

Cahier des Journées Nationales Annuelles de la filière FILSLAN

Juin 2018, Cahier n°14

14èmes Journées Nationales Annuelles des Centres SLA et MNM



Nice
les 28 et 29 juin 2018

Innover



FILSLAN
Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur

filière de santé

maladies rares

Table des matières

ATELIERS PROFESSIONNELS

Atelier Professionnel n°1 : Infirmier(e)s	4
Atelier Professionnel n°2 : Diététicien(ne)s	6
Atelier Professionnel n°3 : Kinésithérapeutes	8
Atelier Professionnel n°4 : Ergothérapeutes	9
Atelier Professionnel n° 5 : Neuropsychologues	13
Atelier Professionnel n°6 : Psychologues cliniciens.nes	14
Atelier Professionnel n°7 : Orthophonistes	18
Atelier Professionnel n°8 : Assistant(e)s des services sociaux/secrétaires	20
Atelier Professionnel n°9 : Médecins	22

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Atelier Interprofessionnel n°1 : Évaluation de la fonction respiratoire au cours de la SLA	25
Atelier Interprofessionnel n°2 : Nutrition parentérale dans la SLA	26
Atelier Interprofessionnel n°3 : Solutions domotiques et objets connectés pour une meilleure prise en charge de la SLA	33
Atelier Interprofessionnel n°4 : Les demandes de sédation profonde et continue chez les patients SLA, la collaboration avec les soins palliatifs	39
Atelier Interprofessionnel n°5 : Coordination médico-sociale des soins du patient SLA : un nouveau professionnel dans l'équipe des centres ?	43
Atelier Interprofessionnel n°6 : Conséquences sur la prise en charge des troubles neurocognitifs et comportementaux	44

ATELIERS PROFESSIONNELS

Objectifs des Ateliers 1 à 9

Objectifs généraux :

- 1) Comment s'adapter à l'évolution des attentes des personnes atteintes de SLA ?
- 2) Bilan du fonctionnement actuel, propositions d'innovations.

Atelier Professionnel n°1 : Infirmiers. ères

Coordination : Céline Da Cruz (Nice) ; Véronique Basso (Réseau SLA PACA) ; Pascale Reginensi (Marseille) ; Emmanuel Zuffo (Réseau SLA PACA).

[Suivi et maintien du patient à domicile en coordination ville-hôpital du parcours de soins.](#)

Dans le cadre des JNA 2018 nous avons échangé sur le thème : Gestion des patients qui espacent leur RDV de suivi ou bien ne souhaitent plus se déplacer dans les Centres SLA.

1) Notre démarche a donc été de déterminer :

- **Si ce constat était le même dans tous les Centres SLA.**
- **S'il était possible d'établir un profil type pour ces patients.**
- **Quelles étaient les difficultés rencontrées par les Centres SLA et ce qui était déjà mis en place ?**
- **Si une prise en charge identique par tous les Centres SLA pouvait être établie (protocole).**

Pour ce faire nous avons élaboré un questionnaire qui a été transmis aux Centres SLA en amont des JNA 2018 par le biais de la filière FILSLAN. Nous avons eu un retour de 15 questionnaires sur les 37 envoyés. Ces résultats nous ont servi de support de discussion lors de l'atelier infirmier et suite à un échange enrichissant sur les difficultés rencontrées et le ressenti de chacun il ressort que la majorité des Centres SLA sont confrontés à cette problématique (13/15).

On ne peut pas établir de profil type, néanmoins il apparaît que le domicile est organisé avec la présence de structures telles que : HAD, SSIAD, EMSP ou de libéraux, et que l'entourage familial est également présent (principalement le conjoint et les enfants). Il s'agit de patients à un stade de dépendance avancé, déjà porteurs de VNI et/ou gastrostomie, pour lesquels le médecin traitant est présent dans la grande majorité des cas. Les motifs évoqués à l'espacement des rendez-vous ou à l'arrêt du suivi dans les Centre SLA sont principalement la fatigue, l'absence de traitement, la confrontation aux autres patients et à l'évolution de la maladie, le Centre SLA qui se trouve trop éloigné du domicile. Dans ces cas, le suivi continue à se faire principalement par l'IDE coordinatrice du Centre SLA en lien avec l'équipe du Centre mais suivant la problématique, le patient peut contacter directement l'intervenant concerné qui assurera le suivi, ainsi que les Réseaux de Santé quand ils sont existants.

Les principales difficultés rencontrées dans la prise en charge et le suivi sont le manque de lit (pour les urgences ou autres problématiques), le refus de prise en charge par certaines structures, la connaissance et la rédaction des directives anticipées (afin d'orienter les urgences et la prise en charge de la fin de vie), et le manque d'informations vers le Centre SLA avec l'impossibilité de prendre des nouvelles régulières de ces patients.

Il apparaît suite aux discussions qu'on ne peut établir de procédure spécifique ou de protocole de prise en charge de ces patients. On s'oriente plutôt vers une résolution des problèmes et urgences au cas par cas.

On note cependant certains parcours spécifiques organisés et/ou écrits : Fiches SAMU, Directives anticipées, liens avec services spécialisés (neuro, pneumo, gastro).

2) Nous avons également débattu sur :

- **A quel stade de la prise en charge, il paraissait opportun de faire intervenir les équipes de soins palliatifs ?**
- **Les difficultés rencontrées pour obtenir la rédaction des directives anticipées.**
- **Les demandes de fin de vie à l'étranger et les problématiques rencontrées.**

Dans la continuité de ces journées et des échanges qui s'y sont déroulés, il nous est apparu important de poursuivre cette réflexion dans un atelier interprofessionnel afin d'établir s'il était possible de définir des critères , permettant de déterminer jusqu'où le Centre de Référence resterait **«référent »** pour les patients souhaitant espacer ou arrêter leur suivi.

Nous pourrions également tenter d'y définir les conditions rendant encore légitime l'intervention des Centres de Référence SLA pour répondre aux sollicitations des équipes médicales et paramédicales concernant les choix thérapeutiques, les possibilités d'accompagnement et les décisions sur la fin de vie et notamment les directives anticipées.

Atelier Professionnel n°2 : Diététiciens.nes

Coordination : Marie Christine Kadaoui El-Abbassi (Nice) ; Anaïs Lafont (Saint Etienne) ; Lorine Guilhem (Limoges)

Régimes alimentaires holistiques et SLA : expériences, recommandations, attentes des patients...

Les journées nationales annuelles FILSLAN 2018 ont eu pour thème général cette année l'innovation et les objectifs étaient : Comment s'adapter à l'évolution des attentes des personnes atteintes de SLA ? Bilan du fonctionnement actuel, propositions d'innovations.

Pour l'atelier professionnel diététique/nutrition, nous avons choisi d'aborder le sujet des régimes alimentaires holistiques dans la SLA.

Pour cela, nous avons réalisé un état des lieux des **régimes restrictifs** que les patients peuvent suivre **avant le diagnostic de SLA** (hypocalorique, diabétique, hyposodé,...etc.) mais également ceux qu'ils décident de débiter **après le diagnostic** et qui sont souvent des **régimes d'exclusions** ou **régimes « sans »** (sans gluten, sans lactose, céto-gène, Seignalet, jeûne, détox,...etc.)

Sans pour autant rentrer dans la polémique du pour ou du contre, nous avons pensé qu'il était important de discuter ensemble des expériences de chacun afin de pouvoir adapter au mieux notre prise en charge aux attentes des patients.

L'atelier a débuté par un constat qu'il existait depuis plusieurs années une diffusion de plus en plus importante des nouveaux courants alimentaires ou régimes d'exclusion dans la population générale et donc également chez les personnes atteintes de SLA.

Cette diffusion est favorisée par l'influence des médias et des réseaux sociaux.

Ainsi, nous avons effectué des recherches principalement sur Internet afin de voir quels sont les informations que les patients peuvent trouver et les régimes alimentaires pouvant être mis en avant dans la SLA. Nous avons ainsi constaté que de nombreuses informations apparaissant **« à la une »** sur les moteurs de recherche grand public, allaient totalement à l'encontre des recommandations nutritionnelles actuelles dans la prise en charge de la SLA.

En parallèle, nous avons diffusé 2 questionnaires : un premier destiné aux professionnels de la nutrition et un second destiné aux patients.

Pour le questionnaire destiné aux professionnels, sur 40 questionnaires diffusés dans les centres SLA, 11 ont été renvoyés. Cette petite enquête montre que les professionnels sont régulièrement confrontés à des régimes restrictifs et à des régimes d'exclusion type nouveaux courants alimentaires, en particulier à des régimes sans gluten et sans lactose.

Environ la moitié des professionnels se sent en difficultés face à des conduites alimentaires adoptées **« post-diagnostic »** par rapport à la prise en charge nutritionnelle dans la SLA.

Un autre questionnaire destiné cette fois aux personnes atteintes de SLA a pu être diffusé plus largement dans les centres SLA, sur le site de l'ARSLA et sur les réseaux sociaux.

Le jour de l'atelier, nous avons récolté 27 réponses à ce **« questionnaire patient »** exploitables dont 18 femmes et 9 hommes. Il est intéressant de noter à travers cette enquête, que les hommes jugent leur état nutritionnel bon voire excellent alors que la majorité des femmes le jugent moyen à bon seulement. Concernant les régimes d'exclusion, les personnes pratiquant un ou plusieurs régimes affirment avoir été conseillées via Internet ou par un naturopathe.

Les régimes les plus pratiqués sont « **le sans gluten et le sans lactose** » mais de nombreux autres régimes sont évoqués : jeûne, Seignalet, cétogène.

La 1^{ère} raison invoquée par les personnes suivant un régime d'exclusion est : « **ralentir l'évolution de la maladie** ».

61% des personnes pratiquant un régime d'exclusion ont perdu du poids (volontairement ou non).

Par ailleurs, la prise de compléments alimentaires est fréquente chez les personnes atteintes de SLA qui recherchent principalement l'amélioration de leur état de santé et la guérison.

Les résultats de ces 2 questionnaires nous interrogent dans nos pratiques et une étude à plus grande échelle permettrait de prendre vraiment la mesure des attentes des personnes atteintes de SLA vis-à-vis de l'alimentation.

Il est à noter que des idées pour lutter contre ces pratiques ont été proposées lors de l'atelier et peuvent être résumées par l'intérêt d'organiser une meilleure communication par les professionnels des Centres sur les réseaux sociaux et/ou internet afin de favoriser l'accès aux bonnes pratiques recommandées actuellement (newsletter, communication sur les réseaux sociaux, réponses à des questions abordées sur des forums..).

Avec l'évolution des supports d'informations (blog, réseaux sociaux), il semble primordial que les patients aient un accès facilité à des informations claires et validées par les acteurs de soins et de la recherche.

Notre rôle de professionnels de santé dans les centres est essentiel pour être à l'écoute des attentes des patients et permettre un dialogue. Il est nécessaire de les informer sur l'état actuel des connaissances et de la recherche en matière de nutrition dans la SLA pour les accompagner au mieux dans leurs démarches.

Atelier Professionnel n°3 : Kinésithérapeutes

Coordination : Cédric Ramos (Nice) ; Hélène Durr (Strasbourg)

Renforcement physique dans la SLA, que conseiller ?

- **Objectifs de l'Atelier Kinésithérapie des Journées de Nationales Annuelles 2018**

Le but de l'atelier était de faire un état des lieux de ce que chaque centre préconisait en termes d'activité physique afin d'établir des recommandations basées sur la littérature et sur l'expertise des participants.

- **Animation de l'Atelier :**

La préparation de l'atelier a été faite autour de deux pistes de réflexions. Une revue de la bibliographie a été réalisée car depuis dix ans il y a eu une augmentation des publications sur le sujet à la fois chez l'homme et chez le modèle murin. Un questionnaire a également été envoyé aux kinésithérapeutes des centres en leur demandant leurs pratiques et préconisations sur la question de l'activité physique dans la SLA.

Le temps d'échange de l'atelier a permis de présenter la revue de bibliographie et d'établir un guide pour la pratique de l'activité physique dans la SLA.

Il a été établi qu'il fallait bannir les notions de renforcement musculaire au profit de **l'activité physique** dans le contexte de la pathologie. Le guide est articulé autour de trois thèmes : **les préconisations** (pour quel type de patient, sur quels critères), **le type d'activité proposé** et **les limitations de l'activité physique**.

Les critères retenus sont une activité **modérée**, pour des patients à un stade précoce de la maladie avec une évolution lente et ayant l'habitude de la pratique. Le maître mot est la notion de **plaisir**. Le choix se porte également en fonction de l'état général du patient et des pathologies associées. Il n'est pas conseillé de proposer ce type de traitement quand le patient présente une perte de poids ou un hypermétabolisme.

Le type d'activité proposé est **personnalisé** pour chaque patient en proscrivant le travail en analytique en séquence. Il dépend du bilan, des muscles fonctionnels (4 ou 5 au testing) actif doux, les muscles atteints (3 au testing) actif aidé ou passif, les muscles avec une atteinte sévère (inférieur à 3 au testing) passif. Il a également été proposé de réaliser au préalable un test de marche de 6 minutes, en plus du bilan pré-établi pour les patients désirant pratiquer une activité physique.

Les limites de la pratique de cette activité se feront en fonction des manifestations cliniques chez le patient. **La fatigue** est prise en compte, pendant et après ainsi que le temps de récupération. L'essoufflement ainsi que la mise en jeu des inspireurs accessoires doivent être surveillés. L'apparition ou la majoration de douleurs sont également des éléments péjoratifs, il en est de même pour les troubles de l'équilibre. La survenue ou l'aggravation de manifestations musculaires doivent limiter l'activité physique.

- **Objectifs à court et moyen terme :**

L'atelier a conclu que l'activité physique, sous certaines conditions, adaptée, pouvait être proposée aux patients atteints d'une SLA. Les termes de renforcements musculaires doivent par ailleurs être exclus des notions concernant cette pathologie.

Un forum existe, il a vocation à partager de la bibliographie et à discuter autour de sujet permettant à chacun d'améliorer ses connaissances concernant la SLA. Les membres sont actuellement les kinésithérapeutes des centres SLA. Il a été proposé durant l'atelier qu'une section destinée aux libéraux, modérée par les kinésithérapeutes des centres, soit ouverte afin qu'ils puissent poster leurs questions sur leur pratique quotidienne.

Atelier Professionnel n°4 : Ergothérapeutes

Coordination : Alexandra Bouvet (Nice,) Anne Louise Jacquet (Montpellier), Bruno Vandeveld (Marseille), Soraya Deleforge (Lille), Benoit Barbet (Liévin), Sandrine Maniez-Joly (Paris)

S'adapter aux demandes du patient dans le conseil des aides techniques : expériences, établir des critères non négociables ?

Recours au «patient expert » ?

Les patients se renseignent de plus en plus sur leurs pathologies, les aides techniques qui peuvent compenser leur perte d'autonomie, dans les actes de la vie quotidienne. Ils deviennent de plus en plus acteurs de leur prise en soin, savent exactement ce qu'ils veulent et prennent des initiatives (aménagement de domicile, achat de matériel médical, réalisation de dossier MDPH et travaux réalisés en autonomie). Ils ne sont peut-être pas la majorité de nos patients mais dès l'annonce diagnostic, ils se positionnent comme des loups solitaires et développent rapidement des compétences d'auto-soins. Ils réalisent leurs démarches seuls, sans utiliser le soutien et l'appui des professionnels de santé et malgré leur investissement peuvent se retrouver dans des situations difficiles.

Dans la veine du DO IT YOURSELF à l'américaine, ils se lancent dans des procédures autrefois dédiées aux professionnels. Cette orientation peut être très positive mais n'ayant pas toujours les bonnes sources documentaires, ou la dimension de l'évolution de leur pathologie, cela peut mener à des dépenses onéreuses, voire inutiles. Comment canaliser leurs propositions compte tenu de l'évolution de la pathologie, l'environnement social, le contexte technico-architectural, tout en les valorisant ? Comment les orienter dans leurs choix, en prenant en compte leurs demandes, leurs expériences, leurs connaissances, tout en apportant notre expertise ? Et si on parlait de patient expert ? Comment utiliser ses ressources dans la prise en soin d'autres patients, afin de faciliter l'acceptation des aides techniques : dans quelles conditions, dans quelles circonstances, peut-on réitérer l'opération avec tous nos patients ?

Cela remet en avant la question de l'ETP : si les patients sont « éduqués » et possèdent les bonnes informations, s'ils sont guidés dans leur prise en soin, ils seront certainement à même d'éviter les pièges et de savoir vers qui s'orienter en cas de besoin. L'idéal serait que les patients et leurs aidants aient un temps dédié pour pouvoir poser leurs questions et se sentir soutenus dans leur prise en soin.

Pour s'adapter aux nouvelles demandes des patients, il est important de noter l'évolution de la relation thérapeutique soignant-soigné qui est à mettre en lien avec l'évolution intrinsèque de la société et des nouveaux modes de communication : réseaux sociaux, blogs... La relation médecin-malade a notablement évolué au cours de ces dernières années. Elle est actuellement au centre des préoccupations politiques et sociales. La révolution des techniques de communication facilite l'accès à l'information médicale. C'est sans doute ce passage du « patient passif » au « consommateur de soins » qui bouleverse le plus la relation médecin-malade, dont il existe plusieurs modèles : la relation paternaliste, le modèle consumériste nord-américain, et le nouveau modèle dit intermédiaire.

La relation thérapeutique tend de plus en plus vers le modèle consumériste nord-américain. On note l'apparition de blogs sur la SLA, qui sont souvent des regroupements de patients, échangeant de manière informelle sur les nouvelles découvertes qu'ils ont réalisées en termes de traitements, d'aides techniques. Cette vulgarisation scientifique peut certes apporter du soutien et sortir les patients de leur solitude mais elle peut également les induire en erreur. Selon une étude, les patients déclarent qu'ils désirent être informés, mais ils ne recherchent pas nécessairement l'information

auprès des médecins. Ce paradoxe apparent vient peut-être du fait qu'ils se trouvent dans une position de vulnérabilité.

Compte tenu de ces informations, il pourrait être intéressant de se servir d'un autre outil pour toucher et informer le patient. Nous avons pu remarquer que les fiches techniques papiers ne fonctionnent pas toujours. En effet, avec le temps, on note que les patients ne les lisent pas, ou qu'ils les perdent, et ce phénomène croît avec la montée grandissante d'internet et des réseaux sociaux.

Ainsi nous devons nous acclimater et partager l'information à travers d'autres médias plus attractifs, tout en orientant les patients vers des sources plus sûres et fiables. Il est surréaliste de croire que cela empêchera les patients de communiquer via les réseaux sociaux, tout comme nous ne pouvons pas les empêcher de parler dans la salle d'attente, mais c'est à nous d'améliorer l'accès à l'information, tout en évitant d'entrer dans cette mode des réseaux sociaux : recommandations pour les médecins concernant les réseaux sociaux.

Nous pouvons voir le portail SLA qui vient d'être réactualisé, comme un site d'information à part entière car il est actuellement, malheureusement, sous-investi par les professionnels. Dans cette optique, nous devons enrichir les **E-learning** avec des thématiques variées et notamment des fiches métiers pour que les patients s'orientent plus facilement vers le professionnel adapté à leurs besoins. Il faut également que ce site soit facile d'accès (affichage prioritaire dans le moteur de recherche), agréable à regarder et simple dans son utilisation.

Si nous poursuivons dans cette démarche, pourquoi ne pas se servir des applications pour smartphones qui sont de plus en plus en vogue ? Nous avons maintenant des applications pour améliorer l'**Observance** des patients, à quand une application à visée ergothérapeutique !

Ces outils permettraient aux patients de rechercher par eux-mêmes les informations et de s'autonomiser dans leurs prises en soin, tout en leur permettant de revenir vers nous avec des besoins précis.

Nous avons également soulevé une autre problématique fréquemment rencontrée : au début de la prise en soin, les patients ne connaissent pas le rôle des professionnels et notamment des ergothérapeutes, qu'ils ne vont donc pas solliciter spontanément. Les neurologues jouent un rôle prépondérant dans l'orientation des patients très précocement dans la prise en soin, et si possible dès l'annonce diagnostic. De plus, la simplification de l'explication de notre profession ainsi que l'hyperréactivité des ergothérapeutes tendent à améliorer la relation de confiance envers le thérapeute, et a fortiori encourage le patient à revenir vers le professionnel lorsqu'un besoin se fait sentir.

A contrario du Dr Google et des cybers patients proactifs dans la recherche des aides techniques, nous avons toujours des facteurs limitant le conseil en aide technique. Que ce soit les représentations des patients sur l'aide technique, l'apparence des aides techniques, la formation donnée lors de l'apprentissage de l'aide technique ou encore l'entourage, ce sont tout autant de critères qui peuvent amener le patient à ne pas accepter l'aide technique et à se désinvestir de sa prise en soin ergothérapeutique. Dans nos recherches, nous avons ainsi rappelé différentes stratégies améliorant l'adhésion du patient dans la mise en place et l'utilisation des aides techniques, identifiées par Hocking (1999) :

- *S'assurer que les équipements soient conçus pour des tâches qui sont importantes et significatives pour l'utilisateur*
- *Écouter les usagers, tenir compte de leurs opinions, les impliquer dans le processus de prise de décision et les outiller afin qu'ils identifient leurs propres besoins et leurs propres priorités*
- *Être sensible et réceptif à l'égard des besoins des usagers, incluant le besoin de voir d'autres personnes accomplir certaines tâches pour eux*
- *Reconnaître que l'adaptation à un équipement est un processus qui exige du temps et que les valeurs personnelles de l'utilisateur peuvent influencer la façon d'actualiser les consignes des professionnels*

- *Emprunter une perspective écologique plutôt que focaliser sur les limitations physiques au moment de prescrire des aides techniques, en prenant notamment en considération les buts de l'individu, ses valeurs culturelles et son environnement social ainsi que son niveau de satisfaction envers les appareils*
- *Développer la capacité des intervenants à évaluer de façon juste et appropriée les besoins des usagers*
- *Effectuer l'évaluation des aides techniques là où elles sont utilisées, à la maison, au travail et à l'école*
- *Accroître la familiarisation et l'aisance des intervenants avec les aides techniques; Fournir de l'information ou une formation spécialisée aux intervenants afin qu'ils approfondissent leurs connaissances sur les aides techniques et qu'ils prescrivent des appareils appropriés au niveau d'incapacité des bénéficiaires*
- *Retarder la livraison d'équipements spécialisés jusqu'à ce que le bénéficiaire ait développé les habiletés d'utilisation requises, ou que des travaux d'aménagement soient entrepris*
- *Impliquer les consommateurs dans le design et l'évaluation des aides techniques.*

De plus, la création d'un partenariat de confiance avec les acteurs du domicile et les prestataires de matériel médical, même si cela semble évident, reste nécessaire. En effet, certains patients s'orientent rapidement vers les prestataires de matériel médical qui ne sont pas toujours de bons conseils. Ils connaissent bien leurs produits mais pas la pathologie des patients, ni leur évolutivité. Les prestataires de matériel médical doivent être sensibilisés aux difficultés et à la fragilité des patients afin qu'ils puissent orienter le patient vers les bons professionnels, en l'occurrence, dans ce cas de figure : les ergothérapeutes. Il existe un guide des droits et des devoirs des consommateurs en aide technique qui a été réalisé par l'APF et l'UFC Que choisir, pour guider les patients face à des litiges liés à l'achat d'une aide technique.

Une aide fréquemment utilisée par les ergothérapeutes se trouve être le parc de prêt de matériel (ARSLA, APHAM...). En effet cela permet d'apporter une solution adéquate à la situation actuelle, sans toutefois être évolutive ce qui est plus facilement acceptable pour le patient qui a souvent beaucoup de difficultés à se projeter. Les professionnels l'utilisent de deux manières : en première intention avec des petites aides techniques telles que des fauteuils roulants électriques pliants, des assistances à la propulsion ou des kits de motorisation pour apporter précocement une aide qui ne soit pas stigmatisante ; en seconde intention afin d'apporter une aide spécifique, telle que des fauteuils roulants électriques plus spécialisés, des commandes oculaires ou autres matériels de nouvelles technologies... Quoiqu'il en soit, ces parcs permettent d'apporter des solutions rapides, ponctuelles et sans coût généré de la part du patient.

Nous avons ensuite évoqué plusieurs techniques afin d'orienter et d'accompagner le patient dans la mise en place de moyens de compensation. Dans le respect du cheminement psychologique du patient, il semble préférable de partir sur un cahier des charges de l'aide technique qui est acceptable pour le patient et ensuite, au fil des mises en situation, de le guider vers des moyens de compensation plus spécifiques et adaptés. En effet, le patient n'est pas toujours prêt à essayer l'aide technique qui correspond à ses déficits : ses demandes sont souvent en décalage par rapport à ses incapacités car il n'a pas réactualisé son image corporelle et n'a pas réalisé ce nouveau deuil de cette partie de lui-même. Les représentations qu'il a de l'aide technique, son angoisse face à sa propre situation sont autant de critères à prendre en compte pour ne pas le brusquer, perdre son adhésion et l'alliance thérapeutique. Lors de la mise en situation, en essayant l'aide technique correspondant à son cahier des charges, le patient va aisément se rendre compte que l'aide technique n'est pas à la hauteur de ses espérances. En lui présentant une autre aide technique plus adaptée, il va pouvoir comparer les aides techniques et réactualiser les données en délaissant ses préjugés. La préconisation ne sera alors plus perçue comme une obligation mais plutôt comme un échange de

compétences. Nous pourrions appeler cela la *négociation du cahier des charges* . D'autres ergothérapeutes vont encore plus loin et choisissent de ne pas amener l'aide technique mais d'attendre que le patient en exprime le besoin.

Afin de trouver la(les) bonne(s) méthode(s) pour accompagner le patient dans sa prise en soin, nous pouvons également faire le point sur ce qui ne fonctionne pas, pour ensuite évoquer une solution plus efficace, notamment lorsque deux ou trois aides techniques s'offrent à nous et que le patient hésite et se sent perdu. Il est intéressant d'utiliser cette méthode pour qu'il repère les avantages et les inconvénients de chaque aide technique, en fonction de son environnement et de ses incapacités.

Une autre piste évoquée est celle de l'utilisation du *patient expert* (aussi appelé *patient ressource* dans ce cas de figure) : *Le patient expert désigne celui qui, atteint d'une maladie chronique, a développé au fil du temps une connaissance fine de sa maladie et a appris à vivre avec. Le patient expert est avant tout acteur de sa propre santé mais il peut aussi intervenir en tant que personne ressource pour les autres.*¹

Dans ce contexte, le patient expert serait employé non pas pour transmettre des connaissances concernant sa pathologie, mais concernant une aide technique particulière. Ainsi même si nous ne nous retrouvons pas dans un contexte d'éducation thérapeutique classique, les compétences d'auto-soins acquises par un patient peuvent être réutilisées pour un patient donné afin d'améliorer l'adhésion du patient, face à une aide technique dont les représentations peuvent être négatives. *Au lieu de l'ignorer ou, pire, de nier ce savoir, sa reconnaissance par les professionnels est indispensable pour en étudier les déterminants et si possible aider d'autres patients à l'acquérir.* Le patient va ainsi recevoir l'information non pas d'un professionnel de santé mais d'un de ses pairs, ce qui peut favoriser le dialogue et l'échange ; en effet, les essais d'aides techniques sont souvent plus faciles à accepter et cela est moins stigmatisant lorsque l'on partage avec quelqu'un qui vit la même situation. Une autre méthode inspirée de l'ETP, appelée *balance décisionnelle*, consiste à demander au patient de mettre en avant les avantages et les inconvénients de l'aide technique. Elle est réalisée sur papier pour que le patient ait un visuel afin de l'amener à prendre une décision objective, sans pour autant paraître intrusif.

Conclusion et ouverture :

Ces façons d'aborder les aides techniques peuvent permettre d'offrir aux professionnels de santé un guide de préconisation des aides techniques et une méthodologie pour les situations difficiles et complexes que peuvent rencontrer les ergothérapeutes. Il faut toutefois être réaliste sur la situation : il n'y a pas une seule bonne méthode car chacun est différent et ne sera pas sensible à la même technique de communication.

Tous les ergothérapeutes semblent également s'accorder sur l'intérêt de la réalisation d'une charte de bonnes pratiques avec les prestataires lorsqu'ils sont en relation avec un patient identifié SLA. Celle-ci aurait pour but d'orienter les patients vers l'ergothérapeute référent lorsque le patient a une difficulté particulière qui nécessite l'expertise de l'ergothérapeute. Cette charte pourrait être validée lors des prochaines journées SLA.

Dans la vague des nouvelles technologies, plusieurs orientations s'offrent à nous avec, comme dit précédemment, la création d'une application qui pourrait s'avérer utile, même si cela reste compliqué de préserver le secret professionnel et la protection des données. Mis en lien avec une Start Up, nous pourrions réfléchir sur la manière d'améliorer l'accès à une information fiable et de qualité. Avec l'arrivée de la télémédecine, cela pourrait également servir de lien avec l'hôpital et améliorer le suivi des patients.

¹ *Les tribunes de la Santé*, n°27 (<http://www.cairn.info/revue-les-tribunes-de-la-sante-2010-2-page-91.htm>)

Atelier Professionnel n°5 : Neuropsychologues

Coordination : *Marianne Chouly (Limoges), Audrey Mondou (Caen), Laurence Laurier-Grymonprez (Lille)*

Place de l'évaluation neuropsychologique et neurocomportementale pour le respect des volontés du patient.

CONTENU NON FOURNI

Atelier Professionnel n°6 : Psychologues cliniciens.nes

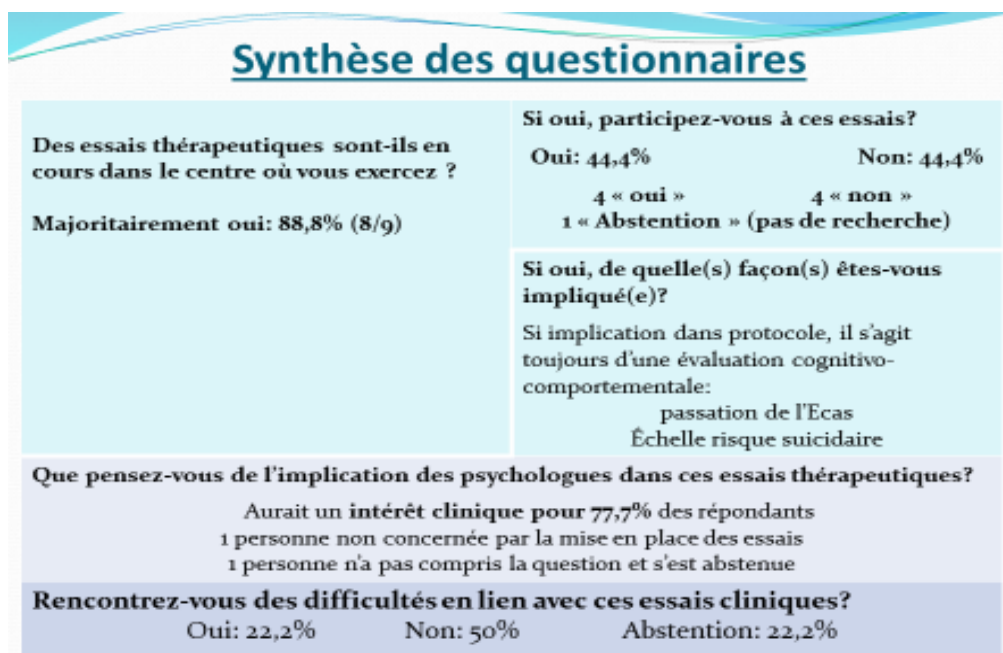
Coordination : Ingrid Bernard (Nice) ; Carole Belingher-Gavazza (Marseille)

Accompagnement psychologique dans les essais thérapeutiques dans la SLA, procédures.

Cette année, les journées de coordination ayant pour thème général : **Innovover**, les psychologues cliniciens ont orienté leur réflexion autour de **l'Accompagnement psychologique dans les essais thérapeutiques**. En effet, les protocoles de recherche ou apparentés (Mirocals, Edaravone) ont nécessairement des effets sur nos patients, sur les soignants et sur nos pratiques. Un questionnaire préliminaire à la rencontre, a été envoyé par e-mail afin de faire un tour d'horizon de l'approche de chacun.

Etat des lieux :

Pour la grande majorité d'entre nous des essais thérapeutiques sont en cours dans notre lieu d'exercice. Concernant la participation directe à l'essai, nous sommes à part égale entre ceux qui interviennent et ceux qui n'ont pas d'implication directe. La participation active à ces essais n'existe que dans le cas de passations d'évaluation sous forme d'échelles (ECAS, Risque suicidaire). A la question de l'intérêt clinique qu'aurait une implication du psychologue au cours de l'essai thérapeutique, la grande majorité répond positivement. En nuancant qu'il s'agirait d'un accompagnement justement clinique, non systématisé, en fonction des besoins des patients et à des moments particuliers de l'essai (à la proposition d'inclusion, exclusion, fin d'étude etc...). Enfin, pour la plupart des participants à ce questionnaire, la mise en place des essais ne pose pas de problème dans leur prise en charge.



Répercussions psychologiques :

La question des répercussions psychiques qu'engage le processus d'un essai (proposition, inclusion, exclusion) est une problématique majeure. Que les psychologues participent ou non aux essais, ils ont tous été témoins des effets particuliers que ces derniers induisaient. Et pourtant, il y a peu de littérature et donc peu de repères spécifiques pour nos patients. Ensemble, nous avons travaillé autour des différents temps de l'étude qui pourraient générer des mouvements psychiques spécifiques qu'il serait important de repérer et d'accompagner si nécessaire.

En amont de l'inclusion :

La proposition d'un essai instaure la possibilité de ne pas être incluible. Un « **statut** » qui peut donner lieu à de la déception, un vécu de rejet, d'injustice.

Le processus décisionnel, lui-même est complexe: les enjeux affectifs par rapport au médecin, à la famille ont par exemple été soulignés. On peut se demander, comme **A. Herson** dans son article sur les essais cliniques et leurs impacts, si la décision de participer relève vraiment d'une ambivalence: quelle autre alternative pour nos patients? Peut-on choisir librement quand il n'y a rien d'autre ?

Pendant le protocole :

On peut observer avec la participation à un essai une amélioration de la thymie, de l'anxiété, liée à moins de désespoir. Parfois au contraire, la rencontre avec réalité et l'évolution de la pathologie malgré le protocole en cours, peuvent accentuer la symptomatologie dépressive. Un véritable condensé d'émotions exacerbées par l'alternance d'un surinvestissement de l'espoir puis d'un désinvestissement massif. Ceci potentialiserait certains mécanismes de défense en réduisant la souplesse (ou les possibilités) du système adaptatif.

En sortie d'étude (fin d'étude, sortie brutale par effets secondaires) :

Les liens thérapeutiques renforcés par les allers-retours à l'hôpital et les examens créent une proximité et une réassurance. Le cadre qui est plus soutenu apparaît plus contenant. La sortie d'étude peut laisser place à un sentiment d'abandon vis-à-vis de l'équipe, de vide après un surinvestissement, de solitude.

Constats, recommandations et propositions :

Les répercussions psychologiques, depuis la proposition jusqu'à la sortie de l'essai thérapeutique sont à prendre en considération et à accompagner sur le plan de la dynamique psychique. Ce qui semble actuellement peu le cas, il existe à ce jour une réelle distinction entre ce qui relève des protocoles et du suivi clinique.

A l'issue des discussions du groupe, il apparaît que les consultations psychologiques seraient à proposer de façon non systématique, dans le cadre d'un espace de pensée et de travail commun à la recherche et au suivi clinique des centres. Entre ces deux champs d'activité, il ressort un fonctionnement proche du clivage qui nécessiterait d'être améliorés par la communication et le renforcement des liens. En témoigne cette année, la présence au groupe des psychologues cliniciens de plusieurs attachés de recherche clinique ayant perçu cette nécessité de créer des ponts entre leur pratique et celle des équipes pluridisciplinaires.

A été également rappelée l'importance d'apporter toutes les informations sur l'essai thérapeutique, et d'y revenir autant de fois que nécessaire pour essayer de replacer cet essai et l'espoir qui y sera associé à sa juste hauteur.

Il paraît aussi important d'informer les professionnels sur les répercussions psychologiques inhérentes à ce type de dispositif. Les modalités restent à trouver à ce jour.

Le temps imparti restreint n'a pas permis d'aller plus avant de certaines réflexions, qui restent de fait, en suspens. Le groupe formule le souhait de formaliser des temps de rencontre plus important lors des ateliers mais également des temps de rencontre supplémentaire entre les journées nationales. Une piste est envisageable une fois par an avec le soutien de la présidente de l'ARSLA qui propose une aide en ce sens. À l'issue de cet atelier, le groupe a émis la possibilité d'une étude collégiale sur les répercussions psychologiques des essais thérapeutiques, essais qui vont certainement se développer dans le temps.

Bibliographie «Essais cliniques chez l'adulte: les implications psychologiques» A. Herson. Les cahiers de myologie n°6 avril 2012 «Étude prospective auprès de patients atteints de maladie de pompe» M. Gargiulo et al, Eur. J. Hum. Genet, 2009

Annexe : Questionnaire

Nom & Prénom:

Centre :

1) Des essais thérapeutiques sont-ils en cours dans le centre où vous exercez ?

Oui

Non

2) Si oui, participez-vous à ces essais?

Oui

Non

3) Si oui, de quelle(s) façon(s) êtes-vous impliqué(e)?

Si non, souhaiteriez-vous y être impliqué et pour quelles raisons ?

4) Que pensez-vous de l'implication des psychologues dans ces essais thérapeutiques?

5) Avez-vous constaté des effets subjectifs et/ou des enjeux psychologiques différents?

Oui

Non

A- Auprès des patients ? Lesquels?

B- Auprès des soignants ? Lesquels ?

6) Rencontrez-vous des difficultés en lien avec ces essais cliniques?

Oui

Non

7) Si oui, lesquelles ?

Atelier Professionnel n°7 : Orthophonistes

Coordination : Chloé Chalmin (Nice) ; Nathalie Lévêque (Paris) ; Marion Etori (La Réunion) ; et le groupe des orthophonistes des centres SLA/MNM

Prise en charge orthophonique en pratique libérale : quelles recommandations ?

Lors des journées de la filière de Clermont-Ferrand, nous avons décidé de réaliser un ouvrage dédié aux orthophonistes concernant la prise en charge orthophonique dans la SLA et ses spécificités. Nous espérons ainsi harmoniser les pratiques, faire connaître les centres et la filière aux orthophonistes libéraux. En effet, les patients atteints de SLA se heurtent parfois à des refus de prise en charge par appréhension de la part du thérapeute, les orthophonistes libéraux se sentent souvent isolés et inutiles, seuls face à leurs pratiques et avec leur patient. Nous observons une multiplication des sources et des informations, de pertinence variable, et recevons des demandes constantes d'ouvrages de référence.

Cependant, la prise en charge orthophonique dans la SLA est souvent réduite à un paragraphe ou un chapitre dans des ouvrages généralistes. Les ouvrages dédiés ne sont plus édités.

Bibliographie

SABADELL, V., TCHERNIACK, V., MICHALON, S., KRISTENSEN, N., RENARD, A. (2018). *Pathologies neurologiques : bilans et interventions orthophoniques*. Louvain-la-Neuve : De Boeck

ROUSSEAU, T., GATIGNOL, P., TOPOUZKHANIAN, S. (2013). *Approches thérapeutiques en Orthophonie*. 3^{ème} édition. Isbergues : Ortho Edition.

WOISARD-BASSOLS, V., PUECH, M. (2011). *La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte*. 2^{ème} édition revue et augmentée. Louvain-la-Neuve : De Boeck.

LEVEQUE, N. (2009) La prise en charge orthophonique de la dysarthrie dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rééducation orthophonique*, 239, 125-132.

COU, A., LAMBRE, E. (2008). *Rôle de l'orthophoniste dans la Sclérose Latérale Amyotrophique (Cd-rom)*. Isbergues : Ortho Edition. N'est plus édité.

AUZOU, P., OZSANCAK, C., PINTO, S., ROLLAND-MONNOURY, V. (2007). *Les dysarthries*. Louvain-la-Neuve : De Boeck.

HAS (2005). Recommandations professionnelles. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. *Conférence de consensus*. Nice.

BIANCO-BLACHE, A., ROBERT, D. (2002) *La Sclérose Latérale Amyotrophique : quelle prise en charge orthophonique ?* Paris : Solal. N'est plus édité.

+ Articles et fiches ARSLA et FILSLAN

Afin d'être sûrs de répondre à la demande de nos collègues libéraux, nous avons recensé leurs questions concernant la prise en charge. En effet, il nous apparaît capital d'apporter des réponses concrètes, accompagnées de ressources bibliographiques et de témoignages d'orthophonistes.

L'objectif principal est de proposer un outil pratique, agréable à lire et dédramatisant quant à l'accompagnement thérapeutique.

Nous avons établi un plan général :

1) La sclérose latérale amyotrophique : aspects neurologique, diagnostique et clinique :

-Qu'est-ce que la SLA ?

-Quels sont les signes d'atteintes ?

-Mon patient peut-il avoir des troubles du langage ?

- S'il y a des troubles cognitifs, est-ce bien une SLA ?
- Pourquoi le diagnostic a-t-il été long ?
- Quel est le traitement ?
- Où trouver des rapports sur les essais thérapeutiques ?
- A quoi sert et ressemble la VNI ?

2) Les centres SLA et la prise en charge pluridisciplinaire :

- Que fait mon patient lors de ses consultations à l'hôpital ?
- Quel est le rôle des différents professionnels ?
- Quelles sont les missions des centres ? Où trouver les documents rédigés pour les orthophonistes ?
- Quels sont les signes d'alerte pour mentionner une aggravation ?
- Que faire si mon patient n'est pas suivi par un centre ?

3) Le bilan orthophonique :

- Quel type d'épreuves mon bilan peut-il contenir ?
- Combien de temps dois-je prévoir pour un bilan ? Puis-je tout tester dans la même séance ?
- Dois-je tester à nouveau systématiquement toutes les fonctions altérées en bilan de renouvellement ?
- Quels examens complémentaires sont possibles en cas de doute concernant un trouble de la déglutition, une atteinte laryngée ?

4) L'accompagnement thérapeutique :

- Quels sont la durée et le rythme idéaux des séances ?
- Quand arrêter la prise en charge ?
- Importance de la temporalité, fatigabilité.
- Comment aider le patient/l'entourage qui refuse les aides techniques ?

Comment prendre en charge la voix ?

- Quelles adaptations proposer ?

Comment travailler la dysarthrie ?

- Quelles adaptations proposer ?
- Comment mettre en place des moyens de CAA ?
- Quand ?

Quelle prise en charge proposer pour les troubles de la déglutition ?

- Que faire en cas de fausse route ?
- Quelles adaptations proposer ?
- Vers qui orienter ?
- Que faire en cas d'hypersialorrhée ?
- Comment évoquer la GPE ? (réponse : à ne pas faire seul, critères à connaître, CR à spécialiste)
- Comment réaliser les massages ?
- +Exemples concrets de séances : quoi faire et ne pas faire ?

5) Pour aller plus loin :

- Existe-il des associations ?
- Que sont les directives anticipées ?
- Où trouver des articles, l'actualité sur la SLA ?
- Question sur laryngospasme (partir des signes cliniques et demander ce que ça peut être)

+ **Lexique et annexes** (orthopnée, etc. fiches Deauville)

Atelier Professionnel n°8 : Assistants.es des services sociaux/Secrétaires

Coordination : Marlène Sarrazin (Nice), Virginie Girard (réseau SLA PACA), Audrey Mato (Nice), Lara Balmain (réseau SLA PACA), Katinga Traore (Marseille)

Sensibiliser le patient sur l'importance de la désignation d'une personne de confiance : Qu'est-ce que la personne de confiance ? Son rôle, ses limites.

Introduction :

L'objectif de cet atelier est de sensibiliser le patient et les soignants à la désignation de la personne de confiance : Qu'est-ce que la personne de confiance ?

➤ **Objectifs :**

- Définition de la personne de confiance :
- Législation : Qu'est-ce que la personne de confiance ?
- Son rôle – distinctions - ses limites
- Qui peut la désigner ?
- Qui peut être la personne de confiance ?
- A quel moment la personne de confiance est-elle désignée ?
- Comment faire connaître et conserver la désignation de la personne de confiance ?
- La question du patient sous protection juridique

➤ **Méthode de travail :**

Un questionnaire a été envoyé aux centres SLA : 10 réponses – hétérogènes

Questions posées étaient :

- Connaissez-vous la loi sur la désignation d'une personne de confiance ?
- Avez-vous un document type ? Qui le propose ? A quel moment ? où est-il conservé ? est-ce que des copies sont transmises ? si oui à qui ?

Comment sensibiliser et pourquoi ? Questionnement et réflexions autour de la Personne de Confiance, les situations complexes.

➤ **Travail en atelier :**

L'atelier a réuni des Assistants Sociaux et Secrétaires des différents Centres SLA, les échanges ont été nombreux et constructifs.

En amont des journées de coordination nous avons diffusé un questionnaire à tous les centres SLA. Les réponses nous ont permis d'établir un état des lieux sur la connaissance du formulaire de la Personne de confiance.

Lors de ces journées, nous avons donc travaillé sur comment et pourquoi **sensibiliser le patient et les soignants à la désignation de la personne de confiance.**

Nous avons appuyé notre travail sur les documents de l'ARS et sur le vécu de chacun au quotidien : mise en avant des limites de la Personne de Confiance dans un parcours non-linéaire et avec la réalité de terrain.

Réflexion :

- Questionnement et réflexions autour de la Personne de Confiance et suite à des situations complexes.
- Personne de confiance non informée de sa désignation et de son rôle.

- Lors des échanges certains professionnels des Centres SLA selon les secteurs d'activité pensaient que ce n'était pas à eux d'en parler avec les patients et également que dans leur pratique ils n'avaient pas besoin de connaître ou de consulter la personne de confiance.

Synthèse des points abordés :

Pourquoi une personne de confiance ? La personne de confiance est le « porte-parole »

- Les textes et articles de loi sur la Personne de Confiance
- La désignation d'une personne de confiance est un droit et non une obligation. Le patient est donc libre de refuser de l'exercer
- Lorsque le patient peut exprimer sa volonté, elle a une mission d'accompagnement
- Lorsqu'il ne peut plus l'exprimer, elle a une mission de référent auprès de l'équipe médicale et sera consultée en priorité pour le projet thérapeutique
- Elle doit connaître les souhaits et si possible les directives anticipées du patient
- La personne de confiance n'aura pas la responsabilité de prendre des décisions concernant les traitements mais témoignera des souhaits, volontés et convictions.
- Elle a le « devoir de confidentialité »
- Tout majeur – même sous mesure de sauvegarde, à défaut de précision de la loi – peut désigner une personne de confiance.
- Dans le cas de la tutelle : le tuteur sera interrogé par l'équipe médicale
- Désignée librement par le patient, se fait par écrit, ce document doit être intégré au dossier médical afin que tous les professionnels de santé soient informés du choix.
- La personne de confiance n'est pas nécessairement la personne à prévenir
- Un exemplaire peut être conservé par le patient chez lui
- La Personne de confiance déclarée lors d'hospitalisation n'est valable que le temps de l'hospitalisation

Conclusions :

- Nous avons pu constater qu'il est important de sensibiliser les professionnels médicosociaux, soignants et non soignants, le patient et la personne susceptible d'être désignée sur l'importance du choix de la Personne de Confiance dans le **Projet thérapeutique du patient**.

Cette année l'objectif de nos journées de rencontres et de travail était : « **INNOVER** ».

Il nous paraissait donc évident que sur le formulaire de désignation de la personne de confiance devait être apposée la signature de la personne désignée afin qu'elle soit informée mais aussi pour qu'elle puisse recevoir toutes les informations nécessaires à sa désignation.

Nous avons donc décidé d'une :

- **Harmonisation de la « Co-signature » du formulaire par le patient et la Personne de Confiance désignée.**
- **Remettre les documents d'information afférents à la désignation de la Personne de Confiance.**

Atelier Professionnel n°9 : Médecins

Coordination : *Philippe Couratier (Limoges), William Camu (Montpellier)* + Synthèse d'actualités sur les essais thérapeutiques en cours et à venir en France, comment y accéder ?

Demande d'accès aux thérapeutiques hors AMM : que répondre ?
Doit-on uniformiser les pratiques ?

Les essais thérapeutiques de phase II et de phase III représentent une activité de recherche clinique depuis plus de 20 ans. En très grande majorité, ils sont financés par l'industrie pharmaceutique. La grande majorité des centres SLA ont la capacité de mener à bien cette activité de recherche, répondant aux critères de bonnes pratiques cliniques comme le démontrent les résultats d'une enquête réalisée avant les JNA. Il n'en reste pas moins que la sélection des centres investigateurs est rude et que seuls 4 à 5 centres deviennent centre investigateur au cours de chaque essai. Les raisons sont multiples. La plupart des essais sont internationaux, multicentriques et compétitifs. Seuls quelques patients par centre pourront être inclus dans ces essais. Bien entendu qui dit essai thérapeutique dit espoir thérapeutique. En ce sens, il est légitime pour tous les centres de référence et de compétence français de vouloir candidater. Il faut néanmoins garder en tête qu'un essai thérapeutique reste un pari qui au mieux est nul depuis 20 ans mais qui est malheureusement perdant dans certains cas. Les résultats de 2 nouveaux essais thérapeutiques négatifs (Tirasemtiv et Biotine) viennent allonger la longue liste d'essais négatifs dans cette pathologie. Fort heureusement il est possible pour tous les centres SLA Français de participer aux programmes de recherche académique. Ces programmes sont certes moins nombreux mais le nombre potentiel de patients inclus par centre est plus élevé. Les PHRC nationaux et inter-régionaux permettent une recherche de qualité. Actuellement le PHRC national Nutrals coordonné par Limoges est un exemple de collaboration multicentrique.

L'objectif de cet atelier essentiellement dédié aux neurologues et aux attachés de recherche clinique était de faire le point sur les études en cours et à venir. Dans une première partie sont exposées les études en cours puis les études à venir et enfin la possibilité de la prescription en ATU de l'Edaravone.

A- Le protocole Mirocals est une étude multicentrique Française et Anglaise, coordonnée par le CHU de Nîmes, financé par un programme H2020 et dont l'objectif est de démontrer l'efficacité de faibles doses d'interleukine 2 en injections sous-cutanées sur des patients SLA nouvellement diagnostiqués, non traités par Riluzole. Le choix de l'interleukine 2 repose sur un rationnel scientifique solide. Il existe une activation microgliale inappropriée au cours de la SLA, corrélée à la rapidité d'évolution. Cette activation est limitée par un sous classe de lymphocytes T, appelés T régulateurs. L'interleukine 2 à faible dose augmente la production de T régulateurs. La durée du traitement expérimental est de 18 mois. Trois ponctions lombaires sont réalisées au cours de l'essai thérapeutique. La date prévue pour la fin des inclusions est programmée pour fin juin 2019. Les centres de Montpellier, Lyon, Nice, Marseille, Paris, Limoges, Tours, Lille, Strasbourg et Saint Briec sont centres investigateurs.

→ **Le protocole Nutrals** est un PHRC national de stratégie thérapeutique dont l'objectif est de démontrer l'efficacité d'une prise en charge nutritionnelle précoce sur des patients SLA nouvellement diagnostiqués sur la dégradation de leur incapacité fonctionnelle estimée sur la pente de dégradation de l'échelle ALSFRS-R. Tous les centres Français participent à cette étude. Au premier septembre 2018, 216 patients étaient inclus. Le nombre nécessaire de patients inclus est fixé à 300. Il a été rappelé aux centres que la fin des inclusions est programmée le 31 décembre 2018.

B- Les essais à venir

→ **Le PHRC national Fair ALSII** piloté par le CHU de Lille va débiter en 2019. Son objectif est démontrer l'efficacité de chélateurs du fer sur un score composite de fonction et de survie (CAFS). Sur le plan scientifique plusieurs travaux scientifiques ont été publiés par l'équipe Lilloise sur le concept d'accumulation de fer au cours de certaines pathologies neurodégénératives et la ferroptose. Tous les centres Français participeront à ce PHRC national.

→ **L'arimoclomol** : C'est un inducteur d'HSP70 qui a un rôle dans l'activation du protéasome. Une étude de phase 3 coordonnée par Orphazyme devrait débiter à la fin de l'année 2018. Les centres de Paris (centre coordonnateur) et Montpellier seront centres investigateurs. Une phase en double aveugle sur 12 mois sera suivie d'une phase de 12 mois en ouvert.

→ **L'acide tauro-urso-desoxycholique, étude européenne TUDCA H2020 (Albanese, Italie)**. En France, les centres de Tours (centre coordonnateur), Bordeaux, Limoges et Montpellier seront centres investigateurs. La mise en place est programmée en 2019.

→ **Etude Biogen sur les oligonucléotides anti-sens anti SOD1**. Une première étude de faisabilité a été réalisée. Le centre de Paris a été le seul centre Français. Le laboratoire envisage la mise en place d'une étude Américaine et Européenne de plus grande envergure sur des patients SLA porteurs d'une mutation SOD1 évolutive. La sélection des centres n'est pas faite. Les critères seront certainement très sélectifs.

→ **L'étude Fasudil (Lingor) Rock ALS**. Le Fasudil est un Rho-kinase inhibiteur. Cette étude pilotée par les Allemands devrait débiter en 2019. Les centres de Montpellier (centre coordonnateur), Marseille, Nice et Tours seront centres investigateurs.

→ **Le Masitinib** est un inhibiteur de la tyrosine kinase, produit par AB Science a été évalué au cours d'un essai de phase 3. Pour le moment l'EMA et l'ANSM ont bloqué la possibilité d'une part de demande d'ATU et de nouvelle étude en France. La publication récente de l'équipe d'Uruguay apporte néanmoins des arguments scientifiques qui pourraient permettre au laboratoire de se positionner sur un éventuel nouvel essai de phase 3 à l'échelle Européenne. Il n'est pas sûr que les centres Français puissent y participer.

C- L'Edaravone

L'ATU Radicut ouvert sous la pression de groupes de malades est maintenant formalisé par l'ANSM et est disponible. La dispensation « **hors réserve hospitalière** » est autorisée à l'issue de la 1^o cure, les fiches de suivi seront communiquées à FILSAN pour analyse.

Une demande d'autorisation conditionnelle d'utilisation en Europe a été soumise à l'EMA fin mai dernier par MT Pharma (délai de réponse de l'ordre de 6 mois).

Une Phase 4 en Europe (60/120 mg) est à définir.

Conclusion

Cet atelier a été riche de discussions. Des propositions ont été faites concernant la nécessité de réfléchir à des procédures de certifications. Peu de centres Français participent à Tricals. Le prochain programme de notre filière devrait intégrer cette possibilité. Un autre point a concerné la nécessité de faire connaître à tous les centres Français via le portail SLA les informations concernant les essais en cours avec les critères d'inclusion et les centres investigateurs.

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

Objectifs des Ateliers 1 à 6

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

Atelier 1 : Réviser les modalités du suivi de la fonction respiratoire chez les patients SLA. Quels outils ? Quel rythme ? Quels professionnels ?

Atelier 2 : Définir les modalités de recours à cette technique, quelles procédures ? Quels nutriments ?

Atelier 3 : Recommander et vulgariser la domotique, la télésurveillance et la télé intervention dans la SLA. Quels choix (suivi respiratoire, nutritionnel, contrôle de l'environnement...) ? Pour qui (patients, soignants, aidants...) ? Identification de nouvelles voies d'utilisations, mise en place de cahiers des charges et identification de nouvelles pistes.

Atelier 4 : Redéfinir les critères de la loi, échange d'expériences, définir des repères pratiques, définir les modalités de la collaboration entre équipes de soins palliatifs et centres SLA face aux demandes de sédation.

Atelier 5 : La coordination au sein des centres dans la relation ville-hôpital : est-elle formalisée à ce jour ? Quelle est son rôle et son activité ? Comment l'envisager : Faut-il un métier spécifique et faut-il une formation spécifique ?

Atelier 6 : Définir quand et comment évaluer les troubles cognitifs dans la SLA, leur retentissement sur la disqualification du patient pour ses propres directives, le retentissement sur l'aidant et comment y faire face ?

Atelier Interprofessionnel n°1 **Evaluation de la fonction respiratoire au cours de la SLA**

Responsable : Marjolaine Georges (Dijon)

Groupe de travail : Thierry Perez (Lille), Annick Greil (Clermont Ferrand), Cédric Ramos (Nice) - En coopération SPLF/groupe respi FILSLAN

Objectifs :

- Réviser les modalités du suivi de la fonction respiratoire chez les patients SLA.
- Quels outils ?
- Quel rythme ?
- Quels professionnels ?

Atelier : Lecture des enregistrements nocturnes simplifiés, oxymétrie nocturne, capnographie transcutanée et Apnea link.

Atelier pratique pour la mesure du SNIP.

CONTENU NON FOURNI

Atelier Interprofessionnel n°2 Nutrition parentale dans la SLA

Responsable : Jean Claude Desport (Limoges)

Groupe de travail : Marie Christine Kadaoui El-Abassi (Nice), Annie Verschueren (Marseille), Raul Juntas Morales (Montpellier) - En coopération SFN/Groupe nutrition FILSLAN

Objectifs :

- Définir les modalités de recours à cette technique, quelles procédures ?
- Quels nutriments ?

Nutrition parentérale et sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Desport JC^{1,2}, Verschueren A³, Juntas-Morales R⁴, Kadaoui El-Abassi MC⁵, Desnuelle C⁶, Jésus P^{1,2}, Fayemendy P^{1,2}, Couratier P^{2,7}

¹Unité de Nutrition, CHU Dupuytren, 1, avenue Martin Luther King, 87042 Limoges cedex

²Inserm UMR 1094 NET, Faculté de Médecine, rue du Dr Marcland, 87032 Limoges cedex

³Centre de référence pour la prise en charge des maladies neuro-musculaires et la SLA, Service de Neurologie et des maladies neuro-musculaires, Hôpital de la Timone, 264, rue St Pierre, 13385 Marseille cedex 05.

⁴Clinique du motoneurone, CHU Gui de Chauliac, 80, avenue Fliche, FR 34295, Montpellier cedex 5

⁵Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires, Hôpital Pasteur 2, 30, Voie Romaine - CS 51069, 06001 Nice Cedex 1

⁶Centre de Référence des Maladies Neuromusculaires et Sclérose Latérale Amyotrophique, Hôpital Archet 1, 151, Route Saint Antoine de Ginestière CS 23079 06200 Nice

⁷Service de Neurologie, CHU, 1, avenue Martin Luther King, 87042 Limoges cedex

Texte rédigé à la suite de l'atelier thématique interprofessionnel « Nutrition parentérale et SLA » lors des Journées Nationales Annuelles FILSLAN, 28-29 juin 2018, Nice.

Introduction et objectifs

La maladie de Charcot, ou sclérose latérale amyotrophique (SLA), est une affection neurodégénérative dont le pronostic est sombre à brève échéance (Marin 2016). Elle s'accompagne en général de troubles de la déglutition, avec un retentissement sur la prise alimentaire et l'état nutritionnel qui peut être important. Il existe également des anomalies métaboliques, avec un hypermétabolisme par rapport à des patients témoins, ce qui augmente la dépense énergétique de repos et va dans le sens du développement de la dénutrition. Ceci est fortement préjudiciable aux patients, car la survie d'un patient dénutri est significativement plus brève que celle d'un patient non dénutri (Desport 1999). Les recommandations vont dans le sens d'une prise en charge nutritionnelle précoce chez ces patients, incluant des enrichissements de l'alimentation, la prescription de compléments nutritionnels oraux (CNO) enrichis en énergie et en protéines, et rapidement la proposition de mise en place d'une gastrostomie (Burgos 2018), qui utilise la voie digestive en shuntant la filière ORL et permet une nutrition entérale (NE). La gastrostomie percutanée endoscopique (GPE), technique la plus utilisée, nécessite à la fois une endoscopie digestive et une anesthésie, et pour ces raisons elle est plus souvent utilisée chez les patients les moins fragiles, en particulier du point de vue respiratoire. L'alternative est la gastrostomie percutanée par voie

radiologique (GPR) qui peut être pratiquée pour les patients plus fragile sous anesthésie locale et ne nécessite pas d'endoscopie. La GPR est plus indiquée si la capacité vitale (CV) des patients est inférieure à 50% (Katzberg 2011, EFNS 2012, Desport 2014). Elle ne peut cependant être mise en place que dans les centres disposant d'une équipe qui maîtrise la technique (EFNS 2012). Pourtant aussi bien GPE que GPR peuvent être pratiquées sous ventilation non invasive, donc on peut recourir aux deux techniques quel que soit l'état respiratoire des patients (Katzberg 2011, Desport 2014). En pratique, aussi bien GPE que GPR peuvent être contre-indiquées ou impossibles dans certaines situations :

- refus de la technique par le patient, une fois celui-ci informé des avantages et inconvénients (Lehéricey 2012, Muscaritoli 2012)
- problème technique à la mise en place de la gastrostomie (Lehéricey 2012, Muscaritoli 2012, Burgos 2018), patient gastrectomisé
- intolérance digestive à la NE, par exemple en cas d'iléus, de grêle court associé, de diarrhées lors de la mise en NE, d'hémorragie digestive, etc. (Muscaritoli 2012, Burgos 2018)
- accès à la mise en place d'une gastrostomie trop difficile (Juntas-Morales 2017)

La question de l'utilisation de la nutrition parentérale (NP) se pose donc. Cette technique nécessite la mise en place d'une voie veineuse centrale, avec des risques bien connus aussi bien à la pose (pneumothorax) que surtout à l'utilisation (risque infectieux en rapport avec les manipulations des poches d'alimentation et des suppléments nécessaires). Elle est plus complexe que la NE d'un point de vue de la prescription, nettement plus lourde du point de vue infirmier, et d'un coût plus élevé (Verschueren 2009, Burgos 2018). Néanmoins, la mise en place d'un cathéter central est obtenue en général rapidement dans les centres de soins, ce qui suggère que la mise en route d'un traitement à domicile sera obtenue plus vite qu'en cas de NE, et l'acceptabilité semble en pratique souvent meilleure que pour la NE.

L'objectif de ce travail était, à partir de l'analyse de la littérature, de déterminer l'intérêt de la NP lors de la SLA.

Résultats

La bibliographie ne contient que trois articles, tous d'origine française (Verschueren 2009, Abdelnour Mallet 2011, Juntas-Morales 2017). Le tableau 1 montre les caractéristiques principales de ces études, et le tableau 2 leurs principaux résultats.

Discussion

Les études sont principalement rétrospectives, une seule incluant une partie des patients analysés en prospectif et comparant NP et NE (Verschueren 2009). Le critère $CV < 50\%$ est utilisé comme une indication de la NP dans les trois études, alors même que ce critère est usuellement une indication de GPR, ou de GPE ou GPR sous VNI (Katzberg 2011, Desport 2014).

La présence d'une démence fronto-temporale associée est également un critère d'indication de la NP dans deux des trois études (Abdelnour-Mallet 2010, Juntas-Morales 2017), bien que les démences et les situations de soins palliatifs soient classiquement en France des contre-indications à la nutrition artificielle, incluant donc la NP (HAS 2007, Melchior 2016), du fait d'un mauvais rapport bénéfice risque. Cependant, le choix de la voie d'apport nutritionnel ne doit pas être systématique, mais à faire au cas par cas (HAS 2007, Melchior 2016), et par exemple, pour un patient qui a clairement tiré un bénéfice d'une nutrition artificielle avant de développer un état démentiel, cette nutrition peut très bien être poursuivie alors que la démence survient.

Le dispositif de perfusion par cathéters centraux insérés par voie périphérique (PICC line) peut être utilisé en NP, mais les données actuelles le réservent aux durées de NP < 3 mois (Hasselman 2016). Cette limitation demanderait cependant à être vérifiée.

Dans deux études, le suivi à domicile est effectué par un diététicien (Verschueren 2007, Abdelnour-Mallet 2010). Il faut noter que la NP à domicile est strictement encadrée (JORF 2014), et que le texte de loi précise que la NP à domicile n'est pas prise en charge chez les patients dont l'équilibre nutritionnel peut être maintenu ou restauré par la voie orale ou par la voie entérale, ou si la NP est prévue pour une durée inférieure à quatorze jours. De plus, la prescription de NP est exclusivement médicale, donc ne peut en aucun cas être faite par un diététicien, ni au domicile, ni en établissement de santé. Enfin, si la durée prévisible de la NP à domicile est d'emblée supérieure ou égale à douze semaines, la prescription initiale doit être effectuée directement par un centre agréé ou un centre expert (JORF 2014). Une NP pour SLA à domicile ne doit donc être mise en route que s'il y a une contre-indication à la NE, et la NP doit avoir une durée d'au moins 15 jours. Dans le cas contraire, le patient peut ne pas être pris en charge. De plus, le prestataire de services à domicile ne peut avoir qu'un rôle de surveillance et de réponse aux problèmes techniques, et ne doit pas intervenir sur la prescription. Enfin, pour les patients qui ont une NP d'au moins trois mois, le recours à un centre agréé ou un centre expert est nécessaire.

Les patients ont eu une NP qui a été probablement la première technique de nutrition artificielle utilisée. Ils ont donc pu être initialement dans une situation de dénutrition, voire de dénutrition sévère. Les articles ne signalent pas de prise en compte d'un risque de syndrome de renutrition, qui nécessite pourtant une surveillance bioclinique et des prescriptions très spécifiques durant les premiers jours (Hanachi 2016). Du fait des risques parfois vitaux que fait courir ce syndrome, en aucun cas la renutrition ne doit être initiée à domicile chez ces patients.

Pour les trois études (Verschueren 2007 Abdelnour-Mallet 2010, Juntas-Morales 2017), les patients ont eu une évolution exceptionnellement longue avant la mise en NP, allant de 30 à 35 mois en moyenne, alors qu'une étude récente portant sur 261 patients atteints de SLA rapporte une durée de survie totale moyenne d'environ 27 mois (Marin 2016). Ceci explique en partie d'une part le fort pourcentage de patients sous VNI (jusqu'à 92%) (Juntas-Morales 2017), et d'autre part la très faible survie des patients, de 2,8 à 4,5 mois en moyenne. Il s'agit donc vraisemblablement de patients dont la prise en charge nutritionnelle est très tardive, et effectivement, ainsi que le notent tous les auteurs, la mise en route de la NP peut être éthiquement discutable.

Les taux de septicémie sont dans la fourchette des valeurs de la NP utilisée pour d'autres indications : respectivement 1,18 et 1,34/1000 cathéter.jours pour Juntas-Morales et Abdelnour Mallet et al, alors qu'une étude systématique donne des valeurs allant de 0.38 à 4.58/1000 cathéter.jours. (Dreesen 2013). Le risque infectieux ne semble donc pas plus important pour cette catégorie de patients que pour des patients recevant une NP de longue durée pour une autre affection. Il serait cependant souhaitable de confirmer cette hypothèse. En revanche, le taux d'occlusion à 0,59/1000 cathéters-jours pour Juntas Morales et al, est élevé par rapport aux données usuelles, qui relèvent un taux à 0.19/1000 cathéters-jours (Lauverjat 2016).

Enfin, même si les appréciations subjectives concernant la qualité de vie des patients en NP sont favorables, les auteurs conviennent que des résultats objectifs seraient souhaitables (Verschueren 2007, Abdelnour-Mallet 2010).

Conclusions

Au total, même si les études sont discutables sur plusieurs points, elles donnent des indications qui permettent de formuler des propositions de recommandations :

- La NP est possible lors de la SLA, même à un stade tardif.
- La discussion de mise en place de la NP doit être réalisée au cas par cas.
- La NP ne doit pas être, si possible, la technique de suppléance nutritionnelle à appliquer en première intention.

- La NP ne doit être mise en route que s'il y a une contre-indication à la mise en place d'une NE (pose ou au maintien d'une voie orale ou entérale impossible ou d'efficacité insuffisante, saignement digestif, refus du patient après avoir reçu une information adaptée).
- La présence d'une CV < 50% n'est pas une indication de NP.
- L'utilisation de la voie veineuse pour d'autres injections que les produits de NP est un facteur de risque.
- Il est possible que la présence d'une démence fronto-temporale associée soit un facteur de risque.
- Les prescriptions doivent être exclusivement médicales.
- La mise en route d'une NP chez un patient dénutri nécessite des mesures de prévention du syndrome de renutrition, réalisées en établissement de santé et incluant une surveillance et des prescriptions spécifiques durant la première semaine.
- La NP à domicile est possible sous réserve que sa durée soit d'au moins 15 jours. Les prestataires de service ne peuvent en aucun cas modifier les prescriptions.
- En cas de NP à domicile d'une durée supérieure à 3 mois, il faut avoir recours à un centre agréé ou un centre expert pour la NP.
- Une appréciation de la tolérance et de la qualité de vie des patients lors de la NP est nécessaire.

Références

1. Marin B, Arcuti S, Jesus P, Logroscino G, Copetti M, Fontana A, Nicol M, Raymondeau M, Desport JC, Preux PM, Couratier P. Population-based evidence that survival in amyotrophic lateral sclerosis is related to weight loss at diagnosis. *Neurodegener Dis* 2016;16:225–234.
2. Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, D Sautereau, P Couratier. Nutritional Status is a Prognostic Factor for Survival in ALS Patients. *Neurology* 1999 ; 53 : 1059-63.
3. Desport JC, Jésus P, Fayemendy P. Gastrostomies et nutrition entérale lors des maladies neuromusculaires. *Nutr Clin Metab* 2014,28 :181-8.
4. Marin B, 2011.
5. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, Gomes F, Jésus P, Leischker A, Muscaritoli M, Poulika KA, Preiser JC, Van der Marck M, Wirth R, Singer P, Bischoff SC. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr.* 2018 Feb;37(1):354-396.
6. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2011:CD004030. doi:10.1002/14651858.CD004030.pub3. Review.
7. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollmeier K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19 : 360-75.
8. Lehericoy G, Le Forestier N, Dupuis L, Gonzalez-Bermejo J, Meininger V, Pradat PF. 2012. Prise en charge nutritionnelle dans la sclérose latérale amyotrophique : un enjeu médical et éthique. *Presse Med* 2012;41:560-74.
9. Muscaritoli M, Kushta I, Molino A, Inghilleri M, Sabatelli M, Rossi Fanelli F. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition* 2012;28:959-66.
10. Juntas-Morales R, Pageot N, Alphandéry S, Camu W. The Use of Peripherally Inserted Central Catheter in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients at a Later Stage. *Europ Neurol* 2017 ;77 :87-90.
11. Verschueren A, Monnier A, Attarian S, Lardillier D, Pouget J. Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS : an observational study. *Amyotr Lat Scler* 2009;10:42-6.

12. Abdelnour Mallet M, Verschueren A, Guy N, Soriani MH, Chalbi M, Gordon P, Salachas F, Bruneteau G, Le Forestier N, Lenglet T, Desnuelle C, Clavelou P, Pouget J, Meininger V, Pradat PF. Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis : a French national survey. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12:178-84.
13. Haute Autorité de Santé (HAS). Stratégie de prise en charge en cas de dénutrition protéino-énergétique chez la personne âgée. *Nutr Clin Metab* 2007 ; 21 :120-33.
14. Melchior JC, Hanachi M, Kayser N, Ringuenet D. Réflexion éthique et nutrition clinique (médicalement assistée). In : *Traité de nutrition clinique*, Quilliot D et al. eds, SFNEP, Paris, 2016 : 1023-44.
15. Hasselmann M, Kummerlen C, Barnoud D, Péretti N. Nutrition parentérale : techniques. In : *Traité de nutrition clinique*, Quilliot D et al. eds, SFNEP, Paris, 2016 : 903-14.
16. Journal Officiel de la République Française (JORF) n°0139 du 18 juin 2014. Arrêté du 16 juin 2014 portant inscription des pompes externes programmables et prestations associées pour nutrition parentérale à domicile. 2014, page 10046 texte n° 20. <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2014/6/16/AFSS1413972A/jo/texte/fr>
17. Hanachi M, Melchior JC. Syndrome de renutrition. In : *Traité de nutrition clinique*, Quilliot D et al. eds, SFNEP, Paris, 2016 : 973-85.
18. Laverjat M, Chambrier C, Peretti N. Nutrition parentérale : surveillance et complications. In : *Traité de nutrition clinique*, Quilliot D et al. eds, SFNEP, Paris 2016 : 939-71.
19. Dreesen M, Foulon V, Spriet I, Goossens GA, Hiele M, De Pourcq L, Willems L. Epidemiology of catheter-related infections in adult patients receiving home parenteral nutrition: a systematic review. *Clin Nutr* 2013;32:16-26.

Tableau 1 : Caractéristiques principales des études portant sur la nutrition parentérale lors de la SLA :

Premier auteur/ année	Nombre de patients et cathéter-jours / Type d'étude	Indications de la NP	Abord veineux	Apports nutritionnels	Modalités de suivi	Biologie
Verschueren 2009	. n= 63 . Monocentrique : Marseille . Prospective : → groupe 1 : NP (n=30) . Rétrospective → groupe 2 : NE par G avec insuff. resp. (n=9) → groupe 3 : NE par G sans insuff. resp. (n=26)	. Patients avec insuffisance respiratoire sévère : CV < 50%, hypoventilation nocturne, hypercapnie chronique et troubles cliniques (dyspnée de décubitus, dyspnée au repos, sommeil perturbé, etc.). . Pose de gastrostomie impossible ou refusée par le patient.	Sites implantés sous AL	. Per os + NP . Poches ternaires 800 à 1600 kcal/j . Avec électrolytes, vitamines et oligoéléments	Suivi diététique à domicile + diététique et médical à l'hôpital	Electrolytes et bilan hépatique une fois par semaine au début, puis espacés.
Abdelnour Mallet 2010.	. n = 73 pour 11908 cathéter-jours . Multicentrique : Paris, Marseille, Nice, Clermont Ferrand . Rétrospective	. GPE impossible . CV < 50% . Refus de la GPE . Démence fronto-temporale associée	Sites implantés sous AL	. Per os + NP . Poches ternaires 1337 +/- 344 kcal/j . Avec ou sans électrolytes . Avec vitamines et oligoéléments	Suivi diététique à domicile + diététique et médical à l'hôpital	Electrolytes et bilan hépatique toutes les semaines durant un mois, puis une fois par mois
Juntas-Morales 2017	. n = 25 pour 3394 cathéters-jours . Monocentrique : Montpellier . Rétrospective	. GPE impossible . CV < 50% . Refus de la GPE . Démence fronto-temporale associée	PICC lines sous AL		Un et trois mois après la pose, puis tous les trimestres	

NP ; nutrition parentérale ; CV : capacité vitale ; NE nutrition entérale ; G : gastrostomie ; insuff. : insuffisance ; resp. : respiratoire ; AL : anesthésie locale ; GPE : gastrostomie percutanée endoscopique ; PICC : peripherically inserted central catheter (cathéters centraux insérés par voie périphérique).

Tableau 2 : Résultats des principales des études portant sur la nutrition parentérale lors de la SLA.

Auteur / année	Phénotypes des patients	Intervalle début de la maladie - mise en NP ou NE	Évolution pondérale	Problèmes infectieux en lien avec la NP	Autres complications	Survie	Conclusions et intérêts subjectifs de la NP	Limite des études
Verschueren Amyotr Lat Scler 2009 ; 10 : 42-6.	.ALSFRS plus bas dans le groupe 1 (17,4+/-6,5 versus environ \approx 24 pour les autres groupes ; $p = 0,006$) . CV plus basse dans les groupes 1 et 2 (39 +/- 10,5 et 43 +/- 17%) versus groupe 3 (69 +/- 20,5%) ; $p <= 0,001$. Groupe 1 : 47% des patients en VNI ; groupe 2 : 44,4% ; groupe 3 : 0%	. Groupe 1 : 30 mois . Groupes 2 et 3 : 21 à 28 mois ($p=NS$ entre les groupes)	. Groupe 1 : poids stabilisé dans 72% des cas, augmenté dans 20% des cas	. Groupe 1 : 17% des patients (deux septicémies (6,7%) et trois infections sur site)	Hématome, douleur locale : très rares	Groupe 1 : 3,5 +/- 2,4 mois .Groupe 2 : 4 +/- 3 mois .Groupe 3 : 12,6 +/- 9 mois ($p < 0,001$ pour le groupe 3 versus 1 et 2)	Pas plus de risque que la NE chez ces patients en fin de vie . Possibilité de recevoir des apports médicamenteux plus aisément . Possibilité de rester plus facilement au domicile en fin de vie . Bonne acceptation par les patients et les entourages . Possible amélioration de la qualité de vie	Mise en NP éthiquement discutable chez ces patients en fin de vie . Coût de la NP >> coût de la NE . Absence de critères objectifs de suivi (acceptation, qualité de vie, etc.) versus la NE
Abdelnour Mallet Amyotr Lat Scler 2010.	. CV 39,6 +/- 18 % . 63,0% des patients en VNI.	35 +/- 37 mois		. Infection locale du cathéter : 9,6% des patients . Septicémie : 21,9% des patients (1,34/1000 cathéters-jours) avec 8 décès (11,0% des patients) . Fièvre prolongée isolée : 2,7% des patients . Lien entre septicémie et utilisation associée de la voie veineuse pour autre chose que la NP (RR : 2,6 IC 95% : 1,56-4,14 ; $p = 0,04$) Probable \uparrow de la fréquence des septicémies si démence associée (62,5% de septicémie si démence, versus 16,9% en l'absence, mais $p = 0,12$)	.Obstruction du cathéter, pneumothorax, hématome, thrombose veineuse : 17,8% des patients, Insuffisance respiratoire aigüe : 1,4% des patients .Diarrhée : 2,8% des patients, nausées : 1,4%, palpitations : 1,4%, diurèse nocturne : 2,8%	2,8 +/- 1,1 mois	. Pas plus de risque que la NE chez ces patients en fin de vie	Étude rétrospective . Mise en NP éthiquement discutable chez ces patients en fin de vie Pas de comparaison avec des patients en NE par gastrostomie radiologique
Juntas-Morales R. Europ Neurol 2017 ; 77 : 87-90.	. CV : 43 +/- 14% . 92% des patients en VNI.	32,2 +/- 17 mois	Augmentation de poids de 4,5 +/- 4,4% dans les 3 premiers mois	. Septicémie : 16% (1,18/1000 cathéters-jours)	Thrombose : 4% des patients; œdème MS : 4% (total : 0,59 cathéters-jours)	4,5 +/- 5 mois	. Pas plus de risque que la NE chez ces patients en fin de vie . La pose d'une PICC line ne nécessite pas d'équipe spécialisée	.Étude rétrospective .Données manquantes pour certains critères . Mise en NP éthiquement discutable

NP ; nutrition parentérale ; CV : capacité vitale ; NE nutrition entérale ; G : gastrostomie ; insuff. : insuffisance ; resp. : respiratoire ; AL : anesthésie locale ; GPE : gastrostomie percutanée endoscopique ; PICC : peripherically inserted central catheter (cathéters centraux insérés par voie périphérique) ; MS : membre supérieur.

Atelier Interprofessionnel n°3

Solutions domotiques et objets connectés pour une meilleure prise en charge de la SLA

Responsable : Violaine Guy (Nice)

Groupe de travail : Cécile Pereira-Cortese (Nice), Kamel Arab (Nice), Benoit Barbet (Liévin), Laura Remirezzi (Perf Nut Assistance Sud Est), Soraya Deleforge (Lille)

Objectifs :

- **Recommander et vulgariser la domotique, la télésurveillance et la télé intervention dans la SLA.**
- **Quels choix (suivi respiratoire, nutritionnel, contrôle de l'environnement...)?**
- **Pour qui (patients, soignants, aidants...)?**
- **Identification de nouvelles voies d'utilisations, mise en place de cahiers des charges et identification de nouvelles pistes.**

Film : Suivi à distance de nos patients VNI : les solutions RESMED

Cet atelier a eu la grande force d'accueillir plus de 50 personnes et les places manquaient ! Les échanges ont été nombreux, très intéressants et ont permis des réflexions nouvelles.

Afin d'aborder le sujet en connaissance de cause et dans l'optique d'ouvrir de vraies pistes de réflexions, l'atelier s'est déroulé en abordant les sujets de la manière suivante :

1. Etat des lieux des solutions existantes.
2. Besoins connus et nécessitant une prise en charge dans la SLA + données à recueillir.
3. Identification de nouveaux besoins, innovation.

Cet atelier s'est voulu pluri et interdisciplinaire, permettant de confronter des approches professionnelles variées avec des besoins et des solutions diverses. Il a rassemblé un public nombreux et permis des échanges, notamment entre pneumologues, ergothérapeutes, gastro-entérologues et diététiciens dont les domaines d'intervention sont bien différents mais également avec d'autres professionnels impliqués dans la prise en charge de personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique.

Le premier objectif de nos discussions a été celui de faire ensemble un état des lieux des diverses solutions déjà déployées dans le domaine de la santé. Toutes ces solutions ne sont pour autant, pas toujours préconisées ni utilisées dans la prise en soin de la SLA, cependant, ce sont des pistes utiles qui peuvent être conseillées et reportées dans le cadre de nouvelles utilisations et pour un meilleur accompagnement dans le domaine qui nous concerne.

Etat des lieux des solutions connectées existantes		
Pneumologues	Ergothérapeutes	Gastro-entérologues- Diététiciens
<ul style="list-style-type: none"> Présentation de solution de ventilation connectée par RESMED Télé-suivi obligatoire dans le cadre des apnées du sommeil, depuis janvier 2018 	Aides techniques et aides technologiques connectées : <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"> Il n'existe pas de pompe de nutrition entérale + voie d'abord (sonde d'alimentation) connectée Seules des alarmes positionnées au niveau de la pompe (en cas d'occlusion ou présence d'air dans la tubulure d'alimentation) peuvent s'enclencher Rôle + intervention IDEL important +++

Le deuxième objectif nous a permis de lister les besoins des patients SLA que nous prenons en charge, besoins que nous connaissons bien. Mais il nous a également permis d'identifier les besoins des professionnels de santé que nous sommes, d'un point de vue pluridisciplinaire. Les professionnels très demandeurs d'avoir des « marqueurs », des données pouvant être recueillis dans un accompagnement classique mais également et surtout, dans des situations d'urgence.

Besoins connus + Données à recueillir		
Pneumologues	Ergothérapeutes	Gastro-entérologues-Diététiciens
Situation d'urgence		
Besoins, problématiques		
<ul style="list-style-type: none"> Fuites trop importantes Variation de la compliance : nombres heures d'utilisation Modification des paramètres ventilatoires : suspicion exacerbation 	<ul style="list-style-type: none"> Alerte Géolocalisation Etat de conscience Fractures 	<ul style="list-style-type: none"> Tolérance de la nutrition Volume trop important Débit trop rapide Augmentation de l'hypersalivation Aggravation état respiratoire => Mode : alerte SMS + relais
Données utiles		
<ul style="list-style-type: none"> Fréquence respiratoire Volume courant Ventilation/minute Identification des patients à risque d'exacerbation → Pour des interventions ciblées <ul style="list-style-type: none"> Questionnaire concernant le confort du patient Lésions cutanés liées au masque, photo	<ul style="list-style-type: none"> Chutes Douleurs Mauvais positionnements Escarres, positionnement, confort Localisation des points d'appui Positionnements confort ciblés Horaires de retournements Chaleur, rougeurs, douleurs Programmation des changements de positions selon les activités de la vie quotidienne 	<ul style="list-style-type: none"> Fonctionnement de la pompe de nutrition Alarme Occlusion Problème de purge → Intervention ciblée (astreinte matériovigilance) Poids : évaluation hebdomadaire Alerte en cas de perte de poids Hydratation Transit Présence de glaires Etat cutané

À partir de ces constats, nous avons pu faire le point sur les données complémentaires dont nous aurions besoin et qu'il serait utile d'intégrer dans les systèmes existants. Ces propositions restent des idées qu'il serait bon de pouvoir préciser avec des spécialistes du domaine et les fabricants de matériels.

Identification de nouveaux besoins, innovation		
Pneumologues	Ergothérapeutes	Gastro-entérologues-Diététiciens
<ul style="list-style-type: none"> • Réglages à distance humidificateur • Contrôle immédiat visuel du bon positionnement du masque • Alerte en cas de variations <ul style="list-style-type: none"> - Fréquence - Volume courant - Observance • Alerte en cas augmentation de résistance, encombrement • Surveillance à distance des paramètres ventilatoires sur : <ul style="list-style-type: none"> - Support de vie - Journal des alarmes - Journal des évènements • Monitoring : <ul style="list-style-type: none"> - SpO2 - Capnographie à distance lors de l'initiation - Modifications de réglages 	<ul style="list-style-type: none"> • Faire évoluer des systèmes existants en les rendant connectés • Gestion de l'environnement • Développement d'applications • Lits à retournements • Nappes de pression • Programmations <ul style="list-style-type: none"> Comment transmettre les informations? - Mode : alerte par SMS-Via applications, logiciels dédiés/télé médecine - Qui ? <ul style="list-style-type: none"> . HAD . SAP . Infirmiers . Médecins traitants 	<ul style="list-style-type: none"> • Faire évoluer les systèmes déjà existants en les rendant connectés • Alerte en cas d'occlusion de tubulure ou autre dysfonctionnement de la pompe • Alerte en cas de perte de poids • Journal des alarmes et autres évènements • Surveillance à distance des paramètres de nutrition (volume + débit) surtout au début de la prise en charge du patient +/- modifications des réglages à distance

Retour sur les différents domaines ciblés

- **Pneumologie**

Présentation de la VNI, Ventilation Non Invasive sachant qu'il existe déjà des dispositifs de suivis connectés, notamment dans le cadre de l'insuffisance respiratoire (BPCO et Syndrome d'obésité-hypoventilation).

Des systèmes de cartes 2 ou 3 G permettent le recueil et l'envoi des données aux prestataires prenant en charge les malades. Cela leur permet, à tout moment, un accès aux données du ventilateur (fréquence respiratoire, fuites, volume courant..) et déclencher une intervention ciblée du technicien. Des modifications sont alors réalisables à distance et permettent d'agir en temps réel. Les cartes SIM sont intégrées dans les supports de niveau 1 mais pas encore dans les supports de vie. Mais cela devrait évoluer rapidement.

Absence de prise en charge spécifique par les caisses d'assurance à l'heure actuelle pour la ventilation non invasive, uniquement pour le SAOS.

Les données recueillies sont les suivantes :

- Niveau humidification
- Volume courant
- Alertes
- Fréquence respiratoire
- Fuites

Avantages	<ul style="list-style-type: none"> - Suivi permanent pour plus de confort, plus de sécurité - Données apportant des indications importantes dans le cadre de l'observance - Ajustements possibles à distance
Limites	<ul style="list-style-type: none"> - Allumer et éteindre l'appareil disponible uniquement pour certains ventilateurs - Mettre et ôter seul le masque de VNI : réflexion sur le velcro, les aimants
Réflexion, pistes	<ul style="list-style-type: none"> - Allumage et arrêt automatique, programmable - Point de vue médico-légal ? Acceptation de technologie sans fil ? Sécurité ? - Existence de système de report d'alarme filaire pour plus de sécurité

- **Ergothérapie**

Dans le domaine de l'ergothérapie, les nouvelles technologies sont déjà largement utilisées. Les capteurs sont de plus en plus répandus et notamment présents dans des contextes de recherche de

bons positionnements, dans les besoins de la géolocalisation, ou dans le cadre de recherche d'une compensation de la motricité... Cependant, ces technologies qui ont des fonctions bien identifiées, ne sont pas réellement utilisées pour des suivis et des modifications de paramétrages à distance. Il n'existe pas d'urgence réelle en ergothérapie. Les besoins et les demandes les plus récurrentes concernent principalement la nécessité de prévention ou d'action sur la perte d'autonomie, comme pouvoir par exemple, signaler une chute afin de réagir rapidement et efficacement.

Avantages	<ul style="list-style-type: none"> - Sécurité : prévention ou réaction face aux chutes - Confort +++, positionnement, changements de positions... sur des coussins ou des matelas, système de retournement au lit... - Solutions déjà existantes avec des capteurs et des technologies connectées, dans le cadre du contrôle de l'environnement - Solutions d'alerte existantes
Limites	<ul style="list-style-type: none"> - Nécessité de positionner de nombreux systèmes différents mais complémentaires sur tous les parcours, trajets, matériels utilisés au quotidien, selon les activités et les situations de handicap - Compatibilité des systèmes
Réflexion, pistes	<ul style="list-style-type: none"> - Pouvoir rassembler, uniformiser, rendre compatibles les différentes solutions - Ouvrir sur de nouveaux besoins - Intégrer des photos permettant un meilleur suivi et donc une meilleure réactivité

- **Gastroentérologie – Diététique**

Il n'existe pas encore 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. Malgré tous, les patients ainsi que leurs familles 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'information précise sur la problématique. Il est alors parfois difficile au prestataire d'agir et de toutes façons, il n'a aucune possibilité d'intervenir sur la pompe à nutrition à distance.

Cependant, il serait utile et nécessaire de pouvoir connaître et suivre la tolérance de la nutrition entérale.

Avantages	<ul style="list-style-type: none"> - Identifier les problèmes de débit - Identifier les vomissements, les reflux éventuels - Repérer la tolérance, diurne ou nocturne - Gérer les bons volumes, les bons débits - Ajuster les apports caloriques, pour obtenir ou maintenir un bon poids et un poids stable
Limites	<ul style="list-style-type: none"> - Seule urgence réelle : arrachage de sonde - Limiter voire bloquer certains accès aux patients et/ou leurs aidants afin d'éviter des dérives ?
Réflexion, pistes	<ul style="list-style-type: none"> - Etre alerté des arrachages de tubulure par système de capteurs - Eviter la fermeture de l'orifice de stomie qui obligerait une nouvelle intervention endoscopique - Les capteurs de pressions existent déjà dans d'autres domaines (sols connectés, coussins anti-escarres, matelas avec capteur de mesure de poids intégré...) et pourraient peut-être être adaptés à la problématique de la nutrition entérale - Suivre l'hydratation par des capteurs hydrique ou des patchs - Gérer des bolus d'eau selon les besoins - Intégrer un impédancemètre - Suivre le transit - Evaluer et suivre l'hypersalivation (à l'origine de mauvaises tolérances nutritionnelle) - Intégrer des photos permettant un meilleur suivi et donc une meilleure réactivité

- **Discussion droit – Éthique**

Lors des discussions, diverses questions ont émergé :

- Acceptation du patient - Consentement
- Problématique de connexion inégale sur le territoire national
- Choix des critères de suivi
- Qui aura accès aux données ? Prestataires, médecins, patients, ... banque de données partagées en temps réel ?
- Qui surveillera ? Qui réagira ?
- Qui donnera l'alerte si besoin ?
- Comment traiter les informations ?
- Quelles responsabilités ? A partir du moment où un personne est informée, elle est tenue de réagir et porte donc une responsabilité certaine
- Un travail et une collaboration entre les différents fabricants seraient intéressants pour le recueil de données et la simplification du processus
- Quels coûts ?

Des enjeux majeurs d'ordre éthique interviennent dans cette réflexion. La question de la sécurité et de l'utilisation des données confidentielles dans le domaine de la santé est désormais abordée ouvertement même si tout n'est pas encore résolu. La réflexion éthique n'a pas pour but de freiner l'évolution, mais de garantir une évolution pérenne.

La télémédecine, la télésurveillance, la téléexpertise et la téléconsultation mettent en contact patient et professionnel de santé. Un télé-suivi va permettre une meilleure observance du traitement, une qualité de vie améliorée, une valeur ajoutée d'un accompagnement personnalisé ainsi qu'un partage d'informations à tout moment avec le médecin et le patient.

La transmission automatique des données sera faite. Elles seront stockées sur un espace sécurisé, analysées et mises à disposition du médecin et des professionnels de santé afin d'ajuster le traitement, de retrouver une efficacité optimale grâce à une intervention et un accompagnement personnalisés.

L'usage des objets connectés est cependant devenu notre quotidien. Il nous permet de contrôler notre environnement. Dans nos discussions et notre réflexion, nous nous sommes intéressés aux enjeux éthiques nous amenant à réfléchir sur les questions d'ordre social, économique et juridique. Il est également nécessaire de penser aux personnes qui seront en bout de chaîne et qui devront réagir aux données recueillies, notamment celles des alertes.

Le débat reste à poursuivre et à mieux définir pour que ce mode d'action soit aidant et non pas envahissant ni contraignant.

Conclusion

La télésurveillance et le télé-suivi ne doivent pas remplacer les liens, la surveillance ni les interventions humaines mais les compléter pour faciliter et améliorer la prise en charge.

Les datas, une alerte signalée par le biais d'une télésurveillance est source de sécurité, de confort et permet de rassurer aussi bien les malades que les professionnels. L'avantage est celui de permettre un signalement en temps réel afin de donner place ensuite, à une intervention humaine plus adaptée et plus rapide.

La réactivité est un point essentiel dans l'accompagnement et le suivi des personnes atteintes de SLA, grâce à des ajustements ou des interventions justifiées.

L'idée de cette réflexion inter et pluridisciplinaire était d'aborder ensemble le domaine des nouvelles technologies et des solutions apportées dans le cadre de nos interventions. Ces solutions peuvent favoriser le suivi à distance et ainsi permettre de faire évoluer nos pratiques professionnelles. Nous avons donc abordé les points suivants :

- Utiliser les objets connectés et les appareils médicaux mis en place pour les patients SLA en les rendant connectés (VNI, gastrostomies, pompes de nutrition...) afin de mieux accompagner chaque malade à domicile
- Paramétrer ou adapter les réglages à distance
- Gérer les alertes, sécuriser, relayer
- Établir un cahier des charges, adapté à la prise en charge des personnes touchées par la SLA et à nos besoins professionnels (datas, alertes...)

L'idée est également celle d'ouvrir cet usage à d'autres besoins, plus largement, en intégrant domotique et contrôle d'environnement, positionnement, tout ce qui accompagne le malade à domicile et dans toutes les situations du quotidien, afin de lui apporter une qualité de vie la meilleure possible.

REFERENCES

CNIL

<https://www.cnil.fr/fr/le-rgpd-applique-au-secteur-de-la-sante>

<https://www.cnil.fr/fr/quest-ce-ce-quune-donnee-de-sante>

Dispositif médical

<https://ansm.sante.fr/Produits-de-sante/Dispositifs-medicaux>

Loi RGPD

<https://www.economie.gouv.fr/entreprises/reglement-general-sur-protection-des-donnees-rgpd>

Solutions connectées ou à connecter

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

Atelier Interprofessionnel n°4

Les demandes de sédation profonde et continue chez les patients SLA, la collaboration avec les soins palliatifs

Responsable : Véronique Danel (Lille) et Valérie Duchêne (Tours)

Groupe de travail : Nathalie Guy (Clermont-Ferrand), Marie-Hélène Soriani (Nice), Dominique Lardillier (réseau SLA PACA), Virginie Guastella (Clermont-Ferrand), Cyril Guillaume (Caen) – En coopération SFAP/ Groupe éthique FILSLAN

Objectifs :

- **Redéfinir les critères de la loi.**
- **Échange d'expériences.**
- **Définir des repères pratiques.**
- **Définir les modalités de la collaboration entre équipes de soins palliatifs et centres SLA face aux demandes de sédation.**

Titre : SEDATION

1. Travail préparatoire

a. DEFINITIONS

La sédation pour détresse est la recherche, par des moyens médicamenteux, d'une diminution de la vigilance pouvant aller jusqu'à la perte de conscience. Son but est de diminuer ou de faire disparaître la perception d'une situation vécue comme insupportable par le patient, alors que tous les moyens disponibles et adaptés à cette situation ont été proposés et/ou mis en œuvre sans permettre d'obtenir le soulagement escompté. La sédation est à distinguer de l'anxiolyse. Contrairement à la sédation, l'anxiolyse n'a pas pour objectif d'altérer la vigilance du patient : elle vise l'apaisement de l'anxiété, c'est-à-dire d'un état de désarroi psychique ressenti en face d'une situation éprouvante, et s'accompagnant d'un fort sentiment d'insécurité. (<http://www.sfap.org/system/files/guide-2014-sfap-cs.pdf>).

La sédation ne correspond pas à un niveau de vigilance donné qui aurait une valeur « **absolue** » mais considère toute une gamme de diminution de la vigilance jusqu'à la perte de conscience. Cela sous-entend que le but, à savoir la diminution d'une perception vécue comme insupportable, peut être atteint à des niveaux de vigilance bien différents. (<http://www.sfap.org/system/files/sedation-lettre-cs-sfap-revuedemedpal.pdf>).

On peut définir une sédation profonde et continue comme une sédation entraînant un état de sommeil résistant aux stimulations. Deux approches différentes peuvent conduire à cet état. Une approche de sédation proportionnée basée sur l'évaluation du confort du patient et qui peut conduire dans certains cas jusqu'à la recherche d'un sommeil profond. Une approche directe où l'on recherche d'emblée un sommeil profond dans un but de soulagement (http://www.sfap.org/system/files/fiche_repere_sfap_miseenoeuvre18mai2017_0.pdf).

L'euthanasie vise, par l'administration d'un produit létal, à la demande du patient, à provoquer explicitement la mort. Le suicide assisté par un praticien est défini par la prescription ou la mise à disposition du patient par le praticien d'un produit létal visant explicitement à ce qu'il puisse mettre fin à sa vie. (Ref: Euthanasia and physician-assisted suicide in amyotrophic lateral sclerosis: a

prospective study. Maessen M¹, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, Hendricks HT, Schelhaas HJ, Grupstra HF, van der Wal G, van den Berg LH. J Neurol. 2014 Oct;261(10):1894-901. doi: 10.1007/s00415-014-7424-6. Epub 2014 Jul 15).

b. La sédation dans le Droit en France (Article L1110-5-2 du CSP)

À la demande du patient d'éviter toute souffrance et de ne pas subir d'obstination déraisonnable, une sédation profonde et continue provoquant une altération de la conscience maintenue jusqu'au décès, associée à une analgésie et à l'arrêt de l'ensemble des traitements de maintien en vie, est mise en œuvre dans les cas suivants :

1° Lorsque le patient atteint d'une affection grave et incurable et dont le pronostic vital est engagé à court terme présente une souffrance réfractaire aux traitements.

2° Lorsque la décision du patient atteint d'une affection grave et incurable d'arrêter un traitement engage son pronostic vital à court terme et est susceptible d'entraîner une souffrance insupportable.

Lorsque le patient ne peut pas exprimer sa volonté et, au titre du refus de l'obstination déraisonnable mentionnée à l'article [L. 1110-5-1](#), dans le cas où le médecin arrête un traitement de maintien en vie, celui-ci applique une sédation profonde et continue provoquant une altération de la conscience maintenue jusqu'au décès, associée à une analgésie.

La sédation profonde et continue associée à une analgésie prévue au présent article est mise en œuvre selon la procédure collégiale définie par voie réglementaire qui permet à l'équipe soignante de vérifier préalablement que les conditions d'application prévues aux alinéas précédents sont remplies.

A la demande du patient, la sédation profonde et continue peut être mise en œuvre à son domicile, dans un établissement de santé ou un établissement mentionné au 6° du I de l'article [L. 312-1](#) du code de l'action sociale et des familles.

L'ensemble de la procédure suivie est inscrite au dossier médical du patient.

<https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?cidTexte=LEGITEXT000006072665&idArticle=LEGIARTI000031971167&dateTexte=&categorieLien=cid>

c. Synthèse documentaire :

• Guidelines :

National Institute of health and Care excellence Evidence based guidelines on motor neuron disease (NICE guidelines) : les opiacés et les benzodiazépines sont recommandés pour le traitement palliatif de la détresse respiratoire et cette stratégie thérapeutique peut être mise en place dès l'introduction de la VNI (Oliver et al, ALS, 2017)

EFNS task force (2012):" *For the medical treatment of chronic dyspnoea, start with morphine 2.5 mg orally four to six times daily. For severe dyspnoea, give morphine s.c. or as an i.v. infusion. Start with 0.5 mg/h and titrate. If needed, add midazolam (2.5–5 mg) or diazepam for nocturnal symptom control and to relieve anxiety (GCPP).*"

• Recommandations professionnelles :

<http://www.sfap.org/rubrique/les-recommandations-sur-la-sedation>.

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/app_164_guide_pds_sedation_web.pdf.

http://www.sfap.org/system/files/echelle_de_vigilance_-_agitation_de_richmond.pdf.

http://www.sfap.org/system/files/sedapall_vf1.pdf.

2. Problématiques repérées en atelier (méthode des post it)

- Quand aborder la sédation ?
- Quand la proposer ? Existe-t-il des critères ?
- Quelles informations donner au patient ? Comment ?
- Quel soutien aux proches, aux aidants ?
- Où la mettre en place ? Comment ?
- Quel rapport avec l'euthanasie ?
- Peut-on dire non ?
- Peut-elle être mise en œuvre pour souffrance existentielle d'un patient stable ?
- Des patients peuvent être en difficultés pour aborder les questions ayant trait à la fin de vie avec les équipes des centres SLA (information relayée par l'ARSLA que des malades ont beaucoup de questions sur la fin de vie et qu'ils les déposeraient auprès de l'ARSLA car ils n'osent pas en parler avec l'équipe SLA).

3. Conclusions de l'atelier :

a. Information au patient sur la sédation

- Qui demande ? Parfois c'est une initiative du soignant ou du médecin. Quelle est l'intention du soignant/médecin dans ce cas ? Il importe que les cliniciens connaissent bien ce que dit la loi, ce qu'elle permet et ce qu'elle ne permet pas. Il importe aussi qu'elle soit comprise, non comme finalité en elle-même, mais comme moyen pour servir le soin.
- Quand informer le patient ? : au moment où le patient se questionne sur les conditions de sa fin de vie ou car il est au stade avancé à terminal de l'atteinte restrictive respiratoire, dès lors qu'il demande l'arrêt d'une ou des suppléances vitales.

b. Anticiper est essentiel :

- Lors des discussions sur les orientations de traitement, envisager la possibilité de sédation en cas de détresse respiratoire si le patient ne fait pas le choix de la trachéotomie ou si menace d'asphyxie (fausse route).
- La possibilité d'une sédation profonde et continue jusqu'au décès et du lieu de celle-ci, domicile vs hôpital.

c. Quand et comment proposer la mise en œuvre d'une sédation ?

- Arrêt d'une (des) suppléances vitales, souffrance réfractaire.
- Les équipes de soins palliatifs doivent être sollicitées dans la prise en charge des situations complexes et des souffrances réfractaires.
- Une délibération collégiale est requise avant chaque décision de sédation. Sauf en situation d'urgence (détresse respiratoire), le neurologue référent doit être consulté. Il est important que les équipes en charge du patient soient sollicitées pour apporter leur avis sur la situation.

d. Par qui ? Où ?

La sédation doit pouvoir être réalisée dans n'importe quel service prenant en charge des patients atteints de SLA, ainsi qu'à domicile même si cela reste très complexe.

1. Professionnels formés en soins palliatifs : toute unité ou structure de soins palliatifs (en USP ou au domicile) mais aussi de neurologie si personnels formés en soins palliatifs.

2. En concertation avec le neurologue du centre SLA.
3. En collaboration avec le médecin généraliste et les équipes soignantes du domicile. Les équipes de soins palliatifs peuvent être appelées en soutien dans les services et les USP recevant les situations les plus complexes.

e. Collégialité

Une délibération collégiale entre équipes peut survenir à tout moment du parcours du patient SLA, en particulier concernant la prise en charge de la fin de vie, de situations complexes ou de souffrance réfractaire. L'anticipation du recours à la sédation doit y être abordée. Il faut se connaître et s'entendre avant de telles délibérations et donc il faut créer un lien interprofessionnel : ce peut être la participation d'une équipe de soins palliatifs aux consultations pluridisciplinaires et/ou aux réunions de synthèse du centre SLA, l'organisation de rencontres régulières pour un partage autour de la planification anticipée des traitements et soins, une réunion de relecture de situations ou une réunion éthique.

- f. Une confusion peut exister dans l'esprit des soignants entre euthanasie et sédation profonde et continue jusqu'au décès.

Il est nécessaire de rappeler l'absence d'intention de donner la mort dans l'approche sédative. La mort est l'issue naturelle de la maladie et/ou de l'arrêt d'une suppléance vitale réalisé à la demande du patient. La sédation vise l'apaisement du malade en faisant disparaître une situation vécue insupportable par le malade ou qui pourrait l'être (arrêt de traitement) et qu'aucune autre approche thérapeutique ne peut ou n'a pu soulager. L'utilisation du MIDAZOLAM à la fois pour l'anxiolyse, la sédation proportionnée et la sédation profonde peut entretenir cette confusion. Cela implique de renforcer la formation des professionnels en soins palliatifs en pratique des sédations et de favoriser les interactions entre les équipes des centres SLA, celles du domicile, et les équipes de soins palliatifs. C'est pour cela qu'une formation tant sur le plan législatif, éthique, relationnel et thérapeutique est nécessaire.

g. Face au souhait de hâter la mort

L'appropriation par le citoyen de la loi est complexe car elle est souvent associée à beaucoup d'imaginaire. Ainsi, les DA renvoient à une maîtrise du mourir ; la sédation a un mourir sans agonie ; la sédation serait un droit dépendant des DA ; la sédation serait applicable dès qu'on le demande. Dans ce contexte de décalage entre le légal et l'imaginaire, il importe que les cliniciens connaissent bien ce que dit la loi, ce qu'elle permet et ce qu'elle ne permet pas. Analyser une souffrance réfractaire, en particulier existentielle, est délicat. La place de la sédation profonde et continue, et sa mise en œuvre dans la cadre de la LOI n'ont pas été discutées lors de l'atelier dans cette indication. Il est nécessaire qu'une réflexion, plus large que la seule sédation profonde et continue, soit engagée sur comment répondre au patient qui demande à hâter sa mort : réintroduire la complexité de la clinique, les réponses disponibles, les enjeux de la relation de soin et de l'aval médico-social.

Atelier Interprofessionnel n°5

Coordination médico-sociale des soins du patient SLA : un nouveau professionnel dans l'équipe des centres ?

Responsable : Vincent Meininger (Paris)

Groupe de travail : Camille Brodziak (Saint Brieuc), Véronique Hermet (Toulouse), Florence Sidorok (Paris), Delphine Arnaud (Paris)

Objectifs :

- **La coordination au sein des centres dans la relation ville-hôpital : est-elle formalisée à ce jour ?**
- **Quelle est son rôle et son activité ?**
- **Comment l'envisager : Faut-il un métier spécifique et faut-il une formation spécifique ?**

CONTENU NON FOURNI

Atelier Interprofessionnel n°6

Conséquences sur la prise en charge des troubles neurocognitifs et comportementaux

Responsable : Philippe Couratier (Limoges)

Groupe de travail : coordonné par le groupe des neuropsychologues des centres SLA/MNM

Objectifs :

- Définir quand et comment évaluer les troubles cognitifs dans la SLA.
- Leur retentissement sur la disqualification du patient pour ses propres directives.
- Le retentissement sur l'aidant et comment y faire face ?

La présence de troubles cognitifs et ou comportementaux au cours de la SLA est maintenant bien connue faisant évoquer un continuum avec les dégénérescences lobaires fronto-temporales (DLFT). 10 % des patients atteints de SLA développent une DLFT. Il s'agit dans la grande majorité des cas d'une forme comportementale (DFT), les formes langagières étant plus rares. 40 à 50% des patients SLA développent des troubles cognitifs et ou comportementaux, d'intensité plus modérée tandis que 15% des patients atteints de DFT développent une maladie du MN. Il est donc important de connaître les critères diagnostiques publiés en 2011 par Rascovsky K, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. Brain. 2011;134:2456–77.

ALSci	ALSbi	ALS-FTD
Atteinte des fonctions exécutives (incluant la cognition sociale) OU atteinte du langage OU les deux	Modifications comportementales retenues sur la base d'informations obtenues auprès d'un informateur « fiable »	Présence d'une DFT associée à la SLA
Atteinte exécutive définie par : 1. Déficit de fluence verbale (en ayant contrôlé les troubles moteurs/de la parole) OU 2. Déficit sur 2 autres mesures exécutives (incluant la cognition sociale)	1. Présence d'une apathie avec ou sans autres modifications comportementales OU 2. Présence d'au moins 2 éléments suivants : a) Désinhibition b) Perte de sympathie ou d'empathie c) Persévérations, comportements stéréotypés ou compulsifs d) Hyperoralité/ changements alimentaires e) Perte des capacités d'introspection (insight) f) Symptômes psychotiques (délires somatiques, hallucinations, croyances irrationnelles)	1. Détérioration progressive des capacités cognitives/ comportementales constatées à l'observation et retrouvées dans l'histoire du sujet ET 2. Présence d'au moins 3 des signes cognitifs/ comportementaux décrits par Rascovsky et al., 2011 OU 3. Présence d'au moins 2 de ces signes associés à une perte des capacités d'introspection et/ou symptômes psychotiques OU 4. Présence de troubles du langage répondant aux critères de DS/APP non-fluente définis par Neary et al., 1998 ou Gorno-tempini et al., 2011
Atteinte du langage définie par : 1. Déficit sur 2 mesures différentes (pouvant inclure la pragmatique)		

La présence de troubles cognitifs et ou comportementaux impacte la survie des patients comme le démontre cette analyse de survie.

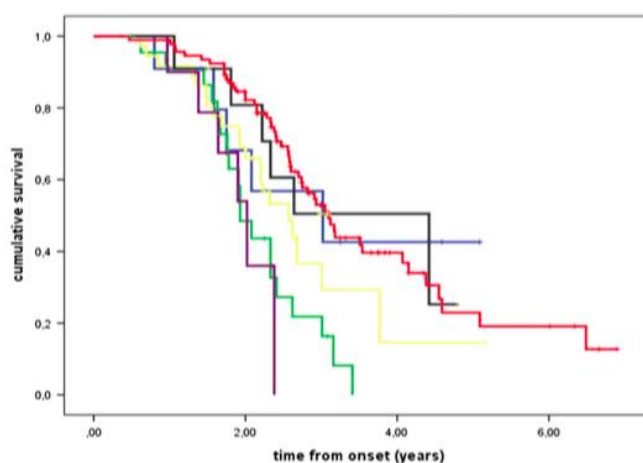


Figure 2 Survival curves from disease onset to death/tracheostomy of the incident amyotrophic lateral sclerosis (ALS) cohort according to their cognitive classification; $p=0.004$. Ticks are censored patients. Red, patients with ALS with normal cognition; green, patients with ALS with comorbid frontotemporal dementia (ALS-FTD); yellow, patients with ALS with executive cognitive impairment (ALS-ECI); violet, patients with ALS with non-executive cognitive impairment (ALS-NECI); blue, patients with ALS with behavioural impairment (ALS-Bi); black, patients with ALS with non-classifiable cognitive impairment (ALS-NCCI). The single patient with ALS with comorbid dementia of Alzheimer's type is not included.

Les autres conséquences sont également multiples :

Impact pour le patient sur le vécu de sa maladie

- Contrôler les réactions provoquées par l'annonce : déni, colère, tristesse, ressentiment : difficulté à identifier et gérer ses émotions.
- Resserrer les liens avec l'entourage proche : défaut d'empathie, trouble de la cognition sociale.
- Adhérer à la prise en charge médicale : difficultés de compréhension des explications fournies par les médecins sur la maladie, les symptômes, l'évolution.
- Prendre une part active aux décisions concernant la prise en charge de la maladie : apathie, défaut de motivation.
- Être attentif (ve) aux sentiments et au vécu de l'entourage : trouble de la cognition sociale, défaut de théorie de l'esprit affective.
- Envisager l'avenir et réfléchir aux directives anticipées et aux décisions de fin de vie : troubles dysexécutifs.

Impact sur l'aidant

- Difficulté pour l'aidant de faire comprendre ses sentiments et d'expliquer ses propres difficultés face à la maladie.
- Difficulté pour le patient de mesurer le retentissement de sa maladie sur l'aidant (charge physique, douleurs fatigue retentissement émotionnel, dépression, découragement).

- Difficulté pour le patient d'envisager de « ménager » l'aidant; posture exigeante voire tyrannique.
- Difficulté pour le patient de comprendre les risques pour l'aidant, le conjoint, les enfants, liés à la maladie et à compatir.
- Difficulté pour le patient de mesurer le risque de culpabilisation de l'aidant.

Impact sur la relation thérapeutique

- Difficulté pour le patient à exprimer son état psychique.
- Difficulté pour le patient à admettre le diagnostic.
- Difficulté à élaborer une représentation de la maladie.
- Difficulté à envisager le pronostic et à formuler des directives anticipées en cas de défaillance des fonctions vitales.
- Changements d'attitude sur des directives formulées précédemment.

Impact sur l'action des soignants

- Mécanismes de défense poussant les patients à refuser les recommandations des médecins.
- Exigences vis à vis des soignants en dépit des prescriptions ; les soignants peuvent se trouver pris dans un dilemme entre leur obligation professionnelle de se conformer aux prescriptions médicales et les exigences d'un patient qui les pousse à les transgresser.
- Réitération des demandes aboutissant à la fatigue des soignants et à une frustration réciproque (posture, alimentation par exemple).
- Importance d'un interlocuteur de référence.

Au cours du suivi évolutif de la maladie, le patient et ou l'aidant vont être confrontés à des prises de décision telles que des modifications des conditions de vie, la présence d'aides techniques ou humaines, la compliance aux traitements, les mesures de suppléances (GPE, VNI), les directives anticipées, la désignation d'une personne de confiance, la fin de vie, les prélèvements génétiques etc. Il n'existe pas une mais **plusieurs formes de prises de décisions** qui vont varier selon la complexité des enjeux et des conséquences attendues et possibles. En psychologie et neurosciences on retient principalement 3 types de prises de décisions :

- **Décision sous certitude** (conséquences connues avec bénéfices certains).
- **Décision sous incertitude ou ambiguïté** (conséquences inconnues avec possibilités de bénéfice hasardeuses) Ferait peu appel aux mécanismes exécutifs mais engagerait davantage les expériences émotionnelles.
- **Décision sous risque** (conséquences connues avec des choix plus ou moins sûrs généralement associés à un bénéfice plus ou moins important) Très engageant sur le plan cognitif et notamment exécutif (raisonnement, planification..) et de mémoire de travail.

Plusieurs études mettent en avant que si la majorité des patients atteints de SLA souhaitent participer aux choix thérapeutiques, près de la moitié d'entre eux, en dehors de tout trouble cognitif évoqué, ne peuvent pas anticiper sur les complications vitales de leur maladie ou donner de directive anticipée sur le traitement de la phase terminale.

Il existe donc des patients conscients et non déments mais qui sont, du fait de la maladie ou de ses conséquences psychiques, dans une incapacité décisionnelle

- Des critères interviennent dans la décision qui ne sont **pas des critères techniques objectivables**.
- **Evaluer les troubles cognitifs ou comportementaux revient donc à apporter un éclairage sur une partie du mode de fonctionnement psychique du patient mais n'a pas à vocation de déterminer sa capacité décisionnelle.**