

Cahier des Journées Nationales Annuelles de la filière FILSLAN

Juin 2019, Cahier n°15

15èmes Journées Nationales Annuelles des Centres SLA et MNM

Marseille
les 27 et 28 juin 2019



La parole des malades



FILSLAN

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neuron Moteur

filière de santé



maladies rares

Table des matières

ATELIERS PROFESSIONNELS

Atelier Professionnel n°1 : Infirmier(e)s

Atelier Professionnel n°2 : Diététicien(ne)s

Atelier Professionnel n°3 : Kinésithérapeutes

Atelier Professionnel n°4 : Ergothérapeutes

Atelier Professionnel n°5 : Psychologues clinicien(ne)s

Atelier Professionnel n°6 : Orthophonistes

Atelier Professionnel n°7 : Assistant(e)s des services sociaux/secrétaires

Atelier Professionnel n°8 : Médecins

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS THEMATIQUES

Atelier Interprofessionnel n°1 :
Interface par pipette buccale pour la ventilation non invasive

Atelier Interprofessionnel n°2 :
La gastrostomie en pratique

Atelier Interprofessionnel n°3 :
Les e-technologies en pratique

Atelier Interprofessionnel n°4 :
Place du patient expert

Atelier Interprofessionnel n°5 :
Recueillir et diffuser les directives anticipées des patients

Atelier Interprofessionnel n°6 :
Coordonner les soins en relation ville-hôpital

EDITORIAL

La filière nationale de santé FILSLAN organise annuellement des Journées de travail auxquelles tous les acteurs professionnels des CRMR et CRCMR qui lui sont affiliés sont invités ainsi que leurs partenaires des disciplines impliquées notamment de pneumologie, nutrition, médecine physique et soins palliatifs. Des représentants de l'association ARSLA sont également présents ainsi que des collègues impliqués dans la prise en charge de la SLA dans des établissements partenaires en France, en Suisse et en Belgique.

En 2019, les JNA étaient organisées à Marseille sous la coordination du Dr Annie Verschueren, avec pour thème conducteur "La parole des malades".

Ces Journées sont l'occasion pour la filière d'actualiser les messages à destination des soignants, d'actualiser leurs connaissances à travers des conférences et débats ciblés, de mettre en valeur quelques actions marquantes réalisées par les acteurs. C'est aussi l'occasion de créer un esprit de groupe dans le contexte d'une maladie particulièrement difficile à prendre en charge sur le plan émotionnel et de transmettre cet esprit aux nouveaux arrivants. Le point fort de ces Journées est l'organisation d'ateliers professionnels et d'ateliers thématiques. Les premiers permettent aux professionnels auto-formation, échanges et réflexions communes sur leurs pratiques au sein des centres par profession, non seulement sur un thème donné chaque année, mais aussi d'une façon générale sur leurs organisations, leurs approches et techniques des soins aux personnes atteintes de SLA et permettent de dégager des consensus avis d'expert sur les pratiques soignantes, voire des projets de travail collectif à mettre en œuvre dans le courant de l'année suivante à l'occasion de journées de formation ciblées par métier et par thème qu'organisent la filière. Les ateliers thématiques sont coordonnés par des seniors spécialistes, tiennent compte de l'expression des participants, et doivent dégager des recommandations professionnelles soignantes applicables nationalement au sein de la filière.

Le livret des JNA/FILSLAN/2019 compile les textes de synthèse rédigés par les responsables de chacun des ateliers. Ces textes sont riches en réflexions, pistes de travail et propositions d'amélioration des pratiques. Si les questions ne sont pas toutes résolues, ce travail a le mérite de remettre en question chacun des participants aux actions des centres de la filière sur leurs approches professionnelles.

La filière remercie particulièrement tous ceux dont les noms apparaissent sur le programme pour leur implication sans faille à la bonne tenue et à la productivité des Journées. Les remerciements vont aussi à l'ensemble des participants qui enrichissent les débats par leurs interventions et leurs questions.

Ces Journées ne pourraient se tenir sans le soutien de la DGOS et sans le travail préparatoire de longue haleine de l'équipe FILSLAN.

Pr Claude Desnuelle
Coordinateur National FSMR FILSLAN

ATELIERS PROFESSIONNELS

Objectifs des ateliers

Contexte : L'annonce du diagnostic et les décisions de soins techniques sont au cœur du processus de prise en charge de la SLA. Le discours soignant, cadré par des recommandations, est souvent synthétique et normé laissant peu de place aux questions générées par la somme d'informations que le malade et son entourage ont à intégrer. L'intérêt des consultations dites de "retour d'annonce" et la prise en charge multidisciplinaire et pluri professionnelle est reconnu pour donner aux malades un temps pour poser ses questions et exprimer son avis.

Le thème général de ces JNA veut souligner qu'il ne suffit pas d'un discours soignant formaté mais que l'écoute du malade permet de mieux intégrer ses attentes. L'espace de parole laissé aux malades est-il suffisant ? Les ateliers professionnels sont un temps permettant de s'interroger sur les obstacles rencontrés, d'identifier les malaises qui peuvent être ressentis par tous les acteurs de la prise en soin, de questionner nos propres difficultés et de tenter de définir les modalités d'un accompagnement qui, dans un premier temps, a pour objectif de contenir l'angoisse consécutive à l'annonce et dans un second temps de porter attention à la parole du malade pour qu'il puisse co-construire avec l'équipe soignante le plan de soin qui lui est propre.

Atelier Professionnel n°1 – Infirmier(ère)s

Responsable : Pascale REGINENSI (Marseille)

Contribution : Emmanuel ZUFFO, (Réseau SLA PACA), Céline DA CRUZ (Nice), Hafida KRIBICH (Marseille),
Véronique BASSO (Réseau SLA PACA)

Nous donnons la parole aux patients

Dans le cadre des JNA 2019, le thème proposé était : "la parole des malades".

Objectifs :

- **Comprendre pourquoi les patients ne viennent plus au bilan de suivi**
- **Existe-t-il une raison récurrente ?**
- **Problème(s) avec le centre ou problème(s) personnel(s) ?**
- **Trouver des solutions**

Pour comprendre les raisons qui amènent certains patients à ne plus se présenter aux bilans de suivi dans les centres de référence SLA, nous avons décidé de leur poser la question. A cet effet, nous avons mis en place un questionnaire de 8 questions destiné aux patients "perdus de vue". Ce questionnaire a été envoyé par mail aux 19 centres SLA et aux 4 réseaux (cf annexe).

Pour l'analyse des réponses, nous avons utilisé un tableau comprenant 4 items :

- Facteurs environnementaux
- Facteurs psychologiques
- Facteurs organisationnels
- Facteurs cliniques.

Nous constatons que les 3 premiers facteurs sont les plus présents dans les réponses des personnes questionnées mais restent néanmoins indépendants de leur volonté alors que le dernier facteur a un impact moindre sur les raisons de l'arrêt du suivi des patients à l'hôpital.

Malgré le peu de retours de questionnaire rempli (5 retours), nous avons dégagé les problématiques suivantes :

- **Comment améliorer la prise en charge lors des consultations de suivi ?**
- **Comment garder le lien ?**

Conclusion :

Au vu de ces problématiques soulignées, nous avons entamé une réflexion pour pouvoir proposer des améliorations :

Comment améliorer notre prise en charge au centre SLA /souhais patients ?

- Espace de parole entre patients-familles lors de leur journée de suivi, durant temps libre
- Chambre individuelle ou box
- Développer les liens avec les réseaux existants/avec le patient

Comment garder le contact malgré l'impossibilité de se déplacer ou la distance ?

- Développer la télémédecine
- Organiser des réunions de formation réseaux/prestataires/intervenants
- Organiser des rencontres entre réseaux existants et patients pendant son suivi au centre.

ANNEXE : QUESTIONNAIRE ET TABLEAU

"Nous donnons la parole aux Patients"

Madame, Monsieur,

Bonjour, nous organisons une réflexion sur la prise en charge de nos patients atteints de la SLA. Afin d'améliorer nos pratiques, nous aimerions vous donner la parole. Pour cela, pourriez-vous répondre à ce questionnaire qui servira de base à notre réflexion ?

- 1) Nous aimerions connaître les raisons ou problématiques qui ont fait que vous ne venez plus au centre SLA ?
- 2) Pourriez-vous nous indiquer comment est organisé votre domicile ?
 - Réseaux de soin
 - SSIAD
 - Infirmiers
 - Equipe Mobile de soins palliatifs
 - Autres
 - HAD
 - Auxiliaires de vie
 - Kinésithérapeute
- 3) Etes-vous toujours en lien avec l'équipe du Centre de Référence SLA ?
 - oui, comment ?
.....
 - non, pourquoi ?
- 4) Dans votre quotidien, vous sentez-vous écouté par : Vos proches (amis/famille).
 - Oui Non
 - Si non, pourquoi ?
 - Les soignants du domicile ?
 - Oui Non
 - Si non, pourquoi ?

Si vous avez été amené à rédiger des directives anticipées, auprès de qui les avez-vous déposées ?
- 5) Qu'est-ce qui pourrait-vous amener à revenir au Centre SLA ?
- 6) Pensez-vous que le Centre de Référence SLA soit encore "Le Référent" de votre suivi depuis l'arrêt de vos visites ?
- 7) Avez-vous d'autres remarques qui pourraient nous aider à améliorer nos pratiques ou les suivis que nous proposons ?

FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX	FACTEURS PSYCHOLOGIQUES	FACTEURS ORGANISATIONNELS	FACTEURS CLINIQUES
<ul style="list-style-type: none"> - Ne souhaite plus sortir de chez lui peu importe la raison - Domicile trop loin - Trajet trop long - Manque d'hygiène - Manque d'intimité (pesée, changes...) 	<ul style="list-style-type: none"> - Ne souhaite plus sortir de chez lui peu importe la raison - Peur de l'évolution de la maladie - Plus d'espoir dans les bilans de suivi - Plateaux repas non adaptés - Manque d'intimité (pesée, changes...) 	<ul style="list-style-type: none"> - Transports non adaptés, pas confortables - Manque d'un espace d'échange - L'attente est longue entre les différents examens - Plateaux repas non adaptés - Manque d'intimité (pesée, changes...) 	<ul style="list-style-type: none"> - Plus d'intérêt dans les bilans de suivi - Plus d'espoir dans les bilans de suivi

Atelier Professionnel n°2 – diététicien(ne)s

Responsables : Marie-Christine KADAOUI EL ABBASSI (Nice)

Contribution : Lorine GUILHEM (Limoges), Jeremy GEFFROY (Toulouse), Ingrid BERNARD (Nice), Charlaïne MALVINO (Marseille)

Les journées nationales annuelles FILSLAN 2019 ont eu pour thème général "L'écoute des malades".

L'objectif des ateliers professionnels étant d'échanger sur les éventuelles difficultés que nous pouvons rencontrer à recueillir la parole des patients et à les accompagner dans leur parcours de soins.

Pour préparer cet atelier, nous avons réalisé plusieurs enquêtes auprès de différents publics : psychologues, soignants et patients. Nous recherchions à connaître le ressenti des patients et leur vécu des entretiens diététiques.

Les résultats montrent notamment que la gastrostomie est évoquée dans 80% des cas au cours des entretiens psychologiques. Nous en déduisons que la gastrostomie est un sujet qui interroge, inquiète les patients mais peut-être aussi certains professionnels.

Le questionnaire destiné aux patients montre que les thèmes "modifications de texture" et "mise en place de la nutrition entérale" sont peu abordés en consultation diététique. Ces réponses nous amènent aux questions suivantes :

- Les conseils donnés sont-ils adaptés ?
- Les diététiciens ont-ils des réticences à aborder la nutrition entérale ? Si oui, pourquoi ?

Tous ces sujets ont été discutés durant l'atelier.

Cette enquête a également montré que malgré notre connaissance du site de la Filière de santé FILSLAN (<https://portail-sla.fr/>), nous en parlons peu aux patients.

Dans un second temps, un travail a été effectué sur le sujet plus précis de la gastrostomie.

Tout d'abord un questionnaire afin de connaître les pratiques des centres sur la façon d'aborder le sujet de la nutrition entérale et de la gastrostomie.

Par ailleurs, l'analyse d'un nombre important de discussions dans un groupe de patients SLA sur un réseau social très connu nous a permis de savoir quelle était l'image de la gastrostomie pour les patients SLA, quelles questions étaient fréquemment posées et quels avantages et inconvénients dominaient.

L'intérêt de ce travail était de comparer les informations échangées entre les patients à celles que nous pouvions donner en consultation. Le but étant d'avoir tous les éléments durant nos entretiens pour que le patient prenne une décision éclairée.

Il ressort de ce travail que l'aspect technique de la gastrostomie est un sujet important pour les patients. Nous pouvons donc nous demander si notre manière d'aborder la gastrostomie est suffisamment individualisée pour que les patients aient la possibilité de nous questionner et de se projeter de façon plus concrète afin de prendre sa décision.

Durant l'atelier, l'analyse de ces résultats nous a amené à nous interroger sur 2 points :

- La gastrostomie est-elle suffisamment abordée durant nos entretiens et nos explications sont-elles celles attendues par les patients ?
- Les outils à notre disposition sont-ils adaptés aux attentes des patients ?

Nos premières réflexions sont donc les suivantes :

- Création d'un "kit de présentation de la gastrostomie" dont le contenu serait le suivant : sonde de gastrostomie à collerette ou à ballonnet, bouton de gastrostomie + raccord + seringues pour gonfler le ballonnet, 1 poche de NE + tubulure, seringue de 60ml, sac à dos (au moins une photo), pompe (au moins une photo ou un gabarit), photo de pied à perfusion, schéma de la gastrostomie dedans/dehors.

- Recenser les supports visuels (livrets, fiches, vidéos)
- Mise à disposition de ces outils sur le site portail SLA et se familiariser avec le e-learning réalisé par la filière. (<https://portail-sla.fr/formation-e-learning-sur-la-sla/>)
- Faire des prestataires de soin à domicile des collaborateurs et interlocuteurs privilégiés pour une meilleure coordination autour du patient
- Travailler en collaboration plus étroite avec les psychologues sur le mécanisme décisionnel autour de la gastrostomie.

Le travail se poursuivra en marge de ces journées.

Atelier Professionnel n°3 – Kinésithérapeutes

Responsable : *Virginie MILHE DE BOVIS (Marseille)*

Contribution : *Michel TAPIAU (Marseille), Cédric RAMOS (Nice), Hélène DURR (Strasbourg)*

Objectifs de l'Atelier Kinésithérapie des Journées Nationales Annuelles 2019

La question centrale de l'atelier kinésithérapie pour les JNA 2019 était : "La parole des patients autour de la prise en charge".

Le but de l'atelier était de donner la parole au patient sur son ressenti concernant la prise en charge en kinésithérapie et plus spécifiquement sur le déroulement des consultations au sein des centres SLA.

Animation de l'Atelier

La préparation de l'atelier s'est faite autour de trois pistes de réflexion. Un questionnaire a été envoyé aux centres concernant le vécu du patient sur le déroulement des consultations dans les centres (les attentes, les réponses apportées et des suggestions d'amélioration), sur le ressenti du testing musculaire ainsi que la mise en place d'appareillage. Un deuxième questionnaire a également été réalisé sur la population marseillaise à l'hôpital et en ville sur le sentiment d'écoute et sur l'intérêt de la kinésithérapie. De nombreux ouvrages de patient ont été édités sur le vécu de la maladie, nous nous sommes appuyés sur celui d'Ariel Crozon "L'affreuse" patiente connue du centre de Marseille.

Le retour des questionnaires des centres nous informe que le patient vient chercher des conseils sur la rééducation et l'entretien musculaire et articulaire lors des consultations, qu'il y a une nécessité de compréhension mutuelle lors de l'apport de la réponse et dans les pistes d'amélioration, les suggestions portent sur le temps consacré à l'entretien musculosquelettique et sur le partage des informations. Le testing est jugé utile sauf chez les patients de stade avancé pour lequel il est mal vécu. Les aides techniques sont évaluées comme bien adaptées et les informations bien dispensées. Il est apparu, concernant les aides au désencombrement, qu'il y a une utilisation disparate entre les différents centres, la question du temps d'utilisation de l'appareillage a été posée.

Les retours du questionnaire sur la population marseillaise aux questions : "Avez-vous le sentiment d'être écouté" et "Pensez-vous que la kinésithérapie vous apporte quelque chose" ont eu une réponse favorable à 66%.

La plus grande partie de l'atelier a porté sur des lectures et commentaires d'extraits de l'ouvrage d'Ariel Crozon. Cela a permis à chacun de se placer du côté du patient. Cet exercice a permis un échange entre les kinésithérapeutes des différents centres, à partir du texte chacun a pu exprimer ses problématiques, ses difficultés et chercher des solutions auprès de l'ensemble de l'atelier. Elle a conforté l'idée d'une évaluation adaptée à chaque patient, du peu d'intérêt du testing musculaire à partir d'un stade avancé de la pathologie (testing mal vécu et peu pertinent). La lecture a permis également de conforter les différentes pratiques concernant la mise en place d'aides techniques, les façons de présenter ces supports au patient.

Objectifs à court et moyen terme

L'atelier, au travers du vécu d'une patiente, a permis à chacun d'exprimer ses difficultés et d'y apporter une solution collective.

Les objectifs du groupe de travail kinésithérapie sont d'améliorer le lien hôpital-ville, d'uniformiser les pratiques concernant la prise en charge respiratoire des patients.

Par ailleurs un forum existe. Il a pour vocation le partage de connaissance et l'apport d'une aide concernant les problématiques rencontrées par les kinésithérapeutes.

Tous les documents professionnels validés par les Journées de Coordination Nationales des Centres sont disponibles sur www.portail-sla.fr, ainsi que sur le Forum <http://kine-sla.kanak.fr/>

Atelier Professionnel n°4 – Ergothérapeutes

Responsable : Sandrine MANIEZ-JOLY (Paris)

Contribution : Anne-Louise JACQUET (Montpellier), Soraya DELEFORGE (Lille), Benoît BARBET (Liévin)

Lors de ces journées de coordination, les quatre responsables d'atelier étaient désireux de provoquer un véritable échange plutôt que de donner un cours magistral. Nous avons donc choisi chacun un cas clinique réel sur lequel la **parole du patient** a posé question. Dans chacune de ces situations, nous avons pu constater que la parole du patient est prise en compte et qu'elle impacte de manière différente le suivi, la prise en charge et la relation.

Cas clinique Anne-Louise Jacquet, centre SLA de Montpellier :

La parole du malade sur les réseaux sociaux

Lors de l'annonce diagnostique en 2016, le patient (46 ans) a posé des questions nombreuses et précises sur la pathologie et son évolution, mais son épouse a réagi de façon extrêmement violente aux réponses données par le neurologue, pleurant et criant dans le service. L'une de nos infirmières a pris un long temps pour la calmer et faire une reprise d'annonce diagnostique.

Par la suite, toute l'équipe a ressenti une perte de confiance de l'épouse, puis du patient et de ses trois fils. Rapidement, la famille a monté une association de soutien aux patients et l'un des fils (21 ans) a démissionné de la gendarmerie pour s'occuper de son père ; il a également monté une boutique de vêtements en ligne aux couleurs de l'association et organisé de nombreux événements.

Tout aussi rapidement, la famille a communiqué sur les réseaux sociaux, notamment Facebook, mais aussi dans les journaux papiers, tenant des propos très exagérés sur l'annonce pronostique ou les délais annoncés pour l'acquisition de matériels. Leur succès a touché de très nombreux internautes, leur permettant d'avoir le soutien de nombreuses personnalités célèbres.

De plus en plus clairement, ils ont signifié à l'équipe son inutilité voire son incompétence, jusqu'à ne plus venir du tout aux consultations et à publier, en 2019, un article dans la presse locale disant que le centre SLA "ne sert à rien". Leur propos étant toujours très évasifs, ils ne peuvent pas être considérés comme de la diffamation, ce qui rend impossible toute réaction d'ordre juridique.

Au fil du temps, ils ont recruté dans leur association plusieurs patients SLA suivis au centre de Montpellier, provoquant chez certains de ces patients une rupture thérapeutique.

La question posée à la salle est donc : *"Les réseaux sociaux font désormais partie du quotidien des gens, et constituent un média à part entière : peut-on continuer à fonctionner sans en tenir compte ?"*

Les réactions des participants ont été riches et nombreuses : certains ont argué que les réseaux sociaux sont un phénomène de société qui est devenu majeur, et qu'en les ignorant on passe à côté de la société. Ils ont cependant mis en garde contre le "besoin de savoir", qui doit servir le patient et non notre intérêt personnel. Certains ont même proposé que les centres SLA aient une page Facebook pour publier des informations neutres, comme le fait l'ARSLA.

D'autres ont répondu qu'au plan éthique, on ne peut pas se laisser influencer par ce qui est dit sur les réseaux sociaux, notamment parce que si l'on répondait aux critiques, on prendrait le risque de la surenchère. Ceux-là proposent plutôt d'orienter davantage les patients vers le site portail SLA (<https://portail-sla.fr/>), mais à condition de continuer à l'alimenter et à le faire évoluer.

Globalement, il a été dit qu'il faut considérer les réseaux comme un "défouloir" et pas seulement comme un média : dans ce cas, il serait souhaitable que les patients aient plus facilement accès à une possibilité d'écoute et de soutien, comme le propose l'ARSLA, où la chargée de communication fait office de médiateur, de ligne d'écoute. Plusieurs centres SLA offrent déjà du soutien psychologique, mais cela gagnerait à être développé davantage.

Cas clinique de Benoit Barbet, SAVS SAMSAH APF France handicap de Liévin :

La parole de l'utilisateur dans le cas d'une demande estimée "déraisonnable"

La situation présentée est celle d'un père de famille de 56 ans, ancien cadre en entreprise touché par une SLA depuis plus de 5 ans. Cette personne s'est, dès l'annonce diagnostique, projetée dans l'anticipation des difficultés. Accompagné par un SAMSAH APF Fh, il a pu bénéficier de la mise en place rapide d'aides à la mobilité, puis à la communication, ainsi que d'aménagements du domicile. L'évolution de la pathologie a ensuite entraîné une démence fronto-temporale de plus en plus marquée.

La principale problématique est que ce patient se met en danger lors des sorties extérieures, du fait de cette DFT mais également en raison de la spasticité présente aux membres supérieurs, qui l'empêchent de piloter finement son FRE.

Sa demande est de pouvoir maintenir cette activité coûte que coûte. Ancien sportif, toujours à l'extérieur, il souhaite rester autonome et indépendant dans ses déplacements malgré le risque d'accident pour lui et/ou pour autrui.

Des essais de commande occipitale se sont avérés concluants et ont été validés par le MPR.

Pour autant, jusqu'où est-il raisonnable d'accompagner la demande de la personne quand la famille est épuisée et que notre responsabilité en tant qu'ergothérapeute peut être engagée ?

- Réactions du groupe :

Peut-on s'autoriser à dire stop au projet d'une personne ?

Il arrive parfois que certaines situations nous paraissent déraisonnables : par exemple, malgré les préconisations, certains patients achètent du matériel d'occasion qui n'est pas adapté à leur problématique. Nous pouvons avertir les patients, informer le médecin mais il en va également de la responsabilité du malade et de sa famille : nous n'intervenons qu'à titre de conseil et les patients sont *in fine* responsables de leurs choix.

Quant à savoir si l'apparition de troubles cognitifs doit être un facteur déterminant pour stopper un projet, la majorité des participants a considéré que c'est bien souvent la validation et la prescription par un médecin qui semble être le seul garde-fou.

Cas clinique de Soraya Deleforge, Centre SLA de Lille :

La parole du malade qui voudrait une aide technique inadaptée à long terme

La situation évoquée est celle d'une jeune femme de 36 ans, infirmière de formation, mère célibataire, ayant à charge 4 enfants de 10 à 3 ans.

Lors de sa 1^{ère} consultation au centre SLA, elle présente une dysarthrie et un tableau de tétraparésie spastique plus marquée aux membres inférieurs, les troubles de la marche ayant débuté deux ans auparavant.

Au plan fonctionnel, l'indépendance est préservée, même si tous les gestes du quotidien sont marqués par la raideur et la lenteur d'exécution.

Au niveau de la marche, celle-ci s'effectue avec deux releveurs de pied dynamiques et l'utilisation occasionnelle d'une canne simple. La marche est raide et ralentie, le périmètre de marche est limité, la montée d'escaliers est devenue quasiment impossible. Les chutes sont nombreuses.

D'emblée, une proposition d'aide au déplacement lui est faite, le fauteuil roulant électrique est abordé mais refusé. En revanche, la proposition d'accompagnement par un service médico-social est acceptée.

La patiente revient en consultation six mois plus tard, elle n'a finalement pas donné suite à la proposition d'accompagnement mais a un projet d'acquisition de fauteuil roulant électrique dont elle a vu un modèle sur internet, qui "à priori", ne semble pas être le fauteuil le plus adapté...

Et c'est de cet « à priori », qu'est partie la discussion autour de la parole du patient.

D'un point de vue technique et matériel, il arrive que les avis de thérapeutes et de patients soient divergents. La plupart du temps, cette divergence d'opinion peut s'expliquer par l'anticipation sur laquelle les thérapeutes s'appuient pour faire leurs propositions : en effet, quand on aborde le sujet du fauteuil roulant pour un patient souffrant de SLA, on pense essentiellement à la perte progressive des capacités et à la vitesse d'évolution, donc on essaie de prévoir un fauteuil qui pourra s'adapter, ce d'autant que les thérapeutes connaissent les modalités de prise en charge sociale qui peuvent limiter les changements de fauteuil.

Aussi, quand un patient évoque un matériel qui ne répond pas à ce critère d'adaptabilité, cela peut se heurter à notre avis professionnel.

Nous avons bien conscience que l'anticipation peut biaiser notre discours et nous faire passer à côté des besoins du moment, mais la réalité est aussi que ces matériels non évolutifs ne sont pas toujours validés par les médecins prescripteurs et qu'une fois ce matériel acquis avec un financement social, il est difficile, dans un délai court, de changer de matériel.

Il n'est pour autant pas question de ne pas écouter la parole du patient pour lui imposer un quelconque matériel. Et il n'est pas question non plus de le laisser seul avec une demande qui nous semble inadaptée.

Notre rôle n'est pas de décider à la place du patient ni de l'écouter aveuglément, il est de l'accompagner en tant que technicien, l'accompagner dans sa réflexion, ses recherches, l'informer de l'existant, des avantages et des contraintes, des limites, l'objectif étant d'être en alliance, d'être un partenaire pour une meilleure connaissance et une meilleure acceptation des aides techniques.

De nombreux ergothérapeutes ont exprimé que parfois, pour une meilleure acceptation des aides techniques, il faut passer par une prescription de matériel qui sera adapté seulement à court terme, afin de privilégier la relation thérapeutique.

Cas clinique de Sandrine Maniez-Joly, centre SLA de Paris :

La parole du patient empreint de colère et d'agressivité

Un patient de moins de 30 ans diagnostiqué d'une maladie pour laquelle aucun traitement curatif ne peut être proposé ne laisse pas indifférent. Dès les premières discussions sur les suppléances du handicap, ce patient se montre en opposition avec le matériel proposé. Il ne porte jamais ses orthèses, refuse d'utiliser une canne.

Un an après notre rencontre, la marche est devenue très compliquée et l'utilisation d'un déambulateur pourrait aider, mais le patient refuse de façon catégorique.

Il est facilement compréhensible que ce type de matériel soit difficile à accepter. En effet, il renvoie souvent à une aide proposée à une population vieillissante. Mais ce rejet se traduit par un comportement agressif, envers les soignants et envers sa famille.

Quelle est la différence entre les traits de caractère et la réponse à une annonce diagnostique ?

Si ce type de réaction est envisagé comme un trait de caractère, on est en droit de demander un effort pour le bien de la relation soignant/soigné. Si elle correspond à une étape du deuil lié à la maladie, comment faire pour faciliter cette étape ?

Déseparée et sans connaître la meilleure attitude à adopter, j'ai tenté d'argumenter mes préconisations, de m'intéresser aux habitudes de vie et aux loisirs, comme une bonne prise en charge l'exige. Mais je n'ai pas pu empêcher un achat coûteux, inadapté, responsable de chutes mais qui correspond aux envies du patient pour un voyage entre amis.

Alors que l'atteinte motrice progressait, plusieurs essais de fauteuil électrique ont eu lieu, tous mis en échec.

Un an plus tard, j'ai été contactée par la famille, qui souhaitait une validation de fauteuil roulant électrique.

Malgré l'atteinte sévère des membres supérieurs, le fauteuil retenu par le patient et sa famille était certes design mais n'était pas doté de capacité évolutive. Après de longues discussions dans l'animosité sur l'existence de fauteuils plus appropriés, sur le risque de durée d'utilisation limitée, le médecin a finalement accepté de valider, disant « Je ne suis pas là pour le priver de fauteuil ». Cela m'a permis de constater que face à ce type de comportement, chez un jeune patient qui impose ses choix, même le corps médical est en difficulté.

La question qui se pose est : comment accompagner au mieux ces jeunes patients accablés par leur diagnostic, dont la volonté est de ne pas s'enfermer dans du matériel inesthétique, pourtant efficace ? En effet, le matériel semble être pour eux un moyen de se différencier. Et pourtant, le besoin de recourir à une aide technique accentue cette colère car renvoie aux pertes de capacités.

Comme lors de l'échange précédent, la difficulté d'acceptation du handicap évolutif pourrait être palliée par un matériel transitoire mais sans doute plus acceptable.

Une prise en charge efficace demande que le patient puisse faire part de ses envies, de ses refus, doit pouvoir accorder sa confiance à son ergothérapeute. La communication est indispensable à l'accompagnement. En tant que soignant, il est difficile d'agir en craignant la réaction du patient.

La thématique proposée a pu surprendre les ergothérapeutes du groupe car recueillir la parole du malade fait partie intégrante de la prise en charge holistique en ergothérapie.

La présentation des quatre cas cliniques proposés par le groupe a suscité de nombreux échanges. Il en est ressorti que dans l'accompagnement en ergothérapie des personnes souffrant de SLA il pourrait être pertinent d'établir une sorte de contrat de partenariat entre l'ergothérapeute et son patient : à l'instar du secteur médico-social, serait-il envisageable de contractualiser avec le malade ? En effet, dans le cadre d'un accompagnement en SAMSAH, la personne travaille avec l'équipe du SAMSAH un projet personnalisé qui cadre les axes d'accompagnement en lien avec les besoins et demandes de la personne : la majorité des participants a semblé approuver que ce type de "contrat" puisse être envisagé pour l'accompagnement en ergothérapie en centre SLA.

Atelier Professionnel n°5 – Psychologues

Responsable : Carole BELINGHER (Marseille)

Contribution : Ingrid BERNARD (Nice), Stéphane PIETRA (Hyères)

"Mais je ne peux pas parler" : Des difficultés, de la créativité, petit tour d'horizon

Nous nous sommes retrouvés cette année autour d'un thème cher aux psychologues : l'écoute des malades. Comment mieux prendre en compte la parole des patients ? A partir de ce large thème, qui concerne tous les professionnels, nous nous sommes demandé ce qu'il en est pour nous psychologues, de ce moment que nous proposons où le sujet peut se dire ? Ce qu'il en est des difficultés, des obstacles que nous rencontrons à faire place à l'expérience du patient ?

De façon plus précise, comment envisager la prise en charge psychologique de nos patients en tenant compte de la spécificité dans laquelle parfois ils se trouvent, à savoir –ne pas pouvoir parler- ? "Mais je ne peux pas parler".... pourraient nous dire certains. Quand la communication devient plus difficile, que l'alphabet entre en jeu par exemple, comment adaptons-nous le cadre ? Cette adaptation permet-elle encore la subjectivation ? Ou, quand, aux prises avec un vécu émotionnel intense, la parole n'est pas encore de l'ordre du possible, que proposons-nous ? Une transformation du dispositif pour contenir la décharge émotionnelle ? Une médiation thérapeutique ?

Voici une synthèse, un petit tour d'horizon de nos pratiques dans ces situations particulières. Nous avons au préalable élaboré un questionnaire ce qui a permis de dégager quelques constantes dans les adaptations réalisées tout en permettant un retour qualitatif sur l'inventivité de chacun.

Design de l'enquête

DESIGN DE L'ENQUETE	
FORMAT	Questionnaire en trois parties : 1 – PEC de patients dysarthriques, 2 – PEC de patients ayant des difficultés à mettre en mots leurs vécus et affects, 3 – Difficultés d'expression, impact sur la PEC, difficultés induites, créativité.
9 PARTICIPANTS	Psychologues en centres de référence, de soins palliatifs ou libéraux.
SITES DE PEC	Centres (4), Soins Palliatifs(2), Lieu de répit (1), Libéraux (2).
PRE-REQUIS	Avoir déjà pris en charge un patient atteint de SLA.
REPARTITION PATIENTS PEC	1 patient (1) > 2 patients (0) > 5 patients (8)

THEME 1 / PRISE EN CHARGE DE PATIENTS AYANT UNE DYSARTHRIE

En ce qui concerne la prise en charge des patients ayant une dysarthrie, le constat est fait par beaucoup que l'expression orale est maintenue dans les séances, même si certains mots sont incompréhensibles ; un maintien rapporté comme voulu par le patient. Les psychologues évoquent un souci du mot juste chez le patient et ce malgré la dysarthrie.

Tous les cliniciens qui ont répondu au questionnaire, confirment une adaptation technique à la situation si besoin avec l'utilisation de l'abécédaire, de l'écriture par le patient, d'une assistance informatique...

Un accroissement des inférences est observé (pour 8 répondants sur 9) ainsi qu'une adaptation du cadre avec plus particulièrement une modulation de la durée (plus courte, si fatigabilité, plus longue pour tenir compte de la lenteur de l'expression). La fréquence des entretiens serait quant à elle moins impactée.

Enfin, le recours aux reformulations semble accru avec par exemple la relecture ou la recherche de validité de la compréhension.

THEME 2 / PRISE EN CHARGE DE PATIENTS AYANT UNE DIFFICULTE DE MISE EN MOTS

L'observation d'une difficulté à parler de leurs vécus et affects en séance est faite par 8 psychologues participants, avec plus précisément pour certains le constat d'un débordement émotionnel rapidement en œuvre ou des difficultés dans le processus de symbolisation.

Là encore, une adaptation du cadre peut être réalisée par certains avec par exemple une fréquence rapprochée ou une communication par mail entre séances pour réintroduire de la temporalité.

Les hypothèses et les propositions verbales peuvent être accrues. Le recours aux inférences essayant ici de libérer la parole autour du vécu, de libérer les affects.

L'attitude semble parfois modifiée comme pour mieux contenir, réassurer : certains relèvent une écoute plus appuyée, au mot près ou des déplacements, rapprochements physiques.

THEME 3 / IMPACTS – DIFFICULTES – CREATIVITE

Au-delà des adaptations de fréquence, de durée, de moyen de communication, c'est la notion d'intensité des séances qui est reprise par plusieurs d'entre nous. Une extrême disponibilité et attention à l'égard du patient semble être à l'œuvre. Parfois même cette attention soutenue s'étayant par le contact physique, le toucher, le regard appuyé.

De l'intensité donc et aussi peut-être, une plus grande difficulté à repérer les effets du discours. Certains ont pu évoquer une diminution des associations libres ou se poser la question d'une difficulté d'appareillage des psychismes thérapeute/patient.

Un travail d'appui sur l'antériorité permettant alors des inférences et mises en sens. Sans oublier, un travail sur le contre-transfert pour débiter la mise en mots. La fatigabilité possible a été soulignée, le doute sur l'utilité ressentie dans sa fonction parfois énoncé.

Des difficultés soit, mais tout autant d'inventivité, de créativité !

L'atelier a été l'occasion de discuter plus précisément sur l'intérêt des approches alternatives : Qu'en attendre ? Mais aussi et surtout quand y recourir ? Et quelle complémentarité avec l'approche verbale ?

Nous citerons ici les pratiques telles que la sophrologie, l'hypnose, les techniques de respiration, d'imagerie visuelle, de méditation, d'haptonomie. Le recours à des supports écrits (texte écrit à l'avance, choix de chanson...), graphiques (photo, dessin...).

ANNEXE :

QUESTIONNAIRE

Vous êtes psychologue en :		Vous avez déjà pris en charge :	
<input type="checkbox"/>	Centre de compétences / référence	<input type="checkbox"/>	1 patient atteint de SLA
<input type="checkbox"/>	Libéral	<input type="checkbox"/>	Plus de 2 patients
<input type="checkbox"/>	Autre (précisez)	<input type="checkbox"/>	Plus de 5 patients

PARTIE 1

Le(s) patient(s) que vous avez pris en charge présentait(ent) une dysarthrie voire une impossibilité totale d'expression orale ?

<input type="checkbox"/>	OUI	<input type="checkbox"/>	NON (passez à la PARTIE 2)
--------------------------	-----	--------------------------	----------------------------

Si OUI, avez-vous introduit des modifications techniques au cadre thérapeutique ?

<input type="checkbox"/>	OUI (lesquelles parmi celles figurant ci-dessous)	<input type="checkbox"/>	NON
<input type="checkbox"/>	Abécédaire	<input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>	Kikoz	<input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>	Ecriture sur téléphone / tablette	<input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>	Pointeur laser sur ordinateur	<input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>	Ardoise magique	<input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>	Autre (précisez) :	<input type="checkbox"/>	

L'expression orale a-t-elle été maintenue même si certains mots devenaient incompréhensibles ?

<input type="checkbox"/>	OUI	<input type="checkbox"/>	NON
--------------------------	-----	--------------------------	-----

Si OUI, ce maintien a-t-il été voulu ?

<input type="checkbox"/>	Par le patient	<input type="checkbox"/>	Par vous-même
--------------------------	----------------	--------------------------	---------------

Le patient a-t-il le souci du mot juste pour se faire comprendre ?

<input type="checkbox"/>	OUI	<input type="checkbox"/>	NON
--------------------------	-----	--------------------------	-----

Notez-vous que le cadre de l'entretien avec un patient dysarthrique vous contraint à accroître vos inférences ?

<input type="checkbox"/>	OUI	<input type="checkbox"/>	NON
--------------------------	-----	--------------------------	-----

Si OUI, pouvez-vous décrire vos inférences dans le cadre de cette prise en charge ?

Augmentation légère	Déductif	Augmentation légère	Inductif (Conclusions générales à partir d'observations particulières)
Augmentation modérée		Augmentation modérée	
Augmentation importante		Augmentation importante	
Augmentation légère	Abductif (Formulation d'hypothèses)	Augmentation légère	Par analogies
Augmentation modérée		Augmentation modérée	
Augmentation importante		Augmentation importante	

Avez-vous procédé à une adaptation du cadre :

	En durée ? Laquelle ?		En fréquence ? Laquelle ?
	En technique de reformulation ? Laquelle ?		En modalités d'intervention (association libre, techniques corporelles...) ? Laquelle ?
	Autre ?		

PARTIE 2

Les patients que vous avez rencontrés avaient des difficultés avec la mise en mots de leur vécu / affects ? Un débordement émotionnel était rapidement en œuvre ?

	OUI		NON
--	-----	--	-----

Avez-vous noté chez eux une difficulté à symboliser ?

	OUI		NON
--	-----	--	-----

Si oui, y a-t-il eu adaptation du cadre ? De quel ordre ?

Si oui, y a-t-il eu adaptation de la modalité d'intervention ? De quel ordre ?

PARTIE 3

A partir de votre expérience et de manière libre que pouvez-vous dire des difficultés d'expression du patient atteint d'une SLA ? De l'impact sur la prise en charge psychologique ? Des difficultés induites ? De la créativité induite ?

Atelier Professionnel n°6 – Orthophonistes

Responsables : Jeanne HERVIEUX (Strasbourg), Séverine PETROFF (Marseille)

Contribution : Nathalie LEVEQUE (Paris), Olivier FOULON (Saint Brieuc)

"La parole est à moitié à celui qui écoute, et à moitié à celui qui parle" Montaigne ("Les Essais")

Dans le cadre des journées de coordination à Marseille, nous avons axé notre réflexion sur les difficultés et les malaises que nous renvoie *la parole des patients* dans notre pratique, c'est-à-dire lors des consultations orthophoniques au sein des centres référents SLA.

Bien souvent, les acteurs de soins font face à des questions qui ne trouvent pas de réponse immédiate, lorsqu'il s'agit de maîtriser l'angoisse exprimée par les patients au moment de l'annonce du diagnostic ou au cours de l'évolution de la maladie. Dans le contexte spécifique de l'atteinte bulbaire qui implique plus particulièrement les orthophonistes, ce malaise résiste aussi puisque les paroles recueillies ne suscitent, là encore, pas toujours de solution "clé en main".

L'écho que génère cette *parole du patient* a donc été l'occasion de partager ces échanges vécus entre les patients et les orthophonistes, qui entraînent des situations troublantes, parfois embarrassantes. Comme la parole "est à moitié à celui qui écoute", nous avons donc également placé le curseur du côté des professionnels : comment répondre de manière adaptée et sécurisante à nos patients, qu'il s'agisse d'un contexte d'annonce diagnostique ou de décisions/propositions de soins techniques souvent cadrées par des recommandations et des discours soignants synthétiques et normés ?

Il nous a d'abord fallu identifier de manière concrète mais non exhaustive ces questions et remarques générales ou orientées plus spécifiquement sur l'atteinte bulbaire auxquelles se heurtent parfois les professionnels. Nous avons conjointement tenté de définir des modalités d'accompagnement, qui pourront tout à la fois intéresser les orthophonistes des centres référents SLA mais aussi les orthophonistes libéraux qui assurent les prises en charge au plus près des patients. Cet accompagnement aura pour objectif de contenir l'angoisse consécutive à l'annonce, mais aussi de porter attention à la parole du malade pour co-construire un plan de soins personnalisé.

Des questions et des remarques délicates

Les malaises ressentis par les thérapeutes dépendent du patient mais aussi de l'expertise orthophonique. Néanmoins chacun a fait preuve, à un moment donné de son parcours, d'une certaine et relative maladresse face à ces paroles :

- **Questions d'ordre général**

« Est-ce que je peux récupérer ? »

« Quand vais-je mourir ? »

« Je ne comprends pas mon diagnostic. »

« Puis-je envisager l'euthanasie ? »

Aussi cruciales soient-elles, ces questions ne concernent pas directement le champ des compétences orthophoniques et peuvent être listées et renvoyées au neurologue référent.

- **Questions concernant l'atteinte bulbaire**

"Pourquoi faire de l'orthophonie puisque, quoi que je fasse, ça va s'aggraver ?"

"L'atteinte de la sphère oro-pharyngo-laryngée est-elle systématique ?" (chez des patients sans atteinte bulbaire)

"Est-ce qu'un jour, je ne vais plus pouvoir du tout parler et manger ?"

"Que dois-je faire en cas de spasmes laryngés ?"

"Pourquoi continuer l'orthophonie alors que je ne parle plus et que j'ai une gastrostomie ?"

"Je n'ai pas trouvé d'orthophoniste dans mon secteur ?"

Le patient doit être informé et conscient des enjeux de la prise en charge orthophonique consistant à l'accompagner dans l'évolution de sa maladie, que les troubles soient précoces, minimes ou déjà très avancés. L'orthophoniste aura pour objectif d'apporter un confort et une adaptation face aux troubles dysphagiques et dysarthriques – même si le patient dispose d'une gastrostomie et/ou est aphémique puisque la

communication ne se limite pas à l'acte de parole et que la sphère buccale nécessite toujours des soins et des stimulations.

S'il s'agit d'une première consultation, il semble prudent de questionner le patient : "savez-vous pourquoi vous êtes là ?", "connaissez-vous votre diagnostic ?".

Le problème des spasmes laryngés ne trouve pas de solution définie, mais il peut être intéressant de demander l'avis d'un pneumologue ou d'un phoniatre, voire d'un gastroentérologue car peuvent être liés à des troubles gastriques.

- **Remarques et difficultés observées concernant la déglutition**

"Je ne veux pas manger une alimentation mixée".

"Je ne veux pas de gastrostomie".

Nous proposons de mettre en avant le confort gagné à l'observance des conseils. Concernant le mixé, il est possible de le présenter à travers des recettes déjà existantes (le boudin aux pommes par exemple) et non comme une adaptation de texture. Il est possible d'informer les patients sur les nombreux documents proposant des recettes naturellement conçues en texture mixées, par exemple :

- Ouvrages : Saveurs partagées (éd. De Boeck – Solal), *Mix'âge*

- Sites : *Un déjeuner au soleil*, *Les amis de Charles*

- Application : *Mixiton*

Le rôle de l'orthophoniste est d'informer le patient sur les apports de la gastrostomie, en soulignant toujours cette dimension de confort (disparition des fausses routes et des risques d'infection pulmonaire, disparition de la pénibilité des repas, possibilités du maintien d'une alimentation plaisir per os, etc).

- **Remarques et difficultés observées concernant la communication**

Il s'agit des patients qui répondent systématiquement "pas encore" aux suggestions de mise en place de moyens de communication alternatifs. Nous suggérons de leur proposer précocement cet outil de manière à ce qu'il soit introduit le plus progressivement possible et ainsi adapté ou changé en fonction des remarques et besoins du patient. Dans un premier temps, il s'agira aussi de choisir des moments ciblés : le soir par exemple, pour s'économiser, ou pendant les repas, au téléphone, en précisant qu'il est important de toujours continuer à parler.

Il s'agit également ici des patients qui présentent une atteinte fronto-temporale associée, la parole de l'aidant est par conséquent primordiale.

Des paroles positives, aussi

Nous avons centré nos réflexions sur la parole des patients nous renvoyant un malaise, mais la parole des patients peut être positive.

Dans son ouvrage "Métamorphose, deuxième vie" Christian Roulin, un patient atteint de SLA et pris en charge à Lyon, on peut découvrir ces mots :

Avant-propos *"Je vous raconte ici cette deuxième vie, mon quotidien, l'accueil du diagnostic, mon rapport à moi-même et aux autres, de la communication silencieuse à l'immobilité voyageuse, de l'enfermement au partage. Tout ce qui a été mis en place par mon entourage et par moi pour rendre possible ce défi est bien réel. Étonnamment je suis heureux !"*

"Il y avait des choses positives à apprendre de la maladie : métamorphose"

Métamorphose, deuxième vie - Christian Roulin

En conclusion

Comme il en existe dans la pratique professionnelle ou encore à travers certains réseaux sociaux (le groupe "orthophonie et SLA" sur Facebook notamment), cet atelier professionnel fut l'occasion d'aborder *la parole du patient*, délicate ou positive. Face à celle-ci, des modalités d'accompagnement ont été évoquées dans le but de minimiser les malaises et de toujours mieux contenir l'angoisse du patient.

Dans une volonté d'approfondir ces partages et ces réflexions cherchant souvent des réponses plus concrètes, les orthophonistes issues de différents centres référents SLA poursuivent le projet qui était né lors des ateliers professionnels des 14^{ème} JNA de Nice : elles achèveront en 2020 l'écriture d'un ouvrage dédié aux orthophonistes exerçant en libéral.

Atelier Professionnel n°7 – Assistant(e)s des services sociaux/secrétaires

Responsable : Lara BALMAIN (Réseau SLA PACA),

Contribution : Virginie GIRARD (Réseau SLA PACA), Jérôme PENOT (Strasbourg)

Introduction :

Notre atelier a réuni 28 personnes : assistants sociaux et secrétaires des centres SLA, du Réseau Neuro CENTRE, du Réseau SLA PACA et de l'ARSLA.

Objectifs :

Questionnements et réflexions autour du thème « la parole des malades »

Quel échange avec le patient ?

Le discours du soignant et comment éviter un discours "formaté"

Méthode de travail :

Exemples et mises en situation concrète

Echanges avec la salle

Nous nous sommes appuyés des documents édités par l'HAS, mis en ligne le 07 nov.2013 :

Patient et professionnels de santé : décider ensemble. Concept, aides destinées aux patients et impact de la "décision médicale partagée".

Travail en atelier :

Nous avons échangé sur nos expériences professionnelles du quotidien et sur des cas concrets.

En partant des hypothèses que :

-Vous (professionnel) me proposez cette solution, mais "moi" (le patient) "je" ne veux pas de cela ou "je" ne suis pas d'accord avec ce que vous me proposez"

- En tant que professionnel, nous avons l'expertise et l'expérience : comment éviter le discours soignant formaté ?

Discussions autour de cas concret Social / Secrétaire :

Quand et comment aborder les propositions en lien avec ces 2 professions (dossiers sociaux, patient qui annule les RDV déjà prévus pour son suivi, ...)

Les échanges ont été nombreux et constructifs.

Synthèse des cas abordés :

Lors de ces journées, nous avons donc travaillé sur l'échange entre le patient et le professionnel :

- s'assurer que le patient a bien compris les propositions et quel est son ressenti ?

- prendre en compte sa parole et l'expression de son ressenti, c'est lui donner la possibilité de devenir co-acteur.

- sensibilité du professionnel : aptitude à "l'empathie" : capacité d'observation et d'écoute active du professionnel dans un paradigme de partenariat.

- instaurer une relation de confiance patient/aidant/professionnel : encourager le patient/l'aidant à parler de lui, faire connaissance.

Les obstacles rencontrés ou malaises ressentis par le professionnel :

- Etablir des rencontres systématiques : faisabilité en fonction des centres ?

- Recueillir une demande d'intervention sociale, demandée par un/des professionnel(s) du centre ou autres, alors que le patient n'est pas lui-même le demandeur, et même si cela peut être une amorce d'accompagnement.

- Les situations d'urgence : la parole du patient : ses souhaits VS les possibilités institutionnelles (réalité sur le terrain des démarches, délais...).

La place de l'Aidant :

- Parfois s'exprime à la place du patient (souvent lié à la perte de la parole) : utiliser tous les moyens en notre possession (écrits, tableau lettres, KIKOZ, informatique...) pour permettre au patient de s'exprimer.
- Proposer des entretiens individuels (sans l'aidant) afin de laisser plus de "liberté" d'expression au patient (seulement si l'aidant est limitant de liberté, ou troubles cognitifs du patient)

Conclusion :

Nous avons donc constaté que prendre en compte la parole du patient permet d'améliorer sa qualité de vie et sa sécurité.

Pour ce faire, le professionnel doit :

- Avoir une écoute active et un dialogue attentif du patient et des aidants respectueux et sans rapport de force
- Favoriser les échanges écrits/oraux
- Permettre une relation de confiance et partage
- Permettre des "Espaces temps" : patient/soignant

Principe de réalité : Entendre la parole du patient, ses résistances malgré notre conviction à entamer les démarches nécessaires et laisser la place au "bénéfice/risque".

Atelier Professionnel n°8 – Médecins

Thème 1 : La place du malade dans les protocoles de recherche

Responsables : François SALACHAS (Paris), Philippe COURATIER (Limoges)

État des lieux :

La recherche clinique sur les maladies du neurone moteur et en particulier sur la sclérose latérale amyotrophique est active puisque plus de cinquante études sont référencées sur le site clinicaltrials.gov. Parmi ces études de recherche clinique, un certain nombre sont des études thérapeutiques.

Malgré ce nombre important d'études en cours et certainement en lien avec le pronostic sévère de la sclérose latérale amyotrophique, il est estimé que moins de 5% des patients suivis dans les centres de référence ou de compétence participent à une étude thérapeutique.

Pourtant cette problématique est un questionnement légitime et récurrent des patients qui abordent après la consultation d'annonce le problème des avancées de la recherche et en particulier des causes et des mécanismes physiopathologiques de la maladie, mais aussi des innovations thérapeutiques et donc des essais thérapeutiques en cours et éventuellement disponibles dans les centres de référence ou de compétence les plus proches.

La plupart des essais thérapeutiques incluent des patients dans les phases initiales de la maladie avec une conservation d'une fonction ventilatoire définie par un seuil de capacité vitale. Le nombre d'essais thérapeutiques potentiels dans chaque centre reste globalement assez limité et les critères d'inclusion utilisés ne permettent qu'à un nombre limité de patients à participer à cette recherche thérapeutique. Cette faible participation potentielle peut entraîner un certain nombre de réactions de la part des patients avec parfois de la défiance, un sentiment d'incompréhension voire un certain fatalisme.

Comment améliorer la recherche thérapeutique sur la SLA et les maladies du neurone moteur en France ?

Une proposition d'organisation de la recherche thérapeutique en Europe a été actée lors des dernières réunions du Consortium Européen Tricals. Ce consortium fait partie de l'Encals. Il est possible pour tout centre Français de demander le rattachement de son centre à Tricals. Depuis 2019, il a été décidé de créer un Consortium Européen Tricals regroupant le Royaume Uni, l'Irlande, les Pays Bas, l'Italie, la Belgique, l'Espagne et la France. A ce jour 3 centres Français sont intégrés dans Tricals : les centres de référence de Paris, Tours et Limoges.

Sans revenir sur les règles d'organisation de ce Consortium, les arguments avancés pour rejoindre Tricals sont nombreux. Tricals est intégré dans l'Encals avec une interconnexion des principaux projets Européens : Sophia, Euromotor, Strength, Netcal, BrainMend, Als care et Mine. Les objectifs du Consortium sont :

Pouvoir combiner plusieurs bases de données européennes pour mettre en évidence des sous-groupes de patients.

Développer des biomarqueurs pour mesurer la progression de la maladie.

Améliorer le design des essais thérapeutiques pour pouvoir tester au mieux de nouveaux traitements dans des sous-groupes de patients.

Développer une plate-forme européenne pour pouvoir collecter des data et coordonner des études cliniques.

Développer des mesures de coût/efficacité des nouvelles thérapeutiques.

Une discussion riche a permis d'entrevoir une position commune des centres Français, à savoir la création d'un Consortium Français pour la recherche thérapeutique sur les maladies du neurone moteur. Cette proposition doit être validée par le Comité de Gouvernance de Filslan en se basant sur des propositions claires d'objectifs. Le Dr Salachas a proposé de coordonner ce projet. Il apparaît clairement que ce Consortium peut être un point de départ pour l'organisation de la recherche thérapeutique en France. Il faudra néanmoins définir le rôle de ce Consortium vis-à-vis de Tricals et en particulier de sa capacité à promouvoir la levée de fonds pour permettre la réalisation de recherches académiques innovantes.

Thème 2 : Systématisation de la biologie moléculaire pour la détection de mutations SOD1 et C9orf72

Responsables : Philippe CORCIA (Tours), Patrick VOURC'H (Tours), Cécile CAZENEUVE (Paris), Serge LUMBROSO (Nîmes), Kevin MOUZAT (Nîmes)

L'atelier a commencé par un rappel des pratiques de diagnostic moléculaire de la SLA en France. Le diagnostic est réalisé par trois laboratoires au sein des CHU de Tours, Paris et Nîmes. Les laboratoires, en lien avec les cliniciens de la Filière FILSLAN, ont rédigé un arbre décisionnel pour le diagnostic de SLA qui a été validé en 2018 par l'Association Nationale des Praticiens en Génétique moléculaire (ANPGM). Cet arbre, disponible sur le site <https://anpgm.fr>, précise la démarche suivie par les laboratoires selon les contextes cliniques : formes familiales de SLA, formes familiales de SLA/DFT, formes à début précoce, formes sporadiques (représentant près de 90 % des cas).

Les discussions ont ensuite porté sur les essais thérapeutiques en cours dans la SLA, certains utilisant des stratégies d'oligonucléotides antisens chez des patients porteurs de mutations dans les gènes C9ORF72 ou SOD1, gènes les plus fréquemment mutés dans la SLA. Ces thérapeutiques nécessitent donc de connaître le statut muté ou non des gènes C9orf72 et SOD1. Tous les patients SLA, qu'ils présentent une forme familiale ou sporadique de la maladie, seront à étudier pour ces deux gènes. Or aujourd'hui seule une minorité des patients avec SLA sporadique ont un diagnostic moléculaire.

Il est estimé que les 3 laboratoires auront à réaliser le diagnostic moléculaire de 1000 patients par année (SLA sporadiques et familiales). L'analyse du gène C9ORF72 sera réalisée par la technique de PCR-Genescan, celle du gène SOD1 par PCR-séquençage Sanger ou séquençage haut-débit. Les résultats des analyses seront à rendre aux cliniciens dans les 3 mois.

L'atelier se termine par une discussion sur la méthode et les moyens à mettre en place pour que les laboratoires atteignent ces objectifs dans les prochains mois. Les laboratoires, qui pour certains ont des moyens contraints, doivent remonter leurs besoins à la filière FILSLAN afin d'envisager les moyens financiers nécessaires à mettre à disposition pour réaliser cet objectif de systématisation des analyses moléculaires pour les 2 gènes cités afin de réaliser en France un pré-screening des personnes atteintes de SLA dite sporadique qui seraient susceptibles de bénéficier des thérapies géniques ciblées.

Thème 3 : Essais thérapeutiques en cours et à venir

Responsable : William CAMU (Montpellier)

Essais dont le recrutement est terminé récemment :

- **Nutrals**
 - Supplémentation alimentaire per os
 - PHRC de Limoges, multicentrique français
 - Suivi de 6 mois, 301 patients, 16 centres
 - Résultats attendus courant 2020
- **Orarials**
 - Arimoclomol versus placebo sur 18 mois puis étude en ouvert.
 - L'arimoclomol est un inducteur hsp70, il active donc le protéasome d'où ses propriétés neuroprotectrices. Deux essais chez l'homme ont montré un ralentissement dans la SLA
 - Sponsor : Orphanzyme. Etude multicentrique mondiale (Montpellier et Paris pour la France)
 - Recrutement terminé mi-juin 2019
 - A ce jour, tolérance bonne
- **Refals**
 - Levosimendam versus placebo, sur 1 an.
 - Le Levosimendam est un troponine activateur, commercialisé dans l'insuffisance cardiaque. Dans un essai pilote, il a eu un effet positif sur le déclin respiratoire.

- Sponsor : Orion. Etude multicentrique mondiale (Limoges, Montpellier, Nice et Tours pour la France)
 - Recrutement terminé depuis le 24 juin
 - Médicament de manipulation délicate du fait de son action cardiaque
- **MIROCALS**
 - Interleukine 2 faible dose versus placebo sur un an.
 - L'IL2 à faible dose est inductrice des Treg, bloqueur d'activation microgliale
 - Sponsor : Nîmes (Dr Bensimon), financement européen H2020. Deux pays participants, Grande-Bretagne et France, 10 centres dans notre pays).
 - Recrutement terminé fin septembre 2019
 - Particularités : traitement SC 5j/mois, 216 patients, 3 bras, 3 PL
 - A ce jour bonne tolérance

Essai dont le recrutement est en cours :

- **Oligonucléotides anti sens anti SOD1**

Il s'agit de la prolongation de l'étude initiale, dont les premiers résultats ont montré un ralentissement important des sujets porteurs de la mutation A5V et, dans 2 cas semble-t-il, une amélioration de la force musculaire. L'étude est multicentrique avec peu de patients, tous devant être porteurs d'une mutation SOD1. Les critères de cette étude ont été transmis aux centres par la filière. Le centre de Paris est le seul recruteur, le promoteur est Biogen.

Trois études démarrent en 2019

- **FAIRALS II**

C'est une étude française, sponsorisée par Lille (Pr Devos), multicentrique. D'une durée de 12 mois cet essai étudie l'effet de la deferiprone contre placebo dans la SLA. La deferiprone est un chélateur du fer, et l'objectif est de bloquer la ferroptose pour tenter d'influer sur l'évolution de la maladie. Le recrutement devrait être étendu jusqu'à fin 2020.

- **Rock-ALS**

C'est un essai européen, avec la France, la Suisse et l'Allemagne (coordinatrice), pour tester le Fasudil en intraveineux sur 3 semaines, les patients étant suivis sur 6 mois. Le Fasudil fait partie d'une nouvelle classe de molécules neuroprotectrices et expérimentalement a eu des effets inhibiteurs de la dégénérescence axonale et une amélioration de la survie des animaux. 2 patients sur 3 recevront le produit, 1 sur 3 le placebo. Les centres français sont : Montpellier (coordonnateur), Marseille, Nice et Tours.

- **TUDCA**

C'est aussi un essai européen, multinational, porté par les Italiens (Pr Albanese), pour tester l'acide Tauroursodesoxycholique, une molécule qui a ralenti la maladie en association au Riluzole et qui a des propriétés neuroprotectrices chez l'animal. 50 % des patients recevront la molécule et le placebo, pour un traitement de 18 mois. Les centres français sont : Tours (coordonnateur), Bordeaux, Limoges et Montpellier.

Etudes attendues

- **Edaravone oral**

Cette formulation semble au point. Le laboratoire Mitsubishi dont le dossier pour une commercialisation de la forme IV a été recalé par l'EMA, envisage de faire cette étude en ouvert sans placebo avec cette nouvelle formulation. Aucune date à ce jour ni liste de centre dans notre pays.

- **Masitinib**

Le retour de cette molécule est planifié dans le cadre d'une phase III, pour évaluer le masitinib avec deux doses contre placebo. Rappelons que la molécule est inhibitrice des mastocytes, et qu'elle a des propriétés neuroprotectrices dont les modalités ne sont pas encore précisées, mais qui pourraient passer par un effet sur le misfolding protéique. Le début était prévu fin 2019 mais des demandes des agences régulatrices au sponsor AB Science la diffèrent pour le moment à une date indéterminée.

Le nombre actuel des études est inédit, probablement poussé par les avancées récentes dans la connaissance de la pathogénèse. La thérapie génique semble se développer, mais à part l'étude des oligos anti SOD1, aucune autre n'est encore annoncée avec certitude si ce n'est avec oligos anti C9orf72

Thème 4 : Le rire et pleurer spasmodique

Responsable : Emilien Bernard (Lyon)

Le rire et pleurer spasmodique est une des composantes du syndrome pseudobulbaire, il est présent chez plus de 30% des patients SLA.

Il est responsable d'une altération de la qualité de vie.

Son dépistage est possible grâce à un auto-questionnaire dédié (CNS-LS), dont il n'existe pas de traduction française (**proposition de traduction ci-après**). Un score ≥ 13 est en faveur de ce diagnostic.

Sa reconnaissance est importante car les traitements sérotoninergiques (IRS, tricycliques) sont généralement efficaces, même s'il n'existe pas d'essais contrôlés dans la SLA.

L'association Dextrometorphan/quinidine (NUEDEXTA), principal traitement validé, n'est pas disponible en France.

L'éducation du patient et de sa famille, visant à limiter le repli sur soi, est essentielle.

Proposition de traduction française de l'échelle CNS-LS (Moore et al., 1997).

En utilisant l'échelle ci-dessous, écrivez en face de chaque proposition le chiffre (de 1 à 5) qui correspond à la fréquence à laquelle surviennent les épisodes décrits AU COURS DE LA SEMAINE PASSEE. Ne donner qu'un seul chiffre par proposition.

Ne survient jamais	Survient rarement	Survient occasionnellement	Survient fréquemment	Survient la plupart du temps
1	2	3	4	5

Propositions	Réponses
"J'ai les larmes aux yeux d'une minute à l'autre sans raison ou pour des raisons mineures"	
"On me dit que je rie très facilement ou que je m'amuse de choses qui ne sont pas vraiment drôles"	
"Je trouve que je pleure très facilement"	
"Quand j'essaie de contrôler mon rire, je suis souvent incapable de le faire"	
"A certains moments, alors que je ne pense pas particulièrement à quelque chose de joyeux ou triste, je suis soudainement submergé par des pensées tristes ou heureuses"	
"Je trouve que quand j'essaie de contrôler mes pleurs, je suis souvent incapable de le faire"	
"Je suis facilement submergé par mes rires"	
SCORE TOTAL	

Un score CNS-LS **supérieur ou égal à 13** est en faveur d'une hyperémotivité.

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Objectifs des ateliers

Ateliers de réflexions et de formation dont le but est de définir des consensus de prise en charge.

Atelier Thématique n°1 – Interface par pipette buccale pour la ventilation non invasive

Responsable : Marjolaine GEORGES (Dijon)

Contribution : Armelle MONNIER-FINET (Marseille), Annick GREIL (Clermont-Ferrand), Aude-Marie GRAPPERON (Marseille), Thierry PEREZ (Lille), Capucine MORELOT-PANZINI (Paris)

Définition :

Lorsqu'une ventilation non invasive est nécessaire pour suppléer les muscles respiratoires affaiblis, plusieurs interfaces peuvent être utilisées. Classiquement, la nuit, les interfaces nasales, bucco-nasales et bucco-narinaires sont privilégiées car elles permettent une meilleure étanchéité du circuit et garantissent au premier chef l'efficacité de la ventilation nocturne.

La journée, une interface alternative est proposée. Cette alternative a non seulement pour objectif d'épargner les points d'appui et de réduire le risque d'escarre mais aussi de favoriser la communication, l'alimentation, la toux, les déplacements et l'autonomie du patient. L'objectif est de ménager la meilleure qualité de vie possible lorsque l'évolution de la maladie impose de recourir à la ventilation mécanique dans la journée tout en garantissant la sécurité du patient.

C'est dans ce cadre que l'on peut proposer de recourir la journée à une pipette buccale. Le choix de l'interface (embout anguleux ou pipette cylindrique), du support de la pipette (bras industriel fixé au fauteuil roulant, support personnalisé aux épaules), du ventilateur, du mode ventilatoire (mode dédié MPV, *Mouth Piece Ventilation*, des respirateurs support de vie de niveau 3) et de ses paramètres de réglage assurent le confort du patient et l'efficacité de la ventilation.

La dyspnée diurne et les symptômes d'hypercapnie diurne (on peut objectiver une hypercapnie après 4h de ventilation spontanée) sont le signe d'une charge trop lourde imposée aux muscles respiratoires et justifient que l'on complète la ventilation nocturne par une ventilation diurne, à la pipette buccale si possible.

Les avantages sont :

- Soulagement de la dyspnée diurne y compris pendant la kiné motrice
- Facilité parole / déglutition / déplacement
- Plus acceptable socialement



- Diminution des complications continues
- Meilleure vision
- Acceptation facile
- Outil de mobilisation des volumes pulmonaires, possible outil du désencombrement

Les inconvénients sont :

- Accès difficile à la pipette buccale en cas de déficit moteur majeur
- Risque de rebreathing (le patient doit expirer à l'extérieur du circuit monobranche)
- Nécessite une fermeture de la bouche
- Devient impossible en cas d'encombrement, d'hypersalivation, d'atteinte bulbaire trop importante
- Nécessite un haut niveau d'expertise de l'équipe médicale et paramédicale en charge du patient
- Nécessite un temps d'éducation long du malade

Discussion :

La ventilation à la pièce buccale est une méthode répandue chez les jeunes patients neuro-musculaires, notamment porteurs d'une myopathie de Duchenne, et représente une véritable alternative à la trachéotomie en augmentant la durée de la ventilation diurne efficace tout en préservant la qualité de vie et l'autonomie des patients.

L'expérience chez les patients SLA est très limitée.

On retrouve une seule étude rétrospective rapportant l'expérience de l'utilisation de la pipette buccale chez 37 patients SLA pris en charge à Ottawa entre 1996 et 2012 (Bédard, Respiratory Care 2016). La pipette buccale est mise en place en moyenne 200 jours après l'initiation de la ventilation non invasive nocturne. Chez 24 patients, la pipette buccale est débutée car la VNI est utilisée plus de 12 heures sur 24. Chez 5 patients, la pipette buccale est débutée car la dyspnée diurne est insuffisamment soulagée. Dans cette étude, 30 patients utilisent la pipette buccale plus de un mois. Le score bulbaire de l'ALFRS-R (addition des items déglutition, parole et salivation, côtée de 0 à 12) prédit l'échec de la pipette buccale. Les courbes de survie sont superposables aux cohortes historiques. On retrouve les pronostics défavorables des patients ayant une forme bulbaire.

Le centre SLA de Dijon rapporte son expérience récente : 10 patients SLA sur les 6 derniers mois ont bénéficié d'une éducation à la pipette buccale lors de l'initiation de la VNI nocturne. Seuls 2 patients l'utilisent régulièrement au bilan réalisé un mois et trois mois après.

Conclusion :

- La pipette buccale peut être un outil intéressant lorsque la VNI commence à être utilisée la journée sans que cela ne dispense de mettre en place un second modèle de masque
- Elle peut être proposée lorsque :
 - Le patient se plaint d'une dyspnée diurne insuffisamment soulagée
 - Le patient souhaite / peut rester actif / mobile
 - Il n'y a pas ou peu d'atteinte bulbaire
 - Il n'y a pas de troubles cognitifs
 - Un aidant est présent pour installer le dispositif
- Outil à introduire le plus tôt possible après la mise en route de la VNI
- La pipette buccale peut être une solution pour introduire la ventilation pour les patients en échec de VNI en raison d'une grande appréhension du masque

Atelier Thématique n°2 – La gastrostomie en pratique

Responsables : Annie VERSCHUEREN (Marseille), Jean Claude DESPORT (Limoges)

Contribution : Philippe FAYEMENDY (Limoges), Marine BARRAUD-BLANC (Marseille)

Les données de la littérature

Depuis 2015, seulement cinq articles ont été publiés concernant la gastrostomie (G) lors de la SLA (Dorst. *Neurol* 2015;262:849-58, Burgos. *Clin Nutr* 2018;37:354-96, Kirstein. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2018;30:257-62, Conde. *J Clin Med* 2018;7:352-9, Carbo Perseguer. *Neurologia* 2018 doi:10.1016/j.nrl.2018.01.003). Le principal est celui qui rassemble les recommandations européennes nutritionnelles (Burgos). Concernant les méthodes de mise en place d'une G, outre les voies percutanées endoscopique (GPE) et radiologique (GPR), la pose par G d'une sonde jéjunale a été décrite, dans le but de réduire les risques de reflux gastro-œsophagiens, mais l'étude n'était pas concluante (Kirstein).

Les indications de la G lors de la SLA sont (1 seul critère suffit) la présence :

- de troubles de déglutition,
- d'une perte de poids >10%,
- d'une insuffisance des apports alimentaires,
- d'une durée de repas >45',
- d'angoisses lors des repas ou de difficultés de gestion des repas.

Il n'y a pas d'évidence formelle dans la littérature que la mise en nutrition entérale améliore la survie ou la qualité de vie des patients (résultats variables selon les études), mais en revanche elle améliore l'état nutritionnel.

Les complications de la G et de la mise en nutrition entérale sont multiples, rarement sévères, sans différence entre GPE et GPR (Katzberg HD *Cochrane Database Syst Rev* 2011), mais il est probable que la douleur post-G est insuffisamment prise en compte. Une seule étude de mortalité à 30 jours post-G a été publiée récemment (Carbo Perseguer), qui ne modifie pas les données antérieures : les prévalences sont variables selon les études, sans différence entre GPE et GPR. La ventilation non invasive (VNI) durant la G est possible, a probablement un intérêt chez les patients fragiles, mais les données de complications sont insuffisantes. Pour toutes les recommandations dont nous disposons pour les patients qui sont mis en nutrition entérale, la GPE est indiquée devant un faible risque respiratoire (CVF >50%), la GPR ou la GPE + VNI devant une CVF comprise entre 30 et 50%, et au-dessous de 30% de CVF il y a indication à la pose d'une sonde nasogastrique plutôt qu'une G, ou à se limiter à des apports enrichis per os, du fait du risque majeur.

Indications, contre-indications et complications de la Gastrostomie GPE

La gastrostomie est un dispositif permettant un accès direct à l'estomac afin de réaliser une nutrition entérale. Les indications de la GPE d'alimentation sont : la nécessité d'une nutrition entérale de longue durée (> 4 semaines) ; des troubles de la déglutition, une dysphagie, une dénutrition par carence d'apport ou hypercatabolisme.

Les contre-indications sont des troubles de l'hémostase, une coagulopathie sévère, une insuffisance respiratoire, une ascite, une interposition hépatique ou colique, une absence de transillumination, une survie < 1 mois ou une inflammation pariétale.

Avant toute pose de GPE, le patient et sa famille sont informés des modalités du geste endoscopique, de ses complications potentielles. Une fiche d'information de la société savante de gastroentérologie leur est remise et le consentement du patient doit être signé.

Avant l'examen, le patient a une consultation préanesthésique. Les anticoagulants et antiagrégants plaquettaires sont arrêtés ou relayés. La procédure a lieu à jeun, avec un bilan de coagulation normale. L'examen est réalisé intubé ou sous VNI ou en ventilation spontanée (voir plus bas enquête de pratiques), sous anesthésie générale dans la mesure du possible pour les patients SLA. Les patients SLA auront au préalable une consultation pneumologique pour évaluer la faisabilité de l'anesthésie. La procédure a lieu dans des conditions d'asepsie chirurgicale, après antibioprophylaxie, désinfection cutanée, lors d'une gastroscopie complète pour vérifier l'absence de contre-indications et sous contrôle scopique permanent.

Il existe 2 techniques de pose de GPE par voie endoscopique, la technique PUSH et la technique PULL.

Pour les patients SLA il est conseillé d'anticiper la pose, pour qu'elle puisse avoir lieu tôt dans l'histoire de la maladie, afin de pouvoir être réalisée dans de bonnes conditions anesthésiques.

Les complications sont rares. Elles peuvent être immédiates suite à la pose ; telle qu'une infection de l'orifice, une péritonite, une hémorragie. Elles peuvent aussi être à distance telles qu'une infection péristomiale, une cellulite, une bactériémie, une pneumopathie d'inhalation, une fuite péristomiale, une obstruction, une incarceration ou une migration de la sonde.

Gestion de la gastrostomie

La gestion de la gastrostomie implique la réalisation de soins de base quotidiens, simples, mais souvent méconnus. L'absence de réalisation ou la méconnaissance de ces soins est à l'origine de la majorité des complications de l'orifice de gastrostomie. Lorsque l'orifice est cicatrisé, c'est-à-dire 7 à 10 jours après la pose initiale, les soins sont effectués avec un respect des règles d'hygiène de base : lavage des mains, solution hydro-alcoolique et gants non stériles à usage unique. L'orifice doit être nettoyé quotidiennement, à l'eau savonneuse, puis séché. La sonde doit être mobilisée régulièrement pour éviter les accolements. La vérification du bon positionnement de la sonde doit être effectuée quotidiennement : la manœuvre consiste à tirer sur le corps de la sonde pour plaquer le dispositif de rétention interne (ballonnet ou collerette interne) contre la paroi gastrique, puis à faire coulisser le dispositif de rétention externe (embase) jusqu'à la peau afin d'assurer l'étanchéité du dispositif (voir module 3 e-learning disponible sur le site de la filière de santé FILSLAN <https://portail-sla.fr/formation-e-learning-sur-la-sla/>). Les pansements occlusifs sont inutiles car ils favorisent la macération. Les rinçages de sonde doivent être réalisés avant et après chaque administration de mélange nutritif et produits médicamenteux. En cas d'obstruction, il ne faut jamais introduire de guide rigide dans la sonde en raison du risque de perforation gastrique, mais tenter de désobstruer par manœuvre de pression à la seringue. En dernier recours, la sonde devra être changée. La chute de sonde est une urgence car l'orifice peut se refermer spontanément en quelques heures. Le changement de sonde ne s'effectue théoriquement qu'en cas de problème sur la sonde : sonde arrachée ou chute accidentelle, ballonnet dégonflé, altération du corps de la sonde ou du dispositif de connectique, sonde bouchée. Le premier changement de sonde, et les changements dans un délai inférieur à 3 mois après la pose initiale s'effectuent en structure spécialisée. Passé ce délai, les changements ultérieurs peuvent dans la majorité des cas être réalisés au domicile ou dans un établissement de soins proche du lieu de vie. En France, le changement de sonde de gastrostomie à ballonnet est un acte médical. Néanmoins, l'apprentissage de ce geste par le patient, les proches ou une infirmière est possible dans le cadre d'une démarche éducative, permettant de limiter le risque de fermeture de l'orifice en cas de chute accidentelle de sonde.

Résultats de l'enquête de pratique "Douleurs et Gastrostomie" faite à partir de questionnaires remplis dans les centres

Ces questionnaires comprenaient 2 parties, une première était à remplir par le responsable du centre sur les pratiques locales concernant la réalisation de la gastrostomie, une deuxième partie était consacrée au vécu du geste par les patients notamment en terme de douleurs.

Pour la première partie, 11 centres sur 18 ont répondu. La plupart des centres proposent les deux techniques. La gastrostomie par voie radiologique (GPR) est proposée dans 60% des cas en première intention. Les raisons de ce choix sont les facilités locales le plus souvent et les habitudes avec les correspondants. Une anesthésie générale (AG) est faite en général pour les gastrostomies per-endoscopique (GPE) dans plus de 80% des cas, jamais pour les GPR. Les GPR sont faites dans tous les cas sous anesthésie locale (AL) seule le plus souvent, ou sous AL et midazolam. Un protocole antidouleur après la gastrostomie en service est systématique pour 9/11 centres, utilisé pendant 2 à 3 jours.

Pour la deuxième partie, nous avons eu 20 réponses de 9 centres, 12 femmes et 8 hommes, d'âge moyen de 67 ans (27-95 ans). La première question concernait la douleur pendant le geste de gastrostomie et une évaluation numérique sur 10 était demandée. Le geste était considéré comme douloureux significativement si la douleur était cotée ≥ 4 . **Le geste de gastrostomie a été douloureux dans 40% des cas**, il s'agit d'un vécu rétrospectif, avec un **score douloureux moyen de 6,8**. La douleur était modérée dans 3 cas sur 8, intense ou insupportable dans 5 cas sur 8.

Pour les 20 patients, une GPR a été faite dans 12 cas (60%) dont 7/12 sous AL et 3/12 sous AG. Une GPE a été faite dans 8 cas dont la moitié sous AG, l'autre moitié sous AL. **Donc, il y a plus de GPR réalisées dans les centres, 60% des cas, et qui sont le plus souvent faites sous AL.**

En tout, **13 gastrostomies GPE ou GPR ont été faites sous AL, 65% des gastrostomies, et 8 sur 13 (61%) ont été douloureuses.**

Si le geste a été douloureux, les douleurs ont souvent persisté au décours (5/7) avec un score douloureux moyen de 5/10 pendant 11,6 jours en moyenne. Si le geste n'a pas été douloureux, de rares douleurs significatives étaient rapportées au décours 2/12. À distance, les douleurs étaient rares, 1 seul patient rapportait des douleurs importantes liées à des problèmes de bourgeons sur la stomie, quelques patients rapportaient une douleur légère de 1 à 3, plutôt positionnelles.

Tous les patients ont jugé que la gastrostomie était utile. Le nombre de jours d'hospitalisation était de 7,5 jours en moyenne.

Le nombre de patients interrogés est probablement insuffisant pour tirer des conclusions définitives et le travail mériterait d'être approfondi. **Toutefois il en ressort que 60% des gastrostomies faites sous AL sont significativement douloureuses, et que la plupart de ces gastrostomies sous AL sont faites par voie radiologique. Nous pouvons donc avancer quelques propositions :**

- **S'efforcer de faire les gastrostomies sous AG donc peut-être choisir en première intention une GPE qui a plus de chance d'être faite sous AG, plutôt que de proposer d'emblée une GPR qui est toujours ou le plus souvent faite sous AL.**
- **S'efforcer de rester dans les recommandations concernant le choix de la gastrostomie. En théorie, GPE en première intention, la GPR étant normalement réservée aux patients en insuffisance respiratoire, fragiles, sous VNI.**
- **Ce qui en découle aussi est de proposer la gastrostomie plus précocement dans l'évolution de la maladie, d'anticiper pour que les patients soient en état de bénéficier d'une AG.**

Atelier Thématique n°3 – Les e-technologies en pratique

Responsables : *Violaine GUY (Nice)*

Contribution : *Cécile PEREIRA-CORTESE (Nice), Nelly RABAT-ALLOUX (Champcueil), Kamel ARAB (Nice)*

OBJECTIFS : "Les e-technologies : les découvrir, les connaître, les conseiller, les mettre en place. Solutions robotiques, applications de télésurveillance, de suivi médical et paramédical. Approche pluridisciplinaire".

Cette année, l'atelier interprofessionnel n°3 dont le thème était : "Les e-technologies", a souhaité poursuivre le travail initié l'année dernière lors des Journées FILSLAN de Nice.

Le thème des JNA 2018 à Nice était : "Recommander et vulgariser la domotique, la télésurveillance et la télé intervention dans la SLA".

Plus de 55 personnes se sont inscrites à cet atelier interprofessionnel, identifiant l'intérêt sur des questions sociales et médicales innovantes, et en recherche de solutions.

Les discussions abordées aux cours de l'atelier ont été définies de la manière suivante :

1. Réaliser un état de l'art sur les applications existantes dans les domaines nous concernant : pneumologie, ergothérapie et gastrostomie
2. Réaliser un cahier des charges
3. Parler "concret"
4. Comment sensibiliser les professionnels, les patients, les institutions, les financeurs, le public ?
5. Identifier les limites

I. **INTRODUCTION**

Avant tout, il semble important de redéfinir les termes afin d'aborder les choses de manière uniforme et consensuelle. Pour cela, nous soumettons les définitions d'usage dans le domaine des e-technologies :

Définition de "e-santé" : " Usage combiné de l'internet et des technologies de l'information à des fins cliniques, éducationnelles et administratives, à la fois localement et à distance" (1).

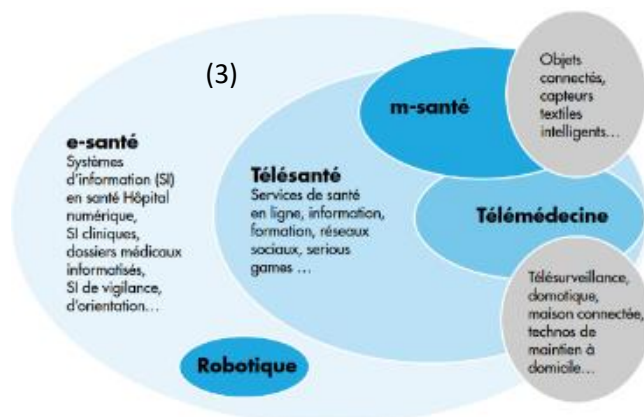
La santé devient accessible au grand public grâce au numérique. Elle recouvre principalement deux domaines :

1. **Les systèmes d'informations de santé (SIS)** ou hospitaliers (SIH) : ils organisent, au niveau informatique, les échanges d'informations entre la médecine de ville et l'hôpital, ou entre services au sein d'un même hôpital. Ils concernent par exemple le dossier médical partagé (DMP), le système de la carte vitale...
2. **La télésanté** regroupe la télémedecine (téléconsultation : consultation en visioconférence ; la télésurveillance : surveillance à distance d'un patient malade par des professionnels de santé ; la télé-expertise : l'échange d'avis entre médecins) et la santé mobile (la santé via les smartphones : appareils électroniques, applications pour mobiles, objets connectés en lien avec la santé).

Les objets connectés sont des dispositifs connectés à l'Internet pouvant collecter, stocker, traiter et diffuser des données ou pouvant accomplir des actions spécifiques en fonction des informations reçues" (2).

Ils effectuent des mesures en temps réel et permettent de renseigner de nombreux paramètres influant sur la santé : poids, température corporelle, pouls, tension, rythme respiratoire, rythme cardiaque, taux de glycémie, qualité de sommeil... L'objet est connecté à un ordinateur ou un smartphone qui relaie vers un médecin ou un centre d'appel, un centre de coaching... La première utilité est l'alerte : tout changement d'un des paramètres transmis de manière brutale ou atteignant une valeur critique préalablement fixée incite à une intervention, une surveillance particulière, à des conseils ou à des recommandations.

Les outils numériques (Internet, réseaux sociaux, applications, objets connectés...) permettent la réactivité, la participation, l'implication, l'interactivité. Ils complètent les supports traditionnels et peuvent assurer des fonctions stratégiques au service de nos prises en soin. L'accès à l'information en santé via Internet, participe à une certaine responsabilisation du patient et contribue à son autonomie.



Les objectifs des dispositifs médicaux connectés sont de contribuer à (2) :

- L'amélioration de la qualité et l'efficacité de la prise en soin des patients en donnant aux utilisateurs la possibilité de s'affranchir de contraintes temporelles et spatiales,
- La simplification des usages,
- Le renforcement de la prévention, du diagnostic, des soins et de leur accompagnement/suivi,
- L'amélioration de la coordination au sein des parcours de soins ou de vie des patients.

Au-delà de l'intérêt direct pour le patient, les données générées, lorsqu'elles sont partagées dans le respect des textes visant à protéger les données de santé à caractère personnel (4,5), sont une source nouvelle de connaissances pour les industriels, les chercheurs, les associations de patients ou les pouvoirs publics.

Ainsi, les dispositifs médicaux connectés devraient contribuer à la convergence d'intérêts individuels et sociétaux. Leur usage implique une sélection des technologies utiles et efficaces. Leur évaluation, qui doit s'adapter au rythme des évolutions technologiques, est donc importante. (6)

De plus, ces dispositifs connectés présentent de multiples intérêts dans le suivi des patients, domaines qui nous sont importants dans le cadre de l'éducation et de la promotion de la santé. Ils permettent par exemple :

- De mesurer l'activité individuelle, certaines constantes physiques, conserver l'historique
- L'observance de son traitement, contrôler sa tension, sa fréquence cardiaque, mesurer sa glycémie...
- De permettre d'affiner un diagnostic
- De proposer des actions d'ETP : Education Thérapeutique du Patient
- De collecter des données, communiquer, partager
- De proposer une téléassistance, répondre aux urgences

Etat de l'art des applications existantes		
Pneumologues	Ergothérapeutes	Gastro-entérologues
<ul style="list-style-type: none"> • Ventilation connectée • Télé suivi obligatoire de l'observance <ul style="list-style-type: none"> . Apnées du sommeil . BPCO . SOH (Syndrome obésité hypoventilation) • 70 000 patients ventilés en France 	<ul style="list-style-type: none"> • Téléalarme • Capteurs de mouvements • Détecteurs de chutes • Sols connectés • Matelas connectés • Module Bluetooth / Smartphone • Géolocalisation 	<ul style="list-style-type: none"> • Pas de pompe connectée pour la nutrition par voie parentérale • Alarmes positionnées au niveau de la pompe : en cas d'occlusion ou présence d'air dans la tubulure d'alimentation

II. CATEGORIES PROFESSIONNELLES

Objectifs : recherche de cibles thérapeutiques, d'outils connectés, pouvant être mis en place en lien avec les besoins rencontrés dans la SLA.

1. Pneumologie

Plus de 70 000 patients sont ventilés à domicile en France pour

- Pathologies obstructives :
 - Broncho Pneumopathie Chronique Obstructive (BPCO)
- Pathologies restrictives :
 - Syndrome Obésité Hypoventilation (SOH)
 - Maladies neuromusculaires, SLA
 - Déformation de la cage thoracique

Recommandations HAS 2012 sur la prise en charge

En fonction du niveau de dépendance du patient,

- Variation de la fréquence de visites et du suivi à apporter au patient.
- Spécificité des caractéristiques techniques des appareils à fournir (batterie de secours, alarme, modalité de ventilation...).

Des dispositifs de ventilation connectés sont utilisés en pratique depuis 2018 permettant ainsi de suivre l'observance de l'appareillage.

Retour atelier :

Télé suivi et télé surveillance déjà en place pour :

- BPCO
- Apnées du sommeil
- SOH

En attente de validation par l'Assurance Maladie pour la SLA

2. Ergothérapie

Dans le domaine de l'ergothérapie, les besoins et les demandes les plus récurrentes concernent principalement la perte d'autonomie. Hormis pour signaler une chute il n'existe pas d'urgence réelle. Les nouvelles technologies sont déjà largement utilisées et répandues au sein des lieux de vie et des activités de la vie quotidienne, notamment via des capteurs. Ils sont présents dans des contextes de :

- Prévention, sécurité, alerte (chutes...),
- Confort +++, positionnements (coussins, matelas, système de retournement au lit...),
- Géolocalisation
- Compensation de la perte de motricité,
- Gestion de l'environnement.

Cependant, ces technologies qui ont des fonctions utiles et bien identifiées, ne sont pas encore réellement utilisées pour des suivis et des modifications de paramétrages à distance, ces orientations n'ayant pas encore vraiment été développées.

Retour atelier :

- Fauteuils roulants électriques : les fabricants commencent à mettre en place des capteurs sur les matériels mais plutôt dans un objectif de suivi des parcs de fauteuils. Cependant la réflexion en cours dans le domaine il faudrait profiter de ces évolutions technologiques afin de les mettre en place des soins et du suivi des patients eux-mêmes :
 - Des solutions connectées existantes mais pas de réels retours structurés
 - Identification des besoins encore nécessaire

Autres questions soulevées au cours des échanges :

1. Des problématiques : coût, formation, compatibilité, obsolescence, accès au réseau, sauvegarde et récupérations des données, suivi du paramétrage...

2. Des intérêts : retour d'usage, objectivation des besoins, statistiques
3. Des orientations à envisager dans la SLA : évolutivité technologique face aux situations de handicap (contacteurs, défilement...), automatisation ON/OFF par contact, bons positionnements, confort, intégration des photos permettant un meilleur suivi et donc une meilleure réactivité, transmission et ajout des données utiles avec partage (DPI, DMP...).

En conclusion, l'objectif principal est de faire le lien avec les fabricants de fauteuils roulants électriques et les distributeurs afin de réfléchir ensemble aux fonctions qui pourraient venir implémenter l'électronique des fauteuils. En effet, la réflexion en commun sur des avantages d'usages, de confort et d'efficacité, bénéficiera aux patients, professionnels et fabricants.

3. Gastroentérologie – Diététique

Il n'existe pas actuellement de système connecté dans le cadre de la nutrition. Seules des solutions d'alarmes, en cas d'occlusion par exemple, sont mises en œuvre. De plus, des formations sont proposées aux patients, aux aidants afin de les rassurer et de leur permettre de pouvoir agir si besoin, avant l'intervention médicale. Cependant, patients et entourages restent très inquiets dès lors qu'une alarme se met en action et le réflexe est plutôt d'appeler directement le prestataire.

La difficulté réside dans le fait que le déclenchement de l'alarme n'apporte pas d'identification précise sur la problématique. Il est alors difficile au prestataire d'agir à distance et n'a aucune possibilité d'intervenir sur une pompe à nutrition sans intervention sur place...

Il serait cependant utile et nécessaire de pouvoir connaître et suivre la tolérance de la nutrition entérale au domicile, des solutions doivent être trouvées avec les constructeurs et prestataires.

Retour atelier :

- Gastrostomie
- Pas de solutions connectées existantes
- Besoin de suivi de pression du ballonnet
- Anticipation de la perte de la sonde
- Identification de solution
- Mise en place de capteur de pression
- Télé suivi, alerte

III. DISCUSSIONS

Comment sensibiliser les professionnels, les patients, les institutions, les financeurs, le public ?

- Communication
- Portail SLA
- Utilisation de l'existant
- Complément de l'existant
- Être "modèle" pouvant servir à d'autres pathologies

Identifier les limites

- Financière / Temps
- Evolution rapide, mises à jour
- Complexité et globalité de la maladie
- Suivi des patients – des outils
- Compatibilité

IV. DROIT - ETHIQUE

La condition d'une e-santé efficace est celle d'une accessibilité pour tous les patients. Elle doit éviter toute fracture numérique par des accessibilités :

- Numérique sur le plan territorial,
- Financière avec des coûts supportables pour tous (patients ou structures),
- Technique avec des fonctionnements intuitifs et compréhensibles.

Garantir cette universalité d'accès, c'est favoriser le recours aux soins et écarter toute exclusion. La santé connectée doit respecter les droits fondamentaux des personnes et simplifier leurs parcours de soins. Enfin, elle ne doit pas déshumaniser le système de santé. C'est ce que certains craignent, celle d'une relation soignant-soigné biaisée voire annihilée. Mais l'objectif est pourtant bien celui de placer le patient au cœur de sa prise en soin, de le faire passer d'acteur passif à acteur éclairé et impliqué en l'accompagnant dans sa prise en charge. La formation aux outils de la santé connectée apparaît comme un passage nécessaire qu'il est indispensable d'organiser pour s'assurer de l'expérience utilisateur.

Les avancées technologiques et numériques contribuent à de meilleures relations entre les différents acteurs de la santé. La télémédecine, améliore l'accès aux soins des populations, apporte une réponse médicale personnalisée, coordonnée et mieux adaptée aux besoins. Les télésoins permettent aux professionnels de santé d'approfondir leur relation avec les patients, de les accompagner, les orienter. Les nouvelles technologies de l'information conduisent les individus à être davantage acteurs de leur santé. C'est donc par les outils numériques que la transformation de notre système de santé est engagée. Il ne faut cependant pas laisser de côté les personnes les plus éloignées des nouvelles technologies. Il est donc nécessaire de faciliter leur accès et favoriser l'éducation au numérique.

La technologie ne doit pas remplacer l'humain mais l'un n'empêche pas l'autre. La proximité et l'accompagnement humain restent irremplaçables.

V. CONCLUSION

Le développement du marché des applications et objets connectés en santé s'inscrit dans la perspective d'une culture participative en santé, en permettant la mesure, l'autocontrôle et l'autogestion de la santé. La e-santé permet à l'utilisateur, au patient, d'être placé au centre de la prévention et du soin et lui confère une participation active au sein du système de santé.

Cependant, le principal enjeu est d'établir un cadre de sécurité, de qualité, de fiabilité et des critères d'efficacité pour améliorer l'utilisation, le développement et l'évaluation des applications mobiles de santé. Ces éléments permettront de gagner la confiance des usagers, qu'ils s'agissent des professionnels ou du grand public.

La HAS a édité un guide sur les spécificités d'évaluation clinique d'un dispositif médical connecté (DMC) en vue de son remboursement (6). L'idée est d'aider les entreprises qui fabriquent ou assurent l'exploitation du DMC à intégrer dans leur stratégie de développement les études cliniques qui permettront de déterminer son intérêt, en vue de son remboursement par la solidarité nationale. Ce guide repose sur une revue systématique de la littérature que le lecteur pourra trouver dans un rapport spécifique (cf. rapport d'élaboration du guide en ref 6). Sachant que les technologies, les connaissances, la législation, les normes, les bonnes pratiques, les chartes liées au numérique évoluent très rapidement, notamment en ce qui concerne l'intelligence artificielle, ce guide est appelé à évoluer au fil du temps.

Il ne tient plus qu'aux professionnels de santé de mettre de nouvelles solutions connectées au bénéfice des patients, mais également de la prise en soin dont ils sont garants. Pour cela, toutes les idées et propositions sont à étudier de manière professionnelle et objective, afin d'apporter des solutions fiables et efficaces.

ANNEXES

REFERENCES

- 1) Applications mobiles, objets connectés et promotion de la santé. Dossier technique n°9. IREPS. Juin 2017
https://ireps-bfc.org/sites/files/dt_ocs_promotion_sante_version_finale
- 2) HAS : Référentiel de bonnes pratiques sur les applications et les objets connectés en Santé (Mobile Health ou mHealth). Septembre 2016.
<https://www.has-sante.fr/jcms/3-2-objets-connectes-en-sante>
- 3) CNOM : Conseil National de l'Ordre des Médecins. Santé connectée. De la e-santé à la santé connectée. Le Livre Blanc du Conseil national de l'Ordre des médecins. Paris : CNOM, 2015, p. 9.
<https://www.conseil-national.medecin.fr/sites/default/files/medecins-sante-connectee.pdf>
- 4) CNIL : <https://www.cnil.fr/fr/le-rgpd-applique-au-secteur-de-la-sante>
<https://www.cnil.fr/fr/quest-ce-que-une-donnee-de-sante>
- 5) LOI RGPD : <https://www.economie.gouv.fr/entreprises/reglement-general-sur-protection-des-donnees-rgpd>
- 6) HAS : Évaluation des dispositifs médicaux par la CNEDiMTS. Guide sur les spécificités d'évaluation clinique d'un dispositif médical connecté (DMC) en vue de son accès au remboursement. Janvier 2019.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-02/guide_sur_les_specificites_devaluation_clinique_dun_dmc_en_vue_de_son_acces_au_remboursement.pdf
- 7) DISPOSITIF MEDICAL : <https://ansm.sante.fr/Produits-de-sante/Dispositifs-medicaux>

SOLUTIONS CONNECTEES

<https://www.resmed.com/fr-ch/healthcare-professional/news-and-information/news-releases/2016/resmed-expands-copd-offering.html>

https://www.vendlet.dk/Files/Images/Vendlet/Referencer/Rapport_Eval-socio_economique_Vendlet-VF.pdf

<https://www.medical-fournier.fr/blog/gaspard-le-premier-coussin-connecte-anti-escarre-pour-les-personnes-en-fauteuil-roulant/>

<https://www.mistergaspard.com/>

APPLICATIONS

- **Prises de RV**

<https://www.doctolib.fr/>

<https://allodocteur.fr/>

<https://prendre-mon-rdv.com/>

<https://www.prise-rdv.fr/>

- **Dossier patient – Carnet de santé**

<https://www.dmp.fr/>

<https://www.qalyo.com/>

<https://medpics.fr/>

- **Douleur -positionnement**

<http://moncoachdouleur.fr/>

<https://play.google.com/store/apps/details?id=com.sanovation.catchmypain.phone>

<https://www.mypainapp.info/fr/>

<https://www.mistergaspard.com/>

- **Alertes - Chutes**

<https://hightech.bfmtv.com/logiciel/des-applis-qui-peuvent-vous-sauver-la-vie-959898.html>

<https://alartechute.com/>

<https://www.vigeoapp.com/>

<https://www.co-assist.fr/>

- **Médecine non conventionnelle**

<https://aroma-guide.fr.aptoide.com/>

<https://anti-deprime.com/2018/06/12/sommeil-stress-poids-richeesse-des-applications-gratuites-dhypnose-a-tester-1/>

- **Accessibilité**

<https://www.jaccede.com/fr/a/application-jaccede>

<https://www.iwheelshare.com/>

<https://fr.street-co.com/>

<https://play.google.com/store/apps/details?id=mobile.handicap.fr>

- **Aides locales, voisinage**
 - <https://www.mon supervoisin.fr/>
 - <https://www.voisinsvigilants.org/>
- **Communication**
 - https://play.google.com/store/apps/details?id=free.golsoft.je_veux&hl=fr
 - <https://www.vocalyx.com/>
 - <http://www.isaac-fr.org/outils/applications-sur-tablettes/>
 - <http://ovici.fr/application-numerique/>
 - <https://www.letmetalk.info/fr>
 - <https://www.eyeccontrol.co.il/>
- **Domotique**
 - ✓ **Serrures connectées**
 - <https://www.serrure-connectee-vachette.fr/fr/site/serrure-connectee/products/serrures-connectees/>
 - <https://www.somfy.fr/produits/portes-de-garage-et-portails/serrure-connectee>
 - ✓ **Ampoules connectées**
 - ✓ **Sur-prise (ON/OFF)**
 - ✓ **Scénarii domotiques**
 - ✓ **Capteurs de mouvement/de présence**
- **Robotique**

Atelier Thématique n°4 – Place du patient expert

Responsable : Marie-Hélène SORIANI (Nice)

Contribution : Christine TABUENCA (ARSLA), Caroline BELINGHER (Marseille), Dominique LARDILLIER (Réseau SLA PACA), Marianne CHOULY (Limoges)

Objectifs : En tenant compte des spécificités de la SLA, comment définir le patient expert et l'aidant expert ? Dans quel(s) but(s) les intégrer dans la prise en charge de la SLA ? Comment les intégrer ?

Méthode :

- Revue des données de la littérature
- Présentation :
 - o D'une analyse de données d'entretien avec des patients, notamment des patients impliqués dans le monde associatif
 - o D'une analyse de données recueillies auprès des aidants lors de café-rencontres et à partir d'entretiens centrés sur la définition et la place de l'aidant expert
- Discussion avec les participants à l'atelier
- Propositions

Rendu de l'atelier

1. Revue de la littérature

En dehors du cadre spécifique de la SLA, quelques publications rapportent des expériences positives de participation de patients à des réunions d'équipe tout en soulignant les précautions à prendre en considération, notamment la volonté de la personne malade à participer (Phillips LR, 2015), sa capacité à participer (Van Dongen J, 2017), et de manière plus générale les exigences spécifiques pour qu'un patient soit considéré comme un expert (Boulet LP, 2016).

En revanche, aucune publication ayant spécifiquement traité la notion de patient expert dans le cadre de la SLA n'a été publiée dans la littérature médicale (Pub Med ; mots-clés utilisés couplés à ALS : expert patient, health care, self-management).

2. Synthèse des entretiens avec les malades

Patient expert – Compagnonnage – Patient ressource ou partenaire

La grande majorité des maladies chroniques présente une évolution marquée par des phases de répit qui autorisent une relative "tranquillité de pensée" et sont ainsi propices à la prise de distance nécessaire pour permettre la transmission d'un savoir. C'est en ce sens qu'une personne malade peut devenir experte de la maladie dont elle est atteinte, c'est à dire, comme le définit la HAS, une personne expérimentée et compétente, capable de partager cette expertise avec d'autres malades. La SLA est une maladie chronique particulière du fait de sa rapidité d'évolution, de sa grande variabilité phénotypique et de l'absence de périodes de stabilisation véritable. C'est probablement pour ces raisons que les malades interrogés n'adhèrent pas à l'idée de patient expert. Ceci peut également expliquer l'absence de données dans la littérature médicale concernant cette thématique.

En revanche, il apparaît dans les entretiens la notion de **compagnonnage** qui peut s'effectuer entre patients, par l'intermédiaire des associations de patients ou des réseaux sociaux. Le compagnonnage, apparu initialement dans les années 80 dans le contexte de l'épidémie de SIDA, correspond à l'accompagnement d'un malade par un autre malade qui souhaite partager son expérience face à une situation précise qu'il a déjà rencontrée précédemment. Il s'affranchit donc totalement de la caution médicale et n'apparaît donc pas dans la démarche de soins dans laquelle s'inscrit le soignant.

Enfin, de l'avis des malades interrogés, des associations de patients, et des soignants ayant participé à la discussion, la notion de **patient ressource** représente une alternative intéressante. Cette approche rend le patient partenaire de l'équipe soignante, non pas en tant que personne ressource au contact direct des

autres malades mais uniquement pour apporter à l'équipe de soins un regard extérieur et ainsi aider à mieux adapter la prise en charge en fonction des attentes des malades.

3. Synthèse des entretiens avec les aidants

Les entretiens menés avec les aidants révèlent que les aidants interrogés estiment avoir :

- Une connaissance de la maladie, savoir acquis lors de l'accompagnement des patients sur le centre et de l'entretien avec les soignants, sans qu'aucun aidant n'ait reçu une formation spécifique. Bien qu'un e-learning sur la SLA et sa prise en charge destiné aux aidants soit disponible sur le site de la filière de santé maladies rares FILSLAN (<https://portail-sla.fr/formation-e-learning-sur-la-sla/>) et que cette information soit diffusée par affichage dans les centres, aucun des aidants interrogés n'y fait référence.
- Un savoir-faire acquis qui dépend du stade évolutif de la maladie mais que les aidants estiment être facilement transmissible. Les aidants sont également tout à fait prêts à partager, avec les équipes de soins non habitués à la prise en charge de la maladie ou avec d'autres aidants, pour les aider dans leur quotidien d'aidant.

Par conséquent, les aidants estiment avoir une compétence et souhaite à la fois, partager cette compétence et avoir une reconnaissance de cette compétence par les professionnels de santé.

4. Propositions de l'atelier

A l'issue des présentations de recueil de données, des discussions et réflexions menées au cours de l'atelier, un consensus s'est dégagé permettant de définir différents termes qui recouvrent des situations différentes et complémentaires.

- **Patient expert pour lui-même** : un rôle à dimension individuelle. Le patient devient expert pour pouvoir être un acteur de sa santé et prendre les décisions le concernant en collaboration avec l'équipe de soins. Pour arriver à ce niveau d'expertise, il a besoin d'être considéré comme un réel partenaire de son projet de soins par l'équipe soignante et les soignants doivent pouvoir transmettre au patient le savoir et les outils dont il a besoin. Le malade est ainsi éduqué et est alors capable de préciser la manière dont la prise en charge doit être adaptée à sa situation particulière. A ce titre, il mérite de la part des soignants une écoute attentive. L'éducation thérapeutique est un moyen adapté à la transmission du savoir du soignant au patient.
- **Patient expert pour les autres** : un rôle à dimension collective. Ce terme sous-entend une compétence transposable à d'autres ayant la même maladie, sans préjuger d'une problématique donnée et en se libérant de la caution médicale. Dans le cadre spécifique de la SLA, bien que les patients possèdent sans aucun doute une expertise concernant leur maladie, la variabilité phénotypique, la variabilité évolutive de la maladie et le pronostic de celle-ci ne semblent pas compatibles avec une reconnaissance de patient expert, tel que ce qui a pu être développé dans d'autres maladies chroniques tels que le diabète ou les MICI ou la SEP.

Il est par contre intéressant de travailler sur la notion de **compagnonnage** qui peut se mettre en place directement entre malades, à partir de situations vécues ou d'expériences partagées entre deux personnes qui en font la démarche volontaire. Cette démarche de compagnonnage reste alors en dehors des situations de soins ou d'éducation et ne concerne donc pas directement le système de soins et les institutions. Il relève des échanges informels au sein des associations de patients ou des réseaux sociaux, voire de groupes de parole.

- **Patient ressource** : un rôle à dimension institutionnelle. Le patient ressource est un partenaire de l'équipe soignante, de l'institution. Il participe aux groupes de travail, de réflexion, aux programmes de formation des professionnels en partageant son expérience de la maladie afin que cette expérience puisse servir à mieux appréhender les attentes des malades. Il peut également participer à l'élaboration de programme d'éducation thérapeutique afin que l'équipe soignante cerne mieux les attentes des malades et des aidants et adapte ainsi les programmes d'éducation thérapeutique.

- Le terme d'**aidant expert** a été très débattu. Si les aidants eux-mêmes estiment acquérir au fil du temps une connaissance et une certaine compétence dans la gestion de la maladie, ils ne s'estiment pas pour autant des experts. En outre, la confrontation quotidienne avec la maladie et l'épuisement sont des facteurs qui pourraient empêcher le recul nécessaire pour partager avec d'autres malades ou aidants et de manière constructive le savoir et le savoir-faire.

En revanche, nous rencontrons quelquefois des aidants, qui ayant fait leur deuil, souhaiteraient partager leur connaissance. Si cette démarche est aujourd'hui possible au sein des associations, il pourrait être intéressant de leur permettre d'intégrer certaines réunions d'équipe ou des programmes d'éducation thérapeutique.

En conclusion, cet atelier a permis de poser les bases d'une réflexion sur l'intégration de la parole, la connaissance voire l'expertise des patients et des aidants dans la démarche de soins. Une première étape pourrait être d'ouvrir un espace de feed-back à des patients et des aidants désireux de partager leur point de vue en vue d'améliorer la prise en charge. Cette démarche permettrait certainement d'affiner les différentes définitions proposées dans cet atelier, dans le cadre d'une maladie chronique singulière qu'est la SLA.

Atelier Thématique n°5 – Recueillir et diffuser les directives anticipées des patients

Responsables : Jean-Philippe CAMDESSANCHE (Saint-Etienne)

Contributions : Véronique DANEL (Lille), Valérie DUCHENE (Luynes), Nathalie GUY (Clermont Ferrand), Marie-Hélène SORIANI (Nice)

Objectifs : Recueillir et partager l'expérience des centres autour des directives anticipées (DA) – état des lieux – difficultés rencontrées, place du dossier médical partagé, recommandations. Quand les évoquer ? Comment sont-elles exprimées en pratique ? Que deviennent ces directives anticipées ? Comment sont-elles exploitées dans le parcours de soin et/ou le dossier médical incluant le SAMU et services d'urgence ?

Plan de l'atelier :

- Données de la littérature,
- Résultat du sondage,
- Discussion après chaque question,
- Discussion finale.

Données de la littérature :

L'EFNS en 2012 recommande de planifier la prise en charge des patients le plus tôt possible. Cela inclut l'élaboration de DA mais qu'en est-il vraiment ? Les DA sont peu rédigées (30%) même si elles sont jugées importantes par 78% des médecins et discutées par 55% d'entre-eux (Borasio et al., 2001). Les DA sont souvent trop tardives ce qui conduit à des situations non désirées : 2/3 des patients en Allemagne avec une ventilation invasive, n'avaient pas reçu d'information préalable (Kaub-Wittemer, 2003 ; Munroe et al., 2007).

Qu'est-ce qui explique le décalage entre recommandations autour des DA et les situations de vie réelle ? Le manque de formation des professionnels de santé quant à la façon de communiquer et le manque d'entraînement à cet exercice sont souvent avancés. Au cours des études de médecine, en effet, l'étude de la prise en charge biomédicale domine toujours la prise en charge psychosociale et existentielle (Vail et al., 2011 ; Van Weel Baumgarten, 2012). Le recueil des DA représente par ailleurs un stress pour les professionnels de santé (Rushton et al., 2013). Les DA renvoient au vécu propre de chacun, à la vie philosophique ou spirituelle, aux capacités à communiquer du médecin (Shaw et al., 2013). Cependant, il faut aussi prendre en compte les limites potentielles liées aux troubles cognitifs éventuels dans la SLA qui modifient les relations entre soignant-soigné et aidants (Klein et al., 2013).

Pourtant les patients SLA apprécient généralement d'avoir ces discussions avec leur médecins (Benditt et al., 2001). Les patients ont le droit de refuser, accepter, comprendre les possibilités et les choix qui s'offrent à eux. La discussion autour des DA redonne de l'autonomie dans le pouvoir de décision (Oliver et al., 2007).

Les pistes de progression passent par la formation des professionnels à la communication : supports vidéo, techniques de communication, entraînement lors de sessions spécifiques (Merlin et al., 2014). L'enseignement de l'éthique médicale, la prise en compte des dimensions morales de l'individu, et l'acceptation de la mort sont aussi des points importants à aborder (Connolly et al., 2015). La définition d'un stade de la maladie comme repère devant déclencher la discussion sur les DA pourrait être aidante (Connolly et al., 2015). Enfin, La détection précoce de troubles cognitifs (échelle ECAS) a toute sa place (Abraham et al., 2014).

Sondage

- Conception : Jean-Philippe Camdessanché (Saint-Etienne),
- Relecture : Véronique Danel (Lille), Valérie Duchene (Luynes), Nathalie Guy (Clermont-Ferrand), Marie-Hélène Soriani (Nice),
- Envoi aux chefs de centre ; réponse d'équipe souhaitée,
- Ouverture : 7 mai - 23 juin,
- 17 questions,
- 11 réponses pour 19 centres,
- 9'37" pour le remplissage du sondage en moyenne.

Considérations générales

Présenter au patient son droit à donner des directives anticipées fait partie de la prise en charge normale d'un patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA). A ce titre, les aborder fait partie intégrante de la prise en charge. Est-ce un droit pour le malade de les rédiger ? C'est un devoir pour le médecin d'en parler. Les DA constituent un témoignage qui peut être structurant pour l'entourage.

Qui doit aborder ou recueillir des directives anticipées ?

Les DA devraient être abordées ou recueillies en priorité par les neurologues des centres SLA mais tout praticien peut les évoquer. A été soulignée l'importance de la relation soignant-malade pour accompagner le patient dans cette démarche. De la même façon, le travail en réseau permettra de reprendre les DA et de les faire évoluer.

Comment aborder ou recueillir des directives anticipées ?

Le temps est une des clefs. De lui dépendra souvent la nature de l'échange soignant/malade et la qualité des informations délivrées. Le médecin proposera des orientations de soins (décisions médicales) que le patient peut refuser. Le médecin rassurera sur la poursuite des soins dans tous les cas. Il est important de construire un projet et d'avoir des "personnes ressources" qui rassurent. Les DA pourront être exprimées sur papier libre ou par l'intermédiaire du formulaire de l'HAS.

Quand aborder ou recueillir des directives anticipées ?

La discussion déclenchée par la recherche des directives anticipées dans le contexte de la SLA conduit souvent (le patient et/ou le médecin et/ou un proche) à anticiper un choix thérapeutique, en particulier autour de la prise en charge respiratoire, voire une décision de limitation thérapeutique (non recours à la ventilation mécanique sur trachéotomie ou intubation endotrachéale). Cette discussion peut alors révéler des décalages entre le patient et/ou proches et/ou les soignants en ce qui concernent l'intégration et la compréhension des informations médicales, les mécanismes psychiques d'adaptation, les volontés sur les traitements. Quand les DA sont abordées plus précocement, elles doivent être décontextualisées pour ne pas prendre le risque d'un vécu violent pour le patient.

Les limites

Elles peuvent être liées au médecin : peurs, vécu propre, intérêt pour la formation éthique et communication. Elles peuvent être liées au patient : peut ne pas vouloir se prononcer refusant de se projeter dans l'avenir, changement de temporalité, troubles cognitifs pesant sur la décision qui garde pourtant une valeur.

En pratique

Il est d'un intérêt majeur de partager largement les DA avec l'accord du patient. Il faut autant que faire se peut les faire apparaître dans dossier partagé. La fiche SAMU-Pallia peut-être un complément important. L'information de la personne de confiance est capitale. Il existe une page spécifique du DMP où les DA doivent être déposées, elles seront accessibles pour les ayants droit d'accès et en cas d'urgence par les services hospitaliers concernés.

Et en l'absence de DA ?

En l'absence de DA, il serait important de rapporter toutes les informations relatives à la question de la proportionnalité de traitement dans les courriers : quelles informations ont pu être données au patient et à ses proches ? Ce qu'il a pu en dire ? Où en est-il de sa réflexion ? A-t-il pu poser des repères d'existences, des limites... ?

Il serait également pertinent que chaque intervenant auprès du patient puisse avoir la possibilité de faire remonter ces éléments

Le partage d'informations est d'autant plus capital qu'en l'absence de DA, l'anticipation de la prise en charge, voire la "planification" restant nécessaire, le neurologue aura besoin d'éléments pour prendre une décision la plus adaptée aux volontés du patient.

Atelier Thématique n°6 – Coordonner les soins en relation ville-hôpital

Responsable : Camille BRODZIAK (Saint-Brieuc)

Contribution : Anne-Marie COLLIOT (Rennes), Hélène ILLY (Réseau SLA IDF, Paris)

Objectifs de l'atelier :

- Faire un état des lieux sur la coordination ville-hôpital telle qu'elle est actuellement menée au sein des centres SLA,
- Envisager un cursus universitaire pour renforcer la fonction de coordination.

1. Le constat en intra : des fonctionnements hétérogènes

Au sein des centres SLA, **la fonction de coordination** questionne depuis plusieurs années déjà, sans que l'on ait pu lui assigner des attributs homogènes et consensuels.

Si la coordination est essentielle – et particulièrement dans le cadre des parcours de soin des patients atteints de SLA – elle reste néanmoins une notion aux pratiques hétérogènes.

En effet, les missions dévolues aux fonctions de coordination en centre SLA diffèrent beaucoup d'un centre à l'autre et semblent dépendre, en partie, du maillage extrahospitalier de proximité.

2. Les réseaux dédiés à la SLA : une couverture nationale incomplète

Sur le territoire national, seules trois régions ont pu développer des réseaux de santé, dont 2 sont spécifiques à la prise en charge de la SLA :

- En région Ile de France (Réseau SLA IDF),
- En région PACA (Réseau SLA PACA)
- Et en région Centre (Réseau NeuroCentre).

Aujourd'hui, la tendance des politiques de santé est de regrouper les réseaux de santé monothématiques en plateformes territoriales d'appui (PTA), Loi de modernisation du système de santé de 2016.

Par la création de ces nouveaux dispositifs, la loi prévoit, entre autres, la mise en place de fonctions d'appui pour la coordination des parcours de santé complexes, et l'orientation vers les ressources adéquates de proximité, selon un principe de subsidiarité

La vocation des PTA est d'assurer, in fine, des prises en charge généralistes ("pas de critère d'âge ni de pathologie"), la polyvalence étant un objectif-cible.

3. Les plateformes territoriales d'appui : l'expérience bretonne

En Bretagne, leur déploiement a entraîné la disparition des réseaux de soins palliatifs, et plus globalement de la totalité des réseaux de santé monothématiques.

Les alternatives de plateforme territoriale d'appui semblent ne pas correspondre aux exigences spécifiques de la prise en charge de la SLA.

Le risque majeur est de segmenter les différentes interventions, en l'absence d'une vision globale et coordonnée de la prise en charge du malade SLA, indispensable dans le contexte d'une pathologie nécessitant une prise en charge complexe, spécialisée et par de multiples intervenants.

4. L'évolution de la fonction de coordination

Au regard de la grande hétérogénéité des fonctionnements au sein des centres, l'atelier n'a pas permis d'apporter une réponse consensuelle.

Néanmoins, l'ensemble des personnes présentes valident l'idée de renforcer la fonction de coordination, notamment en alternative lorsqu'il n'y a pas de réseau de santé dédié.

Il s'agirait alors professionnaliser la coordination des soins en construisant une fonction intermédiaire, entre ville et hôpital, rattachée au centre mais tournée vers l'extérieur et notamment le lieu de vie.

Une fiche de poste est à proposer à la filière FILSLAN permettant de définir les missions principales inhérentes à la fonction.

5. Les perspectives

La fonction de coordination nécessite des connaissances fines à différents niveaux d'expertise : cliniques, sociales, et médico-sociales.

Il apparaît alors indispensable d'appuyer la fonction de coordination par un cursus universitaire.

Un Master 2 est proposé à l'Université Sorbonne université à Paris, et il est possible d'y accéder directement par validation des acquis (VAE). Informations sur <https://master-sante.sorbonne-universite.fr/mention-sante/mention-sante-m2/maladies-chroniques-et-handicap/coordination-du-parcours-de-soins/>

Conclusions de l'atelier :

La coordination des soins ville-hôpital est indispensable à la prise en charge des soins complexes que nécessite la SLA d'autant qu'il existe une situation de détresse et d'anxiété pour le malade et son entourage dès l'annonce du diagnostic.

Seule cette coordination permet le maintien du malade au domicile dans des conditions de suivi acceptables et adaptées.

Lorsqu'ils existent régionalement, des réseaux de soins dédiés structurés, font office de coordination en relation avec l'expertise du suivi hospitalier et les soignants, aidants, prestataires du domicile. Mais ces réseaux ne sont pas, loin de là, présents sur toutes les régions et, de plus, sont appelés à disparaître dans le contexte de la loi de 2016 au profit de structure non adaptées à la situation spécifique de la SLA.

Dans cette situation, un objectif prioritaire de la filière nationale FILSLAN est de mettre en place une coordination des soins, intégrée dans l'équipe pluri professionnelle des centres, reposant sur la création d'un nouveau métier de Coordinateur des soins avec les acteurs de la prise en charge sur le lieu de vie. Les compétences pour assurer cette fonction doivent être issues des compétences infirmières par validation des acquis et formation universitaire ciblées. Reste à en obtenir la reconnaissance et le financement.