

Cahier des Journées Nationales Annuelles de la filière FILSLAN

Juin 2017, Cahier n°13

13èmes Journées Nationales Annuelles des Centres SLA et MNM

Clermont-Ferrand,
les 29 et 30 juin 2017



La formation



filière de santé

maladies rares

Table des matières

ATELIERS PROFESSIONNELS

Atelier Professionnel n°1 : Infirmier(e)s	4
Atelier Professionnel n°2 : Diététicien(ne)s	6
Atelier Professionnel n°3 : Kinésithérapeutes	8
Atelier Professionnel n°4 : Ergothérapeutes	10
Atelier Professionnel n°5 : Neuropsychologues	12
Atelier Professionnel n°6 : Psychologues Cliniques	15
Atelier Professionnel n°7 : Orthophonistes	17
Atelier Professionnel n°8 : Assistant(e)s des services sociaux/secrétaires	20
I - Services sociaux : La prise en charge sociale du patient dans un Centre SLA (Tours 2006)	20
II – Secrétariat : La formation en intra professionnel CRC SLA de la secrétaire	23
Atelier Professionnel n°9 : Médical	27

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Atelier Interprofessionnel n°1 :	30
Atteinte respiratoire, suppléance, désencombrement	30
Atelier Interprofessionnel n°2 :	31
Nutrition, dysphagie, gastrostomie	31
Atelier Interprofessionnel n°3 :	32
Troubles cognitifs et émotionnels	32
Atelier Interprofessionnel n°4 :	33
Prévention de l'épuisement des aidants et des soignants	33
Atelier Interprofessionnel n°5 :	34
Compensation du handicap dans la vie quotidienne	34
Atelier Interprofessionnel N°6 :	35
Définir les procédures pour les relations Centre SLA/ Equipes palliatives	35
Atelier Interprofessionnel n°7 :	38
Diagnostic moléculaire de la SLA symptomatique et pré-symptomatique, comment y répondre ? Eléments du conseil génétique – Questions éthiques – Procédures à appliquer	38

ATELIERS PROFESSIONNELS

Objectifs des Ateliers

- 1. Définir** le contenu de la transmission des compétences en intra et inter CRC SLA ; cible les collègues professionnels amenés à rejoindre les équipes en place. Que doit être transmis à ceux qui pourraient vous succéder ?
- 2. Proposer** des contenus par métiers à intégrer dans les formations déclinées dans les ateliers interprofessionnels suivants.

Atelier Professionnel n°1 : Infirmier(e)s

Coordination : Hélène Illy (Paris) ; Sandrine Rouvet (Clermont Ferrand)

Quelles compétences transmettre à un remplaçant ?

Pour pouvoir répondre à cette interrogation, il a été décidé de joindre par téléphone les infirmiers coordonnateurs afin de recenser les documents existants permettant la prise en charge des patients SLA dans chaque centre.

Rapidement, nous avons pu les mettre en évidence mais nous avons alors soulevé une nouvelle problématique : l'inexistence de certains documents et/ou la difficulté à les trouver.

Suite à l'atelier IDE lors des journées de Coordinations Nationales, il a été proposé la création d'un dossier informatique rassemblant l'ensemble des documents nécessaires permettant une prise de poste plus efficace et plus compréhensible des compétences d'une infirmière d'un centre SLA.

Le dossier informatique pourrait se composer de la façon suivante :

1 – Fiche de poste IDE – 08 – Version 1

2 – Informations sur :

- La pathologie (**cf. portail SLA**)
- L'organisation d'un suivi au sein du centre : le bilan diagnostic, la consultation d'annonce, la consultation post-annonce, le suivi pluridisciplinaire trimestriel (Elaboration, mise à jour du dossier spécifique patient SLA (recueil données administratives, suivi neurologique, respiratoire (résultats explorations fonctionnelles respiratoires, oxymétrie nocturne,...) et nutritionnel).

3 – Organigramme, plaquettes d'information du centre

4 – Au sein de chaque Centre, création d'un annuaire recensant les coordonnées :

- Ses Centres SLA (cf. portail SLA)
- Des réseaux des Soins Palliatifs, HAD, SSR/Répit
- De prestataires
- Des MDPH de chaque région

5 - Fiches techniques :

- La gastrostomie (annexe 1)
- La VNI (annexe 2)

- Soins infirmiers et prise en charge globale (annexe 2)

6 – Elaboration d'un listing des patients, gestion de la base CLEANWEB selon chaque Centre

7 – Supports concernant la formation SLA pour :

- Etudiants IDE/AS
- Intervenants extérieurs
- Personnels hospitaliers

8 – Etablir une semaine « type » afin de mettre en évidence toutes les actions à réaliser hors des consultations : planifications examens et hospitalisations, gestions des appels téléphoniques, gestions de patients hospitalisés, programmations des staffs.

Cf Annexes 1 et 2 Atelier Infirmier(e)s

Atelier Professionnel n°2 : Diététicien(ne)s

Coordination : Cindie Facy (Lyon) ; Jérémy Geffroy (Toulouse) ; Marie Christine Kadaoui El Abbassi (Nice) ; Alexandre Morvan (Clermont Ferrand)

Depuis plusieurs années, les journées de coordination ont permis aux différents professionnels de la nutrition de se réunir et d'avancer vers des projets communs en favorisant les échanges.

Cet atelier, sur le thème de la transmission entre professionnels, a permis dans un premier temps de mettre en évidence, mais également de présenter, des outils travaillés pour faciliter les échanges entre professionnels.

Ainsi, une enquête réalisée en amont des Journées et auprès des professionnels de la nutrition travaillant dans les Centres SLA, a permis de noter quelques points essentiels :

- Un besoin de formation notamment sur les sujets de la déglutition, de la nutrition artificielle ou de la prise en charge palliative
- Un besoin de support de présentation sur la pathologie à destination des paramédicaux et ce, surtout en l'absence de diététicien référent
- Une volonté d'améliorer la mise à disposition des outils et documents réalisés par la filière ou les professionnels
- Enfin une nécessité d'améliorer les possibilités d'échanges entre professionnels par le biais d'outils tels qu'un annuaire ou un forum de discussion.

Pour répondre à ces demandes, plusieurs travaux ont été réalisés et présentés lors des journées :

- **Un annuaire des professionnels** de la nutrition travaillant dans les Centres SLA ou chez des Prestataires de Santé A Domicile, et précisant les membres acceptant d'être contactés pour échanger sur les pratiques (*cf. annexe 3*)
- **Une « boîte à outils »** facilitant la mise à disposition et l'utilisation d'outils pouvant être utilisés au quotidien (documents pour les patients, guides sur la nutrition artificielle, recettes utilisant les Compléments Nutritionnels Oraux, sites proposant des recettes mixées ou enrichies, vidéos d'explication sur les dispositifs de nutrition artificielle...)

- Un référencement des documents est disponible sur le portail SLA. Ces documents seront envoyés aux professionnels ainsi qu'à la Filière pour être rendus disponibles sur le portail SLA et pourront être enrichis au fur et à mesure.

CONCLUSION

Les échanges réalisés en fin d'atelier ont confirmé un besoin de formation sur la nutrition artificielle ainsi qu'un souhait de création d'un support d'échange type forum. Ces éléments ont été abordés auprès de la Filière.

Atelier Professionnel n°3 : Kinésithérapeutes

Coordination : Cédric Ramos (Nice)

Objectifs de l'Atelier :

1/ Définir le contenu de la transmission des compétences en intra et inter CRC SLA, en ciblant les collègues professionnels amenés à rejoindre les équipes en place, ceux qui pourraient nous succéder :

- Qu'est-ce que la SLA dans la pratique de votre métier ?
- Quelles sont les spécificités de PEC dans votre métier ?
- Quelles sont les échelles et autres outils à utiliser ?
- Y a-t-il des fiches pratiques ?

2/ Proposer des contenus par métier à intégrer aux formations des ateliers interprofessionnels :

- Comment se réappropriier les documents du Portail ?
- Proposer un document avec les infos principales pour le nouvel arrivant pour lui permettre de comprendre son rôle au sein de l'équipe.
- Permettre l'usage de ses outils au quotidien.

Animation de l'Atelier :

Nous avons commencé par faire un tour de table, profitant de l'intégration de nouveaux kinésithérapeutes dans le groupe et dans des équipes de Centres, pour connaître les attentes. Nous avons ainsi pu confronter les points de vue de « nouveaux » et « anciens » kinésithérapeutes. Les échanges ont été riches, mettant en avant plusieurs points :

- Aspects administratifs : fonctionnement d'un Centre
- Aspects intellectuels : bibliographie
- Aspects respiratoires : troubles respiratoires et aides respiratoires (VNI et in-exsufflateurs)
- Aspects nutritionnels : troubles de déglutition (selon les Centres)
- Aspects moteurs : conseils de PEC et proposition de petites aides techniques
- Aspects relationnels : avec le patient, l'équipe, avec les kinés libéraux et de structures extérieures, avec les prestataires

Nous avons ensuite présenté le travail réalisé en amont, et remis en évidence les documents d'ores-et-déjà établis par la Coordination des Centres SLA, lors des Journées précédentes. Certains d'entre eux, n'étaient pas connus, voire indisponibles dans les Centres. Nous avons alors redonné les informations concernant le Portail SLA, qui regroupe ces documents :

- Travail de 2014 : « Rôle du kinésithérapeute au sein d'un Centre SLA »

- Travail de 2015 : « Prise en charge en kinésithérapie des patients atteints de SLA »
- Travail de 2015 :
« Evaluation en kinésithérapie d'un patient SLA »
« Protocole National de Diagnostic et de Soins » (Novembre 2015)

Certaines connaissances ont été valorisées, comme lors des échanges, notamment le fonctionnement d'un Centre SLA et le champ d'activité de chaque intervenant, les informations générales sur la maladie et son évolution, sur les échelles à utiliser et la nécessité de formation à l'aidant.

Il a été mis en avant que le travail à réaliser serait conséquent, et devrait impliquer chaque kinésithérapeute de Centre, avec certains besoins en informations propres à chaque Centre, notamment l'organigramme du Centre et les coordonnées des prestataires, pneumologues et services de pneumologie, kinésithérapeutes libéraux « formés » de la région.

Objectifs à court terme

Nous avons conclu à la nécessité de mettre en place dans chaque Centre un classeur papier (voire un support informatique, à type de clé USB), qui serait disponible dans le bureau du kinésithérapeute ou du Neurologue référent. Ce support devra reprendre le lien vers le Portail SLA, ainsi que les fiches établies lors des JNA précédentes, incluses dans le Kit Métier Kinésithérapie Motrice et Respiratoire.

Nous avons également envisagé la création d'un Forum de discussion interne au groupe Kinésithérapie, soit par le biais du Portail SLA, soit par un lien extérieur. Ceci a été réalisé très rapidement après les JNA, puisqu'à ce jour, il est possible de retrouver tous les documents par simple inscription sur le Forum suivant : kine-sla.forumactif.com

Sur ce Forum sera également disponible une bibliographie, permettant à chacun de mettre à jour ses connaissances sur la SLA, et notamment sur les aspects moteurs et respiratoires dans la SLA.

Ouverture sur les Journées Nationales Annuelles 2018

Lors de la discussion, il s'est révélé nécessaire de refaire des mises au point sur l'analyse de la marche et la proposition de petites aides techniques. A l'heure actuelle, notre collègue Toulousain a d'ores-et-déjà fait part d'un document d'aide au choix du releveur, disponible sur le Forum.

Tous les documents professionnels validés par les Journées de Coordination Nationale des Centres sont disponibles sur www.portail-sla.fr, ainsi que sur le Forum kine-sla.forumactif.com

Atelier Professionnel n°4 : Ergothérapeutes

Coordination : Sandrine Maniez-Joly (Paris)

Depuis les 1ères journées de coordinations en 2005, beaucoup de documents ont été produits au sein des ateliers professionnels.

Cette année, le thème de la Formation nous a permis de regrouper l'ensemble des documents du groupe des ergothérapeutes dans un seul support.

Les objectifs de ces ateliers professionnels étaient de définir le contenu de la transmission des compétences en intra et inter CRC SLA. Ce document pouvant servir de support à un collègue nouvellement arrivé dans le centre et en recherche d'informations.

Cette fiche regroupe 8 thèmes abordés au fil des années lors des Journées de Coordination :

- le fonctionnement des Centres SLA
- la définition de la SLA
- l'objectif de la prise en charge en Ergothérapie
- le savoir être
- le savoir-faire
- la fiche d'évaluation
- l'évaluation de la pratique professionnelle
- l'éthique autour des aides techniques et l'éducation thérapeutique

Le fonctionnement des centres SLA : sont décrits la composition de l'équipe pluridisciplinaire, la fréquence des consultations, les moyens d'échanges disponibles ainsi que les modalités d'inscription (portail et yahoo groupe).

La définition de la SLA fait à la physiopathologie de cette maladie et aux spécificités de la SLA à prendre en compte dans les préconisations et l'accompagnement réalisés par les ergothérapeutes (fatigue, aspects psychologiques, cognitifs...)

L'objectif de la prise en charge en ergothérapie fait référence aux textes de recommandations de l'HAS dans la SLA. Sont également introduites dans ce paragraphe, les fiches sur le rôle de l'ergothérapeute au sein du centre SLA pour public et professionnels.

Le savoir être, notion abordée lors des journées de Montpellier en 2016, décrit les compétences nécessaires à l'ergothérapeute nécessaires pour aborder la prise en charge du patient.

Le savoir-faire reprend tous les outils utiles à l'ergothérapeute dans sa pratique professionnelle. Les fiches conseils, telles que le PNDS, les kits métier ainsi que les fiches d'informations et de conseils destinées aux patients et à leur famille. Les collaborations avec les différents acteurs de proximité y sont décrits (MDPH, ARSLA, Réseaux de soins...).

La fiche d'évaluation créée en 2005 est présentée comme un support de recueil de données riche, permettant une traçabilité dans le dossier patient pour assurer son suivi.

L'évaluation de la pratique professionnelle a été le thème des journées de Toulouse en 2010. Deux grilles d'autoévaluation ont été validées. Une grille d'évaluation sur les compétences de l'ergothérapeute et une grille d'évaluation sur la préconisation d'aides techniques à la communication.

Quant à l'éducation thérapeutique, le sujet a été travaillé à Nancy et a permis de faire un état des lieux de ce qui pratiqué ou non dans les différentes régions.

CONCLUSION

Cette année encore, le travail en ateliers professionnels a permis des échanges riches, le partage de compétences et de difficultés rencontrées sur le terrain, ainsi que la création de projets, comme l'édition d'un annuaire recensant chaque intervenant ergothérapeute des structures s'articulant autour du patient et les relais professionnels sur les différentes régions.

Atelier Professionnel n°5 : Neuropsychologues

Coordination : Delphine Cregut-Lavergne et Mario Gibelin (Clermont Ferrand)

Définition globale :

"La neuropsychologie clinique est une spécialité de la psychologie et a également une interface avec la neurologie. C'est une discipline qui a comme objet d'étude l'ensemble des fonctions cognitives et les liens d'interdépendance qui les unissent avec les structures neuronales dans leur unité et leur globalité."

L'exercice du neuropsychologue se définit par l'évaluation des fonctions cognitives et comportementales du patient. Cet examen approfondi permet de mieux comprendre son fonctionnement cognitif, mais également prend en compte l'intégralité du sujet, à savoir, sa personnalité, ses émotions, sa culture.

Le neuropsychologue s'investit auprès de personne de tout âge, présentant une pathologie neurologique qui peut être dégénérative, vasculaire, neuro-développementale (dyslexie, dyspraxie, etc...), traumatiques (traumatismes crâniens), tumorale, et également auprès de patients présentant des troubles toxiques et/ou métaboliques, et/ou une pathologie psychiatrique.

La pratique nécessite des compétences cliniques, de vastes connaissances dans le champ des pathologies mentales, mais également dans le domaine des neurosciences et de la neurologie.

Les activités du métier :

Ses interventions permettent d'identifier les fonctions cognitives et les comportements altérés et/ou préservés. Elles ont une perspective à la fois diagnostique et pronostique dans le but d'estimer les conséquences des troubles sur le fonctionnement et l'autonomie du patient. L'évaluation réalisée constitue ainsi les fondations des modalités de la prise en charge.

Par ailleurs, ce praticien joue un rôle auprès des proches du patient. Il explique la maladie et ses conséquences, les accompagne dans la recherche de solutions face aux difficultés rencontrées, favorisant ainsi une meilleure intégration des proches au projet de soin.

Le neuropsychologue a pour objectif d'aider la personne à s'adapter aux conséquences de sa maladie, à réduire l'impact et/ou compenser les troubles cognitifs et ou comportementaux des troubles sur la vie du sujet et de son entourage, afin de contribuer au maintien de l'autonomie personnelle, sociale et professionnelle. Son mode d'intervention vise également à améliorer le sentiment de bien-être et la qualité de vie du patient.

Missions générales :

- Participer à l'aide au diagnostic et à la prise en charge des patients cérébrolésés
- Objectivation des troubles psycho-cognitivo-comportementaux des patients qui présentent un dysfonctionnement cérébral.
- Participer au travail en réseau pour assurer la coordination et de continuité de la prise en charge dans l'interface ville - hôpital.
- Partage des données neuropsychologiques à l'ensemble des acteurs de la prise en charge.
- Participer aux actions de recherche.
- Soutien psychologique du patient et des aidants
- formation des étudiants et professionnels de santé

Spécificité du métier et particularité dans la SLA

Dans les centres SLA, le neuropsychologue travaille au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Il s'inscrit dans un accompagnement spécialisé, grâce à une prise en charge spécifique et régulière au profit des patients, de leur famille, et de leur environnement socioprofessionnel.

Dans le cadre de l'accueil et du suivi de ces patients, il apparaît nécessaire que le neuropsychologue rencontre les malades et/ou leur entourage proche, le plus tôt possible, afin qu'un lien de confiance et de compréhension de la réalité quotidienne puisse être établi, dès les premiers contacts avec l'ensemble de l'équipe. Une première évaluation peut être réalisée dans le cadre du bilan diagnostique et aussi durant le suivi pour ne pas méconnaître l'apparition de troubles avec l'évolution de la maladie.

L'entretien psychologique initial, dont la durée s'avère difficilement quantifiable, est rarement inférieur à une heure, dès lors qu'il s'agit d'une première rencontre. Dans ce contexte, un simple entretien clinique peut parfois suffire. Cela dit, et si nécessaire, le neuropsychologue est libre de choisir les outils (Réf. Code déontologie) qui lui sembleront adaptés à administrer pour appréhender au mieux ce qui pourrait être repéré (échelles d'anxiété, de dépression...), et ainsi, permettre de mieux orienter le projet de soin. Objectiver la présence de troubles, les qualifier et les quantifier permet de mieux comprendre les stratégies adaptatives du patient, sa compliance au projet de soins et ses décisions ou hésitations concernant les thérapeutiques proposées.

Il y a des patients indemnes de dysfonctionnement cognitif et d'autres qui présentent des troubles pouvant aller de légers à modérés à sévères (dans les cas de démence, notamment la dégénérescence fronto temporale).

Les informations issues de cette (ces) rencontre(s) donnent la possibilité de s'entendre avec le patient et ses proches, sur les modalités de prise en charge psychologique tout au long de son suivi, sachant qu'il peut s'agir d'un accompagnement plus ou moins régulier dans sa fréquence : quotidien (cas des hospitalisations), hebdomadaire, mensuel, trimestriel, voire parfois uniquement ponctuel suivant les situations et la demande du patient. Il s'agit donc bien d'un "contrat" thérapeutique qui doit s'adapter au cas par cas.

Missions spécifiques :

- Evaluations des mécanismes psychologiques adaptatifs.
- Evaluation précoce et suivi de l'état cognitif et comportemental du patient SLA.
- Adaptation des outils d'évaluation en fonction du handicap moteur et de l'évolution de la maladie
- Intégration des données neuropsychologiques dans la prise de décisions des patients concernant les thérapeutiques

Atelier Professionnel n°6 : Psychologues Cliniques

Coordination : Fouad Lahrache (Tours), Emmanuelle May (Toulouse)

Atelier en coordination avec la SFAP

Lors de cette journée, nous avons abordé la question de la formation et de la transmission de connaissances qui pourraient être envisagées si l'on venait à être remplacé sur notre poste de psychologue clinicien, au sein d'un Centre pour la Sclérose Latérale Amyotrophique. Nous avons abordé ce thème à travers deux questions, qui ont permis de relever différentes pistes de réflexions.

Que transmettre au futur remplaçant au sein du centre SLA?

Dans le cadre de la transmission d'informations à un psychologue qui prendrait notre poste sur un Centre SLA, nous avons abordé différents points qui nous paraissent importants de communiquer.

Ce qui semble essentiel pour l'ensemble des psychologues, c'est la particularité de la clinique auprès des patients et de leur entourage. En effet, l'accompagnement de ces personnes nous amène dans une clinique du deuil et renvoie le psychologue à un sentiment d'impuissance. Ceci peut parfois nous amener à avoir envie de donner des conseils ou d'agir au-delà de la demande initiale du patient.

Notre rôle est davantage d'être un des acteurs autour de la maladie, qui peut supporter et apporter un décalage, une écoute, et « tenir » là où l'on aurait envie de flancher avec l'interlocuteur. Sentir que le thérapeute peut accompagner un tel vécu est souvent rassurant et soutenant pour les patients et leur entourage.

Les personnes reçues vont parfois nous poser des questions « médicales » ou demander notre avis face à des prises de décisions difficiles (ex : gastrostomie, trachéotomie, etc.). En effet, dans leur imaginaire, nous sommes perçus comme des « spécialistes de la SLA ». La subtilité du psychologue qui travaille auprès de ces patients, sera de pouvoir accompagner ces discussions et faire émerger chez le patient ce qui apparaît latent pour lui. Le psychologue n'ayant pas d'impact dans la décision finale, il peut justement être celui avec qui on peut aborder ces questions, sans enjeux personnels, médicaux ou familiaux. De plus, il faut arriver à ne pas être embolisé par les spécificités de la maladie, qui pousse vers le mortifère, l'impossibilité de penser et d'être que dans le somatique. Il faut pouvoir proposer un lieu de parole libre et contenant, redonnant sa place au désir.

L'accompagnement de l'entourage nous amène dans d'autres particularités, celle du deuil anticipé de la personne malade et de l'anticipation en général. Ce n'est pas leur corps qui est touché et leur vécu est très différent de celui du patient. Cette anticipation peut aussi être révélatrice du manque de maîtrise qu'entraîne cette maladie et de l'impuissance de l'entourage.

Le psychologue a la possibilité de travailler sur la temporalité psychique et la difficulté qu'entraîne la SLA dans ces questions d'anticipation, de prises de décisions et d'impuissance. Il peut offrir un espace différé.

Il en va de même dans le travail avec les équipes médicales et paramédicales qui accompagnent le patient. Le psychologue est un relais et fait un travail de coordination auprès d'elles. Il peut remettre en cause la question de l'urgence de certaines décisions (quand il n'y a pas de risque vital) et rappeler aux équipes le principe des mécanismes de défense et le respect de la temporalité de chacun.

Par ailleurs, les patients sont vus lors d'hospitalisation de jour, à un instant T, qui n'est pas forcément révélateur de la situation générale du patient. Il est le témoin d'une évolution et un relais possible pour les équipes du domicile.

Les autres particularités de cette pratique sont les difficultés physiques auxquelles sont confrontés les patients, plus particulièrement la dysarthrie ou la perte de la voix. En effet, cela demande au praticien de s'adapter aux solutions de communications alternatives, utilisées par le patient. Les entretiens sont souvent plus longs et demandent une adaptation de la pratique (ex : tableau de lettre, utilisation de tablette, etc.)

En ce qui concerne les documents à transmettre à un futur collègue, nous pensons à la fiche de poste, la bibliographie sur la recherche auprès des patients atteints de SLA et les aidants. La connaissance des soins palliatifs et des lois et droits du patient doivent aussi être transmises.

Le psychologue devra transmettre les coordonnées des Réseaux de santé territoriaux ou des lieux de soins proches du domicile des patients, ainsi que le nom des psychologues ou psychiatres libéraux avec qui nous avons l'habitude de travailler. Pour finir, si des protocoles de recherches sont en cours ou des programmes d'éducation thérapeutiques, il sera important d'en informer la (e) nouvelle(au) psychologue.

Que transmettre au futur remplaçant concernant son lien avec les autres Centres SLA et les autres équipes/partenaires ?

Il est important de présenter l'association de l'ARSLA et la filière FILSAN, ainsi que le fonctionnement des centres SLA en France. La transmission des documents et recommandations faites lors des journées de coordinations nationales semblent aussi des outils précieux.

Certains centres SLA proposent des activités particulières pour les patients et ou aidants (ex : groupe de parole à Hyères et Marseille, rencontre patients/professionnels sur différents thèmes à Toulouse, etc.).

Il paraît aussi important de partager les coordonnées des psychologues qui interviennent dans les différents Centres SLA.

Le partage d'informations entre les psychologues et une veille des articles a d'ailleurs été demandé par le groupe.

Atelier Professionnel n°7 : Orthophonistes

Coordination : Chloé Francois-Chalmin (Nice)

Atelier en coordination avec l'ANPGM

Que transmettre à un remplaçant ?

Introduction

Un questionnaire a été envoyé aux orthophonistes des centres de recours et de compétence afin d'harmoniser les pratiques mais également d'appréhender les spécificités de chaque poste (taux de réponse : 92,8%).

Les questionnaires ont mis en évidence de grandes disparités au niveau du temps dédié, de l'organisation et des objectifs des consultations orthophoniques selon les centres et parfois même au sein du même centre. Ainsi, il est évident que chaque orthophoniste devra fournir à son successeur des informations concernant le mode de fonctionnement interne du centre.

1. Evaluation

Les domaines évalués en consultation orthophonique sont, par ordre de fréquence dans les questionnaires : l'articulation et la parole, la déglutition, la voix et la coordination pneumo-phonique, la communication et les moyens de communication alternative ou augmentée, la mobilité et la sensibilité oro-faciale, les réflexes nauséeux et vélaire, le langage, l'alimentation et l'enrichissement, le dépistage des troubles cognitifs, ainsi que la guidance et l'accompagnement. Nous observons de grandes variabilités selon les centres.

Concernant le bilan de dysarthrie, la trame réalisée par la coordination n'est que peu utilisée, même si les supports personnels semblent suivre un plan similaire. Des épreuves issues de la Batterie d'Evaluation Clinique de Dysarthrie sont utilisées dans 61,5% des cas.

L'évaluation de la dysphagie se réalise généralement en respectant ce plan : entretien/anamnèse, examen bucco-dentaire et de la salivation, examen de la posture et de l'installation, de la mastication, de la mobilité de l'os hyoïde, de la respiration et de la toux, de la voix, ainsi que de la vigilance, examen sensori-moteur oro-facial, essais fonctionnels puis conclusions et conseils. Tous les orthophonistes des CRC réalisent des tests de déglutition, qu'ils soient systématiques ou non.

2. Procédures

Les procédures sont très variables en fonction des centres. Toutefois, en cas d'aggravation de la dysarthrie, des conseils, une guidance, un moyen de communication augmentative puis alternative, sont mis en place dans la majorité des centres. Lorsque le centre bénéficie d'un ergothérapeute, ce professionnel intervient le plus souvent pour les outils de communication plus techniques (prothèses, pointeurs laser, systèmes de commande oculaire...).

Lorsque la dysphagie s'aggrave, les orthophonistes adaptent leurs conseils et proposent des moyens de compensation lorsque cela est possible. Le travail est toujours multidisciplinaire, il se déroule en association avec les diététiciens, les orthophonistes libéraux et les médecins spécialistes (neurologues, gastro-entérologues).

3. Transmission d'informations

Les orthophonistes des centres ont un rôle de référent et transmettent régulièrement des informations aux patients, aux familles et aux orthophonistes libéraux. Il s'agit le plus souvent de documents personnalisés contenant des conseils, des conduites à tenir, des recettes pour patients dysphagiques.

Les échanges avec les orthophonistes libéraux étant fréquents, nous avons cherché à déterminer leurs objectifs. Quatre grands axes ont été observés : 1) Harmoniser et optimiser la prise en charge du patient ; 2) Echanger des informations ; 3) Soutenir le professionnel dans son savoir-faire et son savoir-être ; 4) Entretenir un lien entre l'hôpital et le libéral.

La mission de l'orthophoniste de CRC SLA est de pouvoir répondre aux questions les plus fréquentes et de réorienter vers leurs collègues spécialisés ou du moins ayant déjà une légère expérience auprès des patients souffrants de SLA.

L'orthophoniste du CRC a également un rôle de formation auprès des étudiants en orthophonie, des orthophonistes libéraux, parfois des autres professionnels de santé, des aidants et des prestataires. A peu près la moitié des orthophonistes de CRC (54%) participent à la formation sur la prise en charge orthophonique dans la SLA.

4. Savoir-faire et savoir-être

L'orthophoniste de CRC SLA doit faire preuve de savoir-faire et savoir-être spécifiques.

Savoir-faire :

Il doit connaître la pathologie et ses spécificités, présenter de bonnes connaissances sur les mécanismes physiopathologiques de la dysarthrie et de la dysphagie, ainsi que sur les moyens de communication.

Savoir-être :

Les adaptations proposées sont mises en échec au fur et à mesure de l'évolution de la pathologie, il faut actualiser régulièrement les conseils. Même s'il faut autant que possible anticiper, il est important de respecter la temporalité du patient, d'entendre ses refus éventuels. Par ailleurs, la prise en charge en CRC étant de fait multidisciplinaire, il est impératif de savoir travailler en partenariat au sein d'une équipe pluri professionnelle.

Le dernier point concerne l'objectif même du suivi orthophonique dans la SLA : il s'agit d'un accompagnement thérapeutique et non d'une rééducation, ce qui implique la notion de prise en charge palliative et, par conséquent, amène les rééducateurs à faire le deuil de leur identité professionnelle habituelle. Pour cela, l'orthophoniste doit présenter une disponibilité interne importante et savoir mesurer son empathie.

CONCLUSIONS ET PROJETS

Les échanges lors des JNA de Clermont-Ferrand ont été riches et ont mis en évidence des difficultés rencontrées par les orthophonistes des centres. Elles sont répertoriées dans la version longue du compte-rendu.

Les orthophonistes des différents centres ont proposé des pistes d'amélioration et des projets :

- Créer un réseau inter-orthophonistes des CRC pour échanger et partager des informations et expériences, malgré la distance,
- Utiliser davantage le portail SLA pour mettre à disposition des documents
- Participer à une analyse des pratiques ou supervision afin d'avoir un espace privilégié pour exposer des situations particulièrement difficiles.
- Mettre en place des réunions, un espace de parole avec les orthophonistes libéraux
- Mettre à jour le bilan de la coordination, uniformiser les pratiques
- Sensibiliser les étudiants en orthophonie et les orthophonistes libéraux à la prise en charge orthophonique dans la SLA via des stages et des formations
- Réaliser des mémoires d'orthophonie multicentriques
- Rédiger un ouvrage commun sur la prise en charge orthophonique dans la SLA.

Atelier Professionnel n°8 : Assistant(e)s des services sociaux/secrétaires

I - Services sociaux : La prise en charge sociale du patient dans un Centre SLA (Tours 2006)

Coordination : Patricia Graton (Paris) ; Jérôme Penot (Strasbourg)

La particularité de la SLA induit un accompagnement social spécifique car :

- La SLA est une pathologie extrêmement invalidante qui a un fort impact dans le domaine familial, social, professionnel... (cf. portail-SLA – demander ses codes d'accès auprès de la filière FILSLAN – coordonnées de Frédérique TRIPAULT – Andréa CHAVASSE à demander au neurologue référent du centre)
- L'évolution de la maladie nécessite de la part des professionnels une anticipation tant au niveau de l'évaluation que des démarches à entreprendre, l'implication du patient dans son projet de vie participant à la réussite des actions menées (NANCY 2013* – DEAUVILLE 2015*)
- L'organisation des actions de l'assistant social s'effectue dans le cadre d'une équipe pluridisciplinaire regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles
- La prise en charge globale et continue du patient s'inscrit dans un parcours de soins nécessitant une coordination des interventions professionnelles lors de la phase aiguë de la maladie mais aussi tout au long de l'accompagnement du patient. Le parcours de santé comprend des interfaces avec l'amont et l'aval de la prise en charge hospitalière (MONTPELLIER 2016*)

LE PREMIER ENTRETIEN fait suite à l'annonce du diagnostic par le neurologue référent :

- A l'initiative du patient, de son entourage et/ou de l'équipe pluridisciplinaire intra et/ou extra hospitalière.
- Une écoute professionnelle et une analyse précise de la situation, à partir d'un recueil de données, permettront à l'assistant de service social d'établir une évaluation des besoins et attentes du patient (BORDEAUX 2007*).
- Des échanges avec le médecin et les autres professionnels complètent les données recueillies et permettent une vision globale de la situation et une complémentarité dans l'accompagnement.

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

LE SUIVI SOCIAL a pour objectifs :

- D'écouter et d'informer le patient sur ses droits et sur les démarches à entreprendre en vue de l'obtention des prestations légales et extra légales (informations et fiches conseil DEAUVILLE 2015*)
- De faciliter la vie quotidienne du patient
- De soutenir les aidants (famille, entourage amical)

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

Les Consultations Multi-Disciplinaires (CMD) permettent :

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

LES ORIENTATIONS sont mises en place, en lien avec le médecin, à l'issue de la phase « aiguë » (consultation / hospitalisation) et tout au long du suivi :

- Vers des associations de patients (cf. portail-SLA) services ou sociétés d'aide au maintien à domicile.
- Vers des établissements et/ou services sanitaires et/ou médico-sociales adaptées (SAMSAH, SAVS, réadaptation, répit, USP, hébergement temporaire ou permanent) (SAINT ETIENNE 2011*).
- Une assistante sociale et un ergothérapeute assurent une permanence au sein de l'ARSLA (01 82 73 17 22)

LE TRAVAIL EN PARTENARIAT EXTRAHOSPITALIER est à développer et à entretenir, afin de sensibiliser à l'extrême rapidité d'évolution de la pathologie et de ses conséquences en termes de handicap. Il s'agit :

- Des organismes médico-sociaux pour raccourcir les temps d'instruction des dossiers qui sont particulièrement longs et peuvent rendre obsolètes les décisions prises par les commissions. Le recours à la circulaire n°97/574 du 25 août 1997 peut permettre de réduire ces délais (LILLE 2008*)
- Des professionnels du domicile sur la nécessaire capacité d'adaptation aux besoins des patients (professionnels de santé, professionnels de l'aide à domicile, réseaux d'accompagnement et de soins à domicile)
- Des professionnels des établissements qui accueillent déjà des patients, afin de développer des filières permettant d'étendre les capacités d'accueil.

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

L'AUTO EVALUATION (Strasbourg 2009* – Toulouse 2010*)

- Pour une harmonisation des pratiques de l'assistant de service social du centre SLA et des réponses apportées aux patients au niveau du territoire
- Pour faciliter le rapport d'activité annuel et rendre compte des points forts en termes de partenariat par exemple et des axes de travail à améliorer.

(* : Des supports d'information/formation sont disponibles dans les « Cahiers de coordination » des journées de la filière, dans « Documents professionnels - KIT métier Assistante Sociale » ou dans « Informations et fiches conseils » sur le portail SLA professionnel).

II – Secrétariat: La formation en intra professionnel CRC SLA de la secrétaire

Coordination : DUPRE Marina, Secrétaire (Centre SLA Clermont Ferrand) ; GIRARD Virginie, Secrétaire Réseau SLA PACA (Centre SLA NICE)

Objectif

L'objectif de notre atelier est axé sur la formation/transmission en intra professionnel CRC SLA des compétences de la secrétaire :

Quoi transmettre et à qui ?

Introduction

La prise en charge de la pathologie de la SLA est singulière et induit un suivi spécifique :

- La SLA est une pathologie neuro dégénérative évolutive
- La particularité « évolutive » nécessite que les professionnels impliqués dans la prise en charge soient réactifs avec une bonne capacité d'adaptation en suivi traditionnel, mais surtout en cas de phase aigüe.
- L'organisation du travail de la secrétaire se fait autour et avec l'équipe pluridisciplinaire du centre.

Travail en atelier

L'atelier a réuni 8 secrétaires des différents Centres SLA, les échanges ont été nombreux et constructifs.

Méthode de travail et objectifs

Identifier les tâches, rôles de la secrétaire et sa place dans la prise en charge : ce qui nous permettra d'établir le document final qui complétera la fiche de poste existante de 2014 du « rôle et tâches de la secrétaire sur le CRC SLA » après une synthèse des actions types de la secrétaire dans le contexte de la problématique SLA et de sa "culture".

En amont des journées de coordination nous avons diffusé un questionnaire à tous les centres SLA. Les réponses nous ont permis d'établir un état des lieux et une liste des tâches de la secrétaire de les prioriser, d'identifier son rôle, sa place dans la prise en charge et le suivi.

Lors de ces journées, nous avons donc travaillé sur une synthèse des actions types et rôle de la secrétaire dans le contexte de la problématique. Que fait la secrétaire ? Quelles sont les interactions et avec qui ?

A - Synthèse des tâches et rôle de la secrétaire sur le CRC SLA

La secrétaire est souvent le premier interlocuteur du patient ou de la famille :

- Pour prise de renseignements (par téléphone, par mail ou en accueil physique)
- Pour prise d'un premier RDV avec le neurologue référent du centre.
- Par la suite, elle devient un des interlocuteurs du patient, famille... dans le suivi de la prise charge.

La secrétaire a pour tâches et rôle :

- De recevoir les demandes du patient ou famille, d'identifier le besoin et d'orienter rapidement la demande
- De constituer et tenir à jour le dossier du patient afin d'assurer son suivi.
- Faire, « être » le lien avec les référents hospitaliers du centre
- Travailler en collaboration étroite avec les médecins neurologues, infirmiers coordinateurs, assistants sociaux du centre SLA
- Selon le fonctionnement du centre SLA, la secrétaire pourra être le lien entre les différents services intra hospitaliers (service de pneumologie, gastrologie, unité soins palliatif, EMSP...) et extra hospitaliers (Médecins et soignants de de ville, Réseaux de santé, EHPAD,....)

CONCLUSION

Nous avons pu constater que les tâches et rôle de la secrétaire peuvent varier en fonction des centres mais que des « particularités » propres à la pathologie SLA étaient présentes dans tous les CENTRES SLA, nous les avons qualifiés de :

- **Tâches dites «classiques» : secrétariat et administratif courant**
- **Tâches et rôle dits «spécifiques» à la pathologie de la SLA**

Ces différentes tâches et rôles sont détaillées dans le document final : la fiche de poste 2017, en annexe de celle de 2014, et chaque Centre SLA pourra y joindre ses matrices et procédures « spécifiques » tels que :

- la plaquette du Centre SLA
- les annuaires spécifiques des intervenants extérieurs (Réseaux SLA dédiés/ Réseaux de proximité, de Soins Palliatifs), les prestataires divers (respiratoire, alimentation....)
- la fiche type de demande pour GPE/VNI, directives anticipées, signalement SAMU...

B - Que voulez-vous transmettre à la personne qui pourrait vous succéder au sein du centre SLA ? Comment permettre ce relais, quoi transmettre, qui cibler ?

En fonction des Centres, les consultations ont lieu deux fois par semaine en moyenne. Les patients sont vus soit en consultation, soit sur une séance d'hôpital de jour, soit en hôpital de semaine.

Les tâches et le rôle de la secrétaire peuvent être différents en fonction des centres mais c'est une transmission/formation «singulière» qui demande une certaine « culture » de la spécificité de la SLA avec des « particularités » propres à la pathologie :

- Tâches dites «classiques» : secrétariat et administratif courant
- Tâches et rôle dits «spécifiques» à la pathologie de la SLA

I. Les principales tâches de la secrétaire du centre SLA : Quoi transmettre ?

1 – LES TÂCHES CLASSIQUES (détaillées dans la fiche de poste 2014)

- Accueil téléphonique lors de la prise des rendez-vous
- Accueil physique lors des consultations pluridisciplinaires
- Constitution et mise à jour du dossier patient (papier et/ou informatique)
- Organisation du planning de consultations (Consultation simple/pluridisciplinaire, HDJ, HDS)
- Préparation des dossiers avant la consultation
- Participation au staff pré-consultation : le jour de la consultation ou de l'hôpital de jour/semaine
- Frappe des courriers
- Archivage des dossiers

2 – LES TACHES SPECIFIQUES Â LA PATHOLOGIE DE LA SLA

- Demande de GPE/VNI
- Demande d'examens spécifiques à la SLA :
EMG, OXY/CAPNO.....
- Demande de prise en charge par les services de soins palliatifs ou EMSP
- Demande de prise en charge par les réseaux dédiés ou de proximité
- Demande de répit
- Les Directives Anticipées
- Le signalement SAMU

Connaître les coordonnées des services, des prestataires, les formulaires et documents à joindre

- Connaître la procédure et le suivi des consultations ETP (Education Thérapeutique du Patient)
- Le suivi « qualité » : traçabilité de toutes les informations : reçues et données, suivi des RCP, archivage des documents etc...
- Base de données SLA (Filière FILSLAN) : mise à jour régulière

II. Le rôle spécifique de la secrétaire du CRC SLA : A qui transmettre ?

- Est le lien entre les différents intervenants intra et extra hospitaliers et doit pouvoir les identifier rapidement.
- Doit connaître les procédures et documents afin d'établir un travail collaboratif spécifique à la pathologie de la SLA.

Travail en collaboration étroite avec le Neurologue hospitalier CRC référent et/ou l'Infirmière Coordinatrice du CRC :

- Organisation des consultations, de la prise en charge, des examens...

Travail en collaboration avec l'assistant(e) social(e) intra CRC ou de proximité :

- Suivi des dossiers sociaux : certificats médicaux à transmettre au Neurologue pour les demandes...

Contacts avec les Médecins et Soignants de ville :

- Relation ville/hôpital et patient/hôpital : transmission d'informations, CR :
 - Lien avec les Médecins et soignants de ville
 - Lien avec les structures d'accueil (EHPAD, maison de retraite, service de répit....)

Contacts avec les différents services hospitaliers : gastrologie, pneumologie, unité de soins palliatifs....

- Prise de contact pour organisation des consultations, de la prise en charge, des examens...

Contacts réguliers avec les réseaux de santé dédiés SLA ou de proximité

- Demande de prise en charge
- Transmissions d'informations diverses pour aide à la coordination de la prise en charge à domicile, lien domicile/hôpital.

Contacts réguliers avec les réseaux de soins palliatifs et les équipes mobiles SP

- Demande de prise en charge
- Transmissions d'informations diverses pour aide à la prise en charge et accompagnements en soins palliatifs.

Base de données SLA

- Liens avec la Filière SLA (FILSLAN) : mise à jour des données.

Atelier Professionnel n°9 : Médical

Coordination : Pr W Camu – Pr P Couratier

Essais cliniques :

Une des missions de la filière est d'harmoniser les possibilités de réaliser des essais cliniques pour les centres. En effet, à ce jour il existe un fort potentiel de recrutement dans les études du fait des files actives. Il s'agit donc de valoriser au mieux ce potentiel. Une première étape est de faire le bilan de l'existant en termes de possibilités de réaliser des essais dans les centres.

Ceci a été investigué par un questionnaire auquel tous les centres ont répondu. Ce questionnaire couvrait l'ensemble des champs pratiques de la réalisation d'une étude, des éléments règlementaires au matériel en passant par le personnel. 67 items étaient ainsi recensés auquel tous ont répondu (n = 18).

Au plan des questions d'ordre général, 2 centres n'exprimaient pas de souhait réel de participer à des études et 13 centres disposaient d'une UF recherche dédiée. Tous les centres avaient participé à au moins un essai clinique. Le total de la file active renseignée était de 1625 nouveaux patients par an.

En ce qui concerne la disponibilité du personnel et des techniques d'évaluation, 4 centres ne disposent pas du temps nécessaire pour participer à un essai. 15 disposent d'un investigateur associé et 16 d'un study coordinator. Si les EFR sont disponibles dans tous les centres, la mesure quantifiée de force est réalisée dans 12 centres. Le MUNIX n'est pas disponible dans 5 centres. Tous les centres utilisent l'ALSFRS.

Pour le matériel, tout le nécessaire semble disponible dans les centres à l'exception d'un centre qui ne dispose pas de chariot d'urgence (indispensable pour un essai clinique). Le matériel plus spécialisé tel que centrifugeuse réfrigérée ou un second réfrigérateur sont le plus souvent manquants sans que cela ne pose un problème en soi pour une étude à venir.

La logistique bureautique est bien en place avec toutefois un manque de réseau indépendant des CHU dans 11 centres. Ceci n'est pas un écueil strict car de tels accès dépendent des départements informatiques. D'autre part le développement de la 4G rend ces aspects pratiques plus secondaires et contournables. La logistique immobilière pose un peu plus problème, car 5 centres ne disposent pas de pièce pour l'accueil des ARC de sponsors.

Au total, sur les 67 items, 3 centres les remplissent tous, 10 en remplissent plus de 57 et 15 plus de 47. En considérant les critères indispensables pour réaliser une étude, ils ne sont donc pas présents dans 8 centres. Au vu de ce qui est écrit plus haut, ce sont en fait les limitations de personnel et de

disponibilité qui sont la principale raison du fait de ne pas remplir les conditions, l'autre étant un nombre de patients annuels trop faible.

Ces éléments sont assez distincts de ce qui était attendu. En effet, le questionnaire avait pour but de souligner des manques qui seraient comblés par une formation spécifique. De tous les motifs qui empêchent un centre de réaliser une étude, quasiment aucun n'est en lien avec une lacune accessible à la formation.

Nous avons suggéré de questionner à nouveau les centres, mais seulement sur les points manquants, car dans quelques cas il y avait clairement des problèmes de remplissage, bien que ceci soit assez ponctuel. Nous souhaitons aussi les questionner sur les solutions éventuelles qu'ils envisageraient pour régler certains manques et les délais possibles pour cela.

CONCLUSION

Le bilan est positif, avec 10 centres totalement à même de réaliser des essais cliniques, avec un recrutement annuel de 1388 nouveaux patients, ce qui permet d'estimer des inclusions à hauteur de 400 patients par an. Ceci est tout à fait compatible avec la réalisation d'une étude de phase II ou III par les centres français. Il y a donc, dans le cadre de la filière un savoir-faire. Il faudra certainement s'atteler au faire-savoir dans les mois à venir.

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Objectifs des Ateliers 1 à 5

Ces ateliers s'intègrent dans la construction en cours par la Filière (Plan d'action FILSLAN 2017) d'un e-learning (formation en ligne accessible à tous en partage sur un site dédié pouvant contenir des vidéos, des photos, des Power Points sonorisés, scénarisés, des situations interactives, des quizz, QCM, étude de situations...) ciblé sur la formation aux spécificités de prise en charge de la SLA pour les professionnels de santé hors CRC SLA (soignants du domicile et aidants, professionnels des institutions de santé, médecins traitants, MDPH...).

Atelier Interprofessionnel n°1 : Atteinte respiratoire, suppléance, désencombrement

Responsable : Marjolaine Georges (Dijon)

Groupe de travail : Annick Greil (Clermont Ferrand), Capucine Morellot-Panzini (Paris), Thierry Perez (Lille), Cédric Ramos (Nice)

Quels contenus de formation sur les techniques de suppléance ventilatoire et au désencombrement ?

Objectifs :

- Connaître le suivi régulier de la fonction respiratoire.
- Reconnaître les signaux d'alerte d'une altération de la fonction respiratoire.
- Acquérir les éléments d'utilisation d'une ventilation mécanique non invasive.
- Connaître les moyens de désencombrement bronchique et l'utilisation des appareils d'aide à la toux.

Contenus pédagogiques du module :

- **Cours 1** : Les symptômes d'une dysfonction inspiratoire nécessitant une ventilation mécanique (Symptômes respiratoires et comment y suppléer)
- **Cours 2** : Le masque, un enjeu majeur pour une VNI réussie (comment faire une ventilation efficace et bien tolérée)
- **Cours 3** : La VNI comme aide à la kinésithérapie respiratoire (manœuvres utiles pour la kinésithérapie respiratoire)
- **Cours 4** : Désencombrement : in-exsufflateurs mécaniques (matériels utilisables en cas d'encombrement et comment s'en servir)

Atelier Interprofessionnel n°2 : Nutrition, dysphagie, gastrostomie

Responsable : Jean Claude Desport (Limoges)

Groupe de travail : Kamel Arab (Nice), Philippe Couratier (Limoges), Nicolas Farigon (Clermont Ferrand), Philippe Fayemendy (Limoges), Pierre Jesus (Limoges), Corinne Joubert (Caen), Marie Christine Kadaoui El Abbassi (Nice)

Quels contenus de formation sur les spécificités nutritionnelles rencontrées dans la SLA et les questions techniques de nutrition entérale ?

Objectifs :

- Connaître les spécificités nutritionnelles de la SLA.
- Savoir gérer de façon optimale des troubles de la déglutition.
- Savoir lutter contre la dénutrition.
- Acquérir les principes d'utilisation d'une sonde de gastrostomie.

Contenus pédagogiques du module :

- **Cours 1** : Quelles sont les spécificités nutritionnelles dans la SLA ? (causes des troubles nutritionnels)
- **Cours 2** : Comment dépister des troubles de la déglutition ? (reconnaitre les troubles nutritionnels)
- **Cours 3** : Que faire face à une dénutrition ? (faire face à des troubles nutritionnels)
- **Cours 4** : Comment bien utiliser une gastrostomie lors de la SLA ? (soins nécessaires à connaître quand on utilise une sonde de gastrostomie)

Atelier Interprofessionnel n°3 : Troubles cognitifs et émotionnels

Responsable : Fausto Viader (Caen)

Groupe de travail : Marianne Chouly (Limoges), Philippe Couratier (Limoges), Lucette Lacomblez (Paris), Audrey Mondou (Caen), Sandra Roy-Bellina (Montpellier)

Quels contenus de formation sur la prise en charge des troubles cognitifs dans la SLA?

Objectifs :

- Connaître les manifestations des troubles cognitifs de la SLA.
- Savoir reconnaître et évaluer l'importance des troubles cognitifs de la SLA.
- Savoir adapter son attitude en toutes circonstances.

Contenus pédagogiques du module :

- **Cours 1** : SLA : place de la cognition (qu'est une atteinte des fonctions mentales)
- **Cours 2** : Les troubles cognitifs dans la SLA (les fonctions mentales atteintes dans la SLA)
- **Cours 3** : Prise en charge des troubles cognitifs de la SLA (principes généraux de prise en charge de l'atteinte des fonctions mentales)

Atelier Interprofessionnel n°4 : Prévention de l'épuisement des aidants et des soignants

Responsables : Pascal Cintas (Toulouse), Annie Verschueren (Marseille)

Groupe de travail : Philippe Benjamin (ARSLA), Dominique Lardillier (réseau SLA PACA), Emmanuelle May, Toulouse), Stéphane Piétra (Hyères)

Quels contenus de formation sur la prévention de l'épuisement des aidants et des soignants ?

Objectifs :

- Savoir reconnaître le stress et l'épuisement
- Apprendre à gérer le stress et l'épuisement
- Savoir comment se faire aider
- Savoir réagir aux questionnements de l'environnement et notamment aux enfants

Contenus pédagogiques du module :

- **Cours 1** : repérer l'épuisement et le stress (sensibilisation sur les risques d'épuisement des aidants)
- **Cours 2** : Gérer le stress et l'épuisement (pistes pour gérer l'épuisement)
- **Cours 3** : Comment de faire aider en situation d'épuisement (sensibilisation sur l'aide aux aidants)
- **Cours 4** : L'annonce de la maladie et de son évolution aux enfants (comment informer l'entourage)

Atelier Interprofessionnel n°5 : Compensation du handicap dans la vie quotidienne

Responsables : Benoit Barbet (Liévin), Violaine Guy (Nice)

Groupe de travail : Sandrine Maniez (Paris), Alexandra Bouvet (Nice), Marianne Bruno (Nice), Soraya Deleforge (Lille) ; Marlène Sarrazin (Nice)

Quels contenus de formation sur les aides techniques, leur évaluation et leur attribution dans une situation de SLA ?

Objectifs :

- Connaître les dispositifs matériels susceptibles d'aider à vivre les déficiences
- Connaître les moyens d'adaptation de l'environnement matériel et humain
- Connaître les dispositifs d'aide à la communication
- Connaître les modalités des droits à compensation pour les besoins en soins et en aides humaines et pour l'aménagement du domicile

Contenus pédagogiques du module :

- **Cours 1** : aides techniques et appareillage (principales aides techniques auxquelles faire appel)
- **Cours 2** : Améliorer les déplacements (aides aux déplacements et comment bien les choisir)
- **Cours 3** : Aides à la communication (communication et comment les choisir)
- **Cours 4** : Aménagement du domicile (moyens techniques pour adapter le domicile au handicap moteur)
- **Cours 5** : Aides humaines (les options quand une aide est nécessaire, les droits à compensation et comment les mettre en place)

Atelier Interprofessionnel N°6 : Définir les procédures pour les relations Centre SLA/ Equipes palliatives

Coordination : Véronique Danel (Lille), Valérie Duchêne (Tours)

Groupe de travail : Virginie Guastella (Clermont Ferrand), Nathalie Guy (Clermont Ferrand), Flora Tremellat (Nice), Marie Hélène Soriani (Nice)

Atelier en coordination avec la SFAP

Le groupe avait précédemment pointé la nécessité d'une collaboration étroite entre les centres SLA et les structures existantes de soins palliatifs. En effet, le stade évolué de la maladie est caractérisé dans la plupart des cas par une situation critique (risque vital, inconfort global...) ou s'intriquent des symptômes complexes (respiratoires, nutritionnels, troubles de l'humeur, troubles cognitivo-comportementaux, douleurs, handicap moteur, perte de communication...).

Dans ce contexte, (ir,), les symptômes d'inconfort (douleurs, anxiété, dyssomnie, dyspnée.), la dépendance ventilatoire, les conséquences des traitements, et caractère potentiellement réfractaire de ces symptômes, associés aux souffrances existentielles, peuvent conduire à des demande d'arrêt de traitement voir demande d'aide à mourir. De plus, Il convient également de prendre en compte dans ce contexte, l'épuisement possible des aidants naturels. Tous ces éléments justifient une prise en charge coordonnée centre SLA/ équipe de soins palliatifs.

En pratique : la sollicitation des équipes de soins palliatifs varie d'une région à une autre. Le nombre de patients confiés à une équipe de soins palliatifs varie de 6% à 25% (en moyenne 13%) avec des motifs d'appels pouvant être très variables. Il peut s'agir de demandes :

- D'accompagnement 24 %
- De répit 23 %
- D'élaboration des directives anticipées 20 %
- D'aide au traitement de symptômes pénibles : 13%
- De prise en charge de la fin de vie 12%
- D'accompagnement dans le cadre de demande de LAT ou d'aide à mourir : 2%

Définir des procédures pour les relations Centres SLA/équipes palliatives nécessite de la part des Centres SLA : d'anticiper pour mieux prévenir les situations critiques.

Cette planification de la prise en charge impose avant tout de bien connaître le patient, et le contexte dans lequel il évolue afin de pouvoir d'une part, prendre en compte ses volontés et identifier les situations à risques, d'autre part de pouvoir l'informer sur l'existence et les missions des structures de soins palliatifs.

Pour cela plusieurs étapes peuvent être considérées :

- Une identification par le centre SLA des structures de soins palliatifs de la région sanitaire
- Une formation du personnel soignant des structures de soins palliatif concernant les spécificités de la SLA.
- Une identification du moment opportun pour la sollicitation des équipes de soins palliatifs qui reste délicate et suppose une adaptation au cas par cas. En effet, faire intervenir les spécialistes de soins palliatifs de façon systématique à la consultation pluridisciplinaire a pour avantage de permettre l'identification précoce d'éventuelles situations à risque et complexes ; mais trop précoce, cette intervention peut être soit inutile soit perçue comme violente.

Pour aider à déterminer les moments les plus opportuns à l'intervention d'une équipe de soins palliatifs : il a été proposé, au sein du groupe, de pouvoir s'appuyer sur une grille d'aide à l'identification des situations qui justifient le soutien d'une équipe de soins palliatifs. Cette grille : **la grille pallia 5 (annexe n°3)** pourrait être adaptée à la SLA. Ainsi l'adjonction d'un item 6, demande à mourir, demande de sédation, et une modification de l'item 5 concernant la LATA dans le but de s'adapter à la nouvelle loi Claeys-Leonetti, permettrait l'élaboration d'une grille pallia 6 spécifique à proposer aux Centres SLA.

Procédures proposées par le groupe concernant les relations centres SLA/équipes palliatives :

Les équipes palliatives sont sollicitées par le Centre SLA au moment le plus opportun. La participation des équipes palliatives aux RCP des Centres SLA semble un bon moyen de présenter et discuter les dossiers complexes, ce qui permet un partage d'informations et de connaissances sur le malade. Le suivi, au sein de réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP) permet une collégialité dans les décisions.

Ces RCP peuvent être facilitées par la télémédecine, les techniques de visio-conférence.... et doivent faire l'objet d'une reconnaissance institutionnelle. A défaut, d'autres outils de communication entre les équipes peuvent être utilisés : le téléphone, les mails, les courriers, les bases de données.

Enfin, bien que cela soit encore prématuré, il est possible que le DMP informatique puisse peut-être, en se déployant, faciliter la communication et l'interdisciplinarité entre les équipes. Un système

d'alerte pourrait dans ce cadre s'envisager. La fiche Samu/Pallia doit d'ailleurs y figurer. Il convient cependant de définir ce à quoi le patient peut avoir accès dans son DMP.

Toutes ces possibilités nécessitent au final une adaptation au cas par cas, selon l'organisation locorégionale. Il convient en effet dans tous les cas de s'appuyer sur les réseaux et structures existantes, sans faire de doublons, dans le but d'une plus grande efficacité, et de privilégier la discussion des dossiers lors des RCP des Centres SLA.

**Atelier Interprofessionnel n°7 :
Diagnostic moléculaire de la SLA symptomatique et pré-
symptomatique, comment y répondre ? Eléments du conseil
génétique – Questions éthiques – Procédures à appliquer**

Responsable : Philippe Corcia (Tours)

Groupe de travail : Patrick Vourc'h (Tours), Cécile Cazeneuve (Paris), Kevin Mouzat (Montpellier),
Christine Francannet (Clermont Ferrand), Christophe Coupé (Paris)

Atelier en coordination avec l'ANPGM

Document non fourni