

# Cahier des Journées Nationales Annuelles de la filière FILSLAN

Juin 2016. Cahier n°12 : résumés des ateliers

## 12èmes Journées Nationales Annuelles des Centres SLA

Montpellier, les 30  
juin et 1<sup>er</sup> juillet 2016



**Le parcours de soins du patient SLA**



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

# Table des matières

---

EDITORIAL .....	2
-----------------	---

## ATELIERS PROFESSIONNELS

<i>n°1</i> : DIMENSION PSYCHOLOGIQUE DANS LES DECISIONS DE SUPPLEANCES .....	3
<i>n°2</i> : APPROCHE GLOBALE DE LA PERTE DE POIDS .....	13
<i>n°3</i> : APPROCHE ORGANISATIONNELLE DU PARCOURS DE SOINS .....	22
<i>n°4</i> : EXPRESSION DES DEMANDES, ECOUTE, MISE EN ADAQUATION .....	31
<i>n°5</i> : RECHERCHE MEDICALE MULTICENTRIQUE NATIONALE ET EUROPEENNE .....	35

## ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

<i>n°1</i> : ORGANISATION DES CENTRES POUR LE SUIVI AU DOMICILE .....	38
<i>n°2</i> : PILOTAGE ET COORDINATION DE LA PRISE EN CHARGE AU DOMICILE .....	40
<i>n°3</i> : CONDITIONS DU MAINTIEN AU DOMICILE .....	41
<i>n°4</i> : GESTION DES URGENCES VITALES AU DOMICILE .....	50
<i>n°5</i> : GESTION DE LA FIN DE VIE AU DOMICILE .....	51



## Atelier professionnel n°1 : DIMENSION PSYCHOLOGIQUE DANS LES DECISIONS DE SUPPLEANCES

**Jérémy Geffroy** (diététicien, Toulouse), **Thierry Lagarde** (masseur-kinésithérapeute, Toulouse), **Sandra Roy Bellina** (psychologue, Montpellier) & **Patricia Willocq** (psychologue, Lyon).

### Résumé

Depuis la conférence de consensus en 2005, des recommandations dans les pratiques professionnelles ont été retenues à titre référentiel. Aujourd'hui et après plus de dix années d'expérience, les réflexions au sujet du « parcours de soins du patient SLA » évoluent et s'approfondissent. Au fil du temps, l'acquisition d'une certaine expertise et de nouvelles connaissances ont conduit les positions professionnelles à se modifier et à progresser pour mieux s'adapter aux changements repérés.

L'abord des décisions de suppléances dans le cadre du suivi des personnes atteintes de SLA n'est pas naturel en soi. Ce moment peut être vécu de manière excessivement douloureuse et traumatisante par le patient, son entourage et les soignants impliqués de près ou de loin dans le projet de soins.

Suivant les orientations thérapeutiques qui se présentent à chacun, l'origine des choix et des prises de décisions réside dans les capacités psychologiques et cognitives à intégrer et assimiler un certain nombre d'informations, mais aussi dans l'histoire personnelle, le contexte culturel et la confiance accordée aux différents interlocuteurs. L'élaboration d'un cheminement de pensée vers l'acceptation dans les décisions de suppléances va alors s'articuler autour de ses propres représentations et en fonction de sa singularité.

Pour permettre à tous les intervenants de se mobiliser et de se positionner sur ce sujet très sensible, un support référentiel a ici été réalisé. C'est donc à partir d'une réflexion commune qu'un ensemble de suggestions a été regroupé sur la base des notions de représentations et de temporalités.

**Note au lecteur :** Bien que la lecture de la revue bibliographie soit recommandée, le lecteur ne souhaitant pas la consulter pourra directement se rendre aux suggestions en fin d'article.

### Objectif de l'atelier

L'élaboration d'un document référentiel et consensuel autour des pratiques professionnelles sur la question de la dimension psychologique dans les décisions de suppléances.

### Revue bibliographique :

Par nature, la « dimension psychologique » échappe à la mesure et à la classification, rendant difficile la recherche clinique. La statistique traite beaucoup plus facilement des conséquences thérapeutiques d'un choix que du choix lui-même. Même s'il existe peu de littérature portant sur le cœur de notre débat, il nous a semblé utile de faire le point sur l'état de l'art dans quelques sujets connexes de façon à fonder nos échanges sur des données concrètes et valides.

## **1-Qualité de vie :**

En abrégé QOL (Quality Of Life), elle est mesurée au moyen de questionnaires standardisés et recouvre des notions comme le bien-être, le confort psychologique, la santé physique et mentale ou l'adéquation entre les attentes et leur réalisation. Cette notion n'est pas assimilable à celle de « dimension psychologique », mais c'est la valeur quantifiable qui s'en rapproche le plus. La littérature relative à la QOL des patients SLA a récemment été revue dans un article de Z. Simmons [1].

Les premiers questionnaires de QOL avaient une forte composante liée à la santé physique, ce qui tendait à en faire des marqueurs de l'évolution de la maladie plus que du bien-être psychique. C'est le cas du Sickness Impact Profile (SIP), du Short form-36 (SF-36) de l'ALSAQ-40 et de l'ALSAQ-5 [2] [3]. De nouveaux questionnaires comme le WHOQOL-100 et sa version réduite à 26 items (WHOQOL-BREF) ont été conçus en conservant quelques éléments faisant référence à la santé physique et l'indépendance, mais en proposant une vision plus large incluant spiritualité, croyances, relations sociales et environnement. Cet outil a pu être validé sur un large panel de situations et de cultures [4] [5]. En allant plus loin dans l'indépendance vis-à-vis des critères physiques, de nouveaux questionnaires ont été construits :

- La McGill QOL (MQOL) repose sur les aspects psychologiques, existentiels et spirituels et a permis de montrer que la QOL des patients SLA était plutôt bonne et stable avec l'évolution de la maladie [6] [7].
- La SEIQoL-DW fait identifier au patient les domaines auxquels il accorde de l'importance, avec un questionnaire adaptatif. Là aussi, la QOL des patients SLA est plutôt bonne et stable et l'on peut se faire une idée du déplacement des centres d'intérêt au cours de l'évolution de la maladie [8].
- l'ALSSQOL et sa version abrégée, l'ALSSQOL-R sont spécifiques à la SLA et évaluent six domaines : les émotions négatives (anxiété, dépression, pensées morbides), les interactions sociales et environnementales, l'intimité, la religion / la croyance, les symptômes physiques et les fonctions bulbares [9] [10].

Les résultats des études doivent donc être interprétés à la lumière du questionnaire de QOL choisi.

La QOL n'est pas toujours prise en compte dans les recherches cliniques –la durée de survie restant le critère de choix– ce qui mène à minimiser au moins deux effets qui ne sauraient être négligés dans le cas qui nous intéresse [11] :

- L'altération de la qualité de vie pouvant découler de la stratégie de soin (voir par exemple les conséquences d'une gastrostomie ou d'une trachéotomie).
- Le fait que parfois, l'allongement de la vie dans des conditions dégradées ne soit pas en adéquation avec les souhaits du patient.

Par ailleurs, même s'il existe une littérature s'intéressant à la QOL des patients SLA, il n'existe pratiquement rien sur des interventions qui pourraient améliorer celle-ci [12] [13], à l'exception d'une étude italienne montrant des effets positifs de la psychothérapie et de la méditation sur les patients et leurs aidants [14].

La QOL (auto-estimée) des patients est supérieure aux évaluations qu'en font les soignants et les aidants. En d'autres termes, les patients ont en moyenne une meilleure qualité de vie que ce que croit leur entourage [15] [16] [17] [18]. Le bon maintien de la QOL est expliqué par un remaniement des attentes et des priorités. Les préoccupations se déplacent du physique vers l'immatériel : famille, amis, spiritualité, sens de la vie [19] [20].

De façon prévisible, des facteurs comme la dépression, le désespoir et l'anxiété ont un impact négatif sur la QOL. Ces éléments restent relativement stables au cours de l'évolution de la maladie mais les études divergent radicalement sur leur incidence et leur intensité en fonction des tests utilisés [21] [22] [23] [24] [25]. La prévalence de la dépression va de 2% à 75% selon les études, n'augmente pas avec le déclin physique et affecte grandement la QOL [26] [27] [28] [29]. Le désespoir est associé à une mauvaise QOL et reste, plus encore que la dépression, lié aux intentions suicidaires (suicide assisté ou non) [30] [31]. La prévalence de l'anxiété varie aussi selon les études – de 8% à 26% voire 43% pour l'anxiété modérée– et est associée à une dégradation de la QOL [32].

## ATELIERS PROFESSIONNELS

D'autres facteurs sont connus pour altérer la qualité de vie, comme la douleur, qui concerne plus de 50% des patients [33] [34] [35]<sup>1</sup>. Le syndrome pseudo-bulbaire affecte aussi négativement la QOL dans une étude comptant une faible proportion de patients SLA [36]. A contrario, la religion, la spiritualité ainsi que les facteurs existentiels et de soutien jouent un rôle positif sur la QOL [37]<sup>2</sup>. Le suivi pluridisciplinaire [38] et les stratégies d'adaptation [39] ont aussi un impact positif.

### 2-Impact des suppléances sur la qualité de vie :

Les suppléances ont globalement un impact positif sur la QOL, même si celui-ci n'est pas retrouvé dans toutes les études et s'il faut y apporter quelques nuances.

La communication alternative et l'orthophonie ont un impact positif sur la QOL et l'humeur des patients dysarthriques ou anarthriques [40]<sup>3</sup>. Il ressort d'une étude [41] portant sur l'introduction précoce de la communication alternative :

- que l'introduction précoce entraîne une amélioration significative de la QOL des patients mais non significative pour celle des soignants,
- que la communication par écran tactile est utilisable plus longtemps que l'écriture,
- que le fait de ne pas avoir d'expérience informatique préalable n'est pas un obstacle à la communication et à l'usage d'internet.

Concernant la trachéotomie, la QOL des patients n'est pas affectée [42] [43], mais celle des aidants est altérée [44] et se trouve dans 30% des cas inférieure à celle du patient. Notons que 81% des patients ont été trachéotomisés sans consentement préalable, 81% referaient le choix d'une ventilation mécanique et 81% recommanderaient ce choix à d'autres.

La Ventilation Non Invasive (V.N.I) pour sa part améliore la QOL (d'une forte amélioration à une stabilisation selon les études), mais plus encore les échelles portant sur la respiration et le sommeil, elle a aussi un impact positif sur la durée de vie [45] [46] [47].

Notons qu'une étude [48] va à contre-courant en ne montrant aucun effet significatif de la trachéotomie ni de la gastrostomie sur la QOL.

### 3-Impact de la gastrostomie sur la qualité de vie :

L'effet de la gastrostomie a été abordé dans plusieurs études et revues depuis 1995. La qualité de vie y est peu étudiée et les résultats restent bien souvent discordants [49].

Plus récemment, des méta-analyses réalisées sur ce sujet donnent un éclairage sur l'impact de la gastrostomie, notamment sur les facteurs suivants : survie, qualité de vie, état nutritionnel et nombre de complications [49] [50].

Concernant la survie, les résultats sont divergents. On ne retrouve pas d'effet prouvé sur celle-ci.

La qualité de vie est peu étudiée. Une amélioration subjective de la qualité de vie est notée par les auteurs mais aucune conclusion fiable ne peut en être tirée.

L'état nutritionnel est amélioré. Ainsi, malgré un faible nombre d'études les résultats restent convergents et tendent vers un probable effet positif de la nutrition entérale.

Le nombre de complications mineures et majeures ne peut être commenté du fait de biais et de difficultés de comparaison des études.

Notons à titre d'information qu'un certain nombre d'effets sont retrouvés dans les études au sujet de la gastrostomie.

<sup>1</sup> L'étude [35] avance que la détérioration de la QOL corrélée à la douleur est attribuable à la dépression, en d'autres termes, dans un modèle explicatif qui prendrait en compte à la fois la douleur et la dépression, la douleur n'aurait d'impact sur la QOL qu'au travers de la dépression induite.

<sup>2</sup> L'étude [37] est étasunienne, pays où l'appartenance religieuse constitue un déterminant social plus fort qu'en France.

<sup>3</sup> L'étude [40] présuppose qu'il faille faire un arbitrage entre orthophonie et communication alternative et indique que cette dernière a un effet bénéfique plus important sur la QOL. La prise en charge à la française propose plutôt un approche complémentaire.



## ATELIERS PROFESSIONNELS

Concernant les effets positifs, on pourra relever l'amélioration de l'état nutritionnel, la diminution du temps passé à la prise des repas ou des médicaments, la diminution de l'angoisse liée aux fausses routes, la prévention des inhalations, la prévention de la cachexie et de la déshydratation, la facilitation de l'intégration dans le milieu social et familial, l'amélioration de l'état psychologique du patient et de son entourage ainsi que la diminution de la sensation de fatigue.

Concernant les effets négatifs, on peut noter l'apparition de complications mineures et majeures, une mauvaise tolérance digestive, l'apparition de décès précoces après la pose de la gastrostomie, un retentissement respiratoire de la pose de gastrostomie et enfin, une diminution de la survie. Ce dernier point varie selon les études et reste incertain.

### 4-Modèles de prises de décision :

Il est fréquent de distinguer trois modes d'intervention dans le processus d'information et de décision pour le soignant et plus spécifiquement le médecin [51]. Voici un exemple de questionnaire à choix unique permettant de classer les comportements [52].

**Approche paternaliste** : « Je garde mes patients informés, mais en général, je prends les décisions de santé pour eux selon ce que je crois être le mieux ». Coché par 15% des médecins avec une plus grande représentation des médecins formés hors U.S.A. et des médecins âgés.

**Approche partagée** : « Je discute des options avec mes patients et leurs familles et nous parvenons ensemble à une décision ». Coché par 73% de médecins.

**Approche consumériste** : « J'explique aux patients et à leurs familles les différentes options ainsi que les pour et les contres. Ils prennent ensuite leur décision ». Coché par 12% des médecins avec une plus grande représentation des médecins formés hors U.S.A. et de branches de la chirurgie pour lesquelles l'intervention est optionnelle.

Côté patient, le Problem Solving Decision Making (PSDM) est un modèle intellectuel de comportement qui distingue les problèmes à résoudre (le patient n'a pas vraiment de choix à effectuer mais plutôt des contraintes techniques, par exemple faire une radiographie suite à une fracture) des décisions à prendre ou il doit véritablement peser le pour et le contre [53].

**Approche passive** : le patient va volontiers déléguer au médecin ou au soignant les problèmes comme les décisions. C'est le cas de 20,5% des patients.

**Approche partagée** : le patient se fie au soignant pour la résolution des problèmes mais garde la main sur les décisions. C'est le cas de 78,5% des patients.

**Approche autonome** : le patient décide de tout. C'est le cas de 1% des patients.

La volonté de prendre des décisions partagées augmente avec l'expertise sur la maladie (par exemple, en cas de douleur thoracique inattendue, le patient laisse plus volontiers le médecin prendre les décisions à sa place). Dans le cas de la SLA, de nombreux patients peuvent être considérés comme des experts de la maladie et souhaitent naturellement être fortement intégrés dans les décisions.

L'approche partagée, même si elle n'est pas universelle ni côté soignant, ni côté patient, reste la plus demandée et souhaitée. Elle est de loin la plus consommatrice en temps et en énergie et des initiatives comme <http://www.alsuntangled.com/> ont été lancées pour réduire son coût humain.

Notons enfin que les conclusions de l'atelier vis-à-vis des aspects « Decision Making » ne doivent pas être imprudemment généralisées au versant « Problem Solving ».

### 5-Articles traitant de la dimension psychologique dans les décisions de suppléances :

Même si aucune étude clinique ne porte directement sur la problématique centrale de l'atelier, il existe au moins deux articles traitant du sujet sur le mode de la dissertation. En voici quelques éléments saillants et utiles au débat, qui ne sauraient en aucun cas remplacer leur lecture *in extenso* (vigoureusement recommandée).

Dans le premier [54], on notera que :

- Il existe une tension entre la nécessité de prendre du temps pour élaborer ses choix et la nécessité d'une mise en place précoce pour améliorer la survie et la qualité de vie du patient.
- C'est une bonne idée de dire de façon très explicite « nous ne vous ignorerons jamais, nous ne vous abandonnerons pas ». Les décisions du patient peuvent être biaisées par la crainte d'un rejet ou d'un abandon.
- Les mesures invasives (gastrostomie et trachéotomie) génèrent un sentiment de perte de contrôle, beaucoup plus que la VNI.

Dans le second article [55]<sup>4</sup> on notera entre autres que :

- Le choix, lorsqu'il n'est pas évident, ne se fait pas entre deux options médicales mais entre deux représentations élaborées par le patient.
- Cette élaboration prend nécessairement du temps et n'aboutit pas forcément à un choix explicite.
- Il faut être attentif au choix des mots : « trachéotomie ou mort » et « trachéotomie ou soins palliatifs » peuvent signifier la même chose pour le soignant mais être associés à des représentations très différentes pour le patient.
- Le rôle du soignant n'est pas d'orienter le choix, mais d'éviter qu'il ne soit influencé par des notions erronées ou une détresse émotionnelle.

### 6-La temporalité et les représentations :

De manière inéluctable, des interactions et changements s'opèrent pendant et après l'annonce d'un diagnostic de SLA. Face à l'angoisse de mort, le patient vit soudainement une rupture brutale avec sa vie antérieure, ce qui va naturellement entraîner l'activation de ses mécanismes défensifs, dans la perspective possible ou non d'un travail d'élaboration de la perte et d'un deuil réussi.

A compter de ce temps-là, le patient SLA va devoir mettre en œuvre des stratégies pour s'adapter et faire face à cette réalité insupportable, voire inacceptable. Le processus d'élaboration des représentations du patient quant à lui, est sous-tendu par ses propres connaissances, voire méta-connaissances et l'évolution de celles-ci à partir de son vécu personnel et suivant la progression de sa maladie.

Lorsque les questions de suppléance sont évoquées et abordées, la décision ou les choix du patient n'ont pas lieu de manière isolée et exclusivement en fonction des "options possibles", mais au regard des représentations qu'il s'en fait. Dans ce sens, on ne peut faire l'économie de l'histoire de vie du patient dans sa globalité. L'évaluation de la situation socio-professionnelle, environnementale, familiale et du niveau psycho-cognitivo-comportemental apporte autant de renseignements singuliers sur les capacités dont le patient peut disposer pour mobiliser ses ressources et ainsi, se saisir des informations nécessaires pour parvenir à une meilleure compréhension de sa situation.

C'est dans ce cas bien précis que le soignant intervient dans le parcours de soins du patient pour l'aider et l'accompagner dans sa prise de décision. Suivant les spécificités de chacun, chaque professionnel doit être à l'écoute des expériences de vie du malade et de ce qui peut « faire manque », pour finir par « faire sens ». Cette attention permet d'apprendre ce que le patient sait et/ou ne sait pas et par ailleurs, cela permet d'appréhender ce qu'il est en mesure ou non d'entendre et surtout de comprendre. Ce travail d'étayage aidera le patient à cheminer à son rythme, et aux moyens de ses propres remaniements psychiques.

<sup>4</sup> Rédigé en français par C. Belingher, psychologue au centre SLA de Marseille.



Dans ce contexte bien particulier et spécifique que celui de suivre au long cours un patient atteint de SLA, la position professionnelle la plus adéquate correspond à une attitude humble, respectueuse et empathique, seule garante du tissage d'un lien de confiance entre les professionnels de santé et le malade.

### 7-Quelques suggestions :

1. ***En amont de la suppléance, il peut être d'un grand intérêt pour le patient d'avoir recours à des supports concrets (schéma, vidéo, etc.) afin de l'inscrire dans un processus d'élaboration et ainsi de lui permettre d'élaborer une construction plus proche de sa réalité. L'intention est d'éviter les représentations erronées.***

Selon le vécu du patient, les suppléances renvoient à diverses images ou situations. La charge émotionnelle associée peut perturber le jugement. Ainsi, pour la gastrostomie, on peut retrouver des représentations liées au gavage des animaux ou aux poches de colostomies. Il est donc souhaitable de remplacer cet imaginaire par des éléments concrets, que le patient peut voir ou toucher.

2. ***S'assurer activement que l'information sur la suppléance a été donnée, assimilée et bien comprise.***

Même si l'information a été donnée de façon exhaustive et intelligible, elle peut être ignorée ou seuls quelques éléments peuvent avoir été sélectionnés. Ceci est particulièrement vrai si elle est délivrée immédiatement après l'annonce diagnostique. Par exemple, lors de l'information sur la gastrostomie, le patient va volontiers se focaliser sur la logistique ou le procédé chirurgical qu'il peut facilement anticiper mais pourra négliger les informations plus qualitatives sur l'alimentation plaisir ou la diminution de la fatigue et de l'encombrement pulmonaire. Ce sont pourtant ces derniers points qui deviendront cruciaux ensuite.

3. ***Ne pas oublier que le patient n'en est pas toujours au stade du choix, il n'a pas forcément construit la balance entre les différentes options possibles. Il apparaît donc nécessaire de l'accompagner tout au long de ce cheminement. Faire un (des) choix, revient également à faire un (des) renoncement(s).***

Avant même de mettre en balance les différentes options possibles, le patient doit construire les alternatives qui s'offrent à lui. Les soignants, pour qui les termes du choix sont évidents, ne se rendent pas toujours compte lorsque cette construction est encore inachevée.

4. ***Tenir compte de l'amnésie sélective qui suit immédiatement l'annonce du diagnostic, ou la première évocation d'une suppléance. Ne pas hésiter à revenir sur le sujet plus tard et à passer la main à un autre membre de l'équipe s'il le faut.***

Plusieurs centres ont mis en place des consultations pré-annonces et/ou post-annonces. L'expérience montre clairement que le moment qui suit immédiatement l'annonce diagnostique est particulièrement peu propice à la délivrance d'informations.

5. ***Se poser la question de ce que désire le patient et de ce que la suppléance changera dans sa vie et son environnement, en insistant sur la prise en compte des aidants, de la famille et de leurs limites. Ils peuvent être beaucoup sollicités (pour des soins de trachéotomie ou de gastrostomie).***

Par exemple, la gastrostomie et la trachéotomie sont connues pour altérer la qualité de vie des aidants [44]. Durant la procédure de transmission des informations données au patient, cette notion a souvent tendance à être négligée au profit des bénéfices secondaires associés à l'efficacité de ces techniques en

## **ATELIERS PROFESSIONNELS**

termes de survie. Il apparaît donc nécessaire de souligner à quel point le bien-être des aidants est un paramètre d'une extrême importance, au sujet duquel le soignant doit être particulièrement attentif pendant cet accompagnement des décisions de suppléances.

- 6. Tenter de situer comment le patient voit ses symptômes et sa situation. Aider le patient à verbaliser autour des questions de suppléance et de ses propres représentations, au regard de son parcours de vie.***

Il est essentiel de laisser la possibilité au patient de verbaliser sa façon de voir les choses, de lui donner un espace personnel pour accueillir sa parole, un lieu d'expression confortable et un cadre rassurant, éclairant, tout en lui permettant de faire le lien avec son histoire personnelle.

- 7. Eviter de faire le catalogue des solutions disponibles pour un patient mais revenir plus tard sur le sujet en précisant que l'on reste disponible. Aborder le sujet en plusieurs temps, avec plusieurs professionnels pour l'aider à élaborer son choix.***

Même si les évolutions législatives et structurelles tendent implicitement à nous orienter vers ce mode d'information, seul un petit nombre de patients préfère l'approche consumériste [53]. La plupart préféreront une approche faite d'itérations avec les différents interlocuteurs. Bien qu'elle soit plus consommatrice en temps, c'est cette approche partagée qui permet la meilleure prise en compte de la spécificité du patient et tire le meilleur parti de l'expérience du soignant.

- 8. Prendre le temps de rencontrer la famille et les équipes.***

Ce sont eux qui connaissent le mieux le patient et qui vivront au quotidien les résultats des choix de suppléances.

- 9. Donner sa position en tant qu'« expert », tout en assurant clairement en le verbalisant notre disponibilité et notre soutien au patient quel que soit son choix. Il est ici question de la peur de l'abandon en cas de refus ou d'acceptation de la suppléance.***

Comme évoqué dans l'article [54], le patient peut craindre d'être abandonné ou moins bien suivi s'il ne suit pas les suggestions du soignant. Seule une verbalisation claire du type « quels que soient vos choix, nous ne vous ignorerons jamais et nous ne vous abandonnerons pas » permet de dissiper ses doutes.

- 10. Ne pas tenter de manipuler le patient en direction d'un choix, choix qui risquerait de nous appartenir, mais plutôt lui donner des éléments pour le construire.***

C'est probablement l'un des points les plus difficiles. Jusqu'à quel point nos convictions personnelles doivent-elles transparaître dans notre discours ? La notion de neutralité bienveillante doit demeurer présente dans chacune des rencontres.

- 11. Rechercher l'adhésion du patient pour aborder les choses avec franchise. Etre conscient de la violence de son discours.***

Une question préparatoire du type « voulez-vous que nous discutons franchement et sans détours même en cas de sujets durs ou difficiles ? » peut préparer le patient psychologiquement, le conduire sereinement (avec franchise) à la discussion qui suit, sans insistance dans les situations de refus. La plus grande prudence est de mise dans l'évocation des incapacités et des handicaps à venir, le patient ne les a pas forcément encore envisagés, ceci étant fonction de son rythme et de son cheminement de pensée.

## ATELIERS PROFESSIONNELS

### 12. *Prendre en compte l'état clinique du patient (notamment sa douleur, son confort et son anxiété) et son influence sur ses décisions.*

La détresse psychologique et la douleur peuvent grandement influencer les choix du patient. Une fois un choix verbalisé, l'auto-cohérence du patient fait qu'il ne sera pas toujours facile de revenir dessus. Il faut donc éviter de se lancer dans des décisions cruciales (comme les directives anticipées) en situation de souffrance, mais aussi toujours laisser la porte ouverte aux retours en arrière sans pointer du doigt les incohérences possibles.

### 13. *Le « non » n'est pas si simple, il faut se demander « non à quoi ? » et « non pourquoi?».*

Le « non » peut recouvrir des réalités très diverses, il peut être circonstanciel, représenter le refus d'une situation à un moment précis. Le « non » donné par le patient peut être très différent de celui reçu par le soignant.

### 14. *Le « oui » est tout aussi ambigu. « oui à quoi ? », « oui pourquoi ? » et/ou « pour qui ? ». En corollaire, travailler sur notre tendance à questionner beaucoup plus facilement le « non » que le « oui » et à imaginer un patient idéal qui correspond à nos souhaits.*

Même si le « oui » à une suppléance est dans les faits tout aussi ambigu que le « non », il est encore moins questionné.

### 15. *Accepter l'idée que le choix ne soit pas dicible, ou qu'il soit impossible.*

Au-delà de l'orientation thérapeutique et de la suppléance qui l'accompagne, il est nécessaire, déontologiquement, de s'interroger sur le fait que le patient soit ou non en position et/ou en capacité de prendre une telle décision. Ainsi, il est indispensable de se demander dans quelles mesures le patient est disposé à faire un choix, tant sur le plan psychologique que cognitif.

### 16. *Ne pas tenir les directives anticipées comme quelque chose d'immuable.*

Tant que le patient peut communiquer d'une manière ou d'une autre, il peut changer d'avis. Ce n'est pas parce que les directives sont écrites qu'elles ne doivent pas être revalidées au moment de leur application.

## Conclusion

Alors qu'une perte d'autonomie apparaît et que s'approche la perspective d'une suppléance, le dialogue entre le patient et l'équipe soignante est traversé par des forces contradictoires. Les *temporalités* se télescopent : celle de la maladie qui n'attend pas, celle du patient qui doit élaborer ses choix, celle des soignants qui voudraient agir précocement et celle de l'entourage qui doit continuer à vivre. Les *représentations* de la maladie, du déficit et des suppléances se croisent, porteuses d'émotions et de malentendus. La question « *qui sait le mieux ce qui est bon pour le patient ?* » continue à troubler les différents acteurs même si elle a été tranchée par le législateur. Enfin, la mort se profile et la question « *quelle mort ?* » est si douloureuse qu'elle peut rester sans réponse.

Nous espérons que nos débats auront contribué à donner des repères qui ne sauraient prendre sens que dans une approche humaine, humble, respectueuse, empathique, à la fois individuelle et holistique du patient.

## Bibliographie

- [1] Simmons Z. Patient-Perceived Outcomes and Quality of Life in ALS. *Neurotherapeutics*. 2015 Apr;12(2):394-402.
- [2] Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med*. 2004;7:551-557.
- [3] Kiebert GM, Green C, Murphy C, et al. Patients' health-related quality of life and utilities associated with different stages of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 2001;191:87-93.
- [4] The WHOQOL Group. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): development and general psychometric properties. *Soc Sci Med*. 1998;46(12):1569-1585.
- [5] The WHOQOL Group. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment. *Psychol Med*. 1998;28:551-558.
- [6] Cohen SR, Mount BM, Bruera E, Provost M, Rowe J, Tong K. Validity of the McGill Quality of Life questionnaire in the palliative care setting: a multi-centre Canadian study demonstrating the importance of the existential domain. *Palliat Med*. 1997;11:3-20.
- [7] Robbins RA, Simmons Z, Bremer BA, Walsh SM, Fischer S. Quality of Life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology*. 2001;56:442-444.
- [8] Felgoise SH, Stewart JL, Bremer BA, Walsh SM, Bromberg MB, Simmons Z. The SEIQoL-DW for assessing quality of life in ALS: strengths and limitations. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10:456-462.
- [9] Simmons Z, Felgoise SH, Bremer BA, et al. The ALSSQOL: balancing physical and non-physical factors in assessing quality of life in ALS. *Neurology*. 2006;67:1659-1664.
- [10] Felgoise SH, Walsh SM, Stephens HE, Brothers A, Simmons Z. The ALS Specific Quality of Life-Revised (ALSSQOL-R). User's Guide.
- [11] McElhiney M, Rabkin JG, Goetz R, et al. Seeking a measure of clinically meaningful change in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014;15:398-405.
- [12] Pagnini F, Simmons Z, Corbo M, Molinari E. Amyotrophic lateral sclerosis: time for research on psychological interventions? *Amyotroph Lateral Scler*. 2012;13:416-417.
- [13] Bentley B, O'Connor M, Breen LJ, Kane R. Feasibility, acceptability and potential effectiveness of dignity therapy for family carers of people with motor neurone disease. *BMC Palliat Care*. 2014 Mar 19;13(1):12.
- [14] Pagnini F, Phillips D, Bosma CM, Reece A, Langer E. Mindfulness, physical impairment and psychological well-being in people with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychol Health*. 2015;30(5):503-17.
- [15] Lule D, Ehlich B, Lang D, et al. Quality of life in fatal disease: the flawed judgement of the social environment. *J Neurol*. 2013;260:2836-2843.
- [16] Adelman EE, Albert SM, Rabkin JG, et al. Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology*. 2004;62:1766-1770.
- [17] Olsson AG, Markhede I, Strang S, Persson LI. Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. *Acta Neurol Scand*. 2010;121:244-250.
- [18] Grehl T, Rupp M, Budde P, Tegenthoff M, Fangerau H. Depression and QOL in patients with ALS: how do self-ratings and ratings by relatives differ? *Qual Life Res*. 2011 May;20(4):569-74.
- [19] Schwartz CE, Sprangers MA. Methodological approaches for assessing response shift in longitudinal health-related quality of life research. *Soc Sci Med*. 1999;48:1531-1548.
- [20] Carr AJ, Gibson B, Robinson PG. Measuring quality of life: is quality of life determined by expectations or experience? *Br Med J*. 2001;322:1240-1243.
- [21] Rabkin JG, Albert SM, Del Bene ML, et al. Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology*. 2005;65:62-67.
- [22] Wicks P, Abrahams S, Masia D, Hejda-Fordea S, Leigh PN, Goldstein LH. Prevalence of depression in a 12-month consecutive sample of patients with ALS. *Eur J Neurol*. 2007;14:993-1001.
- [23] McElhiney MC, Rabkin JG, Gordon PH, Goetz R, Mitsumoto H. Prevalence of fatigue and depression in ALS patients and change over time. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80:1146-1149.
- [24] Cupp J, Simmons Z, Berg A, Felgoise SH, Walsh SM, Stephens HE. Psychological health in patients with ALS is maintained as physical function declines. *Amyotroph Lateral Scler*. 2011;12:290-296.
- [25] Felgoise SH, Chakraborty BH, Bond E, et al. Psychological morbidity in ALS: the importance of psychological assessment beyond depression alone. *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:351-358.
- [26] Moore MJ, Moore PB, Shaw PJ. Mood disturbances in motor neurone disease. *J Neurol Sci*. 1998;160(suppl 1):S53-S56.
- [27] Lou J-S, Reeves A, Benice T, et al. Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology*. 2003;60:122-123.
- [28] Averill AJ, Kasarskis EJ, Severstrom SC. Psychological health in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;8:243-254.
- [29] Ganzini L, Johnston WS, Hoffman WF. Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 1999;52:1434-1440.
- [30] Minkoff K, Bergman E, Beck AT, et al. Hopelessness, depression, and attempted suicide. *Am J Psychiatry*. 1973;130:455-459.
- [31] Ganzini L, Silveira MJ, Johnston WS. Predictors and correlates of interest in assisted suicide in the final month of life among ALS patients in Oregon and Washington. *J Pain Symptom Manage*. 2002;24:312-317.

- [32] Vignola A, Guzzo A, Calvo A, et al. **Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers.** *Eur J Neurol.* 2008;15:1231–1236.
- [33] Chio A, Canosa A, Gallo S, et al. **Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study.** *Eur J Neurol.* 2013;19:551–555.
- [34] Pagnini F, Lunetta C, Banfi P, et al. **Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a psychological perspective.** *Neurol Sci.* 2012;33:1193–1196.
- [35] Pizzimenti A, Aragona M, Onesti E, Inghilleri M. **Depression, pain and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional study.** *Funct Neurol.* 2013;28:115–119.
- [36] Colamonico J, Formella A, Bradley W. **Pseudobulbar affect: burden of illness in the USA.** *Adv Ther.* 2012;29:775–798.
- [37] Bremer BA, Simone A-L, Walsh S, Simmons Z, Felgoise SH. **Factors supporting quality of life over time for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: the role of positive self-perception and religiosity.** *Ann Behav Med.* 2004;28:119–125.
- [38] Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. **Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS.** *Neurology.* 2005;65:1264–1267.
- [39] Montel S, Albertini L, Spitz E. **Coping strategies in relation to quality of life in amyotrophic lateral sclerosis.** *Muscle Nerve.* 2012;45:131–134.
- [40] Korner S, Siniawski M, Kollwe K, et al. **Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis.** *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14:20–25.
- [41] Londral A, Pinto A, Pinto S, Azevedo L, De Carvalho M. **Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages.** *Muscle Nerve.* 2015 Dec;52(6):933–41.
- [42] Rousseau MC, Pietra S, Blaya J, Catala A. **Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation.** *J Neurol.* 2011;258:1801–1804.
- [43] Vianello A, Arcaro G, Palmieri A, et al. **Survival and quality of life after tracheostomy for acute respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis.** *J Crit Care.* 2011 Jun;26(3):329.e7-14.
- [44] Kaub-Wittemer D, von Steinbuchel N, Wasner M, et al. **Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers.** *J Pain Symptom Manage.* 2003;26:890–896.
- [45] Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, et al. **A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation.** *Neurology.* 2001;57:153–156.
- [46] Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. **Non-invasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life.** *Neurology.* 2003;61:171–177.
- [47] Butz M, Wollinsky KH, Wiedemuth-Catrinescu U, et al. **Longitudinal effects of non-invasive positive-pressure ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis.** *Am J Phys Med Rehabil.* 2003;82:597–604.
- [48] Zamietra K, Lehman EB, Felgoise SH, Walsh SM, Stephens HE, Simmons Z. **Noninvasive ventilation and gastrostomy may not impact overall quality of life in patients with ALS.** *Amyotroph Lateral Scler.* 2012;13:55–58.
- [49] Desport JC, Jésus P, Fayemendy P. **Gastrostomies et nutrition entérale lors des maladies neuromusculaires.** *Nutrition Clinique et Métabolisme* Volume 28, Issue 3, September 2014, Pages 181–188
- [50] Katzberg HD, Benatar M. **Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease.** *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2011, Issue 1. Art. No.: CD004030.
- [51] Silverman DR. **Narrowing the gap between rhetoric and the reality of medical ethics.** *Academic Medicine,* 1996; 71: 227–237.
- [52] Murray E, Pollack L, White M, Lo B. **Clinical decision-making: physicians' preferences and experiences.** *BMC Fam Pract.* 2007 Mar 15;8:10.
- [53] Deber RB, Kraetschmer N, Urowitz S, Sharpe N. **Do people want to be autonomous patients? Preferred roles in treatment decision-making in several patient populations.** *Health Expect.* 2007 Sep;10(3):248–58.
- [54] Oliver DJ and Turner MR. **Some difficult decisions in ALS/MND.** *Amyotroph Lateral Scler.* 2010 Aug; 11(4): 339–343.
- [55] Belingher C. **Indication de trachéotomie et positionnement du patient atteint de Sclérose Latérale Amyotrophique : enjeux de l'espace d'élaboration psychique en situation extrême.** *Med Pal* 2007; 6: 250-254.



## Atelier professionnel n°2 : APPROCHE GLOBALE DE LA PERTE DE POIDS

**Didier Accaries** (Diététicien, Montpellier), **Anaïs Lafont** (Diététicienne, St Etienne), **Cédric Ramos** (Kinésithérapeute, Nice), **Marie-Christine Kadaoui El Abassi** (Diététicienne, Nice), **Pr François Salachas** (APHP)

### 1. Objectif de l'atelier

L'objectif de cet atelier était de faire un état des lieux de l'ensemble des causes pouvant provoquer une perte de poids chez les patients atteints d'une sclérose latérale amyotrophique et d'y associer les professionnels pouvant intervenir sur ces causes.

En amont de l'atelier ont été conçus une fiche avec un score d'évaluation globale des risques de perte de poids, un schéma global des raisons de la perte de poids ainsi qu'un écrit sur les différents contextes psychologiques. Il a été également repris un schéma fléché sur les raisons de la perte de poids et leur imbrication.

Ce travail préparatoire a été réalisé avec les représentants d'ateliers et également plusieurs autres intervenants des Centres SLA de Montpellier, Saint-Etienne, Paris et Nice.

### 2. Déroulement de l'atelier

L'atelier a été basé sur la proposition pour discussion des fiches préparées en amont : les deux schémas globaux sur la perte de poids, la fiche scorée « *évaluation globale du risque de perte de poids dans la SLA* » ainsi que la fiche métier diététicien.

Etaient présents lors de cet atelier : des médecins, des diététiciens, des infirmiers, des orthophonistes, des kinésithérapeutes et des psychologues.

Nous avons voulu diviser la fiche scorée autour de neuf grandes problématiques, le but étant de remplir une « check-list » des causes possibles de la perte de poids et ainsi de pouvoir orienter le patient vers le professionnel et les solutions les plus adaptés. Ce document permet également de faire le lien avec les documents ressources déjà présents sur le portail SLA.

Cette fiche s'articule autour des problématiques suivantes : difficultés orales, digestives, respiratoires, motrices, difficultés pour et/ou à cause de l'aidant, habitudes alimentaires inadaptées, asthénie, DFT et troubles cognitifs, aspect psychologique.

Ces différents modules permettent de donner un indicateur de la sévérité du risque de perte de poids.

La fiche diététique a été également modifiée en fonction des remarques des participants à l'atelier.

La seconde partie de l'atelier a abordé les problématiques psychologiques sous-jacentes aux refus ou à l'évitement des prises alimentaires, qui peuvent se comprendre selon 3 composantes :

- La composante dépressive
- L'angoisse
- Les enjeux narcissiques



Il a été validé que ces critères ne pourraient pas être scorés et qu'ils sont donc à part de la fiche.

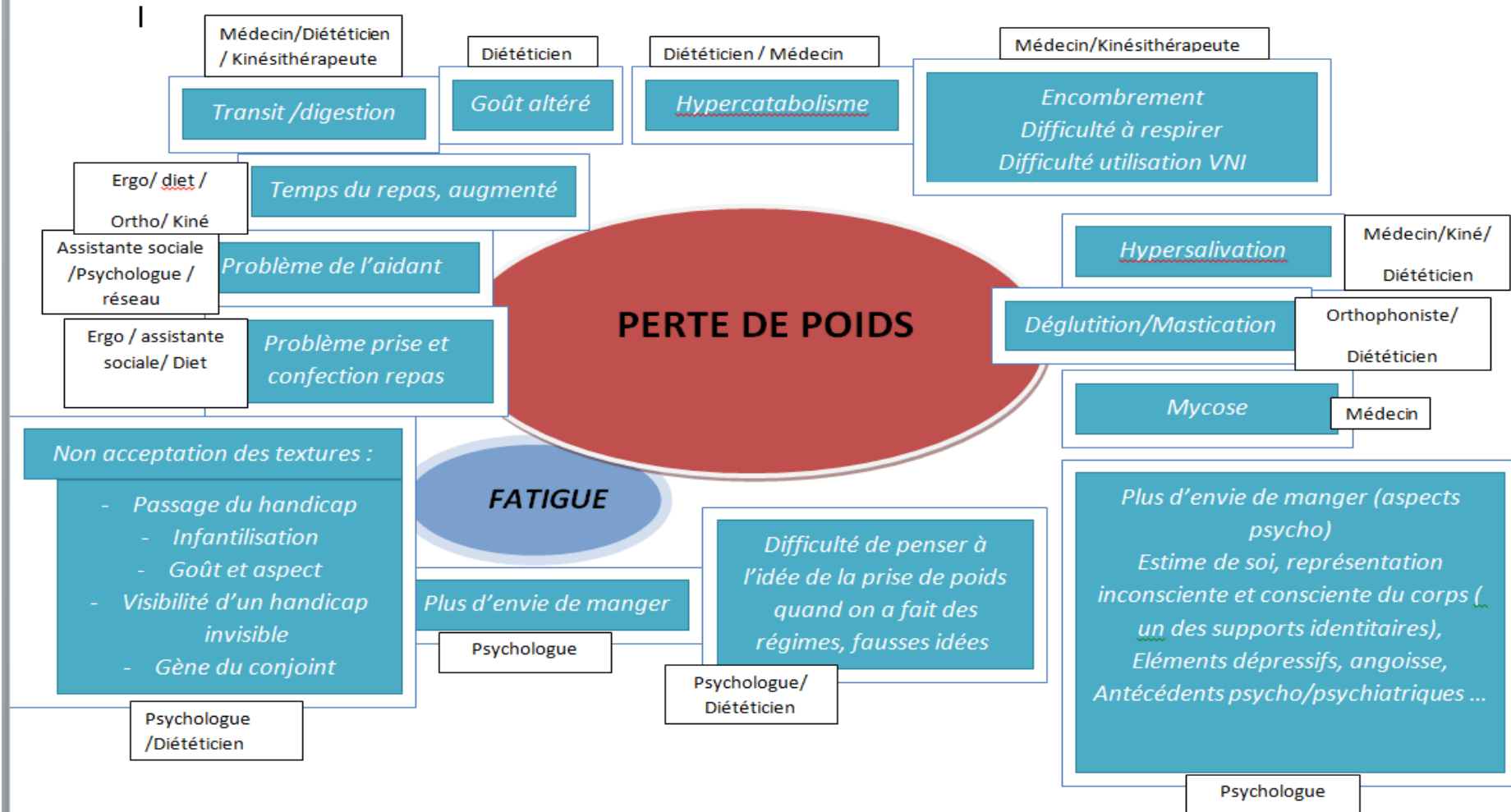
### 3. Conclusion de l'atelier

Après un travail en amont et suite aux échanges qui ont eu lieu pendant l'atelier, nous avons pu conclure que l'ensemble des professionnels intervenant dans la SLA avaient un rôle à jouer pour lutter contre la perte de poids et pas seulement les médecins, diététiciens et orthophoniste comme cela est présumé.

Les documents établis ou retravaillés sont les suivants :

- Schéma global des raisons de la perte de poids et intervenants à contacter
- Schéma de l'interaction des différents facteurs concourant à la perte de poids
- Score d'évaluation globale des risques de perte de poids
- Fiche diététique
- Composantes psychologiques du refus de s'alimenter de manière adaptée à la pathologie

## LES CAUSES DE LA PERTE DE POIDS



# Evaluation globale du risque de perte poids dans la SLA

Nom de l'examineur :

Date : / / 20

NOM : .....

Prénom : .....

DDN : / /

Age : |\_|\_|

Réponses :  Patient  Aidant  Les deux

	Problématique	Professionnels concernés	Documents ressources portail SLA
<b>Les difficultés orales</b>			
<input type="checkbox"/>	<b>Troubles de la déglutition</b> : fausses routes, stases, dysphagies, angoisse du repas, perte de plaisir ...	Diététicien Orthophoniste IDE Coordinateur Médecin	Fiche métier diététicien
<input type="checkbox"/>	<b>Fatigabilité à la mastication</b> : état dentaire, difficulté de formation du bol alimentaire, modification de texture, inappétence, perte du goût des aliments, ...	Diététicien	FICHES CONSEILS EN DIETETIQUE ET NUTRITION
<input type="checkbox"/>	<b>Temps de repas allongé</b> : supérieur à 45 min, déficit membres supérieurs, asthénie, nécessité aide tierce personne ...	Diététicien Orthophoniste IDE Coordinateur	-Fiche conseil 01-V01 -Fiche conseil 02-V01
<input type="checkbox"/>	<b>Modification de la perception du goût des aliments</b> : en lien avec polymédication, troubles salivaire, perte odorat, perte de plaisir ...	Diététicien Neurologue	-Fiche conseil 03-V01 -Fiche conseil 04-V01
<input type="checkbox"/>	<b>Salive</b> : bavage, bouche sèche	Neurologue IDE Coordinateur	
<input type="checkbox"/>	<b>Affection buccales</b> : mycose	Médecin IDE Coordinateur	
<input type="checkbox"/>	<b>Anorexie</b> : perte d'appétit en lien avec asthénie, polymédication, moral, handicap ...	Diététicien Neurologue Psychologue IDE Coordinateur	
<b>Les difficultés digestives</b>			
<input type="checkbox"/>	<b>Tolérance digestive haute</b> : gastroparésie, ballonnements, nausées...	Diététicien Neurologue Gastro-entérologue	
<input type="checkbox"/>	<b>Tolérance digestive basse</b> : troubles du transit constipation, diarrhées	Neurologue Gastro-entérologue Diététicien Kinésithérapeute	
<b>Dépenses énergétiques</b>			
<input type="checkbox"/>	<b>Hypermétabolisme</b>	Neurologue Diététicien	
<b>Les difficultés respiratoires</b>			
<input type="checkbox"/>	<b>Dyspnée</b> : entrainant une fatigabilité lors des repas, difficultés de synchronisation déglutition/respiration	Neurologue Pneumologue	
<input type="checkbox"/>	<b>Interactions avec la VNI</b> : difficultés d'adaptation du masque lors des repas (nasal), risque de nausées, nécessité synchronisation déglutition/respiration avec la VNI	Neurologue Pneumologue	

<input type="checkbox"/>	<b>Encombrement</b> : <i>pneumopathie, asthénie, salive épaissie, augmentée au niveau pharyngé (« sensation de glaires coincés dans la gorge » risque de fausses routes augmenté ..</i>	Pneumologue Kinésithérapeute	
<b>/3</b>	<b>Les difficultés motrices</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Réalisation des repas</b> : <i>faire les courses, accès aux aliments, station debout, couper les aliments, ouvrir boîtes conserves, bouteilles eaux ...</i>	Ergothérapeute Assistante sociale Diététicien Kinésithérapeute	Fiche métier ergothérapeute/ psychomotricien
<input type="checkbox"/>	<b>Prise des repas</b> : <i>préhension des couverts, installation, tête tombante, fatigabilité des membres supérieurs</i>	Ergothérapeute Assistante sociale Diététicien Kinésithérapeute Orthophoniste	FICHES CONSEILS POUR LES AIDES TECHNIQUES
<input type="checkbox"/>	<b>Accès aux toilettes</b> : <i>limitation des apports hydrique pour limiter les transferts, asthénie lors des transferts, absence d'aidant ...</i>	Ergothérapeute Assistante sociale IDE Coordinateur	Portail SLA / Adresse utiles : - <a href="#">Aides techniques</a> - <a href="#">Aides aménagement habitat</a>
<b>/4</b>	<b>L'aidant</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Rythme des repas</b> : <i>horaires inadaptés, aidant non disponible aux horaires souhaité, repas trop rapide l'aidant « gavage », ...</i>	Diététicien Assistante sociale IDE Coordinateur	Fiche métier ASS
<input type="checkbox"/>	<b>Refus d'adaptation des repas par l'aidant</b> : <i>ne voit pas les risques, ne veut pas stigmatiser le handicap, mauvaise installation de l'aidant lors du repas ...</i>	Diététicien Orthophoniste Psychologue IDE Coordinateur	FICHES ACTIONS POUR LES AIDES SOCIALES
<input type="checkbox"/>	<b>Abréviation des repas</b> : <i>asthénie, gêne vis-à-vis de l'aidant, difficultés acceptation de l'aide, regards extérieur...</i>	Diététicienne Psychologue	Portail SLA / Adresse utiles : - <a href="#">Aides humaines service à la personne</a>
<input type="checkbox"/>	<b>Absence d'aide</b> : <i>isolement social, difficultés financières, ...</i>	Assistante sociale	- <a href="#">Aides médico-sociales</a> - <a href="#">Dispositifs existant pour aide humaine, matérielle, d'aménagement</a>
<b>/1</b>	<b>Habitude alimentaire</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Antécédent régime, fausses croyances</b> : <i>amincissant, hypocholestérolémiant, hyposodé, sans lactose, sans gluten ...</i>	Diététicien Psychologue	
<b>/1</b>	<b>Asthénie générale</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Asthénie globale</b> : <i>en lien avec la maladie, troubles respiratoire, le handicap, le manque d'aide ...</i>	Equipe pluridisciplinaire	
<b>/1</b>	<b>DFT et troubles cognitifs</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Diagnostic de DFT ou apparition de troubles cognitifs</b> : <i>refus de s'alimenter, sélection catégories d'aliments, refus acceptation aides ou adaptation texture, labilité émotionnel ...</i>	Neurologue Equipe pluridisciplinaire	
<b>/1</b>	<b>Aspect psychologique</b>		
<input type="checkbox"/>	<b>Difficultés psychologiques dans la perte de poids par refus/évitement de l'alimentation</b> : <i>composante angoisse, composante dépressive, composante narcissique ...</i>	Psychologue	Fiche métier psychologue

## Evaluation finale du risque de perte poids

**Cause principale de la perte de poids :**

**Causes secondaires :**

**Observations :**

**Orientation avis paramédical / spécialiste :**

## FICHE DE SUIVI NUTRITIONNEL

Nom de l'examineur :

Date : / / 20

NOM : .....

Prénom : .....

DDN : / /

Age :

Réponses :  Patient  Aidant  Les deux

### ANTHROPOMETRIE

Poids habituel (kg) :

Taille (m) :

Poids actuel (kg) :

IMC (kg/m<sup>2</sup>) :

Variation/poids habituel (%) :

Variation/poids précédent : % en mois

### SYMPTOMES/ DONNEES DU PATIENT

Dysphagie :  Non  Aux liquides  Aux solides

Fausse routes :  Non  Oui, préciser :  A la salive  Aux solides  Aux liquides  
 Rare  1 fois/semaine  1 fois/jour  Plusieurs fois/jour

Angoisse repas

Salive :  Normale  Bavage  Epaisse  Diminuée

Mastication :  Normale  Difficile/fatigabilité  Impossible

Boissons :  Liquides  Liquides stimulants  Liquides épaissis  Eau gélifiée  Impossible

Texture :  Normale  Tendre  Coupé fin  Viande hachée  Mouliné  Mixé

Transit intestinal : Nombre de selles par jour |\_\_|\_\_| ou par semaine \_\_|\_\_| .....

Traitement :  Non  Oui

Digestion : Inconfort digestif type lenteur de digestion, satiété précoce, reflux, douleur... : préciser : .....

Traitement :  Non  Oui

Evictions alimentaires (préciser) .....

### ALIMENTATION ORALE

Appétit : 0  10  →  ↗  ↘

Trouble du goût, de l'odorat :  Non  Oui .....

Nombre de repas par jour : ..... Nombre de collations par jour : .....

Durée du repas principal (mn) :  →  ↗  ↘ Evolution de la durée : .....

Environnement lors des repas : Présence d'un aidant :  Non  Oui, lesquels : .....

Lieu de prise du repas : .....

Trouble moteur : Membres supérieurs  Non  Oui Membres inférieurs  Non  Oui

Besoin d'aide pour : - la préparation des repas :  Non  Partielle  Totale

- la prise des repas, fatigabilité :  Non  Partielle  Totale

- les transferts aux toilettes  Non  Partielle  Totale

Etat psychologique : .....

Troubles du comportement alimentaire : .....

Antécédent de régimes restrictifs :  Non  Oui .....

Complément nutritionnel oraux :  Non  Oui ..... / Jour Observance/tolérance : .....

Atteinte respiratoire :  Non  Oui .....  Dyspnée  VNI  Trachéotomie .....

### NUTRITION ARTIFICIELLE

Prestataire : ..... - Nutrition entérale :  Absente  Partielle  Exclusive .....  Bouton  Ballonnet  Collerette

Date de pose : Date de changement de ballonnet : Débit :

- Nutrition parentérale :  Absente  Partielle  Exclusive .....  Cathéter central  CIP



Nom de l'examineur :

Date : / / 20

<b>NOM</b> : ..... <b>Prénom</b> : ..... <b>DDN</b> :        /        /
---

**APPORTS HYDRIQUES (ml/j)**

.....

**APPORTS PAR CNO**

*Produit*

1 :.....

*Produit*

2 :.....

*Produit*

3 :.....

*Energie*

(kcal/j) :.....

*Protéines*

(g/j) :.....

**APPORTS ENTERAUX**

*Produit 1* :..... |\_\_|\_\_|\_\_| ml

De |\_\_| h à |\_\_| h    soit |\_\_|\_\_| ml/h

*Produit 2* :..... |\_\_|\_\_|\_\_| ml

De |\_\_| h à |\_\_| h    soit |\_\_|\_\_| ml/h

*Produit 3* :..... |\_\_|\_\_|\_\_| ml

De |\_\_| h à |\_\_| h    soit |\_\_|\_\_| ml/h

*Energie (kcal/j)* :.....

*Protéines (g/j)* :.....

**APPORTS PARENTERAUX**

*Produit* :.....

*Energie (kcal/j)* :.....

*Protéines (g/j)* :.....

**EVALUATION DES APPORTS ORAUX**

*Energie (kcal/j)* :.....

*Protéines (g/j)* :.....

**APPORT JOURNALIER TOTAL :**

*Energie (kcal/j)* :.....

*Protéines (g/j)* :.....

Soit par kg

*Energie (kcal/kg/j)* :.....

*Protéines*

(g/kg/j) :.....

**CONSEILS/PRESCRIPTIONS**

**CONCLUSION**

### DIFFICULTES PSYCHOLOGIQUES DANS LA PERTE DE POIDS

- **La composante angoisse/sidération**

L'effet de **sidération** post annonce diagnostique est bien connu et souvent abordé dans la littérature. Dans les formes bulbaires, l'entrée des patients dans la maladie et leur diagnostic peuvent découler des premiers troubles de la déglutition, qui vont, rapidement pour certains, les propulser dans l'aspect évolutif, irréversible et les propositions d'adaptations et de technicisation. Sous le coup de la sidération (sorte de "court-circuit" intellectuel et affectif) il est alors impossible à ce moment-là de s'inscrire dans un projet de prise en charge, rien ne peut être pensé ou ressenti hormis l'effroi paralysant le psychologique.

Une fois la dynamique psychique remise en mouvement, **l'angoisse** (initialement signal de danger imminent qui permet à l'individu de s'adapter à l'environnement en fonction de ses alertes) devant l'annonce d'une mort annoncée peut créer une désorganisation de la pensée et une dénégation de la réalité trop monstrueuse pour être acceptée. Ce qui là encore, avec l'emballlement de l'angoisse au sein du système psychique rend toute proposition adaptative vaine tant que la réalité du corps ne vient pas contraindre le patient à l'accepter (changement de texture, GPE...)

- **La composante dépressive**

Evaluer la nature de la dépression (réactionnelle, réactivée en écho à un autre traumatisme, endogène) et les antécédents psycho/psychiatriques est important car en fonction de la personnalité, des ressources psychiques et des mécanismes de défenses, les réactions en lien avec l'apparition du handicap, l'adaptation et donc l'alimentation seront différentes et motivées par diverses causes subjectives (structures de personnalité, histoire de vie...) Si la vie n'a plus de sens, l'adaptation et l'alimentation non plus.

- **La composante narcissique**

Avec le corps malade, la vulnérabilité, le handicap, la dépendance et la mortalité, il apparaît une atteinte des différentes facettes de l'identité; narcissisme, idéal du moi, moi idéal, estime de soi et représentation consciente et inconsciente du corps.

Ceci donne lieu à des sentiments de honte, de position régressive parfois infantilisante; comme le changement de texture, devoir se faire aider pour manger, l'augmentation du temps de repas en présence des autres...

Toutes ces atteintes et blessures narcissiques, face au pronostic annoncé peuvent entraîner des refus de s'alimenter car, la perte de maîtrise étant insupportable, une des seules possibilités d'affirmation de soi se manifeste par le refus d'aide et d'adaptation.

L'effondrement de l'estime de soi et les sentiments de honte souvent décrits par nos patients peuvent aussi soutenir l'idée que si « je ne vaud plus rien, que je ne suis plus rien, je ne mérite pas de continuer à vivre »

Il existe beaucoup d'autres pistes de compréhension de ces refus, autant que d'individus, c'est pourquoi le dénouage de tout cela pour une meilleure compréhension de ce qui est à l'œuvre derrière un refus de s'alimenter et de s'adapter est essentiel

## Atelier professionnel n°3 : APPROCHE ORGANISATIONNELLE DU PARCOURS DE SOINS

**Astrid Azéma** (assistante sociale, Montpellier), **Virginie Girard** (réseau SLA PACA, Nice-Marseille), **Patricia Graton** (responsable service social, Paris), **Jérôme Penot** (responsable service social, Strasbourg)

L'atelier a réuni 53 participants de professions, de services et de régions divers. Les échanges ont été nombreux, riches et constructifs.

◆ **Objectifs** : Prendre en compte les approches collaboratives du parcours de soin du patient SLA

- Définir les approches collaboratives, le parcours soin, les différents professionnels
- Social, Médical, Psychologique, Associatif Patient, Entourage, Services prestataires
- Faire un état des lieux des pratiques, à partir du questionnaire et des retours d'expérience
- Dégager les points critiques et les obstacles, les bénéfices pour le patient, l'entourage, les professionnels
- Formuler des préconisations à destination des professionnels et des décideurs

◆ **Un postulat de départ** : le patient est au centre du dispositif de parcours, il est autant que faire se peut acteur de sa prise en charge

◆ **Etat des lieux** : A l'aide du questionnaire envoyé en amont de ces journées à tous les centres SLA.)

Les professionnels de 13 centres SLA et 2 SSR ont répondu au questionnaire

### La place du patient et des proches

« Principal intéressé, il faut veiller à son confort, à ses besoins, à l'évolution de la maladie, à l'acceptation du diagnostic, des aides en place et de la place des familles »

- Le patient occupe une place centrale, son avis est toujours recherché
- Il existe un projet de soins personnalisé (13 réponses) et formalisé (9 réponses)
- l'avis du patient est pris en compte le plus souvent en consultations/HDJ (12 réponses)
- Les proches occupent une place centrale et prépondérante. Ils sont des interlocuteurs indispensables à la bonne prise en charge du patient, de l'annonce aux consultations, selon l'avis du patient, pour l'appréciation des difficultés dans la vie quotidienne à domicile
- Ils constituent un relais important pour les décisions de séjour de répit, les soins palliatifs
- Ils accompagnent les patients lors des visites au centre, le déroulement de l'HDJ, les hospitalisations. Ils sont informés du projet de soins/participent à sa construction. Leur place peut être plus importante lorsque le patient a des troubles cognitifs
- Ils participent aussi à la prise en charge du patient dans le cadre de l'Education thérapeutique

### La Place des Associations

- Elles sont présentes dans 12 des Centres interrogés
- Leur présence dans les Centres est le plus souvent formalisée
- Elles interviennent ponctuellement à la demande des soignants et des patients
- Une présentation des associations lors des CMD, par des flyers et affichage

**Coordination du parcours de soins** : action coordonnée des acteurs de la prévention, du sanitaire, du médico-social et du social : réponses au questionnaire sur les pratiques des Centres

### PAR quels professionnels ?

- **Dans les centres SLA:**

- Le neurologue (9 réponses)
- L'IDEC (7 réponses)

- **En amont et en aval du centre SLA**

- Le médecin traitant
- Le neurologue
- Le médecin des soins palliatifs
- L'ergothérapeute
- Le Médecin ou l'IDEC du réseau, de l'HAD
- les équipes de coordination

**Les réseaux de santé y compris soins palliatifs: (12 réponses)**

Les relations sont de bonne qualité et soutenues pour une collaboration et un partenariat

**Les équipes mobiles y compris SP: (13 réponses)**

Les relations vont de ponctuelles sur sollicitation du centre à fréquentes et régulières (réunions trimestrielles, staffs mensuels, courriers, mails, contacts directs)

### AVEC quels professionnels ?

- **Dans les Centres SLA**

- L'IDEC (100% des centres interrogés) ergothérapeutes
- Le psychologue, neuro psychologue (14 réponses)
- Assistants sociaux (14 réponses)
- Pneumologue, neurologue, gastro-entérologue (12 réponses)
- Diététicien
- Kinésithérapeute, orthophoniste (10 réponses)

- **Avec les professionnels du domicile/de la Ville:**

- Le médecin traitant, les paramédicaux (100%)
- Les services d'aides à la personne (100%)
- Les soins palliatifs (14 réponses)
- L'HAD (12 réponses)
- Les SSR (9 réponses)
- Les orthophonistes, kinésithérapeutes, pharmaciens (7 réponses)
- Les réseaux de santé, les réseaux de soins, équipes mobiles d'appui

### Avec quels dispositifs, quels partenaires ?

- Les MDPH (tous les centres et SSR interrogés)
- Les Conseils Départementaux (14 réponses)
- Les mutuelles (10 réponses)
- Les Centres Communaux d'Action Sociale (CCAS) (10 réponses)
- Les CARSAT (7 réponses)

## ATELIERS PROFESSIONNELS

- Les SAMSAH, SAVS...

### Modalités du partage des informations :

- **Dans les Centres:**

- Dossier patient (12 réponses)
- Fiches de liaisons (11 réponses)
- Courriers, lettre de sortie, document Parcours de soins (Toulouse), téléphone, fax, CR, plaquettes d'information (7 réponses)
- Réunions pluridisciplinaires (12 réponses)

- **Avec la Ville:**

- Dossier partagé (8 réponses)
  - Documents de liaison (11 réponses)
  - Échanges d'informations par écrit (courriers, mails, fiches de transmission) par téléphone et réunions
- Les réponses à ce questionnaire ont permis lors de cet atelier d'échanger sur l'importance des approches organisationnelles du parcours de soins et de mettre en évidence les bénéfices-obstacles-préconisations.

### Les bénéfices d'une prise en charge coordonnée en centre ou par le réseau

- **Pour les patients :**

- Meilleure réactivité dans les situations complexes à domicile, appui positif des réseaux / Évaluation rapide des besoins à domicile et meilleure réponse apportée
- Mobilisation des personnes ressources et sollicitation directe
- Meilleure coordination des prises en charges à domicile et suivi EMSP
- Moins d'hospitalisations complètes
- Utilisation du classeur permettant d'avoir les coordonnées des différents professionnels
- Meilleure réponse aux besoins
- Moins de stress, d'angoisse et limite l'isolement
- Meilleure sensibilisation et formation des professionnels intervenants à domicile sur les spécificités de la pathologie

- **Pour les proches:**

- Éviter un épuisement trop important
- Des interlocuteurs identifiés au sein des centres, réseaux, des réponses apportées, un suivi organisé repérant et structurant pour le patient et le proche, un accompagnement dans le projet de soins/de vie
- Soutien des proches, meilleur vécu de la situation au domicile

- **Pour les professionnels**

- L'organisation du parcours apporte une vision globale des besoins du patient et de son entourage et permet un partage interdisciplinaire, une prise en compte de l'avis du patient et des proches
- Dans les situations de fin de vie, importance de la réflexion collégiale face aux décisions délicates (recueil des directives anticipées)
- Assurer la continuité de la prise en charge et la transmission des informations, existence de relais, de soutien, suivi du patient à sa sortie par les retours faits par les professionnels du domicile

## ATELIERS PROFESSIONNELS

- Travail valorisant et structuré qui permet d'évaluer les actions entreprises au bénéfice de la personne soignée.
- Un gain de temps par le partage d'informations

### Les obstacles à la prise en charge

- Le nombre d'intervenants peut engendrer des avis et des prises en charges différents, des informations diluées. Le transfert des informations et des connaissances sur le lieu de vie nécessite beaucoup de temps
- Les difficultés à impliquer les médecins libéraux
- Les difficultés à trouver des relais de proximité : particulièrement dans les situations de patients dépendants ne pouvant ou ne souhaitant pas se déplacer vers les centres
- Le nombre contraint de personnels/file active:
- La distance géographique domicile / centre qui peut se traduire par une fatigue importante liée aux déplacements

### Les préconisations

- Impliquer le médecin traitant, il est en première ligne dans le parcours de santé du patient en tant que prescripteur et coordonnateur
- Mobiliser les relais de proximité (IDE, SIAD, HAD...)
- Sensibiliser, informer et former les professionnels:
  - o Pour les rassurer
  - o Partager le même « langage » (urgences des situations, ruptures de parcours de soins, préconisations du Centre SLA)
- Promouvoir la coordination comme « décodeur » patient/soignants, centres SLA/professionnels du domicile (réseaux de soins, équipes mobiles)
- Faciliter le partage des informations avec les professionnels du domicile, les médecins traitants (espaces « collaboratifs », DMP, messagerie sécurisée...)

### Textes de référence

- **LOI n° 2002-303 du 4 mars 2002** relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé
- **HAS, Parcours de soin questions/Réponses** mai 2012
- Parcours de soins coordonnés, Règles de facturation des soins dispensés dans les établissements de santé 15/09/2009.
- **LOI n° 2004-810 du 13 août 2004 relative à l'assurance maladie.** Elle consiste à confier au médecin traitant la coordination des interventions des professionnels de santé dans un objectif de rationalisation des soins et donc une maîtrise des dépenses de santé
- **ARS, Parcours de soins, parcours de santé, parcours de vie, pour une prise en charge adaptée des patients et usagers**, septembre 2012
- **Loi de modernisation du système de santé loi N°2016-41 du 26 janvier 2016:**
- Le partage du secret médical dans une équipe de soins, dossier patient partagé (consentement exprès du patient), fiche de liaison entre praticiens de ville et établissement de santé, équipes de soins primaires qui contribuent à la structuration des parcours de santé des patients, prise en charge des besoins de soins non programmés et coordination des soins (maladies chroniques, situation de précarité, perte d'autonomie.
- **Le rapport Bourguignon** : Reconnaître et valoriser le travail social, juillet 2015
- **Mission de concertation relative aux Etats Généraux du Travail Social** (juillet 2015)



## ATELIERS PROFESSIONNELS

- « Tendre vers la définition d'un référent parcours de la personne » 1.3.3 p19, réalisation d'un diagnostic global des besoins de la personne et de réaliser un projet global avec elle
- **Certification V2014 »parcours du patient »** : fiche « points clés et solution » et organisation des parcours

# QUESTIONNAIRE "PARCOURS DE SOINS DU PATIENT DANS UN CENTRE SLA"

Centre SLA / service :

Nom Prénom :

Profession :

## Parcours de soins intra-hospitalier

Pouvez-vous décrire un parcours de soins type d'un patient SLA dans votre centre :

Quels sont les professionnels participant au parcours de soins ?

- |   |   |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Neurologue       | <input type="checkbox"/> Ergothérapeute |
| <input type="checkbox"/> Infirmier        | <input type="checkbox"/> ASE            |
| <input type="checkbox"/> Orthophoniste    | <input type="checkbox"/> Autre          |
| <input type="checkbox"/> Kinésithérapeute |   |

Si 'Autre' précisez :

Qui coordonne la prise en charge?

- |  |  |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Médecin                 | <input type="checkbox"/> IDE de coordination |
| <input type="checkbox"/> Neurologue              | <input type="checkbox"/> ASE                 |
| <input type="checkbox"/> Coordonnateur des soins | <input type="checkbox"/> Autre               |

Si 'Autre' précisez :

Un projet de soins personnalisé est-il élaboré ?

- |                              |                              |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

Ce projet de soins personnalisé est-il formalisé ?

- |                              |                              |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

Les modalités de la prise en compte de l'avis du patient et de l'entourage sont réalisées :

- |  |                                    |
|--|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> En consultation | <input type="checkbox"/> Par écrit |
|--|------------------------------------|

Quelle est la place des aidants/proches ?

Comment est-elle organisée, selon quelles modalités ?

Des associations sont-elles présentes à l'hôpital ?

- |                              |                              |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

Si oui, lesquelles ?

Si oui, selon quelles modalités d'intervention ?

**Comment est modélisée la transmission des informations ?**

Dossier  Autre

Fiches de liaisons

*Si 'Autre' précisez :*

**Des réunions pluridisciplinaires sont-elles organisées ?**

Oui  Non

**La formalisation de la prise en charge des soins vitaux, urgents, est-elle réalisée dans votre hôpital ?**

Oui  Non

**Si oui, selon quelles modalités ?**

**Comment est organisée la sortie des patients hospitalisés ?**

**Quelles sont les modalités de transmission des informations ?**

Dossier  Autre

Fiches de liaisons

*Si 'Autre' précisez :*

## Parcours de soins en amont et en aval de l'hôpital

Quelle est la place du patient ?

Quelle est la place des proches ?

Quelle est la place des aidants ?

Quels sont les partenaires ?

- |   |   |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Médecin traitant             | <input type="checkbox"/> Soins palliatifs |
| <input type="checkbox"/> Paramédicaux                 | <input type="checkbox"/> SSR              |
| <input type="checkbox"/> Service d'aide à la personne | <input type="checkbox"/> Autre            |
| <input type="checkbox"/> Hospitalisation à domicile   |   |

Si 'Autre' précisez :

Quels sont les dispositifs ?

- |                                 |                                    |
|---------------------------------|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> MDPH   | <input type="checkbox"/> Mutuelles |
| <input type="checkbox"/> APA    | <input type="checkbox"/> CCAS      |
| <input type="checkbox"/> CRAMIF | <input type="checkbox"/> Autre     |

Si 'Autre' précisez :

Existe-t-il un réseau de santé ?

- |                              |                              |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

Quelles sont les relations avec le réseau ?

Existe-t-il des équipes mobiles d'appui?

- |                              |                              |
|------------------------------|------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Oui | <input type="checkbox"/> Non |
|------------------------------|------------------------------|

Quelles sont vos relations avec les équipes mobiles d'appui?

Qui coordonne la prise en charge ?

Quelles sont les modalités de transmission des informations ?

- |  |                                |
|--|--------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Dossier patient partagé | <input type="checkbox"/> Autre |
| <input type="checkbox"/> Documents de liaison    |                                |

Si 'Autre' précisez :

**Quels sont les bénéfices de cette organisation pour le patient ?**

**Quels sont les bénéfices de cette organisation pour les proches ?**

**Quels sont les bénéfices de cette organisation pour les professionnels ?**

**Quelles sont les difficultés/obstacles rencontrés dans cette organisation?**

## **Atelier professionnel n°4 : EXPRESSION DES DEMANDES, ECOUTE, MISE EN ADAQUATION**

**Chloé François** (orthophoniste, Nice) – **Violaine Guy** (ergothérapeute, Nice) – **Sandrine Magniez-Joly** (ergothérapeute, Paris) – **Anne-Louise Jacquet** (ergothérapeute, Montpellier)

**Cet atelier doit considérer le panel de possibilités techniques et les choix exprimés par le patient.**

Cet atelier a permis de réunir 37 professionnels (ergothérapeutes, orthophonistes, infirmiers, cadres de santé, médecins, psychologues, éducateurs, kinésithérapeutes) autour de ce thème. Les échanges ont été nombreux et fructueux.

**La question principale était la suivante :**

**« COMMENT PERMETTRE ET OPTIMISER L'EXPRESSION DES DEMANDES ET L'ECOUTE, ET QUE FAIRE ENSUITE ? »**

Nous avons avant tout, tenté de définir « les demandes ». Différents points ont émergé : les demandes sont nombreuses, diverses, de tous types et concernant différents domaines :

- Information
- Formation
- Aides techniques et technologiques
- Protocoles
- Rééducation
- Gastrostomie

Il est important de rediriger les patients et leurs familles/aidants vers les bons professionnels.

### **1. Expression des demandes**

Nous nous sommes intéressés aux différents types de demandes, aux personnes pouvant les exprimer et à qui elles s'adressent. La demande ne peut être isolée de son contexte.

Ainsi, pour faciliter l'expression des demandes, il nous semble capital de :

- Donner la parole à chaque interlocuteur.
- Garder une approche et une distance professionnelle.
- Considérer le contexte psycho-social concerné, le stade d'acceptation et le niveau de compréhension.
- Prendre en compte l'évolution de la maladie.
- Travailler en collaboration, échanger les informations.
- Intégrer notre démarche dans le « Parcours patient ».
- Permettre cette expression en instaurant un cadre adapté, une relation de confiance.
- Consacrer au mieux son temps au demandeur, cela représentera un gain de temps. Anticiper en respectant la fatigabilité.

Chaque professionnel doit être disponible et clairement identifié par le patient et son entourage, en précisant son rôle et sa fonction au sein de l'équipe pluridisciplinaire. Sans quoi, les demandes peuvent ne pas être exprimées à la bonne personne voire pas exprimées du tout.

## ATELIERS PROFESSIONNELS

### **La demande formulée ne peut rien engendrer sans une écoute adaptée**

Il est important de considérer le lieu dans lequel pourra être exprimée cette demande. En effet, dans l'idéal, celle-ci ne doit pas être traitée au milieu d'un couloir ou même dans une chambre double. L'écoute est à privilégier et le secret médical à respecter. Pour autant, les espaces et moyens sont variables d'un service à l'autre, d'un Centre SLA à l'autre. L'important est donc de privilégier le respect de la personne malade et du secret médical.

Les demandes des patients peuvent être différentes de celles de leurs familles et de leurs aidants. Pour autant, toutes les demandes doivent être respectées et prises en compte. Il faut parfois temporiser les choses, trouver des alternatives et il est important d'étudier le cadre précis et le plus propice aux solutions pouvant être apportées.

Il y a souvent des limites de diverses origines : souhait, coût, temps, environnement, acceptation et pour toutes ces raisons, l'anticipation reste un point essentiel dans l'apport d'une meilleure réponse et de ce fait, d'une meilleure acceptation, d'une meilleure appropriation. Pourtant, l'anticipation n'est pas toujours possible, souhaitée ou acceptable car elle oblige à une projection de l'avancée de la maladie, et donc des aggravations et des situations de handicap s'installant.

## **2. Ecoute**

L'écoute doit être active, et non pas seulement passive. Une bonne écoute implique de :

- Ecouter chaque interlocuteur, leur laisser un espace neutre d'expression, parfois les séparer pour mieux les écouter et les entendre.
- Informer selon leurs interrogations afin de les éclairer et de répondre à leurs questionnements. Ils pourront alors faire des choix en toute connaissance de cause.
- Travailler ensemble pour le patient (collaboration, échanges d'informations, mutualisation, transmission d'informations...).
- Prendre en compte le comportement de l'interlocuteur (inquiétude, déni, agressivité, apathie...).
- Laisser un espace libre d'expression, laisser des temps de silence dans la conversation. Nous pouvons également commencer et terminer l'entretien par une question ouverte afin de laisser une ouverture au dialogue.
- Respecter le projet de vie, les décisions du principal intéressé.
- Rester professionnel, garder la bonne distance, aider (guider et conseiller), accompagner et faire preuve d'empathie.
- Adopter un comportement adapté, personnalisé et considérant l'humain.
- S'assurer d'avoir bien compris, reformuler si besoin, réitérer les réponses et propositions faites afin qu'elles puissent être assimilées, adoptées.
- Poser des questions ouvertes afin de laisser un champ possible d'ouvertures aux discussions

### **Objectifs**

- Déterminer avec précision la réelle demande/le besoin.
- Nous adapter au mieux aux caractéristiques de chaque situation.

### **Moyens**

- Conserver une trace écrite avec accord et participation du patient.
- Evaluer et transmettre le retour d'analyse.
- Privilégier des liens inter et pluri professionnels.

### **Limites**

Les principales limites évoquées pour cette écoute de qualité sont les troubles de la communication sévères, les troubles cognitifs et le manque de temps. En effet, plusieurs des participants de l'atelier se souvenaient de



## ATELIERS PROFESSIONNELS

patients formulant des demandes qui ne pouvaient pas être comprises par la famille ou les professionnels, par altération de l'intelligibilité. Parfois, nous n'avons pas accès à la demande.

Le contexte de l'écoute des personnes n'ayant plus la capacité de s'exprimer est très difficile à accepter pour les familles, les aidants et les professionnels. Comment « supporter » de ne pouvoir établir ni maintenir une communication ? Pour cela, des codes de communication basiques, low-tech (oui/non, tableaux de lettres) ou des moyens plus technologiques, high-tech (systèmes de commandes oculaires) peuvent être proposés pour pallier ces situations. Cependant, dans le cadre de démences fronto-temporales, les limites restent bien présentes.

L'évolution rapide de la maladie peut également gêner l'expression des demandes, leur écoute et leur bonne prise en compte.

Une autre limite évoquée est l'éloignement géographique. De nouvelles pratiques sont envisagées pour rompre cet isolement : équipes mobiles géranto et SSR, équipes HAD et SSIAD...

Cette écoute nous permettrait d'apporter les solutions adaptées aux problématiques évoquées, tout en respectant l'équilibre entre l'anticipation et le respect de la temporalité du patient.

### **3. Mise en adéquation**

**La demande exprimée et écoutée : implique adaptation et mise en adéquation des actions.**

**Il peut s'agir de :**

- Orienter vers les acteurs adaptés (ergothérapeutes, prestataires, médecins...) pour limiter les risques.
- Recourir aux relais existants ou collaborer avec d'autres instances, institutions, professionnels...
- Proposer des aides techniques et humaines adaptées et personnalisées, en fonction des demandes, des besoins et de la réalité de terrain.
- Réaliser des essais, faire un apprentissage, mettre en place les aides ciblées et en assurer le suivi.

**Quoi qu'il en soit, nous devons :**

- Garder une ligne directrice commune (travail en équipe, réponse collective et parcours patient).
- Informer et conseiller le patient, lui expliquer lorsque la demande est irréalisable.
- S'adapter aux capacités de compréhension et d'écoute.
- Donner des choix divers sans submerger, en ciblant, présentant, proposant.
- Orienter en respectant les choix.
- Proposer un suivi adapté.
- Accompagner.
- Réévaluer régulièrement et se réadapter en fonction de l'évolution et des demandes.
- Réajuster tout en privilégiant une anticipation.
- Rester accessible en cas de besoin.

Les limites évoquées concernaient la démarche à suivre lorsque les demandes du patient et des proches sont contradictoires.

Les réponses apportées ne doivent pas être faites sur un ton paternel/maternel mais Elles doivent être fournies par des professionnels, avec des explications permettant une meilleure compréhension en laissant l'entière possibilité d'un choix, d'une acceptation de la part du patient, de sa famille, de son entourage.

Il est essentiel qu'une communication inter disciplinaire se fasse afin de privilégier la place de chacun et d'offrir une meilleure prise en compte de chacun des malades dans son contexte de vie.

## ATELIERS PROFESSIONNELS

Il est important de favoriser les échanges avec les professionnels de proximité (médecin traitant, infirmiers et kinésithérapeutes libéraux, auxiliaires de vie, sociétés d'aide à la personne, réseaux de soins, équipes mobiles, HAD...)

Il est parfois nécessaire de revenir sur les réponses et propositions faites afin qu'après avoir été entendues, elles puissent être mises en œuvre volontairement.

Les échanges réalisés au cours de cet atelier professionnel ont été d'une grande diversité et d'une grande qualité. Ils nous ont permis d'être rassurés et confortés dans notre implication professionnelle face aux nombreuses situations difficiles et complexes, auxquelles nous devons faire face.

Le travail d'équipe est déjà bien existant et mis en évidence. Nos discussions nous ont permis d'insister et d'appuyer le fait que nous n'étions pas seul ni isolé et qu'avancer ensemble était attendu par tous et constituait la meilleure solution.

## **Atelier professionnel n°5 : RECHERCHE MEDICALE MULTICENTRIQUE NATIONALE ET EUROPEENNE**

**Pr William Camu (Montpellier) – Dr Philippe Corcia (Tours) – Pr Philippe Couratier (Limoges) – Dr Pierre-François Pradat (Paris)**

De nombreux points ont été abordés lors de cet atelier qui fut finalement trop court pour la densité des informations à transmettre.

### REUNIONS

- **Workshop ALS trials guidelines 2016** : cette réunion internationale a eu pour but de donner des lignes directrices nouvelles pour les essais sur la SLA. Un rapport final sera rédigé dans les mois à venir et P Corcia le transmettra à la filière
- **Encals meeting de Milan** : cette réunion scientifique d'un très bon niveau (supérieur à celui de l'ALSMND, de l'avis général) s'est tenue à Milan en Mai. Un des aspects marquants fut la présentation de Don Cleveland qui a fait une revue des perspectives thérapeutiques dans la maladie, perspectives relancées d'une part par les avancées sur le mode de propagation prion-like de la SLA, mais aussi des autres maladies neurodégénératives, et d'autre part par les avancées technologiques, virus AAV en particulier, qui permettent, sans effet secondaire (Cf étude dans les ASI), de délivrer un gène aux cellules nerveuses via une simple injection IV.
- **Tricals meeting** : satellite de l'Encals, cette session de travail permet aux centres qui le souhaitent de valider leur formation aux différents aspects d'évaluation pour les essais thérapeutiques. Citons en particulier le testing musculaire, l'ECAS, les épreuves respiratoires, l'EMG etc. C'est une étape importante pour la mise en place d'un consortium européen sur les essais thérapeutiques dans la SLA.

### ETUDES EN COURS

- **Projet MINE** : ce grand projet de génétique avance avec de nombreux pays participants, dont la France. On rappelle le principe : 2000€ par patient recruté pour permettre ensuite la réalisation d'une grande étude identifiant les facteurs de susceptibilité à la SLA. C'est un projet très ambitieux mais pour lequel la visibilité à la fois au plan financier et au plan méthodologique n'est pas simple. Les mois à venir permettront d'avoir plus de détails sur ces aspects.
- **Charte génétique** : P Corcia a rédigé une charte génétique, transmise à tous après la réunion pour validation. Le principe est d'avoir un socle commun régissant les études génétiques à partir d'une banque d'ADN commune. Les solutions du financement de cette banque sont en cours d'étude.

## ATELIERS PROFESSIONNELS

- **Etude Nutrials** : P Couratier a souligné les difficultés de recrutement de cette étude, qui nécessite d'ici fin 2016 qu'un large recrutement soit effectif sinon cette étude s'arrêtera. On rappelle qu'il s'agit d'une étude randomisée pour un apport nutritionnel supplémentaire ou non dès le début de la maladie pour déterminer si l'augmentation d'apports caloriques influe sur l'évolutivité.
- **Etude Pulse** : Le recrutement de Pulse a mis du temps à se concrétiser mais démarre maintenant semble-t-il. Il a été souligné la complexité et la multiplicité des paramètres à recueillir, ne permettant pas dans de nombreux centres de recruter. Pour autant l'outil Pulse, une fois les patients nécessaires recrutés, sera un outil unique ouvrant la possibilité à de nombreux travaux collaboratifs et donc, on peut le penser, à une connaissance plus fine de la maladie. L'ensemble des personnes présentes se sont entendues pour une nécessité donc de simplifier l'étude pour optimiser ce recrutement. Cette simplification a récemment été confirmée par D Devos et devrait relancer le recrutement de façon importante.
- **Etude IMODALS** : étude demandée par l'Europe préalablement au démarrage d'une étude multicentrique, MIROCALS (Cf infra). Cette étude est terminée et les résultats seront connus officiellement fin 2016. Elle a recruté 36 patients, sur 3 bras placebo/1MUI IL2/2MUI IL2, à Montpellier, entre octobre et décembre. Elle a été présentée de façon plus détaillée lors des JR2SLA en octobre.
- **VITALITY ALS** : étude du laboratoire Cytokinetics, qui évalue en phase III le tirasemtiv qui a donné en 2014 des résultats positifs vis-à-vis d'un ralentissement du déclin respiratoire. Cette première étude était toutefois réalisée dans un intervalle de temps très court : 3 mois. Vitality est multicentrique mondiale et a terminé son recrutement en juillet 2016. Elle dure un an mais une analyse est prévue dès lors que les patients auront atteint 6 mois de traitement.
- **Masitinib** : cette étude de phase II de ABscience a fait l'objet d'un communiqué boursier, hélas repris par tous les médias comme ayant une valeur scientifique. Les résultats intermédiaires sont intéressants et encourageants, mais la filière a déjà fait un communiqué pour demander que les résultats finaux seuls soient pris en compte pour définir l'intérêt de cette molécule. Rappelons que l'étude sur la SEP en France a été suspendue par l'ANSM suite aux effets secondaires importants rapportés, avec certes une dose plus forte que celle utilisée dans la SLA, 6mg contre 3 et 4,5mg. Nous avons eu connaissance d'une possibilité d'ATU en France, surprenante du fait de résultats purement préliminaires. Par ailleurs, le laboratoire ABscience nous a informés du fait que si leur étude était positive ils lanceraient une nouvelle étude avec la dose de 6mg cette fois, multicentrique de phase III dans le monde.
- **Etude 999AS003** : étude de Biogen destinée à identifier des marqueurs de l'évolution de la SLA. Cette étude est proche de PULSE mais ne semble pas réellement concurrentielle car il ne s'agit pas ici d'inclure des patients de novo.

## ATELIERS PROFESSIONNELS

- **Etude pilote de la Biotine dans la SLA** : étude du laboratoire Medday, monocentrique à Montpellier. C'est une étude randomisée en double aveugle contre placebo sur 6 mois, recrutant 30 patients, suivie d'une phase de 6 mois en ouvert. L'objectif primaire est à la fois la sécurité d'emploi et l'effet sur le déclin de l'ALSFRS. Le recrutement, qui a commencé en juillet, est terminé et les résultats devraient être connus en juin 2017.

## ETUDES A VENIR

- **MIROCALS** : c'est une étude européenne promue par la France, et déposée par G Bensimon, réunissant l'Angleterre et la France, pour tester l'effet de l'IL2 à faibles doses dans la SLA. Les patients seront recrutés dès le diagnostic et avant Riluzole. Ils auront un run in de 3 mois avec le riluzole et des évaluations de la neurodégénérescence, dont PL avec mesure des neurofilaments, puis un traitement en double aveugle ensuite avec l'IL2. Le recrutement risque d'être très difficile mais le projet est très novateur. Le nombre de centres va être étendu progressivement.
- **Oligos antisens anti SOD1** : étude de Biogen, avec un centre à ce jour en France, Paris. Etude refusée en première instance par l'ANSM, mais réévaluée en ce moment sous la pression des associations de patients. C'est une étude multicentrique mondiale. Nous ne savons pas quand elle démarrera en France, mais l'approche est très intéressante, même si déjà publiée. L'oligo utilisé est différent de celui publié par Miller, et est annoncé comme ayant un effet plus important sur le blocage de l'expression de la SOD1.
- **Oligos antisens anti C9ORF72** : étude envisagée pour 2017 par Biogen, à laquelle la France devrait participer. Les centres ne sont pas définis et il est probable que le devenir de l'étude avec les antiSOD1 sera déterminant pour notre participation. Le principe reste le même avec des oligos administrés par PL, aux patients mutés et peut-être à des patients sans mutation. Le protocole reste à finaliser. Cela reste une approche importante étant donné le nombre de patients porteurs de cette mutation.

**Nous avons listé les études dans lesquelles la France est partie prenante pour la SLA. Plus de 40 autres études sont en cours dans le monde et peuvent être consultées sur [clinicaltrials.gov](http://clinicaltrials.gov)**

Au total, ce fut une session très riche, donc trop courte, mais qui a permis de nombreux échanges, tout comme la précédente session sur la recherche lors des journées précédentes. Expérience à renouveler donc, sur un temps peut-être plus long si c'est possible.

## **Atelier interprofessionnel n°1 : ORGANISATION DES CENTRES POUR LE SUIVI AU DOMICILE**

**Pr J.P. Camdessanché** (St Etienne) - **Pr W. Camu** (Montpellier) - **Agnès Gonzalez** (IDE, Montpellier) – **Dr C. Vial** (Lyon)

**Objectif** : faire le point sur le fonctionnement des centres avec plusieurs parties : 1) l'accès aux centres ; 2) la consultation multidisciplinaire ; 3) les missions d'un centre SLA.

**Méthodes** : pour préparer l'atelier chaque centre a reçu un questionnaire avec 14 questions concernant le point n°1, 12 concernant le point n°2 et 4 le point n°3. Tous les centres ont répondu.

### Question n°1 : l'accès aux centres

Les éléments obtenus sont assez convergents entre les centres. Ils ont tous identifié des acteurs médicaux référents, un réseau le plus souvent informel, qui permet un adressage de bonne qualité des patients vers le centre.

Les centres ont une bonne réactivité pour proposer une première consultation ou une nouvelle consultation plus urgente que les autres chez un patient déjà suivi. Après l'annonce du diagnostic, tous les centres sauf un proposent une consultation rapprochée.

Les acteurs classiques sont bien impliqués dans l'activité du centre pour le suivi des malades : généralistes, soins palliatifs, HAD etc.

Quelques points négatifs doivent être soulignés mais ils sont, pour certains d'entre eux, déjà connus. C'est en particulier le délai diagnostique qui reste très long : seuls 38% des patients sont diagnostiqués dans l'année qui suit les premiers signes et 11% dans les 6 mois.

Le délai pour la première consultation est assez court mais pour 14% des centres il dépasse 2 mois. De plus pour 33% des patients, le délai entre la première consultation et le bilan diagnostique dépasse 2 mois.

Enfin, la masse critique de certains centres est faible, et l'on pourrait dire trop faible car dans 4 centres le PH référent est le seul à suivre l'ensemble de la cohorte des patients SLA.

### Question n°2 : la consultation pluridisciplinaire

Les patients voient de 3 à 6 intervenants lors de la consultation. En dehors, du neurologue, c'est le médecin pneumologue qui est le plus fréquemment rencontré. Comme paramédicaux, la fréquence de rencontre décroissante est la suivante : IDE, ergothérapeute, diététicienne, psychologue, orthophoniste, assistante sociale et kinésithérapeute. La consultation a lieu essentiellement en hôpital de jour et dure en général une demi à une journée. Deux à six patients sont vus à chaque consultation. Le délai inter-consultation est de 3 à 4 mois voire 4 à 6 mois. Ce délai varie en fonction de l'évolutivité de la maladie. L'essentiel des patients est suivi en consultation pluridisciplinaire. Quelques patients interrompent le suivi pluridisciplinaire du fait de la distance ou de leur handicap. Une réunion de concertation formalisée existe dans seulement un centre sur deux. Un réseau formel ou informel existe dans 35% des cas. Soixante-quinze pourcents des centres font état de problèmes de fonctionnement qui sont par ordre de fréquence une augmentation des délais, des problèmes de locaux, des problèmes de personnels difficile à fixer parfois, des problèmes d'unité de lieu entre les différentes équipes (neurologie, pneumologie, gastroentérologie). Enfin un manque de lisibilité quant aux crédits fléchés par rapport à l'administration est parfois pointé du doigt. Des problèmes de petit matériel sont avancés pour 45% des centres. Concernant les personnels médicaux et paramédicaux, un manque existe dans de 94% des cas. Les

carences concernent dans l'ordre kinésithérapeutes, assistantes sociales et psychologues. Le nombre important des temps partiels est dénoncé.

### **Question n°3 : les missions du centre SLA**

Les missions des centres ont été définies par la DGOS (DHOS/O/DGS/SD5D/DGAS/2002/N°2002-229). De l'avis des centres, le diagnostic et l'annonce sont réalisés assez correctement à très correctement. Il en est de même pour le suivi interdisciplinaire. Pour le transfert de compétence aux acteurs de proximité, il apparaît moins bon c'est-à-dire seulement moyen à assez correct. La mission de recherche est vécue aussi comme moyenne à assez correcte. Des améliorations seraient possible avec du personnel supplémentaire et notamment du temps d'attaché de recherche clinique.



**Atelier interprofessionnel n°2 : PILOTAGE ET COORDINATION DE LA PRISE EN CHARGE AU DOMICILE**

**Didier Accaries** (*IDE Montpellier*), **Lara Balmain Reveron** (*Assistante sociale Marseille*), **Dr Pascal Cintas** (*Toulouse*), **Valérie Cordesse** (*Coordinatrice parcours de santé Paris*)

*Texte non fourni*

## **Atelier interprofessionnel n°3 : CONDITIONS DU MAINTIEN AU DOMICILE**

**Violaine Guy** (ergothérapeute Nice) – **Patricia Graton** (assistante sociale Paris) – **Manon Vialle-Soubranne** (ergothérapeute Angers) – **Betty Rivron** (ergothérapeute Angers) – **Anne-Louise Jacquet** (ergothérapeute Montpellier)

**Objectifs :** définir les actions à mettre en place par les Centres SLA pour maintenir le patient à son domicile en :

- Prenant en compte les différentes approches : psychologique, sociale, environnementale, familiale, aidant, amicale et institutionnelles.
- Considérant le contexte psychologique : acceptation-non acceptation de la maladie et des situations de handicap.
- Évaluant le contexte environnemental, conseillant, préconisant et mettant en place les aides techniques et technologiques, les appareillages...
- Mettant en place les aides humaines, techniques, les appareillages, les suppléances vitales, les prestations sociales adaptées ainsi que les financements possibles de ces aides par des dispositifs existants : Sécurité Sociale, MDPH, APA ...
- Identifiant les acteurs « relais » existants de l'environnement direct : ville, médecins traitants, les équipes pluridisciplinaires, HAD, SSIAD, SAVS, SAMSAH, libéraux...
- Construisant des « check-list » comme support facilitateur.

Cette rencontre interprofessionnelle a réuni une soixantaine de personnes ayant des horizons professionnels d'origines diverses mais complémentaires :

- Ergothérapeutes
- Assistants sociaux
- Orthophonistes
- Infirmiers et infirmières coordinatrices
- Cadres de santé
- Neurologues, médecins MPR
- Psychologues
- Educateurs spécialisés
- Kinésithérapeutes
- Secrétaires
- Diététiciens
- Assistant socio-éducatif
- Attaché de recherche clinique
- Chargé de communication

Les échanges furent nombreux, dynamiques, très intéressants et productifs. Nous avons structuré nos discussions en les organisant par domaines d'interventions.

### **1. Approche psychologique du maintien à domicile**

La demande la plus couramment faite et récurrente dans la prise en compte des personnes touchées par la SLA, est bien celle du maintien à domicile à tout prix et le plus longtemps possible. Cela n'est toujours facile, d'un point familial, environnemental ni organisationnel. D'un point de vue psychologique, cela oblige l'implication des conjoints, des familles, de l'entourage et des aidants.

Quel accompagnement proposer ?

Quelle est la distance à conserver aussi bien du point de vue de la famille que de celui des professionnels ?

Dans ce contexte, l'élément qui a tout de suite émergé a été celui de la confiance et de la préservation des aidants. Le manque d'établissements, de structures proposant des séjours de répit a été véritablement dénoncé, sachant que le répit devrait pouvoir être proposé aux malades mais également aux conjoints afin de favoriser des moments de loisirs, de détente et de plaisir.

Ce temps de répit doit pouvoir se décliner selon les besoins de chacun. La séparation pouvant être vécue comme une rupture, le répit peut être possible par l'intermédiaire de « villages vacances » offrant des logements à proximité pour l'entourage, des horaires de visite souples et d'autres services.

Sachant qu'il n'y a, à ce niveau-là, pas de notion d'urgence, l'idéal serait de les prévoir par anticipation afin que tout puisse se faire et se mettre en place facilement et le plus naturellement possible, sans subir de coupure ni d'obligation. Cela doit pouvoir rester un choix.

La notion de « répit » est peut-être d'ailleurs la plus difficile à accepter, d'autant plus lorsque les malades sont encore dans un contexte de déni ou de refus de la maladie... Car ce répit est alors inévitablement identifié comme du palliatif et cela peut être mal vécu. D'où l'importance d'en parler précocement et d'accompagner les malades, leurs familles et leurs aidants à ce choix de ressourcement.

Bien sûr, les situations sont toujours très hétérogènes et il reste indispensable d'être à l'écoute, d'être dans la discussion et la communication pour accompagner les personnes et leurs choix, le mieux possible.

Un contexte de confiance permettra d'aborder les choses sereinement, en toute transparence et pour le bien-être de chacun.

#### ***Conditions à prendre en compte***

- Acceptation de la situation
- Refus de la maladie
- Déni de la réalité, des situations de handicap
- Repli sur soi
- Conduites à risques
- Dépression
- Agressivité

#### ***Conditions d'une décision de maintien à domicile***

- Souhaité / non souhaité
- Délibéré / imposé
- Avec /sans accompagnement
- Avec /sans autre solutions

#### ***Check-List***

- Niveau d'atteinte
- Niveau d'acceptation
- Contexte de vie
- Écoute
- Soutien nécessaire
- Projet de vie
- Choix et décisions

## **2. Approche familiale/amicale du maintien à domicile**

Les familles sont très impliquées dans la prise en compte quotidienne des personnes touchées par la SLA. Cette implication se fait souvent volontairement mais elle peut aussi se faire par obligation et alors, être subie.

## ATELIERS THEMATIQUES INTERPROFESSIONNELS

### ORGANISATIONS DU PARCOURS PATIENT

Les situations sont d'autant plus complexes et mal vécues lorsque les patients sont également touchés par des démences fronto-temporales. Les troubles cognitifs prenant progressivement une place importante dans tous les domaines de la vie quotidienne, les relations personnelles et familiales subissent de grosses tensions qui peuvent être sources de nouveaux problèmes les familles s'épuisant.

La dimension de prise en charge est autre, les décisions devant alors être prises en dehors de l'auto-décision mais dans le cadre de l'implication de la famille dans le respect des projets de vie des malades, évoqués avant la dégradation des capacités cognitives.

Il est important à ce stade de ne pas « lâcher » les aidants ?

#### **Conditions à prendre en compte**

##### **Famille, conjoint, enfants**

- Relations, conflits
- Aide apportée, absence de soutien (choix ou obligation)
- Éloignement

##### **Amis, soutiens**

- Relations
- Aide apportée, absence de soutien (choix ou obligation)
- Implication à long terme

##### **Isolement**

- Comment privilégier les liens sociaux ?
- Comment rompre la solitude ?

#### **Conditions d'une décision de maintien à domicile**

Choix de la décision avec la famille, les amis, les aidants naturels

#### **Check-List :**

- Contexte familial
- Contexte amical
- Contexte professionnel
- Liens sociaux
- Loisirs
- Choix

### **3. Approche environnementale du maintien à domicile (AT = Aides Techniques...)**

Nous avons beaucoup à apporter aux patients, aux familles et aux aidants dans la partie environnementale. En effet, en tant que professionnels de santé, spécialistes des problèmes pouvant être rencontrés sur le terrain, nos expertises sont importantes et attendues, l'enjeu étant de les personnaliser.

## **ATELIERS THEMATIQUES INTERPROFESSIONNELS**

### **ORGANISATIONS DU PARCOURS PATIENT**

#### **Conditions à prendre en compte**

- Problèmes d'accessibilité : très fréquents/compensables /adaptables
- Solutions techniques AT : possibles/impossibles, partiellement/complètement, acceptation/refus
- Travaux, aménagements : possible/impossible, réaliste/inadapté/démesuré
- Déménagement : possible/impossible, souhaité/imposé

#### **Conditions d'une décision de maintien à domicile**

Le + souvent souhaité, le + souvent à privilégier en restant dans la mesure...

#### **Check-List**

- Situations de handicap : évaluations
- Mises en place des aides techniques : cannes, fauteuils, lit médicalisé, siège de bain, rehausseurs...
- Contexte environnemental : maison, appartement, escaliers, ascenseur...
- Propositions techniques : barres d'appui, plan incliné, motorisation de portes
- Nécessité d'aménagement : douche à siphon de sol, monte-escalier, plateforme élévatrice...
- Objectivité des besoins et adéquation des solutions envisagées et proposées : Travaux inadaptés, coûteux, anticipation et variabilité d'évolution...

Si impossibilité, recherche d'autres solutions possibles, acceptées et acceptables  
Privilégier d'autres choix, lien entre patient - famille - contexte social

## **4. Approche pluridisciplinaire du maintien à domicile (AH = Aides Humaines)**

- ***L'exemple d'une « équipe d'appui » sur le territoire de la région des pays de la Loire (ARS 2013)***

Dix Equipes d'Appui en Adaptation et Réadaptation (EAAR) nées d'un appel à projet lancé en octobre 2012 par l'Agence Régionale de Santé (ARS) sont implantées en région Pays de la Loire, couvrant un tiers de ce territoire. L'expérimentation de ce dispositif a initialement été pensée pour trois ans, mais elle se prolonge l'année prochaine.

Ce projet émerge dans un contexte de vieillissement de la population, d'un besoin d'accompagnement et de soins multiples, d'une augmentation des affections chroniques, de situations de perte d'autonomie ainsi que d'une forte demande des usagers à vivre dans leur cadre de vie malgré leurs fragilités.

Le souhait de l'ARS est de proposer un accompagnement personnalisé et global, de fluidifier les parcours de soins et de développer la coordination et la coopération entre les acteurs de proximité.

### **LES OBJECTIFS d'une EAAR reflètent cette ambition :**

- Favoriser le retour ou le maintien des patients à domicile en mettant en place un parcours personnalisé,
- Prévenir la perte d'autonomie à domicile, les hospitalisations répétées ou les institutionnalisations évitables, anticiper les besoins,
- Soutenir, accompagner, impliquer la personne et les aidants,
- Soutenir les professionnels de premier recours et du Soins de Suite et Réadaptation (SSR).

**L'EAAR** est une équipe pluridisciplinaire composée, à minima, d'un ergothérapeute et d'un psychologue. Selon les besoins identifiés, d'autres professionnels de santé peuvent compléter cette équipe, qui comporte toujours un

coordinateur : travailleur social, orthophoniste, diététicien, temps secrétariat, spécialiste en déficience sensorielle... Tous participent à la dynamique d'accompagnement personnalisé de la personne âgée, en collaboration avec les autres acteurs impliqués (services hospitaliers, services à domicile, médecin traitant, entourage, MAIA, CLIC...).

Son plan d'intervention vise l'aménagement du cadre de vie par la mise en place d'aides techniques. Il peut également prévoir un accompagnement psychologique de la personne prise en charge et de son entourage (les aidants) pour préparer et faire accepter une future entrée en institution.

L'EAAR est une équipe mobile qui intervient ponctuellement, gratuitement à domicile ou en établissement médico-social non médicalisé (type foyer logement). Son action n'a pas pour vocation à s'inscrire dans la durée ni à se substituer à l'intervention des professionnels de santé habituels. A l'issue de son intervention, elle aide la personne et son entourage à faire les démarches vers les services adaptés à la situation. Elle doit s'inscrire dans un partenariat avec les dispositifs de premiers recours existants (plates-formes de services, maisons de santé pluri-professionnelles, dispositifs de coordination de l'aval).

Elle est sollicitée par des équipes de 1<sup>er</sup> recours (médecin traitant, intervenants du domicile, professionnels des établissements de santé, des hébergements temporaires ou accueil de jour...).

#### **LES DEMANDES sont faites dans un cadre défini de la manière suivante :**

- Personnes de + de 60 ans
  - Interventions ponctuelles
  - 1 réponse à 1 besoin identifié
  - Tout type de patient
  - Objectif de maintien à domicile
  - Ou pour une prise en charge suite à une hospitalisation
- ***PTA, Plateformes territoriales d'appui : un soutien pour les professionnels dans l'organisation des parcours de santé complexes***

Le décret portant sur les fonctions d'appui pour la coordination des parcours de santé complexes est paru au journal officiel. Cette mesure, issue de l'article 74 de la loi de modernisation de notre système de santé, doit permettre d'apporter une réponse aux professionnels dans la prise en charge de situations particulièrement lourdes. En effet, les professionnels de santé - en particulier les médecins traitants - sont de plus en plus souvent confrontés à des patients présentant plusieurs pathologies, elles-mêmes parfois associées à des problèmes sociaux, psychosociaux ou économiques.

Pour organiser ces fonctions d'appui dans les territoires, les agences régionales de santé mettent en place des **plateformes territoriales d'appui (PTA)**, en s'appuyant sur les initiatives des professionnels, notamment celles de ville et des communautés professionnelles territoriales de santé, en vue du maintien à domicile.

L'**objectif** est d'apporter un soutien pour la prise en charge des situations complexes, sans distinction ni d'âge ni de pathologie, à travers **3 types de services** :

- **L'information et l'orientation des professionnels vers les ressources sanitaires, sociales et médico-sociales de leurs territoires** pour répondre aux besoins des patients avec toute la réactivité requise. La plateforme peut par exemple identifier une aide à domicile, orienter vers une place en établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD)...
- **L'appui à l'organisation des parcours complexes**, dont l'organisation des admissions en établissement et des sorties. En cela, la plateforme apporte une aide pour coordonner les interventions des professionnels sanitaires, sociaux et médico-sociaux autour du patient.
- **Le soutien aux pratiques et aux initiatives professionnelles** en matière d'organisation et de sécurité des parcours, d'accès aux soins et de coordination. Dans ce domaine, la plateforme appuie de manière opérationnelle et logistique les projets des professionnels.

Le déclenchement des services de la plateforme est activé par le médecin traitant ou par un autre professionnel en lien avec lui. Ceci traduit la volonté d'inscrire les PTA dans le cadre d'une meilleure organisation des soins au profit du patient.

En termes d'accompagnement, les PTA pourront bénéficier du plan d'investissement de 2 milliards d'€ annoncé le 24 mai dernier par Marisol Touraine, ministre des affaires sociales et de la santé. L'un des axes prioritaires de ce plan comporte le développement du numérique entre la ville et les établissements de santé ainsi que l'aide à l'organisation territoriale des soins, afin de favoriser les parcours de santé pertinents et le maintien à domicile.

- ***Equipe mobile SSR Ile-de-France***

Les équipes mobiles externes mutualisées en appui sur le SSR sont une réponse pour accompagner les personnes dans l'adaptation de leur environnement à domicile et dans la coordination ponctuelle de leur prise en charge ambulatoire tout au long de leur parcours.

Une équipe mobile (EM) est une unité pluridisciplinaire qui a pour objet, sur un territoire défini, de faciliter le retour ou le maintien dans son lieu de vie d'une personne en situation de handicap temporaire ou prolongée.

Elle intervient principalement dans des situations où les difficultés rencontrées peuvent compromettre le retour ou le maintien à domicile et provoquer un risque de prolongation de séjour hospitalier ou de retour en institution. Elles peuvent également apporter leur concours dans les situations nécessitant un transfert de la personne en institution.

#### **L'action de l'EM se fait :**

- au sein des services hospitaliers MCO ou SSR, dans le cadre de consultations dans l'objectif d'améliorer la qualité, la rapidité et la pérennité du retour à domicile des patients,
- sur les lieux de vie de la personne,
- dans des établissements d'hébergement médico-sociaux ou sociaux, dans le but de diminuer les incidences d'hospitalisation, de transmettre les bonnes pratiques auprès des équipes d'accompagnement voire faire du dépistage et de l'orientation.

Les prises en charge de l'EM sont ponctuelles, avec une à plusieurs interventions organisées sur une durée et une fréquence adaptées aux besoins du patient, et s'inscrivent dans un projet de vie et de prise en charge personnalisé centré sur la qualité de vie attendue par la personne ou son entourage. Elles sont ciblées sur une demande et une problématique particulières, et n'ont pas vocation, sauf cas spécifiques et autorisés, à avoir un caractère régulier et durable.

#### **Interventions pour favoriser et sécuriser un retour ou un maintien dans le lieu de vie**

- Recherche de solutions de compensation, d'adaptation, visites sur le lieu de vie, mises en situation,
- Informations : aides techniques, logement, transports, aide humaine...,
- Orientation vers les différents acteurs adaptés : démarches administratives et d'obtention des prestations liées à la situation de handicap de la personne, vérification des conditions nécessaires au retour ou maintien dans le lieu de vie,
- Transmission des expertises aux différents acteurs du lieu de vie de la personne,
- Intervention lors de transfert en établissement, préservation des acquis de l'accompagnement,
- Conseils, informations et formations des acteurs intervenant auprès de la personne.



#### **Conditions à prendre en compte**

##### **Interventions : professionnels, équipes, diverses structures et établissements**

- Soins à domicile : HAD, sociétés d'aide à la personne, SSIAD, IDEL, médecin traitant...
- Intervenants de coordination : Centres SLA, SAVS- SAMSAH, soins palliatifs et équipes mobiles de soins palliatifs
- Équipe d'évaluation et d'accompagnement pluridisciplinaire : CLIC, SAVS - SAMSAH, réseaux de santé, centres de rééducation et équipes mobiles des centres de rééducation, CARSAT, équipes d'appui...
- Structures de répit : SSR, EHPAD, service de neurologie, séjour temporaire en MAS...
- Autres soutiens : associations de malades, bénévoles...

##### **Conditions d'une décision de maintien à domicile**

Importance de divers relais humains (mettre en place et maintenir la confiance, rassurer, accompagner, soutenir...)

- Les liens avec les professionnels et équipes intervenants au domicile sont à privilégier :
  - Informer sur la SLA
  - Insister et sensibiliser aux notions d'anticipation et d'évolution
  - Conseiller et orienter vers les solutions techniques et pratiques
  - Rester à l'écoute et disponible pour accompagner les professionnels souvent dans la demande

## **5. Approche sociale du maintien à domicile**

Concernant l'approche sociale du maintien à domicile sont proposées des évaluations de la situation du patient en entretien avec la personne concernée et ses proches. Les informations sont recueillies dans le cadre des liens faits en direct avec les professionnels du centre SLA et en externe avec les professionnels de la ville. Bien entendu, tout cela est réalisé en tenant compte du souhait exprimé par le patient ainsi que des aides déjà mises en place.

## **ATELIERS THEMATIQUES INTERPROFESSIONNELS**

### **ORGANISATIONS DU PARCOURS PATIENT**

#### ***Conditions à prendre en compte***

- Revenus : salaire, capacités à s'assumer, retraite
- Ressources sociales : PCH, APA, AAH, pension d'invalidité, retraite, chômage
- Autres aides sociales, démarches spécifiques

#### ***Conditions d'une décision de maintien à domicile***

Importance de la mise en place des différents moyens nécessaires et existants

#### ***Check-List***

- Couverture sociale, situation socio-économique
- Situation professionnelle
- Conditions de vie, présence d'un entourage
- Capacités fonctionnelles, degré de dépendance
- Types d'aides nécessaires
- Appréciation de la charge de soins
- Appréciation de la charge des aides pesant sur les aidants
- Professionnels et équipe pluridisciplinaires intervenant à domicile
- Organisation de la semaine
- Projet et souhait du patient
- Interventions à envisager :
  - Réalisation d'une visite à domicile
  - Démarches à réaliser
  - Mises en place des solutions apportées
  - Suivi du patient
  - Accompagnement

## **6. Approche quand suppléances vitales dans le maintien à domicile**

Il est utile, nécessaire et important d'insister et de préciser les processus et procédures de mises en place de toutes les suppléances vitales.

Les conjoints, les familles, les aidants et les professionnels de santé se sentent souvent démunis et sont très demandeurs de formations et d'accompagnements pour ces matériels vitaux qui restent assez techniques.

La notion de « peur » demande une transmission des informations, de bonnes explications et un accompagnement afin de rassurer les personnes impliquées au quotidien.

La notion de formation est donc primordiale pour tous. Pour autant, l'aidant ne doit pas devenir le soignant.

On retient que l'environnement humain (entourage, aides humaines) conditionne la mise en place des suppléances vitales.

#### ***Conditions à prendre en compte***

- Gastrostomie
- VNI
- Désencombrement
- Trachéotomie

#### ***Conditions d'une décision de maintien à domicile***

Importance de la lourdeur des supports techniques nécessitant :

- Véritable organisation humaine
- Compensations techniques
- Formations indispensables
- Accompagnement
- Écoute des intervenants/professionnels
- Soutien aux intervenants/professionnels

## **ATELIERS THEMATIQUES INTERPROFESSIONNELS**

### **ORGANISATIONS DU PARCOURS PATIENT**

#### **Check-List**

Pour les différentes suppléances vitales

- Gastrostomie
- VNI
- Trachéotomie
  - Liens avec les autres services médicaux
  - Liens avec les intervenants du domicile
  - Positionnement
  - Confort
  - Support portable pour fauteuil roulant
  - Mise en place autonome ou non autonome
  - Suivi
  - Formations

### **7. Freins à la mise en place du maintien à domicile et actions mises en place**

Certaines limites, certains freins ont été évoqués par les participants à l'atelier :

- **Accès aux professionnels ciblés** : difficultés à trouver des ergothérapeutes dans certaines régions, de même que les moyens en assistants sociaux qui sont inégaux selon les centres. Cela se traduit par des manques de transmission d'informations et des inégalités d'accès aux droits, selon les territoires.  
De plus, il existe « une pénurie » des médecins intervenant dans les MDPH. Ce qui inévitablement, ce traduit par des retards de traitement des dossiers, et des analyses incomplètes des situations.
- **Aides humaines** : il existe un recours important fait auprès des auxiliaires de vie. Des actions de formation des personnels intervenant au domicile sont nécessaires et deux actions sont évoquées, à Grenoble et dans le cadre des missions des réseaux de soins par la coordinatrice du réseau SLA IDF.
- **Aides techniques** : les financements des aides matérielles ne sont pas égaux selon les âges et sont disparates selon les territoires. Ils sont également trop longs à obtenir. L'existence des parcs de prêt de matériel a été rappelée par l'ergothérapeute de l'ARSLA ainsi que le recours aux prêts gratuits.
- **Financements** : depuis quelques années, les financements sont revus à la baisse, ces budgets contraints ayant une possible conséquence de la loi de l'Adaptation de la Société au Vieillessement.  
Un partage d'expérience de certains professionnels est fait concernant l'éventuel recours au FNASS, Fonds National d'Action Sanitaire et Sociale de Soins Palliatifs, dispositif de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie qui apporte une aide financière, sous certaines conditions, pour soutenir le maintien ou le retour à domicile d'une personne gravement malade en fin de vie nécessitant une prise en charge en soins palliatifs.

**Devant la multiplicité des acteurs des centres et de la ville, la coordination est essentielle**

***Atelier interprofessionnel n°4 : GESTION DES URGENCES VITALES AU DOMICILE***

**Pr Claude Desnuelle (Nice), Dr François Salachas (Paris)**

*Non fourni*

## **Atelier interprofessionnel n°5 : GESTION DE LA FIN DE VIE AU DOMICILE**

**Dr Véronique Danel-Brunaud (Lille) – Dr Nadine le Forestier (Paris) – Dr Nathalie Guy (Clermont-Ferrand) – Dr Dominique Lardillier (Marseille) – Dr Marie-Hélène Soriani (Nice)**

### **1. Méthode de travail**

La posture éthique vise à « *tenir ensemble et en rendre compte, la dimension humaniste de la pratique médicale, les développements scientifiques et techniques de la médecine, et le contexte politique (les arbitrages sociétaux, économiques et le cadre juridique) ?* »

- 1.1. Travail préliminaire du groupe pilote : Enquête auprès des centres SLA, Revue de la littérature, Avis d'experts (médecins de soins palliatifs)
- 1.2. Débat le 30 juin 2016 aux journées de coordination en atelier après présentation de ce travail préliminaire : « Quelles actions sont-elles nécessaires à la gestion de la fin de vie au domicile ? »
- 1.3. Conclusion par les pilotes de l'atelier sur des projets de recherche en éthique appliquée et des projets d'amélioration pratique de la qualité des soins et prises en charge dans les Centres SLA

### **2. Travail préliminaire du groupe pilote**

#### **a. La « fin de vie » est une période d'intensité critique.**

On utilise ce terme de « fin de vie » pour différencier cette période de celle du « mourir » proprement dit (ou agonie). Ce n'est pas une définition temporelle ni un syndrome particulier.

C'est une phase de la maladie où les symptômes sont exacerbés ou plus nombreux ou de nature différente ou intriqués (notion de souffrance globale). C'est une phase où le malade nécessite une PEC plus importante et plus variée. C'est une période à risque de **crises** (accentuation aiguë d'un symptôme, devenant intolérable, pour le malade ou son proche aidant) et elle est marquée une **augmentation des besoins, y compris** en soutien et en aides pour le malade et ses proches.

#### **b. Dans la SLA, cette période de « fin de vie » pose souvent de nombreux problèmes intriqués**

Les problèmes sont ceux de la gestion des douleurs et des inconforts (d'immobilité, d'installation au lit ou au fauteuil, de mobilisation), des mobilisations, de la dyspnée, de la dysphagie, de la salivation, de l'encombrement respiratoire, de la perte de communication, des troubles du sommeil. Tous ces symptômes s'accroissent avec le temps, s'intriquent les uns aux autres, peuvent aussi modifier l'humeur, le degré d'anxiété, la nature des relations aux proches et de façon générale la qualité de vie du malades et de ses aidants (1,2).

L'aidant principal, le plus souvent le conjoint, est une personne importante dans la vie du malade, répondant à ses besoins, en moyenne, 11 heures sur 24H (3).

Plusieurs études ont montré une relation entre l'importance de la charge en soins et l'intensité de la souffrance de l'aidant (4). Son niveau de détresse peut être plus haut que celui du malade (5). Entre 10 et 40 % de patients ont des troubles du comportement (apathie et indifférence émotionnelle, le plus souvent) et une diminution de l'attention et de la concentration. Ces modifications sont associées à une plus grande fréquence d'épuisements de l'aidant (6,7). Une étude récente aux USA (8) a porté sur la prise en charge de la fin de vie. Les patients de cette étude sont pour la plus part décédés au domicile (62%) et avaient donné des directives sur la prise en charge médicale de leur fin de vie (89%). Dans ce contexte cette près de 91% des patients de SLA meurent paisiblement. Les causes pour lesquelles 9% des patients ne sont pas décédés paisiblement sont : dyspnée (82.1 %), anxiété (55.2 %), douleur (23.9 %), insomnie (14.9 %) ou asphyxie (14.9 %).

1. Raheja D1, Stephens HE1, Lehman E2, Walsh S3, Yang C4, Simmons Z5. Patient-reported problematic symptoms in an ALS treatment trial Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2016;17(3-4):198-205. doi: 10.3109/21678421.2015.1131831. Epub 2016 Jan 29.
2. Wallace VC1, Ellis CM, Burman R, Knights C, Shaw CE, Al-Chalabi A. The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: a case controlled observational study. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2014 Dec;15(7-8):520-7. doi: 10.3109/21678421.2014.951944. Epub 2014 Sep 10.
3. Krivickas LS, Shockley L, Mitsumoto H. Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). J Neurol Sci. 1997;152(Suppl):S82-9.
4. Bruletti G, Comini L, Scalvini S, Morini R, Luisa A, Paneroni M, Vitacca M. A two year longitudinal study on strain and needs in caregivers of advanced ALS patients. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015 Jun;16(3-4):187-95. doi: 10.3109/21678421.2014.974616. Epub 2014 Nov 27.
5. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. Neurology. 2007;68:923-6.
6. Bock M, Duong YN, Kim A, Allen I, Murphy J, Lomen-Hoerth C. Cognitive-behavioral changes in amyotrophic lateral sclerosis: Screening prevalence and impact on patients and caregivers. Amyotroph. Lateral Scler. Frontotemporal. Degener. 2016 Jul-Aug;17(5-6):366-73. doi: 10.3109/21678421.2016.1165257. Epub 2016 Apr 4.
7. Chiò A1, Vignola A, Mastro E, Giudici AD, Iazzolino B, Calvo A, Moglia C, Montuschi A. Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life. Eur J Neurol. 2010 Oct;17(10):1298-303. doi: 10.1111/j.1468-1331.2010.03016.x.
8. Mandler RN1, Anderson FA Jr, Miller RG, Clawson L, Cudkowicz M, Del Bene M; ALS C.A.R.E. Study Group. The ALS Patient Care Database: insights into end-of-life care in ALS. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2001 Dec;2(4):203-8.

**c. Résultats de l'enquête auprès des Centres SLA**

Les principales limites au maintien à domicile sont :

- Pour le malade
  - Angoisse (40% des malades)
  - Sentiments d'insécurité et d'isolement
- Pour les aidants :
  - Angoisse, sentiment d'isolement et souffrance
  - Investissement insuffisant des professionnels de proximité (MG et IDE)

**d. Avis des experts en soins palliatifs**

**d.1 . Les conditions d'un maintien au domicile en fin de vie sont**

- Information et consentement de tous, malade, famille et soignants du domicile (Information sur la maladie, le pronostic, les traitements, les complications possibles, les modalités du suivi)
- A domicile, la famille est très importante pour la continuité des soins donc une attention particulière est à apporter à l'aidant principal (information et formations le cas échéant, suivi, anticipation des crises possibles)
- La disponibilité de l'IDE du domicile et du médecin généraliste « traitant » du malade et leur implication dans la prise en charge du malade sont à préciser au cas par cas et dans la durée.
- Le suivi comporte une réévaluation régulière de la situation, la poursuite de l'information, la prévention des crises.
- Le soutien au domicile peut nécessiter de faire intervenir un réseau et/ou une équipe mobile de soins palliatifs ou de soins de support (aides techniques, aides sociales, aides humaines, soutien psychologique, accompagnement)
- Le lien doit rester étroit avec le Centre SLA, en particulier pour une aide à la prise de décision thérapeutique.
- Un repli doit être possible sur une unité d'hospitalisation
- La coordination des acteurs (partages d'information, réunions de concertation et de discussion collégiale) doit être organisée (rôle du centre SLA) sans oublier la cohérence des discours tenus au malade et ses proches et un travail sur le respect du domicile (lieu intime)
- Surtout PAS D'IMPROVISATION !

**d2. Les difficultés rencontrées au maintien au domicile en fin de vie dans la SLA sont :**

- La dépendance, parfois totale, du malade
- Les troubles cognitifs, psychologiques et du comportement dans certains cas,
- L'angoisse fréquente (patient/proches) de la détresse respiratoire aiguë
- Des demandes d'arrêt de traitement
- Des demandes de sédation
- L'épuisement des proches et des soignants

**d3. Les directives anticipées**



Les patients sont très différents et certains refusent d'entendre l'incurabilité, l'évolution et le pronostic grave : il faut donc être capable de s'adapter à tous les cas avec tact dans l'intérêt du malade. C'est en fin de vie que les malades expriment le plus souvent un refus d'information et d'anticipation de la fin de vie. Cela ne doit pas être un frein à la prise en charge de leur fin de vie.

Les directives anticipées sont encore rares et on constate parfois des changements de directives anticipées chez le malade de sorte que ce qui semble le plus utile est de discuter avec le malade aussi souvent que nécessaire et en s'accordant du temps. Ce qui importe est que le malade exprime ses repères d'existence, ses désirs, ses volontés. Ils permettent de proposer au malade une planification anticipée de la conduite à tenir devant une complication.

### **3. Apports du débat le 30 juin 2016**

Cette prise en charge au domicile doit être préparée. Du temps est nécessaire pour prendre en compte la maladie, le malade et son environnement par une équipe de soins palliatifs au domicile. Il est utile d'anticiper et de proposer son intervention avant la phase de fin de vie (cf référentiels HAS).

La fin de vie est aussi une période de grande ambivalence : le mot « soins palliatifs » peut choquer certaines personnes qui cependant aspirent à cette offre de soins.

Les aidants naturels se trouvent souvent responsabilisés dans la qualité de soins. L'idéal est pour ceux qui veulent s'investir une aide et un soutien mais qu'aucun ne soit obligé par manque de personnel ou de formation du personnel du domicile. Cependant, malgré des efforts récents, les aides sociales restent insuffisantes en France pour couvrir tous les aspects de la dépendance, même en fin de vie. L'aidant naturel, le conjoint ou un enfant, est souvent très investi dans la fin de vie du malade, et parfois au delà de ses possibilités. Il doit donc être soutenu, formé et aidé sur la durée. Les AVS manquent de compétence pour les malades de SLA et doivent donc aussi être soutenu(e)s et formé(e)s.

Les soins à domicile nécessitent que le malade et ses proches soient en confiance. Les patients qui font des séjours de répit en USP savent qu'ils peuvent revenir et c'est essentiel pour le maintien au domicile.

Ce qui rassure le patient et ses proches : que les situations d'urgence aient été pensées, et plus ou moins organisées en anticipation, tout en respectant un refus d'être informé, d'être inquiété, sur le moment. Ce qui est efficace pour rassurer c'est la solidité du cadre.

Cette solidité tient sur la coordination des différents intervenants et sur la cohérence des discours et des actions auprès du malade et de ses proches. Le lien interprofessionnel doit être travaillé, renforcé et entretenu (i) par la transmissions des données médicales entre les équipes (connaissance du malade, bilan d'évolution de la maladie, informations données et comprises par le malade, projet thérapeutique discuté le cas échéant), (ii) par des réunions de concertation sur le plan de soins, le projet thérapeutique (planification anticipée de prises en charge en cas de complication, prescriptions anticipées, le cas échéant) et (iii) par la définition du rôle de chacun (qui fait quoi, comment et dans quelle organisation ?). Pour l'aidant savoir qui contacter à toute heure est de toute importance.

## **4. Conclusions**

### **a. Qualité de communication et de partages d'informations médicales**

« Dire et faire de sorte qu'une discussion s'ouvre et qu'elle se poursuive »

- Attention à la Cohérence des sources d'informations : à travailler dans les équipes soignantes (mots utilisés, précision, correction)
- Favoriser l'expression des directives anticipées mais surtout des désirs, des repères d'existence (de qui importe le plus, ce que l'on se donne à atteindre) , des craintes, des attentes.

### **b. Soutien aux aidants naturels**

« Soutiens et appuis aux aidants naturels valent mieux que les seules formations techniques ».

Au domicile, un cadre clair rassure :

- Qui fait? Quoi ? Quand ou Pourquoi ? Et dans quelle organisation ?
- Liste des numéros de téléphone des personnes à contacter en cas de ...

Intérêt des partages des savoirs de l'expérience (groupes d'aidants dans les centres SLA et au sein de l'ARSLa)

### **c. Soutien du Médecin généraliste et de l'IDE libéral(e)**

- Responsabilité des centres SLA que de « faire en sorte de ne pas empêcher le lien avec le MG et IDE libéral(e)», dès le diagnostic car « il faut du temps pour installer une confiance »
- Importance que le malade sache que le délai au diagnostic est lié à la maladie et l'état de la science médicale (absence de marqueurs), non à la compétence des médecins généralistes.
- Le malade doit être rassuré, si nécessaire, sur la capacité de son médecin traitant à gérer de nombreux symptômes (douleurs, constipation, dermatite) et la prévention de nombreuses complications, en particulier des infections (vaccinations).

## **ATELIERS THEMATIQUES INTERPROFESSIONNELS**

### **ORGANISATIONS DU PARCOURS PATIENT**

Le centre SLA doit établir un lien avec le médecin généraliste (contact téléphonique ou mail, rapidité de transmission des comptes rendus) et lui proposer de participer aux réunions de concertation pluridisciplinaire, en particulier aux stades évolués de la maladie, ou en cas d'indication de ventilation ou nutrition artificielle.

Le médecin généraliste doit pouvoir compter sur le soutien direct du centre SLA (ligne tel, mail) et d'une aide à la décision au domicile.

#### **d. Favoriser les soins et traitements au domicile**

- Identification des Equipes de soins de support et/ou palliatifs
  - Lesquelles ? Quand ? Comment ? Disponibilités 7/7 - 24/24 ?
- Travail pluridisciplinaire d'anticipation
  - des situations d'urgence (identification des ressources)
  - des crises possibles (et de leur gestion)
  - Centré sur la volonté du malade
- Discussions collégiales dans le cadre de la LOI pour les décisions de LAT

#### **e. Coordination des intervenants du domicile**

- Communiquer (réunions, contacts, courriers)
- Se connaître (et se reconnaître) : travailler le lien professionnel !
- Formaliser : le DMP, les fiches de liaisons, le cahier de liaison ? Quel choix ?