



HAL
open science

Prise en charge des patients atteints de Sclérose Latérale : amyotrophique dans les Unités de Soins Palliatifs françaises

Léopoldine Prete

► **To cite this version:**

Léopoldine Prete. Prise en charge des patients atteints de Sclérose Latérale : amyotrophique dans les Unités de Soins Palliatifs françaises. Sciences du Vivant [q-bio]. 2016. hal-01932162

HAL Id: hal-01932162

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01932162>

Submitted on 23 Nov 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THESE

Pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

Par :

Léopoldine PRETE

Le 2 décembre 2016

**Prise en charge des patients atteints de Sclérose Latérale
Amyotrophique dans les Unités de Soins Palliatifs françaises.**

Examineurs de la thèse :

Monsieur le Professeur Marc DEBOUVERIE

Président

Madame le Docteur Frédérique CLAUDOT

Juge

Monsieur le Docteur Cédric BAUMANN

Juge

Madame le Docteur Julie TOPORSKI

Juge



**UNIVERSITÉ
DE LORRAINE**



FACULTÉ DE MÉDECINE
NANCY

**Président de l'Université de Lorraine :
Professeur Pierre MUTZENHARDT**

**Doyen de la Faculté de Médecine
Professeur Marc BRAUN**

Vice-doyens

Pr Karine ANGIOI-DUPREZ, Vice-Doyen

Pr Marc DEBOUVERIE, Vice-Doyen

Assesseurs :

Premier cycle : Dr Guillaume GAUCHOTTE

Deuxième cycle : Pr Marie-Reine LOSSER

Troisième cycle : Pr Marc DEBOUVERIE

Innovations pédagogiques : Pr Bruno CHENUÉL

Formation à la recherche : Dr Nelly AGRINIER

Animation de la recherche clinique : Pr François ALLA

Affaires juridiques et Relations extérieures : Dr Frédérique CLAUDOT

Vie Facultaire et SIDES : Pr Laure JOLY

Relations Grande Région : Pr Thomas FUCHS-BUDER

Etudiant : M. Lucas SALVATI

Chargés de mission

Bureau de docimologie : Dr Guillaume VOGIN

Commission de prospective facultaire : Pr Pierre-Edouard BOLLAERT

Orthophonie : Pr Cécile PARIETTI-WINKLER

PACES : Dr Chantal KOHLER *Plan*

Campus : Pr Bruno LEHEUP

International : Pr Jacques HUBERT

=====

DOYENS HONORAIRES

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER

Professeur Henry COUDANE

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Etienne ALIOT - Jean-Marie ANDRE - Alain AUBREGE - Jean AUQUE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY
 Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL - Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE
 Jean-Louis BOUTROY - Serge BRIANÇON - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL
 Claude CHARDOT - Jean-François CHASSAGNE - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY
 Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Jean-Bernard DUREUX - Gilbert FAURE - Gérard FIEVE
 Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Alain GERARD - Hubert GERARD
 Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Gilles GROSDIDIER - Oliéro GUERCI - Philippe HARTEMANN
 Gérard HUBERT - Claude HURIET - Christian JANOT - Michèle KESSLER - François KOHLER - Jacques LACOSTE
 Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Alain LE FAOU - Jacques LECLERE - Pierre
 LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Philippe MANGIN - Jean-Claude MARCHAL - Pierre MATHIEU - Michel
 MERLE - Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS - Claude
 PERRIN - Luc PICARD - François PLENAT - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL - Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine
 RASPILLER - Denis REGENT - Michel RENARD - Jacques ROLAND - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT
 Michel SCHWEITZER - Daniel SIBERTIN-BLANC - Claude SIMON - Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ
 Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Gérard VAILLANT - Paul VERT - Hervé VESPIGNANI - Colette VIDAILHET
 Michel VIDAILHET - Jean-Pierre VILLEMOT - Michel WEBER

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Etienne ALIOT - Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Pierre BEY - Professeur Jean-Pierre CRANCE -
Professeur Alain GERARD - Professeure Michèle KESSLER – Professeur François KOHLER
Professeur Jacques LECLÈRE - Professeur Alain LE FAOU - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ
Professeure Simone GILGENKRANTZ – Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Philippe HARTEMANN
Professeur Alain LE FAOU - Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur François PLENAT
Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC - Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Paul VERT
Professeur Michel VIDAILHET

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Marc BRAUN – Professeure Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Histologie, embryologie et cytogénétique*)

Professeur Christo CHRISTOV – Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur Jean-Michel VIGNAUD – Professeur Guillaume GAUCHOTTE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur René ANXIONNAT - Professeur Alain BLUM - Professeur Serge BRACARD - Professeur Michel CLAUDON

Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT - Professeur Jacques FELBLINGER

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUEANT - Professeur Bernard NAMOUR - Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Christian BEYAERT - Professeur Bruno CHENUUEL - Professeur François MARCHAL

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT - Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LOZNIIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et Mycologie*)

Professeure Marie MACHOUART

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY - Professeure Céline PULCINI - Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur François ALLA - Professeur Francis GUILLEMIN - Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeure Eliane ALBUISSON - Professeur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur Thierry CONROY - Professeur François GUILLEMIN - Professeur Didier PEIFFERT - Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT – Professeure Marie-Thérèse RUBIO

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX - Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Gérard AUDIBERT - Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Thomas FUCHS-BUDER
Professeure Marie-Reine LOSSER - Professeur Claude MEISTELMAN

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Sébastien GIBOT - Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Pierre GILLET - Professeur Jean-Yves JOUZEAU - Professeur Patrick NETTER

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE - Professeur Patrick ROSSIGNOL - Professeur Faiez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Marc DEBOUVERIE - Professeur Louis MAILLARD - Professeur Luc TAILLANDIER - Professeure Louise TYVAERT

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean AUQUE - Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS - Professeur Olivier KLEIN

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN - Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE - Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Laurent GALOIS - Professeur Didier MAINARD - Professeur Daniel MOLE - Professeur François SIRVEAUX

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Jean-François CHABOT - Professeur Ari CHAOUAT - Professeur Yves MARTINET

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Edoardo CAMENZIND - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET - Professeur Yves JUILLIERE

Professeur Nicolas SADOUL

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Thierry FOLLIGUET - Professeur Juan-Pablo MAUREIRA

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Professeur Sergueï MALIKOV - Professeur Denis WAHL – Professeur Stéphane ZUILY

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI - Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Luc FRIMAT - Professeure Dominique HESTIN

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Pascal ESCHWEGE - Professeur Jacques HUBERT

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie)

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Jean-Dominique DE KORWIN - Professeure Gisèle KANNY

Professeure Christine PERRET-GUILLAUME – Professeur Roland JAUSSAUD – Professeure Laure JOLY

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Ahmet AYAV - Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD

3^{ème} sous-section : (Médecine générale)

Professeur Jean-Marc BOIVIN – Professeur Paolo DI PATRIZIO

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET - Professeur Jean-Michel HASCOET
Professeur Emmanuel RAFFO - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Pierre JOURNEAU - Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Philippe JUDLIN - Professeur Olivier MOREL

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Bruno GUERCI - Professeur Marc KLEIN - Professeur Georges WERYHA

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Roger JANKOWSKI - Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeure Karine ANGIOI - Professeur Jean-Paul BERROD - Professeur Jean-Luc GEORGE

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeure Muriel BRIX

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Sophie SIEGRIST

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON

2^{ème} sous-section : (Histologie, embryologie et cytogénétique)

Docteure Chantal KOHLER

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY - Docteur Pedro TEIXEIRA

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA - Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN

Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteur Marc MERTEN - Docteur Abderrahim OUSSALAH

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteure Silvia DEMOULIN-ALEXIKOVA - Docteur Mathias POUSSEL

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteure Corentine ALAUZET - Docteure Hélène JEULIN - Docteure Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Docteure Anne DEBOURGOGNE

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteure Nelly AGRINIER - Docteur Cédric BAUMANN - Docteure Frédérique CLAUDOT - Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE

2^{ème} sous-section (Médecine et Santé au Travail)

Docteure Isabelle THAON

3^{ème} sous-section (Médecine légale et droit de la santé)

Docteur Laurent MARTRILLE

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Docteure Aurore PERROT – Docteur Julien BROSEUS (*stagiaire*)

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Docteure Lina BOLOTINE – Docteur Guillaume VOGIN (*stagiaire*)

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteure Céline BONNET - Docteur Christophe PHILIPPE

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; Médecine d'urgence)

Docteur Antoine KIMMOUN

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Docteur Nicolas GAMBIER - Docteure Françoise LAPICQUE - Docteur Julien SCALA-BERTOLA

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; Médecine d'urgence ; addictologie)

Docteur Nicolas GIRERD

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteure Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénérologie)

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)

Docteur Fabrice VANHUYSSE

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Docteur Jean-Baptiste CHEVAUX

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

3^{ème} sous-section : (Médecine générale)

Docteure Elisabeth STEYER

54^{ème} Section : DEVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteure Isabelle KOSCINSKI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-Rhino-Laryngologie)

Docteur Patrice GALLET

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

7^{ème} Section : SCIENCES DU LANGAGE : LINGUISTIQUE ET PHONETIQUE GENERALES

Madame Christine DA SILVA-GENEST

19^{ème} Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

60^{ème} Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL

Monsieur Alain DURAND

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS - Monsieur Nick RAMALANJAONA - Monsieur Pascal REBOUL

65^{ème} Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Madame Nathalie AUCHET - Madame Natalia DE ISLA-MARTINEZ - Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Céline HUSELSTEIN - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE - Monsieur Christophe NEMOS

66^{ème} Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteur Pascal BOUCHE – Docteur Olivier BOUCHY - Docteur Arnaud MASSON – Docteur Cédric BERBE Docteur Jean-Michel MARTY

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume-Uni)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)
Université de Wuhan (CHINE)
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (U.S.A)
Professeur Martin EXNER (2012)
Université de Bonn (ALLEMAGNE)

À notre Maître et Président de thèse,

Monsieur le Professeur Marc DEBOUVERIE

Professeur de Neurologie

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Nous vous en remercions.

Veillez trouver ici l'expression de notre profond respect et de notre estime.

À notre Juge,

Madame le Docteur Frédérique CLAUDOT

Maître de Conférence des Universités- Praticien hospitalier.

Nous vous sommes reconnaissants d'avoir accepté de juger ce travail.

Nous vous assurons de notre grande gratitude

À notre Juge,

Monsieur le Docteur Cédric Baumann

Maitre de Conférences des Universités, Praticien hospitalier.

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous vous remercions de l'intérêt que vous y avez porté, de votre disponibilité et de votre aide.

À notre Juge et Directeur de thèse,

Madame le Docteur Julie TOPORSKI

Assistante spécialisée

Je voudrais te remercier de m'avoir accompagnée et dirigée tout au long de cette thèse, je te suis infiniment reconnaissante de ta patience et de ta disponibilité. Merci d'avoir su m'encourager quand le besoin s'est fait sentir. J'ai beaucoup appris à tes côtés. J'espère avoir été à la hauteur de la confiance que tu m'as accordée.

Au Dr LAMOUILLE qui a été à l'origine de cette thèse et pour qui j'ai un profond respect, qui a vraiment à cœur de transmettre sa passion et son expérience. Merci de votre aide et de vos conseils avisés qui ont été précieux afin de mener à bien ce projet.

À l'équipe paramédicale de l'unité de soins palliatifs du centre Spillmann, qui a tout simplement été géniale.

À tous ces médecins auprès desquels j'ai beaucoup appris : Dr CHANTRAINE et le Dr MESIERES, Dr DE TALANCE, Dr TREVISAN, Dr FLAMAND LAM, Dr VAGLIO, Dr CARRIER et beaucoup d'autres encore.

À Thibaut, qui a le mérite de me soutenir tous les jours. À tes côtés durant ces années, j'ai grandi. Tu fais de moi une meilleure personne. Cette réussite c'est d'abord à toi que je la dois.

À mes parents qui m'ont transmis les valeurs nécessaires à la réussite de ces études : le travail, la persévérance, la rigueur. Merci d'avoir pu me permettre de faire ces études sereinement, j'espère devenir un médecin qui sera digne de cet enseignement.

À mes neveux Julia, Liam et Alice qui sont une véritable bouffée d'oxygène. À mon petit frère Hugo dont je suis très fière et Amélie que je remercie chaleureusement pour son aide.

À mes grands-parents avec lesquels j'aurais beaucoup aimé partager ce moment.

À ma cousine Marion, qui a vécu ces moments difficiles en même temps que moi, ta compagnie a su les rendre beaucoup plus agréables. Merci de m'avoir prêté une oreille attentive et d'avoir su si bien me comprendre.

À la famille Saint Dizier toujours réconfortante.

À Alice qui toujours été là pour moi depuis le collège. Une femme avec un esprit d'entrepreneur remarquable, je suis fière d'avoir auprès de moi.

À la team : Charlène, Meryl, Faustine, Arnaud, Sonia et Delphine. À laquelle je dois d'excellents souvenirs.

À Oriane dit Brenda, qui fut une Co-interne en or et qui est aujourd'hui une amie précieuse. Grâce à elle je ne me suis jamais laisser aller notamment sur l'orthographe.

À l'équipe des internes de Saint-Dié : Marie, Maxence, Jean thomas, Pauline, Solène, Jérôme, Antoine et Rima. Grâce à vous j'ai passé le plus beau semestre de mon internat.

À tous mes autres Co-interne et en particulier Lémuel.

SERMENT

« Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque ».

Table des matières

SERMENT	14
Table des matières	15
Liste des abréviations.....	18
INTRODUCTION.....	19
1. Sclérose latérale amyotrophique	20
1.1. Physiopathologie	20
1.2. Épidémiologie	20
1.3. Étiologie.....	21
1.3.1. Facteurs génétiques.....	21
1.3.2. Excitotoxicité.....	21
1.3.3. Stress Oxydatif	22
1.3.4. Anomalie du cytosquelette.....	22
1.3.5. Facteurs environnementaux	22
1.3.5.1. Cyanotoxine Beta méthyl amino alanine (BMAA).....	22
1.3.5.2. Les métaux lourds.....	22
1.3.5.3. Les pesticides	22
1.3.5.4. Exposition électrique et magnétique	23
1.3.6. Habitus et SLA	23
1.4. Diagnostic	23
1.4.1. Signes cliniques.....	23
1.4.1.1. Atteinte du Neurone Moteur Périphérique (NMp)	23
1.4.1.1.1. Atteinte spinale	23
1.4.1.1.2. Atteinte bulbaire	23
1.4.1.2. Atteinte du Neurone Moteur Central (NMc).....	24
1.4.1.2.1. Atteinte spinale	24
1.4.1.2.2. Atteinte bulbaire	24
1.4.1.3. Signes négatifs.....	24
1.4.2. Classification des différentes formes cliniques [3] [15]	24
1.4.2.1. Formes cliniques typiques	24
1.4.2.1.1. Début brachial.....	24
1.4.2.1.2. Débutante aux membres inférieurs.....	24
1.4.2.1.3. Début bulbaire	24

1.4.2.2.	Formes cliniques moins classiques	24
1.4.3.	Examens complémentaires	25
1.4.3.1.	Electro-neuro-myogramme (ENMG).....	25
1.4.3.1.1.	Détection à l'électrode-aiguille	25
1.4.3.1.2.	Stimulodétection motrice.....	25
1.4.3.1.3.	Jonction neuromusculaire.....	25
1.4.3.1.4.	Potentiels sensitifs	26
1.4.3.2.	Potentiels évoqués moteurs (PEM) par stimulation magnétique transcrânienne (SMT)	26
1.4.3.3.	IRM.....	26
1.4.3.4.	Biologie	26
1.4.4.	Outils de classification.....	26
1.4.4.1.	Critères d'El Escorial et d'Airlie House	26
1.4.4.2.	Critères d'Awaji.....	27
1.4.5.	Diagnostic différentiel	28
1.4.5.1.	Atteinte diffuse du motoneurone périphérique	29
1.4.5.2.	Neuropathies périphériques	29
1.4.5.3.	Atteinte musculaire et de la jonction neuromusculaire	29
1.4.5.4.	Myélopathies	30
1.4.5.5.	Maladies générales	30
1.4.5.6.	Formes frontières	30
1.5.	Prise en charge.....	30
1.5.1.	Le riluzole	30
1.5.2.	Symptômes pénibles.....	30
1.5.3.	Rééducation, réadaptation et suppléance des fonctions motrices	31
1.5.4.	Techniques de suppléance des fonctions vitales.....	31
1.5.5.	Prise en charge sociale	32
1.6.	Evolution	32
2.	Soins palliatifs.....	34
2.1.	Définition.....	34
2.2.	Cadre législatif	34
2.3.	Organisation.....	36
2.3.1.	Structures hospitalières	36
2.3.1.1.	Unité des soins palliatifs (USP).....	36
2.3.1.2.	Lits identifiés de soins palliatifs (LISP).....	36
2.3.1.3.	Equipe mobile de soins palliatifs (EMSP)	36

2.3.2.	Domicile ou équivalent domicile	36
2.4.	Place actuelle des soins palliatifs dans la prise en charge des patients atteints de SLA et plus spécifiquement en USP.....	37
3.	Article	38
3.1.	Résumé	38
3.2.	Introduction	38
3.3.	Matériel et Méthode.....	39
3.3.1.	Type d'étude.....	39
3.3.2.	Population et échantillons	39
3.3.3.	Recueil des données	40
3.3.4.	Analyse des données.....	40
3.4.	Résultats	40
3.4.1.	Caractéristique des échantillons	41
3.4.2.	Description des pratiques	42
3.4.3.	Difficultés de la prise en charge.....	43
3.4.4.	Pistes de réflexion pour améliorer la prise en charge	48
3.5.	Discussion.....	49
3.6.	Conclusion	51
3.7.	Bibliographie de l'article	52
4.	Discussion.....	53
5.	Bibliographie.....	56
6.	Annexes	60

Liste des abréviations

ARSLA Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique
SLA Sclérose Latérale Amyotrophique
USP Unité de Soins Palliatifs
BMAA bêta méthyl amino alanine
NMp Neurone Moteur périphérique
ROT Réflexes ostéo tendineux
NMc Neurone Moteur central
ENMG Electro Neuro Myogramme
PEM Potentiels évoqués moteurs
SMT Stimulation magnétique transcrânienne
IRM Imagerie par résonance magnétique
LCR Liquide Céphalo Rachidien
HTLV-1 Human T cell lymphotropic virus type 1
VIH Virus d'immunodéficience humaine
AMM Autorisation de mise sur le marché
GPE Gastrostomie endoscopique percutanée
GPR Gastrostomie percutanée radiologique
VNI Ventilation non invasive
ALD Affection longue durée
MDPH Maison Départementale des Personnes Handicapées
AAH Allocation aux adultes handicapés
PCH Prestation de compensation du handicap
ACTP Allocation compensatrice pour tierce personne
APA Allocation personnalisée d'autonomie
HAS Haute autorité de santé
OMS Organisation Mondiale de la Santé
SFAP Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs
HAD Hospitalisation A Domicile
LISP Lits Identifiés de Soins Palliatifs
EHPAD Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes
EMSP Equipe Mobile de Soins Palliatifs
EHPAD Etablissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes
USLD Unités de soins de longue durée
PNDS Protocole National de Diagnostic et de Soins
ETP Equivalent temps plein
MCO Médecine chirurgie obstétrique

INTRODUCTION

En 1999 l'association de patients ARSLA (association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique) a rédigé le livre noir de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). Ce livre rapporte les difficultés rencontrées par les familles de malades. Il était destiné à alerter les pouvoirs publics sur une prise en charge médicale de ces patients insatisfaisante et inadaptée. Par la suite, il sera organisé avec le ministre de la santé deux états généraux qui rapporteront une carence du système de soins vis-à-vis de ces malades et la nécessité de développer des centres experts pluridisciplinaires sur le territoire français. Ces centres font l'objet de publications [1] évaluant cette prise en charge. En revanche, on trouve peu d'informations concernant la prise en charge de ces patients en Unité de Soins Palliatifs (USP). Pourtant la SLA est une maladie neurodégénérative sans traitement curatif. Elle peut donc d'emblée être qualifiée de palliative. La dégénérescence progressive de la motricité volontaire entraîne une perte d'autonomie et s'accompagne de symptômes pénibles tels que : douleurs, insuffisance respiratoire, troubles de la déglutition, dénutrition, anxiété, dépression, troubles du sommeil, hypersalivation, constipation... La SLA constitue ainsi un véritable modèle de pathologie complexe, évolutive, incurable, au cours de laquelle toutes les questions inhérentes à la qualité et au sens de la vie, à l'indication de mise en place des techniques de suppléances vitales ou de leur arrêt se posent.

Les unités de soins palliatifs ont pour mission d'accueillir en hospitalisation les situations palliatives les plus complexes. La question s'est alors posée de savoir comment les patients atteints de SLA sont pris en charge dans les USP. D'ailleurs le sont-ils ? Ce travail de thèse a pour but de faire un état des lieux de la prise en charge de ces patients en USP sur le territoire français.

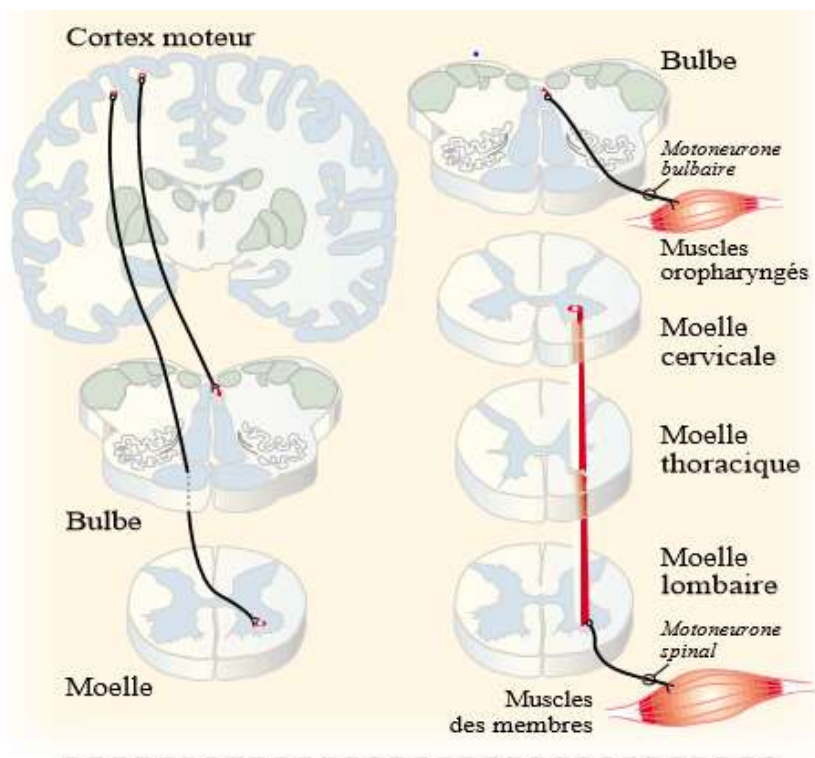
Dans un premier temps nous nous intéresserons à la SLA, maladie neurodégénérative pour laquelle il existe peu de certitudes. Dans un second temps nous parlerons des soins palliatifs, une discipline récente et fondamentale dans une pathologie sans réponse curative. Il n'existe pas de donnée dans la littérature faisant référence à la prise en charge de ces malades dans les unités de soins palliatifs françaises. Pour en faire l'état des lieux, un questionnaire a été adressé par email aux médecins des USP françaises, après un premier contact téléphonique. Afin d'explorer les difficultés rencontrées, le questionnaire a été complété par cinq entretiens semi dirigés individuels de médecins exerçant en USP. Pour finir nous discuterons des résultats de l'étude et de pistes d'améliorations de cette prise en charge.

1. Sclérose latérale amyotrophique

1.1. Physiopathologie

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie dégénérative qui entraîne progressivement et inexorablement la destruction des neurones moteurs du système nerveux central et périphérique.

Les motoneurones centraux sont situés dans le cortex moteur et constituent le faisceau pyramidal. Les motoneurones périphériques sont situés dans le tronc cérébral et la moelle épinière au niveau de la corne antérieure. [2]



D'après : Pradat P-F, Bruneteau G, Salachas F, Le Forestier N, Meininger V. Actualités sur la sclérose latérale amyotrophique. [2]

1.2. Épidémiologie

La sclérose latérale amyotrophique est la maladie neurodégénérative du neurone moteur la plus fréquente avec une incidence de 2 à 4/ 100 000 cas par an et une prévalence de 7 à 10/ 100 000 [1]. L'âge moyen de début de la SLA est de 55 ans. Le sexe ratio est de 1,5 hommes pour 1 femme. L'aggravation inévitable de la pathologie aboutit au décès après une médiane d'évolution de 40 mois [3]. En France on recense chaque jour, 4 nouveaux cas de SLA et 2 décès dus à cette pathologie. [1]

Il faut distinguer les formes sporadiques qui représentent 90 % des cas, des formes familiales dans 10 % des cas, suspectées à partir de deux cas dans une même famille [4]

On différencie également les formes de SLA spinales, représentant deux tiers des cas, qui débutent avec l'atteinte d'un membre et touchent plus les hommes avec une moyenne d'âge de 55 ans ; de la forme bulbaire qui touche préférentiellement les femmes et débute plus tardivement représentant un tiers des cas. [5] [6]

Dans 30 à 50 % des cas de SLA, des troubles cognitifs modérés sont associés. Ils se manifestent par des troubles du comportement ou par des troubles des fonctions exécutives qui, dans 15 % des cas s'inscrivent dans une dégénérescence lobaire fronto-temporale [5]

1.3. Étiologie

L'étiologie exacte de la dégénérescence sélective des motoneurones est actuellement inconnue, mais il existe plusieurs hypothèses.

1.3.1. Facteurs génétiques

L'hypothèse génétique fait l'objet de nombreuses publications et reste complexe. En effet, on retrouve plus de 20 gènes pathogènes mis en évidence avec des phénotypes s'exprimant différemment selon les mutations. Le plus souvent la maladie relève d'une transmission autosomique dominante. Les gènes les plus fréquemment incriminés sont C9orf72, SOD, FUS et TARDBP/TDP-43. [5] Ces quatre mutations expliquent environ 60 % des formes familiales de SLA. [7]

Il existe d'autres mutations génétiques mais elles sont plus rares. Selon la mutation génétique impliquée, on retrouve des mécanismes de destruction des motoneurones différents. [5]

Le conseil génétique est une question difficile pour les malades, leurs familles et les médecins. Une étude génétique moléculaire sera proposée dans les cas de formes familiales ou s'il existe un antécédent de démence fronto-temporale dans la famille. Le fait de retrouver un gène impliqué dans la SLA ne se traduira pas obligatoirement par la déclaration de la maladie. Si le patient souhaite poursuivre les investigations, elles se feront en collaboration entre le neurologue, le généticien et le biologiste moléculaire. Cependant, il faut prévenir les patients de l'impossibilité d'établir un risque formel de développer une SLA en cas de présence d'une mutation et de l'absence de traitement préventif. [8]

1.3.2. Excitotoxicité

L'excitotoxicité correspond à une destruction cellulaire des neurones à la suite d'une entrée massive de calcium dans la cellule. Ce mécanisme met en jeu le glutamate, qui est le principal neurotransmetteur excitateur du système nerveux central et ses récepteurs. Lorsque les récepteurs du glutamate sont activés par celui-ci ou par des agonistes glutamatergiques, trop longtemps ou de façon trop importante, il existe une entrée excessive du calcium dans la cellule, provoquant une destruction post synaptique des neurones. [9]

L'hypothèse d'excitotoxicité a conduit à développer le riluzole, le seul traitement ayant démontré une efficacité sur le ralentissement de cette pathologie. Le riluzole est un modulateur de la transmission glutamatergique par un mécanisme d'action mal connu.

1.3.3. Stress Oxydatif

Une des autres théories est celle des anomalies du stress oxydatif. Le stress oxydant amène une production accrue de radicaux libres qui sont toxiques pour la cellule.

L'excitotoxicité peut d'ailleurs être pourvoyeuse de radicaux libres qui mèneront à une neurodégénérescence par une perturbation mitochondriale. [10]

Une des autres causes de libération de radicaux libres est la majoration de la réactivité de la molécule SOD1, qui va moins fixer l'ion zinc et qui la rendra de ce fait moins efficace pour capter les ions superoxyde lors de la nitration de la tyrosine. Cela entraînera la production de radicaux nitrés toxiques pour la cellule. [11]

1.3.4. Anomalie du cytosquelette

Les neurofilaments permettent l'acquisition et le maintien de la forme des neurones ainsi que le transport axonal. En cas d'anomalie, ils pourraient agir comme co-facteurs aggravant la dégénérescence des motoneurones.

1.3.5. Facteurs environnementaux

Ces facteurs environnementaux font surtout l'objet d'études cas-témoins, qui ne constituent pas des preuves significatives de causalité avec la SLA.

1.3.5.1. Cyanotoxine Beta méthyl amino alanine (BMAA)

Cette toxine est un analogue du glutamate que l'on retrouve dans les graines de cycade. Elle est développée par des cyanobactéries au niveau des racines de cette plante. Chez les habitants de l'île de Guam, on retrouvait une incidence de SLA plus importante que dans les pays occidentaux. Cette pathologie était alors associée à un syndrome parkinsonien et à une démence fronto-temporale, même si la manifestation la plus importante restait liée à la SLA. Les guamaniens vont ingérer cette toxine en faible quantité en consommant de la farine de cycade, ou à plus forte concentration en mangeant des animaux qui ont ingérés ces graines. Notamment des chauves-souris dont les habitants sont friands et chez lesquelles on retrouve des concentrations de cette toxine particulièrement élevées. L'incidence de cette pathologie tend à rejoindre celle des autres pays, avec la modification de leur alimentation. [12]

1.3.5.2. Les métaux lourds

Parmi les métaux lourds incriminés on retrouve classiquement le Plomb ainsi que le Mercure et le Sélénium qui sont neurotoxiques. L'intoxication au plomb pourrait faciliter l'apparition de SLA. Des expositions à ces métaux font l'objet d'études cas-témoins mais il n'existe pas de publication prouvant de lien de causalité entre ces métaux et la Sclérose Latérale Amyotrophique. [12]

1.3.5.3. Les pesticides

Ce facteur environnemental a été étudié du fait d'une augmentation de l'incidence de SLA chez les travailleurs agricoles. Dans une étude cas-témoins réalisée en Australie, on retrouvait une majoration de l'incidence de SLA chez les patients exposés aux herbicides et pesticides industriels, corrélée avec le niveau d'exposition. [13]

1.3.5.4. Exposition électrique et magnétique

L'électricité à haut voltage peut entraîner une lésion aiguë de la corne antérieure de la moelle et il a été décrit des cas de SLA débutant après électrocution dans le territoire où s'est produit le choc. Mais il n'existe pas de preuve quant au lien entre choc électrique et la SLA.

Avec l'augmentation de l'usage des nouvelles technologies, nous sommes de plus en plus exposés à des champs électromagnétiques. Une méta-analyse de la littérature démontre une association modérée entre exposition aux champs électromagnétiques à très basse fréquence et le risque de SLA. [12]

1.3.6. Habitus et SLA

Plusieurs travaux étudient le lien entre le risque de déclarer une SLA et une activité physique intense. Mais il n'a pas été démontré de causalité entre les deux. Concernant le tabagisme, la fumée de cigarette pourrait avoir un effet toxique sur les neurones de façon directe ou en augmentant le stress oxydatif chez des patients ayant une susceptibilité pour la pathologie. [14]

1.4. Diagnostic

En raison de la variabilité des symptômes et des formes cliniques, de l'absence de marqueur spécifique et de la mauvaise connaissance de cette pathologie par les médecins, le diagnostic de cette maladie est souvent retardé. On retrouve un retard diagnostic de 14 mois dans les formes bulbaires et de 21 mois pour la forme périphérique débutant aux membres inférieurs. Dans 28 % des cas, le diagnostic est posé par le neurologue. A noter que dans 10 % des cas, le diagnostic est fait par excès. [15]

1.4.1. Signes cliniques

Les signes cliniques sont peu spécifiques de la pathologie et débutent différemment selon la forme de SLA incriminée. Cependant, c'est leur association et leur évolution dans le temps qui doivent alerter le corps médical. [3]

1.4.1.1. Atteinte du Neurone Moteur Périphérique (NMp)

1.4.1.1.1. Atteinte spinale

Les principaux signes cliniques évocateurs d'une atteinte spinale du NMp sont : une amyotrophie, des crampes, des fasciculations, une faiblesse voire un déficit moteur, une hypotonie.

1.4.1.1.2. Atteinte bulbaire

Les principaux signes évocateurs d'une atteinte bulbaire du NMp sont : des troubles de la déglutition, une dysphonie, une dysarthrie, une amyotrophie linguale avec fasciculations, une stase salivaire, un voile du palais flasque et aréactif.

1.4.1.2. Atteinte du Neurone Moteur Central (NMc)

1.4.1.2.1. Atteinte spinale

On peut retrouver la présence d'une spasticité, une exagération des réflexes ostéo-tendineux (ROT), un signe de Babinski.

1.4.1.2.2. Atteinte bulbaire

L'atteinte bulbaire du NMc peut engendrer cliniquement des signes pseudo-bulbaires : un rire, des pleurs spasmodiques, un trouble de la phonation et de la déglutition, une exagération des réflexes nauséux et massétéris, un clonus du menton, une dissociation automatico-volontaire du voile du palais.

1.4.1.3. Signes négatifs

En revanche chez les patients atteints de SLA on ne retrouve pas : de trouble sensitif, de paralysie oculo-motrice, de trouble sphinctérien ou de troubles cognitif sévère. [3]

1.4.2. Classification des différentes formes cliniques [3] [15]

1.4.2.1. Formes cliniques typiques

1.4.2.1.1. Début brachial

On retrouve une atteinte unilatérale et distale, le plus souvent avec une faiblesse pouce-index amenant une maladresse, une amyotrophie des éminences thénar et hypothénar. Les réflexes des muscles atteints sont conservés, en revanche dans le territoire atteint, on peut retrouver des fasciculations.

1.4.2.1.2. Débutante aux membres inférieurs

Il s'agit aussi d'une atteinte unilatérale et distale avec un déficit moteur pouvant engendrer un steppage du pied, une amyotrophie musculaire avec des réflexes achilléens et rotuliens conservés ainsi que des fasciculations.

1.4.2.1.3. Début bulbaire

On retrouve un tableau de paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée. Cela se traduit par une dysarthrie, des troubles de la déglutition. On retrouve au repos des fasciculations au niveau de la langue et une atrophie de ses bord latéraux. Puis progressivement on constatera une diminution de mobilité de la langue et du voile du palais.

1.4.2.2. Formes cliniques moins classiques

Dans la forme pseudo-polynévritique, l'atteinte commence de façon unilatérale avant de toucher également le membre controlatéral quelques semaines plus tard. Il y a un déficit moteur avec une amyotrophie distale des membres inférieurs ainsi qu'une abolition des réflexes achilléens, tandis que les réflexes rotuliens peuvent être plus vifs. L'évolution est lente avec l'apparition secondaire d'une atteinte des membres supérieurs et d'un syndrome pyramidal.

Concernant la forme bulbaire partielle, on retrouve essentiellement une stase salivaire, une dysarthrie et une dysphonie.

Dans la SLA de forme spinale, le déficit moteur ainsi que l'amyotrophie débutera au niveau des épaules. La progression se fera vers les bras, avant-bras et les mains. Les ROT sont abolis.

Dans la forme pyramidale le syndrome tétrapyrimal ainsi qu'un syndrome pseudo-bulbaire, seront d'évolution très progressive.

Il existe également des formes débutantes par des troubles cognitifs.

On peut retrouver des cas de SLA débutante chez le sujet âgé. Cela constitue une réelle difficulté de diagnostic avec la présence d'une altération de l'état général, d'un amaigrissement, d'une faiblesse musculaire et des troubles de la marche. En effet, ces symptômes sont extrêmement fréquents au sein de cette population.

Pour finir existe des formes dites "SLA plus". Elles peuvent associer à la SLA une démence, des anomalies sensitives, une atteinte oculomotrice, une atteinte du système nerveux végétatif, des signes extrapyramidaux ou une atteinte cérébelleuse.

1.4.3. Examens complémentaires

1.4.3.1. Electro-neuro-myogramme (ENMG)

C'est l'examen complémentaire de choix dans le diagnostic de la SLA. Il a pour but de confirmer l'atteinte du motoneurone périphérique au niveau des régions cliniquement lésées. Il permet également de retrouver des signes d'atteinte du motoneurone périphérique dans les régions cliniquement saines. Il devra suivre un protocole standardisé réalisé par un neurologue qui recherchera des anomalies dans quatre territoires anatomiques : cervical, dorsal, lombo-sacré et bulbaire. [3] [16]

1.4.3.1.1. Détection à l'électrode-aiguille

Au repos, on peut retrouver des signes de dénervation active se manifestant par des fibrillations ou des pointes lentes positives, pouvant s'associer à des fasciculations et à des décharges complexes répétitives.

L'analyse des unités motrices et leur profil de recrutement se fera lors de contractions volontaires. Elle dévoilera des processus de dénervation et de réinnervation compensatrice avec des potentiels d'action plus instables avec une amplitude et une durée augmentées. [3]

1.4.3.1.2. Stimulodétection motrice

Les vitesses de conduction sont en règle générale normales, surtout au début de la maladie. Au cours de l'évolution, la vitesse de conduction pourra être diminuée en lien avec une perte importante d'axones moteurs. Cependant, elle ne devra pas être inférieure à 80% de la limite inférieure de la normale.

Des blocs de conduction motrice seront également recherchés par des stimulations étagées. La présence de ceux-ci doit faire évoquer une neuropathie motrice multifocale, pathologie de meilleur pronostic. [3]

1.4.3.1.3. Jonction neuromusculaire

Elle s'étudie en envoyant des stimuli répétitifs au niveau de la jonction neuromusculaire pouvant mettre en évidence un décrétement significatif traduisant une diminution de la

force musculaire. Encore une fois cette caractéristique électrique n'est pas spécifique à cette pathologie car elle se rencontre également dans la myasthénie. [16]

1.4.3.1.4. Potentiels sensitifs

L'atteinte sensitive est normalement absente ou n'évolue pas, contrairement à la majoration de l'atteinte motrice. Elle doit faire évoquer une polyneuropathie, plexopathie ou une maladie de Kennedy. [16]

1.4.3.2. Potentiels évoqués moteurs (PEM) par stimulation magnétique transcrânienne (SMT)

La stimulation transcrânienne permet d'explorer les voies motrices centrales. Elle apporte une aide au diagnostic de l'atteinte du motoneurone central qui peut être difficile cliniquement à identifier. Elle présente l'avantage d'être non invasive et d'être indolore. [3]

1.4.3.3. IRM

L'Imagerie par Résonance Magnétique comprend une étude cérébrale et médullaire. Elle ne retrouve pas d'éléments pouvant expliquer l'atteinte clinique et représente plutôt une aide au diagnostic différentiel. [3]

1.4.3.4. Biologie

La biologie présente peu d'intérêt dans le diagnostic de SLA car il n'existe pas de marqueur biologique fiable. L'étude de liquide céphalo rachidien se fera plutôt dans le but de faire le diagnostic différentiel. [3]

L'étude génétique sera proposée en cas de suspicion de forme familiale.

1.4.4. Outils de classification

Plusieurs classifications ont été élaborées pour aider à poser le diagnostic de SLA

1.4.4.1. Critères d'El Escorial et d'Airlie House

Les critères de l'El Escorial ont été définis en 1990. [17] Ils ont pour objectif de faire le diagnostic de SLA plus précocement et d'inclure les patients dans des essais cliniques. Ces critères s'appuient sur l'examen clinique et l'ENMG pour définir l'atteinte du NMc et du NMp. L'atteinte peut se situer dans 4 territoires différents : le tronc cérébral, la région cervicale, la région thoracique et la région lombo-sacrée.

Le diagnostic de SLA est alors posé selon 4 degrés de certitude : certaine, probable, possible et suspecte.

Critères de l'EI Escorial	
SLA certaine	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 2 régions anatomiques
SLA possible	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 1 seule région anatomique ou atteinte du NMc dans 2 régions
SLA suspecte	Atteinte du NMP dans 2 territoires uniquement

Ces critères ont été révisés sous le nom de critères de l'Airlie House en raison d'un manque de sensibilité. [17] La forme "diagnostic suspecté" a été retirée. En revanche, il y a été défini une forme intermédiaire : la forme probable étayée par les examens complémentaires.

Critères de l'El Escorial révisé ou de l'Airlie House	
SLA certaine	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 2 régions anatomique
SLA probable étayée par les examens complémentaires	Atteinte du NMc + NMP dans 1 territoire ou atteinte du NMc ET Signes ENMG d'atteinte du NMP dans 2 territoires
SLA possible	Atteinte du NMc + NMP dans au moins 1 seule région anatomique ou atteinte du NMc dans 2 régions ou Atteinte du NMP au-dessus des signes d'atteinte du NMc

La limite de ces critères est leur faible sensibilité. En effet, d'après Guennoc A-M, et al. [17], la sensibilité des critères de l'Airlie House était de 56 %. Il a été constaté que 10 % des patients atteints de SLA ne rentreraient pas dans les critères et ce même au stade terminal de la maladie. D'autre part, il a été reproché à ces classifications de peu tenir compte de la présence de fasciculations sur l'ENMG.

1.4.4.2. Critères d'Awaji

Compte tenu de la faible sensibilité des critères précédents, en 2006 une nouvelle conférence de consensus a établi les critères d'Awaji. [17] Dans cette nouvelle classification, les critères cliniques et neurophysiologiques deviennent équivalents pour définir l'atteinte du NMP. De plus, elle revalorise la présence de fasciculations pathologiques sur l'ENMG qui peuvent suffire en association à des signes de réinnervation chronique, à définir l'atteinte du NMP.

Les critères d'Awaji-Shima	
SLA certaine	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 3 territoires
SLA probable	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et atteinte clinique du NMc dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMc au-dessus de l'atteinte du NMP
SLA possible	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et atteinte clinique du NMc dans 2 territoires Ou Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP au-dessus de l'atteinte du NMc

Ces derniers critères améliorent la sensibilité et permettent de faire un diagnostic plus précoce. D'après Schrooten et al. [18] les critères d'Awaji-Shima permettent de poser le diagnostic de SLA dans sa forme probable ou certaine 6,6 mois ($\pm 4,1$) plus tôt, par rapports aux critères de l'Airlie House.

La limite de ces critères reste liée à la difficulté de mise en évidence de l'atteinte du NMc. A l'avenir, ils pourraient être enrichis par les nouvelles techniques d'imagerie comme la stimulation magnétique transcrânienne. [17]

1.4.5. Diagnostic différentiel

En raison de l'absence de diagnostic de certitude, il est difficile de différencier la SLA de ses diagnostics différentiels qui peuvent être nombreux.

Tableau I. – Diagnostics différentiels principaux de la SLA.
Main diseases that can masquerade as ALS.

Localisations anatomiques	Diagnostics différentiels de SLA
Motoneurone périphérique	Amyotrophie spinale progressive de l'adulte Syndrome de Kennedy Syndrome post-poliomyélitique Amyotrophie monomérique bénigne Cause paranéoplasique (lymphome surtout) Syndrome crampes-fasciculations bénignes
Nerf périphérique	Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction Neuropathie motrice post-radique Intoxication au plomb
Moelle	Myélopathie cervicarthrosique Paraparésie spastique familiale Syringomyélie Myélopathie à HTLV-1
Muscle	Myosite à inclusions
Jonction neuro-musculaire	Myasthénie
Maladies générales	Hyperparathyroïdie Hyperthyroïdie Connectivites (syndrome de Goujerot-Sjögren) Infection à VIH

HTLV-1 : human T-cell lymphotropic virus type-1, VIH : virus d'immunodéficience humaine.

D'après : Pradat P.-F, Bruneteau G., 2006. [19]

1.4.5.1. Atteinte diffuse du motoneurone périphérique

Parmi les atteintes du motoneurone périphérique, on retrouve les amyotrophies spinales progressives de l'adulte qui sont d'évolution lente et forment un groupe hétérogène.

On retrouve également l'amyotrophie bulbo-spinale ou syndrome de Kennedy qui est une maladie récessive liée à l'X. La prévalence de cette maladie est de 1/30 000 naissances masculines. Elle se manifeste entre 30 et 60 ans par un déficit moteur progressif d'évolution très lente qui touche la partie proximale des membres. Le tableau clinique associe une faiblesse musculaire, une amyotrophie ainsi qu'une atteinte bulbaire avec une dysarthrie, dysphonie, difficultés de mastication et de déglutition. Le diagnostic se fait par une recherche génétique de la mutation.

Le syndrome post-poliomyélitique survenant plus de 20 ans après le diagnostic de poliomyélite aiguë donne aussi une atteinte du motoneurone périphérique.

L'amyotrophie monomérique bénigne est une pathologie rare qui correspond à une atteinte exclusive du motoneurone périphérique, se limitant à un membre.

Il n'a pas été démontré de majoration des cancers chez les patients ayant une pathologie touchant le motoneurone périphérique. Cependant il a été décrit dans plusieurs études : des atteintes du motoneurone périphérique associées à un syndrome lymphoprolifératif.

Dans le syndrome des crampes-fasciculations bénignes, on retrouve la présence de fasciculations diffuses et de crampes isolées avec une aggravation à l'exercice. Cependant il n'y a pas de déficit moteur, d'amyotrophie ni d'anomalie des réflexes. L'évolution est bénigne mais il a déjà été rapporté le développement de SLA dans les suites de cette pathologie. [19]

1.4.5.2. Neuropathies périphériques

La neuropathie multifocale à blocs de conduction, dans l'étude Traynor et al., 2000 [20] représente 22 % des diagnostics par excès de SLA. La symptomatologie est initialement asymétrique touchant les membres supérieurs avec la présence possible de crampes et fasciculations. L'ENMG retrouve des blocs de conduction persistants et multifocaux. Enfin sur le plan biologique on peut mettre en évidence, de façon inconstante, la présence d'anticorps anti gangliosides GM1. Il existe un traitement qui consiste en des injections intraveineuses d'immunoglobuline. [21]

Les neuropathies post-radiales peuvent également donner des atteintes motrices pures touchant les membres inférieurs. Elles peuvent apparaître dans les 3 mois et jusqu'à 20 ans suivant une radiothérapie.

Pour finir l'exposition à des métaux lourds comme le plomb peut donner des neuropathies toxiques touchant les axones moteurs des nerfs périphériques.

1.4.5.3. Atteinte musculaire et de la jonction neuromusculaire

Dans la myosite à inclusions, il existe une atteinte des muscles proximaux et distaux avec un déficit asymétrique et amyotrophiant. Les réflexes ostéo-tendineux peuvent être abolis ou diminués. On peut également retrouver des troubles de la déglutition. C'est la biopsie musculaire qui permet de faire le diagnostic.

Les syndromes myasthéniques peuvent également être confondus avec un tableau de SLA à début bulbaire. On retrouve la présence de dysarthrie, dysphagie, chute de la tête. Cependant il y a également la présence d'un ptosis et d'une atteinte oculomotrice ainsi qu'une aggravation de la symptomatologie à l'effort et en fin de journée. Ces signes sont

réversibles sous anticholinestérasiques. L'ENMG et la présence d'anticorps à la biologie permettent de faire le diagnostic. [19]

1.4.5.4. Myélopathies

Dans les myélopathies, on peut citer la myélopathie cervicarthrosique avec une atteinte motrice localisée aux membres supérieurs. Elle peut être associée à des signes centraux aux membres inférieurs.

Devant une atteinte isolée du motoneurone central épargnant la sphère bulbaire on doit éliminer une paraplégie spastique familiale. [19]

1.4.5.5. Maladies générales

L'hyperparathyroïdie et l'hyperthyroïdie peuvent être responsables d'amyotrophie avec un déficit moteur d'évolution progressive.

Les pathologies infectieuses, comme le VIH, peuvent donner une atteinte des motoneurons périphériques et centraux ou, une atteinte périphérique isolée motrice à type de polyradiculopathie lombosacrée. La maladie de Lyme peut mimer une SLA avec une symptomatologie clinique variée, surtout lorsque l'atteinte prédomine sur le plan moteur et associe une myélopathie.

La syphilis peut plus rarement donner un tableau proche de celui de la SLA. [19]

1.4.5.6. Formes frontières

Ces formes frontières correspondent à des formes partielles de SLA. On retrouve l'atrophie musculaire progressive qui touche exclusivement le motoneurone périphérique. Une des autres formes frontières est la sclérose latérale primitive qui est caractérisée par une atteinte isolée des cordons latéraux de la moelle. Pour finir la paralysie bulbaire progressive peut-être consécutive à la dégénérescence des motoneurons centraux ou périphériques qui innervent les muscles du territoire bulbaire. [19]

1.5. Prise en charge

1.5.1. Le riluzole

C'est le seul médicament qui dispose d'une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans cette pathologie. Son indication est de prolonger la durée de vie ou de retarder le recours à la ventilation mécanique assistée. [22] La commission de transparence du 13 avril 2005 cite l'étude Miller R-G et al, 2002 [23] qui conclut que le riluzole à la posologie de 100 mg par jour, prolonge probablement de 2 à 3 mois la survie des patients atteints de SLA en l'absence de trachéotomie. En revanche, il n'a pas été démontré d'efficacité à des stades avancés de la maladie. C'est pourquoi il est recommandé d'instaurer ce traitement le plus précocement possible.

1.5.2. Symptômes pénibles

On peut retrouver des douleurs qui peuvent être d'origine multifactorielles. Elles sont le plus souvent liées aux crampes. Les douleurs peuvent être également liées à des rétractions musculo-tendineuses ou à une immobilisation prolongée. Le traitement

comprend alors des antalgiques classiques, avec si besoin la prescription d'opiacés utilisés même en cas d'insuffisance respiratoire, ainsi que de la kinésithérapie et de l'ergothérapie. Les douleurs peuvent être également de type neuropathique. L'utilisation de l'imipramine, l'amitriptyline, la gabapentine et de la prégabaline est possible.

Des troubles de l'humeur de type syndrome anxio-dépressif peuvent être présent. Ils nécessitent une prise en charge psychologique qui peut s'associer à un traitement antidépresseur. Dans les troubles du sommeil il faut penser à rechercher des troubles respiratoires et un syndrome anxio-dépressif.

Concernant la spasticité, il n'existe pas de traitement ayant d'AMM. Cependant le baclofène, le dantrolène, les benzodiazépines et la gabapentine peuvent être proposés. L'utilisation de toxine botulique peut être envisagée en cas de raideur spastique localisée et résistante.

Il peut exister une stase salivaire et un encombrement bronchique. Les tricycliques, la scopolamine, la toxine botulique ainsi que plus exceptionnellement une radiothérapie des glandes salivaires, en cas de symptômes résistants, peuvent être proposés. Ces mesures seront associées à des soins locaux : soins de bouche, aspiration mécanique.

Il peut s'ajouter à la stase diurne, une xérostomie nocturne. On pourra utiliser de la salive artificielle ou de la pilocarpine en plus des mesures d'humidification.

La constipation est très fréquente. Son traitement n'est pas spécifique à la pathologie et comprend l'utilisation des laxatifs associés des règles hygiéno-diététiques. [3] [8]

1.5.3. Rééducation, réadaptation et suppléance des fonctions motrices

La kinésithérapie doit être prescrite de façon précoce afin de prévenir ou retarder les rétractions tendineuses, la limitation des amplitudes articulaires et les attitudes vicieuses. On pourra également proposer de la kinésithérapie respiratoire.

L'ergothérapie est nécessaire pour évaluer la gêne fonctionnelle. Elle proposera l'utilisation d'aides techniques adaptées comme par exemple des orthèses ou un fauteuil roulant.

En raison de l'apparition de troubles de la déglutition puis de la parole, la rééducation orthophonique devra être prescrite précocement afin de maintenir une communication le plus longtemps possible. Celle-ci peut être verbale ou se faire par le moyen d'outils tels que des tableaux d'écriture, de désignation ou des logiciels de communication.

1.5.4. Techniques de suppléance des fonctions vitales

La dénutrition peut s'installer précocement. Les troubles de la déglutition vont gêner l'assimilation du bol alimentaire. De plus, il existe également un hypermétabolisme dont l'étiologie est inconnue qui aggrave la perte de poids [24]. La question de suppléance nutritionnelle est particulière en raison de la symbolique que l'alimentation représente auprès des malades et de leurs familles. La nutrition parentérale n'a pas d'indication spécifique dans la SLA. Le tube digestif étant fonctionnel, on préférera une nutrition entérale. Celle-ci peut se faire par sonde nasogastrique ou par gastrostomie. Cette deuxième solution est mieux tolérée car invisible au premier abord et plus adaptée à une nutrition prolongée. Elle peut être posée par voie endoscopique (GPE) ou par voie radiologique (GPR). La nutrition entérale n'a pas démontré d'effet sur la survie. En revanche, elle représente un bénéfice sur la qualité de vie des patients, avec une

limitation de la perte de poids, diminution de l'anxiété liée aux repas. Cependant sa mise en place n'est pas recommandée à un stade terminal de la maladie avec un rapport bénéfices-risques non favorable. Elle doit pouvoir être anticipée pour être réalisée de façon précoce. [3]

Avec l'atteinte des muscles respiratoires, va s'installer progressivement une insuffisance respiratoire de type restrictive. La perspective d'une insuffisance respiratoire aiguë est au centre des craintes des patients, de la famille mais aussi des soignants et participe pour beaucoup au caractère anxiogène de la pathologie. L'atteinte respiratoire conditionne la survie avec une médiane d'évolution de 6 mois à la suite du diagnostic de l'atteinte diaphragmatique sans assistance respiratoire [24]. La ventilation mécanique en particulier la ventilation non invasive améliore la qualité de sommeil et le confort des patients. [3] La ventilation mécanique peut se faire par l'intermédiaire d'une trachéotomie ou de façon non invasive (VNI) avec un masque.

Brunaud-Danel et al. [24] rapportent que l'utilisation d'une VNI plus de 4 heures par jour, améliore la qualité et le gain de survie. Ces éléments sont en faveur d'une introduction précoce. Une étude datant de 2016 [25] retrouve qu'une introduction précoce de la VNI était bien tolérée chez patients atteints de SLA. Pour finir elle ne porte pas atteinte à l'intégrité corporelle, en revanche modifie la perception du visage. La trachéotomie plus invasive limite la communication verbale. Cependant elle permet l'aspiration endo-trachéale et respecte l'image du visage.

1.5.5. Prise en charge sociale

La sclérose latérale amyotrophique est reconnue en affection de longue durée (ALD) par la sécurité sociale et permet une exonération du ticket modérateur. Concernant les aides financières, il se présente deux cas de figure en fonction de l'âge. Les dossiers sont à retirer auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Avant 60 ans, le patient peut percevoir une pension d'invalidité dont le montant dépendra du degré d'invalidité. Elle peut être complétée par une allocation adulte handicapé (AAH) ainsi que la prestation de compensation du handicap (PCH) en fonction d'un plafond de ressources. Il existe également une majoration pour la vie autonome pour permettre de financer les adaptations à effectuer au domicile, ainsi qu'une allocation compensatrice tierce personne (ACTP) pour rémunérer une personne qui aide le patient au quotidien. [8]

Après 60 ans c'est le conseil général et l'allocation personnalisée d'autonomie (APA) qui prennent le relais. Elle sera calculée en fonction du degré d'autonomie. Le problème est que la maladie évolue plus rapidement que les démarches administratives.

1.6. Evolution

La médiane d'évolution de la maladie est de 40 mois avec des extrêmes de 6 mois à 15 ans selon la conférence de consensus de l'HAS de 2005. Selon les études, il existe des chiffres très variables. Ces disparités sont rapportées dans l'article de Soriani. M-H et al, [14]. Cette étude évoque une médiane de survie variant de 23 à 36 mois par rapport au début des symptômes. Les formes de début bulbaire seraient associées à une progression plus rapide de la pathologie. Une progression plus lente serait observée chez les sujets plus jeunes au moment du diagnostic. Cette grande hétérogénéité rend encore plus difficile l'investissement du malade de sa fin de vie.

Valérie Piloti écrit dans un article de 2013 [26] que “ la notion de mort vient bien sûr changer le rapport au temps. Désormais la vie s’écoulera sous le signe de l’incertitude et de la précarité. [...]”

Une étude de 2008, réalisée en France sur 302 patients atteints de SLA retrouvait un décès hospitalier pour 63% des patients. L’insuffisance respiratoire représente 77% des décès (avec une insuffisance respiratoire terminale 58%, une bronchopneumopathie 14%, asphyxie 3% et une embolie pulmonaire 2%.) Dans 10 % des cas, la mort était due à une autre étiologie comme une complication post chirurgicale ou post traumatique, une cause cardiaque, un suicide. Enfin dans 13% des cas, l’étiologie n’a pas pu être déterminée. [27]

Une deuxième étude post-mortem, confirme que l’insuffisance respiratoire est la cause principale de décès en retrouvant 74% de causes respiratoires durant les autopsies. [28]

Compte tenu de l’évolution imprévisible de la pathologie, il faut anticiper autant que possible les discussions sur la fin de vie. Le suivi du patient doit être réalisé dans une équipe pluridisciplinaire dans laquelle doivent s’intégrer si possible et précocement les équipes de soins palliatifs.

2. Soins palliatifs

2.1. Définition

L'OMS a publié en 2002 une nouvelle définition des soins palliatifs :

“ Les soins palliatifs cherchent à améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille, face aux conséquences d'une maladie potentiellement mortelle, par la prévention et le soulagement de la souffrance, identifiée précocement et évaluée avec précision, ainsi que le traitement de la douleur et des autres problèmes physiques, psychologiques et spirituels qui lui sont liés.

Les soins palliatifs procurent le soulagement de la douleur et des autres symptômes gênants, soutiennent la vie et considèrent la mort comme un processus normal, n'entendent ni accélérer ni repousser la mort, intègrent les aspects psychologiques et spirituels des soins aux patients, proposent un système de soutien pour aider les patients à vivre aussi activement que possible jusqu'à la mort, offrent un système de soutien qui aide la famille à tenir pendant la maladie du patient et leur propre deuil, utilisent une approche d'équipe pour répondre aux besoins des patients et de leurs familles en y incluant si nécessaire une assistance au deuil, peuvent améliorer la qualité de vie et influencer peut-être aussi de manière positive l'évolution de la maladie, sont applicables tôt dans le décours de la maladie, en association avec d'autres traitements pouvant prolonger la vie, comme la chimiothérapie et la radiothérapie, et incluent les investigations qui sont requises afin de mieux comprendre les complications cliniques gênantes et de manière à pouvoir les prendre en charge”

Cette nouvelle définition souligne l'importance d'intégrer les soins palliatifs de manière précoce dans le parcours du malade et que la prise en charge palliative peut être contemporaine de traitements pouvant prolonger la vie. [29]

La SFAP (Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs) propose également sa définition :

“Les soins palliatifs sont des soins actifs délivrés dans une approche globale de la personne atteinte d'une maladie grave, évolutive ou terminale. L'objectif des soins palliatifs est de soulager les douleurs physiques et les autres symptômes, mais aussi de prendre en compte la souffrance psychologique, sociale et spirituelle.

Les soins palliatifs et l'accompagnement sont interdisciplinaires. Ils s'adressent au malade en tant que personne, à sa famille et à ses proches, à domicile ou en institution. La formation et le soutien des soignants et des bénévoles font partie de cette démarche.”

Cette définition par rapport aux précédentes ajoute la mission de formation et de soutien des soignants et des bénévoles. Elle précise que la prise en charge se poursuit après le décès du malade et doit proposer : “un soutien aux proches en deuil”.

2.2. Cadre législatif

Le premier texte officiel sur les soins palliatifs date de 1986 : il s'agit de la “Circulaire Laroque”. Elle précise l'organisation des soins palliatifs à l'hôpital, à domicile et en

institution [30]. Il s'en suivra la création de la première USP en 1987 à Paris, par le Dr Abiven. [31] [32]

La loi du 31 juillet 1991[33] établit les soins palliatifs comme une obligation du service public hospitalier. Cependant, faute de moyens financiers, le développement des soins palliatifs en France se fait lentement. Il faudra attendre 1999 pour voir une accélération de leur développement avec la loi du 9 juin [34], qui ira plus loin en visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs à toute personne dont l'état de santé le requiert. Elle sera complétée par le premier plan triennal (1999-2001) qui inscrit les soins palliatifs comme un véritable enjeu de santé publique.

Le 4 mars 2002 est promulguée la loi relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé [35]. Elle inscrit la notion de personne de confiance dans la loi et replace le malade au centre de la décision médicale. Il doit donner son consentement, libre et éclairé et peut le retirer à tout moment. Cette loi sera également complétée par un deuxième plan de développement des soins palliatifs (2002-2005) qui tend à développer les soins palliatifs à domicile et indique la nécessité de poursuivre la création de structures spécialisées.

Le 22 avril 2005, la loi relative aux droits des malades et à la fin de vie dite "loi Léonetti" [36] dénonce l'acharnement thérapeutique ou la poursuite des traitements avec une "obstination déraisonnable". Cette loi ne légalise en aucun cas l'euthanasie. Elle précise dans l'article 2 que le médecin doit lutter contre la souffrance en phase terminale, et qu'il peut être amené à utiliser des traitements qui pourraient avoir comme effet secondaire et involontaire d'abrèger la vie. De plus cette loi inscrit dans le code de santé publique les directives anticipées. Ce dispositif permet à toute personne majeure et capable de façon libre et éclairée d'exprimer ses souhaits en rapport avec les conditions de limitations ou d'arrêt des traitements en fin de vie. Les directives anticipées sont révocables à tout moment, et doivent être actualisées tous les trois ans. Pour finir l'arrêt ou la limitation des traitements, ne peuvent se faire qu'après une procédure collégiale et après avoir consulté les directives anticipées, la personne de confiance ou la famille et les proches.

La circulaire du 25 mars 2008 [37], propose un référentiel d'organisation des soins palliatifs. Elle sera complétée par le troisième plan de développement des soins palliatifs (2008-2012) [38] qui inscrit la nécessité de densifier l'offre de soins hospitalière mais aussi de favoriser les soins palliatifs dans les établissements médico-sociaux.

Le 2 février 2016 est adoptée la loi Claeys-Leonetti, n°2016-87 qui crée de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie [39]. Elle renforce le refus de l'acharnement thérapeutique et instaure le droit à une sédation profonde et continue dans l'article 3. Elle renforce également l'application des directives anticipées, qui "s'imposent" aux médecins. Exception faite de l'urgence vitale, le temps d'évaluer la situation et dans le cas où elles seraient " inappropriées ou non conformes à la situation médicale".

Pour finir on assiste actuellement au quatrième plan de soins de palliatifs (2015-2018). [40] Il est composé de quatre axes qui visent à : mieux informer le patient pour qu'il soit en mesure d'être acteur de sa fin de vie, favoriser la formation des professionnels ainsi que la diffusion des connaissances sur les soins palliatifs, réduire les inégalités de l'accès aux soins palliatifs et à favoriser la prise en charge de proximité. Il encourage notamment, la prise en charge des patients dépendants souffrant de maladies neurodégénératives en l'hospitalisation au domicile (HAD).

2.3. Organisation

Les soins palliatifs s'articulent sur plusieurs niveaux d'organisation : au domicile ou en institution. [37]

2.3.1. Structures hospitalières

2.3.1.1. Unité des soins palliatifs (USP)

Ces services hospitaliers ont une activité exclusive de soins palliatifs. Elles accueillent de façon permanente ou temporaire des malades dont le pronostic vital est engagé, dans un contexte de maladie grave, évolutive et lorsque la situation nécessite une prise en charge pluridisciplinaire par une équipe ayant des compétences spécifiques. Ces unités ont pour missions d'accueillir les situations les plus complexes avec une évaluation des symptômes réfractaires puis leur traitement, la gestion des situations complexes avec une composante éthique et l'accompagnement des malades ainsi que leur entourage. Elles ont également des missions de formation et recherche afin d'améliorer et de diffuser les connaissances en soins palliatifs aux professionnels de santé

2.3.1.2. Lits identifiés de soins palliatifs (LISP)

Ces lits sont ouverts dans des services dont l'activité n'est pas exclusivement consacrée aux soins palliatifs. Ils se situent dans des services qui rencontrent fréquemment des situations de fin de vie. Ils peuvent concerner le secteur de court séjour ou de soins de suite.

Ils permettent une continuité des soins. La même équipe de soins prend en charge le patient lors du passage en situation palliative. Les LISP bénéficient d'un ratio de personnel majoré par rapport au reste du service et emploient des équipes médicales et paramédicales formées à une démarche de soins palliatifs.

2.3.1.3. Equipe mobile de soins palliatifs (EMSP)

Elles sont pluridisciplinaires (médecin, infirmier, psychologue...) et sont rattachées à un établissement. Elles se déplacent au chevet du malade à la demande des professionnels de santé du service où est hospitalisé le patient. Elles ont pour mission d'aider à mettre en place une démarche palliative et d'accompagnement en conseillant les soignants concernés. Ses membres n'effectuent pas directement de soins qui sont de la responsabilité du médecin qui prend en charge le patient. Elles ont également une vocation extra-hospitalière par le biais de conventions qui leur permettent d'intervenir dans des établissements médico-sociaux. Enfin elles ont également comme mission de participer à la recherche et de former les professionnels de santé aux soins palliatifs.

2.3.2. Domicile ou équivalent domicile

Les patients peuvent être pris en charge au domicile, ou dans un substitut du domicile : famille d'accueil, foyer logement, EHPAD et USLD.

La prise en charge palliative au domicile peut s'appuyer sur l'hospitalisation au domicile (HAD) dont la vocation est de se substituer à l'hôpital quand l'état clinique des patients nécessite des soins importants. Pour que cela reste possible il faut que le domicile soit adapté aux soins à mettre en place et puisse accueillir le matériel. Il faut également que

le patient bénéficie de personnes ressources. La durée de prise en charge est limitée mais possiblement renouvelable. Cette équipe pluridisciplinaire est gérée par un médecin coordonnateur. Elle assure comme à l'hôpital une permanence des soins avec a minima une permanence téléphonique 24h/24 et 7 jours sur 7.

Il existe également des réseaux de soins qui sont des structures ayant pour vocation à coordonner les soins palliatifs au domicile et faire le lien entre la ville et les structures hospitalières.

2.4. Place actuelle des soins palliatifs dans la prise en charge des patients atteints de SLA et plus spécifiquement en USP.

Dans la conférence de consensus du 23 et 24 novembre 2005 sur la prise en charge des patients atteints de SLA [3], les soins palliatifs sont évoqués au chapitre traitant la place de la suppléance des fonctions vitales. Elle évoque une "démarche décisionnelle collégiale qui peut notamment faire appel aux équipes de soins palliatifs". Elle va plus loin en précisant "qu'il est souhaitable d'anticiper, si le patient l'accepte, le recours aux équipes de soins palliatifs." Celle-ci aura pour but de prendre en charge le patient dans sa globalité et tentera d'accompagner le patient dans les questionnements existentiels que peut poser l'imminence de sa propre mort. Elle évoque également la possibilité du recours à une sédation en phase terminale en cas de symptôme réfractaire à tout traitement.

La dernière actualisation de novembre 2015 du protocole national de diagnostic et de soins PNDS [8] précise que le patient atteint de SLA, doit être informé comme tout à chacun de ses droits de désigner une personne de confiance et d'établir des directives anticipées. Du fait de l'évolution rapide et inéluctable de la pathologie les discussions de fin de vie devront être précoces. Dans ce contexte une rencontre avec une équipe de soins palliatifs peut-être proposée au malade. Une information quant à la possibilité de sédation en cas de symptôme réfractaire doit également être faite.

En cas d'orientation vers une prise en charge au domicile, les réseaux ou équipes mobiles de soins palliatifs devront être sollicités. Dans le cas où une hospitalisation serait nécessaire, ce protocole précise qu'il est possible de s'orienter vers les unités de soins palliatifs afin de " soulager une douleur d'étiologie physique ou psychique, pour une hospitalisation de répit, pour apporter une aide à réflexion sur un projet de vie avec la question de la suppléance des fonctions vitales".

Ces guides de référence sur la prise en charge des patients atteints de SLA actent l'importance d'intégrer les soins palliatifs dans cette prise en charge pluridisciplinaire. Ils évoquent la possibilité d'avoir recours à une hospitalisation en USP. Cependant, dans la littérature on ne retrouve pas d'études faisant état de cette prise en charge.

3. Article

PRISE EN CHARGE DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA DANS LES UNITÉS DE SOINS PALLIATIFS FRANÇAISES : ÉTAT DES LIEUX ET DIFFICULTÉS.

3.1. Résumé

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative qui peut être d'emblée qualifiée de palliative en l'absence de traitement curatif. Cette pathologie complexe dont l'évolution rapide et les problèmes de communication qu'elle engendre vont engager le patient et les soignants dans une réflexion sur les enjeux éthiques de fin de vie. Du fait de la complexité de la prise en charge, on peut se demander si les USP qui hospitalisent les patients avec les situations palliatives les plus complexes, accueillent les patients atteints de SLA, et quelles difficultés elles rencontrent ?

Notre étude épidémiologique descriptive est basée sur une approche mixte quantitative et qualitative, avec l'utilisation d'un questionnaire électronique adressé aux médecins des USP, complété par des entretiens semi dirigés individuels.

Cette étude montre que la grande majorité, soit 92,3% des médecins interrogés, prennent en charge les patients atteints de SLA dans leur USP. De plus 44,4% des répondants sont "plutôt d'accord" et 19,5% à être "tout à fait d'accord" que la prise en charge de ces patients est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. La majorité des répondants soit 91,7% n'avaient pas été intégrés dans la prise en charge de ces patients dès la phase initiale de la maladie.

Une prise en charge collégiale, précoce et coordonnée permettrait d'intégrer les soins palliatifs plus tôt dans le parcours de soins des patients atteints de SLA.

3.2. Introduction

La sclérose latérale amyotrophique est la maladie neurodégénérative du neurone moteur la plus fréquente en France avec une incidence de 2 à 4/ 100 000 cas par an et une prévalence de 7 à 10/ 100 000 [1]. L'âge moyen de début de la maladie est de 55 ans. Le sexe ratio est de 1,5 homme pour 1 femme. Cette pathologie entraîne progressivement la destruction des neurones moteurs du système nerveux central, situés dans le cortex moteur, constituant le faisceau pyramidal et, des neurones moteurs périphériques situés dans le tronc cérébral et la corne antérieure de la moelle épinière. [2]

L'aggravation inévitable de la pathologie aboutit au décès après une médiane d'évolution de 40 mois [3]. En France, on recense chaque jour 4 nouveaux cas de SLA et 2 décès dus à cette pathologie. [1] La SLA est une maladie sans traitement curatif. Elle peut donc d'emblée être qualifiée de palliative. La dégénérescence progressive de la motricité volontaire entraîne une perte d'autonomie et s'accompagne de symptômes pénibles tels que : douleur, insuffisance respiratoire, troubles de la déglutition, dénutrition, anxiété, dépression, troubles du sommeil, hypersalivation, constipation...[4] La SLA constitue ainsi un véritable modèle de pathologie complexe, évolutive, incurable, au cours de laquelle toutes les questions inhérentes à la qualité et au sens de la vie, à l'indication de mise en place des techniques de suppléances vitales ou de leur arrêt se posent.

Depuis 1987 et la création de la première unité de soins palliatifs française à Paris [4], on a constaté un développement constant de ces unités dont le nombre ne cesse d'augmenter. Elles ont pour mission d'accueillir en hospitalisation les situations palliatives les plus complexes. La question s'est alors posée de savoir si les patients atteints de SLA sont pris en charge dans les USP et comment. Dans la conférence de consensus de novembre 2005 sur la prise en charge des patients atteints de SLA [3], les soins palliatifs sont évoqués au chapitre traitant la place de la suppléance des fonctions vitales. Elle évoque une "démarche décisionnelle collégiale qui peut notamment faire appel aux équipes de soins palliatifs". Elle va plus loin en précisant "qu'il est souhaitable d'anticiper, si le patient l'accepte, le recours aux équipes de soins palliatifs."

La dernière actualisation de novembre 2015 du protocole national de diagnostic et de soins PNDS [6] précise également qu'une rencontre avec une équipe de soins palliatifs peut-être proposée au malade. Ces guides de référence sur la prise en charge des patients atteints de SLA actent l'importance d'intégrer les soins palliatifs dans cette prise en charge pluridisciplinaire. Ils évoquent la possibilité d'avoir recours à une hospitalisation en USP.

L'objectif de cette étude est de décrire la prise en charge des patients atteints de SLA en USP et d'explorer les difficultés rencontrées par les médecins exerçant dans ces services.

3.3. Matériel et Méthode

3.3.1. Type d'étude

Nous avons mis en place une étude épidémiologique descriptive, rétrospective, multicentrique basée sur approche mixte : quantitative et qualitative.

3.3.2. Population et échantillons

La population ciblée est les médecins exerçant dans les USP françaises. Pour être éligibles, chaque participant devait répondre aux critères d'éligibilité suivants : être médecin et exercer en unité de soins palliatifs.

Concernant les modalités de recrutement de l'échantillon : nous avons recouru à l'annuaire de la SFAP pour obtenir les numéros de téléphone des USP et lorsqu'elle était disponible, l'adresse mail du praticien. Un premier contact téléphonique a été pris auprès des services ou secrétariats, afin de présenter ce travail, de vérifier l'exactitude des adresses mails, d'obtenir les adresses mails de l'ensemble des praticiens exerçant au sein de la structure. Ont été inclus dans l'étude tous les médecins travaillant dans une USP française pour lesquels une adresse mail a pu être récupérée directement par téléphone, par le biais d'un secrétariat ou d'un membre de l'équipe paramédicale. Ont été exclus les médecins travaillant exclusivement en EMSP.

Constitution d'un sous échantillon pour l'étude qualitative : lors du premier contact téléphonique, certains praticiens ont émis le souhait de pouvoir échanger sur les difficultés exprimées d'emblée. Les volontaires ont donc été recontactés secondairement pour la réalisation d'entretiens semi-dirigés individuels téléphoniques.

3.3.3. Recueil des données

Dans le cadre de l'étude quantitative, les données ont été collectées par un questionnaire réalisé sur google drive, regroupant des questions de types ouvertes, fermées et semi-ouvertes. Le questionnaire était composé d'une première partie permettant de recueillir les caractéristiques du médecin et de l'unité de soins palliatifs où il exerçait. Une seconde partie était composée de questions spécifiques aux médecins ayant déjà pris en charge des patients atteints de SLA. Globalement les questions portaient sur : les modalités de séjour des patients ainsi que leur devenir, la pluridisciplinarité de cette prise en charge ainsi que les éléments qui participent à la complexité. Ce questionnaire a été réalisé avec le soutien de la Plateforme d'Aide à la Recherche Clinique du CHRU de Nancy.

En cas de non réponse au questionnaire électronique, 2 relances mails étaient prévues. L'anonymat et la confidentialité des réponses étaient assurées.

Dans le cadre de l'étude qualitative, une grille d'entretien a été élaborée dans le but d'identifier les difficultés que les médecins rencontrent dans la prise en charge ces patients au sein de l'USP. La seconde partie de la grille était orientée vers les pistes d'amélioration possibles. Les entretiens ont été effectués par téléphone, les discours ont été enregistrés à l'aide d'un dictaphone numérique. Pour préserver l'anonymat, le nom du médecin et le lieu d'exercice n'ont pas été mentionnés pendant l'enregistrement. Une fois retranscrit, l'enregistrement était systématiquement effacé. Ces entretiens ont ensuite fait l'objet d'une analyse textuelle des discours avec extraction des verbatims d'intérêt. [7]

3.3.4. Analyse des données

Analyse statistique : les caractéristiques des répondeurs et les réponses au questionnaire ont été décrites par des effectifs et des %, les variables continues par la moyenne et l'écart-type de la distribution. Les comparaisons de réponses selon certaines caractéristiques des répondeurs ont été effectuées par des régression linéaire bivariée et le test du Chi².

L'analyse des discours a consisté dans un premier temps à faire plusieurs lectures afin de s'en imprégner et de sélectionner des verbatims. Dans un second temps, ces verbatims ont été codés en items. Pour finir, les différents items ont été regroupés en thème. Ce travail d'analyse a été effectué par deux lecteurs qui ont sélectionné les verbatims d'intérêt de façon indépendante avant de mettre en commun les items qui s'en dégagent pour élaborer des thèmes communs.

3.4. Résultats

Sur 136 unités de soins palliatifs recensées dans l'annuaire du site de la SFAP, un contact téléphonique a pu se faire auprès de 119 unités (83 médecins, 7 infirmières, 27 secrétaires, 2 cadres de santé) afin de présenter l'étude et de constituer un fichier mail des médecins exerçant en USP françaises. Les 17 USP restantes ont été contactées par mail uniquement en reprenant les adresses trouvées sur l'annuaire (9 Secrétariats, 8 médecins). L'adresse d'un des médecins n'a pas été retenue car il exerçait exclusivement en EMSP.

Le questionnaire a été adressé aux 136 USP. Plusieurs médecins par unité ont pu être interrogés. Ainsi ce questionnaire a été adressé à 128 médecins et 17 secrétariats, ce qui a permis d'obtenir 78 réponses.

Afin de compléter l'étude, 5 entretiens semi dirigés sont réalisés auprès de médecins volontaires. (Figure 1)

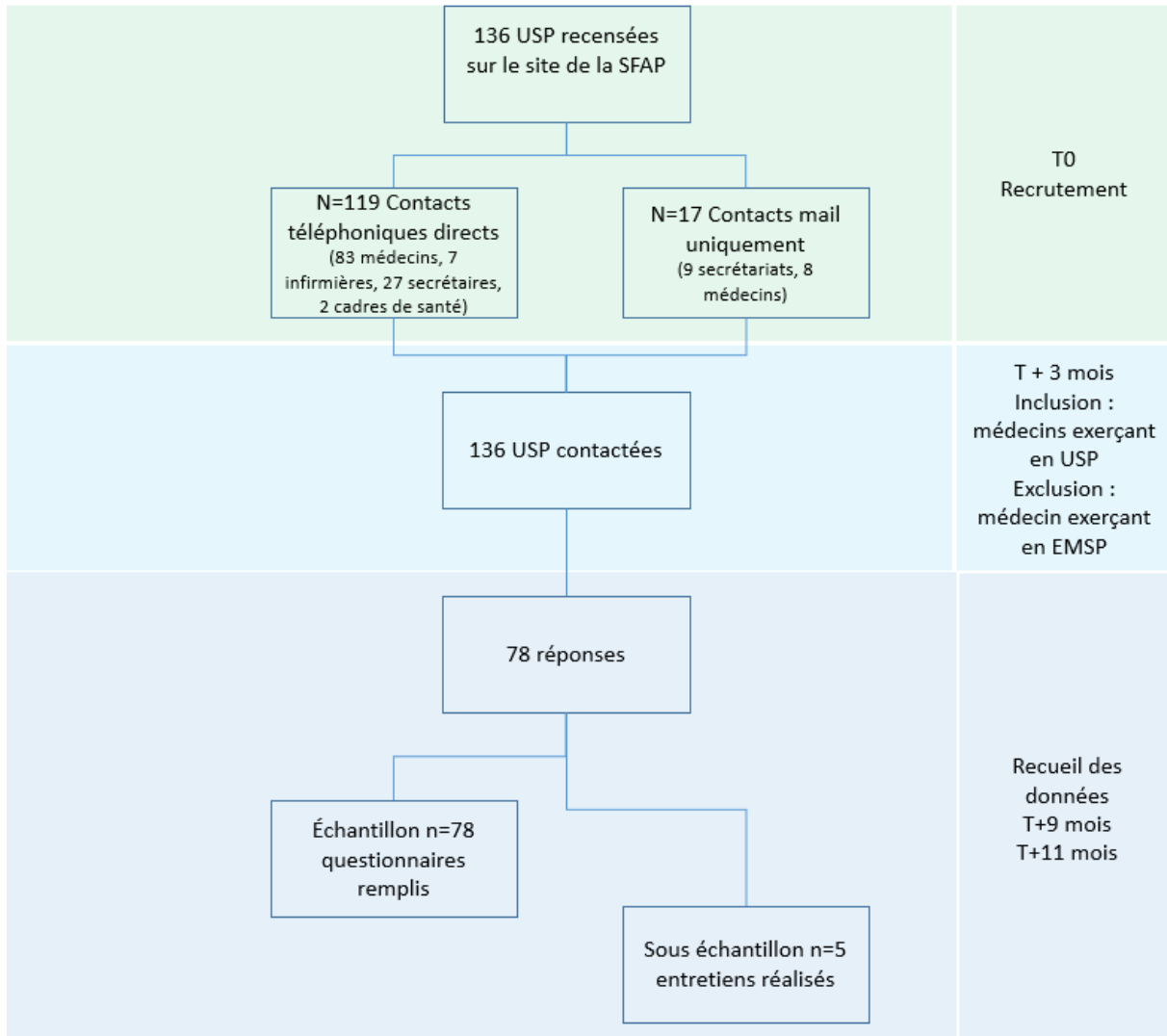


Figure 1. Organisation de l'étude. Recrutement, inclusion, recueil des données.

3.4.1. Caractéristique des échantillons

Les répondeurs au questionnaire étaient pour 68,8 % des femmes. L'expérience des médecins pour l'exercice des soins palliatifs était en moyenne de 9,9 années (écart type = 6,7) dont 7,2 années (écart type= 5,8) en unité de soins palliatifs.

Parmi les 78 répondeurs, 85,9% étaient titulaires d'un DU/DIU de soins palliatifs, 14,1% du DESC de soins palliatifs, 14,1 % d'un DU/DIU d'éthique, 21,8 % d'un DU/DIU douleur. Enfin 20,5% avaient bénéficié d'autres formations.

3.4.2. Description des pratiques

Sur les 78 médecins interrogés, 3 médecins ont déclaré ne prendre en charge que des patients atteints de cancers, les autres étant susceptibles de prendre en charge plusieurs types de pathologie. (Tableau 1) La pathologie cancéreuse était la plus fréquemment prise en charge au sein de leur USP, quant aux patients atteints maladies neurodégénératives (dont la SLA), 48,1% des répondeurs ont déclaré les prendre en charge “plutôt fréquemment” et 19,5% “tout à fait fréquemment ».

	cancer	maladies neurodégénératives	pathologies infectieuses (dont SIDA)	insuffisances fonctionnelles terminales	polypathologies complexes
pathologie non prise en charge	0	2,6	14,3	2,6	2,6
Rarement	0	29,9	74,0	23,4	33,8
Plutôt fréquemment	1,3	48,1	10,4	62,3	42,9
Tout à fait fréquemment	94,9	19,5	1,3	11,7	20,8
exclusivement	3,8	0,0	0,0	0,0	0,0

Sur les 78 répondeurs, 72 avaient déjà pris en charge de patients atteints de SLA soit 92,3%.

Parmi les personnes ayant déjà pris en charge ces patients, 31% étaient “tout à fait d'accord” et 35,2% à être “d'accord” sur le fait que la prise en charge relève d'une hospitalisation en USP contre 1,4% qui ne l'étaient pas. Pour finir 32,4% d'entre eux n'étaient “ni d'accord ni en désaccord”. Sur l'année 2015, du 1er janvier au 31 décembre, ils avaient accueilli en moyenne 4,5 patients.

Les modalités d'hospitalisation décrites pouvaient être multiples. La majorité des répondeurs a été confrontée à des hospitalisations directes dans le service de façon programmée pour 94,4% d'entre eux. 43% des médecins ont été confrontés à des hospitalisations directes dans le service en urgence. 31,9% des répondeurs avaient déjà été confrontés à une hospitalisation de patient atteint de SLA dans leur USP à la suite d'un passage au SAU.

Les praticiens ont été confrontés à des motifs d'hospitalisation multiples : 81,7% pour un répit familial, 74,6% en raison d'une fin de vie, 70,4% en raison d'un événement aigu et 11,3% en raison de la mise en place d'une technique de suppléance.

Pour 71,8 % des répondeurs, la durée de séjour moyenne était supérieure à 15 jours. On observait des durées de séjour moyennes inférieures à 3 jours dans 1,4% des cas et des durées de séjours moyennes comprises entre 3 et 15 jours pour 26,8% des répondeurs.

Il a été demandé aux répondeurs de définir le devenir des patients atteints de SLA hospitalisés dans le service, au total 290 patients ont été évoqués.

On retrouvait que la moitié des patients étaient décédés dans le service, 12,8% ont été hospitalisés dans une autre structure, 35,9% sont retournés au domicile et 1% étaient encore hospitalisé dans le service au moment de la réponse au questionnaire.

Concernant la multidisciplinarité, les médecins pouvaient travailler avec plusieurs partenaires spécifiques en rapport avec la SLA. En effet 55,4% des médecins interrogés travaillent en partenariat avec un centre de coordination SLA, 55,4% avec un service de neurologie local, 29,2% avec un réseau SLA et 4,6% avec une association de malades.

La majorité des répondeurs, soit 91,7%, n'avaient pas été intégrés dans la prise en charge de ces patients dès la phase initiale de la maladie.

Sur les 6 médecins qui avaient été intégrés dès la phase initiale, un l'avait été par le biais de consultation au centre de référence SLA, 3 avaient déjà vu ces patients en consultation dans leur service, pour 5 personnes lors d'une intervention de l'EMSP, pour 4 répondants en faisant visiter le service au patient et à sa famille et pour 2 d'entre eux lors d'une hospitalisation de jour en soins palliatifs.

Sur les 78 répondants, 6 n'avaient jamais pris en charge de patients atteints de SLA soit 7,7%. Trois médecins travaillent au sein de structures accueillant exclusivement des patients atteints de pathologies cancéreuses. Trois autres praticiens n'accueillent pas de patients atteints de SLA, bien qu'ils déclarent pouvoir prendre en charge des pathologies neurodégénératives.

Concernant ces répondants, 2 étaient "plutôt d'accord" que la prise charge des patients atteints de SLA est plus difficile que celles des autres patients en situation palliative contre 1 qui n'était "pas du tout d'accord" et 3 médecins étaient quant à eux "ni en accord, ni en désaccord".

Les avis sur le fait que la prise en charge d'un patient atteint de SLA relève d'une hospitalisation en USP étaient partagés. En effet on retrouvait 2 répondants "d'accord" avec cette proposition, 2 personnes "tout à fait d'accord" et 2 personnes "ni en accord ni en désaccord".

3.4.3. Difficultés de la prise en charge

L'étude révèle que les répondants étaient "plutôt d'accord" voire "tout à fait d'accord" dans 44,4% et 19,5% respectivement avec le fait que la prise en charge des patients atteints de SLA soit plus difficile que celles des autres patients en situation palliative. (Figure 2)

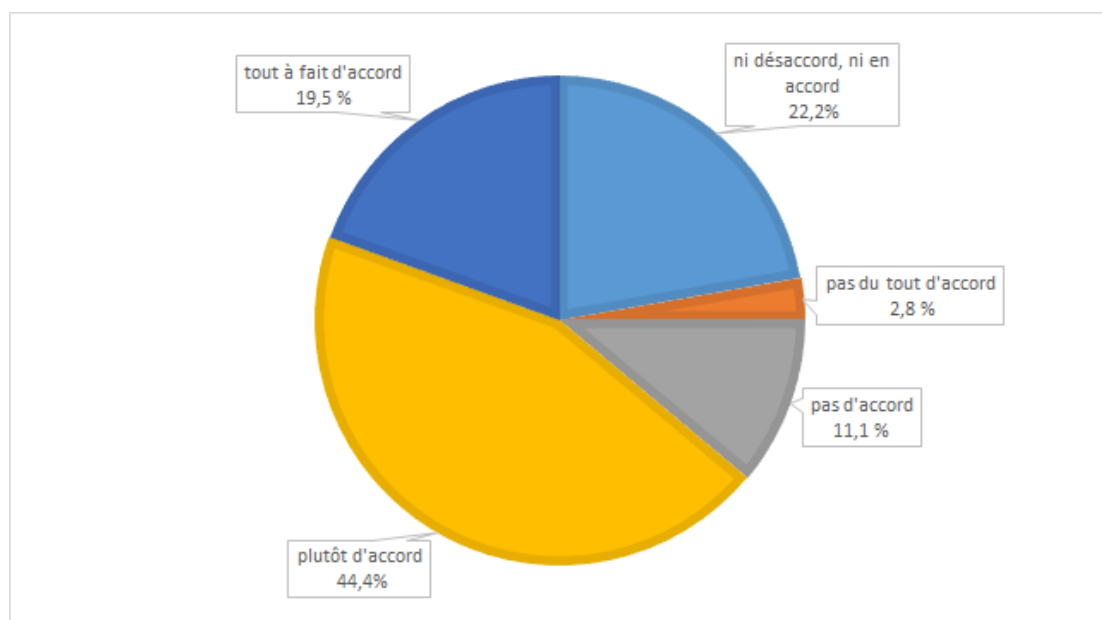


Figure 2- La prise en charge des patients atteints de SLA est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. Avis exprimé en %

On observe à ce propos la présence d'une différence globale statistiquement significative de la durée moyenne d'exercice selon le niveau de difficulté de la prise en charge, les médecins qui déclarent être "tout à fait d'accord" avec l'affirmation : la prise en charge

des patients atteints de SLA est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative, exercent en moyenne depuis 12,1 années, soit en moyenne, 4,4 années de plus que ceux qui déclarent être « plutôt d'accord » avec cette affirmation ($p=0,03$). Les résultats sont présentés dans le tableau 2.

Tableau 2. Evaluation du niveau de difficulté de la prise en charge en fonction de la durée moyenne d'exercice.

Paramètre	Coefficient de régression	Valeur de p
Intercept	12,14285714	<.0001
Ni désaccord ni en accord	2,02380952	0,3899
Pas d'accord	-1,01785714	0,7163
Pas du tout d'accord	0,35714286	0,9404
Plutôt d'accord	-4,43973214	0,0312
Tout à fait d'accord	0,00000000	

Les aspects participant à la complexité de la prise en charge ont été classés à l'aide d'une échelle allant de 1 à 8 par ordre croissant de complexité. La décision d'arrêt des traitements de suppléance vitale et les problématiques éthiques étaient notées comme les plus complexes avec 6,1 / 8.

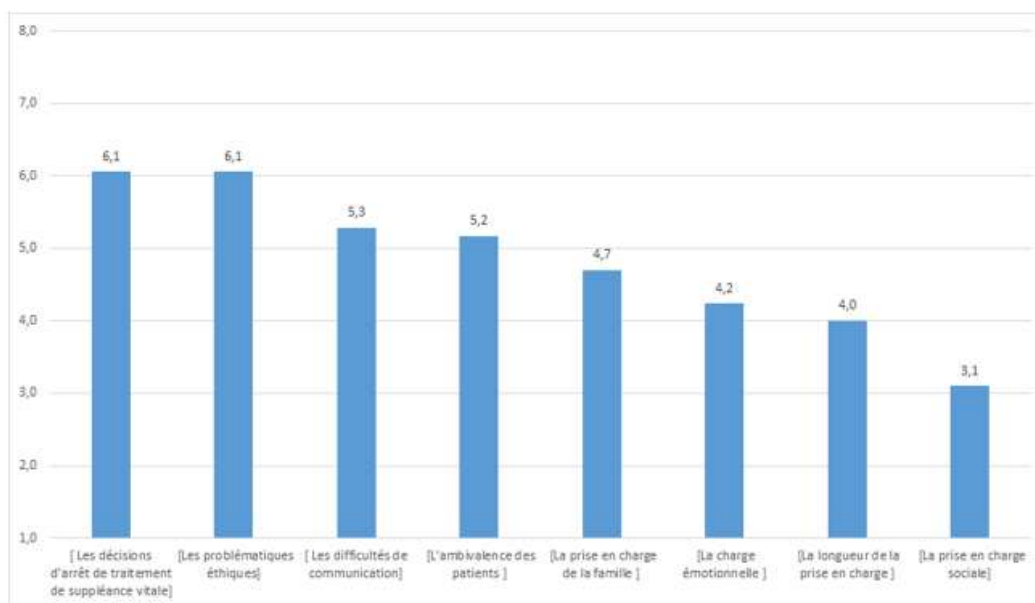


Figure 3 : Evaluation de la complexité des aspects de la prise en charge des patients atteints de SLA. La classification est établie à l'aide d'une échelle allant de 1 à 8 par ordre croissant de complexité.

Afin de préciser les difficultés éthiques, une question supplémentaire évaluait la complexité éthique à l'aide d'une échelle allant de 1 à 4 par ordre croissant de complexité. L'élaboration des directives anticipées, la place de la sédation pour détresse en phase terminale et la place des techniques de suppléance étaient les plus complexes, étant notées à 2,5/4.

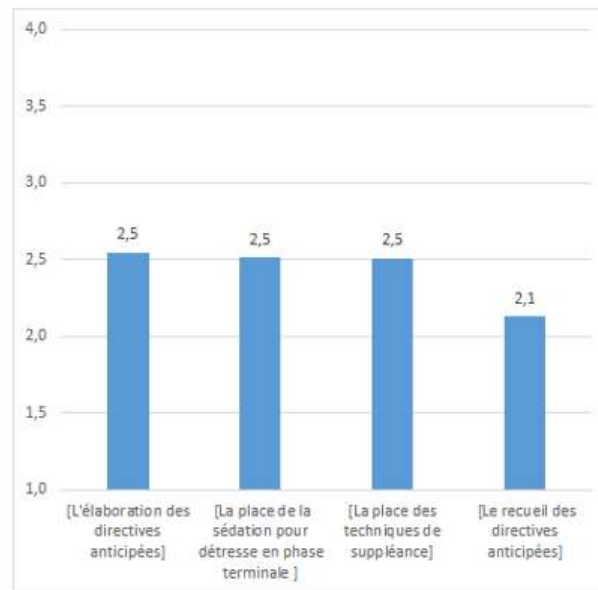


Figure 4. Evaluation de la complexité des problématiques éthiques dans la prise en charge des patients atteints de SLA. La classification est établie à l'aide d'une échelle allant de 1 à 8 par ordre croissant de complexité.

Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative concernant l'évaluation de la difficulté des problématiques éthiques selon le fait d'avoir eu ou non, un DU/DIU d'éthique. (Tableau 3)

Tableau 3. Evaluation de la difficulté des problématiques éthiques en fonction d'être titulaire d'un DU/DIU d'éthique.

Paramètre	Valeur estimée	Valeur de p
Intercept	6,363636364	<.0001
DU/DIU éthique : NON	-0,363636364	0,5907
DU/ DIU éthique : OUI	0,000000000	

L'analyse des entretiens a permis d'identifier 5 thèmes différents de difficultés rencontrées. (Tableau 4)

Communication :

Parmi les difficultés abordées spontanément, la difficulté de communication liée à l'évolution de la maladie, a été évoquée dans tous les entretiens : V3 « Peut-être que la première des difficultés, c'est la difficulté de communication. » (E4), V2 « les modalités d'expression ça va être compliqué, enfin limité par l'évolution de la maladie » (E3). De plus il a été largement rapporté une compensation insatisfaisante par les outils disponibles : V9 « ... c'était complexe pour trouver des solutions pour que le patient puisse continuer aussi à nous solliciter... » (E5) En conséquence une difficulté d'aborder les sujets de fond : V12 « Donc c'est difficile de savoir exactement leur volonté ou refus ...d'une éventuelle sédation donc c'est quelque chose qu'on doit anticiper de toute façon pour tous les patients mais pour eux en particulier. » (E2).

Ethique :

Concernant les questions d'éthique, on retrouvait un double niveau de difficulté en rapport aux directives anticipées. Deux répondeurs décrivaient une indécision de certains patients : V 19 « ... cette incapacité de décider me semble assez fréquente... » (E1), V 21 « Sur mon petit échantillon, je dirais c'est vraiment 75 % qui n'en rédigent pas » (E2) De plus, les directives anticipées pouvait être influencées par une projection des soignants : V 20 « Le gros risque des directives anticipées, c'est que ce soit trop teinté par nos peurs à nous, qu'on le veuille ou non ... » (E1), V 23 « Ce que je peux dire en étant en pas trop mauvaise santé, est ce que ce sera valable pour le moment où je serai en très mauvaise santé ?... L'indécision ne me paraît pas anormale.... Les soignants sont en recherche de cadres, de règles, de bordures bien propres.... La vie ce n'est pas ça.... » (E3).

Le fait d'aborder le sujet de la sédation en phase terminale en cas de symptôme réfractaire était plutôt accueilli avec soulagement de la part des patients : V 33 « En général, c'est plutôt bien accueilli... les patients se sentent rassurés de savoir qu'il y a la possibilité de faire quelque chose et qu'on ne laissera pas mourir étouffés. » (E5). En réaction à ces éléments de complexité de la prise en charge, le soignant peut se retrouver en difficulté : V 35 « A partir du moment où on met une sédation en place, le risque que les choses basculent très rapidement est particulièrement fort, ce qui peut être assez difficile à vivre pour une équipe.... Bon ce n'est pas le geste en lui-même qui fait cela, disons que la pathologie est tellement avancée que.... » (E1)

V 36 « Il y a des problématiques de souffrance morale et existentielle... et c'est quelque chose qui est difficile au niveau de l'empathie et de l'équilibre du médecin... » (E2)

Soins :

Un des autres éléments de difficulté est la prise en charge des symptômes pénibles. En effet, les répondeurs ont pu rapporter une adaptation antalgique difficile. Cette difficulté paraissait liée aux troubles de la déglutition rendant la prise per os impossible : V 40 « ...il y a des difficultés au niveau symptomatique... reprendre toutes les prises médicamenteuses, les adapter en fonction de ce que les patients ont comme possibilité » (E5). De plus les patients étaient décrits comme sensibles aux effets secondaires des antalgiques : V 39 « Les difficultés d'ordre médical.... , sont celles du soulagement correct de la douleur chez des patients..... qui seront donc très vulnérables aux effets secondaires des traitements antalgiques » (E3), avec la Crainte d'un épisode de détresse respiratoire aiguë : V 41 « il y a toujours le risque, la crainte des fausses routes avec la détresse aiguë respiratoire quand les gens continuent à s'alimenter, ça c'est quelque chose d'assez récurrent au niveau des équipes même si il y a en USP quand même une habitude par rapport à ça » (E5). Une des autres difficultés prépondérantes dans les soins des patients atteints de SLA était : Nursing lourd qui induit une fatigue physique V 47 «... pour nous c'est difficile d'avoir deux patients SLA en même dans mais un troisième ça deviendrait quasiment impossible en terme soignant » (E2), V 50 « ... il y a quand même une fatigue physique qui est réelle dans la prise en charge de ce type de patient, ce sont des patients qui sont très très coûteux sur le plan physique. » (E3).

Représentations :

Cette lourdeur de nursing participe à la connotation péjorative que l'on peut retrouver autour des patients atteints de SLA V 60 « Globalement l'équipe, quand même s'attend à avoir des patients compliqués » (E1), V 62 « ...parfois un patient peut diriger un service avec ce type de demandes... » (E1). De plus la maladie à une représentation particulière pour les soignants, la SLA étant une maladie différente : V 68 « c'est les difficultés liées à la maladie

en elle-même. ... face à une maladie où les gens finalement se trouvent prisonnier de leur corps et avec la perte progressive de la communication. On sent bien que cela vient interroger les gens sur peut-être de façon plus souffrante que des patients cancéreux auxquels on est peut-être plus habitués aussi et pour lesquels ce n'est pas la même évolution non plus. Il y a quelque chose liée à la pathologie en elle-même dans la difficulté. » (E4). Pour finir, on retrouve également une connotation péjorative des soins palliatifs V 71 « la représentation qu'ils ont d'un lieu qu'ils assimileraient peut-être à un endroit sordide ... » (E3)

Pluridisciplinarité

Tous les médecins rapportaient une intégration jugée trop tardive des soins palliatifs V 74 « On n'est pas appelé en amont... » (E2). Tous rapportaient un manque de formalisation quand à cette intégration V 73 « Le premier contact se fait plutôt un peu par hasard parce que cela devient compliqué. » (E1)

Tableau 4. Difficultés de prise en charge des patients atteints de SLA, retrouvées dans les entretiens semi-dirigés.

Champs thématiques	COMMUNICATION	ETHIQUE	SOINS	REPRESENTATIONS	PLURIDISCIPLINARITE
Extraits de verbatim	V1 « Les problèmes de communication, puisqu'assez rapidement dans des phases avancées on arrive plus à les comprendre » (E2) V3 « Peut-être que la première des difficultés, c'est la difficulté de communication. » (E4) V6 « ... des outils qui ne vont pas être forcément faciles à trouver, à adapter » (E3) V9 « ... c'était complexe pour trouver des solutions pour que le patient puisse continuer aussi à nous solliciter... » (E5) V12 « Donc c'est difficile de savoir exactement leur volonté ou refus... d'une éventuelle sédation donc c'est quelque chose qu'on doit anticiper de toute façon pour tous les patients mais pour eux en particulier. » (E2) V13 « la communication est devenue très réduite, ça nous pose un problème éthique de savoir est ce qu'on est en train de respecter la volonté du patient. » (E2)	V 19 "... cette incapacité de décider me semble assez fréquente..." (E1) V 20 « Le gros risque des directives anticipées, c'est que ce soit trop teinté par nos peurs à nous, qu'on le veuille ou non... » (E1) V 21 « Sur mon petit échantillon, je dirais c'est vraiment 75 % qui n'en rédigent pas » (E1) V 23 « Ce que je peux dire en étant en pas trop mauvaise santé, est ce que ce sera valable pour le moment où je serai en très mauvaise santé ?... L'indécision ne me paraît pas anormale... Les soignants sont en recherche de cadres, de règles, de bordures bien propres... La vie ce n'est pas ça... » (E3) V 28 « Généralement l'expérience qu'on en a eu, c'est qu'ils sont soulagés de savoir que ça existe, ça les rassure même quand c'est un séjour assez précoce, là ils ne se rendent pas compte des enjeux, ils reçoivent l'information. » (E2) V 38 « En général, c'est plutôt bien accueilli... les patients se sentent rassurés de savoir qu'il y a la possibilité de faire quelque chose et qu'on ne laissera pas mourir étouffés. » (E5) V 35 « A partir du moment où on met une sédation en place, le risque que les choses basculent très rapidement est particulièrement fort, ce qui peut être assez difficile à vivre pour une équipe... Bon ce n'est pas le geste en lui-même qui fait cela, disons que la pathologie est tellement avancée que... » (E1) V 36 « Il y a des problématiques de souffrance morale et existentielle... et c'est quelque chose qui est difficile au niveau de l'empathie et de l'équilibre du médecin... » (E2)	V 39 « Les difficultés d'ordre médical... sont celles du soulagement correct de la douleur chez des patients... qui seront donc très vulnérables aux effets secondaires des traitements antalgiques » (E3) V 40 « ...il y a des difficultés au niveau symptomatiques... reprendre toutes les prises médicamenteuses, les adapter en fonction de ce que les patients ont comme possibilité » (E5) V 41 « il y a toujours le risque, la crainte des fausses routes avec la détresse aigüe respiratoire quand les gens continuent à s'alimenter, ça c'est quelque chose d'assez récurrent au niveau des équipes même s'il y a en USP quand même une habitude par rapport à ça » (E5) V 41 « il y a toujours le risque, la crainte des fausses routes avec la détresse aigüe respiratoire quand les gens continuent à s'alimenter, ça c'est quelque chose d'assez récurrent au niveau des équipes même s'il y a en USP quand même une habitude par rapport à ça » (E5) V 42 « On propose à nos patients SLA la pose d'un PAC ou d'un PICLINE parce que quand une sédation doit être mise en œuvre la voie sous cutanée ça ne marche pas et ils sont souvent difficile à piquer en IV... » (E2) V 46 « ...environ neuf sur dix des patients SLA qu'on a reçu sont extrêmement exigeant en termes de nursing... » V 47 « ...pour nous c'est difficile d'avoir deux patient SLA en même dans mais une troisième ça deviendrait quasiment impossible en terme soignant » (E2) V 50 « ... il y a quand même une fatigue physique qui est réelle dans la prise en charge de ce type de patient, ce sont des patients qui sont très très coûteux sur le plan physique. » (E3) V 54 « ... qui sont difficiles à caractériser, parce que ce sont des patients pour qui, si on veut les montrer à un psychiatre, il y a généralement un refus. » (E1) V 58 « ...Bon on en a eu, quand même, quelques-uns qui étaient des patients qui avaient manifestement des troubles cognitifs, qui se détérioraient avec des "pseudo-démences" et qui étaient des patients difficiles à évaluer aussi, donc je trouve une forme de difficulté pour nous » (E3)	V 60 « Globalement l'équipe, quand même s'attend à avoir des patients compliqués » (E1) V 62 « ...parfois un patient peut diriger un service avec ce type de demandes... » (E1) V 64 « ... ce sont des patients qui peuvent entrer dans la catégorie "BED bloquiers » » (E3) V 66 « Je constate que ça aide beaucoup les familles, d'exprimer d'une manière douce héin que c'est une maladie un petit peu hors norme héin un petit peu difficile plus que les autres » (E2) V 68 « c'est les difficultés liées à la maladie en elle-même. C'est espèce de que chaque soignant peut avoir face à une maladie ou les gens finalement se trouvent prisonnier de leur corps et avec la perte progressive de la communication. On sent bien que cela vient interroger les gens sur peut être de façon plus souffrante que des patients cancéreux auxquels on est peut-être plus habitués aussi et pour lesquels ce n'est pas la même évolution non plus, il y a quelque chose liée à la pathologie en elle-même dans la difficulté. » (E4) V 71 « ...modifier la représentation qu'ils ont d'un lieu qu'ils assimileraient peut-être à un endroit sordide etc... » (E3) V 72 « ...visites du service aux familles pour essayer de « dédramatiser » les soins palliatifs » (E4)	V 73 « Le premier contact se fait plutôt un peu par hasard parce que cela devient compliqué. » (E1) V 74 « On n'est pas appelé en amont... » (E2) V 75 « il n'y a pas un vrai parcours formalisé... donc ils ont recours à nous quand ils ont parfois besoin d'un temps de répit ou d'un temps d'évaluation de la situation... C'est souvent pour des patients qui sont... dans des stades très évolués. » (E4) V 81 « Avoir plus de collégialité dans la réflexion, il faudrait qu'on formalise plus avec nos collègues neurologues » (E4)
Items	1. Difficulté de communication liée à l'évolution de la maladie : V 1- V3 2. Compensation insatisfaisante par les outils : V6-V9 3. En conséquence difficulté d'aborder les sujets de fond : V 11-V13	1. Un double niveau de difficulté en rapport aux directives anticipées. -Indécision de certains patients : V19 – V 21 -Projection des soignants : V20- V23 2. Les patients sont plutôt soulagés de savoir qu'il existe une possibilité de sédation en phase terminal : V 28 – V 33 3. En soignant en difficulté psychique : V 35 – V36	1. Adaptation antalgique est difficile -Prise PO non possible : V 40 - 42 - Effets secondaire des antalgiques : V 39 2. Crainte d'un épisode de détresse respiratoire aiguë : V 39- V41 3. Nursing lourd et induit une fatigue physique : 46-47-50 3. Des patients difficile à évaluer sur plan psychologique : V54 - 58	1. Connotation péjorative des patients atteints de SLA : V60 – V 64- V62 2. La SLA est une maladie différente : V66 – V68 3. Connotation péjorative des soins palliatifs : V 69- V71- V72	1. Intégration tardive des soins palliatifs V 73 V74 V 75 : 2. Prise en charge pluridisciplinaire avec un manque de coordination : V75- V 81

Après avoir évoqué ces difficultés, les médecins interrogés étaient invités à réfléchir aux modifications qu'il serait possible d'apporter afin d'améliorer la prise en charge.

3.4.4. Pistes de réflexion pour améliorer la prise en charge

À propos des modifications à apporter, une prise en charge palliative précoce a été évoquée dans tous les entretiens. « Je trouve qu'il faudrait les introduire dès le début. » (E3). Il a été demandé aux médecins comment celle-ci pourrait s'organiser de façon plus précoce. Les réponses étaient plutôt hétérogènes quant aux modalités pratiques d'organisation de cette intégration.

Une équipe soignante expérimentée apparaît comme un atout dans la prise en charge des patients atteints de SLA. V 94 « Cela se passe bien, parce que nous avons déjà une petite expérience avec ce type de patients ... » (E1). De l'expérience de la prise en charge des patients atteints de SLA naît des stratégies de « coping » V 97 « il faut donc qu'on trouve un compromis acceptable qui soit bon pour le patient et à la fois faisable par l'équipe. » (E1), V 99 « Avec certains patients on avait mis en place des systèmes de relais dans l'équipe pour que ça ne soit pas toujours les mêmes qui soit confrontés. » (E4)

Des formations supplémentaires seraient utiles sous forme d'enseignements : V 102 « Mais c'est quelque chose qu'on pourrait systématiser ou faire une demi-journée ou une journée de formation auprès des spécialistes SLA, ça serait un vrai plus » (E2)

ou de documents écrits : V 101 « Cela mériterait d'avoir une synthèse en fait un peu formalisée sur ce qui se passe et un document un peu de référence d'ailleurs à actualiser parce que je pense qu'il y a des choses qui évoluent dans le domaine... » (E1).

Pour finir deux des médecins ont évoqué une carence des structures d'accueil spécifique de ces patients. Avec une nécessité de créations de nouvelles structures. V 107 « ... pour améliorer cette prise en charge ? Des lieux dédiés ... » (E3)

Tableau 5. Pistes d'améliorations évoquées par les médecins exerçant en USP lors des entretiens semi dirigés à propos de la prise en charge des patients atteints de SLA.

Champs thématique	INTEGRATION	EXPERIENCE	FORMATION	STRUCTURES SPECIFIQUES
Extrait de verbatim	V 85 « Concertations pluridisciplinaires, alors là ça serait génial, au moins on aurait des gens qui viennent avec les difficultés ou ce qui risque de se produire par la suite... » (E1) V 87 « Je serais ravi de pouvoir de temps en temps aller participer à des consultations dans un centre spécialisé SLA.... On n'a pas la possibilité de mettre en place des consultations externes ... On n'a pas d'hôpital de jour non plus... » (E2) V 88 « Je trouve qu'il faudrait les introduire dès le début. » (E3) V 89 « Ce qui serait le plus intéressant ce serait des consultations dans le service de soins palliatifs... qui permet de faire le lien... » (E3) V 92 « ... comme dans toutes les prises en charge en soins palliatifs, que ce soit pris suffisamment en amont » (E5) V 93 « Tout au début, ça paraît effectivement difficile... il faut que les gens assimilent un petit peu tout ce qui se passe... en fonction de chaque patient et de chaque situation. Suffisamment tôt peut être quand il y a des premiers symptômes ... Mais je pense que tôt c'est, mieux c'est » (E5)	V 94 « Cela se passe bien, parce que nous avons déjà une petite expérience avec ce type de patients ... » (E1) V 95 « Pas d'appréhension ... Parce qu'on est une vieille équipe... il y a des gens qui ont beaucoup d'expérience... » (E3) V 97 « Il faut donc qu'on trouve un compromis acceptable qui soit bon pour le patient et à la fois faisable par l'équipe. » (E1) V 98 « et les patients SLA font généralement partis des patients qui donnent lieu à un débriefing » (E2) V 99 « Avec certains patients on avait mis en place des systèmes de relais dans l'équipe pour que ça ne soit pas toujours les mêmes qui soit confrontés. » (E4)	V 100 « Alors oui et non... s'il faut former beaucoup de gens pour un petit nombre de patients... En revanche qu'il y ait quelque chose qui soit fait pour les acteurs des soins palliatifs, oui, parce que quand on démarre... cela peut poser énormément de questions » (E1) V 101 « Cela mériterait d'avoir une synthèse en fait un peu formalisée sur ce qui se passe et un document un peu de référence d'ailleurs à actualiser parce que je pense qu'il y a des choses qui évoluent dans le domaine... » (E1) V 102 « Mais c'est quelque chose qu'on pourrait systématiser ou faire une demi-journée ou une journée de formation auprès des spécialistes SLA, ça serait un vrai plus » (E2) V 103 « Des formations régulières pour savoir ce qui sort, comment ils font à tel endroit, est ce qu'il y a du nouveau matériel qui est sorti pour les mobilisations, pour la communication ? » (E3) V 105 « un journal qui n'existe plus, je crois, et c'était bien, c'était intéressant, donc je trouve qu'une ' gazette SLA ', c'est pas mal. » (E3)	V 106 « Il y a une carence de structures d'accueil... » (E3) V 107 « ... pour améliorer cette prise en charge ? Des lieux dédiés ... » (E3) V 108 « l'idée d'un réseau plus antérieur dans la prise en charge, une rencontre avant... que les choses soit très évoluée. Mais bon peut être que les patients n'ont pas envie de cela non plus. » (E4)
Items	1. Intégration la plus précoce possible : V88 – V 92 – V93 2. Hétérogénéité modalités d'intégration : V85 – V 87 – V 89	1. L'expérience de l'équipe est un atout : V94 – V95 2. De l'expérience naît des stratégies de « coping » : V97 – V 98 – V99	1. Formation sous forme d'enseignement : V102- V103 2. Formation sous forme de document écrit : V101- V105	1. Nécessité de création de structures spécifiques : V106 – V107 – V108

3.5. Discussion

Cette étude montre que la grande majorité, soit 92,3% des médecins interrogés, prennent en charge les patients atteints de SLA dans leur USP. De plus 44,4% des répondants sont "plutôt d'accord" et 19,5% à être "tout à fait d'accord" que la prise en charge de ces patients est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. La prise en charge éthique, les problèmes de communication et la nécessité d'un nursing lourd rendent cette prise en charge difficile. Pour finir les soins palliatifs ne sont pas intégrés de façon précoce dans la prise en charge de ces patients.

Il n'existe pas d'étude nous permettant de comparer nos résultats concernant la prise en charge des patients de SLA en unités de soins palliatifs. Cependant dans notre étude nous retrouvons que 31% des médecins sont "tout à fait d'accord" et 35,3% sont "d'accord" sur le fait que la prise en charge relève d'une hospitalisation en USP. Cet article de 2010 [8] qui propose une réflexion autour de la place des soins palliatifs dans la prise en charge des maladies neuromusculaires, affirme également l'intérêt d'une prise en charge conjointe par les équipes spécialisées et les équipes de soins palliatifs.

Dans notre étude, les médecins rapportaient une réelle difficulté en rapport avec les directives anticipées. Nous pouvons rapprocher cette difficulté avec les résultats de cette étude sur les enjeux de la loi dite Léonetti et la participation des patients atteints de la SLA à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie [9]. Elle rapporte que bien que la majorité des patients avaient souhaité être informée sur ce sujet, seulement 20 % des patients ont exprimé des directives anticipées, et 48 % n'ont pas pu anticiper cette discussion.

Dans un article daté de 2016[10], Thay et Viallard abordent le sujet des représentations liées à la sélection des patients à l'entrée en unité de soins palliatifs et analysent les éléments de décision qui participent à accepter ou refuser un patient en hospitalisation. En effet, le médecin et le cadre de santé doivent faire correspondre : " cette charge globale en soins aux possibilités de l'équipe... Cela permet d'éviter de l'épuiser..." Le nursing lourd et la fatigue physique de l'équipe qui a été évoquée dans les entretiens semi dirigés pourraient constituer un frein important à l'hospitalisation en USP. Par ailleurs, dans notre étude, on retrouve des durées de séjours longues à savoir supérieures à 15 jours dans 71,8 % des cas, ce qui participe à la difficulté du management des équipes qui peuvent avoir tendance à s'épuiser. Le manque de structure d'aval pour accueillir les patients atteints de SLA a été rapporté dans les entretiens et participe à majorer la difficulté de prise en charge sociale. En effet lorsque le maintien au domicile n'est plus possible, il existe peu de structures adaptées à la prise en charge de ces patients jeunes et très dépendants.

Dans notre étude on retrouve que la majorité des répondants, soit 91,7%, n'avaient pas été intégrés dans la prise en charge de ces patients dès la phase initiale de la maladie. L'intégration tardive constituait une véritable difficulté pour les médecins interrogés dans les entretiens semi dirigés. Une étude publiée dans The New England Journal of

Medicine en 2010 [11] compare la qualité de vie et la survie de patients ayant un cancer du poumon métastatique, non à petites cellules, chez lesquels les soins palliatifs ont été introduits dès lors que des métastases sont diagnostiquées, par rapport aux patients chez lesquels les soins palliatifs sont introduits uniquement à la demande du patient, de la famille ou de l'oncologue. Cette étude retrouve une amélioration de la qualité de vie, du moral ainsi qu'une augmentation de 2 mois de la survie des patients qui avaient bénéficié de façon systématique de soins palliatifs précoces.

Si la prise en charge palliative précoce paraît importante, la question de son intégration et de l'organisation reste complexe. Au premier plan, elle fait intervenir le neurologue. Il doit poser un diagnostic difficile, puis annoncer une maladie incurable, dont la rapidité d'évolution est inconnue. A l'échelle individuelle, il paraît inconcevable d'imposer à un patient qui ne serait pas prêt une rencontre trop précoce avec une équipe de soins palliatifs.

Une réunion de concertation pluridisciplinaire permettrait de réunir les différents professionnels concernés et ainsi d'améliorer la coordination pluridisciplinaire en parlant des difficultés du dossier, et cela même si le patient n'est pas prêt à rencontrer une équipe de soins palliatifs. Des visites de l'USP permettraient d'établir un premier contact avec la famille et le patient, de se faire une idée plus précise du service, au-delà de l'image négative qu'elles peuvent avoir.

Selon la fatigabilité des patients, les consultations externes ou des hospitalisations de jour pourraient être organisées dans le service de soins palliatifs ou dans le centre de coordination spécialisé.

Cette étude présente l'avantage de répondre à une question pour laquelle on ne trouvait pas de réponse dans la littérature. De plus, elle présente la particularité de comporter une approche mixte quantitative et qualitative. En effet le questionnaire se prêtant peu à explorer les difficultés rencontrées dans la pratique des médecins, nous avons complété l'étude par des entretiens semi dirigés. Nous avons choisi des entretiens individuels afin de laisser l'espace nécessaire au répondeur pour aborder ses difficultés. Le choix de réaliser ces entretiens par téléphone s'est porté pour des raisons pratiques, avec la limite de ne pouvoir analyser la communication non verbale. Le fait d'interroger plusieurs médecins par unité a permis d'obtenir un échantillon plus grand, mais pourrait constituer un effet centre en particulier lors des questions sur le devenir des patients. Cependant, l'appréhension des difficultés dépend plutôt des pratiques individuelles des praticiens que des centres où ils exercent. Lors de la phase de recrutement, le contact téléphonique s'est parfois fait avec un secrétariat qui a diffusé le questionnaire aux médecins de l'unité concernée, certains médecins ont pu diffuser le questionnaire à leurs collègues. Nous ne connaissons donc pas le nombre final de médecins à qui le questionnaire a été diffusé et nous ne pouvons pas en déduire le pourcentage de réponse obtenue.

3.6. Conclusion

Les patients atteints de SLA sont pris en charge en USP. La prise en charge de cette pathologie "hors norme" apparaît comme plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. Les questions éthiques inhérentes à la qualité et au sens de la vie, à l'indication de mise en place des techniques de suppléances vitales ou de leur arrêt se posent.

En dépit du sombre pronostic, elles mettent le patient face à des choix difficiles pour lesquels une information claire doit être apportée, et supposent un dialogue rendu plus complexe par les problèmes de communication.

Elles interrogent les soignants mais aussi les familles, qui sont renvoyés à l'image de propre mortalité et de grand handicap. L'intégration tardive des soins palliatifs participe à complexifier la prise en charge.

Il paraît nécessaire de réaliser une étude complémentaire interrogeant les autres acteurs de la prise en charge : les neurologues ainsi que des patients, des familles et des associations de malades pour pouvoir proposer d'autres pistes de réflexion afin d'organiser une prise en charge collégiale, précoce et coordonnée.

3.7. Bibliographie de l'article

- [1] Pouget J, 2013. *Les Centres dédiés à la sclérose latérale amyotrophique ont-ils changé les pratiques et la prise en charge ?* Revue Neurologique. Vol.169, Supplément 1, p.39-44. DOI :10.1016/S0035-3787(13)70059-6
- [2] Pradat P-F, Bruneteau G, Salachas F, 2005. Actualités sur la sclérose latérale amyotrophique. Le concours Médical. Tome 127-15, N°15, p.832-837
- [3] Conférence de consensus du 23 et 24 novembre 2005 de la Haute Autorité de Santé. Recommandations professionnelles. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique.
- [4] Brunaud-Danel V, Tiffreau V, Danel-Buhl N et al., 2015. Comment prendre en charge un malade atteint de SLA ? Pratique Neurologique – FMC. Vol. 6, N°1, p. 13-18. DOI : 10.1016/j.praneu.2014.12.002
- [5] Morin L, Aubry R ,2015. Vingt-cinq années de développement de l'offre de soins palliatifs en France (1987-2013). Médecine palliative. Vol.14, N°3, p.134-141. DOI : 10.1016/j.medpal.2015.01.007
- [6] Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique(ALD9). Guide Affection de longue durée. Novembre 2015
- [7] Graneheim U-H, Lundman B, 2004. Qualitative content analysis in nursing research: concepts, procedures and measures to achieve trustworthiness. Nurse Education Today. Vol.24, N°2, p.105-112. DOI : 10.1016/j.nedt.2003.10.001
- [8] Villard M.L, Le divenah A, 2010. Place des soins palliatifs dans l'accompagnement des maladies neuromusculaires. Médecine palliative. Vol.9, N°6, p.279-282. DOI : 10.1016/j.medpal.2010.09.005
- [9] Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, et al. 2009. Les enjeux de la loi Leonetti : participation des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie. Revue Neurologique. Vol.2 N°165, p.170-177. DOI : 10.1016/j.neurol.2008.08.008
- [10] Thay R, Viillard M L, 2016. Représentations liées à la sélection des patients à l'entrée en unité de soins palliatifs. Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol.15, N°3, p.135-142. DOI : 10.1016/j.medpal.2016.02.006
- [11] Temel J. S, Greer J. A, Muzikansky A, et al., 2010. Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non-Small-Cell Lung Cancer. New England Journal of Medicine. Vol. 363, N° 8, p.733-742. DOI : 10.1056/NEJMoa1000678

4. Discussion

Cette étude permet d'affirmer que les médecins de l'échantillon prennent en charge les patients atteints de SLA en unité de soins palliatifs pour 92,3% d'entre eux. Sur l'année 2015, du 1er janvier au 31 décembre, ils avaient accueilli en moyenne 4,5 patients.

Il n'existe pas d'étude nous permettant de comparer nos chiffres concernant la prise en charge des patients atteints de SLA en unités de soins palliatifs. Cependant, dans notre étude, on retrouve que 31% des médecins sont "tout à fait d'accord" et 35,3% sont "d'accord" sur le fait que la prise en charge relève d'une hospitalisation en USP. Cet article de 2010 [41] qui propose une réflexion autour de la place des soins palliatifs dans la prise en charge des maladies neuromusculaires, affirme également l'intérêt d'une prise en charge conjointe par les équipes spécialisées et les équipes de soins palliatifs.

Notre étude retrouve que 44,4% des réponders sont "plutôt d'accord" et 19,5% sont "tout à fait d'accord" avec le fait que la prise en charge de ces patients est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. La majorité des réponders évoque les arrêts de traitements, les problématiques éthiques tels que la sédation en phase terminale et la rédaction des directives anticipées, ainsi que les problèmes de communication. La décision d'arrêt de traitement n'est pas retrouvée au cours des différents entretiens, à l'inverse des autres problématiques. De plus, la lourdeur du nursing revient de manière récurrente au cours des échanges.

Concernant la complexité éthique et notamment l'élaboration des directives anticipées, V. Danel-Brunaud et Al l'ont également identifiée dans leur étude sur les enjeux de la loi dite Léonetti et la participation des patients atteints de SLA à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie [42]. Elle retrouve que bien que la majorité des patients souhaitait être informée sur ce sujet, seulement 20 % d'entre eux avaient exprimé des directives anticipées et que 48 % n'avaient pas pu anticiper cette discussion.

La réflexion éthique repose sur les principes de bienfaisance, non malfaisance, justice et autonomie. Depuis 2002, l'autonomie du patient est renforcée par la loi dite Kouchner [35]. L'évolution de la SLA se fait vers l'installation et l'évolution d'une insuffisance respiratoire chronique, qui peut être émaillée par des épisodes d'insuffisance respiratoire aiguë. A chaque étape, les techniques de suppléance à visée respiratoire peuvent être proposées. Le rôle du médecin est alors d'informer le patient de l'évolution de la pathologie et des différents traitements qui existent.

La nécessité d'information du patient crée des difficultés pour celui-ci, renvoyé à sa propre mort, d'autant plus dans l'image d'une mort par asphyxie. Cependant afin de respecter au mieux l'autonomie du patient, il semble nécessaire que celui-ci puisse faire part de ses choix. Le manque d'anticipation fait craindre à l'équipe soignante la mise en œuvre de techniques qui n'auraient pas été décidées par le patient.

Un article de 2007 [43] décrit le choix d'une trachéotomie ou non, face auquel se trouve le patient SLA, comme un dilemme : " si les propositions existent, au final les conséquences sont entrevues comme identiques dans leur caractère inconcevable.... Le droit de choisir n'implique pas le devoir de choisir. Face à la dichotomie des propositions médicales, le patient garde la latitude de se référer ou se représenter des

propositions inattendues. Il peut aussi faire le choix de ne pas prendre de décision, de façon consciente ou inconsciente”.

Au-delà des difficultés que font naître ces réflexions tant pour le patient que pour le praticien, les problèmes de communications viennent complexifier le débat.

En aucun cas, l'absence de communication verbale ne doit empêcher la formulation des choix du patient.

Le nursing lourd et la fatigue physique de l'équipe sont évoqués dans les entretiens semi dirigés comme une autre difficulté à la prise en charge des patients. Il n'existe pas de réglementation concernant la répartition des ETP contrairement à d'autres activités de MCO. Pour autant, les USP sont dotées d'un ratio de personnel soignant supérieur aux autres services de type MCO. Dans un article daté de 2016 [44], Thay et Viillard abordent le sujet des représentations liées à la sélection des patients à l'entrée en unité de soins palliatifs et analysent les éléments de décision qui participent à accepter ou refuser un patient en hospitalisation. En effet, le médecin et le cadre de santé doivent faire correspondre : “ cette charge globale en soins aux possibilités de l'équipe... Cela permet d'éviter de l'épuiser...” Par ailleurs, dans notre étude, on retrouve des durées de séjours longues à savoir supérieures à 15 jours dans 71,8 % des cas, ce qui participe à la difficulté du management des équipes qui peuvent avoir tendance à s'épuiser. Des stratégies de coping se développent telles que la rotation des équipes, des systèmes de relais, débriefing “à chaud”...

Le manque de structure d'aval pour accueillir les patients atteints de SLA est rapporté dans les entretiens et participe à majorer la difficulté de prise en charge sociale. En effet lorsque le maintien au domicile n'est plus possible, il existe peu de structures adaptées à la prise en charge de ces patients jeunes et très dépendants. Les Maisons d'accueil spécialisées pourraient être une structure d'aval. Cependant les délais d'admission ne sont pas compatibles avec la médiane de survie des patients.

La mesure 10 du dernier plan triennal de développement des soins palliatifs vise à encourager la prise en charge à leur domicile des patients souffrant de pathologies neurodégénératives. Les structures d'HAD seront à l'avenir probablement davantage sollicitées.

La SLA est une pathologie ayant un retentissement sur plusieurs fonctions organiques. Elle a également un impact dans la vie sociale et familiale des patients. Elle nécessite donc des intervenants multiples pour compenser ses besoins. Une équipe d'appui multidisciplinaire et coordonnée doit donc s'organiser autour de celui-ci. Bien que l'évolution de la pathologie conduise à son décès, il est difficile d'introduire de façon précoce la notion de suivi par une équipe multidisciplinaire de soins palliatifs. D'autant plus avec l'image péjorative qu'elle peut véhiculer auprès de la population. Les soins palliatifs ne se résument pas uniquement à la prise en charge de la fin de vie. L'accompagnement, qui est l'un des versants de la prise en charge palliative, apporte un soutien au patient en cheminement quant au deuil de sa vie d'avant. L'objectif principal est de privilégier la qualité de vie au temps qui reste. Une étude publiée dans The New England Journal of Medicine en 2010 [45] compare la qualité de vie et la survie de patients ayant un cancer du poumon métastatique, non à petites cellules, chez lesquels les soins palliatifs ont été introduits dès lors que des métastases sont diagnostiquées, par rapport aux patients chez lesquels les soins palliatifs sont introduits uniquement à la

demande du patient, de la famille ou de l'oncologue. Cette étude retrouve une amélioration de la qualité de vie, du moral ainsi qu'une augmentation de 2 mois de la survie des patients qui avaient bénéficié de façon systématique de soins palliatifs précoces.

Si la prise en charge palliative précoce paraît importante, la question de son intégration et de l'organisation reste complexe. Au premier plan, elle fait intervenir le neurologue. Il doit poser un diagnostic difficile, puis annoncer une maladie incurable, dont la rapidité d'évolution est inconnue. A l'échelle individuelle, il paraît inconcevable d'imposer à un patient qui ne serait pas prêt une rencontre trop précoce avec une équipe de soins palliatifs.

Une réunion de concertation pluridisciplinaire permettrait de réunir les différents professionnels concernés et ainsi d'améliorer la coordination pluridisciplinaire en parlant des difficultés du dossier, et cela même si le patient n'est pas prêt à rencontrer une équipe de soins palliatifs. Des visites de l'USP permettraient d'établir un premier contact avec la famille et le patient, de se faire une idée plus précise du service, au-delà de l'image négative qu'elles peuvent avoir.

Selon la fatigabilité des patients, des consultations externes ou des hospitalisations de jour pourraient être organisées dans le service de soins palliatifs ou dans le centre de coordination spécialisé.

Notre étude s'est attachée à étudier la prise en charge palliative des patients atteints de SLA dans les unités de soins palliatifs en interrogeant les médecins qui y exercent. Il paraît nécessaire de réaliser une étude complémentaire interrogeant les autres acteurs de la prise en charge tels que les neurologues ainsi que les patients, les familles et des associations de malades pour pouvoir proposer d'autres pistes de réflexion afin d'organiser une prise en charge collégiale, précoce et coordonnée.

5. Bibliographie

- [1] Pouget J, 2013. Les Centres dédiés à la sclérose latérale amyotrophique ont-ils changé les pratiques et la prise en charge ? Revue Neurologique. Vol.169, Supplément 1, p.39-44. DOI :10.1016/S0035-3787(13)70059-6
- [2] Pradat P-F, Bruneteau G, Salachas F, 2005. Actualités sur la sclérose latérale amyotrophique. Le concours Médical. Tome 127-15, N°15, p.832-837.
- [3] Conférence de consensus du 23 et 24 novembre 2005 de la Haute Autorité de Santé. Recommandations professionnelles. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique.
- [4] Corcia P, Praline J, Vourc'h P, et al., 2008. Génétique des maladies du motoneurone. Revue neurologique. Volume 164, n°164, p.115-130. DOI : 10.1016/j.neurol.2007.10.002
- [5] Brunaud-Danel V, Moreau C, Devos D, et al., 2016. Les nouvelles voies de recherche thérapeutique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Pratique Neurologique-FMC. Vol.7- N°1, p.9-15. Doi : 10.1016/j.praneu.2015.12.002
- [6] Pradat P-F, Bruneteau G, Salachas F, et al, 2005. Actualités sur la sclérose latérale amyotrophique. Le concours médical. Vol.127, N° 15, p. 832-837
- [7] Corcia P, 2014. Quelle place pour l'enquête familiale dans la sclérose latérale amyotrophique ? Pratique Neurologique-FMC. Vol.5- N°2, p.95-98. Doi : 10.1016/j.praneu.2014.02.002
- [8] Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique(ALD9). Guide - Affection de longue durée. Novembre 2015
- [9] Hugon J, 1997. Sclérose latérale amyotrophique Phytopathologie et perspectives thérapeutiques. Journal of Engineering and Technology Management. Vol. 14, n° 2, p.69-77. DOI :10.1016/S0923-4748(97)80011-2.
- [10] Kiernan M-C, Vucic S, Cheah B, C, et al. 2011. Amyotrophic lateral sclerosis. The Lancet. Vol. 377, N°9769, p-94-955. DOI : 10.1016/S0140-6736(10)61156-7
- [11] Bruneteau G, Demeret S, Meininger V, 2004. Physiopathologie de la Sclérose Latérale Amyotrophique : approches thérapeutiques. Revue Neurologique. Vol.160, N°2, p.235-241. DOI : 10.1016/S0035-3787(04)70897-8.
- [12] Juntas-Morales R, Pageot N, Corcia P, et al., 2014. Facteurs environnementaux dans la SLA. La Presse Médicale. Vol. 43, N°5, p.549-554. DOI : 10.1016/j.lpm.2014.02.012

- [13] Morahan J-M, Pamphlett R, 2006. Amyotrophic lateral sclerosis and exposure to environmental toxins: an Australian case-control study. *Neuroepidemiology*. Vol. 27, N° 3, p. 130-135. DOI : 10.1159/000095552
- [14] Soriani M-H, Desnuelle C, 2009. Épidémiologie de la SLA. *Revue Neurologique*. Vol.165, N°8-9, p 627-640. DOI : 10.1016/j.neurol.2009.04.004
- [15] Vial C, 2006. Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes Cliniques ? *Revue Neurologique*. Vol.162, Supplément 2, p.25-28.
- [16] Cintas P, 2006. Quels sont les critères électro-neuro-myographiques requis pour le diagnostic de SLA ? *Revue Neurologique*. Vol. 162, Supplément 2, p.43-49. DOI : 10.1016/S0035-3787(06)75164-5
- [17] Guennoc, A-M, Camu W, Corcia P, 2013. Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique. *Revue Neurologique*. Vol. 169, N°6-7, p.470-475. DOI : 10.1016/j.neurol.2012.10.007
- [18] Schrooten M, Smetcoren C, Robberecht W, et al., 2011. Benefit of the Awaji diagnostic algorithm for amyotrophic lateral sclerosis: A prospective study. *Annals of Neurology*. Vol. 70, N°1, p.79-83. DOI : 10.1002/ana.22380
- [19] Pradat P-F, Bruneteau G, 2006. Quels sont les diagnostics différentiels et les formes frontières de SLA ? *Revue Neurologique*. Vol. 162, Supplément 2, p. 81-90. DOI : 10.1016/S0035-3787(06)75168-2
- [20] Traynor B-J, Codd MB, Corr B, et al. , 2000. Amyotrophic lateral sclerosis mimic syndromes : a population-based study. *Archives of Neurology*. Vol. 57, N°1, p.109-113. DOI : 10.1001/archneur.57.1.109
- [21] Magistris M-R, 2006. Sclérose latérale amyotrophique : diagnostic différentiel et formes frontières. *Revue Neurologique*. Vol. 162, Supplément 2, p.67-80. DOI : 10.1016/S0035-3787(06)75167-0
- [22] Commission de transparence du 13 avril 2005, RILUTEK 50 mg.
- [23] Miller R-G, Mitchell J-D, Lyon M., et al. ,2002. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *The Cochrane Database of Systematic Reviews*. N°2. DOI : 10.1002/14651858.CD001447.
- [24] Brunaud-Danel V ,Tiffreau V , Danel- Buhl N, et al ,2015. Comment prendre en charge un malade atteint de SLA ? *Pratique neurologique-FMC*. Vol. 6, N°1, p.13-18. DOI : 10.1016/j.praneu.2014.12.002
- [25] Jacobs T-L, Brown D-L, Baek J, et al., 2016. Trial of early non invasive ventilation for ALS A pilot placebo-controlled study. *Neurology*. Vol.87, N°18, p.1878-1883. DOI : 10.1212/WNL.0000000000003158

[26] Piloti V., 2013. SLA : enjeux psychiques de la mort annoncée. Réflexions et témoignages. Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol. 12, N°2, p.99-103. DOI : 10.1016/j.medpal.2012.12.009.

[27] Gil J, Funalot B, Verschueren A, et al. 2008. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. European Journal of Neurology. Vol. 15, N°11, p.1245-1251. DOI : 10.1111/j.1468-1331.2008.02307.x.

[28] Corcia P, Pradat P-F, Salachas F et al, 2008. Causes of death in a post-mortem series of ALS patients. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Vol. 9, N°1, p.59-62. DOI : 10.1080/17482960701656940.

[29] Bruera E, Castro M ,2003. Une nouvelle définition des soins palliatifs. InfoKara. Vol.18, p.1-4. DOI : 10.3917/inka.031.0001

[30] Bricheux A, Serra E, 2015. Frise du temps des soins palliatifs en France. Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol.14, N° 6, p.406-408. DOI : 10.1016/j.medpal.2015.09.010

[31] Morin L, Aubry R, 2015. Vingt-cinq années de développement de l'offre de soins palliatifs en France (1987-2013). Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol.14, N°3, p.134-141. DOI : 10.1016/j.medpal.2015.01.007

[32] Mino J-C, Frattini M-O,2007. Les soins palliatifs en France : « mettre en pratiques » une politique de santé. Revue française des affaires sociales. Vol° 2, p. 137-156.

[33] Loi n° 91-748 du 31 juillet 1991 portant réforme hospitalière. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000720668&categorieLien=id>

[34] Loi n° 99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000212121&categorieLien=id>

[35] Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000227015>

[36] Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000446240&categorieLien=id>

[37] MINISTÈRE DE LA SANTÉ, DE LA JEUNESSE, DES SPORTS, DE LA VIE ASSOCIATIVE. Circulaire N°DHOS/O2/2008/99 du 25 mars 2008 relative à l'organisation des soins palliatifs

[38] MINISTERE DE LA SANTE, DE LA JEUNESSE, DES SPORTS, DE LA VIE ASSOCIATIVE. Programme national de développement des soins palliatifs 2008-2012

[39] Loi n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000031970253&categorieLien=id>

[40] MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES, DE LA SANTÉ ET DES DROITS DES FEMMES. Plan national de 2015-2018 pour le développement des soins palliatifs et l'accompagnement en fin de vie.

[41] Villard M.L, Le divenah A, 2010. Place des soins palliatifs dans l'accompagnement des maladies neuromusculaires. Médecine palliative. Vol.9, N°6, p.279-282. DOI : 10.1016/j.medpal.2010.09.005

[42] Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, et al. 2009. Les enjeux de la loi Leonetti : participation des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie. Revue Neurologique. Vol.2 N°165, p.170-177. DOI : 10.1016/j.neurol.2008.08.008

[43] Belingher C, 2007. Indication de trachéotomie et positionnement du patient atteint de Sclérose Latérale Amyotrophique : enjeux de l'espace d'élaboration psychique en situation extrême. Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol. 6, N° 4, p.250-254. Doi: 10.1016/S1636-6522(07)91409-9

[44] Thay R, Viillard M-L, 2016. Représentations liées à la sélection des patients à l'entrée en unité de soins palliatifs. Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique. Vol.15, N°3, p.135-142. DOI : 10.1016/j.medpal.2016.02.006

[45] Temel J. S, Greer J. A, Muzikansky A, et al., 2010. Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non-Small-Cell Lung Cancer. New England Journal of Medicine. Vol. 363, N° 8, p.733-742. DOI : 10.1056/NEJMoa1000678

6. Annexes

Etat des lieux de la prise en charge des patients atteints de SLA dans les unités de soins palliatifs françaises.

Questionnaire adressé aux médecins des unités de soins palliatifs françaises. Support méthodologique de thèse

*Obligatoire

1. Etes-vous ?

Plusieurs réponses possibles.

- un homme
- une femme

2. Depuis combien d'années exercez-vous en Soins Palliatifs ?

.....

3. Depuis combien d'années exercez-vous en unité de Soins Palliatifs ?

.....

4. De quelle(s) formation(s) avez-vous bénéficié ?

Plusieurs réponses possibles.

- DU/DIU de soins palliatifs
- DU/DIU douleur
- DU/DIU d'éthique
- DESC soins palliatifs
- autre

5. De combien de lits d'hospitalisation dispose votre unité de soins palliatifs ?

.....

6. Combien de médecins exercent dans votre unité de soins palliatifs ?

.....

7. Quel(s) type(s) de pathologie(s) êtes-vous amené à prendre en charge ?

Une seule réponse possible par ligne.

	pathologie non prise en charge	Rarement	Plutôt fréquemment	Tout à fait fréquemment	Exclusivement
Cancers	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Maladies neurodégénératives	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pathologies infectieuses (dont SIDA)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Insuffisances fonctionnelles terminales	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Polypathologies complexes	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

8. Avez-vous déjà accueilli en hospitalisation des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique ? *

Une seule réponse possible.

- OUI *Passez à la question 9.*
 NON *Passez à la question 25.*

Vous avez déjà pris en charge des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique

9. La prise en charge d'un patient atteint de SLA relève d'une hospitalisation en unité de soins palliatifs.

Une seule réponse possible.

- pas du tout d'accord
 pas d'accord
 ni désaccord, ni en accord
 d'accord
 tout à fait d'accord

10. Combien de patients atteints de SLA avez-vous accueilli en hospitalisation au cours de l'année passée (1 janvier 2015-31 décembre 2015) ?

.....

11. Quelle était la durée moyenne de séjour pour ces patients ?

Une seule réponse possible.

- moins de 3 jours
 entre 3 et 15 jours
 plus de 15 jours

12. Quelle(s) est (sont) la (ou les) modalité(s) d'entrée dans le service des patients atteints de SLA ?

Plusieurs réponses possibles.

- Hospitalisation programmée
- Hospitalisation directe en urgence
- Hospitalisation suite à un passage au Service d'Accueil et d'Urgence

13. Quel(s) était(ent) le(s) motif(s) d'hospitalisation dans votre service ?

Plusieurs réponses possibles.

- Evénement aigu (infection, majoration symptômes pénibles...)
- Mise en place d'une technique de suppléance
- Répit familial
- Fin de vie

14. La prise en charge des patients atteints de SLA est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. *

Plusieurs réponses possibles.

- pas du tout d'accord
- pas d'accord
- ni désaccord, ni en accord
- plutôt d'accord
- tout à fait d'accord

15. Quel a été le devenir des patients atteints de SLA hospitalisés dans votre service? Précisez pour chaque patient.

Une seule réponse possible par ligne.

	Le patient est toujours hospitalisé dans le service	Retour au domicile	Hospitalisation dans une autre structure (hors HAD)	Décès dans le service
Patient n°1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°9	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Patient n°10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

16. Quel(s) aspect(s) de la prise en charge médicale de ces patients participent à la complexité? Classez les propositions de la moins complexe à la plus complexe. Une seule réponse possible par ligne.

	1: la moins complexe	2	3	4	5	6	7	8: la plus complexe
Les problématiques éthiques	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
L'ambivalence des patients	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Les décisions d'arrêt de traitement de suppléance vitale	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Les difficultés de communication	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La longueur de la prise en charge	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La prise en charge de la famille	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La charge émotionnelle	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La prise en charge sociale	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

17. Concernant les problématiques éthiques, classez les propositions de la moins complexe à la plus complexe. Une seule réponse possible par ligne.

	1: la moins complexe	2	3	4: la plus complexe
L'élaboration des directives anticipées	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Le recueil des directives anticipées	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La place de la sédation pour détresse en phase terminale	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La place des techniques de suppléance	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

18. Autre problématique éthique:

19. De quelles(s) structure(s) spécifique(s) de la SLA êtes-vous partenaire ?

Plusieurs réponses possibles.

- Centre de coordination SLA
- Association de malades
- Réseau SLA
- Service de neurologie local
- Autre

20. Avez-vous été intégré dans la prise en charge de ces patients dès la phase initiale de la maladie ? (Vous ou d'autres médecins spécialistes en soins palliatifs ?)

Une seule réponse possible.

- OUI *Passez à la question 21.*
- NON *Passez à la question 22.*

21. Si oui, de quelle façon avez-vous participé, vous ou d'autres médecins spécialistes des soins palliatifs, à la prise en charge initiale du patient ?

Plusieurs réponses possibles.

- En consultation au centre de référence SLA
- En consultation dans votre structure
- En faisant visiter votre service au patient et à sa famille
- Lors d'une HDJ de soins palliatifs
- Lors d'intervention de l'EMSP

22. Avez-vous fait appel à des professionnels différents de ceux de votre équipe habituelle ?

Une seule réponse possible.

- OUI *Passez à la question 23.*
- NON *Passez à "FIN DU QUESTIONNAIRE".*

Passez à la question 23.

23. De quel(s) professionnel(s) s'agissait-il ?

Plusieurs réponses possibles.

- Spécialiste du Centre SLA
- Urgentiste
- Réanimateur
- Psychiatre
- Médecin rééducateur
- Kinésithérapeute
- Ergothérapeute
- Psychomotricien
- Diététicien
- Psychologue

24. Autres professionnels :

Passez à "FIN DU QUESTIONNAIRE".

You do not receive any patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis

25. La prise en charge des patients atteints de SLA est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative *

Plusieurs réponses possibles.

- pas du tout d'accord
- pas d'accord
- ni désaccord, ni en accord
- plutôt d'accord
- tout à fait d'accord

26. La prise en charge d'un patient atteint de SLA relève d'une hospitalisation en unité de soins palliatifs

Une seule réponse possible.

- pas du tout d'accord
- pas d'accord
- ni désaccord, ni en accord
- d'accord
- tout à fait d'accord

27. Quels sont les freins que vous identifiez à la prise en charge en USP des patients atteints de SLA?

Plusieurs réponses possibles.

- locaux inadaptés
- manque de matériel adapté
- manque de compétences spécifiques
- séjour trop long
- inadéquation entre les besoins du patient et le dimensionnement de l'équipe
- perception péjorative des soins palliatifs par le patient
- perception péjorative des soins palliatifs par la famille
- structures d'aval limitées

28. Autres freins que vous identifiez :

FIN DU QUESTIONNAIRE

MERCI DE VOTRE PARTICIPATION.

Merci de cliquer sur envoyer pour enregistrer votre participation.

Fourni par



GRILLE DES ENTRETIENS SEMI DIRIGES

1) Quel(les) sont les difficultés que vous rencontrez dans la prise en charge des patients atteints de SLA en USP ?

- a) Quelles sont les modalités d'entrée dans votre service pour ces patients ? Programmée/urgence ?
- b) Par rapports aux directives anticipées, les patients SLA hospitalisés dans votre service, en ont-ils rédigés à leur arrivée ? Avec qui ? Sinon est ce que vous les aidez à les rédiger ? Si je vous dis qu'une étude de 2008 : sur les enjeux de la loi Léonetti et sur la participation des patients atteints de SLA aux décisions de réanimation respiratoire et des soins de fin de vie, retrouve que 48 % des patients étudiés étaient incapables de faire un choix. Qu'en pensez-vous ?
- c) L'aspect éthique des prises en charge palliative n'est jamais facile mais trouvez-vous qu'il soit plus difficile pour les patients atteints de SLA ? Pourquoi ?
- d) Comment cela se passe-t-il avec les familles des patients SLA que vous prenez en charge ?
- e) Et avec votre équipe paramédicale ?
- f) Comment travaillez-vous avec les spécialistes qui s'occupent des patients SLA ? Centre de coordination SLA ? etc....
- g) A quel stade de la maladie êtes-vous intégré ? Comment ? Pourquoi ?
- h) Quel est le devenir des patients atteints de SLA qui ne décèdent pas dans votre service ?
- i) Dans votre expérience avez-vous rencontré des prises en charge palliative pour ces patients que l'on peut juger satisfaisante ? Si oui pourquoi ? Il y a-t'il eu au contraire une expérience plus difficile que les autres ? Pourquoi ?

2) Quel(les) modifications pourrai(en)t être apporté(es) pour améliorer cette PEC ?

- a) A quel moment introduire ou faire intervenir les soins palliatifs dans la prise en charge ? De quelle manière ? Si pas de réponse relancer : EMSP/ Consultation / Visite du service / Médecins palliatif intégré dans le centre de coordination ?
- b) Est-ce que vous avez l'impression que des formations supplémentaires pour le personnel soignant médical et paramédical pourraient améliorer la prise en charge ?
- c) Faut-il améliorer la coordination entre les spécialistes et les soins palliatifs ?
- d) Avez -vous d'autres thèmes sur lesquels vous souhaitez communiquer ?

VERBATIMS SE RAPPORTANT AUX DIFFICULTES

Champs thématique	Verbatims
Communication	<p>V1 « Les problèmes de communication, puisqu'assez rapidement dans des phases avancées on arrive plus à les comprendre » (E2)</p> <p>V2 « les modalités d'expression ça va être compliqué, enfin limité par l'évolution de la maladie » (E3)</p> <p>V3 « Peut-être que la première des difficultés, c'est la difficulté de communication. » (E4)</p> <p>V4 « Amenés à dialoguer avec nous avec des moyens : par pointeur où il faut composer des mots lettre par lettres » (E1)</p> <p>V5 « Mettre en place des systèmes de communications par abécédaire » (E2)</p> <p>V6 « des outils qui ne vont pas être forcément faciles à trouver , à adapter » (E3)</p> <p>V7 « Parfois même des difficultés à mettre en place d'autres modes de communication » (E4)</p> <p>V8 « Des outils d'aide à la communication quand c'est possible.» (E4)</p> <p>V9 « ... c'était complexe pour trouver des solutions pour que le patient puisse continuer aussi à nous solliciter... » (E5)</p> <p>V10 « ... la communication c'est un gros souci. Donc là les moyens de communication, ce serait bien des trouver de solutions parfois... » (E5)</p> <p>V11 « Les psychologues On a du mal à les faire rentrer dans la chambre, parce que c'est tellement compliqué de dialoguer avec eux » (E1)</p> <p>V12 « Donc c'est difficile de savoir exactement leur volonté ou refus ...d'une éventuelle sédation donc c'est quelque chose qu'on doit anticiper de toute façon pour tous les patients mais pour eux en particulier. » (E2)</p> <p>V13 « la communication est devenue très réduite, ça nous pose un problème éthique de savoir est ce qu'on est en train de respecter la volonté du patient. » (E2)</p> <p>V14 « La communication qui peut être le biais par lequel on peut aborder toutes les questions de douleur physique.....étant elle-même altérée. » (E3)</p> <p>V15 « Est-ce que le patient refuse bien une assistance respiratoire ou une assistance digestive.....liées aux difficultés de communication des patients... » (E3)</p> <p>V16 « Du coup comment discuter au dernier moment des volontés des uns et des autres... »(E4)</p> <p>V17 «.. sur le plan de la réflexion simplement et de l'éthique , je ne trouve pas que ça soit plus difficile. La seule difficulté... c'est quand on arrive pas à aborder ces questions-là avec quelqu'un qui ne peut pas parler... » (E4)</p>
Ethique	<p>V 18 «.... pas de vrai réponse, incapable effectivement de se positionner..... la personne nous indique que finalement elle s'en remet à nous et tout reste flou, alors qu'on avait l'impression avant que cela paraissait claire" (E1)....</p> <p>V 19 "... cette incapacité de décider me semble assez fréquente... »(E1)</p> <p>V 20 « Le gros risque des directives anticipées, c'est que ce soit trop teinté par nos peurs à nous, qu'on le veuille ou non » (E1)</p> <p>V 21 « Sur mon petit échantillon, je dirais c'est vraiment 75 % qui n'en rédigent pas » (E2)</p> <p>V 22 « ça pourrait être que dans les phases où ils seraient vraiment en mesure de l'écrire eux même... , la maladie ne les impactent pas encore au point qu'ils se projettent dans l'avenir malgré nos explications... » (E2)</p> <p>V 23 « Ce que je peux dire en étant en pas trop mauvaise santé, est ce que ce sera valable pour le moment où je serai en très mauvaise santé ?... L'indécision ne me paraît pas anormale.... Les soignants sont en recherche de cadres, de règles, de bordures bien propres.... La vie ce n'est pas ça.... » (E3)</p> <p>V 24 « ... patients avec lesquels la question de la directive anticipée arrive assez vite je trouve... et que souvent on a des réponses... il y as pas mal de patients qui ont réfléchis » (E4)</p> <p>V 25 « ...les derniers patients auxquels je pense, les chose avaient été plutôt posées... » (E5)</p> <p>V 26 « ...après quand rien n'a été posé et que les gens arrivent avec beaucoup de</p>

	<p>questionnement, et qu'ils ne comprennent pas ce qu'il se passe, pourquoi les choses s'aggravent, là c'est souvent un petit peu plus complexe. » (E5)</p> <p>V 27 « Toute la difficulté c'est de savoir si les patients sont demandeurs.... Je n'ai pas l'impression que les gens s'en saisissent tant que ça » (E1)</p> <p>V 28 « Généralement l'expérience qu'on en a eu c'est qu'ils sont soulagés de savoir que ça existe, ça les rassure même quand c'est un séjour assez précoce, là ils ne se rendent pas compte des enjeux, ils reçoivent l'information. » (E2)</p> <p>V 30 « L'expérience la plus difficile c'est des patients pour lesquels une sédation avait été décidée et acceptée et qui ne fonctionnait pas » (E2)</p> <p>V 31 « .. si on a les gens suffisamment en amont.... que la relation de confiance est bien établie, ... on arrive assez facilement à trouver le moment pour aborder les choses... »(E5)</p> <p>V 32 « ... Soit on déjà fait un petit souci respiratoire ... du coup ça nous permet de rebondir dessus, de reprendre et de parler de sédation » (E5)</p> <p>V 33 « En général, c'est plutôt bien accueilli... les patients se sentent rassurés de savoir qu'il y a la possibilité de faire quelque chose et qu'on ne laissera pas mourir étouffés. » (E5)</p> <p>V 34 « On a des soignants qui ont des attitudes pas du tout adaptées sur plan affectif vis-à-vis du patient.Dans d'autres unités qui se sont retrouvées en grande difficulté » (E1)</p> <p>V 35 « A partir du moment où on met une sédation en place, le risque que les choses basculent très rapidement est particulièrement fort, ce qui peut être assez difficile à vivre pour une équipe.... Bon ce n'est pas le geste en lui-même qui fait cela, disons que la pathologie est tellement avancée que... » (E1)</p> <p>V 36 « Il y a des problématiques de souffrance morale et existentielle... et c'est quelque chose qui est difficile au niveau de l'empathie et de l'équilibre du médecin... » (E2)</p> <p>V 37 « C'est vraiment une souffrance pour tous les êtres humains qui entourent ses patients avec un sentiment d'horreur devant l'évolution de la maladie et puis d'injustice.... C'est des prises en charge pour lesquelles on a souvent recours à un débriefing ensuite animé par un psychologue » (E2)</p> <p>V 38 « ... chaque soignant peut avoir face à une maladie ou les gens finalement se trouve prisonnier de leur corps et avec la perte progressive de la communication. On sent bien que cela vient interroger les gens » (E4)</p>
Soins	<p>V 39 « Les difficultés d'ordre médical.... , sont celles du soulagement correcte de la douleur chez des patients..... qui seront donc très vulnérables aux effets secondaires des traitements antalgiques » (E3)</p> <p>V 40 « ...il y a des difficultés au niveau symptomatiques... reprendre toutes les prises médicamenteuses, les adapter en fonction de ce que les patients ont comme possibilité » (E5)</p> <p>V 41 « il y a toujours le risque, la crainte des fausses routes avec la détresse aigue respiratoire quand les gens continuent à s'alimenter, ça c'est quelques choses d'assez récurrent au niveau des équipes même si il y a en USP quand même une habitude par rapport à ça » (E5)</p> <p>V 42 « On propose à nos patients SLA la pose d'un PAC ou d'un PICLINE parce que quand une sédation doit être mise en œuvre la voie sous cutanée ça ne marche pas et ils sont souvent difficile à piquer en IV... » (E2)</p> <p>V 43 « Une réitération des demandes qui reviennent dans un espace de quelques minutes, sans pouvoir satisfaire aisément la personne. » (E1)</p> <p>V 44 « ... dans ce qui sont parfois des demandes « délirantes » autrement une équipe serait tout le temps monopolisé par ce patient. » (E1)</p> <p>V 45 « Réitérations de demandes parce qu'il y a une angoisse sous-jacente » (E1)</p> <p>V 46 «...environ neuf sur dix des patients SLA qu'on a reçu sont extrêmement exigeant en terme de nursing... »</p> <p>V 47 «... pour nous c'est difficile d'avoir deux patient SLA en même dans mais une troisième ça deviendrait quasiment impossible en terme soignant » (E2)</p> <p>V 48« Je pense que ça c'est réellement source d'inconfort et que le positionnement est important, mais je pense qu'il y a aussi un processus psychologique d'essayer de maîtriser » (E2)</p>

	<p>V 49 « ... que le patient n'est pas sûr du tout de retourner dans la structure qui nous l'a adressé, la structure de soins, parce que c'est des patients qui deviennent, très très lourd en soins... »(E3)</p> <p>V 50 « ... il y a quand même une fatigue physique qui est réelle dans la prise en charge de ce type de patient, ce sont des patients qui sont très très coûteux sur le plan physique. » (E3)</p> <p>V 51« dans ce qu'on a vécu , hyper exigeant, très demandeurs, dans un souci de contrôler le peu qu'il leur reste à contrôler » (E4)</p> <p>V 52 «un système de relais dans l'équipe pour que ça ne soit pas toujours les même qui soient confrontés. » (E4)</p> <p>V 53 « ...de son exigence perpétuelle, c'était vraiment dur... » (E4)</p> <p>V 54 « qui sont difficiles à caractériser, parce que ce sont des patients pour qui ,si on veut les montrer à un psychiatre, il y a généralement un refus. » (E1)</p> <p>V 55 « Pour savoir ce qui se passe ce n'est pas évidentet puis en même temps quand on en parle au psychologue ,on essaie de rapporter les propos, de rapporter tout ce qui se passe, le psychologue qui ne peut pas intervenir mais qui recueille tout ce que nous partageons entre soignants » (E1)</p> <p>V 56 « . Après, il y a toutes les difficultés par rapport à l'évolution psychologique des patients quand les choses commencent à se dégrader. » (E5)</p> <p>V 57 «. Est-ce qu'en plus il y aurait des petits désordres cognitifs qui se rajoute ça c'est une hypothèse pour lequel je n'ai aucune preuve mais... simple questionnement » (E2)</p> <p>V 58 « ...Bon on en a eu ,quand même ,quelques-uns qui étaient des patients qui avaient manifestement des troubles cognitifs ,qui se détérioraient avec des" pseudo-démences "et qui étaient des patients difficiles à évaluer aussi , donc je trouve une forme de difficulté pour nous » (E3)</p>
Représentations	<p>V 60 « Globalement l'équipe, quand même s'attend à avoir des patients compliqués » (E1)</p> <p>V 61 « à ce moment le soignant va généralement quitter la chambre parce qu'on a déjà pris un temps fou » (E1)</p> <p>V 62 « ...parfois un patient peut diriger un service avec ce type de demandes... » (E1)</p> <p>V 63 « on a l'impression qu'il y a une part de manipulation parfois, je ne dis pas que c'est tout le temps, mais cela peut arriver..... » (E1)</p> <p>V 64 « ... ce sont des patients qui peuvent entrer dans la catégorie "BED bloqueurs » » (E3)</p> <p>V 65 « puis ces patients neurodégénératifs ...voilà,...c'est très particulier aux confins du respiratoire, cela peut nous mettre en difficulté » (E1)</p> <p>V 66 « Je constate que ça aide beaucoup les familles, d'exprimer d'une manière douce hein que c'est une maladie un petit peu hors norme hein un petit peu difficile plus que les autres » (E2)</p> <p>V 67 « c'est quand même une maladie abominable de savoir que le patient va se retrouver emprisonné dans son corps, lentement mais sûrement, c'est une perspective atroce » (E3)</p> <p>V 68 « c'est les difficultés liées à la maladie en elle-même. C'est espèce de que chaque soignant peut avoir face à une maladie ou les gens finalement se trouve prisonnier de leur corps et avec la perte progressive de la communication. On sent bien que cela vient interroger les gens sur peut être de façon plus souffrante que des patients cancéreux auxquels on est peut-être plus habitués aussi et pour lesquels ce n'est pas la même évolution non plus. Il y a quelque chose liée à la pathologie en elle-même dans la difficulté. » (E4)</p> <p>V 69« Nous on aimerait être plus en amont, alors c'est sûr que ça fait peur... » (E1)</p> <p>V 70 « Mais le problème des soins palliatifs, c'est dans l'esprit du grand public, et c'est normal, nous sommes des gens qui travaillons avec une échéance, avec la mort qui est forcément quelque part, parce qu'elle est dans la définition des soins palliatifs. Et donc ce n'est pas évident de porter cette image » (E1)</p> <p>V 71 « ..modifier la représentation qu'ils ont d'un lieu qu'ils assimileraient peut-être à un endroit sordide etc... » (E3)</p>

	V 72 « ...visites du service aux familles pour essayer de « dédramatiser » les soins palliatifs » (E4)
Pluridisciplinarité	<p>V 73 « Le premier contact se fait plutôt un peu par hasard parce que cela devient compliqué. » (E1)</p> <p>V 74 « On n'est pas appelé en amont... » (E2)</p> <p>V 75 « il n'y a pas un vrai parcours formalisé ... donc ils ont recours à nous quand ils ont parfois besoin d'un temps de répit ou d'un temps d'évaluation de la situation ... C'est souvent pour des patients qui sont .. Dans des stades très évolués » (E4)</p> <p>V 76 « c'est souvent en neuro qu'on nous sollicite, soit pour prendre le patient à l'USP, soit parce qu'il va rentrer à la maison et qu'on assure un suivi par l'équipe mobile. » (E5)</p> <p>V 77 « On n'a pas du tout de contact le centre spécialisé en SLA, parce qu'on voit les patients à un stade qui est beaucoup trop avancé » (E1)</p> <p>V 78 « Ce médecin spécialiste nous envoie parfois une copie d'un de ses courriers ou il présente déjà l'hospitalisation dans notre établissement comme une possibilité, donc le patient et le médecin traitant sont avertis de notre existence... » (E2)</p> <p>V 79 « Une fois cette spécialiste se déplace au chevet d'un des patients qui était hospitalisé... donc ça été une aide pour nous. » (E2)</p> <p>V 80 « les spécialistes sur le centre de référence du CHU.... Ils sont tellement occupés que l'on ne peut pas dire qu'il y ait vraiment de coordination optimale... C'est-à-dire que l'on se retrouve une fois par an pour faire le point. » (E3)</p> <p>V 81 « Avoir plus de collégialité dans la réflexion. Il faudrait qu'on formalise plus avec nos collègues neurologues » (E4)</p>

PISTES D'AMELIORATION	
Champs thématique	Verbatims
INTEGRATION	<p>V 82 « Parfois cela peut être trop tôt pour le patient, il n'est pas prêt et je dirais, son système de défense est en place ; c'est là qu'on arrivera à rien et qu'on risque de casser des choses. » (E1)</p> <p>V 83 « Je pense qu'il faudrait les faire intervenir pas très loin de la consultation d'annonce par un neurologue... » (E1)</p> <p>V 84 « Je pense que l'arrivée de la gastrostomie peut être un bon moment pour commencer à parler de cela » (E1)</p> <p>V 85 « Concertations pluridisciplinaires, alors là ça serait génial, au moins on aurait des gens qui viennent avec les difficultés ou ce qui risque de se produire par la suite... » (E1)</p> <p>V 86 « Par contre si c'est des patients qui ont échappé à ce centre spécialisé dans la SLA, il vaut mieux qu'on ait un premier contact assez précoce. » (E2)</p> <p>V 87 « je serais ravi de pouvoir de temps en temps aller participer à des consultations dans un centre spécialisé SLA.... On n'a pas la possibilité de mettre en place des consultations externes ... On a pas d'hôpital de jour non plus.... » (E2)</p> <p>V 88 « Je trouve qu'il faudrait les introduire dès le début. » (E3)</p> <p>V 89 « Ce qui serait le plus intéressant ce serait des consultations dans le service de soins palliatifs... qui permet de faire le lien... » (E3)</p> <p>V 90 « Donc que nous, on puisse être intégré tôt dans le dispositif, et avec la capacité à passer du temps avec les gens.... » (E3)</p> <p>V 91 « ... au départ et que très rapidement, ils puissent les inscrire dans un « circuit »... pour que ce travail-là puisse se faire un peu en amont aussi. » (E4)</p> <p>V 92 « ... comme dans toutes les prises en charge en soins palliatifs, que ce soit pris suffisamment en amont » (E5)</p> <p>V 93 « Tout au début, ça paraît effectivement difficile... il faut que les gens assimilent un petit peu tout ce qui se passe... en fonction de chaque patient et de chaque situation. Suffisamment tôt peut être quand il y a des premiers symptômes Mais je pense que tôt c'est, mieux c'est » (E5)</p>

EXPERIENCE	<p>V 94 « Cela se passe bien, parce que nous avons déjà une petite expérience avec ce type de patients ... » (E1)</p> <p>V 95 « Pas d'appréhension Parce qu'on est une vieille équipe... il y a des gens qui ont beaucoup d'expérience... » (E3)</p> <p>V 96 « Donc ces soignants qui sont suffisamment fermes sur certaines choses , mais qui gardent aussi cette souplesse pour être proches du patient, cela permet de faire en sorte que l'équipe va suivre un peu ces leaders, bon il faut aussi avoir un encadrement qui soit suffisant ,c'est-à-dire que l'équipe médicale soit cohérente par rapport aux soins et que le cadre de santé soutienne les soignants dans la prise en charge et il faut en même temps rester à l'écoute du patient mais ne pas sombrer dans ce qui sont parfois des demandes » (E1)</p> <p>V 97 « il faut donc qu'on trouve un compromis acceptable qui soit bon pour le patient et à la fois faisable par l'équipe. » (E1)</p> <p>V 98 « et les patients SLA font généralement partis des patients qui donnent lieu à un débriefing » (E2)</p> <p>V 99 « Avec certains patients on avait mis en place des systèmes de relais dans l'équipe pour que ça ne soit pas toujours les mêmes qui soit confrontés. » (E4)</p>
FORMATION	<p>V 100 « Alors oui et non... s'il faut former beaucoup de gens pour un petit nombre de patients.... En revanche qu'il y ait quelque chose qui soit fait pour les acteurs des soins palliatifs, oui, parce que quand on démarre... cela peut poser énormément de questions » (E1)</p> <p>V 101 « Cela mériterait d'avoir une synthèse en fait un peu formalisée sur ce qui se passe et un document un peu de référence d'ailleurs à actualiser parce que je pense qu'il y a des choses qui évoluent dans le domaine... » (E1)</p> <p>V 102 « Mais c'est quelque chose qu'on pourrait systématiser oui faire une demi-journée ou une journée de formation auprès des spécialistes SLA, ça serait un vrai plus » (E2)</p> <p>V 103 « Des formations régulières pour savoir ce qui sort, comment ils font à tel endroit, est ce qu'il y a du nouveau matériel qui est sorti pour les mobilisations, pour la communication ? » (E3)</p> <p>V 104 « C'est toujours utiles mais voilà cela c'est déjà en place. » (E4)</p> <p>V 105 « un journal qui n'existe plus, je crois, et c'était bien, c'était intéressant, donc je trouve qu'une'' gazette SLA'', c'est pas mal. » (E3)</p>
STRUCTURE DEDIEES	<p>V 106 « Il y a une carence de structures d'accueil... » (E3)</p> <p>V 107 « ... pour améliorer cette prise en charge ? Des lieux dédiés ... » (E3)</p> <p>V 108 « l'idée d'un réseau plus antérieur dans la prise en charge, une rencontre avant... que les choses soit très évoluée. Mais bon peut être que les patients n'ont pas envie de cela non plus. » (E4)</p>

RÉSUMÉ DE LA THÈSE

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative qui peut être d'emblée qualifiée de palliative en l'absence de traitement curatif. Cette pathologie complexe dont l'évolution rapide et les problèmes de communication qu'elle engendre vont engager le patient et les soignants dans une réflexion sur les enjeux éthiques de fin de vie. Du fait de la complexité de la prise en charge, on peut se demander si les USP qui hospitalisent les patients avec les situations palliatives les plus complexes, accueillent les patients atteints de SLA et quelles difficultés elles rencontrent ?

Objectif : L'objectif de cette étude est de décrire la prise en charge des patients atteints de SLA en USP et d'explorer les difficultés rencontrées par les médecins exerçant dans ces services.

Matériel et méthode : Notre étude épidémiologique descriptive est basée sur une approche mixte quantitative et qualitative, avec l'utilisation d'un questionnaire électronique adressé aux médecins des USP, complété par des entretiens semi dirigés individuels.

Résultats : Cette étude montre que la grande majorité, soit 92,3% des médecins interrogés, prennent en charge les patients atteints de SLA dans leur USP. De plus 44,4% des réponders sont "plutôt d'accord" et 19,5% à être "tout à fait d'accord" que la prise en charge de ces patients est plus difficile que celle des autres patients en situation palliative. La majorité des réponders soit 91,7% n'avaient pas été intégrés dans la prise en charge de ces patients dès la phase initiale de la maladie.

Conclusion : Une prise en charge collégiale, précoce et coordonnée permettrait d'intégrer les soins palliatifs plus tôt dans le parcours de soins des patients atteints de SLA.

TITRE EN ANGLAIS

Management of patients with amyotrophic lateral sclerosis in French palliative care unit : review of the situation and difficulties.

THÈSE DE MÉDECINE GÉNÉRALE ANNÉE 2016

MOTS CLES

Sclérose latérale amyotrophique, prise en charge, soins palliatif, Unité de soins palliatif, état des lieux, difficultés, enjeux éthique, fin de vie.

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex
