

FILSLAN

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

Cahier des Journées Nationales Annuelles FILSLAN 2023

PARCOURS DE SOINS

Les patients ont-ils accès aux standards de prise en charge ?

Limoges

29 et 30 juin 2023

Table des matières

ATELIERS PROFESSIONNELS	3
ATELIER PROFESSIONNEL N°1 – INFIRMIER(ÈRE)S	1
ATELIER PROFESSIONNEL N°2 – DIÉTÉTICIENNE	4
ATELIER PROFESSIONNEL N°3 – KINÉSITHERAPEUTES	5
ATELIER PROFESSIONNEL N°4 – ERGOTHÉRAPEUTES	7
ATELIER PROFESSIONNEL N°5 – PSYCHOLOGUES CLINICIEN(NE)S - NEUROPSYCHOLOGUES.....	11
ATELIER PROFESSIONNEL N°6 – ORTHOPHONISTES	13
ATELIER PROFESSIONNEL N°7 – ASSISTANT(E)S DES SERVICES SOCIAUX / SECRÉTAIRES.....	17
ATELIER PROFESSIONNEL N°8 – ATTACHÉ(E)S DE RECHERCHE CLINIQUE	21
ATELIER PROFESSIONNEL N°9 MÉDECINS	23
ATELIERS INTERPROFESSIONNELS	27
ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°1 – SOINS PALLIATIFS.....	28
ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°2 PNEUMO / KINÉ ATELIER PRATIQUE DÉSENCOMBREMENT	30
ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°3 – ORGANISATION DE LA GÉNÉTIQUE DE LA SLA	32
ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°4 – ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE	34
ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°5 – LA PLACE DE L'AIDANT.....	36

ATELIERS PROFESSIONNELS

ATELIER PROFESSIONNEL N°1 – INFIRMIER(ÈRE)

Animation : Selma MACHAT (Limoges)

Contribution : Sarah BONNABAUD (Bordeaux), Sophie DUFAU (Toulouse), Laetitia EUGENE (IPA UMSP Rouen), Sandra TILLY, Sandrine ROUVET (Clermont-Ferrand)

Améliorer l'accès aux soins en diversifiant l'activité des IDE coordinatrices

Nous sommes parties des recommandations HAS :

Bilan initial pour établir un diagnostic puis un suivi pluridisciplinaire trimestriel comportant :

- Entretien global (situation familiale, professionnelle, sociale, environnement, ...)
- Evaluation des déficiences neurologiques (testing musculaire – ALSFRS-R)
- Evaluation de la douleur
- Bilan kinésithérapie - Evaluation ergothérapie
- Evaluation des signes fonctionnels respiratoires + explorations fonctionnelles respiratoires avec une gazométrie et selon les résultats : polysomnographie ou polygraphie ventilatoire
- Oxymétrie nocturne
- Bilan orthophonique si nécessaire
- Evaluation psychologique et/ou neuropsychologique
- Evaluation nutritionnelle
- Evaluation médicosociale
- Surveillance biologique pour le suivi du traitement par le Riluzole
- En cas d'évènement intercurrent, et pour détecter une insuffisance respiratoire, une gazométrie artérielle, des bicarbonates veineux et une oxymétrie nocturne peuvent être programmés en externe.

Les constats sont éloquents dans nos pratiques :

- Sollicitations quotidiennes de l'IDE Co (médecin traitant, intervenants paramédicaux du domicile, patients, aidants ...) pour adapter la prise en charge
- Disponibilités médicales sous tension pour une consultation anticipée au sein du Centre SLA
- Allongement des délais pour les suivis pluridisciplinaires
- Patients perdus de vue et éloignés géographiquement
- Situation précaire au domicile : isolement social, conjoint défaillant...
- Evolution rapide de la maladie pour certains patients nécessitant un suivi plus rapproché entre 2 pluridisciplinaires pour éviter le risque de décompensation

Nous avons mené une réflexion sur la place que pourrait occuper l'IDE Co au sein du centre SLA entre deux CMD pour anticiper la dégradation mettant en jeu le pronostic vital.

Il existe un nouveau métier (décret du 18/07/2018) : Infirmière de Pratiques Avancées qui vise un double objectif : améliorer l'accès aux soins ainsi que la qualité des parcours des patients en réduisant la charge de travail des médecins sur des pathologies ciblées.

Nous avons pu bénéficier du témoignage de Laetitia EUGENE IPA au sein de l'Unité Mobile de Soins Palliatifs de Rouen qui prend en charge des patients SLA dans le cadre de la mention Pathologies Chroniques Stabilisées.

Aucune mention concernant la SLA n'existant actuellement, nous nous sommes donc dirigées sur une réflexion qui viserait l'élaboration de protocoles de coopération.

QU'EST-CE QU'UN PROTOCOLE DE COOPÉRATION ?

Levier majeur de la stratégie « Ma santé 2022 », les protocoles de coopération permettent d'améliorer l'organisation ou la prise en charge des soins dans un territoire donné.

L'article 51 de la loi HPST du 21 juillet 2009 permet la mise en place, à titre dérogatoire et à l'initiative des professionnels sur le terrain, d'un transfert d'activités ou d'actes de soins à visées préventives, diagnostiques ou thérapeutiques, du professionnel de santé délégué au professionnel de santé délégué.

Le projet est porté par les médecins du centre avec accord du directeur de l'établissement. L'ARS vérifie la cohérence du projet avec le besoin de santé régional, avant de le soumettre à la validation de l'HAS.

Les principaux enjeux sont :

- Une évolution de l'exercice professionnel et une extension des champs d'intervention des professions paramédicales
- Un recentrage des activités médicales sur des missions d'expertises plus complexes rendues possibles par le temps dégagé
- Améliorer l'organisation des soins en réduisant les délais de prise en charge
- Amélioration de la coordination entre tous les intervenants de façon à optimiser le parcours de soins des patients

L'atelier nous a permis de présenter 3 axes de suivi de nos patients (sous forme d'arbres décisionnels)

- La surveillance biologique du Riluzole
- Evaluation et anticipation des actes de suppléance **ventilatoire** et **désencombrement**. (Informer de leurs modalités, discuter de leur pertinence).
- Evaluation et anticipation des actes de suppléance **nutritionnelle**.

Plus-values d'un protocole de coopération pour le neurologue :

- Être assuré que le patient aura une prise en charge prescrite par des personnels spécifiquement formés
- Structurer la coopération entre médecin et infirmière coordinatrice
- Améliorer la prise en charge des patients entre deux CMD
- Constituer un gain de temps médical
- Se donner les moyens d'une évaluation des pratiques

Plus-values pour l'IDE de Coordination :

- Renforcer sa formation
- Augmenter son niveau de responsabilité et d'expertise
- Être identifié comme personne ressource
- Gagner du temps dans la prise en charge
- Valoriser ses compétences professionnelles + finances (100€ brut / mois)
- Permettre une évolution professionnelle continue et motiver / intéresser / fidéliser
- Se donner les moyens d'une évaluation des pratiques

Conclusion

Nous suivrons avec intérêt le protocole de coopération en cours d'écriture de nos collègues de la Salpêtrière, les expériences des uns pourront, nous l'espérons, décupler l'énergie de tous pour une meilleure prise en charge de nos patients.

ATELIER PROFESSIONNEL N°2 – DIÉTÉCIENNE

Animation : Jérémy Geffroy (Toulouse) - Lorine GUILHEM (Limoges)

Contribution : Préparé avec Marie-Christine KADAOUI EL ABBASSI (Nice) – Shannon DEMARRE (Saint-Etienne)

Les journées nationales annuelles FILSLAN 2023 ont eu pour thème général « **Parcours de soin. Les patients ont-ils accès aux standards de prise en charge ?** ».

L'objectif des ateliers professionnels étant d'échanger sur les éventuelles difficultés que pouvaient rencontrer les personnes malades pour accéder aux « standards » de prise en charge.

En amont de l'atelier, une enquête par questionnaire a été envoyée aux diététicien.nes des Centres SLA français. Il s'agissait de saisir l'origine des recommandations nutritionnelles sur lesquelles se basent les prises en charge tout en identifiant les objectifs de soins, ainsi que les freins à la mise en place de ces recommandations.

Devant l'absence de pertinence de chercher à répondre pour les personnes malades, le point de vue adopté fut celui des difficultés ressenties par les professionnels quant aux parcours de soins et à certains questionnements.

Les résultats obtenus à partir de 12 répondants permettent d'identifier que les recommandations nutritionnelles sont bien connues, mais que leur application est confrontée à certains freins dont :

- Difficultés d'accès aux soins généraux et/ou diététiques
- Freins psychologiques et défaut de « compliance »
- Maladie, évolution des handicaps et contexte du domicile
- Situations cliniques particulières
- Méconnaissance des pratiques à adopter par les personnes malades et leur entourage
- Souhait de régimes dits “alternatif” ou de perte de poids

Il convient de préciser qu'une difficulté traversant cet atelier et les réponses obtenues est bien celle de la responsabilité et de la gestion de la nutrition entérale. En effet, pour 50% des répondants, l'annonce et/ou l'explication de l'intérêt de la nutrition entérale est réalisée par les diététicien.nes qui peuvent se retrouver confronter à des questions et des situations vécues difficilement : évolution de la maladie ou des troubles de déglutition, questionnements autour du maintien de l'alimentation per os, « deuil de l'alimentation par la bouche »...

Ce constat nous fait donc nous interroger sur la question de formations particulières à l'éthique, à la nutrition entérale (ses intérêts, ses enjeux et conséquences dans le cadre de cette maladie) et au contexte palliatif destinées aux professionnels abordant la question de la nutrition artificielle dans les centres SLA, en parallèle de dispositifs de formations (podcast, e-learning, interventions...) à destination des dispositifs d'appui et des acteurs d'aides à domicile.

ATELIER PROFESSIONNEL N°3 – KINÉSITHERAPEUTES

Animation : Cédric RAMOX (Nice), Thierry LAGARDE (Toulouse)

Objectifs de l'Atelier Kinésithérapie des Journées de Nationales Annuelles 2023

Les objectifs de l'atelier 2023 étaient d'une part, de finaliser le travail initié en 2022 en validant le document pédagogique à destination des IFMK et d'autre part de répondre à la question posée par la filière : « Les patients ont-ils accès aux standards de prise en charge ? »

Animation de l'Atelier

En amont de l'atelier, et depuis les dernières JNA, le groupe kinésithérapie a rédigé un document polycopié à destination des responsables pédagogiques des IFMK pour que l'enseignement de la prise en charge de la SLA en kinésithérapie soient uniformes sur l'ensemble du territoire.

Nous avons également envoyé le document de travail de la filière nous demandant d'identifier les freins et les blocages à la prise en charge de la SLA, Les problèmes spécifiques à la SLA, les problèmes généraux d'accès aux soins et suite à des retours d'expérience proposer des stratégies d'amélioration. Les retours nous ont permis de définir des grandes thématiques influant sur la prise en charge :

1. Des freins organisationnels

Du point de vue du kinésithérapeute, La prise en charge des patients atteints de SLA peut s'avérer difficile.

- La continuité du soin au long cours, indispensable dans les atteintes respiratoires peut s'avérer complexe, voire impossible.
- L'attention spécifique à porter au patient s'accommode mal avec les prises charges simultanées de plusieurs patients.
- Le déplacement des séances au domicile, qui intervient tôt ou tard dans l'évolution de la maladie, n'est pas toujours compatible avec l'organisation de travail du cabinet libéral.
- La forte demande dans les déserts médicaux peut générer de longues listes d'attente ou une sélection des patients se faisant au détriment de pathologies complexes et exigeantes.

Du point de vue des patients, il est fréquent de ne pas trouver de kiné. Avec des difficultés accrues pour les personnes en zone rurale et celles qui nécessitent une prise en charge à domicile.

Propositions du groupe : renforcer les liens ville-hôpital par le biais des réseaux et continuer à développer une boîte à outils d'auto-exercices initiée lors de l'atelier de 2021. Une valorisation de la cotation de ces actes aurait certainement un effet positif.

2. Un manque de savoir et de savoir faire

La SLA étant une maladie rare, nos confrères ne rencontrent que peu de cas dans leur carrière. Ceci a pour conséquence une méconnaissance de la pathologie. Le kinésithérapeute doit résister à sa tendance à proposer du renforcement musculaire ou de l'électromyostimulation dans un contexte de fonte musculaire. Les techniques spécifiques, telles que l'utilisation de la VNI ou les aides instrumentales à la toux, ne sont pas toujours bien maîtrisées car rarement utilisées. L'enseignement de la prise en charge de la pathologie dans les IFMK est insuffisante.

Du point de vue des patients : leur prise en charge est parfois approximative et dans de rares cas contre-indiquée. Ils sont parfois perturbés par des discours divergents entre les différents professionnels.

Propositions du groupe : concernant la problématique d'enseignement, cela a fait l'objet de l'atelier kiné des JNA 2022 et un livret pédagogique a été élaboré.

Un e-learning est en cours de refonte (sur la base de celui de 2017) à destination des aidants et des professionnels de santé. Il paraît également indispensable de renforcer le lien avec nos collègues de ville. Pour cela chaque kiné de centre doit avoir un temps dédié à cette activité. Certains organisent des séminaires avec les libéraux et d'autres ont la possibilité de se déplacer sur le terrain. La prescription d'un bilan en vue de chaque hospitalisation de jour peut à la fois impliquer plus fortement le kiné libéral et lui permettre de réaliser ponctuellement un acte bien rémunéré.

3. La présence de difficultés relationnelles et d'une charge mentale

Les troubles du comportement sont souvent peu connus et reconnus par les professionnels intervenants hors des centres avec ces patients. Ce qui créait une source conflit dans la relation car, du point de vue du thérapeute cela est souvent considéré comme changement d'humeur du patient. Les thérapeutes intervenant au long cours sont confrontés au déclin progressif et inéluctable des capacités du patient, créant un sentiment d'impuissance. La prise en charge va généralement jusqu'au décès, cette accompagnement implique une charge émotionnelle importante pour le thérapeute.

Du point de vue des patients, on retrouve parfois un découragement devant le manque de résultats de la prise en charge, des difficultés à se sentir chez soi du fait du grand nombre d'intervenants, et des conflits avec les soignants du domicile (conflits dans lesquels le kiné est rarement impliqué et semble jouir d'un statut favorable).

Il a été proposé qu'une meilleure information sur les troubles du comportement rendraient ceci plus acceptés par les professionnels de santé dès lors que cela est étiqueté comme symptôme de la pathologie au même titre que l'atteinte musculaire par exemple. Un accompagnement psychologique pour les professionnels de santé est également une piste pour pallier à la charge émotionnelle de la prise en charge de la SLA.

Conclusion de l'atelier

Du retour de l'ensemble des acteurs de l'atelier, la prise en charge de la SLA est très peu attractive que ce soit en service hospitalier, où il est difficile de se faire remplacer, ou en libéral où il est difficile de trouver un collègue acceptant la prise en charge.

Le challenge pour le futur est de rendre la prise en charge plus attrayante en mettant l'accent sur les bénéfices attendus de la prise en charge en kinésithérapie malgré l'absence de récupération possible, une meilleure formation initiale en IFMK et une meilleure compréhension des aspects psychologiques et relationnels pour les équipes de soin à domicile.

ATELIER PROFESSIONNEL N°4 – ERGOTHÉRAPEUTES

Animation : Emilie THOMASSON (Limoges), Anne-Louise JACQUET (Montpellier) ; Caroline COIFFIER-LEONE (St-Etienne), Eloïse GUICHARD (Nice), Soraya DELEFORGE CARRANZA (Lille)

Ces journées de coordinations avaient pour objectif une réflexion collégiale sur le parcours de soins des patients ayant la SLA, savoir si les patients avaient accès aux standards de prise en charge.

Tout d'abord une discussion a été faite sur l'harmonisation des prises en charge entre les différents centres de référence. Le but étant d'avoir une vue d'ensemble sur la prise en charge des patients dans les centres. Le constat a été fait que les centres n'ont pas accès aux mêmes matériels (fauteuil, CAA...) pour permettre de faire des essais auprès des patients. De plus, le temps de travail varie d'un centre à l'autre avec une organisation différente. Par exemple, certains ergothérapeutes ne sont qu'à 25% sur le service SLA tandis que d'autres ergothérapeutes sont à temps pleins.

L'assemblée a proposé d'avoir une vision d'ensemble entre la file-active de patient et le prorata du temps de travail de l'ergothérapeute pour tous les centres de référence. Cela pourrait justifier un équilibrage des temps de travail des ergothérapeutes dans un but d'harmoniser les prises en charge et d'avoir un « standard de prise en charge » peu importe où le patient habite.

La disparité a aussi été soulevé au niveau de la MDA (Maison départementale de l'autonomie), où les aides accordées (humaine ou techniques) varient en fonction du département. Cela en va de même pour l'APA (Allocation personnalisée à l'autonomie).

Pour répondre à ces problématiques, deux solutions ont été soulevées :

- Dans un premier temps avoir la possibilité de mutualiser les CAA / matériels des centres proches géographiquement, ou orienter les patients vers des ergothérapeutes ou partenaires de ville
- Travailler et coopérer avec de SAMSAH / SAVS, afin de déléguer le temps de travail engagé lors d'une visite à domicile

Blocage 1 : Le premier frein que peuvent rencontrer les patients dans l'accès au standard de prise en charge est le fait de prendre rendez-vous chez des praticiens. Ce blocage est causé par le fonctionnement des prises de rendez-vous qui se font soit par téléphone, soit par plateformes internet. Quant au patient présentant une SLA ils n'ont pas toujours la capacité de pouvoir utiliser ses modes d'accès, que ce soit dû à une dysarthrie ou anarthrie qui leur empêchent de téléphoner au praticien ou par une paralysie des membres supérieurs qui leur rend difficile voire impossible l'utilisation d'un téléphone portable ou de l'outil informatique.

Les propositions soulevées lors de l'ateliers sont la mise en place et facilité l'utilisation d'une CAA par le patient et/ou les aidants ainsi que faciliter l'accès à l'informatique grâce aux essais de matériel organisés par les ergothérapeutes des centres SLA.

Le contact avec les centres SLA par les patients eux-mêmes peuvent aussi se faire par contact SMS ce qui rend plus facile la mise en place par les aidants ou le patient.

Blocage 2 : Le deuxième frein est le fait de trouver des libéraux de proximité qui souhaitent s'engager à moyen/long terme en libéral au cabinet ou à domicile. Le premier facteur est le faible pourcentage de professionnels disponibles dans certains secteurs. Les autres problématiques se trouvent au niveau de la prise en charge des patients eux-mêmes : la SLA est souvent caractérisée comme une maladie sans espoir de guérison et c'est également une maladie qui peut effrayer certains professionnels de santé de par la lourdeur et la prise en charge et l'aggravation des symptômes/déficits.

Différents moyens et propositions ont été abordés pour permettre une pérennisation et une meilleure prise en charge des patients atteints de la SLA par les professionnels de ville.

1er axe : Forme et informer les professionnels de santé. Plusieurs actions diverses sont mises en place ou essaie d'être mises en place par les centres présents. Des documents comportant les règles de

bonne pratique pour la prise en charge en kinésithérapie et en orthophonie des patients SLA peuvent être remis au patient qui, grâce à ce document, fait le lien avec son professionnel de ville.

Les équipes paramédicales des centres SLA pourraient également proposer des interventions auprès des étudiants ergothérapeutes, kinésithérapeutes ou orthophonistes afin de faire une présentation des modalités de prise en charge des patients atteints de SLA en fonction de leur spécificités (aides techniques, CAA...). Cette proposition découle d'une observation faite sur le manque de formation sur la SLA et CAA auprès des orthophonistes dans leur formation initiale.

Cependant un point de vigilance a été relevé par certains personnes : le fait de former et informer peut-être parfois mal perçu par les paramédicaux des villes.

2ème axe : accompagnement à distance des professionnels de santé. Une proposition a été mise en avant de prendre contact systématiquement avec le professionnel libéral. Cela permet d'avoir un retour sur les potentielles problématiques rencontrées avec les patients.

Un retour d'expériences a montré que les professionnels de ville sont généralement soulagés d'avoir une personne ressource, de conseil ou d'appui pour les accompagner dans la prise en charge des patients SLA.

Les paramédicaux des centres SLA doivent se positionner en tant que personnes ressources pour les paramédicaux de ville.

Une proposition a été émise sur le fait de transmettre une synthèse de la prise en charge paramédicale au sein du centre aux professionnels de ville. Cette synthèse pourra être transmise par le patient ou son aidant avec d'inclure le patient dans ce lien ville/hôpital.

Il faut noter l'importance du suivi orthophonique lors de la mise en place de moyen de communication auprès des patients. Il faudrait renforcer la collaboration ergothérapeute / orthophoniste lors de la mise en place de commande oculaire par exemple. L'orthophoniste qui a un suivi hebdomadaire et au domicile du patient pourrait accompagner et stimuler le patient sur l'utilisation des outils de communication. Il pourrait également faire le relais auprès des ergothérapeutes ou orthophonistes des centres concernant les difficultés observées par le patient ou lorsque le matériel proposé et mis en place devient obsolète devant l'évolution de la pathologie.

Alternative proposée : proposer au ortho libéral de faire des TéléCs avec les patients pris en charge, lorsqu'il y a arrêt de la prise en charge hebdomadaire pour ne pas perdre le contact avec le patient et être présent lors de la survenue des difficultés dans l'utilisation du moyen de communication.

3ème axe : listing des professionnels compétents et motivés.

Dans certains centres SLA, un répertoire avec le nom du kinésithérapeute et de l'orthophoniste des patients est réalisé, après accord de ce dernier.

Blocage 3 : Nous évoquons maintenant la difficulté des patients à se déplacer sur les lieux de rendez-vous, notamment pour les patients ayant des aides techniques aux déplacements (aide à la marche ou fauteuil roulant). Ces problèmes sont liés aux refus de certains compagnies d'ambulance de faire des transports à vide pour amener les patients, ou les trajets sont longs et compliqués pour accéder au lieu de soins. Les conséquences de cette difficulté pour les patients atteints de SLA sont les rendez-vous de suivi annulés ou la détection plus tardive des troubles et de l'évolution de la pathologie.

Pour pallier à la problématique de ne pas pouvoir voir les patients installés sur leur fauteuil roulant électriques/manuel/confort et donc de ne pas pouvoir évaluer le positionnement au fauteuil et les capacités du patient dans son indépendance lors des déplacements, nous pouvons travailler en collaboration avec les revendeurs qui ont la possibilité d'amener les fauteuils lors de la consultation.

Certaines personnes évoquent également le fait de pouvoir faire appel à des services de proximité tel que l'EQLAAT, où sont présents des ergothérapeutes, afin de faire des visites à domicile et d'évaluer les aides techniques que le patient n'a pas pu amener au rendez-vous. Ce service peut faire un compte rendu du positionnement au fauteuil à l'ergothérapeute du centre. Dans la discussion, nous retrouvons des disparités de fonctionnement entre les différents services EQLAAT des villes, avec des différences quant au secteur d'intervention et les objectifs d'intervention, cela varie selon les départements.

Dans certaines villes, comme Rennes, les patients ont la possibilité d'utiliser les services de transport PMR de la ville qui met à disposition un service de location de voiture adaptée PMR. Les patients peuvent donc louer la voiture sur la journée pour se déplacer sur les lieux de rendez-vous.

La proposition qui est également émise est d'informer et de renseigner les patients sur les différentes possibilités de transport PMR, avec les compagnies de bus des villes, départements.

Blocage 4 : une autre difficulté rencontrée par les patients atteints de SLA pour accéder au standard de prise en charge est l'accès aux lieux de soins.

Les problèmes généraux rencontrés par les patients PMR sont les trajets longs et/ou compliqués pour accéder aux lieux de soins car pas de spécialiste à proximité, les difficultés de stationnements et les problèmes d'accessibilité au lieux de soins.

Les patients que nous accompagnons dans les centres peuvent être en difficultés du fait de la perte de capacité ou impossibilité de marcher ou d'emprunter les escaliers ou marche d'accès devant les immeubles, mais également d'ouvrir les portes ou d'appuyer sur les boutons d'un ascenseur de manière autonome.

La mise en place des téléconsultations est une alternative évoquée par la majorité de l'assemblée.

Une des propositions est de mettre en place des partenariats avec des facultés de santé, tel que dentaire.

La question de mise aux normes de l'accessibilité des lieux publics a été évoqué lors de l'atelier. En effet, certains professionnels de santé rencontrent des difficultés de mises en conformités de leur cabinet ou lieu de soin, propriétaire ou locataire, à cause de la copropriété ou de la non faisabilité des travaux du fait de l'ancienneté des bâtiments. Pour répondre à cette problématique, dans l'Hérault, le département met à disposition des Scalamobil® dans certains lieux publics quand la mise aux normes d'accès PMR est impossible.

Nous évoquons aussi la possibilité de prêt de certains matériels comme des franchisseurs d'escaliers ou de FRE monte-marche. Un point de vigilance a été mis quant à l'utilisation de ce matériel qui, parfois, nécessite une formation auprès de l'aidant ou de la personne qui l'utilise. Il est quand même bon de noter que certaines entreprises mettent des Scalamobil® en location.

L'autre solution est de voir s'il y a un système de Handiconsult', comme présent à Montpellier. L'alternative est de faire appel au médecin des services présents sur l'hôpital où le patient vient en consultation pluridisciplinaire.

Le dernier axe concerne l'information des patients sur ces différentes problématiques d'accès aux soins courant tel que l'ophtalmologie, la gynécologie, les soins dentaires. De ce fait, il serait pertinent de conseiller au patient d'anticiper les rendez-vous chez les différents professionnels dès le début de la maladie.

Blocage 5 : Suite au problématique d'accès dans les lieux de rendez-vous avec les professionnels médicaux de ville, la question se pose sur la faciliter à trouver des professionnels intervenants au domicile des patients. En générale, on note le peu de professionnels disponibles, notamment dans certaines zones, ainsi que la rémunération qui n'est souvent pas assez élevée au vu du temps investi.

Pour recenser et connaître le fonctionnement et la possibilité de déplacement de chaque professionnel de santé, une application existe permettant de recenser les orthophonistes et kinésithérapeutes avec la possibilité au patient de d'inscrire et d'indiquer leurs besoins, objectifs de rééducation. Ce système permet au professionnel de connaître les besoins du patient est ainsi de savoir s'ils pourront s'engager sur le long terme avec ces patients.

Il existe une dérogation tarifaire pour les psychologue et neuropsychologue. Le patient reçoit un nombre de séance définie et ne paie que 5€ la séance. C'est une convention avec des professionnels de santé avec ARS, réseau SEP Auvergne et d'autres réseau en France.

Certains centres ou réseau mettent en place une liste exhaustive des professionnels kinésithérapeutes et orthophonistes qui acceptent de prendre en charge des patients. Un point de vigilance a été soulevée de la part de certaines personnes sur la nécessité de faire évoluer la liste car certains professionnels ne souhaitent pas accompagner les patients SLA en permanence car cela demande une

charge de travail plus importante ainsi qu'une charge psychologique par rapport à l'évolution de la pathologie.

Il y a également la possibilité de faire une demande à la MDPH pour le financement des séances de certains professionnels libéraux, tel que les ergothérapeutes. Cela rentre dans la catégorie des charges exceptionnelles. De plus, la MDPH est en lien avec certains organismes d'intervention à domicile.

Blocage 6 : le dernier axe aborder lors cet atelier est l'accès aux aides techniques, et la difficulté rencontré par certains patients d'adapter au mieux leur quotidien. Les différentes causes de ces difficultés sont le matériel parfois onéreux, et non remboursé par la sécurité sociale, le prêt souvent long ou compliqué à obtenir, la non-connaissance de certaines associations qui peuvent faire du prêt de matériel. Concernant les patients atteints de SLA, les aides techniques peuvent être difficiles à se procurer du fait de l'atteint bulbaire de ces patients qui rend impossible la possibilité d'exprimer un souhait, ou encore l'évolution parfois rapide de la pathologie qui rend obsolète le matériel et qui nécessite un changement de matériel qui suit l'évolution de la pathologie.

Une des solutions proposées par l'assemblée pour faciliter l'accès au matériel de prêt est de créer une base de données nationale avec une liste du matériel disponible en prêt et avec une possibilité de réservation en ligne, où chaque centre pourrait faire sa demande. Ce projet est en cours via l'association ARSLA, avec un répertoire des produits disponibles dans le parc de prêt. Nous verrons par la suite s'il y la possibilité de notifier l'endroit où se situe le matériel, pour faire un acheminement plus rapide si le matériel se trouve à proximité du centre demandeur.

Pour permettre un bon suivi du matériel et éviter le matériel qui resterait inutilisé au domicile du patient, une demande a été faite de la part de l'ARSLA : chaque ergothérapeute des centres pourrait faire un point régulier avec les patients afin d'évaluer l'utilisation du matériel et vérifier s'il est toujours adapté au besoin du patient.

Parmi les aides techniques les plus coûteuses, on retrouve les fauteuils roulants électrique, une question a été soulevée sur quel est le parcours d'utilisation des fauteuils roulants électriques ? que devienne-t-il après le décès ou la non utilisation par le patient ?

La majorité des personnes présente lors de cet atelier pense qu'il est important de sensibiliser les familles sur un possible don de matériel (FRE...) à des associations. Cette action rentre dans une logique d'économie circulaire et d'écologie. En effet, les patients que nous accompagnons utilise le matériel sur une courte période, par conséquent lors du décès de la personne, le matériel est toujours en bon état d'usage et pourrait servir à une autre personne. Cette démarche est plus facilement abordable dans le cas où le patient a déjà bénéficié d'un prêt de la part d'une association.

Pour sensibiliser les patients à cette démarche, une solution a été proposée de mettre à disposition un prêt de fauteuil roulant électrique, par exemple, avant l'acquisition de ce dernier. Nous pouvons également remettre un document au patient bénéficiant de prêt avec les coordonnées des différentes associations : par exemple, rédiger un document commun pour sensibiliser au don, à tous les centres. Il serait intéressant de faire une liste des aides techniques les plus demandés en terme de prêt, du matériel dont on constate une difficulté de financement de la part des patients.

Concernant la possibilité de financement lors de l'acquisition de matériel, la MDA peut participer à 50% au prix de la location d'un FRE. Cependant, la majorité des patients que nous accompagnons ne sont pas dans la tranche d'âge qui dépend de la MDA mais de l'APA.

La sécurité sociale tente de développer la location de matériel, en élargissement à une plus grande gamme de produit.

En attendant nous pouvons faire appel à des associations comme Envie Autonomie, Handisertion, SLA Aide et Soutien ou ARSLA...

Un point important a été soulevé sur le fait que même si le prêt reste une solution alternative pour limiter la surproduction et entrer dans une démarche d'économie circulaire et d'écologie, il ne faut pas minimiser l'autofinancement de la part de certains patients.

ATELIER PROFESSIONNEL N°5 – PSYCHOLOGUES CLINICIEN(NES) - NEUROPSYCHOLOGUES

Animation : Cécile BIDOIS (Angers), Laure BARBE (Nancy)

Le thème proposé « les patients ont-ils accès aux standards de la prise en charge ? » est venu nous questionner d'emblée sur ce que désignaient les « standards » et même s'ils existaient. Et d'une manière encore plus générale, comment améliorer la prise en soins des patients confrontés à la SLA ? En effet, cette pathologie spécifique nous demande intrinsèquement un accompagnement individualisé en fonction de l'évolution des symptômes et aussi du cheminement psychologique du patient et/ou de ses proches. C'est d'ailleurs une des spécificités de notre profession lorsque l'on exerce dans le contexte de pathologies somatiques.

De plus, nos formations, les outils utilisés, les lieux d'exercice également engendrent des différences, susceptibles de nous éloigner de standards de soins.

Néanmoins, il apparaît qu'un des standards soit la proposition d'un accompagnement psychologique. Il peut être à destination du patient et/ou de ses proches, quel que soit leur âge. Cela leur est proposé du diagnostic à la fin de vie et quel que soit notre lieu d'exercice.

En parallèle, des disparités dans l'offre de soins apparaissent selon les territoires. Les psychologues des centres SLA travaillent aussi avec les réseaux SLA-SEP, l'HAD, les EMSP, les SAMSAH, l'APF, ... Leur implantation est variable sur le territoire français.

Nous nous appuyons aussi sur des dispositifs, lorsqu'ils existent, via les réseaux notamment qui financent des entretiens psychologiques en post annonce et dans l'évolution de la maladie (de 5 à 8 séances).

Et, encore selon les lieux, des groupes de paroles pour les aidants peuvent être organisés et proposés. L'ARSLA, grâce aux dispositifs mis en place pour les aidants, contribue à réduire les disparités territoriales avec la proposition de groupes en visioconférence ou d'entretiens psychologiques téléphoniques.

De plus, en fonction des psychologues, certains peuvent proposer plusieurs modalités d'entretien : en présentiel, téléphoniques, ou en visioconférence.

Ainsi, nos échanges nous ont permis d'identifier des pistes d'amélioration dont les objectifs ne sont pas tellement d'atteindre des « standards de prise en charge », ni d'une uniformisation des pratiques mais plutôt de permettre aux patients et à leurs proches d'accéder à des accompagnements psychologiques. Pour cela, c'est à chacun des professionnels d'identifier et d'enrichir les partenariats possibles avec les ressources disponibles selon chaque territoire : les réseaux, les équipes de soins palliatifs, les associations, ... Et aussi, faire le lien avec les équipes hospitalières, associatives et du domicile. L'adaptabilité et aussi la créativité sont des ressources nécessaires lorsque l'on doit composer avec des déserts médicaux ou encore à des professionnels non formés à cette pathologie si spécifique.

Pour conclure, le standard concernant la profession du psychologue pourrait être de systématiser (proposer) la rencontre avec le psychologue. Cela nous donne ainsi la possibilité de nous présenter, d'être identifié, de pouvoir expliquer notre rôle notamment. Il peut être ainsi plus aisé pour le patient et/ou ses proches de nous solliciter selon leurs besoins et à n'importe quel moment : du diagnostic à

la fin de vie. En effet, la temporalité et le rythme du cheminement psychologique sont bien différents selon l'évolution des symptômes, l'atteinte corporelle, les ressentis, la confrontation aux deuils, les personnalités...

Ou encore, nous pourrions être associés à des consultations pluridisciplinaires avec le neurologue. Et, si l'organisation ne le permet pas, les professionnels de santé acteurs dans l'évaluation du patient pourraient également transmettre nos coordonnées.

Nos échanges lors de cet atelier ont aussi permis d'évoquer notre place lors de l'annonce, ce temps si spécifique pour le patient et ses proches. Il existe aussi des différences de fonctionnement et d'organisation selon les centres SLA. Une réflexion plus poussée sur notre place à ce moment précis serait à approfondir et pourrait venir faciliter la rencontre avec le psychologue et établir le lien précocement.

La priorité restant pour nous que la relation puisse se construire au cas par cas, tout en restant attentif à la singularité de la demande et en respectant la temporalité du patient et des proches.

ATELIER PROFESSIONNEL N°6 – ORTHOPHONISTES

Animation : Agnès LETHIELLEUX (Clermont-Ferrand), Léa SUAUD (bordeaux)

Contribution : Chloé CHALMIN (Nice)

En 2015, le PNDS définissait les standards de prise en charge suivants pour les patients porteurs de la pathologie de la SLA :

- L’Evaluation et le suivi trimestriel multidisciplinaire en centre SLA,
- Une prise en soins orthophonique en libéral dès l’apparition des troubles bulbaires,
- Une fréquence de la PES définie à 1 à 2 séances par semaine. Cette prise en soins devant avoir lieu au cabinet du/des professionnel(s) tant que cela est envisageable puis au domicile.

Les objectifs principalement visés par cette prise en soins sont : le maintien de la communication et le maintien des capacités de déglutition.

Lors de ces journées annuelles, le thème abordé nous a permis d’échanger sur nos pratiques dans le cadre de nos centres respectifs mais aussi sur la place des orthophonistes libéraux avec qui nous collaborons.

De ce fait, nous avons réalisé le tableau ci-après, reprenant les différents blocages/freins identifiés selon les points de vue des personnes concernées par cette prise en soins : du patient à son aidant, du contexte d’accès aux soins actuels aux professionnels de terrain.

Frein/Blocage identifié	Problèmes spécifiques à la SLA	Problèmes généraux d'accès au soin	Propositions Stratégies d'amélioration. Retours d'expérience
<u>Les freins à l'accès aux standards de PEC : pour le patient</u>			
Le patient peut refuser la prise en soins en orthophonie (contrainte de temps... ajout à la charge pour l’aidant).			Mise à disposition et informations au sujet des aides diverses dont transports en VSL par exemple.
	On relève parfois un manque de motivation, une perte de sens en lien avec le projet thérapeutique annoncé au regard de la pathologie.		Réajustement permanent du projet thérapeutique en alliance avec le patient et son entourage.
	On note la fatigabilité du patient en raison des PES multidisciplinaires et des trajets qui en découlent.		Proposer un accompagnement psychologique en parallèle

	Parfois même un manque de disponibilité psychique.		
Il peut exister un défaut de compétence et /ou de détention du matériel nécessaire à la mise en place de téléorthophonie			Informations transmises/relayées via les orthos des centres
<u>Les freins à l'accès aux standards de PEC : du point de vue des orthophonistes</u>			
	<p>Recueil d'un sentiment de manque de connaissances et de formation des orthophonistes vis-à-vis de la pathologie.</p> <p>Description de ressentis de crainte, d'appréhension, et de légitimité du « rééducateur ».</p> <p>=> En découlent parfois des difficultés à ajuster sa posture professionnelle rééducative/palliative.</p>		<p>Un travail de formation initiale et continue à poursuivre auprès des orthophonistes en devenir et en poste.</p> <p>Nécessité d'encourager la rédaction de mémoires d'orthophonie autour de la pathologie.</p> <p>Instauration d'une analyse des pratiques professionnelles spécifique aux professionnels prenant en charge des patients présentant cette pathologie.</p> <p>Mise en place de liste d'attente avec un fléchage prioritaire pour les patients SLA.</p> <p>Un ouvrage sur la prise en soins orthophonique spécifique à cette pathologie est en cours.</p>
		<p>On note une difficulté d'accès au 1^{er} rendez-vous avec le professionnel en raison des déserts médicaux/paramédicaux, des surcharges (liste d'attente closes...).</p>	<p>Révision de la cartographie par l'ARS qui permettrait de faciliter la recherche de professionnels PES réparties entre plusieurs orthophonistes.</p>
		<p>Pénurie de professionnels, des équivalents temps plein insuffisants.</p>	<p>Suggestion d'augmentation du numérus clausus et attractivité dans fonction publique hospitalière.</p>

		Limitation de la prise en soin domicile et du temps limité accordé au bilan et à la prise en soin qui découlent de la surcharge de travail des professionnels trop peu nombreux.	Suggestion de doter l'équivalent pour 1 centre = 1 équivalent temps plein orthophoniste. Développer l'usage de la téléorthophonie ou bien proposer une alternance entre domicile/téléorthophonie/cabinet. Améliorer l'accès aux moyens de communication alternative et augmentée en partenariat avec les ergothérapeutes et les associations.
	On note un accès restreint aux examens complémentaires.		Protocole de coopération (nasofibroscopie) Développer partenariat avec ORL, ...
	Difficulté d'accès et/ ou méconnaissance du matériel CAA.		Améliorer l'accès à CAA en partenariat avec les ergothérapeutes et les associations.
<u>Les freins à l'accès aux standards de PEC : du point de vue des aidants</u>			
Implication dans les accompagnements aux RDV.			Information sur les aides diverses dont transports en VSL.
	Implication dans la PES (relai et complément de la prise en soins orthophonique.		Développement/déploiement des équivalents temps plein.
	L'accompagnement bien spécifique pour la mise en place d'outils et ensuite l'accompagnement autour de (CAA, adaptations de textures...) qui est coûteux psychiquement, également en temps et d'un point de vue financier.		Mise en place d'un soutien psychologique, et mise en relation avec les associations/prestataires adaptée à la problématique (prêt de matériel ...).

En conclusion, si les problèmes généraux d'accès au soin dans le contexte actuel ne sont pas facilitants, il semble néanmoins que des pistes soient envisageables afin de pouvoir favoriser et améliorer la prise en soins orthophonique pour le plus grand nombre de patients porteurs de SLA.

Nous espérons que les propositions et pistes évoquées ci-dessus pourront être exploitées à l'avenir afin d'enrichir et d'optimiser notre pratique afin d'encourager l'investissement des professionnels dans cette prise en charge et bien entendu intervenir au mieux pour les patients SLA et leur entourage.

ATELIER PROFESSIONNEL N°7 – ASSISTANT(E)S DES SERVICES SOCIAUX / SECRÉTAIRES

Animation : Corinne FURELAUD (Limoges), Marie-Paule LECOQ (Paris), Messaouda LEGHMIZI (Paris)

La prise en charge sociale du patient SLA :

Les assistants de service social et leurs partenaires œuvrent de manière conjointe pour tenter de préserver la qualité de vie du patient atteint de SLA et maintenir avec lui ce statut citoyen, initialement compromis par son handicap.

Le plan d'action social se concrétise par un recueil de données qui regroupent différentes politiques sociales selon la situation dans laquelle se trouve le patient. Ce recueil de données va permettre une prise en charge à la fois globale et singulière. Une écoute professionnelle et une analyse précise de la situation permettront à l'ASS d'établir une évaluation en fonction des besoins et des demandes du patient.

Dans les centres SLA, l'ASS met en œuvre la généralité des actions sociales en s'adaptant à la spécificité des missions liées à une pathologie invalidante qui a un impact considérable dans le domaine familial, social et professionnel.

L'évolution de la maladie nécessite de la part des professionnels une anticipation liée au patient, son entourage et au fonctionnement des dispositifs médico-sociaux. Le temps d'acceptation de la maladie et de la perte d'autonomie varie selon les personnes et il est important que le patient reste « acteur » de sa prise en charge d'un point de vue légal et éthique.

- *Faciliter l'accès aux soins et aux droits*
- *Accueillir, écouter, informer*
- *Evaluer et orienter à l'issue de la phase « aigüe » (consultation/hospitalisation)*
- *Maintenir ou établir des relais intra et extra hospitalier*
- *Participer au projet de service de l'établissement*
- *Anticiper et respecter la temporalité*
- *Créer et favoriser un lien de confiance avec le patient et son entourage*

Le suivi social :

Le savoir-faire et le savoir être de l'ASS permettent à tout patient de prendre connaissance de ses droits au fur et à mesure des changements induits par sa maladie, sa situation familiale, professionnelle et juridique.

Les consultations multidisciplinaires permettent à l'ASS un suivi régulier du patient en adéquation avec l'évolution de son handicap et des conséquences tant psychologiques que matérielles. Cette consultation a un intérêt pour le partage des informations entre les différents professionnels intervenant au Centre SLA.

Egalement, le suivi du patient se concrétise par une mise à disposition et une transmission de nos coordonnées professionnelles afin de permettre une continuité, de l'anticipation et un accompagnement sur le long terme.

L'ASS des centres SLA a un statut hospitalier et le suivi social se coordonne par l'intervention de différents partenaires internes (secrétaire, neurologue, infirmière, ergo, kiné etc...) ou externes à l'hôpital (MDPH, APA, CPAM, CCAS, SSR, USP, réseau SLA etc).

Les modalités de rencontres et d'échanges entre l'assistant social hospitalier et les autres partenaires diffèrent selon l'organisation de chaque centre : réunions, synthèses, liaisons téléphoniques, création d'un carnet d'adresse professionnel...

- « ***Le travailleur social ne peut être un travailleur social de flux mais un travailleur social de qualité*** »

Brigitte Bouquet, Éthique et travail social

Problématique :

Dans le cadre de la prise en charge sociale au sein du centre SLA, quelles sont les freins et blocages identifiés par les assistants de service social dans leurs accompagnements ?

Il est à noter que les problématiques diffèrent selon les régions.

Problèmes généraux d'accès aux soins - Problèmes spécifiques à la SLA

Freins – Blocages sociaux identifiés :

- **Rapidité de l'évolution de la pathologie :**

La maladie évolue rapidement, le patient n'a pas le temps de faire le deuil de la perte d'une fonction, il doit sans cesse s'adapter à son handicap grandissant.

Selon les régions, les délais de traitement de la PCH/APA sont encore longs pour répondre à la situation présente (un délai d'un mois peut s'avérer trop long lorsqu'il s'agit d'une forme rapide/le certificat médical devient obsolète au moment du traitement).

- **Problème financier :**

Lorsque le patient relève de l'APA, les conditions d'attribution selon les ressources ne permettent pas la mise en place d'un plan d'aide adapté aux besoins. Le reste à charge peut s'avérer trop élevé compte tenu des ressources du foyer, le patient est alors contraint de revoir son plan d'aide au rabais (la participation financière du département ne prend pas en compte la spécificité de la pathologie).

- **SLA jeune :**

Les patients jeunes rencontrent un problème de maintien dans l'emploi et voient leur vie sociale gravement altérée

- **Méconnaissance de la pathologie :**

La pathologie effraie certains professionnels du fait de sa gravité et de son évolution rapide.

Difficulté pour trouver une structure d'aval notamment vers les USLD, obligation pour le patient de s'orienter vers un EHPAD (parfois non adapté et où le personnel est non formé).

- **Epuisement de l'aidant/burn-out de l'aidant :**

L'aidant familial peut se trouver en détresse suite à un état d'épuisement moral et physique intense, lourd de conséquences aussi bien pour la personne qui en souffre que pour le proche en perte d'autonomie. L'aidant peut cesser son activité professionnelle sans pour autant trouver de compensation financière pour un temps plein.

- **L'isolement du patient :**

L'isolement du patient peut être induit par sa situation familiale : monoparentalité, célibataire, cercle social inexistant, patient marginalisé, situation irrégulière, sans domicile fixe. L'isolement s'accroît avec l'aggravation de l'état de santé du patient.

- **Outils numériques :**

Selon l'évolution de la pathologie (atteinte bulbaire), l'absence d'outils numériques tels que le téléphone portable (SMS) pour l'ASS ne permet pas aux patients de communiquer avec le travailleur social. L'ASS ne dispose pas du matériel nécessaire à l'accompagnement de ces patients.

- **Manque de personnel :**

On constate un manque de poste alloué au centre SLA, certains ne sont pourvues qu'à 10%. La pénurie de personnel touche toutes les catégories professionnelles dont paramédicaux (orthophoniste, kinésithérapeute, IDE, auxiliaire de vie selon certaines régions...)

- **Absence de formation :**

Nous observons que de nombreux professionnels ne sont pas formés pour accompagner les patients SLA (auxiliaire de vie, assistante sociale, kinésithérapeute...). La complexité de la pathologie demande à ce que le professionnel soit préparé.

Propositions – stratégies d'amélioration – retour d'expérience :

- Création de réseaux au niveau du département et renouvellement des partenariats initiés par l'ARSLA par le passé.
- Formation des ASS à l'ETP et mise en pratique auprès des patients atteint de la SLA.
- Valorisation du travail et du positionnement de l'assistante et de la secrétaire sociale.
- Prévention : faire connaître la pathologie SLA aux futurs professionnels afin de pallier au manque d'effectif/absence de candidature.
- Favoriser les consultations médico-sociales/partenariat avec le neurologue pour les cas dit complexes (afin d'éviter les orientations hâtives vers les institutions, par exemple)

- Création d'un carnet d'adresse d'ASS exerçant au sein des centres SLA – mise en œuvre de projets communs (intervention sociale d'intérêt collectif)
- Mise en place de cycles de formations réguliers à destination des professionnels paramédicaux.

Conclusion :

Nous avons choisi de définir le parcours de soin tel « qu'un juste enchainement au bon moment, des différentes compétences professionnelles liées directement ou indirectement aux soins. »

A l'issue de notre atelier, il en ressort que l'assistante de service social occupe une place moteur dans la coordination et la médiation du parcours de soins. Ceci s'explique par la relation de confiance établie entre le patient et l'ASS.

Son expertise et son diagnostic social lui confère une place de référente dans ce parcours. L'accompagnement social des patients SLA soulève de nombreux freins et blocages que nous tentons de lever à notre échelle.

ATELIER PROFESSIONNEL N°8 – ATTACHÉ(E)S DE RECHERCHE CLINIQUE

Animation : Rihab JRAD (Paris-ICM), Sébastien ALCOLEA (Limoges), Clémence LABETOULLE (Limoges)

Cette année le thème général des ateliers était le « Parcours de soin. Les patients ont-ils accès au standard de prise en charge ? ».

Nous avons traité cette question sous l'éclairage de notre pratique d'attachés de recherche clinique.

A- La première partie de nos échanges a dressé un état des lieux de nos approches respectives quant à l'intégration des visites de recherche clinique dans les visites multi-disciplinaires du parcours de soin. Dans ce parcours de soins singuliers des patients participants à un essai clinique, nous avons objectivé les avantages et les inconvénients de participer à un essai clinique par rapport au parcours de soin standard.

- Avantages :
 - a) Possibilité de bénéficier, en double aveugle, d'un Traitement novateur en plus du médicament de référence en fonction du bras de randomisation (souvent 2/3 Traitements pour 1/3 placebo).
 - b) Suivi médical parfois plus rapproché et plus complet.
- Contraintes:
 - a) Parcours de soins plus complexe que le parcours conventionnel hors protocole. Examens (EFR, spiro, ECG, HHD, PL, Bio, etc), consultations (Neuro, neuropsy) et questionnaires supplémentaires à intégrer aux visites du parcours de soins classique.
 - b) des visites extra CHU (visite at home) avec utilisation de matériels spécifiques (dont outils digitaux) ou réalisation de prélèvements sanguins. Donc contraintes de disponibilité le jour de la visite, être physiquement et cognitivement capable d'utiliser le matériel.
 - c) Rigueur dans l'observance des traitements du protocole, rigueur dans le stockage de ces traitements pris et non pris et dans leur retour sur sites.
 - d) contraintes sur certains traitements concomitants car interdits.
 - e) Contrainte sur la durée au fil des mois, propre à la durée de l'essai.

B- Quand la machine se grippe. Dans un deuxième temps nos discussions ont permis d'identifier des problèmes communs, rencontrés dans tous les centres, impactant le parcours de soins et la prise en charge des patients. Ce sont majoritairement des problèmes extrinsèques aux centres parmi lesquels on peut citer :

Défaut de réapprovisionnement des pharmacies en traitements protocolaires en temps et heure; abandon et retrait de patients des essais cliniques par manque de flexibilité des promoteurs sur certaines visites trop chargées ; problèmes de connexions aux eCRF ; problèmes d'IWRS ; problèmes réglementaires ; difficultés ou défaut de remboursements des frais de déplacements des patients ; panne ou problèmes techniques du matériel fourni pour une étude...

Tous les ARC des centres remontent ces problèmes mais sont tributaires des actions correctrices mises en œuvre par les promoteurs pour leurs résolutions. Si la majorité des problèmes sont rapidement solutionnés, d'autres le sont avec moins de promptitude exposant parfois le patient à la récurrence du problème d'une visite à la suivante.

Il a été décidé lors de l'atelier de la création d'un tableau par étude, simple et rapide à remplir, pour assurer le suivi des dysfonctionnements observés tout au long d'un essai clinique (voir annexe).

Comment et quand remplir le tableau ?

La nature du dysfonctionnement, sa date de survenue, sa date de résolution y sont notés. Ces informations sont revues par le Principal Investigateur ou Investigateur (date et signature) et l'ARC moniteur (date et signature).

La saisie de ce tableau est laissée au libre choix de l'ARC du site mais elle est recommandée pour tracer les difficultés rencontrées et leurs résolutions dans chaque centre.

La saisie peut s'effectuer au fil de l'eau ou avant chaque monitoring. Tableau présenté au PI / I et à l'ARC moniteur. Du fait de sa nature ce tableau pourrait être archivé dans l'onglet communication du classeur investigateur avec copie dans nos ressources informatiques.

ACT4ALS a pour mission d'apporter son aide et accompagnement aux centres SLA. Le tableau trouve une deuxième utilité puisqu'il permettra de remonter à ACT4ALS les difficultés rencontrées sur une étude au sein de chaque centre.

Autre discussion.

Nous dressons le constat que, depuis peu, de nouveaux modes de remboursements des frais de transports de patients, inclus dans les essais cliniques, émergent. Ils demandent une implication active des patients, de leur entourage et des centres recruteurs : nécessité de fournir les coordonnées bancaires des patients et aidants à des structures non européennes ; nécessité d'utiliser une carte bancaire dédiée ; nécessité de programmer les transports des patients via des plateformes de réservations... En conclusion l'émergence de ces nouveaux modes de remboursements ne sont ni adaptés à la pathologie des patients, ni aux missions des équipes de recherches cliniques qui n'ont pas vocation à devenir des acteurs financiers du remboursement des patients participant à un essai clinique.

Il a été décidé collégialement que les centres refuseront ce mode de remboursement. Les centres avertiront les promoteurs le plus en amont possible (stade de faisabilité d'un essai clinique) de leur refus de souscrire à ce type de gestion des remboursements patients. ACT4ALS, à l'interface des promoteurs et des centres cliniques sera un correspondant de choix auprès des promoteurs à ce sujet.

TABLEAU DE SUIVI DE DYSFONCTIONNEMENTS

ATELIER PROFESSIONNEL N°9 MÉDECINS

- [**Réseau ACT4ALS-MND et essais cliniques - Actualités**](#) : Gaëlle BRUNETEAU (Réseau ACT4ALS-MND)

Etudes thérapeutiques actives en 2023 mais ne recrutant plus :

COURAGE-ALS

- **Phase III**
- Reldesemtiv, activateur de la troponine C du muscle squelettique (sensibilisateur calcique)
- Voie orale (cp 150 mg non écrasable)
- Critère d'évaluation primaire: Δ ALSFRS-R à la semaine 24
- **555 patients inclus / 460 randomisés**
- Analyse intermédiaire (200 patients ayant atteints semaine 24) : **Etude stoppée pour futilité le 31/03/2023**

ADORE

- Phase III
- **FAB122 (edaravone par voie orale)**
- **antioxydant**
- **Essai randomisé en double aveugle** en groupes parallèles (2:1) évaluant l'efficacité et la sécurité de **100 mg de FAB122 vs placebo** une fois par jour en formulation orale **sur 48 semaines**
- **Critère d'évaluation primaire:** Δ ALSFRS-R à la semaine 48.
- **Recrutement terminé en novembre 2022, suivi des participants en cours**

TPN-101

- **Phase IIa**
- **TPN-101**, Inhibiteur de la transcriptase reverse
- Voie orale (capsule)
- Patients SLA ou DFT **mutés C9ORF72** (neuroinflammation)
- **Essai randomisé en double aveugle** en groupes parallèles (2:1) évaluant la sécurité et la tolérance **du TPN-101 (400mg X1/j) versus placebo sur 24 semaines** (puis OLE 24 semaines)
- **Critère d'évaluation primaire:** sécurité et tolérance
- **Recrutement terminé en mars 2023, suivi des participants en cours**

FAIRALS II

- Phase II/III, multicentrique française
- **Défériproné: chélation conservatrice du fer, voir orale**
- Action neuroprotectrice / ↘ ferroptose
- Essai randomisé en double aveugle en groupes parallèles (1:1) évaluant l'efficacité de **la défériproné (30mg/kg par jour), versus placebo sur 12 mois**
- **Critère d'évaluation primaire:** score CAFS à 12 mois
- **Recrutement terminé (octobre 2022), suivi des participants en cours**

PHOENIX

- **Phase III**

- **AMX0035:** Phénylbutyrate de sodium (3gX2/j) + taurursodiol (1gX2/j)
- Stress du RE & dysfonction mitochondriale / apoptose
- Voie orale (administrable par voie entérale)
- **Essai randomisé en double aveugle en groupes parallèles (3:2) évaluant la sécurité, la tolérance, et l'efficacité de l'AMX0035 versus placebo sur 48 semaines**
- **Critère d'évaluation primaire:**
 - Efficacité: Évaluation conjointe de la progression du score total ALSFRS-R sur 48 semaines et de la survie.
 - Tolérance: Incidence et gravité des EI et EIG, Incidence des anomalies biologiques
- **Recrutement terminé (janvier 2023), suivi des participants en cours**

HIMALAYA

- Phase II
- SAR443820, inhibiteur de RIPK1 (mort cellulaire, inflammation)
- Voie orale (20mg 2x/j) (administrable par voie entérale)
- **Essai randomisé en double aveugle contre placebo (2:1) évaluant l'efficacité et la sécurité du SAR443820 sur 24 semaines (puis OLE)**
- **Critère d'évaluation primaire:** Δ ALSFRS-R à la semaine 24.
- **Recrutement terminé (06/2023), suivi des participants en cours**

Etudes en cours de recrutement au 29 juin 2023 :

CARDINALS

- Phase II
- PTC857 (Inhibe 15- lipoxygenase, cible les réponses oxydatives, inflammatoires, mort cellulaire par ferroptose)
- Voie orale (solution buvable)
- **Essai randomisé en double aveugle contre placebo en groupes parallèles (2:1) évaluant la sécurité, la tolérance et l'efficacité du PTC857 (250mg X2/j) sur 24 semaines (+OLE 28 semaines)**
- **Critère d'évaluation primaire:** Δ ALSFRS-R à la semaine 24.

ATLAS :

- **Phase III**
- **Tofersen** (ASO anti-SOD1), administration intrathécale
- **Essai randomisé, contrôlé contre placebo évaluant l'effet du tofersen intrathécal chez des sujets adultes pré-symptomatiques** présentant une mutation dans le gène SOD1
- **Critère d'évaluation primaire:** proportion de participants développant des symptômes cliniques de SLA dans les 12 mois après la randomisation

TRIALS

- Phase II
- IFB-088 (cible la réponse UPR/ISR, modulation de la phosphorylation de eIF2 α , suite résultats phase 2 guanabenz)
- Voie orale

- Essai randomisé en double aveugle en groupes parallèles (2:1) évaluant la sécurité et l'efficacité de l'**IFB-088 (25mg 2x/j) en add-on du Riluzole contre placebo sur 6 mois** chez les patients atteints de SLA bulbaire
- **Critère d'évaluation primaire:** safety

AB 19001

- Phase III
- **Masitinib**
- Inhibiteur des tyrosines kinases / neuroinflammation
- Voir orale
- **Essai randomisé en double aveugle** à 3 groupes parallèles (1:1:1) évaluant l'efficacité et la sécurité du **masitinib (4,5 mg/kg/jour ou 6 mg/kg/jour) an add-on du riluzole, contre placebo, sur 48 semaines**
- **Critère d'évaluation primaire:** Δ ALSFRS-R à la semaine 48

DAZALS

- Phase II
- CORT113176 (dazucorilant, antagoniste du récepteur aux glucocorticoïdes -> modulation activité glucocorticoïde)
- Voie orale (4 gélules/j).
- **Essai randomisé en double aveugle contre placebo** à 3 groupes parallèles (1:1:1) évaluant la sécurité et l'efficacité du **dazucorilant sur 24 semaines (+ OLE -> 2,5 ans, amendement n°2 soumis)**
- **3 bras (150mg, 300mg, placebo)**
- **Critère d'évaluation primaire:** Δ ALSFRS-R à la semaine 24 / sécurité et tolérance

IASO

- Phase Ib
- Produit : Maat033, thérapie par écosystème microbien (MET)
 - issu de donneurs
 - standardisée
 - à haute richesse et diversité bactériennes
 - Voie orale (gélules)
- **Essai en ouvert à 1 seul bras sur 3 mois** visant à évaluer la sécurité et la tolérance du Maat033 :
 - Préparation de l'intestin (5j)
 - 2 périodes de traitement de 28 jours
 - 28 jours de follow-up
- **Critère d'évaluation primaire:** sécurité et tolérance

Liste des centres Français participants : <https://act4als.org/etudes-cliniques>

- [Projet ANR FG-CoALS : Andréa ERAZO \(Limoges\)](#)

Le projet « Etude de Cohorte franco-allemande sur les facteurs associés à la perte du poids dans la sclérose latérale amyotrophique (FG-CoALS) est un projet multidisciplinaire innovant visant à structurer une large cohorte franco-allemande pour identifier les marqueurs associés à la perte de poids au cours de la SLA. L'objectif est de mieux comprendre les mécanismes qui expliquent la dégradation de l'état nutritionnel qui est délétère pour les patients.

Cette étude a comme objectif principal d'identifier des marqueurs biologiques, génétiques et d'imagerie chez les patients SLA, avec une étude des corrélations de ces marqueurs en fonction de la présentation clinique des patients.

Il s'agit d'une étude de recherche académique, prospective, multicentrique incluant 7 centres de référence SLA en France (Limoges, Paris, Tours, Lille, Montpellier, Marseille et Nice) et 2 centres Allemands (Ulm et Hannovre). Au cours de cette recherche au moins 1000 patients seront inclus (étude de cohorte), parmi cette population il sera proposé une étude ancillaire (étude de sous-cohorte) pour 400 patients présentant ou non une perte de poids.

La durée totale de l'étude est de 54 mois et se déroulera de la manière suivante :

- Une durée maximale de 3 ans est prévue pour inclure les patients.
- Tout patient inclus dans la cohorte et / ou la sous-cohorte aura un suivi de 18 mois avec des visites tous les 3 mois.

Pendant l'étude, les informations suivantes seront recueillies :

- ✓ Données sociodémographiques
- ✓ Données de l'examen neurologique
- ✓ Données cliniques et paracliniques de l'évaluation respiratoire, nutritionnelle et cognitive.
- ✓ Résultats de l'analyse du panel SLA en NGS.
- ✓ Analyse génomique des marqueurs génétiques associés à la perte de poids.
- ✓ Analyse nutritionnelle
- ✓ Dosage des marqueurs métaboliques
- ✓ Dosage des neurofilaments
- ✓ Analyse métabolomique des métabolites associés à la perte de poids.

ATELIERS INTERPROFESSIONNELS

ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°1 – SOINS PALLIATIFS

Coordination : Véronique DANEL (Lille), Cyril GUILLAUME (Caen) et Andréa TAROT (Clermont-Ferrand)
Contribution : Luc CHEVALIER (Lille), Andréa TAROT (Clermont-Ferrand), Valérie DUCHENE (Tours), Valérie GOUTINES (ARSLA), Cyril GUILLAUME (Caen)

Objectifs : Solutions de répit en Unité de médecine palliative et place des HAD soins palliatifs dans le parcours de soin.

Plan de l'atelier :

- Présentation d'un retour d'expérience d'une Unité de Soins Palliatifs (USP)
- Discussion sur les expériences de chacun
- Synthèse

1/ Retour d'expérience : Solution de répit en USP

Présentation d'un retour d'expérience sur 5 ans d'une USP de 14 lits :

Il y a 5 ans, l'accueil des patients atteints de SLA était très codifié. Seulement 2 patients atteints de SLA pouvaient être hospitalisés en même temps dans le service, la durée maximale des séjours était de 3 semaines et le nombre d'hospitalisation était limité à 1 ou 2 séjours par an et par patient. Enfin, il existait une anticipation anxiante de l'équipe soignante et médicale à l'accueil de ces patients.

En Décembre 2018, une situation clinique particulière a imposé une remise en question de l'équipe. C'était un patient de 48 ans, qui a bénéficié de 6 séjours en USP en alternance avec le service de Neurologie pendant 1 an. Il existait un décalage de l'équipe face aux demandes du patient entraînant un sentiment permanent de mise en échec des professionnels et d'insatisfaction voire de colère de la part du patient et de son entourage.

Devant la souffrance de l'équipe, plusieurs actions ont été menées :

- Mise en place de groupe d'analyse de la pratique formalisée par un psychiatre psychanalyste mensuel
- Formation de l'équipe à la SLA par le médecin du centre de référence
- Investissement de l'équipe en amont des situations terminales :
 - o Mise en place de consultation dédiée à la rédaction des directives anticipées en collaboration avec le centre SLA
 - o Présence de professionnels de l'équipe soignante au staff SLA toutes les 6 semaines
 - o Acquisition au fur et à mesure des accompagnements plus précoce d'une expertise soignante
 - o Connaissance des patients

Ces actions ont permis d'acquérir une réflexion d'équipe poussée sur l'accompagnement des patients atteints de SLA. L'accueil de ces patients n'est plus codifié. Cela a permis de revenir à une prise en charge au cas par cas. La charge en soins de l'équipe soignante est réfléchie de manière globale, indépendamment de la pathologie des patients. La prise en charge plus en amont entraîne moins d'appréhension de la part de l'équipe et du patient.

Enfin, les séjours de répit ont été renommés « séjour de réévaluation » puisqu'il a été constaté que le terme « répit » pouvait être très culpabilisant pour l'entourage. Ce d'autant plus que, le plus souvent,

le répit est nécessaire à l'entourage puisqu'il existe à domicile une aggravation de la pathologie, pas toujours identifiée par l'équipe médicale. Le séjour de répit se transforme en séjour terminal entraînant une culpabilité importante de l'entourage.

2/ Discussion sur les expériences de chacun :

- Beaucoup de discussions sur le terme « répit » avec une remise en question du mot sans pour autant trouver de consensus sur un autre terme.
- Echanges sur la difficulté pour les équipes soignantes à accompagner les patients atteints de SLA avec des patients qui peuvent être décrits comme exigeants.
- Echange sur les inégalités territoriales : certaines régions bénéficient encore de réseau de soins palliatifs, d'autres uniquement des HAD...

3/ Synthèse

L'accueil des patients atteints de SLA met en lumière 6 points de réflexion à avoir avant et pendant une hospitalisation de répit :

1/ Dénominations, choix sémantiques : Le terme « répit » n'est peut-être pas le plus adapté. Faut-il parler de « séjour de réévaluation » ?

2/ Pour qui : Identifier la ou les personnes concernées par l'hospitalisation

3/ Situation clinique : Questionnement nécessaire sur l'état clinique du patient. Stabilité ? Aggravation qui n'a pas été repérée ?

4/ Vécu du patient : Importance de s'intéresser à son vécu de la maladie, de l'indication de l'hospitalisation, des besoins de son entourage, des soins...

5/ Vécu de l'aidant : Tenter de mettre en mot leur vécu spécifique. Culpabilité ? Mise au service « excessive » ? Epuisement ?

6/ Question des limites : Quelles sont les limites du domicile (écosystème du domicile, équipes de soins, ressources territoriales...) ? De la maladie ? ...

Au total : Il est nécessaire d'instaurer du lien entre les Centres SLA et leur correspondants en médecine palliative sur le territoire. Ce lien est à formaliser pour partager et échanger pour tout malade SLA suivi en Centre avant que le patient ne soit admis en USP. Cette formalisation peut être la participation d'un médecin de soins palliatifs aux réunions de synthèse du Centre SLA à titre d'expert et de coordinateur territorial. Cela peut aussi prendre la forme d'une réunion de synthèse autour d'un patient avec les équipes médicales et médico-sociales engagées dans la situation, incluant l'équipe de soins palliatifs de proximité, hospitalière ou du domicile. Ce lien entre équipes permet de repérer qu'elles sont les approches proposées par le service de soins palliatifs car elles peuvent différer d'une équipe à l'autre et s'adapter ainsi à des organisations territoriales différentes. Cela permet de travailler de façon synergique la préparation du séjour et le retour à domicile après un séjour en USP.

ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°2 PNEUMO / KINÉ ATELIER PRATIQUE DÉSENCOMBREMENT

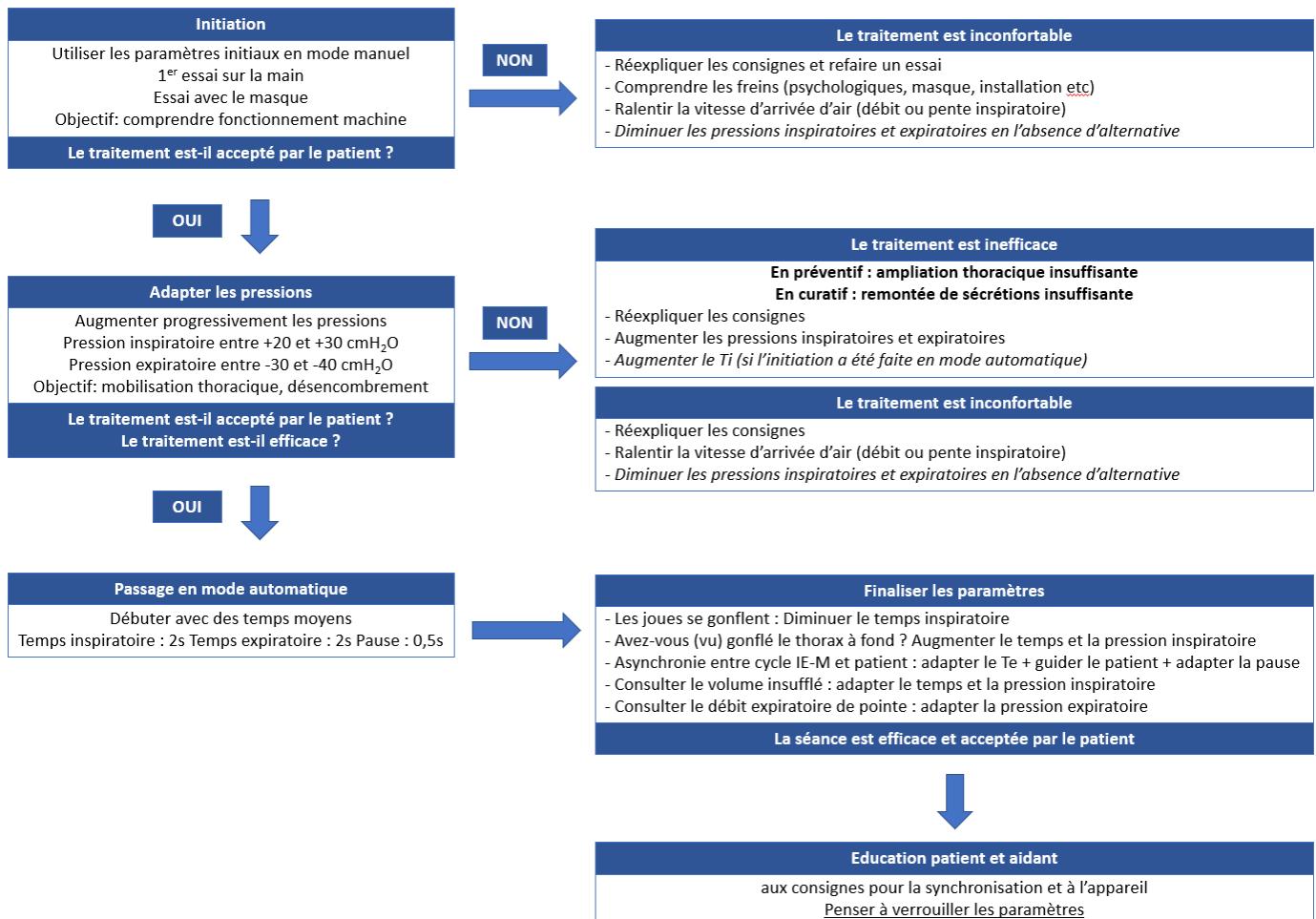
Coordination : Marjolaine Georges (Pneumo Dijon), Cédric Ramos (Kiné Nice), Anthony Lecoeur (Kiné Limoges Alair.AVD), Thierry Lagarde (Kiné Toulouse), P Wibart et T Réginault (Kiné Bordeaux)

Comment mettre en place en pratique un in-exsufflateur mécanique (IE-M)

1- Les paramètres de l'IE-M

	Paramètres initiaux	Paramètres à atteindre Paramètres en cas d'infection	Chez le patient bulbaire En cas d'obstruction pharyngée pendant les cycles d'IE-M
Mode	Manuel	Automatique	Automatique
Pression	Pression inspiratoire < expiratoire ^a Pression inspiratoire ≈ + 20 cmH ₂ O Pression expiratoire ≈ - 25 cmH ₂ O	Pression inspiratoire < expiratoire ^a Pression inspiratoire ≈ + 30 cmH ₂ O Pression expiratoire ≈ - 40 cmH ₂ O	Réduire la pression inspiratoire > expiratoire
Temps	Temps inspiratoire = expiratoire Temps inspiratoire ≈ 2,0 sec Temps expiratoire ≈ 2,0 sec Temps de pause ≈ 0,5 sec	Temps inspiratoire > expiratoire Temps inspiratoire ≈ 2,5 sec Temps expiratoire ≈ 2,0 sec	Allonger le temps inspiratoire Raccourcir le temps expiratoire Allonger le temps de pause et laisser le patient reprendre son souffle en dehors du circuit de l'IE-M entre 2 cycles d'in-exsufflation
Débit inspiratoire	Débit inspiratoire (Cough-Assist [®]) : moyen Pente (Eove-70 [®]) : 2-3	Débit inspiratoire (Cough-Assist [®]) : moyen Pente (Eove-70 [®]) : 2-3	Débit inspiratoire (Cough-Assist [®]) : bas Pente (Eove-70 [®]) : 3-4
Nombre de cycles	Série de 3 à 5 cycles – Série à renouveler 3 à 4 fois Respecter un temps de pause entre chaque série (pause en ventilation spontanée ou en VNI, en dehors du circuit de l'IE-M) Finir sur une insufflation autant que possible		
Autres	Ne pas utiliser le cough-trigger automatique ^b Ne pas utiliser les oscillations ^c		

2- Adaptation pas-à-pas de l'IE-M



3- Quelques conseils pour une séances d'IE-M réussie

- A réaliser à distance des repas**
- En position assise**
- Surveiller le thorax et les joues à la phase inspiratoire**
- Accompagner le patient sur les différentes phases**
 - Consignes à l'inspiration : « gonfler » ou « inspirer »
 - Consignes à l'expiration : « souffler » ou « laisser vous faire par la machine » pour les patients entraînés puis « tousser » sur les derniers cycles d'IE-M
- Finir sur un temps inspiratoire si possible
- Les pauses entre les séries d'IE-M peuvent être faites sous VNI
- Associer l'IE-M aux manœuvres manuelles d'aide à la toux (compression thoracique et abdominale) à la phase expiratoire améliore l'efficacité de la toux
- L'IE-M est possible sur trachéotomie, en utilisant des pressions plus importantes pour prendre en compte la résistance de la canule

ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°3 – ORGANISATION DE LA GÉNÉTIQUE DE LA SLA

Coordination : Patrick VOURC'H (Tours) et Maria Del Mar AMADOR (Paris)

Contribution : Benjamin DAURIAT (Limoges), Kevin MOUZAT (Nîmes), Anne-Laure FAURET AMSELLEM (Paris)

L'atelier a porté sur deux questions, le diagnostic moléculaire de la SLA et le diagnostic présymptomatique dans la SLA.

Un rappel a d'abord été fait sur les arbres décisionnels sur lesquels se basent les laboratoires pour réaliser les diagnostics moléculaires. Les laboratoires de diagnostic moléculaire de la SLA, situés à l'AP-HP Pitié Salpêtrière, au CHU de Nîmes, et au CHU de Tours (labellisés en 2022 Laboratoires de Biologie Médicale de Référence (LMBR) des maladies du motoneurones) recherchent en premier lieu la présence de l'expansion G4C2 dans le gène *C9ORF72* chez tous les patients atteints de SLA. Il s'agit de la cause génétique majeure de la maladie. Si le résultat est négatif, une analyse par séquençage d'ADN nouvelle génération (NGS) d'une vingtaine de gènes est réalisée chez tous les patients présentant une forme familiale et chez les quelques patients présentant une forme sporadique particulière, à début précoce ou d'évolution lente ou rapide. L'étude GENIALS réalisée en France en 2022 a permis d'ouvrir l'analyse du second gène majeur de la SLA, *SOD1*, à tous les patients avec forme sporadique (analyse des résultats en cours ; 1000 patients analysés, dans le même temps que l'analyse du gène *C9ORF72*). L'atelier a conduit à l'objectif sur 2023 d'une analyse par NGS des 4 gènes majeurs de la SLA (*SOD1*, *TARDBP*, *FUS*, *TBK1*) chez tous les patients négatifs lors de l'analyse de *C9ORF72*, que la forme soit familiale ou sporadique. Les autres gènes causaux de SLA continueront à être analysés chez les formes familiales et les formes sporadiques particulières.

L'atelier a aussi permis de rappeler que les trois laboratoires de diagnostic moléculaire se sont positionnés fin 2021 aux côtés de la filière FILSLAN pour que la pré-indication SLA soit validée au niveau Plan France Médecine Génomique (PFMG). La SLA constitue donc depuis début 2022 une des pré-indications du PFMG. Plusieurs interprétateurs de génomes (biologistes des 3 Laboratoires de Référence sur la SLA) ont été formés ces derniers mois. Les premiers génomes de patients SLA produits par les plateformes Seqoia et Auragen sont actuellement en cours d'analyse.

Concernant le diagnostic présymptomatique, l'atelier a été l'occasion de réaliser un recueil sur les pratiques actuelles à travers les différents centres français. Nous avons pu analyser et comparer les pratiques grâce à un questionnaire, envoyé au préalable par mail aux responsables des Centres de Référence ou de Compétence. Nous avons reçu 17 réponses sur 22. Ce sondage a mis en évidence qu'il n'y avait pas de différence majeure dans la pratique du test présymptomatique parmi les centres, en particulier en ce qui concerne les intervenants en nombre et en qualité, et le nombre de consultations proposées avant le rendu des résultats. La plupart des centres proposent, aux sujets qui s'avèrent porteurs, un suivi à titre systématique. La nature et les modalités de ce suivi, ainsi que ses objectifs restent à définir, compte tenu de l'absence de données pertinentes dans la littérature, et ceci doit faire l'objet d'études permettant de le justifier et rationaliser sa mise en œuvre. Ces recherches deviennent d'autant plus pertinentes que la demande de tests présymptomatiques, et en conséquence de nouveaux diagnostiques de statut porteur asymptomatique n'a cessé de s'accroître au cours des dernières années, en miroir de l'augmentation de diagnostics génétiques portés chez les malades. Il a été proposé de créer une base de données nationale sur laquelle pourraient s'appuyer ces études, de

préférence autour d'un réseau national de centres identifiés intervenant dans le diagnostic présymptomatique des maladies du neurone moteur en France.

ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°4 – ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

Coordination : Nathalie GUY (Clermont-Ferrand), Marie-Hélène SORIANI (Nice), Philippe Marcou (ARS Nouvelle Aquitaine)

Il a pu être rappelé par tous l’Intérêt de l’éducation thérapeutique dans la prise en soin de la SLA :

Cette approche permet un renforcement de l’alliance thérapeutique, et une amélioration de la relation d’aide par une modification de la relation soignant-soigné

Cependant en dépit des programmes déjà en place dans les centres (8 programmes : Tours, Nice, Clermont Ferrand, Paris, Marseille, Lille et Limoges), moins de 10% des patients de la file active des patients inclus dans la banque de donnée maladies rares sont inclus dans un programme d’ETP.

Objectifs de l’atelier :

- Identifier les blocages à la mise en œuvre des programmes d’ETP dans les centres et
- Identifier les leviers pour faciliter le développement et l’accès aux programmes d’ETP

Freins :

Les freins qui existent à la mise en place de programmes et à l’inclusion de patients sont multiples. On peut identifier toutefois 2 grandes étiologies :

- des freins d’ordre structurels et financiers : contraintes administratives, évaluations des programmes, définition des critères d’évaluation, manque de temps médical et paramédical, manque de locaux.

-des freins propres à l’ETP : nécessité d’élaborer des outils qui constituent une procédure longue et couteuse en temps pour les personnels, nécessité de formation préalable de 40h, motivation notamment par rapport au sens potentiel que peuvent constituer l’ETP dans une pathologie comme la SLA au regard de l’investissement que cela représente. Après échanges, il s’avère également qu’au-delà du temps nécessaire pour mettre en place un programme, c’est le temps nécessaire pour les séances qui pose problème dans la plupart des centres qui disposent de programmes.

De nombreux échanges ont ensuite eu lieu concernant les financements des programmes. Les financements dépendent des ARS qui disposent d’un fond d’intervention régional (FIR). On note une grande variabilité selon les régions (et donc les ARS) et des particularités territoriales, tant en ce qui concerne le financement, que la manière de définir un programme complet. Le plus souvent, un programme complet peut-être défini par le BEP+ 2 séances + synthèse finale. Certaines ARS accordent également un financement correspondant à 1/2 GHS HDJ, si le patient a bénéficié de 3 séances éducatives et une synthèse médicale.

Il convient donc de se renseigner auprès de son ARS, soit directement, soit par l’intermédiaire de l’UTEP (Unité Transversale ETP) de son CHU pour connaître les modalités de financement propre à sa région, dans le but d’adapter son offre/financement.

L’e-ETP

Pour ce qui est de la difficulté liée à la mise en œuvre des programmes : l’e-ETP a été proposée comme une solution potentielle.

Attention, l'e-ETP est différent de ETP à distance. Il s'agit d'utiliser des outils spécifiques qui permettent de faire les séances sans déplacer le patient en utilisant un support informatique adapté et sécurisé. Cette approche peut permettre de palier les problématiques de locaux pour faire les séances mais aussi de permettre des séances collectives sans que les patients ne se comparent entre eux. Cela évite de faire déplacer les patients dépendants qui résident loin et résous la problématique de remboursement du transport. L'e-ETP facilite aussi potentiellement l'intervention et la participation des aidants. Cependant, la relation soignant/soigné peut être modifiée car et l'e-ETP peut-être vécu comme une intrusion dans la vie à domicile du patient. Freins à la mise en place de l'e-ETP :

Néanmoins actuellement il reste difficile d'obtenir un support informatique adapté, cela nécessite une formation du corps médical et du patient, et dans certaines régions il existe encore des problématiques de connexion et d'accès, alors même que ce sont sans doute ces patients les plus éloignés des centres qui bénéficieraient le plus de cette approche.

L'e-ETP a été noté par les intervenant comme intéressant et à évaluer de manière plus approfondie.

Concernant les outils et les programmes en eux même :

Un programme peut être propre à chaque centre mais il a été envisagé, avec une totale liberté pour chaque centre de partager ou non, de développer une bibliothèque/ banque d'outils et de séances . Cela permettrait pour les équipes qui souhaitent se lancer un gain de temps et pour les équipe qui ont déjà un programme, de le faire évoluer avec de nouvelles idées et de nouvelles approches.

Ainsi il a été évoqué dans un premier temps la nécessité d'élaborer en commun dans un premier temps un référentiel de compétence propre à la SLA. Cela pourrait constituer un objectif de travail lors d'un prochain atelier JNA.

La filière FILSLAN pourrait également porter les besoins en ETP et planifier un budget de fonctionnement afin de créer les bibliothèques et entrepôts de données concernant l'ETP, acquérir des outils informatiques adaptés à l'e-ETP et couvrir des besoins de formation des personnels des centres.

En pratique et dans l'attente de développements futurs :

Il a été souligné l'importance de se faire aider et pour cela de se rapprocher de son UTEP ce d'autant que les UTEP sont en lien avec les ARS. Il est également possible de prendre contact avec son ARS au sein de laquelle il existe non seulement un référent ETP et mais aussi un référent Maladies rares.

ATELIER INTERPROFESSIONNEL N°5 – LA PLACE DE L'AIDANT

Coordination : Sarah GUIPOUY (Psychologue ARSLA), Brigitte SOUDRIE (Neurologue à Hendaye), Marion DUPRAT (Ergothérapeute à Hendaye), Sophie SARDIN (HAD, Limoges)

Objectif : comment diminuer la charge de l'aidant ?

Pour éclairer cette question et y apporter quelques éléments de réponse, l'atelier s'est déroulé en quatre temps.

1) Clarification de la notion d'aidant

La terminologie « d'aidant » recouvre des réalités distinctes qu'il a paru essentiel de clarifier.

Les aidants dits « naturels » ou informels, le plus souvent familiaux, sont, selon une définition de la Haute Autorité de Santé, « les personnes non professionnelles qui viennent en aide à titre principal, pour partie ou totalement, à une personne dépendante de leur entourage pour les activités de la vie quotidienne. »

Les aidants professionnels sont au contraire ceux qui apportent une aide à une personne âgée et/ou en situation de handicap dans le cadre de leur activité professionnelle, soit à domicile (auxiliaires de vie, infirmières...), soit dans une structure médicale et/ou sociale.

Dans l'accompagnement de la SLA, le rôle des aidants familiaux est crucial : ils apparaissent comme les pivots des dispositifs de soutien et de soin organisés autour de la personne malade, à la fois par l'assistance qu'ils apportent au quotidien à leur proche en perte d'autonomie et par le lien qu'ils assurent avec les différents intervenants et organismes extérieurs.

C'est donc d'abord sur eux que pèse une charge considérable et que se pose conséutivement, la question de son allègement.

2) Les principales charges des aidants familiaux

- **Administrative et financière** : montage de dossiers (par exemple MDPH), démarches diverses, coûts liés au handicap croissant et à ses conséquences...
- **Organisationnelle** : gestion du quotidien, redistribution des tâches au fur et à mesure que la personne malade n'est plus en capacité d'assumer ce qu'elle faisait auparavant...
- **Affective et psychologique** : choc lié au diagnostic, deuils successifs associés aux changements engendrés par la maladie, bouleversement des rôles familiaux, indifférenciation et confusion psychique résultant de la dépendance de la personne malade, ambivalence (affection et colère / envie d'aider et de s'échapper de la situation, culpabilité subséquente), angoisses pour l'avenir et anticipation souvent massive.
- **Vigilance et sécurité** : l'aidant devient en quelque sorte une « sentinelle du domicile » face aux risques de chutes, de fausses routes...
- **Physique** : douleurs dues par exemple aux transferts du malade, manque ou mauvaise qualité de sommeil, parfois pathologies antérieures avec éventuelle aggravation dans le contexte de l'accompagnement.

3) Moyens existants pour réduire la charge des aidants

Dans l'état actuel, des supports à la fois pratiques, organisationnels et psychologiques existent pour diminuer la charge des aidants.

Il s'agit de les développer, de les promouvoir, notamment auprès des professionnels et de les proposer assez tôt après l'annonce du diagnostic pour entourer d'emblée l'aidant et penser en quelque sorte avec lui, les évolutions. En plus de la réalité vécue par le malade, souvent prise en compte prioritairement, c'est une façon de porter attention aussi à celle de l'aidant, de la reconnaître, de légitimer ses propres difficultés et d'éviter que la charge d'anticipation ne repose exclusivement sur lui.

Quelques dispositifs ont été présentés :

-Outils d'autonomisation du patient qui réduisent l'implication de l'aidant

Plus la maladie avance, plus le niveau d'autonomie s'amenuise et plus la charge physique de l'aidant augmente. Les ergothérapeutes sont là pour conseiller des compensations adaptées à chaque situation, dans une approche globale tenant compte de l'état du cheminement de la personne malade, du caractère évolutif de la pathologie mais aussi de l'entourage matériel, architectural et humain. Car la mise en place d'aides techniques concerne la personne malade autant que ses proches et bien qu'elle soit souvent mal vécue initialement, elle s'avère finalement très utile. Des systèmes d'aide aux transferts (disques, guidon, verticalisateurs, lève-personnes) soulagent la charge physique des aidants et permettent à la personne en perte de mobilité de continuer à pouvoir sortir de son lit. Les aides aux déplacements déchargent aussi grandement les aidants en permettant, autant que possible, des déplacements autonomes ou facilités par une commande tierce personne électrique. La perte de la communication orale est également source d'incompréhension et donc de souffrance de part et d'autre. Des solutions de communication alternative existent et maintiennent les liens sociaux, si précieux.

Par ailleurs, le SSR d'Hendaye propose également des dispositifs domotiques pouvant être mis en place au domicile : des techniques qui permettent au malade d'ouvrir automatiquement les portes, les volets, d'allumer ou d'éteindre la télévision, de gérer par lui-même les fonctionnalités de son lit médicalisé etc... Ce type de support contribue bien sûr à une forme de maintien de l'autonomie des personnes atteintes de SLA mais aussi à libérer du temps et de la disponibilité pour l'aidant, tout en réduisant également sa charge physique.

-Coordination entre les différents services en vue d'une meilleure continuité des soins

Il est essentiel que les divers acteurs qui interviennent à des moments différents de la maladie communiquent et coopèrent pour assurer une bonne coordination et une continuité des soins. Toute rupture entraîne en effet un transfert total de charge sur l'aidant et la nécessité pour lui d'organiser les relais. L'HAD SSL travaille ainsi en réseau avec les SSIAD et les associations d'auxiliaires de vie qu'elle soutient pendant leur intervention et avec lesquels elle prépare le relais qui sera pris par l'HAD, le moment venu.

-Dispositifs de soutien psychologiques destinés spécifiquement aux aidants

La charge des aidants les prive bien souvent d'une disponibilité matérielle et psychique pour prendre soin d'eux, notamment sur le plan de leur santé mentale. S'ajoutent parfois à cette réalité, des freins psychologiques : « de quel droit me plaindre alors que ce n'est pas moi qui suis malade ? » Dès lors, il apparaît important de rappeler aux aidants que certes, leur souffrance est différente de celle de leur proche malade mais qu'elle mérite tout autant considération, d'autant que bien s'occuper du malade suppose de ne pas se négliger soi-même, au risque de s'épuiser. Il semble que l'information donnée

par les professionnels sur les dispositifs existants soit fondamentale pour prévenir l'épuisement des aidants en les incitant à utiliser ces services.

A titre d'illustration, l'ARSLA a mis en place des dispositifs d'accompagnement individuel et collectif dont les centres SLA sont connasseurs et/ou porteurs : des groupes de parole animés par des psychologues sont proposés aux aidants qui souhaitent sortir de l'isolement, exprimer leurs difficultés et trouver des ressources pour y faire face. En complément, une ligne d'écoute téléphonique tenue deux fois par semaine par une psychologue spécialisée permet d'aborder individuellement et de façon confidentielle, certaines situations complexes auxquelles la maladie peut confronter.

Même si cette revue de quelques solutions en place témoigne d'un souci réel de mieux prendre en compte les aidants, il n'en demeure pas moins que des progrès sont encore à réaliser.

4) Conclusion en forme de préconisations

L'atelier a donc souhaité être force de propositions pour penser l'avenir, à la fois en faveur des aidants familiaux mais aussi des aidants professionnels.

a- Pour les aidants familiaux

➤ Faciliter leur vie pratique

- **Reconnaitre dans les établissements sanitaires et médico-sociaux, les difficultés du quotidien des aidants en leur donnant un accès facilité à l'information sur toutes les ressources susceptibles de les soulager.** Actuellement, les aidants perdent généralement un temps considérable à chercher les renseignements dont ils ont besoin, en ne sachant d'ailleurs pas toujours où le faire, d'autant qu'il existe de fortes disparités territoriales quant aux services existants. Pour remédier à cette situation, la distribution d'un support synthétique et adapté aux réalités locales semble une piste inspirante à l'image de ce que propose Pôle Cap Neuro en Ile de France avec un livret unique sur les services et interlocuteurs régionaux (SSIAD, SAMSAH...).
- **Développer l'aide humaine à l'accompagnement des démarches administratives et à l'informatique.** Une fois l'information trouvée, d'autres obstacles apparaissent : les démarches administratives s'avèrent chronophages et sources dans certains cas, de fortes tensions pour les aidants quand ils doivent par exemple, passer de multiples appels avant d'obtenir une réponse ou utiliser l'outil informatique avec lequel ils ne sont pas toujours à l'aise... En cohérence avec le point précédent, il paraîtrait donc judicieux de mettre à leur disposition, des personnels comme des conseiller / ères social -e- s ou des intervenants formés, rattachés à des entreprises de prestations de services à domicile pour les aider et les relayer dans ces démarches.

➤ Veiller davantage à leur santé physique et mentale

- **Mettre en place des consultations pluridisciplinaires tous les 6 mois,** avec notamment infirmière en pratique avancée et psychologue pour évaluer de façon globale, la santé de l'aidant et son évolution au cours de la maladie.
- **Mieux prévenir l'épuisement des aidants en formant les équipes à l'identification de critères** de fatigue extrême et en insistant sur leur rôle d'anticipation et d'alerte.

- **Développer les structures/solutions de répit** pour réduire les délais d'attente et répondre à l'injonction paradoxale adressée implicitement aux aidants « prenez du répit mais c'est impossible, faute d'établissement de répit disponible ». La piste du baluchonnage pourrait également être explorée et développée pour les patients préférant rester dans leur environnement habituel.
- **Inviter les professionnels à travailler avec les aidants sur la délimitation du rôle de chacun :** pivots de l'accompagnement, il arrive que les aidants en viennent à penser qu'ils sont absolument irremplaçables. Il s'agit de les amener à admettre les compétences professionnelles à même de les soulager.
- **Enfin, en adéquation avec cette délimitation, développer et proposer des formations aux aidants, quand le besoin apparaît** pour réduire leur sentiment d'impuissance et leurs angoisses face à des situations critiques comme les fausses routes : outre les elearnings, des lieux où dispenser des sessions en présentiel seraient à définir : centres SLA, hôpitaux, associations...

➤ **Les rendre plus visibles**

Si toutes les orientations suggérées vont dans ce sens, rendre les aidants plus visibles suppose aussi d'accorder une attention encore plus particulière à certains d'entre eux :

- **Les plus précaires** : ils peuvent notamment être plus exposés aux difficultés de repérage des services et professionnels à solliciter pour recevoir une aide. Prendre le temps de leur expliquer qui fait quoi ou de les orienter vers un interlocuteur en capacité de le faire est essentiel. Les associations ont dans ce cas, un rôle sans doute capital à jouer.
- **Les jeunes aidants** : malgré une implication souvent très grande auprès de leur parent malade, ils sont généralement peu vus par les professionnels. Ceux-ci, de même que les acteurs associatifs auraient de ce fait, intérêt à questionner les jeunes malades sur les besoins de leurs enfants, éventuellement en les aidant à les identifier. Il s'agirait parallèlement de développer des structures d'accueil et des dispositifs conviviaux où positionner ces jeunes afin qu'ils reçoivent un soutien adapté.

b) Pour les aidants professionnels

Lorsqu'ils accompagnent des malades de SLA, les aidants professionnels sont souvent confrontés à des prises en charge complexes, qui font appel à des soins techniques et exigeants et convoquent des enjeux difficiles sur le plan humain, du fait des handicaps lourds et du pronostic de la maladie. Soigner tout en sachant que l'issue est inéluctable situe la démarche dans une perspective qui peut être vécue comme paradoxale ou tout du moins, très éprouvante. Pour les personnels à domicile particulièrement, le soin prend place dans une dialectique délicate entre le niveau d'implication requis, parfois l'attachement consécutif et finalement la perte. Le corps des professionnels est souvent mis à contribution (par exemple pour déplacer le malade) et il n'est pas rare que les équipes s'épuisent, tant physiquement que psychiquement.

S'attacher au bien-être des aidants professionnels paraît donc indispensable pour mieux garantir leur capacité à poursuivre durablement leur travail dans des conditions suffisamment bonnes pour eux et in fine, pour les familles.

Quelques leviers peuvent permettre ce soutien :

- **Inciter les jeunes soignants à se préserver physiquement en leur proposant, dans les établissements où ils exercent, des activités visant à la détente corporelle** : yoga, sports en

salle... en plus des formations à la manutention, à l'acquisition de matériel d'aide aux transferts et autres aides techniques.

- **Systématiser les dispositifs favorisant la prise de distance émotionnelle** : groupes d'analyse des pratiques avec des psychologues, séances de médiation de pleine conscience...
- **Prévoir sur les temps de travail, des occasions régulières de penser les pratiques pour les enrichir à la lumière des apports des sciences humaines** : conférences, ateliers animés par des philosophes, sociologues... Ces temps de recul réflexifs contribueraient sans doute grandement au maintien de la motivation des équipes et à la stimulation de leur inventivité.

Se soucier des aidants professionnels, c'est donc assurer des relais solides pour les aidants familiaux et s'inscrire résolument dans une éthique du soin, profitable tant aux professionnels qu'aux malades et à leurs proches.