines prises de décision. ●

# Prise en charge sociale 10 ans plus tard 2002-2012

■ Patricia GRATON (Paris)

**L'atelier a regroupé des professionnels des centres, des SSR, des services d'aide à domicile, des MDPH et des bénévoles de l'ARSLA.**

**Certains ont une grande expérience de la prise en charge sociale des patients SLA, d'autres sont de jeunes professionnels. Cette composition a permis de nombreux et riches échanges d'informations.**

**Nous avons fait un bilan des dix années écoulées et dégagé des perspectives pour les années à venir. Il nous est apparu important de transmettre autant que faire se peut les compétences acquises et les outils créés par les professionnels des centres au cours de ces dix années de coordination aux nouveaux arrivants.**

**Des textes de loi et des dispositifs qui ont eu des répercussions sur la prise en charge des patients :**

- Mise en place de l'allocation Personnalisée d'Autonomie en 2001.  
Attribuée par les conseils généraux qui a permis de financer les aides à domicile pour des personnes de plus de 60 ans en perte d'autonomie.
- La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et la qualité du système de santé qui donne une définition des réseaux de santé (circulaire DHOS/CNAMTS du 2 mars 2007).
- En 2002 ouverture des SSIAD aux personnes handicapées ou atteintes de pathologie chronique et d'une ALD.
- La loi du 30 juin 2004 relative à la solidarité pour l'autonomie des Personnes Agées et des Personnes Handicapées qui pose le principe d'une prise en charge collective de la dépendance et crée la Caisse Nationale de Solidarité et de l'Autonomie.
- Les Services Polyvalents Aides et de Soins Au Domicile, service polyvalent d'Aide à domicile décret du 25 juin 2004.
- Le plan de développement des services à la personne dit plan Borloo qui a débouché sur la loi du 26 juillet 2005 qui a diversifié l'offre et fait évoluer la perception de ces services. (Allègement des charges sociales et CESU).

- La loi du 11 mars 2005 « pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées » qui instaure les MDPH, guichet unique pour l'information, les droits et les prestations de compensation du handicap. Sa mesure phare, la PCH qui a remplacé l'allocation compensatrice pour tierce personne (aides humaines aides techniques, aménagement du logement, du véhicule, dépenses exceptionnelles) et l'orientation vers des établissements et des services qui peuvent contribuer au maintien à domicile.
- Les SAVS et SAMSAH dont les conditions de fonctionnement et d'organisation ont été définies par le décret du 11 mars 2005. Ils s'adressent aux personnes adultes handicapées et aux personnes atteintes de maladie chronique.

Nous avons constaté des améliorations de la prise en charge des patients au domicile que ce soit en termes de durée de traitement des dossiers, de diversification des prestations qu'en termes de financement.

**Ces textes et ces dispositifs nous ont en partie permis de :**

- Faire évoluer nos pratiques professionnelles
- Changer les représentations de la personne en situation de handicap
- Améliorer la qualité de vie du patient et de ses proches au domicile même si beaucoup reste à faire pour raccourcir les délais de traitement des dossiers administratifs et pour adapter le montant des aides accordées aux besoins des patients. Notamment pour les personnes de plus de 60 ans et non éligibles à la PCH.

**Nous avons aussi procédé à la présentation des travaux des ateliers de 2005 à 2011.**

- Rôle de l'assistant social, des bénévoles de santé, relations entre la ville et l'hôpital (Lyon 2005)
- Rôle de l'assistant social dans la prise en charge des patients SLA (Tours 2006)
- Les outils d'évaluation, fiche d'évaluation sociale en HDJ pluridisciplinaire (Bordeaux, 2007)
- Le Retour à domicile et travail de partenariat avec les MDPH (questionnaire) et participation à l'atelier transversal sur les outils de la communication Lille, 2008
- Élaboration d'une grille d'auto-évaluation de la pratique de l'assistant de service social dans les centres SLA (Strasbourg, 2009)
- Auto-évaluation de la prise en charge sociale des patients et de leur entourage dans les centres SLA, réalisée à partir du recueil de données effectué dans chaque centre selon la méthodologie retenue et propositions d'amélioration (Toulouse, 2010)

**Les Perspectives de l'atelier :**

- Continuer dans la dynamique du travail de l'atelier en échangeant autour de nos pratiques professionnelles tout au long de l'année [création d'une liste de professionnels].
- Constituer « une boîte à outils » contenant les fiches d'évaluation, de liaison et les documents utiles à l'information et la formation des nouveaux professionnels sociaux des centres.
- Poursuivre l'état des lieux sur les séjours de répit qui constituent une alternative à l'hospitalisation et au maintien à domicile.





# Prise en charge infirmière et coordination des soins

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

**Dans la continuité « du projet formation » qui est notre fil rouge depuis 2 ans, nous avons souhaité cette année :**

- **Partager et enrichir nos expériences individuelles autour des pratiques de formation**  
Centrée sur les aidants naturels de patients atteints d'une SLA.
- **Recenser les outils de formations déjà disponibles sur ce sujet dans les centres SLA, les faire connaître et les rendre accessibles à l'ensemble des professionnels intéressés.**

## Déroulé de l'atelier :

Pour répondre à notre premier objectif, « partager et enrichir nos expériences individuelles » nous avons eu le plaisir d'accueillir trois intervenants, qui nous ont fait part de leurs expériences sur le thème « des aidants ». Voici le contenu de leurs interventions :

## › Mme DIMIER Nathalie Infirmière Coordinatrice du Centre SLA de Saint Etienne :

### EXPERIENCE D'UN GROUPE DE PAROLE A DESTINATION DES AIDANTS AU CENTRE SLA DE SAINT ETIENNE

#### Constat :

Lors de ses visites à domicile, la psychologue du centre SLA avait constaté un besoin des aidants d'exprimer leur ressenti, de parler de leur vécu, en dehors de la présence de leur proche malade.

#### Déroulement :

Un groupe de parole a donc été proposé aux aidants. Il avait pour objectifs de permettre d'une part, un échange sur des difficultés souvent identiques, mais également, de proposer un espace « où exprimer leur ressenti sans culpabilité » et ainsi provoquer un étayage mutuel. Le groupe, composé de 8 aidants, de la psychologue et d'un neurologue du centre SLA, s'est réuni mensuellement de 20h à 22h sur dix séances.

#### Bilan :

Cette expérience très enrichissante a permis de mettre en évidence les limites et les points forts de cette démarche :

#### Limites :

- les aidants ont eu des difficultés pour se libérer (inquiétude pour leur proche resté au domicile, culpabilité),
- le vécu des aidants était différent suivant le stade de la maladie (aidants rassurés ou au contraire choqués),
- des décès sont survenus au fil des séances et il y a eu une diminution du nombre de participants.
- difficultés d'inclure de nouvelles personnes dans un groupe déjà constitué.
- Il n'y a pas eu d'évaluation des séances auprès des aidants présents.

#### Points forts :

- les aidants ont pu s'exprimer sans crainte de blesser la personne malade
- La psychologue et le neurologue au fur et à mesure des ateliers se sont mis en retrait, la parole était libérée.
- les échanges ont été aidants et déculpabilisants (sensation d'être compris, de vivre des situations similaires)
- des liens se sont même créés entre certains aidants en dehors du groupe de parole.

Ce groupe de parole est arrêté à ce jour à St Etienne. Au cours de l'Atelier nous avons appris qu'un groupe similaire est en place à Limoges.

## › Yves TRONCHON

### Directeur délégué de l'ARSLA

« Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone »

### AIDE AUX AIDANTS : REALITES ET PERSPECTIVES REGARD DE L'ASSOCIATION ARSLA

Rappel de quelques services de l'ARSLA, ouverts à tous (patients, proches, professionnels) et, par conséquent, à tous les aidants autour du malade.

**1 / permanence téléphonique nationale**, tous les jours, de 14h à 17h, numéro vert : 0800 600 106 (prix d'une communication locale) : pour tous renseignements.

**2 / permanence hebdomadaire**, au même numéro, d'une assistante sociale détachée de l'APF (Association des Paralysés de France), tous les vendredis, de 9h à 17h, secondée par un avocat pour les questions juridiques, en lien avec les Assistantes sociales des Centres SLA, des MDPH, de l'APF et CPAM de secteur. Elle renseigne sur les questions sociales, aiguille, assure un relai ou une coordination entre les différents intervenants, peut débrouiller certaines situations complexes, instruire les demandes d'aides financières d'urgence.

**3 / une équipe d'une centaine de bénévoles en France**, à l'écoute, proposent des rencontres individuelles au siège de l'Association, dans les Centres SLA, les SSSR, les Maisons associatives, les Maisons des usagers, à domicile.

**4 / diverses fiches pratiques** : Fiches Patients/Familles, Fiches aidants (conçues par le Réseau SLA Ile de France). L'ARSLA se tient à la disposition des équipes des Centres SLA pour actualiser les fiches existantes, en imaginer d'autres, les éditer et les diffuser, en particulier via les Sites Internet de la Coordination et de l'ARSLA (en consultation publique et téléchargement direct, ou dans l'espace professionnel suivant les fiches).

#### 5 / Communication

Site Internet : [www.arsla-asso.com](http://www.arsla-asso.com)

Où on trouvera : des témoignages (patients / proches / professionnels), des demandes / offres de contacts, de rencontres / échanges d'expériences, d'astuces, des demandes / offres de services, recherches auxiliaires de vie / lieux d'accueil..., annonces matériels (recherches, dons, ventes), adresses utiles (administratives, aides techniques, transports, lieux de vacances adaptés...).

Publication annuelle Accolade - Newsletters mensuelles envoyées par e-mail.

**6 / Aides techniques**, en particulier à la communication  
Service national de matériels en prêt gratuit aux familles (Marine Le Boulanger, ergothérapeute, Kenny Goyore, assistant - Tél : 01 43 38 99 35)

- Prêt de matériels (en lien avec les professionnels autour du patient)  
1500 matériels dans toute la France - diffusion de tableaux de communication
- Projets en commun avec les Centres SLA et les SSSR (Hendaye Zuydcoote, Champcueil, Centres SLA de Saint-Etienne, Toulouse, Nice : plate-forme Nouvelles technologies - partenariat Fondation Groupama -, Centre SLA de Lille (partenariat Association SLA : Aide et Soutien)
- Acquisition d'appareils sophistiqués de communication ou de contrôle d'environnement.

#### 7 / Groupes de parole, d'échanges, réunions...

- Réunions régulières ouvertes à tous (adhérents ou non), départementales ou régionales (Loire/Haute-Loire/Ardèche, Isère, Paris, Lorraine...)
- Réunions thématiques avec intervenants professionnels (Aides sociales, recherche...) (Paris), réunions organisées par les Centres SLA (Lille)
- Groupes de parole ouverts aux personnes touchées par la SLA et/ou à leurs proches (ensemble, séparément ou dans deux salles différentes) (Isère, Paris)
- Groupe « Jeunes » (initiatives spécifiques de la part ou en direction des jeunes, touchés eux-mêmes par la SLA ou enfants, petits enfants de malades... décédés ou non...)
- Groupes de parole ouverts aux conjoints de personnes décédées (Saint-Brieuc, Paris)
- Rencontres à l'occasion de manifestations.

L'offre de rencontres et d'échanges en groupes de l'Association s'efforce de s'adapter, prend des formes multiples, en fonction des besoins exprimés d'une part (« simples » rencontres entre patients ou aidants, échanges d'expériences, questions thématiques : sociale, prise en charge, recherche...), et la mobilisation des compétences nécessaires - et disponibles - (professionnels, psychologue...), d'autre part.

Ces réunions peuvent perdurer dans le temps (plusieurs années) ou répondre à l'expression d'un besoin récurrent ou ponctuel, et sont l'occasion d'établir des liens interpersonnels en fonction des affinités.

Elles sont sans doute insuffisantes par rapport aux besoins, l'ARSLA se tient donc à la disposition des Centres SLA pour répondre aux demandes, relayer des initiatives, assurer un appui dans l'organisation : diffusion de l'information (site web, newsletters, courrier), logistique, etc.



## Mme Valérie CORDESSE

## Cadre Infirmier du Réseau Ile de France

## PROJET FORMATION DES AIDANTS RESEAU SLA ILE DE FRANCE

La formation des aidants est inscrite dans le projet de formation du réseau SLA ILE DE France depuis 2008.

## Pourquoi s'intéresser aux aidants ?

Un premier constat : le proche est amené à jouer un rôle croissant dans la prise en charge du quotidien. En effet, les pressions financières (difficultés de financement des aides à domicile, surtout pour les personnes de plus de 60 ans), les nouvelles réalités médicales et paramédicales (démographie médicale et paramédicale), et les données de longévité et d'épidémiologie (chronicisation des maladies neurologiques, allongement de la durée de vie mais avec une médicalisation de plus en plus lourde au domicile) font pression sur l'entourage qui a adopté un rôle de plus en plus actif dans la prise en charge.

La loi 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées reconnaissant le rôle de l'entourage et a permis de donner un cadre légal aux programmes d'éducation thérapeutique s'intéressant aux aidants. Ainsi, l'article 9 de la loi du 11 février 2005 précise : « Une personne durablement empêchée, du fait de limitations fonctionnelles des membres supérieurs en lien avec un handicap physique, d'accomplir elle-même des gestes liés à des soins prescrits par un médecin, peut désigner, pour favoriser son autonomie, un aidant naturel ou de son choix pour les réaliser. » « La personne handicapée et les personnes désignées reçoivent préalablement, de la part d'un professionnel de santé, une éducation et un apprentissage adaptés leur permettant d'acquérir les connaissances et la capacité nécessaires à la pratique de chacun des gestes pour la personne handicapée concernée. »

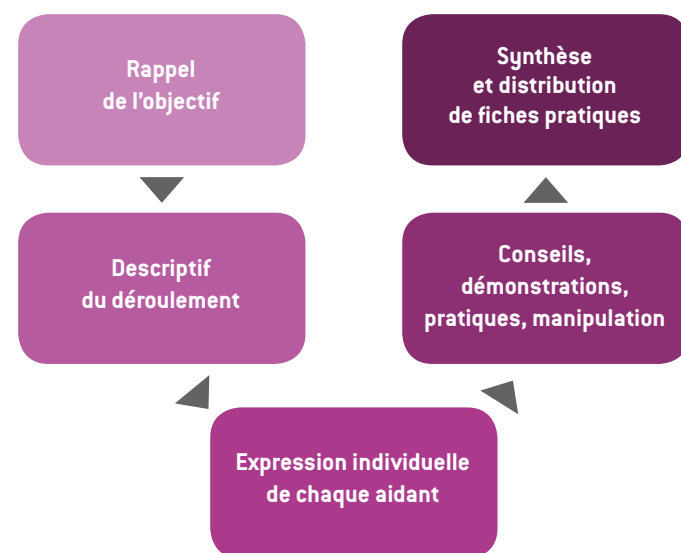
En partant de ces réalités, le réseau SLA IDF a organisé des séquences de formation destinées aux proches, les objectifs globaux de la séquence étant les suivants :

- Intégrer les aidants naturels dans le projet de soin
- Permettre une plus grande compétence de l'entourage face aux demandes de la personne en situation de handicap.
- Prendre en compte les demandes et les inquiétudes des aidants, en leur permettant de verbaliser les problèmes du quotidien.

A partir d'un recensement des besoins de formation des aidants effectué en 2007, plusieurs ateliers ont été ainsi formalisés permettant d'accueillir sur l'hôpital de la SALPETRIERE des aidants familiaux par petits groupes (8 personnes maximum par groupe). La majorité des personnes a souhaité participer aux ateliers intitulés « mobilisation et aide aux transferts » et

« nutrition et troubles de la communication ». Les animateurs des séquences sont des professionnels du réseau SLA IDF ou du centre SLA de paris : ergothérapeutes, kinésithérapeute, orthophoniste, infirmière, diététicien. Il s'agit de formation / action permettant un apprentissage pratique (mobilisation, manipulation de matériel, échange de trucs et astuces...), et organisées selon la logique suivante :

## DÉROULEMENT D'UN ATELIER



Un questionnaire de satisfaction a été systématiquement distribué en fin de formation afin de mesurer l'intérêt porté à ces ateliers.

En parallèle, des fiches pratiques intitulées « conseils aux aidants » ont été rédigées par chacun des professionnels paramédicaux (17 thèmes explorés), et sont distribuées au fur et à mesure des besoins exprimés (que ce soit pendant les séances de formation, ou à l'occasion d'un hôpital de jour par exemple).

## En conclusion :

Les ateliers pratiques ont connu un franc succès en 2008, puisque 8 groupes ont été organisés dans l'année, puis l'intérêt des familles a été régulièrement décroissant (seulement 2 ateliers ont été organisés en 2011) alors même que les questionnaires de satisfactions étaient toujours très positifs. Par contre, les actions d'éducation thérapeutique menées en individuel lors des évaluations multidisciplinaires sont très investies.

Les questions posées restent les suivantes :

- Des d'initiatives mais quels résultats concrets au domicile ?
- Existe-t-il une préférence pour l'éducation thérapeutique individualisée en présence du proche ?
- Existe-t-il une difficulté à être confronté aux questionnements « des autres » limitant les actions de formation en groupe ?

A l'issue de chaque intervention, plusieurs questionnements ont émergés.

## Est-ce que les séances de groupe peuvent amener les intervenants à proposer à certains participants des séances d'aides individuelles ?

Oui, cette éventualité est possible mais ce n'est pas le but d'un groupe de parole.

## Est-ce que le temps de parole est un temps de répit ?

Pour l'expérience de Saint Etienne, l'organisation nécessaire à la participation des ateliers et la culpabilité de laisser le conjoint peuvent diminuer les bénéfices (mais cela n'a pas été évalué).

Pour ce qui concerne les ateliers se déroulant à l'ARSLA, la possibilité d'organiser conjointement « atelier famille » et « atelier patient » semble réduire les problèmes de culpabilité et d'organisation et favorise « le moment de répit, de ressource et de lien social ».

## Est-ce que la formation des aidants ne conduit pas à une expertise des familles qui rend de plus en plus difficile les missions des soignants qui prennent en soins les patients atteints de SLA ?

Cette question est centrale et va nous amener à l'avenir, à nous positionner en tant que soignant, à envisager une autre manière « d'être » et « de faire » face à ces nouvelles réalités. En raison du temps réduit de l'atelier nous n'avons pu approfondir ce questionnement, néanmoins, il doit rester au centre de notre réflexion.

Pour répondre au deuxième objectif « Recenser les outils de formations déjà disponibles sur ce sujet dans les centres SLA, les faire connaître et les rendre à l'ensemble des professionnels intéressés »

Le groupe a recensé les outils suivants :

- Fiches d'informations réalisées par des professionnels de la coordination Nationale à destination des Patients,
- Fiches réalisées par le Réseau Ile de France à destination des aidants familiaux et professionnels.
- Document validé par le groupe infirmier lors des journées de coordination « Soins Infirmiers et prise en charge globale » et « la gastrostomie dans la SLA ». Ce dernier document n'est pas encore totalement validé par le groupe IDE.

Ces fiches sont le témoignage de l'interdisciplinarité de la prise en charge des patients atteints de SLA. Ces fiches et documents seront disponibles début 2013 sur le site de la coordination, « accès professionnel ». Vous pouvez également, télécharger les fiches pratiques, notamment celles destinées aux aidants, sur le site internet de l'ARSLA (www.arsla-asso.com) rubrique « Découvrir l'ARSLA », dans l'espace réservé aux professionnels : code d'accès : arsprivpro - mot de passe : slapro. ●

## Perspectives :

Nous réaliserons début 2013 une enquête pour évaluer les besoins et fixer les orientations de l'atelier « Prise en charge infirmière et coordination des soins ».

Nous souhaitons, en parallèle, continuer notre démarche autour de la réalisation d'un « Kit Formation » qui est un projet de grande envergure et qui demande l'aide de tous les acteurs des centres SLA.

hermet.v@chu-toulouse.fr  
valerie.cordesse@psl.aphp.fr  
nathalie.dimier@chu-st-etienne.fr  
guilbaud.i@chu-toulouse.fr



# Ateliers Respiratoire et Kinésithérapie

■ **Thierry PEREZ** (Lille), **Jésus GONZALEZ** (Paris), **Claudio RABEC** (Dijon)

**Lors de la journée de coordination des centres SLA 2012, le groupe respiratoire a fait un bilan sur les acquis des 10 dernières années concernant la prise en charge respiratoire des patients atteints de SLA et sur les améliorations encore souhaitées**

Une enquête portant sur différents points concernant la prise en charge respiratoire, a été adressée, préalablement à la réunion, à des correspondants de tous les centres afin de rassembler les impressions des intervenants neurologues et pneumologues.

**Cette enquête sondait 3 points principaux :**

- La surveillance respiratoire
- L'appareillage ventilatoire
- La kinésithérapie respiratoire

## 24 > SURVEILLANCE RESPIRATOIRE

### • CONSTAT DE TERRAIN

D'après le sondage on constate que à l'heure actuelle, tous les centres SLA comptent avec un pneumologue collaborant dans l'équipe contre seulement la moitié des centres en 2002.

En outre, la surveillance respiratoire est devenue systématique dans tous les centres répondants à l'enquête, alors qu'elle était faite seulement dans un tiers d'eux en 2002.

Cette surveillance comporte pour la grande majorité des centres, la recherche de signes cliniques respiratoires, les gaz du sang et la l'oxymétrie nocturne. Cependant seulement 2/3 des centres pratiquent à titre systématique l'évaluation systématique des volumes pulmonaires mobilisables et de la force des muscles respiratoires, tel que préconisé par les recommandations de l'HAS. Moins fréquente encore est la mesure périodique de la CV couché (seulement 44% des consultés), alors que cette évaluation, de par sa sensibilité et spécificité a un rôle clé dans l'évaluation de l'atteinte ventilatoire et est d'une aide incontournable dans la décision d'instaurer une assistance ventilatoire.

Concernant l'évaluation nocturne approfondie (Polygraphie, Polysomnographie), très peu de centres l'utilisent couramment. Or, des résultats préliminaires de quelques groupes pratiquant couramment ce type d'exams, laissent suggérer une prévalence importante de troubles respiratoires du sommeil dans cette population, et ceci depuis le début de la maladie.

### • AMÉLIORATIONS RECOMMANDÉES

De par ces constats, les améliorations recommandées par le groupe portent sur :

- Utilisation en routine des mesures de CV (en particulier mesure de la CV couché). Il est proposé que des outils simples d'utilisation et validés permettant cette mesure soient disponibles dans tous les centres notamment par les neurologues.
- Dans ce cadre il est important, de tenir compte de la cinétique de la chute de la CV afin d'adresser le patient au pneumologue plus tôt.
- Nécessité d'établir la place de l'évaluation précoce des troubles respiratoires nocturnes. A ce sujet, un projet en cours de réalisation dans le groupe permettra de trancher sur le sujet. Il consiste à évaluer par polysomnographie précoce la fréquence et le type des évènements respiratoires.
- Le groupe souligne aussi la nécessité de standardiser les critères d'oxymétrie, le paramètre le plus sensible pour le dépistage du syndrome d'apnées du sommeil semblant être l'index de désaturation de 3 % ou plus.

### > APPAREILLAGE VENTILATOIRE

#### • CONSTAT DE TERRAIN

Tous les centres SLA consultés ont recours aujourd'hui à une ventilation non invasive. En plus, pour tous les acteurs consultés, la VNI est devenu plus simple et plus sûre d'utilisation. Ce constat relève sans doute de la disponibilité à ce jour

d'appareils portables, de petite taille et d'utilisation simple et des évidences croissantes prouvant l'efficacité de la VNI dans cette population de patients.

Mais, on ne peut pas négliger également la prise de conscience des équipes, et en particulier des neurologues, concernant l'intérêt de cette technique en tant qu'un pilier thérapeutique incontournable dans la prise en charge des patients SLA.

En témoigne, le constat d'une augmentation des malades dont la ventilation est initiée dans les services de neurologies avec l'intervention d'un pneumologue référent (chiffre multiplié par 3 entre 2002 et 2012). Cette prise de conscience est reflétée aussi par le constat d'une diminution de moitié, des centres mettant en route de la VNI en réanimation (dont on peu imaginer qu'elle se fait tardivement) mais aussi d'une augmentation de la mise en place en hôpital de jour (donc probablement chez des patients plus autonomes et de ce fait, instaurée plus précocement).

### • AMÉLIORATIONS RECOMMANDÉES

De par ses constats, les améliorations recommandées par le groupe portent sur :

- chaque centre SLA doit avoir un pneumologue référent. Il doit être formé à la VNI. Travaillant au sein de son service ou comme intervenant dans le service de neurologie, le pneumologue doit avoir pour mission d'organiser les moyens et les lieux autour de lui pour assurer l'initiation de l'assistance ventilatoire et le suivi régulier des patients ventilés.

### > KINÉSITHÉRAPIE RESPIRATOIRE

Un kinésithérapeute formé au désencombrement de la SLA est présent à ce jour dans plus de 75% de centres SLA contre 11% en 2002.

Ces kinésithérapeutes ont un rôle majeur dans la formation à ces techniques de leurs collègues de ville de sorte qu'ils puissent assurer le relais de la prise en charge à domicile. A cet égard, il est à signaler qu'un centre sur deux propose à ce jour des programmes structurés de formation aux techniques de désencombrement, contre aucun centre en 2002.

En outre, alors qu'aucun centre SLA ne disposait d'un appareil de type In/Exsufflateur en 2002, 9 centres sur 10 ont accès à ce type d'appareillage à ce jour qu'il soit disponible en permanence ou pouvant être rapidement fourni par un prestataire.

### • AMÉLIORATIONS RECOMMANDÉES

D'après ces constats, les améliorations recommandées par le groupe respiratoire sont :

- On préconise de généraliser les formations des kinésithérapeutes du malade au domicile et des aidants. Ces formations peuvent être assurées :
  - Par les kinésithérapeutes des centres SLA
  - Par des kinésithérapeutes des prestataires.
- Tous les centres SLA doivent posséder un IN/Exsufflateur à disposition afin de pouvoir l'utiliser au besoin des patients. Ces appareils peuvent servir aussi à former le personnel soignant et les aidants.
- Le relaxateur de pression pour des raisons de sécurité, de redondance et d'efficacité insuffisante dans cette indication peut être abandonné.
- Des appareils In/Exsufflateur verrouillables doivent être maintenant exigés afin de sécuriser la technique. ●





# Éthique et soins palliatifs

■ **Véronique DANEL-BRUNAUD** (Lille), **Nadine LE FORESTIER** (Paris),  
**Nadia VANDENBERGHE** (Lyon)

L'atelier éthique et soins palliatifs s'est articulé cette année autour de 3 thématiques. Nous avons tout d'abord fait la synthèse du travail effectué lors de ces ateliers pendant les journées de la coordination nationale des centres SLA. Ces ateliers ont été l'occasion d'échanges et de discussions passionnantes, voire parfois houleuses, mais ont permis de faire avancer la prise en charge globale du patient atteint d'une SLA. Nous avons ensuite rapidement abordé l'éthique des déterminations génétiques des cas familiaux de SLA et des cas sporadiques de patients atteints d'une SLA, suite aux nombreuses publications sur cette thématique en 2011 et 2012 après la découverte d'un nouveau gène impliqué dans la maladie.

Pour clore l'après midi, nous avons abordé le sujet de la ventilation mécanique (trachéotomie) et présenté une situation de prise en charge difficile. Nous étions aidés lors de cet atelier par le Dr A. Catteau du centre de Dijon et de Mme Angélique GREFFIER, juriste à Dijon.

## 26 > ETHIQUE ET SOINS PALLIATIFS : SYNTHÈSE DES 10 DERNIÈRES ANNÉES

La démarche éthique est un moyen de respecter la dignité humaine et collective. En matière de soin, c'est une démarche rationnelle de réflexion autour de la question : comment faire pour bien faire ou comment faire pour faire le moins mal possible ?

Le but est de parvenir à créer et à maintenir avec la personne malade les conditions d'une relation de confiance qui est adaptée et évolutive en fonction de l'environnement/ du cheminement du patient. L'objectif est bien d'aider le malade informé à consentir et à élaborer un choix qui aura un sens pour lui. Ce consentement dans un projet thérapeutique n'est jamais définitif et nous rappelle son évolutivité.

La sclérose latérale amyotrophique est synonyme d'une situation d'emblée palliative puisqu'elle confère à une succession de pertes permanentes de fonctions et de possibles. Cette maladie oblige à une vigilance continue de tous les partenaires dans une acuité du présent exacerbée. Ces aspects ont été abordés et discutés ces 10 dernières années au cours des journées de la coordination nationale dans les ateliers soins palliatifs, annonces et éthique.

Le déroulement et le contenu de cet atelier ont été régis, au fur et à mesure, par un contexte législatif, que nous nous permettons d'abord de rappeler ici :

- Loi du 9 Juin 1999 visant à garantir l'accès aux soins palliatifs
- Loi du 4 Mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé
- Loi du 22 avril 2005 dite Loi Léonetti relative aux droits des malades et à la fin de vie
- Articles 37-38 du code de déontologie

## > ANNONCES DANS LA SLA, JOURNÉES DE LA COORDINATION À LYON 2005 ET TOURS 2006

Lors du suivi d'un patient atteint de SLA, le médecin est amené à communiquer des informations relatives au diagnostic, à l'évolution, aux complications et aux options thérapeutiques envisageables. Pour la SLA, les informations délicates et complexes sont nombreuses et les annonces difficiles : énoncer la maladie, expliquer les complications à pallier, délivrer les informations relatives aux traitements et au pronostic, respecter les droits du malade, tenter de recueillir les directives anticipées. Sont en jeu, la relation de confiance entre soignants et soignés, les vécus et adaptations du malade et de ses proches, l'observance et la tolérance des traitements, la qualité de vie des malades et leurs entourages, le respect des choix de vie des malades. La qualité de ces échanges dépend d'aspects organisationnels et procéduraux mais également des dimensions relationnelles et éthiques de la pratique médicale.

Le travail d'évaluation des pratiques dans les centres SLA en France a permis de constater les points suivants :

## Il existe dans ce contexte d'annonce des critères relatifs au praticien, retrouvés dans tous les centres SLA en France :

Le praticien vise, lors des annonces, à établir un dialogue qui permettra à la personne malade d'intégrer les diverses informations.

Les informations de prise en charge de la part du praticien sont des propositions et non des obligations. Il cherche à promouvoir l'autodétermination de la personne malade tout en respectant son rythme pour entendre et intégrer les informations.

Le praticien portera attention à la singularité de la personne.

La relecture des expériences d'annonces et le soutien des équipes sont périodiquement organisés, mais possibles seulement dans 5 centres sur 17 en 2009-2010.

## Il existe des critères de qualité communs à toute information dans la SLA :

C'est un médecin qui informe, qu'il s'agisse du diagnostic de SLA ou de l'une de ses complications. Ces informations diagnostiques doivent être accompagnées de réponses concernant les traitements, les soins de support possibles. S'il n'est pas en mesure de réaliser cela, le médecin référent du centre SLA veillera à offrir la continuité de l'information et de la prise en charge dans les plus brefs délais.

Cette information est donnée à la personne malade qui a le choix de se présenter accompagnée ou non à la consultation médicale. Le praticien favorisera par ailleurs la présence des proches et de la personne de confiance. Cette présence est notée dans le dossier du patient.

Le praticien dispose d'un lieu confidentiel, peut offrir une durée d'entretien plus longue, afin de favoriser l'expression des personnes informées et leur questionnement. Cela permet également au praticien de prendre connaissance de la personnalité du malade et ses proches.

Le contenu des informations suit les recommandations de la conférence de consensus pour la prise en charge des personnes atteintes de SLA (2005), notamment en donnant et en expliquant le nom de la maladie. Le praticien propose également des supports d'information et l'intervention de tiers spécialisé dans la mise en place ou la surveillance de ces techniques.

La personne malade et ses proches doivent pouvoir joindre le praticien ou un autre professionnel du centre. Par ailleurs, une consultation de retour d'information est proposée sinon un contact téléphonique est pris avec la personne dans le mois qui suit.

## Choix de l'assistance respiratoire et choix de vie - la volonté des malades, Journées de la Coordination à Lille (2008) et Strasbourg (2009)

Les modalités d'assistance respiratoire peuvent être expliquées au cours de l'évolution ou de l'apparition des troubles respiratoires ou en cas de questionnement du patient au cours de sa prise en charge. Le consentement du patient à sa mise en place doit être éclairé par l'explication de son indication mais le patient doit également en connaître les limites. Par ailleurs, elle peut nécessiter la présence quotidienne d'une tierce personne. Ce moment de discussion semble également le plus opportun pour donner une information sur les options thérapeutiques de la décompensation respiratoire (ventilation par trachéotomie sur respirateur, soins palliatifs de fin de vie). Par contre, il ne faut pas une information anticipée systématique sur les manifestations respiratoires et les éventuelles options, ceci afin d'éviter une focalisation médicale à l'excès et de manière systématique sur l'information et la participation du patient aux décisions. Il se pose également le problème de la violence potentielle des informations à délivrer. Le piège existe à ce que le parcours de patients atteints de SLA se focalise sur la question de l'information ou de la participation aux décisions thérapeutiques. Pour le praticien, la finalité de son exercice ne se réduit pas à la transmission d'informations cognitives et objectives, ni aux souhaits de recueillir l'avis du patient sur des décisions thérapeutiques le concernant. La finalité de soin est d'abord de considérer la personne malade dans sa dimension corporelle et existentielle. Il est important de donner du temps au patient ce qui permet au soignant d'évoquer à nouveau l'information à délivrer et d'offrir la possibilité de délibérer. Il garantit aux patients une possibilité de mieux s'approprier l'information et de clarifier leur volonté sur des thérapeutiques futures à recevoir ou à refuser. L'aide de tiers peut être sollicitée pour participer à la co-construction de la décision. Ce peut être l'entourage du patient ou la personne de confiance, ou d'autres soignants que ce soit le médecin traitant, un autre médecin participant au centre SLA ou un psychologue.

Cette organisation stratégique illustre la mise en oeuvre d'une pluridisciplinarité. Elle s'inscrit dans le cadre de la Loi Leonetti, laissant la responsabilité décisionnelle au médecin si le patient ne veut se prononcer, mais encadrant cette responsabilité par des directives anticipées, la personne de confiance et la délibération collégiale. La valeur des directives anticipées doit être clairement comprise. L'objectif de l'information sur les options thérapeutiques de la phase terminale et des soins palliatifs est de permettre à une personne malade qui le souhaite d'avoir tous les éléments pour les discuter. L'intention du praticien est que la personne puisse, au moment de son choix, formuler ou reformuler, modifier ou confirmer des directives anticipées si elle en a. L'intention du praticien n'est pas de contraindre une personne à se déterminer.



### Enjeux de la dépendance ventilatoire invasive - devenir des patients (étude rétrospective), Journées de la Coordination à Bordeaux (2007) et St-Etienne (2011)

Lors de l'atelier soins palliatifs en 2007, nous avons pu débattre et avoir une discussion éthique concernant un patient atteint d'une SLA qui a émis le souhait d'arrêter le traitement par ventilation mécanique dès lors qu'aucune communication ne sera plus possible. De nombreuses questions ont été soulevées.

Un patient compétent a le droit de changer ses souhaits thérapeutiques, même aux derniers instants. Les directives anticipées, qui sont valables pendant 3 ans, sont modifiables ou révocables à tout moment et sans formalité. Lorsque le malade n'est plus en mesure d'écrire lui-même ledit document tout en étant capable d'exprimer sa volonté, il peut demander à 2 témoins, dont la personne de confiance, d'attester ses dires. Qui peut être sollicité par l'équipe médicale si le patient ne peut plus communiquer par voie orale ou gestuelle? Il s'agit de la personne de confiance. A aucun moment, elle ne se substitue au patient, même lorsque celui-ci n'est pas en état de s'exprimer. Elle s'exprimera en son nom, mais toujours selon ses instructions et sans jamais consentir en lieu et place du patient. Quel lieu pour réaliser un arrêt de ventilation mécanique? Les soins palliatifs sont des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile (article L. 1110-10 du Code de la Santé Publique). Il s'agira de déterminer dans quel lieu ces conditions peuvent être remplies pour le patient.

Cette discussion a motivé lors des journées en 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 dans l'atelier 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. 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, la qualité de vie des malades dépend de soins de confort et d'aides techniques et humaines. Au sein de la métropole française, 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 sont possibles d'obtenir. Cependant rares sont les malades qui anticipent cette décision. Un Locked-in syndrome (LIS) est constaté dans les 5 ans qui suivent la VI pour 13 % à 18% des cas. Des troubles oculomoteurs peuvent compromettre l'utilisation par le malade des outils informatiques ou autres assurant sa communication. 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 peut s'installer.

Au cours du handicap total, des situations d'épuisement de proches ou de soignants du domicile se rencontrent, la perte de la communication conduit alors à de possibles conflits entre le malade, ses proches et les services hospitaliers qui l'accueillent. 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.

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 assimilation 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.

### Dossier patient, Journées de la Coordination à Lyon 2005 et Tours 2006

Il nous a semblé important, dès les premières Journées de coordination de débattre autour de l'élaboration d'un dossier patient. Il paraît éthique d'élaborer un support écrit du projet thérapeutique qui réponde à un besoin d'harmonisation des pratiques décisionnelles adaptées à l'évolution de la maladie. Il rend compte des informations données et reçues. Un courrier de résumé est envoyé aux différents médecins du malade et la traçabilité des directives anticipées sous la responsabilité du praticien par conséquent notifiées dans ce dossier.

### LES SOINS PALLIATIFS, JOURNÉES DE LA COORDINATION À TOURS 2006, LILLE 2009

Les soins palliatifs de la fin de la vie sont des soins actifs qui visent à soulager et ils incluent les soins de support et de confort, maintenus jusqu'au terme de la vie. Selon les situations, les thérapeutiques de suppléance des fonctions vitales peuvent être maintenues ou arrêtées. Le double effet de certains médicaments est expliqué. Une rencontre avec des professionnels d'une équipe mobile ou d'une unité de soins palliatifs lorsqu'elle existe peut être proposée. L'intervention de cette équipe auprès du malade sera la plus précoce possible avec son accord. Le choix du moment propice pour cette proposition ne peut être codifié.

#### La sédation, Journées de la Coordination à Tours 2006

Tout au long de la maladie, il existe des thérapeutiques qui permettent d'améliorer les symptômes d'inconfort somatiques ou psychiques qui peuvent être ressentis par le patient. Les symptômes de la phase terminale de la maladie ne requièrent pas systématiquement une sédation du patient. Elle demeure exceptionnelle et repose sur les directives anticipées du patient : en cas de détresse respiratoire asphyxique et en cas de symptômes vécus comme insupportables par le patient.

Les décisions, actes et prescriptions sont tous consignés dans le dossier médical du patient. Le traitement de base repose sur l'HypnovelR (midazolam) par voie sous cutanée. Les traitements associés sont la morphine qui peut être utilisée pour diminuer la composante polypnéique, le Largactil dans de rares cas de résistance ou d'effet paradoxal aux benzodiazépines.

#### Les autres soins, Journées de la Coordination à Tours (2006)

Les soins de confort avec une toilette prudente en cas de risque de mort subite au retournement sont essentiels et continus. Les soins de bouche sont systématiques. La poursuite d'aspirations douces naso-trachéales est à apprécier, avec l'accord du patient et sur prescription médicale. En fonction de la situation, sont institués: antibiotiques, anticoagulants, scopolamine. L'alimentation orale sera suspendue sur prescription, l'oxygénothérapie par voie nasale sera discutée au cas par cas.

#### La qualité de la prise en charge palliative, Journées de la Coordination à Lille 2009

La grille d'audit élaborée lors des journées en 2009 pour mener à l'étude de 328 dossiers a permis de faire le constat suivant au niveau national : dans la globalité, malgré des moyens humains variables, la prise en charge en soins palliatifs du patient est assez homogène sur le territoire.

Il y a des différences de pratiques entre les centres en ce qui concerne les besoins spirituels qui ne sont pas toujours pris en compte (52%), le rendez-vous systématique avec la famille après le décès du patient n'est proposé que dans 43%. Il s'avère par contre que très souvent il existe un contact téléphonique (appel de la part du centre vers la famille) et/ou un mot de condoléances avec la possibilité d'un rendez-vous si l'entourage le souhaite. On retrouve la trace d'un document de transmission médicale/paramédicale envers l'équipe de soins palliatifs dans 59% des dossiers.

L'information concernant d'éventuelles directives anticipées est notée dans 70%. Le nom de la personne de confiance est indiqué dans 74%. L'enquête montre la pluralité de la signification de la notion « palliatif » pour les centres qui peut être considérée comme des soins de support, un accompagnement, un répit et une prise en charge en fin de vie.

Des interfaces seront à établir entre les unités de soins palliatifs, les réseaux de soins palliatifs, les centres SLA, les structures d'EMASP, les HAD, les services de neurologie, les services de MPR (SAMSAH, SAVS...) afin de décloisonner la prise en charge des patients atteints d'une SLA et de partager la culture palliative. Ceci pourra faciliter les échanges, l'accompagnement et les participations aux discussions et délibérations sur les traitements avant la phase ultime, les soins de support, le retour des annonces (sur les traitements de suppléances vitales ou place des soins palliatifs de fin de vie, la question de la sédation) et favoriser la continuité de la prise en charge. Il existe à l'heure actuelle un manque de moyens pour obtenir des séjours de répit en soins palliatifs pour tous les patients.

### CONCLUSION ET POINTS FORTS SUR CES 10 ANNÉES

Ces ateliers ont été l'occasion d'échanges et de discussions passionnantes, voire parfois houleuses, toujours en ayant le souci de faire avancer la prise en charge globale du patient atteint d'une SLA.

Nous pouvons retenir comme points importants :

- L'harmonie nationale au niveau des conditions des annonces est acquise. Nous devons rester vigilants au sens des mots et à l'intention du praticien lors de ces annonces.
- La nécessité de la pluridisciplinarité concernant l'annonce de l'assistance respiratoire, amenant souvent à une discussion sur les options thérapeutiques en cas de décompensation respiratoire, est défendue.
- Le caractère pédagogique des revues bibliographiques concernant ces questionnements éthiques est nécessaire et à poursuivre.
- La « conduite à tenir pratique » pour la prise en charge palliative du patient atteint d'une SLA est clarifiée.

- Malgré les disparités des moyens humains et de l'organisation régionale, l'enquête nationale a démontré une prise en charge harmonieuse du patient atteint d'une SLA, en soins palliatifs en France.
- L'étude prospective sur la qualité de vie des patients sous VI sur le territoire français est nécessaire (PHRC pour 2013 en attente d'acceptation).

### > ETHIQUE ET QUESTIONNEMENT GÉNÉTIQUE

Nous avons pu nous pencher à l'occasion de l'atelier éthique, durant une heure, sur les déterminations génétiques des cas familiaux de SLA et des cas sporadiques. Un consensus est recherché par les généticiens et neurologues qui s'occupent plus spécifiquement de cette thématique.

On le sait, la découverte en 2011 d'une anomalie faite d'expansion en nucléotides sur le chromosome 9p21 appelé C9ORF72 dans des cas de SLA associée ou non à de la DFT fait peut être redouter le fait que les SLA+/-DFT ne seront peut être plus des maladies rares co-listées sur le réseau Orphanet pour reprendre le titre d'un récent article anglo-saxon sur cette problématique. Que faire ? Voici la synthèse de ce premier temps de réflexion :

#### 30 Pour les formes familiales, des connaissances manquent sur :

- 1 / la pénétrance de cette anomalie c'est-à-dire son degré-risque de faire développer la maladie chez un porteur déterminé.
- 2 / la causalité : Il faut aux laboratoires de neurogénétique découvrir si cette mutation C9ORF72 est trouvée dans d'autres pathologies neuro-dégénératives et s'assurer qu'elle est absente chez les sujets contrôles non affectés. Il faut rester précis quant à l'existence d'autres mutations avec ce C9 ce qui rend plus complexe la pertinence de sa responsabilité dans le développement de l'affection.
- 3 / la signification physiologique (et pathologique) de cette expansion.
- 4 / l'expression clinique de cette nouvelle anomalie génétique

#### On rappelle le code de la santé publique

##### Pour les conditions de prescription :

- Article R1131-5
- Chez un patient présentant un symptôme d'une maladie génétique, la prescription d'un examen des caractéristiques génétiques ne peut avoir lieu que dans le cadre d'une consultation médicale individuelle.
- Le médecin consulté délivre une attestation certifiant qu'il a apporté à la personne concernée les informations définies à l'article R. 1131-4 et qu'il en a recueilli le consentement dans les conditions prévues au même article.

##### Pour la teneur du conseil génétique :

- Article R1131-4
- Préalablement à l'expression écrite de son consentement, la personne est informée des caractéristiques de la maladie recherchée, des moyens de la détecter, du degré de fiabilité des analyses ainsi que des possibilités de prévention et de traitement. En outre, elle est informée des modalités de transmission génétique de la maladie recherchée et de leurs possibles conséquences chez d'autres membres de sa famille.

Ainsi : Le prescripteur apporte un conseil génétique approprié et recueille le consentement. Il délivre une attestation au laboratoire et joint la copie du consentement qui précise l'étendue du consentement.

##### Pour les conditions de communication des résultats :

- Article R1131-19
- Le médecin prescripteur communique les résultats de l'examen des caractéristiques génétiques à la personne concernée ou, le cas échéant, aux personnes mentionnées au deuxième alinéa de l'article L. 1131-1, dans le cadre d'une consultation médicale individuelle.

##### Pour les conditions de conservation des documents :

- Article R1131-20
- Le consentement écrit et les doubles de la prescription de l'examen des caractéristiques génétiques et des comptes rendus d'analyses de biologie médicale commentés et signés sont conservés par le médecin prescripteur dans le dossier médical de la personne concernée, dans le respect du secret professionnel.

##### La révision des lois de bioéthiques donne :

- Article L. 1131-1-2
- Préalablement à la réalisation d'un examen des caractéristiques génétiques d'une personne, le médecin prescripteur informe celle-ci des risques qu'un silence ferait courir aux membres de sa famille potentiellement concernés si une anomalie génétique grave dont les conséquences sont susceptibles de mesures de prévention, y compris de conseil génétique, ou de soins était diagnostiquée. Il prévoit avec elle, dans un document écrit qui peut, le cas échéant, être complété après le diagnostic, les modalités de l'information destinée aux membres de la famille potentiellement concernés afin d'en préparer l'éventuelle transmission. Si la personne a exprimé par écrit sa volonté d'être tenue dans l'ignorance du diagnostic, elle peut autoriser le médecin prescripteur à procéder à l'information des intéressés dans les conditions prévues.

Les décrets d'application sont en attente.

#### Les questions en pratique clinique pour les formes familiales sont :

##### > Pour un patient prélevé décédé :

- Si consentement recherche, information famille pour diagnostic ? Place de la personne de confiance ?
- Si consentement diagnostique, information famille pour élargir détermination ? Place de la personne de confiance ?

##### > Pour un patient prélevé vivant :

- Si consentement recherche, information patient pour diagnostic ?
- Si consentement diagnostique, information patient pour élargir détermination si que SOD ou autre demandé ?
- Pour patient dément et purement dément ?
- Pour patient + avec résultat postérieur à décès ?

#### Les questions en pratique clinique pour les formes sporadiques sont :

##### > Patient atteint

- Propose-t-on la détermination recherche systématique ?
- Propose-t-on la détermination diagnostique ?
- Si oui à qui, quel phénotype, SLA et/ou DFT ?
- Et pourquoi ?
- Et par qui ?
- Et comment restituer ?
  - Si patient vivant
  - Si patient décédé

##### > Le test présymptomatique

#### Le problème du diagnostic présymptomatique :

##### > Il nous faudrait être consensuel devant :

- La demande de membres de la famille
- La demande du conjoint avec enfant mineur
- La demande des enfants majeurs
- Les cas avec démence associée

##### > Pour qui, pourquoi, par qui, quand ?

#### Rappels des conditions de prescription

##### Article R1131-5

Chez une personne asymptomatique mais présentant des antécédents familiaux, la prescription d'un examen des caractéristiques génétiques ne peut avoir lieu que dans le cadre d'une consultation médicale individuelle. Cette consultation est effectuée par un médecin oeuvrant au sein d'une équipe pluridisciplinaire rassemblant des compétences cliniques et génétiques. Cette équipe se dote d'un protocole type de prise

en charge et se déclare auprès de l'Agence de la biomédecine selon des modalités fixées par décision du directeur général de l'agence.

- La prescription d'un diagnostic présymptomatique ne peut pas être faite en dehors d'une consultation pluridisciplinaire de diagnostic présymptomatique.
- L'expérience auprès des personnes concernées par les maladies génétiques nous montre que la perception du risque est subjective et qu'elle ne correspond pas au risque réel. En conséquence l'impact de l'information peut être vécu aussi difficilement dans les cas sporadiques que dans les formes familiales.
- Il faut dans la mesure du possible se faire épauler d'une consultation pluri-disciplinaire en neurogénétique et aguerrie à la problématique « pré-symptomatique » [PS].
- Les demandes de diagnostic PS ne seront pas nécessairement fréquentes au regard de l'expérience acquise dans le cadre de la maladie de Huntington.
- Il faut solliciter les pédo-psychiatres et psychologues pour les enfants de patients atteints.

#### En conclusion : Notre proposition et au regard de ce qui se fait déjà pour d'autres maladies :

- Une annonce diagnostique, déjà véritable traumatisme, ne devrait pas être complétée dès la 1<sup>ère</sup> consultation d'une annonce d'un risque génétique sauf si le patient le demande.

- Une information sur une possible implication d'anomalie génétique dans la survenue de la SLA (et donc potentiellement héréditaire) est pertinente s'il s'agit d'une forme familiale de SLA. Si le malade le souhaite, une recherche de mutation ou d'expansion peut être réalisée. L'information doit précéder la signature du consentement et tout prélèvement de sang pour analyse génétique.

Ce faire en 2 temps permet au patient et sa famille de comprendre les enjeux d'un tel test et leur donne la possibilité de faire un choix (savoir ou ne pas savoir) mais également d'anticiper les conséquences d'un résultat défavorable sur leur vie future et celle de leur descendance.

- Si un patient est décédé et que le résultat génétique est positif, les neurogénéticiens font part d'un résultat disponible au neurologue référent.

Ainsi les Journées de la Coordination SLA de cette année à Dijon ont donc bien mise en valeur la nécessité pour les prochains mois de poursuivre la conception d'une attitude pratique avant tout éthique et bienveillante en ce qui concerne ces déterminations génétiques auprès des familles et des patients souffrant de SLA et ce devant les nouvelles complexités révélées par les récentes découvertes.



## › VENTILATION MÉCANIQUE : LA TRACHÉOTOMIE

La journée de DIJON a permis d'échanger sur le projet de recherche déposé par V. Danel Brunaud dans le cadre du PHRC national 2012 qui porte sur la ventilation mécanique sur trachéotomie : un consentement problématique (choix ou contrainte ?), une décision très difficile et à forte tension éthique.

L'indication de la ventilation mécanique sur trachéotomie repose sur la gravité de l'atteinte respiratoire (qui ne pose pas de difficultés diagnostiques) et l'objectif d'augmenter la durée de vie (ce que les études confirment avec une médiane d'environ 2 ans). Les études publiées relèvent une bonne qualité de vie pour les malades en dépit de l'évolution de la SLA, ce qui suggère que le malade avec une SLA est capable de s'adapter à un handicap très sévère. Le principe de sauvegarde de la dignité est un principe suprême. A ce titre, ce que rappelle le juriste, l'information sur la possibilité de la ventilation mécanique sur trachéotomie est obligatoire au regard de la Loi sauf opposition du malade à être informé.

Interroger la volonté du malade à utiliser ou non ce traitement est cependant problématique car cela revient à l'interroger sur sa volonté de vivre et ce choix binaire est souvent perçu comme une absurdité par ceux pour qui « il ne peut y avoir de volonté que de vivre, non de mourir ».

Cela revient aussi à interroger les proches et la communauté sur leur capacité à aider le malade dépendant qui a besoin d'eux pour vivre. De nombreux conflits d'intérêt apparaissent alors : d'une part entre le malade et ses proches dont la qualité de vie est gravement altérée par la charge du malade dépendant, et, d'autre part, entre le malade et la société qui n'a pas prévu de couvrir solidairement tous les besoins en aides financières, humaines ou institutionnelles du malade de SLA et de ses proches au stade de la dépendance d'autre part.

Le médecin et l'équipe médicale se trouvent alors chargés d'une fonction de médiation auprès du malade (infaisabilité de cette suppléance vitale en cas de malade isolé et de réponse négative des institutions de long séjour) et d'une mission d'arbitrage des conflits, ce qui peut être lourd à supporter ou



difficile à mettre en oeuvre dans un contexte médico-économique limité. Concernant le dilemme entre la volonté du malade et une impossibilité sociale du maintien en hospitalisation, la juriste propose de solliciter la société civile (juge et associations de malades) pour porter le problème au niveau politique, législatif et exécutif.

Le groupe éthique de la coordination des Centres SLA attire l'attention des soignants sur l'application de la Loi Leonetti. La volonté du malade n'est jamais claire ni fixée. Pour faire face à la maladie et à l'angoisse de mort, le malade met souvent en place des stratégies d'adaptation psychologique qui ne lui permettent pas d'anticiper.

Par ailleurs, si au plan existentiel la ventilation mécanique sur trachéotomie peut être déraisonnable lorsqu'elle vise « le seul maintien artificiel en vie » de la personne atteinte de SLA (terme emprunté à la Loi Leonetti), l'appréciation de la qualité de vie et du sens de la vie est difficile en anticipation. Nombreux sont les malades qui ne donnent aucune directive anticipée.

La Ventilation mécanique sur trachéotomie n'est pas irréversible : à tout moment, une réflexion collégiale sur l'utilité du traitement peut être déclenchée par le malade, sa personne de confiance, un proche ou un soignant. L'arrêt de la ventilation est possible, encadrée par les Lois qui ont posé les droits des malades : droit d'information, droit d'accès aux soins palliatifs, droit de refus de traitement, protection du malade de l'acharnement thérapeutique. La Loi prévoit une réunion de concertation pluridisciplinaire. Elle repose sur l'éthique de la discussion, une méthode avec ses exigences que ne connaissent pas les médecins et les soignants : non pas la recherche d'un consensus mais la construction d'une décision par écoute mutuelle (ce qui présuppose une capacité des acteurs à abandonner leurs préjugés) et par interdisciplinarité. Elle suppose que la légitimité d'intervention des acteurs soit précisée et que les critères de décision restent à débattre au plan sociétal et pas seulement médical.

Le décès par arrêt de ventilation mécanique modifie la représentation de la mort et le deuil. On ne connaît pas encore les conséquences de ces modifications pour les individus concernés. C'est un nouveau champ de recherche en philosophie et en psychologie.

La mort est technicisée. Le passage de la vie à trépas oblige l'arrêt de la ventilation sous sédation progressive, situation dont on pressent la violence devant les incertitudes qui demeurent face à des patients difficilement communicants. Par ailleurs, si « on arrête la ventilation mécanique », se pose la question de savoir qui est ce « on » ? C'est-à-dire qui « maîtrise » la ventilation ? Le malade ou son représentant ? Le médecin et l'équipe médicale ? La relation médecin-malade ?

La journée de Dijon a aussi été l'occasion de discuter un cas clinique à haute tension éthique, en l'occurrence celui d'une malade en Locked-in syndrome dont on constate la perte progressive des capacités de communication et pour laquelle il était interrogé la justesse de l'évaluation anticipée de ses souhaits quant à l'arrêt de la ventilation invasive.

La responsabilité du médecin dans la situation extrême d'une personne qui ne peut pas faire valoir son renoncement à la technique qui la maintient en vie a été discutée.

Le travail de recherche proposé au PHRC vise à connaître ce qui du malade, de la maladie et de la prise en charge est associé aux meilleures qualités de vie sous ventilation mécanique sur trachéotomie, à la donnée par le malade de directives anticipées concernant la fin de vie et aux causes de décès (en particulier l'arrêt de la ventilation). ●

### La journée de Dijon a conclu sur les propositions suivantes :

- 1 / Un programme d'éducation thérapeutique pour faciliter la donnée de directives anticipées concernant la ventilation mécanique sur trachéotomie
- 2 / Une information plus complète du malade sur la possibilité d'un arrêt de la ventilation.
- 3 / Des réunions d'échange éthique interdisciplinaire (entre les professionnels des Centres SLA, philosophes, sociologues, juristes et représentants de l'association de malade) sur les dilemmes posés par les techniques de suppléances vitales.



# Relations Centres SLA / ARSLA / Réseaux SLA / MDPH : « Comment favoriser la collaboration entre les Centres SLA et les MDPH ? »

■ **Violaine GUY** (Centre SLA de Nice),  
**Yves TRONCHON** (ARSLA)

Cet atelier fait suite au travail initié en janvier 2012. En effet, une rencontre a eu lieu le 26 janvier à la CNSA à Paris (Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie) avec les responsables et représentants du service de la Compensation (1) : Mme Bernadette MOREAU directrice, Pascale GILBERT médecin et Marion LAMBOLEZ ergothérapeute, ainsi que tous les coordinateurs des équipes pluridisciplinaires des MDPH de France (2).

Le but de notre présence à leurs côtés était de leur proposer un travail commun afin d'établir des liens et une collaboration entre les professionnels des MDPH et les acteurs de la prise en compte (3) des malades atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique (4-5) : professionnels des équipes pluridisciplinaires des 17 Centres SLA de France (6), intervenants des Réseaux SLA (7) et membres de l'ARSLA (8) (Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone).

Notre volonté était de proposer la mise en place d'une rencontre nationale entre Centres SLA et MDPH à l'occasion de la journée mondiale de la SLA, le 21 juin 2012 (ou aux environs de cette date, suivant les disponibilités de chacun) ; l'objectif étant de pouvoir resserrer nos liens, être plus efficaces dans nos fonctionnements concernant cette pathologie atypique (9). En permettant plus d'anticipation, la prise en charge de ces malades serait alors beaucoup plus adaptée, leurs besoins mieux pris en compte. Cela nous éviterait ainsi, à tous, de toujours avoir à réagir dans l'urgence. Une première intervention a été faite en fin de matinée par le Pr. Desnuelle (responsable du Centre SLA de Nice) au cours de laquelle il a présenté la pathologie SLA ainsi que ses prises en charge professionnelles (10).

Puis un atelier a eu lieu l'après-midi avec de nouvelles présentations sur la mise en place, l'organisation et les fonctionnements

des Centres SLA, la Coordination Nationale des Centres SLA, l'intervention des réseaux SLA, la place de l'Association ARSLA ainsi que les rôles et interventions des ergothérapeutes et assistants sociaux au sein des Centres SLA. Cela a permis des discussions ouvertes et d'intéressants échanges.

Lors des journées de la Coordination Nationale des Centres SLA les 20 et 21 septembre 2012 à Dijon, un nouvel atelier transversal nous a permis de faire le point sur les rencontres entre Centres SLA et MDPH qui ont eu lieu depuis. L'assemblée de cet atelier était composée d'une soixantaine de professionnels venant d'horizons divers : ergothérapeutes, assistants sociaux, personnels des équipes pluridisciplinaires des MDPH, bénévoles et professionnels d'associations (ARSLA, APF...), réseaux de santé, neurologues, médecins MPR, infirmiers, cadres sociaux éducatifs, diététiciens, secrétaires... Nos discussions ont repris et nous avons essayé d'affiner encore les propositions d'améliorations soumises lors des rencontres entre Centres SLA et MDPH au cours de cet été.

12/17 Centres SLA ont pu mettre en place cette réunion.

## Les retours des Centres SLA sont les suivants :

- un vif intérêt pour cette rencontre permettant de resserrer les liens.
- pour la majorité des Centres SLA, les interventions faites sont la présentation de : Centre SLA, son équipe pluridisciplinaire, son fonctionnement, rappel de la pathologie. De la même manière, les MDPH ont présenté leur équipe, leur fonctionnement et leurs pratiques.
- le plus souvent, il existe déjà bel et bien des liens établis (téléphoniques, mails, courriers, rencontres informatives...), mais on retrouve malgré tout une demande importante concernant le manque de communication directe et suivie, d'identification d'interlocuteurs privilégiés.

- les difficultés principalement rencontrées concernent la mise en place des dossiers PCH (11-12) (Prestation de Compensation du Handicap), les demandes d'aggravation, les délais pour l'aboutissement des demandes de mise en place des Aides Humaines (AH) et/ou Aides Techniques (AT) ainsi que leur passage en CDAPH (13) (Commission des Droits à l'Autonomie des Personnes Handicapées).
- de plus, la transmission aux seuls patients des décisions prises lors de ces commissions et non, également, aux acteurs de santé et préconisateurs, leur pose des difficultés. Ces informations sont nécessaires pour le suivi des malades et peuvent garantir la bonne mise en place des aides nécessaires au domicile. Les patients sont très souvent « perdus » dans la lourdeur des démarches administratives, la multiplication des informations venant de tout bord... Ils n'arrivent pas toujours à comprendre quelles sont les décisions prises, quelles sont les démarches à poursuivre car ils sont le plus souvent submergés par les problèmes organisationnels incontournables qu'ils rencontrent au quotidien.
- la mise en place et le suivi des dossiers PCH sont très chronophages pour chacun des professionnels impliqués. Ainsi, plus de liens et contacts directs devraient permettre une meilleure efficacité à chacun et une meilleure adaptation de notre réactivité. Il existe parfois déjà des mises en place de convention, charte ou protocole particuliers, favorisant, améliorant et simplifiant les procédures habituelles.

## Les retours des MDPH sont les suivants :

- un réel intérêt pour ce type de réunion permettant une identification des professionnels et des équipes
- des contacts directs et une véritable communication
- des échanges riches, des discussions ouvertes, informatives et constructives
- une meilleure connaissance de la pathologie SLA et une identification de ses particularités de prise en charge
- l'identification de la notion de rapidité, d'évolutivité et d'anticipation
- l'identification d'interlocuteurs privilégiés côté MDPH aussi bien que du côté Centres SLA
- une continuité dans la prise en charge des malades
- une meilleure connaissance des réseaux identifiés SLA
- une identification de la place de l'ARSLA, son fonctionnement et les services rendus
- une présentation de chacune des MDPH présentes, qui ont ainsi pu mettre en avant leurs différences de fonctionnements, d'où une meilleure compréhension de leurs manières d'agir
- des partages d'expériences qui ont pu permettre de nouvelles idées

## Des propositions d'améliorations ont émergé et été soumises suite à ces rencontres, telles, la mise en place de :

- réunions d'informations et de présentations des différentes structures ainsi que leur fonctionnement. Ces rencontres devraient pouvoir être proposées de manière régulière et

pérenne afin de maintenir les liens, d'assurer une continuité dans la prise en charge des malades atteints de SLA et d'informer les équipes sans cesse changeantes.

- procédures prioritaires, de manières plus ou moins officielles ou officielles
- filière de traitement référencé
- une identification d'interlocuteurs privilégiés
- l'intégration des évaluations et préconisations des professionnels des Centres SLA et des structures dont la compétence est reconnue dans cette prise en charge de la maladie, directement dans les dossiers PCH
- l'utilisation de l'échelle ALS FRS-R (14) comme description du handicap
- la mise en place précoce des dossiers PCH par anticipation
- demandes d'aides humaines et aides techniques faites en même temps, voire par anticipation, afin d'éviter de devoir reconstituer un nouveau dossier à chaque nouvelle étape de l'avancée de la maladie
- présence des ergothérapeutes et assistants sociaux des Centres SLA au sein des réunions des équipes pluridisciplinaires des MDPH pour une mise au point commune des dossiers PCH (+/- trimestrielle)
- participation aux CDAPH par les professionnels des Centres SLA ainsi que les bénévoles des associations : ARSLA
- retours aux professionnels préconisateurs des décisions prises lors des passages en commission CDAPH
- retours aux professionnels préconisateurs des décisions prises par le fonds de compensation
- conventions, chartes, protocoles
- réflexions sur la location de matériels, les parcs de prêt ARSLA, la récupération et transmission des matériels inutilisés à d'autres personnes demandeuses en attente
- réflexions sur les délais pour l'accès aux AH et AT
- carte d'invalidité permanente

**Retour des questionnaires Rencontre Centres SLA / MDPH**

1 rencontre effectuée en présence du Coor. 2 rencontre organisée 3 rencontre organisée

Centre SLA	17/06	24/06	01/07	08/07	15/07	22/07	29/07	05/08	12/08	19/08	26/08	02/09	09/09	16/09	23/09	30/09	07/10	14/10	21/10	28/10	05/11	12/11	19/11	26/11	03/12	10/12	17/12	24/12	31/12		
Centre SLA de Nice																															
Centre SLA de Marseille																															
Centre SLA de Lyon																															
Centre SLA de Toulouse																															
Centre SLA de Bordeaux																															
Centre SLA de Nantes																															
Centre SLA de Strasbourg																															
Centre SLA de Montpellier																															
Centre SLA de Clermont-Ferrand																															
Centre SLA de Lille																															
Centre SLA de Rennes																															
Centre SLA de Metz																															
Centre SLA de Orléans																															
Centre SLA de Poitiers																															
Centre SLA de Caen																															
Centre SLA de Valenciennes																															
Centre SLA de Amiens																															
Centre SLA de Besançon																															
Centre SLA de Dijon																															
Centre SLA de Grenoble																															
Centre SLA de La Rochelle																															
Centre SLA de Le Mans																															
Centre SLA de Mulhouse																															
Centre SLA de Nancy																															
Centre SLA de Nîmes																															
Centre SLA de Orléans																															
Centre SLA de Reims																															
Centre SLA de Saint-Étienne																															
Centre SLA de Toulon																															
Centre SLA de Troyes																															

### Lors de l'atelier transversal à Dijon, de nouvelles propositions ont été faites :

- possibilités d'échanges d'informations allant des MDPH vers les Centres SLA, mais également des Centres SLA vers les MDPH en fonction de l'évolution des patients et dans l'optique de pouvoir conserver en permanence une évaluation concrète de l'état fonctionnel du patient.
- ajout d'une « phrase » en bas du courrier de notification signalant que le matériel attribué au malade pourrait être cédé à une association s'il n'était pas utilisé, afin de servir à d'autres personnes ; avec signature pour accord de la part du patient.
- intérêt du développement des parcs de matériels en prêt ou location, afin de pouvoir répondre à l'urgence sans délai et afin de limiter les achats de courtes durées.
- intérêt de la location : d'où réflexion sur la possibilité d'une prise en charge locative par les MDPH, sachant qu'elle fait partie intégrante des textes, mais n'est jamais appliquée...

## DISCUSSIONS

Les MDPH présentes, soit au nombre de 7, représentant les départements 06, 10, 21, 55, 76, 77, ont exposé leurs modalités de fonctionnement sachant qu'aucune d'entre elles n'a les mêmes capacités ni moyens.

Mais finalement, cela importe peu, puisque le principal, encore et toujours, est de pouvoir répondre à l'urgence, à moindre coût si possible, mais pour un maximum d'efficacité et de services rendus aux personnes en situation de handicap et souhaitant pouvoir conserver le maximum de leur autonomie.

Des problèmes d'accès aux aides techniques atypiques, coûteuses et dépassant largement le cadre du financement par le biais de la PCH sont régulièrement rencontrés. Les forfaits établis, ainsi que les plafonds ne correspondent pas à la réalité des besoins et engagent des démarches lourdes et longues quant à la recherche de financements complémentaires (fonds de compensation...). Mais les choix faits pour ces types de matériels sont en lien avec les préconisations des professionnels. Il n'y a pas d'autres solutions d'aides techniques pouvant être proposées et pouvant répondre aux besoins de compensations de ces malades de manière la plus adaptée qui soit.

### Réflexion d'un point de vue « éthique » :

- doit-on parler et préconiser des matériels ou aménagements coûteux sachant que les délais de mise en place seront très importants et que les recherches de financements une réelle limite ?
- doit-on ne pas en parler et ne rien préconiser sachant qu'il existe bel et bien des solutions pouvant être proposées aux malades et leur apportant plus de confort et d'autonomie ?
- cela peut-il être satisfaisant et adapté professionnellement ?

Nous savons également que les 5 Centres SLA qui n'avaient pu mettre en place une rencontre avec les MDPH de leurs régions,

ont prévu de le faire avant fin janvier 2013. L'année prochaine, tous les Centres SLA auront pu réaliser ce projet. Cette initiative aura donc eu une réponse nationale. Un beau succès.

Une discussion s'est alors engagée sur la question des aménagements de domicile et des travaux importants à réaliser. La MDPH 06 a exposé son travail en cours sur le même principe que la « récupération » potentielle des matériels et aides techniques : un dispositif de recensement des logements ayant subi des travaux d'aménagements est en cours, afin de pouvoir en établir un répertoire.

Notion d'accompagnement, d'acceptation de la maladie, de projet de vie, de droit à la compensation...

## EN CONCLUSION

Les difficultés rencontrées par chacun des professionnels intervenant dans la prise en compte des personnes atteintes de SLA sont nombreuses et avec de réels points communs. Chacun de nous est bien conscient des besoins, des problèmes de délais, de la nécessité d'une réactivité et de préconisations en lien avec l'évolutivité de la maladie, des coûts des matériels mis en place mais qui sont indispensables au confort et à l'indépendance des personnes touchées par la SLA.

Des rencontres régulières sont souhaitées par tous, afin de pouvoir pérenniser notre démarche, maintenir et renforcer nos liens.

Nos échanges ont permis de réaliser un « état des lieux », de pointer la réelle volonté de travailler ensemble et surtout de mettre en évidence certaines solutions pouvant convenir à tous : récupération de matériels, accès à la location... Continuons donc notre avancée afin d'être précurseurs d'un véritable travail en lien et en coordination pour arriver à une prise en compte mieux adaptée et pleine de bon sens pour toutes les personnes atteintes de SLA. ●

## BIBLIOGRAPHIE - Liens Internet

**1. CNSA :** Caisse nationale de Solidarité pour l'Autonomie- Direction de la Compensation de la perte d'Autonomie  
[http://www.cnsa.fr/article.php?id\\_article=158](http://www.cnsa.fr/article.php?id_article=158)

**2. Les missions des MDPH :** Maisons Départementales des Personnes Handicapées - Les équipes pluridisciplinaires  
[http://www.mdpf.fr/index.php?option=com\\_content&view=article&id=118&Itemid=84](http://www.mdpf.fr/index.php?option=com_content&view=article&id=118&Itemid=84)

**3. Jean-François CHOSSY. Evolution des mentalités et changement du regard de la société sur les personnes handicapées « Passer de la prise en charge... à la prise en compte ».** Novembre 2011  
[http://www.mdpf.fr/index.php?option=com\\_content&view=article&id=179:jean-francois-chossy-rend-public-son-rapport-au-premier-ministre-sur-le-handicap&catid=41:actualites&Itemid=64](http://www.mdpf.fr/index.php?option=com_content&view=article&id=179:jean-francois-chossy-rend-public-son-rapport-au-premier-ministre-sur-le-handicap&catid=41:actualites&Itemid=64)

<http://www.handimobility.org/blog/jean-francois-chossy-rend-public-son-rapport-sur-le-handicap-un-bilan-et-des-propositions/>

**4. Loi n°2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées**  
<http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT00000809647>

<http://www.social-sante.gouv.fr/espaces,770/handicap,775/dossiers,806/insertion-professionnelle-des,1650/la-loi-du-11-fevrier-2005,10855.html>

**5. HAS :** Liste des actes et prestations affection de longue durée. *Sclérose Latérale Amyotrophique*. Novembre 2009.

**6. Portail SLA :** Centre SLA de France  
<http://portail-sla.fr/sla/L1Menu/centresslafrance/.0>

**7. Réseaux de soins SLA**  
<http://portail-sla.fr/sla/L1Menu/rolereseaux/.2>

**8. Association ARSLA**  
(Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale et Amyotrophique et autres maladies du motoneurone)  
<http://www.arsla-asso.com/>

**9. Loubière B, Guy V, Perrier A.**  
*Organisation et spécificités de la prise en charge de l'ergothérapeute dans la Sclérose Latérale Amyotrophique.* Ergothérapies n°37, mars 2012 P21-37

**10. Circulaire DHOS/O/DGS/SD 5 D/DGAS n° 2002-229 du 17 avril 2002** relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique (ou maladie de Charcot)  
[http://circulaire.legifrance.gouv.fr/pdf/2009/04/cir\\_10496.pdf](http://circulaire.legifrance.gouv.fr/pdf/2009/04/cir_10496.pdf)

**11. Guide pour l'éligibilité à la PCH :** appui à la cotation des capacités fonctionnelles, CNSA. Juin 2011  
[www.mda38.fr/download/CNSA\\_cotation\\_PCH2011.pdf](http://www.mda38.fr/download/CNSA_cotation_PCH2011.pdf)

**12. PCH :** Prestation de Compensation du Handicap  
[http://www.cnsa.fr/article.php?id\\_article=34](http://www.cnsa.fr/article.php?id_article=34)  
<http://vosdroits.service-public.fr/N14201.xhtml>

**13. CDAPH :** Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées  
[http://www.mdpf.fr/index.php?option=com\\_content&view=article&id=110&Itemid=81](http://www.mdpf.fr/index.php?option=com_content&view=article&id=110&Itemid=81)

**14. Echelle ALSFRS-R : Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised**  
[www.santor.net/pdf/sfn/fp/echelle\\_alsfrs.pdf](http://www.santor.net/pdf/sfn/fp/echelle_alsfrs.pdf)

# Gastrostomie

■ **Thierry PEREZ** (Lille), **Jésus GONZALEZ** (Paris),  
**Claudio RABEC** (Dijon), **Philippe COURATIER** (Limoges)

Lors de la journée de coordination des centres SLA 2012, un groupe transversal pluridisciplinaire (gastroentérologues, neurologues, médecins nutritionnistes, pneumologues, diététiciens), a fait un bilan sur la situation actuelle et les acquis des 10 dernières années concernant les indications et les enjeux de l'alimentation par voie artificielle des patients atteints de SLA et sur les améliorations encore souhaitées.

## La discussion a porté sur quatre points :

- Le moment d'envisager la gastrostomie
- Gastrostomie et atteinte ventilatoire
- Le type de geste et l'interface à utiliser
- Les moyens d'alimentation chez le patient avec mauvais pronostic à très court terme

musculaire (en particulier lorsque l'indication est posée face à une perte de poids).

Et dans ce cas, les équipes ont moins de marge de manoeuvre pour convaincre le patient de sa nécessité. Ce d'autant qu'il n'y a à ce jour pas de bénéfice démontré de la gastrostomie sur la survie, mais seulement sur certains items de la qualité de vie.

De ce fait, dans un nombre de cas non négligeables, la décision de gastrostomie se fait effective tardivement, au stade d'insuffisance respiratoire.

Il semble important donc, d'expliquer en détail le geste et les enjeux d'une gastrostomie, et en particulier :

- le fait que dans la majorité des cas, il est possible de continuer à prendre des aliments per os (alimentation dite plaisir).
- mais aussi que pratiquer trop tardivement une gastrostomie, outre les conséquences péjoratives d'une malnutrition et/ou des fausses routes, peut accroître le risque des complications de la procédure (en particulier lorsque l'atteinte ventilatoire est déjà sévère).

Certaines équipes préconisent la mise en place d'emblée d'un bouton de gastrostomie en première intention.

Or, de par les résultats de l'enquête de terrain, cette pratique est loin d'être proposée de façon régulière par les centres SLA. Les avantages de cette interface sont indéniables : moins invasive, elle est esthétiquement bien plus présentable et pourrait permettre une meilleure acceptation des patients, ce qui pourra aboutir à un raccourcissement des délais. En outre, d'après l'expérience de ces équipes, ce type d'interface peut être posé sans nécessité de mettre au préalable une sonde gastrique provisoire.

## • AMÉLIORATIONS RECOMMANDÉES

Il est proposé, malgré la quasi optimisation de la proposition de gastrostomie dans les centres :

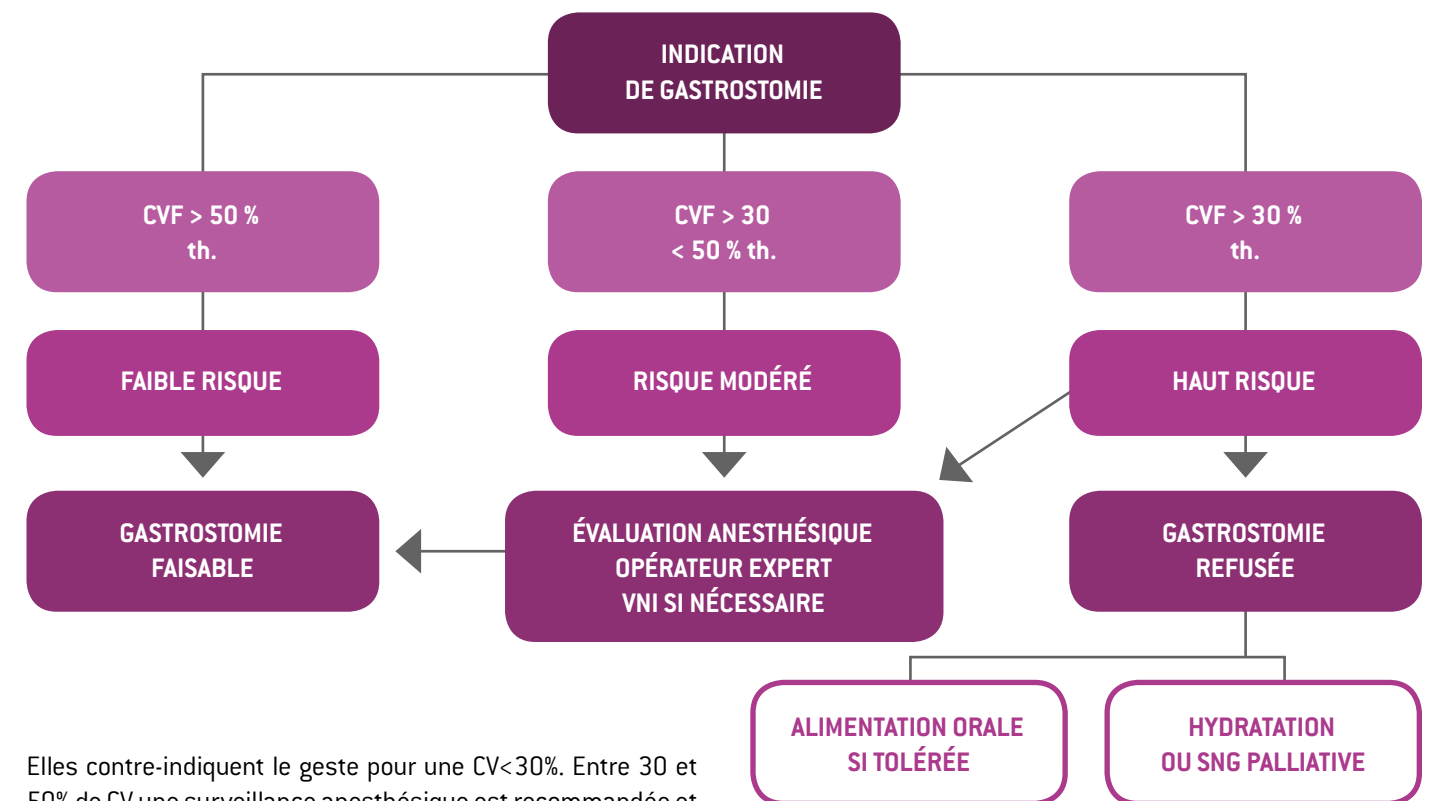
- d'essayer encore de raccourcir les délais entre proposition et réalisation effective de la gastrostomie par :

- l'utilisation de meilleurs outils d'éducation.
- un abord du sujet plus précoce et y revenir régulièrement.
- si indication de nécessité, ne pas tarder et revoir le malade à 15 jours et organiser la gastrostomie.
- l'utilisation de boutons de gastrostomie d'emblée (sans sonde gastrique temporaire).
- une amélioration d'utilisation des outils d'évaluation des troubles de la déglutition.

## › GASTROSTOMIE ET ATTEINTE VENTILATOIRE

### • CONSTAT DE TERRAIN

Les recommandations de la Société Américaine de Neurologie concernant la gastrostomie en cas d'atteinte ventilatoire (Neurology 2009) sont définies dans la figure suivante.



Elles contre-indiquent le geste pour une CV<30%. Entre 30 et 50% de CV une surveillance anesthésique est recommandée et une équipe entraînée.

Or, rien n'est publié sur la faisabilité d'une gastrostomie chez les patients avec CV <30% ou avec dépendance d'une assistance ventilatoire.

Malgré ces recommandations, dans l'enquête de terrain réalisé parmi les différents centres SLA 1/3 des centres ne considère pas une CV basse comme un critère d'exclusion à la gastrostomie.

Pour ce qui est du malade dépendant d'une ventilation 24/24, les avis sont également partagés. Si 1/3 des équipes considère la gastrostomie comme excessive, 20% d'entre eux ont plutôt une tendance à la proposer, alors que 40% n'a pas d'avis formel sur le sujet.

### • AMÉLIORATIONS PROPOSÉES

Il est proposé :

#### En cas de CV entre 30 et 50%,

- le geste doit être fait par un opérateur expert.
- une évaluation anesthésique et un encadrement par un anesthésiste et une équipe entraînée à la ventilation sont nécessaires.
- envisager une prise en charge pré et post geste immédiat du désencombrement avec le kinésithérapeute et les appareils d'aide à la toux.

### • CONSTAT DE TERRAIN

D'après les résultats de l'enquête de terrain, l'indication de la gastrostomie est posée dans la majorité des centres par des équipes multidisciplinaires sur :

- une perte de poids
- des troubles de la déglutition
- l'incapacité du malade de s'alimenter convenablement

Il est à souligner que pour 1/4 des répondants, un premier épisode de fausse route était également un critère pour commencer à discuter une gastrostomie. A cet égard, une amélioration des outils objectifs d'évaluation des troubles de déglutition, paraît nécessaire.

**Malgré le bon ciblage des patients relevant d'une gastrostomie, le délai entre la proposition (ou prescription) et sa réalisation effective reste encore très long.**

Ceci relève sans doute, en grande partie, de la réticence des patients à accepter ce geste, par crainte de ne plus pouvoir manger et d'augmenter leur dépendance mais aussi par des questions culturelles et des représentations symboliques.

Néanmoins, on ne peut pas exclure une certaine responsabilité des équipes soignantes dans ce délai, puisqu'à différence de la VNI, la gastrostomie n'est souvent pas envisagée face à des symptômes, mais plutôt dans un but préventif de la fonte



## › LE TYPE DE GESTE ET L'INTERFACE À UTILISER

### • CONSTAT DE TERRAIN

Deux techniques sont disponibles pour la pose d'une gastrostomie : la voie endoscopique et la voie radiologique. A la connaissance du groupe, aucune étude randomisée contrôlée n'a à ce jour évalué comparativement les deux techniques dans cette population de patients.

Dans le cas d'un insuffisant respiratoire nécessitant le geste sous ventilation mécanique.

Les deux techniques peuvent être aussi proposées sous VNI. Dans le cas particulier de la voie endoscopique, le geste peut être fait sous VNI par l'intermédiaire d'un connecteur adapté.

Les résultats de l'enquête de terrain réalisé parmi les centres SLA, montre que, dans le pour les patients à risque de complications sur le plan respiratoire, plus de 90% des centres privilégie la voie radiologique sous VNI.

### • AMÉLIORATIONS PROPOSÉES

- Une évaluation de la morbi-mortalité des deux techniques est nécessaire. Le groupe envisage de la mettre en place en commençant ce jour. Elles doivent être également évaluées de façon comparative, dans le sous-groupe de patients sous VNI, avec les mêmes critères.
- L'encombrement et les insuffisances respiratoires per et post gestes sont à suivre particulièrement.

## › LES MOYENS D'ALIMENTATION CHEZ LE PATIENT AVEC PRONOSTIC À TRÈS COURT TERME

### • CONSTAT DE TERRAIN

On part du constat que les recommandations françaises (HAS 2006) actent que « la mise en route d'une nutrition entérale a un stade préterminal de la maladie n'est pas souhaitable, car elle est sans bénéfice pour le malade et grevée d'un risque élevé de complications (recommandation grade C).

En outre, et pour ce qui concerne la nutrition parentérale, celle-ci est non recommandée par la société de nutrition entérale et parentérale si le tube digestif est fonctionnel.

Toutefois certaines équipes utilisent encore une nutrition artificielle lorsqu'elles se trouvent en situation d'impasse. Dans ce sens, l'enquête de terrain montre que 70% des équipes signalent avoir eu recours à une nutrition parentérale en cas d'impossibilité immédiate ou définitive d'une gastrostomie.

### • AMÉLIORATIONS PROPOSÉES

- Le groupe considère que pour les malades à pronostic engagé à très court terme, l'alimentation n'est plus la problématique principale.
- Le confort doit être amélioré avec une hydratation par sérum physiologique et non glucosé, afin de supprimer la sensation de faim par la cétose de jeune.
- Il n'y a pas de souffrance par arrêt de l'alimentation et la nutrition parentérale n'est pas recommandée dans ce cas. ●



# Prise en charge de la communication : ateliers pratiques

■ Aline CLAEYS (Réseau SLA IDF), Marine LEBOULANGER (ARSLA)  
Bertrand LOUBIERE (Bordeaux)

**A l'issue des journées de coordination de Saint-Etienne en 2011, le groupe transversal a décidé de profiter de ces journées pour permettre aux professionnels d'approfondir et d'uniformiser ses connaissances dans le domaine des outils de communication. L'objectif à Dijon était de réaliser un atelier pratique réunissant le plus grand nombre des solutions permettant de pallier aux troubles de la communication orale et écrite.**

## › LES OBJECTIFS

Les outils de communication évoluent et les solutions sont nombreuses. Chaque outil demande un apprentissage, plus ou moins long suivant sa complexité.

Il faut donc, en tant que préconisateur, connaître les outils existants, mais aussi leur utilisation. La prise en main des outils garantira un meilleur conseil et une meilleure mise en place. Il est indispensable que chaque professionnel, directement préconisateur ou non, puisse se former sur ces solutions. Il a donc été proposé de créer un atelier pratique permettant à chacun de se perfectionner dans ce domaine.

Durant cet atelier, chaque professionnel, en fonction de sa pratique, pouvait s'informer, approfondir ses connaissances, manipuler, échanger sur ses propres pratiques et aussi créer des contacts avec d'autres professionnels et des prestataires, en particulier ceux qui ont mis les outils à notre disposition.

L'atelier était ouvert aux orthophonistes, ergothérapeutes, mais aussi à tous les autres membres des équipes pluridisciplinaires.

### Les objectifs principaux de cet atelier :

- **Pour les professionnels qui préconisent (Ergo et Ortho) :**
  - S'informer des nouveautés,
  - Approfondir ses connaissances / manipuler les outils,
  - Echanger sur ses pratiques,
  - Créer des contacts avec d'autres professionnels.
- **Pour les autres professionnels :**
  - Découvrir les différentes techniques de communication palliative,

- Manipuler les outils pour se rendre compte de la technicité de la communication alternative,
- Identifier la complexité dans la mise en place d'un outil de communication.

## › L'ORGANISATION DE SOUS-ATELIERS : Pour que l'ensemble des participants puisse évaluer les divers outils mis à disposition plusieurs sous-ateliers ont été organisés :

- **Atelier 1 : Communication alternative : « Outil non technologique »**

Il présentait les outils permettant de compenser, en partie ou totalement, l'atteinte bulbaire responsable de trouble de la communication orale, allant jusqu'à l'impossibilité totale de communiquer avec une atteinte motrice plus ou moins importante aux membres supérieurs.

Il s'agit alors d'outils très simples d'utilisations, d'explications et d'installations. Ils visent à faciliter l'écriture (si cela est encore possible) ou permettent, avec peu de motricité, d'avoir une communication rapide et adaptée et cela dans tous les actes de la vie quotidienne (au lit, durant la toilette, à l'extérieur, en cas de panne des outils de communication, en conversation avec une personne qui ne saurait pas utiliser un appareil technologique...).

On retrouve par exemple dans cette catégorie : le tableau de lettres, les cahiers de pictogrammes permettant de cibler rapidement des situations, mais aussi l'ardoise magique ou les adaptations pour le maintien du crayon.



• **Atelier 2 : Communication alternative :**  
« Outil technologique dédié »

Il regroupait les outils technologiques appelés synthèse vocale, c'est-à-dire les solutions permettant de saisir un texte écrit en accès direct par pointage au doigt sur un clavier physique ou virtuel.

Il est également possible suivant le modèle de saisir un texte par défilement grâce à un accès par contacteur (différents modèles sont possibles en fonction des besoins et des possibilités motrices du patient). Le texte saisi peut être oralisé, permettant ainsi de retrouver une communication à distance et sans besoin de l'assistance d'une tierce personne. Certaines de ces solutions permettent d'accéder à la téléphonie, en se connectant à un portable avec option Bluetooth.

• **Atelier 3 : Communication alternative :**  
« Outil informatisé sur tablette PC en accès direct via logiciels adaptés »

Il montrait l'utilisation d'un support informatique, dans un but de maintenir la communication écrite comme orale, de proche comme de loin, et pour maintenir un lien social et des activités de loisirs comme professionnelles.

L'écran peut être tactile pour un accès direct par pointage au doigt sur le clavier virtuel. Ce dernier a les mêmes caractéristiques qu'un clavier physique, hormis qu'il soit affiché sur l'écran. Il existe des logiciels de clavier virtuel payant et gratuit, mais avec des différences de performance (prédiction de mot, défilement, personnalisation du clavier, création de raccourci touche, ...). Le contrôle du clavier et de l'ordinateur peut également se faire avec une souris classique ou adaptée suivant les capacités motrices.

Certains de ces logiciels permettent également d'accéder à la téléphonie, d'utiliser l'intégralité de l'ordinateur (accès à Internet, aux mails, etc.) voire de contrôler son environnement technologique (télévision, lecteur DVD, parfois lumières, ouverture de portes,...)

• **Atelier 4 : Communication alternative :**  
« Outil informatisé sur tablette PC en accès par défilement »

Beaucoup de claviers virtuels utilisés sur un support informatique ont l'option de défilement. Ce mode permet un balayage du clavier par ligne et par colonne par exemple. L'utilisateur sélectionne l'action par le biais d'un accès simple (unique), soit un seul contacteur.

Le contacteur remplace par exemple un clic gauche ou droit d'une souris et a donc pour objectif de valider une action. Il en existe de différentes sortes permettant de s'adapter aux

possibilités du patient (déclenchement par un clignement d'oeil, par pression du doigt, de la tête ou du genou par exemple, par une contraction musculaire volontaire, ...).

• **Atelier 5 : Communication alternative :** « Outil informatisé avec système de contrôle par mouvement de tête »

Il montrait l'utilisation du support informatique avec un accès via un matériel qui prend en compte les mouvements de la tête comme vecteur de mouvement du curseur de la souris (à la même action qu'une souris utilisée à la main).

La tête devient émulateur de souris grâce à une interface qui, par le biais de faisceau infra rouge, capte les mouvements de la tête et donne l'ordre au curseur de se déplacer sur l'écran de l'ordinateur. La validation des actions sur l'ordinateur sera soit automatique, soit par un contacteur et nécessite l'utilisation d'un clavier virtuel.

Comme dans les ateliers 3 et 4, c'est le choix du logiciel qui pourra permettre ou non la communication à distance, les mails, ...

• **Atelier 6 : Communication alternative :** « outil informatisé avec système de contrôle par mouvement oculaire »

Il montrait les systèmes de pilotage de l'ordinateur par le regard, qui permettent l'utilisation de l'ordinateur par l'analyse du mouvement des yeux.

De la même façon que les mouvements de la tête décrits dans l'atelier 5, ce sont là les mouvements des yeux qui commandent les déplacements du curseur et les clics sur l'écran de l'ordinateur. Le pointage est direct.

Ces solutions peuvent s'accompagner de logiciels spécifiques permettant un accès facilité à toutes les fonctions : parole, Internet, mails, téléphonie, contrôle d'environnement, jeux, etc.

## › RÉSULTATS

Pour permettre d'envisager les bénéfices de cette forme d'atelier et d'améliorer son déroulement, un questionnaire de satisfaction a été distribué. Il y a eu 27 réponses sur plus de 48 inscrits.

Les réponses aux questions « quelle est votre profession ? » et « depuis combien de temps exercez-vous auprès de patients SLA ? », valident le fait que tous les professionnels ont un besoin d'information et que, même avec une grande expérience auprès de cette population de patient, il y a un manque de connaissance ou un besoin de maintenir son savoir à jour sur les solutions existantes.

Ensuite, dans la majorité des réponses aux questions « l'atelier a-t-il répondu à vos attentes ? » et « a-t-il permis d'acquérir de nouvelles connaissances ? », elles sont positives et les partici-

pants ont pu apprendre et combler certaines de leurs lacunes. Ce qui a été principalement apprécié, c'est l'application directe après ces journées de coordinations et les contacts liés lors de cet atelier ou échangés entre participants et prestataires.

Malgré l'enthousiasme de ce premier atelier d'essai d'aides techniques, il reste des points à améliorer. Il y a notamment une demande pour que l'atelier dure plus longtemps avec moins de participants au même moment.

Le temps trop court a souvent été ressenti comme non favorable à un temps d'échanges entre professionnels et une demande de présentation générale a été réclamée en mettant en avant les points positifs et négatifs des produits.

## › EN CONCLUSION

La demande est forte pour réitérer ce type d'atelier. Il serait appréciable que les ateliers soient présents toute la journée sous forme de stands. Ce déroulement permettrait à chacun de pouvoir, durant la journée, accéder aux informations et donc de toucher plus de professionnels. Cette forme d'organisation étant bien accueillie, il serait judicieux de l'étendre à d'autres professionnels et donc d'autres thèmes.



Cette liberté d'accès permettrait de retrouver des temps d'échanges entre professionnels sur ses propres expériences. Pour finir, une des demandes qui ressort aussi de ces journées, c'est le besoin d'aborder l'aspect éthique de nos limites en tant que préconisateur d'aide technique, ce qui était d'ailleurs abordé dans d'autres ateliers :

Comme par exemple lors de ces situations :

- Le patient n'a pas de ressources, doit-on lui présenter toutes les solutions, même chères et sans financement possible ?
- Comment faire accepter l'achat d'un matériel évolutif à un patient qui désire autre chose, sa solution convenant sur le moment mais pas sur la durée ? ...

Beaucoup d'autres situations posent des interrogations sur la position du thérapeute face aux solutions existantes. Dans l'objectif de répondre à ces questionnements, un atelier transversal avec l'atelier éthique pourrait être envisagé. ●

*Merci aux sociétés Proteor, Cimis, eROCCA et Adysco pour leur participation.*





**Coordination nationale des centres SLA**