

L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC DANS LA SLA

Un processus continu—Enjeux éthiques et accompagnement

Christine COURT—Coordinatrice parcours de soins—DAC 58

Pourquoi le diagnostic de la SLA peut-il être source de questions éthiques ?

- 1. Une maladie qui n'a pas de traitement curatif.** Il n'existe aujourd'hui aucun médicament capable de guérir la SLA ni de stopper son évolution.
- 2. Une maladie qui avance.** La SLA entraîne progressivement une perte d'autonomie. Le patient voit son corps lui échapper, tout en gardant dans la grande majorité des cas une pensée claire et lucide.
- 3. Une maladie qui peut toucher la parole et la pensée.** Certains patients perdent la capacité de s'exprimer. D'autres présentent des changements dans leur façon de penser ou de se comporter. Ces questions doivent être anticipées dès l'annonce.
- 4. Une maladie qui appelle des décisions difficiles.** Au fil de l'évolution, des choix médicaux majeurs devront être faits : aide respiratoire, alimentation, fin de vie. Ces décisions doivent être préparées et anticipées avec le patient.

Données statistiques

Incidence : 2,5 nouveaux cas / 100 000 habitants / an

Prévalence : environ 6 000 patients en France

Survie médiane : 2 à 5 ans après les premiers symptômes

Âge de début : 50 – 70 ans (formes sporadiques)

90 %

SLA
SPORADIQUE

10 %

SLA
FAMILIALE

Sources : Registre FRALIM · Système National des Données de Santé (SNDS)

Formes de la maladie

Début spinal

Membres atteints en premier

Début bulbaire

Parole et déglutition en premier

Début respiratoire

Essoufflement en premier

Références clés

Couratier et al. · Corcia et al. · Salachas et al. — Rev. Neurol., 2006

- Annonce réalisée par le neurologue référent, dans le respect du principe d'autonomie du patient
- Contenu minimal : nom de la maladie, caractère progressif, absence de traitement curatif, possibilités d'accompagnement multidisciplinaire
- SLA sporadique : rassurer sur le risque génétique · SLA familiale : information génétique spécifique et soutien psychologique
- Flexibilité de l'approche · rôle central des aidants · équipes spécialisées SLA · annonce comme processus continu

Genius SK et al. (2023) — Projet ALS Talk - Étude qualitative canadienne · 105 participants : 52 patients SLA + 53 aidants familiaux

- Les patients atteints de SLA et leurs proches attendent une communication progressive, personnalisée, empathique et multidisciplinaire, adaptée à leurs besoins tout au long de l'évolution de la maladie.

Foldvari KM et al. (2024) - Étude qualitative canadienne · entretiens + groupes de discussion · 9 patients SLA, 7 aidants familiaux, 2 aidants

- L'annonce du diagnostic de SLA ne constitue pas un événement ponctuel mais un processus progressif de compréhension et d'adaptation, nécessitant plusieurs temps d'information, l'implication des proches et de l'équipe multidisciplinaire.

Enjeux éthiques et implications

4 principes éthiques fondamentaux - Beauchamp & Childress, 8e éd. 2019

Autonomie

Respecter le droit du patient à recevoir une information claire et à décider pour lui-même.

Bienfaisance

Agir dans l'intérêt du patient. Soutenir son équilibre psychologique lors de l'annonce.

Non-malfaisance

Ne pas nuire. Adapter le rythme et la quantité d'information délivrée.

Justice

Accès équitable à une annonce de qualité dans un centre ressource SLA.

Troubles cognitifs et annonce

Classification Strong et al., 2017 · ~50 % des patients SLA concernés

· SLA-DFT (15 %) — anosognosie possible

Le patient peut ne pas intégrer l'information délivrée lors de l'annonce. Il est essentiel de distinguer le déni psychologique (mécanisme de protection) de l'anosognosie neurologique (incapacité cérébrale à percevoir ses propres déficits).

· SLA-ci (35-50% %) — altération de la conscience des troubles (insight)

Le patient présente des troubles cognitifs sans seuil démentiel. L'insight (conscience des troubles) peut être altéré. Adapter le rythme et la quantité d'information. Évaluer avant ou lors de l'annonce.

· Inclure l'aidant systématiquement

Le patient peut ne pas intégrer l'information délivrée lors de l'annonce. Il est essentiel de distinguer le déni psychologique (mécanisme de protection) de l'anosognosie neurologique (incapacité cérébrale à percevoir ses propres déficits).

· Capacité décisionnelle

La capacité décisionnelle doit être présumée, puis réévaluée régulièrement. Elle est spécifique à chaque décision : VNI, gastrostomie, fin de vie.

· Dépistage

Identifier les patients à risque avant l'annonce. L'ECAS (Échelle Cognitive et Comportementale d'Edimbourg) permet de dépister les troubles exécutifs, comportementaux et langagiers adaptés à la SLA.

Personne de confiance

Désigner tôt : surtout si troubles cognitifs. Elle participe aux décisions si le patient ne peut plus s'exprimer. Nommée par écrit.

Directives anticipées

Rédiger tôt. Le patient exprime ses volontés à l'avance. Elles s'imposent aux médecins et évoluent avec la maladie.

Décision médicale partagée

Information + écoute + délibération. Patient, entourage et équipe SLA décident ensemble.

PNDS SLA 2015 — Recommandations sur l'annonce du diagnostic

Qui et comment ?

Annonce réalisée par le neurologue référent, dans un cadre adapté, en respectant le rythme et les besoins du patient.

Contenu de l'annonce

Nature de la maladie · caractère évolutif · absence de traitement curatif · possibilités de prise en charge symptomatique. Le pronostic est abordé avec prudence (grande variabilité évolutive).

Processus continu

L'annonce s'intègre dans un accompagnement continu associant soutien psychologique, accompagnement des proches et équipe multidisciplinaire spécialisée.

Conclusions

- L'annonce diagnostique dans la SLA est un processus continu et une décision médicale partagée entre le patient, son entourage et l'équipe multidisciplinaire spécialisée. Elle concilie le droit fondamental du patient à une information claire et loyale avec la nécessité de préserver son équilibre psychologique.
- Les troubles cognitifs influencent directement la compréhension du diagnostic, la capacité décisionnelle et l'autonomie du patient. Leur dépistage (ECAS) doit précéder ou accompagner l'annonce diagnostique, car des enjeux majeurs liés à la prise en charge symptomatique (ventilation, nutrition, directives anticipées, fin de vie) en dépendent.