HAL
open science

Perception de la dignité chez le patient atteint de sclérose latérale amyotrophique. Faisabilité et intérêt du portrait de la dignité du patient. À propos d'une série de huit patients de l'hôpital de Pau

Florian Rabiller

To cite this version:

Florian Rabiller. Perception de la dignité chez le patient atteint de sclérose latérale amyotrophique. Faisabilité et intérêt du portrait de la dignité du patient. À propos d'une série de huit patients de l'hôpital de Pau. Médecine humaine et pathologie. 2014. dumas-01060748

HAL Id: dumas-01060748

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01060748

Submitted on 4 Sep 2014

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.

Année 2014 Thèse n° 48

Université de Bordeaux

U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Thèse pour l'obtention du

DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE GENERALE

Présentée et soutenue publiquement

Le 5 mai 2014

Par Florian RABILLER

Né le 19 janvier 1984 à Stavanger

Perception de la dignité par le patient atteint de sclérose latérale amyotrophique

Faisabilité et intérêt du Portrait de la Dignité du Patient.

A propos d'une série de huit patients de l'hôpital de Pau.

Directeur de thèse :

Docteur Eric BERTANDEAU

Membres du Jury :

Monsieur le Professeur Fabrice BONNET, Président

Monsieur le Professeur Gwendal LE MASSON, Rapporteur

Monsieur le Professeur Wassilios MEISSNER

Monsieur le Docteur Nicolas DURAND de GROSSOUVRE

Monsieur le Docteur Eric BERTANDEAU, Directeur

Remerciements

Aux membres du jury,

C’est un grand honneur d’être jugé par vous et je vous en remercie.
Soyez assurés de mon respect.

A Monsieur le Docteur Eric BERTANDEAU,

Merci de m'avoir proposé ce sujet et de m'avoir aidé tout au long de la réalisation de ce travail. Merci du savoir que tu m'as transmis, durant la préparation de cette thèse et lors de mon stage en tant qu'interne dans ton service. Ta présence et ta disponibilité m'ont été précieuses. Ton exigence et ton souci du détail m'ont incité à approfondir ma réflexion. Sans toi ce travail n'existerait pas.

A Monsieur le Professeur Fabrice BONNET,

Merci d'avoir accepté de présider le jury chargé d'évaluer mon travail de fin d'études. Merci d'avoir guidé mes premiers pas de médecin lorsque j'étais votre interne et de m'avoir transmis l'ambition d'une médecine profondément humaine. Vous êtes un modèle pour la relation que vous entretenez avec vos patients.

A Monsieur le Professeur Gwendal LE MASSON,

Merci d'avoir accepté de juger ce travail. Merci pour votre enseignement universitaire. Permettez mois de vous exprimer toute mon estime.

A Monsieur le Professeur Wassilios MEISSNER,

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, je vous en suis respectueusement reconnaissant.

A Monsieur le Docteur Nicolas DURAND de GROSSOUVRE,

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, je t'en suis respectueusement reconnaissant. Merci de ta relecture assidue et de ton soutien.

A Monsieur le Docteur Stéphane DEBEUGNY,
Merci pour votre aide précieuse dans l'analyse statistique de cette étude.

A Sandrine GARRAUD,
Merci d'avoir accepté de participer à cette étude en accompagnant les patients. Merci de m'avoir fait partager tes connaissances en neuropsychologie.

Aux infirmières et au personnel du service de neurologie de l'Hôpital de Pau,
Merci de votre aide logistique dans l'organisation de l'étude (merci d'avoir pensé à moi lorsque les patients venaient à l'hôpital de jour !)

A Mesdames Christel BAIGTS et Aurora MEDEVIELLE,
Merci pour votre aide dans mes recherches bibiliographiques.

Au Monsieur le Docteur Mickaël BONNAN,
Merci de m'avoir confié tes patients dans le cadre de cette étude.

Aux patients qui ont accepté de participer à cette étude,
Merci pour la confiance et le temps que vous m'avez accordé. Vos témoignages ont été précieux, riches en enseignements humains. Merci d'avoir accepté de me confier vos histoires éminemment personnelles, y compris lorsqu'elles étaient difficiles à évoquer.

Merci à mes maîtres de stage, et à tous les médecins qui m'ont fait bénéficier de leur enseignement. Vous avez fait de moi le médecin que je suis. Merci en particulier aux Docteurs Thierry LOISEAU et Pierre MINGUILLON, qui m'ont ouvert leur cabinet et accompagné mes débuts en Médecine Générale.

A Colombe, ma femme,
Merci pour ton amour qui me porte. Merci pour ton soutien inconditionnel tout au long de mes études et en particulier durant ce travail. Merci pour ton aide précieuse dans la rédaction de cette thèse.

A mes enfants, Cléophée et Auxence,
Merci pour votre patience et pour la joie que vous donnez tous les jours à votre papa. Merci à toi Cléophée, pour tes vifs encouragements ! Merci à toi, Auxence, d'avoir accompagné mes nuits de travail de tes sourires.

A mes parents, à mes frères, et à toute ma famille,
Merci pour votre soutien et vos encouragements pendant toutes ces années.

« Que dois-je savoir sur vous en tant que personne
pour vous donner les meilleurs soins possible? »

Harvey Max Chochinov,
Question sur la dignité du patient

Sommaire :

I. Introduction 13

II. Recherche bibliographique 15

A. La sclérose latérale amyotrophique 15

1. Physiopathologie, génétique et formes familiales 16

a. Histologie 16

b. Mécanismes pathologiques 17

c. Épidémiologie 19

2. Clinique 20

a. Forme commune 20

b. Variantes 22

c. Troubles neuropsychologiques 23

d. Dépression 26

e. Critères diagnostiques 26

f. Évolution 29

3. Traitements 30

a. Traitement étiologique 30

b. Traitements symptomatiques médicamenteux 31

c. Traitements symptomatiques non médicamenteux 32

d. Place de la suppléance des fonctions vitales 34

B. Qualité de vie 40

1. Définition et historique 40

2. Mesure de la qualité de vie 40

3. SLA et qualité de vie 43

C. La dignité 45

1. Le concept de dignité 45
a. Conception classique 45
b. Conception monothéiste 46
c. Conception kantienne 47
d. Conception utilitariste de la dignité 48
e. Conception moderne : Éthique et Droits de l'Homme 49
2. SLA et dignité 52
3. Mesurer la dignité du patient : une approche empirique 54
a. Développement d'un modèle de la dignité par Chochinov 54
b. Développement du Portrait de la Dignité du Patient 56
c. Développement de la Thérapie de la Dignité 59
III. Etude 62
A. Patients et méthodes 62
1. Objectif 62
2. Type d'étude 62
3. Patients : 62
a. Critères d'inclusion 62
b. Critères d'exclusion 63
4. Méthode : 63
a. Déroulement de l'étude 63
b. Échelle de force motrice : MMT 64
c. Échelle de gravité : ALSFRS-R 64
d. Mini Mental State Examination 65
e. Batterie Rapide d'Efficience Frontale 66
f. Échelle de qualité de vie : SEIQOL-DW 67
g. Échelle de dépression : BDI 67
h. Portrait de la dignité 70

i. Analyse statistique 70
B. Résultats..... 71
1. Histoires cliniques..... 71
a. Patiente 1 72
b. Patiente 2 75
c. Patiente 3 77
d. Patiente 4 80
e. Patient 5 83
f. Patient 6 85
g. Patient 7 87
h. Patient 8 89
2. Démographie de l'échantillon 92
3. Évaluation fonctionnelle des patients 94
a. Score moteur MMT :..... 94
b. Score fonctionnel ALSFRS-R :..... 95
4. Évaluation cognitive et psychologique des patients..... 96
a. Score cognitif MMSE :..... 96
b. Score frontal BREF : 97
c. Score de dépression BDI : 99
5. Évaluation de la qualité de vie et de la dignité des patients 101
a. Score de qualité de vie SEIQOL-DW : 101
b. Portrait de la Dignité du Patient :.....106
6. Entretiens psychologiques.....110
7. Corrélations entre les critères étudiés 113
a. Corrélations entre les critères évolutifs de la SLA 113
b. Corrélations entre dignité et critères évolutifs de la SLA 122
C. Discussion 127

1. Analyse du résultat principal 127
2. Forces et limites de l'étude 128
a. Sur la représentativité de l'échantillon 128
b. Sur la durée du suivi 130
c. Sur le choix des échelles 131
d. Sur l'analyse statistique 134
3. Particularités de la qualité de vie dans la SLA 136
4. Particularités de la dignité chez le patient SLA 137
a. La dignité face à une mort annoncée 137
b. Détresse liée aux symptômes 138
c. Détresse liée à la dépendance 139
d. Détresse existentielle 139
e. Tranquillité d'esprit 140
f. Détresse sociale 140
5. Intérêt et limites du PDP dans la SLA 141
a. Validité du PDP dans la SLA 141
b. Apports du PDP dans le suivi des patients SLA 142
Conclusion 147
IV. Bibliographie 149
V. Annexes 173
1. MMT 173
2. ALSFRS-R 175
3. MMSE 178
4. BREF 180
5. SEIQOL-DW 181
6. BDI 193
7. Portrait de la Dignité du Patient 198

Table des abréviations

SLA : sclérose latérale amyotrophique

LCR : liquide céphalorachidien

SOD1 : superoxyde dismutase de type 1

TDP-43 : TAR DNA binding protein-43

ARN : Acide ribonucléique

ADN : acide désoxyribonucléique

DFT : démence frontotemporale

DFT-U : démence frontotemporale à ubiquitine

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MMSE : Mini Mental State Examination

HAS : Haute Autorité de Santé

NMc : motoneurone central

NMp : motoneurone périphérique

WFN : Fédération Internationale de Neurologie

AMM : autorisation de mise sur le marché

ENMG : électroneuromyographie

GPR : Gastrostomie *Per* Radiographie

GPE : Gastrostomie *Per* Endoscopie

VNI : Ventilation Non Invasive

EFNS : European Federation of Neurological Sciences

SF36 : Short Form 36 Health Survey

WHOQOL : World Health Organization Quality of Life

SEIQOL : Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life

SEIQOL-DW : Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting

SIP : Sickness Impact Profile

MQOL : Mac Gill Quality Of Life Questionnaire

CPK : Créatinine phospho-kinase

Ac anti-GM1 : anticorps anti-gangliosides type 1

EFR : Epreuve Fonctionnelle Respiratoire

FACIT-Sp-12 : Functional Assessment of Chronic Illness Therapy - Spiritual Well-Being

IADL : Instrumental Activity of Daily Life

SISC : Structured Interview Assessment of Symptoms and Concerns in Palliative Care

ESAS : l'Edmonton Symptom Assessment Scale

ALSFRS-R : ALS Functional Rating Scale –Revised

HADS : hospital Anxiety and Depression Scale

CESD-S : Center of Epidemiologic Study Depression Scale

PHQ : Patient health Questionnaire

STAI : Spielberg State-Trait Anxiety Inventory

BDI : Beck Depression Inventory

MRC : Medical Research Council

MMT : Manual Muscle Testing

ALSSSS : ALS Severity Score

UPDRS : Uniform Parkinson Disease Rating Score

I. Introduction

La sclérose latérale amyotrophique est définie par la dégénérescence progressive des motoneurones centraux et des motoneurones périphériques. Elle est décrite pour la première fois par Jean-Marie Charcot et Alexis Joffroy en 1869. Son évolution est marquée par le développement progressif et irréversible d'une paralysie. La motricité des membres est touchée ainsi que la déglutition, la phonation et la respiration. Les symptômes évoluent en quelques mois jusqu'au décès du patient. Les troubles moteurs sont accompagnés d'une atteinte cognitive frontale chez la moitié des patients avec une démence dans cinq pour cent des cas.
Le patient est conscient dès le diagnostic d'être atteint d'une maladie dont on ne peut expliquer l'origine et pour laquelle on peut prédire l'évolution fatale en quelques mois ou années. Il assiste aux modifications corporelles qui transforment progressivement son image et le limitent dans ses activités, l'empêchant de tenir ses rôles sociaux et familiaux. Il est confronté à la complexité des propositions thérapeutiques, notamment de suppléance respiratoire et digestive. Ces traitements visent à la fois à améliorer son confort et sa qualité de vie sans pouvoir modifier le pronostic vital, et marquent dès le diagnostic l'évolution de la maladie et l'approche de la mort.

La question de la dignité est donc au cœur des enjeux de la prise en charge de ces patients. L'idée de dignité a pris depuis l'antiquité plusieurs sens parfois contradictoires. Elle est encore aujourd'hui l'objet de débats et d'incompréhensions dans le domaine de la santé et particulièrement chez les patients en fin de vie.
Dans le but d'améliorer le bien-être des patients, de nombreuses échelles cherchent à mesurer la gravité de la maladie, évaluer les souffrances et les besoins des patients et quantifier les bénéfices apportés par leur prise en charge. Ces mesures normatives se basent essentiellement sur la quantification des symptômes et des incapacités, de la dépression et de la qualité de vie. Elles n'intéressent pas la notion de dignité.

Une nouvelle approche de l'étude de la souffrance des patients en fin de vie propose une analyse quantitative de leur perception de la dignité. Cette échelle, le Portrait de

la Dignité du Patient, a été développée par le Docteur Harvey Max Chochinov, chercheur en soins palliatifs à l'Université du Manitoba au Canada, à partir d'un modèle empirique de la dignité. Ce modèle est basé sur la compréhension du terme « dignité » par les patients et sur ce qui en soutient ou altère la perception. Le Portrait de la Dignité du Patient a été évalué en oncologie palliative sur des patients cancéreux en fin de vie.

Nous étudierons la faisabilité de cette mesure auprès des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique et nous analyserons les particularités de la perception de la dignité chez ces patients qui associent à différents degrés une atteinte cognitive frontotemporale à leur déficit moteur.

II. Recherche bibliographique

A. La sclérose latérale amyotrophique

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est définie par la dégénérescence progressive des motoneurones centraux situés dans le cortex moteur et donnant naissance au faisceau pyramidal, et des motoneurones périphériques, classés en territoires spinal et bulbaire. Elle est décrite pour la première fois par Jean-Marie Charcot et Alexis Joffroy en 1869 (1). En l'absence de marqueur biologique ou d'analyse histologique possible, le diagnostic positif de SLA repose sur l'analyse clinique, combinée aux résultats de l'électroneuromyographie (2). Il était d'usage de différencier la SLA proprement dite, ou maladie de Charcot, des autres affections dégénératives intéressant le motoneurone. La tendance actuelle est de considérer que toutes ces affections « dégénératives » du motoneurone font partie d'une même entité. On parle de maladies du motoneurone ou *motor neuron diseases* (au pluriel) lorsqu'il s'agit d'affections qui intéressent d'une façon ou d'une autre le motoneurone. On parle de maladie du motoneurone ou *motor neuron disease* (au singulier) lorsqu'il s'agit du groupe de maladies gravitant autour de la SLA. Ce groupe comprend la SLA sous forme sporadique ou familiale, la paralysie bulbaire progressive, l'atrophie musculaire progressive, la sclérose latérale primitive, la forme juvénile de SLA et l'amyotrophie monomélique. Pour beaucoup, les termes de SLA et de maladie du motoneurone recouvrent la même maladie (3).

1. Physiopathologie, génétique et formes familiales

La sclérose latérale amyotrophique est caractérisée par la dégénérescence des premiers et seconds motoneurones. Le noyau du premier motoneurone est situé dans le cortex moteur, et son axone est connecté au second motoneurone dans les noyaux moteurs bulbaires et dans la corne antérieure de la moelle épinière. L'axone du second motoneurone se projette sur les muscles squelettiques. La SLA donne une atteinte diffuse, en épargnant en général les noyaux oculomoteurs (1, 4). Elle conduit constamment au décès en général d'origine respiratoire, avec une médiane de survie d'environ trente six mois (5).

a. Histologie

L'analyse histologique du bulbe ou de la corne médullaire antérieure n'est possible qu'en *post mortem*. Elle se caractérise par une perte motoneuronale (4), donnant l'aspect de sclérose décrit par Charcot en 1869 (1). Les motoneurones observés présentent des inclusions cytoplasmiques de différents types :

- les corps de Bunina sont des inclusions hyalines éosinophiles, situés dans le cytoplasme périnucléaire et dendritique mais pas dans les axones, contenant des neurofilaments. Ils se colorent en rouge en coloration hématéine-éosine.
- les inclusions contenant de l'ubiquitine qui peuvent être de profil filamentaire (groupe des inclusion en écheveau) ou sphérique (elles sont alors similaires aux corps de Lewy) (4, 6). Leur observation n'est pas possible en coloration standard et nécessite l'utilisation de l'immunohistochimie.

Par ailleurs, on trouve une réaction périaxonale d'astrogliose. Cette gliose est observée dans de nombreuses situations pathologiques neuronales, considérée comme une réponse non spécifique à différents facteurs. Des modifications astrocytaires précoces, avec notamment des inclusions similaires à celles des motoneurones atteints, ont été mises en évidence dans le processus pathologique de la SLA (7, 8).

b. Mécanismes pathologiques

Sur le plan étiologique, aucune origine environnementale, infectieuse ni toxique n'a été mise en évidence (9), bien que de nombreuses pistes aient été envisagées (6). L'ensemble des recherches sur la physiopathologie de la SLA a permis d'identifier plusieurs phénomènes pathologiques. Les études s'appuient largement sur des modèles animaux, l'étude sur l'homme étant rendue difficile par l'absence de données nécropsiques au stade précoce de la maladie (4).

L'excito-toxicité du glutamate est responsable d'une dépolarisation membranaire permanente et d'une entrée de calcium conduisant à la mort cellulaire. Ce phénomène est connu dans la dégénérescence neuronale. Le taux de glutamate dans le sérum et le liquide céphalorachidien (LCR) des patients SLA est plus important que celui de la population générale. Ces patients présentent une diminution du nombre de récepteurs du glutamate dans le cortex moteur et la corne antérieure (10). Ceci suggère l'implication de la toxicité du glutamate dans la pathogénie de la SLA et a conduit à la découverte du riluzole, un inhibiteur de la libération du glutamate, pour le traitement de la SLA (6, 11).

Les premières découvertes génétiques sur la SLA portent sur les formes familiales, le plus souvent transmises sous forme autosomique dominante. 20 % de ces formes familiales sont le résultat de la transmission d'une mutation du gène codant pour la superoxyde dismutase 1 (SOD1). L'enzyme SOD1 agit comme un antioxydant et protège la cellule des lésions de son ADN liées à l'accumulation de radicaux libres. SOD1 mutée s'accumule sous forme de fibrilles amyloïdes dans le réticulum endoplasmique des motoneurones, entrainant la mort cellulaire (6).
L'analyse des inclusions d'ubiquitine au sein du cytoplasme des motoneurones de patients atteints de SLA sporadique ou de démence frontotemporale a révélé des formes hyperphosphorylées de TAR DNA binding protein-43 (TDP-43). Cette ribonucléoprotéine exprimée de façon ubiquitaire, joue un rôle dans la régulation de l'épissage et donc de l'expression de l'Acide RiboNucléique (ARN) (12, 13). Des mutations sur le gène codant pour TDP-43 (TARDBP) sont retrouvées sur le chromosome 1. Ces mutations sont retrouvées dans 5% des formes familiales de

SLA et dans 90% des formes sporadiques associées à la démence parkinsonienne de Guam (14, 15). Des mutations du gène FUS/TLS ont été identifiées chez des patients atteints de SLA sporadique ou familiale. Elles sont responsables du développement d'agglutinats cytoplasmiques. Il est probable que cette mutation soit présente dans 80% des cas de SLA, sporadique ou familiale (16, 17).
Ainsi, il semble que la SLA soit causée par l'accumulation d'agrégats cytoplasmiques de protéines mutées. Ces protéines sont normalement impliquées dans la régulation de métabolisme de l'ARN et dans l'autophagie qui permet la régulation et le *turnover* des protéines et organelles cytoplasmiques (18–20). Ces agrégats peuvent se développer dans la corne antérieure mais aussi parfois dans les lobes fronto-temporaux. Il reste cependant à déterminer si la perte neuronale est liée à la perte de fonction des protéines mutées ou à la toxicité des agrégats (12, 21, 22).

Des anomalies mitochondriales morphologiques et fonctionnelles ont été mises en évidence dans la SLA chez des patients et des souris porteurs de la mutation SOD1 (23). Le dysfonctionnement mitochondrial interrompt le métabolisme énergétique de la cellule, augmente le stress oxydatif et altère l'homéostasie du calcium, entraînant l'apoptose (20).

Une réaction auto-immune est suggérée par la présence d'auto-anticorps dirigés contre des protéines de la moelle épinière. Leur rôle n'est pas connu, et il est possible qu'ils ne soient qu'une conséquence secondaire de la dégénérescence neuronale (24).

Le système de pharmacovigilance de la *Food and Drugs Administration* a relevé un taux élevé de SLA chez les patients traités par statines. Les statines seraient impliquées par une modification de l'homéostasie du cholestérol, qui interviendrait comme cofacteur dans de nombreuses pathologies neurodégénératives, y compris dans la SLA. Une méta-analyse infirme cette hypothèse (25).
Des facteurs environnementaux ont été évoqués. La population de l'ile de Guam, dans le Pacifique, a subi une épidémie dans les années 50 et 60. Cette épidémie serait expliquée par une neurotoxine analogue du glutamate issue d'une

cyanobactérie présente dans la nourriture à base de graines de grand cycas (*Cycas circinalis)*, un palmier local (26, 27).
Le tabagisme augmenterait le risque de développer une SLA d'environ 50% d'après certaines études (28–30) bien que certaines méta-analyses ne confirment pas ces données (31). D'autres facteurs de risques sont suggérés, comme l'exposition aux métaux lourds, notamment au plomb, les pesticides et herbicides, l'électrocution, les solvants, sans qu'aucune étude ne soit concluante (32).

c. Épidémiologie

L'incidence de la sclérose latérale amyotrophique est de 1,4 à 2,3 pour 100 000 habitants et par an, avec une prévalence de 3 à 6 pour 100000 habitants soit un risque d'environ 1/2000 de développer la maladie au cours de la vie (20, 32).
Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes avec un ratio hommes/femmes de 1,6/1.
Les données publiées à partir des registres européens et d'Amérique du Nord montrent que l'incidence de la SLA augmente à partir de l'âge de 40 ans. Dans la majorité des études de population, il existe un pic d'incidence dans la tranche d'âge 65 à 75 ans à la fois pour les hommes et les femmes. Ce pic d'incidence concerne une tranche d'âge plus jeune (55–60 ans) dans les études de données issues de centres spécialisés. Cette différence pourrait être le reflet d'un biais de sélection, les sujets atteints plus jeunes pouvant être adressés plus facilement à un centre spécialisé. Au-delà de 75 ans, on observe un déclin rapide de l'incidence. Ceci pourrait être lié d'une part à un moindre diagnostic chez des sujets âgés présentant des comorbidités et un accès plus difficile à des services spécialisés, et d'autre part à l'existence de formes d'évolution plus rapide conduisant au décès avant que le diagnostic ne soit certain (6, 9, 32).
La SLA semble répartie également sur l'ensemble du globe, avec cependant une forme associée à une démence parkinsonienne que l'on retrouve dans l'archipel japonais, l'Ouest de la Nouvelle Guinée et surtout chez les indiens Chamorro de l'île de Guam (20).
Les formes familiales représentent 10% de l'ensemble des cas de SLA (32). Environ 20% de ces formes sont liées à une mutation SOD1 (33).

2. Clinique

Les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique se développent lentement, en passant inaperçus dans un premier temps. Dans 60% des cas, les premiers symptômes sont une faiblesse musculaire, surtout aux extrémités. On note aussi des crampes et des fasciculations. Ces symptômes sont en général bilatéraux et asymétriques. Les centres moteurs du tronc cérébral peuvent être atteints, mais en général l'oculomotricité n'est pas atteinte, tout comme les sphincters anal et vésical (6). L'atteinte musculaire est principalement localisée sur les membres, avec une atteinte bulbaire dans un tiers de cas (34).

a. Forme commune

La forme commune de SLA exprime la perte motoneuronale diffuse et asymétrique des premiers et seconds motoneurones.

Le déficit musculaire associé à une amyotrophie exprime la perte du second motoneurone. Il débute à l'extrémité distale d'un membre dans la plupart des cas. Le début proximal est plus rare (environ 10 % des cas). Les troubles suivent une évolution ascendante. Dans la majorité des cas, l'atteinte est franchement asymétrique au début et peut évoquer une pathologie nerveuse locale.

Les fasciculations sont un des signes précoces et caractéristiques de la maladie, par atteinte du second motoneurone. Leur présence au niveau de muscles encore sains et surtout dans des territoires éloignés ou inhabituels, tels le thorax ou la langue, est très évocatrice de la maladie. Elles sont indolores et pas toujours perçues par le patient. Elles persistent pendant le sommeil. L'exposition au froid ou la percussion directe du muscle sont des méthodes classiques pour les rechercher. Elles sont présentes à un moment ou un autre de la maladie dans près de 90 % des cas mais ont tendance à diminuer puis disparaître lorsque l'amyotrophie est importante (3).

Un **amaigrissement** marqué est souvent observé. Il ne peut pas toujours s'expliquer par la fonte musculaire ou les troubles de la déglutition (3).

Les crampes précèdent souvent le déficit ou l'atrophie musculaire ; elles sont diversement appréciées selon les auteurs. Elles peuvent précéder l'apparition de l'amyotrophie de plusieurs mois, puis tendent à disparaître (3).

Le syndrome pyramidal par atteinte du premier motoneurone ajoute un élément très particulier à l'amyotrophie progressive. On constate une hyperréflexie tendineuse ou une conservation de réflexes dans les territoires amyotrophiés. Dans la forme commune de la maladie, le syndrome pyramidal est peu prononcé au début. On note cependant l'existence de réflexes vifs, polycinétiques et diffusés. Dans certains cas, ils sont diminués ou même abolis. L'hypertonie pyramidale est rarement marquée aux membres supérieurs. Elle peut entraîner une démarche spastique. On peut alors noter un clonus de la rotule et une trépidation épileptoïde du pied (3).

L'atteinte bulbaire est fréquente au cours de la SLA. Elle en détermine le pronostic. C'est en effet le plus souvent des conséquences de l'atteinte bulbaire que meurent les malades. Il s'agit d'une atteinte bulbaire directe due à la dégénérescence des noyaux bulbaires et d'une paralysie pseudobulbaire due au syndrome pyramidal. L'atteinte bulbaire est parfois présente dès le début des troubles atrophiques des membres supérieurs. L'examen de la langue doit être systématiquement pratiqué afin de découvrir les fasciculations linguales.

Le patient peut ne présenter au début qu'une gêne de la parole ou de discrets troubles de la déglutition. Mais les troubles bulbaires progressent rapidement. La voix devient mal articulée, nasonnée et finalement incompréhensible, réduite à quelques sons. Ce trouble de la parole est dû à la fois à des phénomènes dysarthriques et à des troubles dysphoniques. Le trouble phonatoire est dû à l'atteinte de la langue, du voile du palais et des muscles péribuccaux, mais aussi à un trouble phonatoire résultant d'une faiblesse expiratoire.

La langue s'atrophie, d'abord latéralement puis en masse. Elle est parcourue de fasciculations incessantes et sa mobilité devient nulle. Le voile du palais est flasque ou peu mobile, mais le réflexe du voile ainsi que le réflexe nauséeux persistent

longtemps. Les muscles de la face sont également touchés : orbiculaires des lèvres et houppe du menton. Les masséters sont atteints et s'atrophient, mais la mastication est longtemps conservée. Cette localisation des troubles donne au patient un aspect très particulier : visage émacié, quasi cadavérique, où seuls les muscles oculomoteurs fonctionnent.
Les troubles de la déglutition entraînent le risque de fausses routes et de dénutrition. Au début, la déglutition est lente et pénible. Les fausses routes deviennent plus fréquentes rendant l'alimentation longue et pénible, contribuant à la cachexie. La gêne respiratoire est plus souvent discrète mais peut être au premier plan dans certains cas.
L'atteinte périphérique bulbaire pure est donc caractérisée par l'atrophie musculaire linguale et les fasciculations et le syndrome pseudobulbaire par la vivacité du réflexe naso-palpébral et surtout du réflexe massétérin.

Le rire et pleurer spasmodique typique des syndromes pseudobulbaires est parfois présent. Le syndrome pseudobulbaire peut inaugurer l'atteinte bulbaire par des troubles phonatoires et de déglutition sans que l'examen puisse découvrir de fasciculations ou d'atrophie musculaire (3). Les patients souffrent également de trouble de l'humeur qui peut devenir labile, avec peur, angoisse et dépression (6).

Les troubles de la salivation sont le fait de troubles de la posture céphalique, d'un défaut d'occlusion des lèvres et de troubles de la déglutition (3).

b. Variantes

La sclérose latérale amyotrophique à forme pseudopolynévritique : le début s'annonce par des phénomènes subjectifs à type d'engourdissements et de fourmillements de l'extrémité distale d'un membre inférieur. Puis un déficit des releveurs des orteils entraîne un steppage à la marche. Ce début est habituellement unilatéral. Le syndrome pyramidal est absent. L'évolution de cette forme est lente. Ce n'est qu'au bout de plusieurs mois que l'amyotrophie gagne les membres supérieurs, tandis que le syndrome pyramidal devient plus franc (3).

L'atrophie musculaire progressive est définie par l'atteinte progressive du neurone moteur inférieur sans altération clinique du neurone moteur supérieur. Son existence est de plus en plus discutée en raison de nombreux cas d'atrophie musculaire progressive pour lesquels la vérification anatomique a pu montrer la présence d'une atteinte des voies corticospinales (3, 6).

La forme bulbaire qui est exceptionnellement pure. L'évolution plus rapide de cette forme masque dans la plupart des cas les autres signes cliniques qui auraient pu éventuellement apparaître (3, 6).

La **sclérose latérale primitive** est une entité très discutée. Elle a été initialement décrite par Charcot. L'atteinte serait limitée aux faisceaux pyramidaux et aux motoneurones corticaux (35).

c. Troubles neuropsychologiques

Si l'atteinte motrice est prédominante dans la SLA, des troubles cognitifs et comportementaux sont rapportés depuis plus d'un siècle. Ces dix dernières années, de nombreuses études ont montré qu'au moins 50 % des patients SLA présentent des troubles cognitifs modérés ou plus profonds.

Les troubles cognitifs sont essentiellement caractérisés cliniquement par un déficit léger des fonctions exécutives ou des troubles comportementaux (36). Ces deux éléments peuvent être associés et composer un tableau de démence frontotemporale (DFT) (37). La démence est définie par la détérioration progressive du fonctionnement mental entravant l'autonomie dans la vie quotidienne. Cette altération peut toucher les fonctions cognitives (mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement) ou non cognitives (personnalité, affect, régulation des conduites sociales…). La DFT est caractérisée par des troubles de l'autorégulation et du contrôle des conduites personnelles, un émoussement émotionnel, une perte des capacités d'introspection et un déclin précoce des conduites sociales et interpersonnelles. La DFT traduit la dégénérescence des lobes frontaux et temporaux antérieurs dans le cadre des démences (38).

Sur le plan neuropathologique, la plupart des démences frontotemporales sont des taupathies, sauf une forme de démence frontotemporale sans inclusions de protéines

Tau. Dans le cytoplasme des neurones de cette DFT on été mis en évidence des inclusions d'ubiquitine, lui valant le nom de démence frontotemporale à ubiquitine (DFT-U). La démence frontotemporale de la SLA est elle aussi caractérisée par la présence d'inclusions d'ubiquitine dans le cytoplasme des neurones atteints. Dans ces deux entités distinctes, les inclusions d'ubiquitine contiennent du TDP-43 (39, 40). Ces inclusions ne sont pas limitées aux lobes frontaux et temporaux ainsi qu'au cortex moteur, mais sont aussi présentes dans le cervelet, les lobes pariétaux et occipitaux. Ceci suggère d'une part un processus neurodégénératif global et d'autre part un continuum entre la DFT-U et la SLA qui seraient des protéinopathies-TDP-43 (41).
La présence d'une DFT est associée à une survie moindre (41).

Des troubles portant sur les fonctions exécutives et de l'attention chez les patients atteints d'une SLA sont mis en évidence par des tests psychométriques dans 50 % des cas (contre 5% chez les patients témoins). On retrouve une démence frontotemporale chez 5% (32, 42) à 15% des patients (37, 43, 44). Une atrophie frontale est visible sur l'imagerie par raisonnance magnétique (IRM) cérébrale. Une diminution du métabolisme des régions frontales est mise en évidence par tomoscintigraphie par émission monophotonique (45, 46). Une étude sur 100 patients retrouve des anomalies frontales chez 50 % des patients ayant une atteinte bulbaire prédominante et 25% des patients avec une atteinte prédominant aux membres.
Une atteinte frontale est fréquemment associée à la SLA. Elle peut débuter avant, après, ou en même temps que les signes moteurs (47). Elle se manifeste par des changements de comportement avec une euphorie, une indifférence, des changements de personnalité, et des troubles du langage avec raréfaction et perte de la fluence verbale pouvant aller jusqu'au mutisme avec écholalie et troubles de la compréhension. La mémoire est relativement préservée chez les patients SLA atteints d'une démence frontotemporale, et les troubles mnésiques sont surtout liés à des déficits de l'attention et des stratégies d'apprentissage. Le score *Mini Mental State Examination* (MMSE) est généralement conservé (42).
Un symptôme important de l'atteinte frontotemporale est la « belle indifférence » à la maladie, dite anosodiaphorie. Certains auteurs ne retrouvent cette anosodiaphorie

que chez les patients déments, d'autres la mettent en évidence même lorsque les scores de fonctions exécutives sont faiblement altérés et qu'il n'y a pas de démence (36, 41, 48). Selon une étude, 20% des patients atteints de SLA considèrent qu'il s'agit « d'une des affections les plus graves connues », 20% la considèrent comme « très sérieuse », 60% comme « sérieuse » (36).

Tester finement les fonctions cognitives des patients SLA peut poser problème, du fait des difficultés d'articulation et de faiblesse des mains, ainsi que de la fatigabilité des patients. Les tests doivent être des questionnaires menés par le soignant et relativement brefs. Leur interprétation doit tenir compte de la limitation respiratoire du patient, de la labilité émotionnelle liée au syndrome pseudo-bulbaire, des effets des traitements, de la dépression et de la douleur éventuelle (41). Ces tests sont difficilement réalisables en pratique quotidienne pour diagnostiquer un syndrome frontal chez les patients SLA. L'*ALS Cognitive Behavioral Screen* (ALS-CBS), développé par Wooley et son équipe, inclut un questionnaire de 15 items spécifiques du comportement pour les patients SLA. Il est rempli par les soignants, et complété par un questionnaire de 8 items traitant du comportement, rempli par l'aidant principal. Ce test d'environ 5 minutes est validé en anglais uniquement (49).

La Haute Autorité de Santé recommande que ce soit la plainte du patient ou de son entourage qui déclenche le processus d'évaluation cognitive, et préconise plutôt l'utilisation de la Batterie Rapide d'Efficience Frontale, simple et rapide d'exécution (50).

L'intérêt en pratique quotidienne du diagnostic de démence frontotemporale associée à une SLA peut être discuté. En effet poser ce diagnostic ne permet pas de proposer un traitement particulier, et les patients préfèrent sans doute ne pas savoir qu'ils ont une atteinte cognitive. Cependant, savoir que certains changements de comportements sont liés à une atteinte cérébrale peut rassurer les familles, et leur permettre de mieux accepter la labilité de l'humeur, l'apathie, les troubles dysexécutifs. Ce diagnostic est important dans la conduite des soins de support (l'apprentissage de l'utilisation d'une aide informatique au langage sera compliqué pour un patient dément par exemple), et dans les discussion d'appareillage par gastrostomie, VNI ou trachéostomie (41).

Il a été démontré que les troubles cognitifs ont un effet plus délétère que les troubles moteurs sur la qualité de vie des patients SLA (51). Les aidants de patients SLA avec

une démence frontotemporale ont une qualité de vie moindre et leur tâche est plus lourde que chez les aidants de patients SLA sans atteinte cognitive. leur risque de développer une dépression est plus important (52).
Sur le plan thérapeutique, une première étude avait suggéré en 2003 une efficacité des inhibiteurs sélectifs de la sérotonine sur les troubles du comportement des patients atteints d'une démence frontotemporale (53) mais ce résultat a été infirmé un an plus tard (54). Ce traitement n'a donc pas fait l'objet d'évaluation dans la SLA.

d. Dépression

La dépression n'est pas plus fréquente chez les patients atteints de SLA que dans la population générale, d'après diverses études (55, 56). Le taux de dépression modérée est de 9% à 29% et le taux de dépression sévère est de 6% à 8% selon les études (57, 58). Une étude montre que l'importance du syndrome dépressif n'est pas corrélée à la gravité de la maladie mais à la qualité de vie. La dépression pourrait aggraver les capacités cognitives (59). Elle est aussi fréquente chez les patients atteints de SLA que chez ceux atteints d'autres pathologies neurologiques entraînant des troubles moteurs importants. Le riluzole ne semble pas d'avoir d'influence sur la dépression (57).
L'utilisation systématique de tests d'évaluation psychologique et psychopathologique peut intéresser le domaine de la recherche. Ces tests ne peuvent pas rendre compte de manière exhaustive du fonctionnement psychique de chaque sujet car celui-ci ne peut être réduit à un profil particulier, identifié par d'éventuels questionnaires.
La Haute Autorité de Santé (HAS) recommande de faire l'économie des tests psychométriques au profit d'un suivi par un psychologue clinicien. À côté de son travail de soutien, celui-ci peut évaluer, si nécessaire, les dimensions anxieuses et dépressives des patients atteints de SLA au cours du suivi (50).

e. Critères diagnostiques

Dans la mesure où il n'existe aucun test diagnostique ni marqueur biologique, le diagnostic de SLA repose majoritairement sur les données de l'examen clinique. On évoque le diagnostic lorsqu'il existe cliniquement une atteinte évolutive du

motoneurone central (NMc) et du motoneurone périphérique (NMp). Il faut éliminer par les explorations paracliniques les autres affections pouvant mimer une atteinte motrice pure. Il est ainsi difficile d'affirmer sans réserve le diagnostic de SLA à un stade précoce devant un déficit moteur focal (60). Le Groupe de Recherche sur les Maladies du Motoneurone de la Fédération Internationale de Neurologie (WFN) se base sur la mise en évidence d'une atteinte des premiers et seconds motoneurones ainsi que de la progression de l'atteinte, et sur l'élimination d'une autre étiologie, pour porter le diagnostic de SLA (6). La WFN a développé en 1994 les critères diagnostiques d'El Escorial afin d'aider au diagnostic et de classer les patients en vue d'essais cliniques (61). Ces critères ont été révisés en 2000 (critère d'Airlie House) (62) puis en 2008 (critères d'Awaji) (60). L'ensemble de ces trois classifications n'a pas été développé dans un but de diagnostic en pratique quotidienne mais en vue d'homogénéisation des inclusions dans des essais thérapeutiques.

Les critères d'El Escorial (1994) sont cliniques et répertorient quatre territoires moteurs (bulbaire, cervicale, thoracique, lombaire) dans lesquels on recherche un déficit moteur (tableau 1).

Tableau 1 : Critères diagnostiques d'El Escorial

Diagnostic	**critères**
SLA certaine	Atteinte du NMc et du NMp dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMc et du NMp dans au moins 2 régions anatomiques
SLA possible	Atteinte du NMc et du NMp dans 1 seule région anatomique ou Atteinte du NMc dans 2 régions
SLA suspecte	Atteinte du NMp dans deux territoires uniquement

SLA = sclérose latérale amyotrophique ; NMc = motoneurone central ; NMp = motoneurone périphérique

Ces critères manquaient de sensibilité et les patients n'étaient inclus dans les études que tardivement. La WFN a revu ces critères en 2000 : ce sont les critères d'El

Escorial Revisités ou d'Airlie House (tableau 2) qui font intervenir l'électroneuromyographie (ENMG) (62) :

Tableau 2 : Critères diagnostiques d'El Escorial revisités (Airlie House) :

Diagnostic	critères
SLA cliniquement certaine	Atteinte du NMc et du NMp dans 3 régions anatomiques médullaires ou dans le territoire bulbaire et deux territoires médullaires
SLA cliniquement probable	Atteinte du NMp dans 2 régions anatomiques avec atteinte du NMc dans ces 2 territoires
SLA cliniquement probable étayée par les examens complémentaires	Atteinte du NMc et du NMp dans 1 territoire ou atteinte du NMc dans 1 territoire et atteinte ENMG du NMp dans 2 territoires avec absence d'éléments paracliniques pour des diagnostics différentiels
SLA cliniquement possible	Atteinte du NMc et du NMp dans 1 seule et même région anatomique ou atteinte ENMG du NMc dans 2 régions avec absence d'éléments paracliniques pour des diagnostics différentiels

SLA = sclérose latérale amyotrophique ; NMc = motoneurone central ; NMp = motoneurone périphérique ; ENMG = électroneuromyographique

L'électroneuromyographie étaie une atteinte du NMp dans une région anatomique en présence de signes de dénervation active et de signes de dénervation chronique dans deux muscles spinaux d'innervation radiculaire et tronculaire différente ou dans un muscle bulbaire ou thoracique, sur la base d'enregistrement de potentiels de fibrillation.

Les critères d'Awaji (2008) (63) considèrent que la présence de potentiels de fasciculations associée à des signes de réinnervation chronique suffit au diagnostic électroneuromyographique d'atteinte du NMp, l'enregistrement de potentiels de fibrillations et de potentiels lents de dénervation n'étant plus indispensables (tableau 3).

Tableau 3 : Critères diagnostiques d'Awaji

Diagnostic	Critères
SLA certaine	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMp et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 3 territoires
SLA probable	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMp et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMc au-dessus de l'atteinte du NMp
SLA possible	Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMp et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires Ou Signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires Ou Signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMp au-dessus de l'atteinte du NMc

SLA = sclérose latérale amyotrophique ; NMc = motoneurone central ; NMp = motoneurone périphérique ; ENMG = électroneuromyographique

f. Évolution

La sclérose latérale amyotrophique est toujours létale. La médiane de survie (sans assistance respiratoire) varie selon les études de 23 à 36 mois par rapport au début des symptômes et de 12 à 23 mois par rapport au diagnostic avec une variabilité importante. La survie à 5 ans est de 30%, et 10% à 10 ans. Des facteurs pronostiques tels la forme clinique et l'âge de début, l'état fonctionnel et nutritionnel, le degré d'atteinte respiratoire au moment du diagnostic et le délai diagnostique ont été identifiés. Ils ne permettent pas, à eux seuls, d'expliquer la variabilité du pronostic (9, 32, 64–67).

Le délai de diagnostic est très variable, de 9 à 18 mois en moyenne selon les études (68, 69).

Une étude portant sur 103 patients avec SLA familiale observés à la Mayo Clinic montre qu'il n'existe pas de différence significative entre les formes sporadiques et familiales quant à l'évolution clinique. Il n'y a que des différences mineures quant à l'âge de début, le ratio Hommes/Femmes, la durée de survie et l'atteinte initiale aux membres inférieurs (70).

La cause la plus fréquente de décès est d'origine respiratoire (70 à 77 %) en rapport avec une insuffisance respiratoire terminale (9 à 58 %), une broncho-pneumopathie (14 à 41% %), une asphyxie par corps étranger (3 à 11 %) une embolie pulmonaire (2 %). La cause du décès est d'origine cardiaque dans 3,4 à 10 %, par suicide dans 1,3 % et sans étiologie connue dans 0,7 à 13% des cas (67, 71, 72).

3. Traitements

a. Traitement étiologique

Les découvertes des mécanismes pathologiques de la SLA débouchent sur l'essai de différentes thérapeutiques :

- des traitements visant le dysfonctionnement mitochondrial comme la créatine, la minocycline ou la ciclosporine A ont été essayés sans succès (34)
- les inhibiteurs du glutamate sont une voie prometteuse, avec le riluzole, mais aussi la ceftriaxone (73). La gabapentine, la lamotrigine et le topiramate, inhibiteurs de la synthèse et de la libération du glutamate, n'ont eux pas montré d'efficacité dans la SLA (34).

Sur le plan du traitement étiologique, seul le riluzole a fait preuve d'efficacité sur la survie, suite à un essai sur 155 patients entre 1990 et 1992. Il s'agit d'une molécule qui bloque la libération du glutamate. Il n'apporte pas d'amélioration clinique aux patients, puisque la perte neuronale est irréversible, mais ralentit l'évolution (6). Ses effets secondaires principaux sont une asthénie, une élévation des transaminases, une neutropénie, et une spasticité (74). L'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) recommande de contrôler les transaminases hépatiques tous les mois pendant les 3 premiers mois, puis tous les 3 mois la première année de traitement. Une étude multicentrique menée sur 516 patients en 2002 (75) et deux méta-analyses Cochrane de 2007 et 2012 confirment l'intérêt de ce traitement, avec une innocuité et une amélioration modérée de la survie de deux à trois mois (76).

Ce traitement est utilisé depuis 1996, son autorisation de mise sur le marché en France date de juin 1996.

Ainsi le traitement étiologique est le riluzole (RILUTEK©) à la posologie de 50 mg deux fois par jour selon les recommandations de l'HAS et de l'*European Federation of Neurological Societies* (recommandation de grade A) (50, 77).
Du fait de l'absence de traitement étiologique réellement efficace, la prise en charge est surtout symptomatique, médicamenteuse et non-médicamenteuse, impliquant des équipes pluridisciplinaires de médecins, kinésithérapeutes, infirmiers, orthophonistes et aides-soignants, de préférence au sein de Centres de Référence SLA (50).

b. Traitements symptomatiques médicamenteux

La Haute Autorité de Santé encadre le traitement de la sclérose latérale en France, en publiant un guide de recommandations (50) :

- la douleur bénéficie d'un traitement non spécifique, à l'exception des crampes, qui sont traitées par quinine ou baclofène.
- la spasticité est généralement traitée par baclofène *per os* voire par voie intratéchale.
- la perte du contrôle émotionnel (rire et pleurer spasmodiques) s'intègre dans le cadre du syndrome pseudo-bulbaire et touche environ 50 % des patients. Elle doit être différenciée des états dépressifs. Elle retentit non seulement sur le patient mais également sur les proches. Son traitement est donc important à considérer afin d'améliorer la qualité de vie du patient et de l'entourage, notamment par l'amélioration des relations interindividuelles. Les antidépresseurs tricycliques et les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine sont les traitements les plus utilisés. Une étude randomisée en double aveugle utilisant le dextrométorphane associé au sulfate de quinidine montre une amélioration significative jugée sur une échelle de labilité émotionnelle (CNS-LS) et des échelles de qualité de vie (QOL, QOR), et sur les symptômes (78). Il faut noter la fréquence élevée (89 %) des effets secondaires (nausées, somnolences) de ce traitement. Ce résultat doit être confirmé par des travaux complémentaires. Ces médicaments n'ont pas d'AMM dans cette indication.
- en cas de stase salivaire les antidépresseurs tricycliques sont proposés en première intention. La scopolamine est proposée par voie transdermique ou

sous-cutanée. Ces traitements sont associés aux soins locaux. Des techniques plus récentes font appel à l'injection de toxine botulique de type A dans les glandes salivaires sous repérage échographique ou à l'utilisation de la radiothérapie parotidienne.

- l'anxiété et la dépression sont fréquemment associées et peuvent se rencontrer à tous les stades de la maladie. Elles font l'objet avant tout d'une proposition de prise en charge psychothérapeutique. Du fait de l'action des antidépresseurs tricycliques sur la labilité émotionnelle et les troubles salivaires, l'HAS recommande leur utilisation en première intention en cas de dépression. En cas d'anxiété associée, il est préférable d'avoir recours aux inhibiteurs de la recapture de la sérotonine ou à l'association aux benzodiazépines en tenant compte de leur effet dépresseur respiratoire.

c. Traitements symptomatiques non médicamenteux

Les traitements symptomatiques font l'objet en France de recommandations nationales (50) :

- la kinésithérapie doit être fractionnée en séquences courtes en respectant la fatigabilité du patient, sans travailler le renforcement musculaire des territoires déficitaires. Sur le plan respiratoire, la kinésithérapie consiste à réaliser un drainage bronchique en cas d'insuffisance respiratoire.
- la kinésithérapie et l'ergothérapie participent à la compensation du handicap par l'utilisation d'orthèse de fonction, et au confort par la prévention des déformations grâce aux orthèses statiques.
- les troubles de l'alimentation sont d'origine multiple, avec en premier lieu les troubles de la déglutition et font l'objet d'une prise en charge orthophonique (gestion du bol alimentaire durant le temps buccal, apprentissage des techniques facilitatrices et des postures à adopter pour favoriser le passage du bol alimentaire) et diététique avec adaptation des textures des aliments. Il faut noter que l'orthophonie joue son rôle y compris après la mise en place de la nutrition entérale, que ce soit pour la gestion de l'alimentation-plaisir comme pour la gestion de la déglutition salivaire. Par ailleurs, l'alimentation pose

d’autres problèmes au patient, à savoir l’achat des aliments, la préparation du repas et la prise du repas, qui peuvent nécessiter une aide humaine, soit par l’entourage soit par un auxiliaire de vie. Enfin, l’insuffisance de l’alimentation spontanée peut être compensée par des compléments alimentaires.

- la perte d’autonomie survient rapidement au cours de la maladie, et doit être combattue par l’aménagement du lieu de vie avec des aides techniques au déplacement (canne, fauteuil, déambulateur, monte-escalier, rampe d’accès…) et aux soins d’hygiène (douche, fauteuil garde-robe…).
- les soins quotidiens sont délivrés par des infirmiers, aides-soignants, à domicile si le patient le souhaite (Services de Soins Infirmiers A Domicile, Hospitalisation A Domicile …).
- la perte totale de la communication orale et écrite est très anxiogène. L’abolition de toute communication empêche le patient de verbaliser de simples besoins quotidiens, d’extérioriser son angoisse par rapport à la maladie et à la mort, et le prive de son pouvoir de décision.
- les objectifs de la rééducation orthophonique visent d’une part à maintenir une communication verbale compréhensible, en axant les exercices sur la coordination pneumophonique et le souffle, les mouvements linguaux et labiaux, les exercices articulatoires. D’autre part, elle contribue à la mise en place des différentes techniques de communication alternative permettant de conserver une possibilité de communication avec leur environnement chez des patients dont les capacités motrices et verbales sont totalement déficientes : mimiques, écrit, SMS, tableaux de communication, synthèses vocales avec ou sans contacteur, logiciels de clavier virtuel et de synthèse vocale, etc.
- le suivi psychologique du patient atteint de SLA revient au psychologue clinicien, dont la formation (différente de celle des neuropsychologues) prépare à ce type d’accompagnement.

d. Place de la suppléance des fonctions vitales

- **Les problèmes posés :**

Sur le plan nutritif, la balance énergétique peut se déséquilibrer en raison d'une augmentation des besoins énergétiques (augmentation de la dépense énergétique de repos), non compensés par la prise alimentaire. Ce déficit est évolutif dans le temps en raison de l'apparition, puis de l'aggravation des troubles de la déglutition qui jouent un rôle majeur dans l'installation de la dénutrition. Celle-ci est négativement corrélée à la survie et semble altérer le confort du patient. Dès l'apparition de troubles de la déglutition, il est souhaitable que le patient soit informé des éventuelles conséquences de la dénutrition et des stratégies thérapeutiques envisageables. Cependant l'alimentation possède des dimensions symboliques variables, pour le patient, son entourage et les soignants.
Sur le plan respiratoire, l'altération de la fonction ventilatoire est de type restrictif. Elle est la conséquence de l'atteinte de la musculature respiratoire. C'est un critère prédictif important de dégradation du confort de vie et de survie du patient. La perspective du risque de l'insuffisance respiratoire va de façon permanente marquer le vécu de la maladie par le patient, son entourage et les soignants. Il est nécessaire d'anticiper la délibération et les décisions relatives aux mesures préventives et aux éventuelles techniques de suppléance de cette fonction vitale (50).
La présence d'altérations cognitives ou comportementales liées à une atteinte frontale doit être recherchée et prise en compte dans les choix d'appareillage, les complications et la compliance étant plus problématiques que chez les patients sans troubles cognitifs (79).

- **Recommandations françaises concernant la nutrition**

L'approche thérapeutique du déficit alimentaire comporte l'analyse et la tentative de correction des troubles de la déglutition, l'utilisation des compléments oraux puis la nutrition entérale. La nutrition parentérale, qu'elle soit par voie veineuse périphérique ou centrale, n'a pas d'indication spécifique dans la SLA. La nutrition entérale peut être administrée par sonde nasogastrique ou par gastrostomie, cette dernière voie

étant plus adaptée à une nutrition prolongée. La sonde nasogastrique est généralement moins bien tolérée sur le plan physique et psychique et assure une moindre efficacité nutritionnelle que la gastrostomie. Elle peut cependant constituer une solution d'attente. La gastrostomie, lorsqu'elle est acceptée par les patients, est généralement bien tolérée. De plus la sonde de gastrostomie n'est pas visible par l'entourage. Elle est posée au cours d'une courte anesthésie, soit sous contrôle radioscopique (Gastrostomie *Per* Radiographie – GPR) soit sous contrôle endoscopique (Gastrostomie *Per* Endoscopie – GPE).

Il n'y a pas de critères objectifs pour décider du meilleur moment pour proposer la mise en place de la gastrostomie. Cependant, comme la dénutrition avérée est un facteur de mauvais pronostic, il faut anticiper la délibération sur la nutrition entérale. Des éléments cliniques sont à prendre en considération : insuffisance d'apports, difficultés d'alimentation, allongement de la durée des repas, fausses routes répétées et perte de poids (grade C). D'autres éléments plus subjectifs interviennent tels que l'angoisse du patient lors des repas et son vécu symbolique de l'alimentation. De même, la perception par l'entourage (familial et soignant) de l'alimentation doit être prise en compte.

Les bénéfices attendus d'une prise en charge nutritionnelle précoce sont une amélioration de la qualité de vie pour la majorité des patients avec allègement de l'angoisse liée aux repas, limitation de la perte de poids, voire amélioration de l'indice de masse corporelle. En revanche, un effet sur la survie des patients, quoique pressenti, n'est pas formellement démontré.

La mise en route d'une nutrition entérale à un stade préterminal de la maladie n'est pas souhaitable, car elle est sans bénéfice pour le malade et grevée d'un risque élevé de complications (grade C) (50).

Dans toutes ces décisions, il est de la responsabilité médicale d'informer le patient de son statut nutritionnel et des possibilités thérapeutiques envisageables. Mais les éléments médicaux ne sont pas les seuls à devoir être pris en compte. Le processus de délibération et de décision est à construire dans le temps en respectant la singularité du patient et son cheminement propre.

- **Recommandations françaises concernant la fonction respiratoire :**

La ventilation mécanique, notamment non invasive, a montré une efficacité dans la SLA sur l'amélioration de la survie, du sommeil et du confort des patients malgré la progression du handicap physique qui n'est pas modifié par la ventilation. La ventilation mécanique peut se faire par la mise en place d'une trachéotomie ou de façon non invasive (ventilation non invasive, VNI) au masque nasal ou bucco-nasal. Il n'y a pas de démonstration de supériorité d'un mode de ventilation par rapport à un autre ou d'un ventilateur par rapport à un autre (50).

La VNI ne porte pas atteinte à l'intégrité corporelle, permet une assistance précoce et intermittente, peut être utilisée de façon permanente et prolongée. La perception du visage est modifiée. La VNI donne le sentiment d'une possibilité plus aisée de limitation des techniques de suppléance ventilatoire. Toutefois l'évolution naturelle de la maladie aboutit à une dépendance croissante vis-à-vis de la VNI. Le patient doit être informé de cette perspective. Les soins de drainage bronchique peuvent et doivent être poursuivis.

La trachéotomie nécessite une effraction corporelle, limite d'emblée les possibilités d'expression verbale, est grevée de ses propres complications. Elle permet l'aspiration endo-trachéale, la protection des voies aériennes supérieures et respecte l'image du visage. L'entourage du malade, en particulier la famille et les aidants, peut être formé aux techniques d'aspiration. En cas d'échec ou d'intolérance de la VNI (3 à 5 %) ou en cas d'encombrement bronchique réfractaire aux techniques de drainage bronchique instrumentales (plus fréquemment observé dans les formes bulbaires), la trachéotomie peut être proposée et discutée.

Il est recommandé de proposer une ventilation mécanique en cas de symptômes pouvant être liés à l'hypoventilation alvéolaire (grade B), nocturne ou diurne (dyspnée, orthopnée, fragmentation du sommeil, ronflements, apnées nocturnes, réveil brusque avec sensation d'étouffement, somnolence diurne, fatigue, céphalées matinales, détérioration cognitive inexpliquée), associés à un des critères objectifs suivants : PaCO2> 45 mmHg, Capacité Vitale < 50 % de la théorique, SpO2< 90 % pendant plus de 5 % du temps d'enregistrement nocturne, en l'absence de syndrome d'apnées du sommeil obstructif évident et/ou 5 minutes consécutives avec une SpO2< 89 %, une PI max et une SNIP < 60 % de la valeur prédite (grade C).

- **Le cadre des soins palliatifs**

Il est acquis que la prise en charge des patients SLA doit se faire en équipe pluridisciplinaire, incluant des équipes de soins palliatifs (79). Ainsi l'EFNS (*European Federation of Neurological Sciences*) recommande d'adopter une approche palliative dès le diagnostic de la maladie (77). La discussion sur les choix face au stade terminal de la maladie doit être abordée dès le début de l'évolution car du temps est nécessaire pour qu'une relation de confiance puisse s'instaurer avec les soignants. Ceci est particulièrement important car la parole et la communication en général, voire la cognition, se trouvent altérées au stade terminal de la maladie (79).

Une étude sur 126 patients issus de situations de soins et de pathologies différentes (dialysés, patients de long séjour gériatrique, patients HIV) vise à identifier les objectifs prioritaires d'une prise en charge palliative du point de vue des patients eux-mêmes (80). L'étude se base sur une interview semi-directive des patients avec analyse qualitative des données émergeant de l'interview. Il en ressort cinq domaines prioritaires, à savoir :

- recevoir des soins efficaces sur la douleur et les autres symptômes
- éviter l'acharnement thérapeutique et la prolongation de la fin de vie
- la possibilité de faire des choix anticipés et que ceux-ci soient respectés
- soulager le fardeau pour les proches, notamment limiter les soins pour aider le patient, éviter une agonie pénible pour l'entourage et éviter aux proches d'avoir à se substituer au patient sur les décisions de fin de vie.
- renforcer la relation avec les proches

Ainsi le modèle de soins palliatifs qui émerge de cette étude est un modèle plus simple et direct que les modèles classiques, il comporte moins d'idées générales mais des objectifs précis.

- **Démarche décisionnelle collégiale**

La démarche décisionnelle collégiale vise à créer un climat de confiance propice à l'échange et à la discussion afin de construire une décision qui soit la plus respectueuse possible du patient et tienne compte de l'évolution de la maladie et des

possibilités de son entourage. Cette dynamique singulière, pluridisciplinaire et créative nécessite une attention à la temporalité de chaque acteur et une écoute sincère de chaque protagoniste. Cette démarche collégiale peut s'ouvrir à d'autres acteurs, notamment aux équipes de soins palliatifs. Le médecin a une responsabilité dans l'instauration et l'animation de ces échanges. Le processus décisionnel de la suppléance des fonctions vitales portera sur plusieurs points :

- appréciation du handicap occasionné par la SLA et de la rapidité de l'évolution
- appréciation du confort du patient en lien avec son entourage et dans son lieu de vie
- consultation du dossier partagé et recherche des orientations thérapeutiques dont une éventuelle notification d'abstention de certaines thérapeutiques
- recherche des souhaits du patient dans la situation présente après information complète et anticipation des éventuelles complications, notamment de la survenue d'une éventuelle insuffisance respiratoire
- recherche dans le passé de souhaits, de décision ou d'éléments psychiques de la part du patient qui pourraient traduire son vécu de la maladie
- consultation des intervenants et soignants au domicile, du médecin traitant, du médecin référent, du psychologue clinicien, etc.
- consultation de la personne de confiance et recherche de directives anticipées
- consultation de l'entourage du patient en étant particulièrement attentif à sa vulnérabilité psychique.

Cette démarche décisionnelle peut être appliquée à différents stades de la maladie. Elle reste toujours susceptible d'une éventuelle révision. Les éléments de cette démarche collégiale devront être notés dans le dossier du patient. Cette démarche, encadrée par des dispositions législatives, n'est pas normative et devra s'adapter à l'individualité de chaque situation. Il est souhaitable d'anticiper, si le patient l'accepte, le recours aux équipes de soins palliatifs. L'approche palliative cherche à valoriser le quotidien. Elle cherche à améliorer le vécu du patient dans son corps, et prête attention à sa dimension psychique, aux relations avec ses proches, à l'aménagement de son lieu de vie. Elle tente d'accompagner l'humain dans la complexité de ce qu'il vit et notamment dans son rapport à la mort.

Dans cette démarche collégiale, le médecin et les autres soignants ne savent pas ce qui est bon ou bien pour l'autre. C'est une incertitude fondamentale. Dans une

posture d’accompagnant, ils cherchent à accompagner un processus de délibération et de discernement où le patient pourrait parvenir à énoncer ce qu’il jugerait bon, bien ou moins mauvais pour lui. Ce choix n’est pas un impératif. Cette posture n’est pas l’exercice d’un pouvoir sur l’autre. Elle n’est pas non plus indifférence envers autrui (50).

B. Qualité de vie

1. Définition et historique

La qualité de la vie est « la perception qu'a une personne de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs du lieu où elle vit, par rapport à ses objectifs, attentes, normes et préoccupations. Il s'agit d'un large champ conceptuel, englobant de manière complexe la santé physique de la personne, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales, ses croyances personnelles et sa relation avec les spécificités de son environnement » (Organisation Mondiale de la Santé, 1994) (81).
Le concept de qualité de vie est apparu aux États-Unis dans les années soixante-dix. Né dans le domaine de l'urbanisme et de l'écologie, il a gagné rapidement le domaine de la santé. La fin du XX° siècle voit alors la prépondérance des maladies chroniques, qui ne mettent pas en jeu le pronostic vital à court terme. Leur traitement cherche donc, au delà d'un gain modéré en survie, à améliorer les retentissements physique, psychologique et social de la maladie. Par ailleurs, le malade s'approprie plus sa maladie et son traitement, il veut juger de sa santé de son propre point de vue. Le médecin ne décidant pas de façon unilatérale, il doit s'intéresser à la qualité de vie du patient afin de mieux s'adapter à ses attentes. Du point de vue de la recherche, la mortalité ou le taux de guérison ne sont plus les seuls indicateurs pertinents pour nombre de maladies, la mesure de la qualité de vie vient rejoindre les indicateurs plus classiques de l'évaluation médicale (82).

2. Mesure de la qualité de vie

Penser que l'on puisse quantifier du qualitatif et mesurer des états tels que la qualité de vie peut apparaitre comme contradictoire. Mesurer la qualité de vie est souvent critiqué au nom de l'opposition des approches qualitatives et quantitatives. Mais la mesure quantitative de la qualité de vie est un élément incontournable en médecine, car opérationnelle. Sa valeur dépend de la pertinence de l'analyse qualitative

préalable à sa construction (83). On distingue les questionnaires génériques s'intéressant à une population sans particularité : Short Form 36 Health Survey (SF36), World Health Organization Quality of Life (WHOQOL) etc., adaptés pour les décisions politiques ; ou spécifiques, plus sensibles sur une population donnée (maladies, vieillesse etc.) pour évaluer l'évolution de la qualité de vie. On distingue des échelles qui ont pour ambition de mesurer la qualité de vie de façon uniforme pour la population mondiale (WHOQOL) et d'autres qui cherchent au contraire une mesure personnalisée de la qualité de vie. Ces seconds questionnaires font référence aux valeur de chaque individu (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life - SEIQOL et Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life Direct Weighting – SEIQOL-DW par exemple) (82). Une échelle de qualité de vie peut avoir trois objectifs : décrire des personnes ou groupe de personnes au temps T dans le cas d'une mesure discriminative ; détecter des changements dans le temps pour une mesure évaluative ou prédire une évolution pour mesure prédictive (83).

La validité de la mesure est évaluée par (82, 83):

- la validité de son contenu : les questions doivent représenter correctement l'ensemble des facettes du concept à mesurer
- la validité de structure interne : les questions doivent être cohérentes entre elles. Cette validité se calcule avec le coefficient α de Cronbach (pour mesurer la cohérence interne des questions posées lors d'un test (les réponses aux questions portant sur le même sujet devant être corrélées). Sa valeur s'établit entre 0 et 1, étant considérée comme "acceptable" à partir de 0,7)
- la validité de structure externe : le résultat de l'échelle de mesure doit être corrélé avec une échelle faisant référence ou avec d'autres descripteurs externes (sociodémographiques, cliniques…)
- sa reproductibilité intra- et inter-opérateur
- sa sensibilité : notamment au changement, pour évaluer l'évolution du paramètre mesuré
- son applicabilité : en coût et en temps pour le soignant et le patient

Par ailleurs, la validation d'une échelle doit être réévaluée pour chacune de ses traductions. La transcription d'une échelle d'une langue à une autre (et d'un pays à un autre) doit être validée. Il faut veiller à une véritable adaptation culturelle. De plus,

un questionnaire doit s'attacher à ne pas recourir exclusivement aux valeurs d'un groupe socioculturel dominant (83). Comme toute mesure, l'évaluation de la qualité de vie est soumise à ses propres biais : un événement extérieur à la maladie ou au traitement peut influencer le résultat de la mesure de la qualité de vie. Il existe aussi des variabilités de la qualité de vie et une adaptation n'est pas rare au cours des maladies chroniques. L'inclusion dans un protocole d'étude est souvent elle même source de bénéfices pour le patient, ce qui peut améliorer sa qualité de vie. Les sujets aux résultats extrêmes sont particulièrement sujets au phénomène de régression lorsque le questionnaire est administré à plusieurs reprises. Leurs résultats tendent alors à se rapprocher de la moyenne (82). Enfin, il faut évoquer la iatrogénie de la mesure, car certains questionnaires peuvent aborder des thèmes intrusifs et être potentiellement source d'angoisse ou de questionnement (82).

L'échelle générique de qualité de vie développée par l'Organisation Mondiale de la Santé (WHOQOL-BREF) comporte un item qui nous intéresse particulièrement ici, puisqu'il interroge le patient sur son estime de soi (question 6, domaine II : estime de soi) : « L'accent est mis sur la confiance que l'on a dans sa propre valeur, sur le contentement de soi et sur la maitrise de soi. Les questions cherchent à savoir ce que les gens pensent d'eux-mêmes en ce qui concerne leurs rapports avec les autres, leur éducation, leur capacité à changer ou à accomplir certaines tâches ou à se comporter de certaines manières, leurs rapports familiaux, leur sens de la dignité et l'acceptation de soi. Chez certaines personnes, l'estime de soi dépend en grande partie de la manière dont elles s'acquittent de leurs obligations au travail et à la maison ou de la manière dont elles sont perçues et traitées par les autres. Dans certaines cultures, l'estime de soi est l'estime dont jouit la famille plutôt que l'individu. L'on suppose que les questions seront interprétées par les enquêtés selon leur situation. Les questions ne comportent pas d'allusions particulières à l'image corporelle et aux relations sociales qui figurent dans d'autres parties. Cependant, le sentiment de valorisation de soi qui s'en dégage est censé être couvert par ces questions, mais en des termes plus généraux. Les questions ont été formulées de manière à tenir compte du fait que certaines personnes ont du mal à aborder ce sujet » (84). Ainsi la notion d'estime de soi, participant de la notion de dignité, est prise en compte dans l'évaluation de qualité de vie proposée par l'Organisation Mondiale de la Santé. Cette échelle est cependant très générique, adaptée pour

l'étude de la qualité de vie d'une population large, sans spécificités. Son administration est par ailleurs lourde.

3. SLA et qualité de vie

La prise en compte de la qualité de vie chez le patient SLA a fait l'objet de nombreux travaux et représente un aspect important dans la prise en charge globale de cette population. Classiquement, la variable qualité de vie était appréciée à partir d'échelles renvoyant davantage aux contraintes fonctionnelles liées à l'atteinte physique et ne considérait probablement pas suffisamment d'autres domaines qui ont toute leur importance dans la vie des malades. C'est pourquoi des échelles telles que la Sickness Impact Profile (SIP), la version SIP/ALS-19 ou encore le SF-36 sont des outils utiles permettant d'évaluer la qualité de vie liée à la santé, mais elles restent étroitement connotées au statut fonctionnel des patients et apparaissent en cela peu adaptées pour fournir des informations sur la qualité de vie individuelle des sujets. D'autres échelles ont alors été validées afin de rendre compte de ce qui contribue à la qualité de vie sur un plan individuel. Il s'agit principalement du SEIQOL-DW et du Mac Gill Quality Of Life Questionnaire (MQOL).
Le SEIQOL-DW est un outil ouvert permettant d'adapter le test à chaque patient en fonction de ses propres centres d'intérêt. Dans un premier temps les patients sont interrogés sur les cinq domaines qui leur paraissent les plus important dans leur vie au moment de l'évaluation et qui le resteront. Ensuite, ils doivent s'évaluer dans chacun de ces domaines de 0 (pire possible) à 100 (meilleur possible). Enfin, ils doivent estimer l'importance relative (sur 1) de ces cinq domaines sur un disque prévu à cet effet. Un indice de qualité de vie est calculé pour chaque domaine : (valeur x importance)/100. On obtient, en ajoutant les cinq indices, une cotation sur 100 de la qualité de vie (85). Le SEIQOL-DW dérive du SEIQOL. Il est validé aussi dans la SLA mais mal adapté aux patients les plus sévèrement atteints (86).

Les études sur les patient SLA ne retrouvent pas de corrélation entre les scores fonctionnels et de qualité de vie, que ce soit avec le MQOL, le SEIQOL ou le SEIQOL-DW (51, 59, 87–89).

Une étude réalisée sur 25 patients SLA en 2002 afin d'évaluer la qualité de vie des patients et de leurssconjoints se base sur la SEIQOL-DW, et retrouve l'absence de corrélation entre la gravité de la SLA d'après les échelles fonctionnelles et la qualité de vie. Cette étude montre aussi que la qualité de vie du conjoint est plutôt moins bonne que celle du patient lui-même (87). Les études s'intéressant aux facteurs modifiant la qualité de vie des patients SLA ne retrouvent pas davantage de corrélation entre la qualité de vie globale évaluée par la SEIQOL et la dépression (51, 59). En 2004, une étude sur 42 patients suivis sur 4 mois ne retrouve pas de corrélation entre les scores fonctionnels et de qualité de vie mesurée avec l'échelle SEIQOL-DW. Par ailleurs cette étude relève une altération significative du score fonctionnel au cours du temps alors que la qualité de vie est stable. Les thèmes les plus récurrents sont dans cette étude : la famille, les amis et relations sociales, la santé et enfin le travail (90).

Une étude réalisée sur cinq patients en 2007, avec pour but de montrer le rôle des soins dans la perception de la qualité de vie des patients atteints de SLA met en évidence l'importance du sentiment de dignité dans l'auto-évaluation de la qualité de vie mesurée avec l'échelle SEIQOL et par un entretien de questions semi-ouvertes chez des patients atteints de SLA (88). Cette analyse extrait neuf thèmes : importance de la foi, la recherche du contrôle, l'importance de la dignité, le désir de maintenir son identité, l'importance de la famille, le renoncement, l'importance de l'altruisme et du soutien. Cette étude montre aussi l'absence de corrélation entre la qualité de vie perçue et la gravité de la maladie. Une étude sur 100 patients atteints de SLA (91) montre que la qualité de vie est plus liée à la qualité du soutien social qu'au statut fonctionnel. Par ailleurs, une étude sur 80 patients SLA montre que le soutien social apparait comme une variable majeure de l'évaluation de la qualité de vie, et ce que ce soit avec le test de Mac Gil comme avec la SEIQOL-DW (92). De même les croyances religieuses et les facteurs existentiels (capacités de questionnements, image de soi, sens de la vie, spiritualité), ainsi que la capacité d'adaptation (coping) jouent un rôle important dans le maintien de la qualité de vie en dépit de l'évolution de la maladie (93, 94).

C. La dignité

1. Le concept de dignité

a. Conception classique

Le terme dignité tire son origine du latin *dignus* « qui convient » et de son dérivé *dignitas* « mérite ».
Dans la Grèce comme dans la Rome antique, on retrouve deux notions différentes de la dignité. D'une part la *dignitas*, entendue à la fois comme un honneur et une charge, dont découle aujourd'hui le terme de dignitaire, et d'autre part la conception stoïcienne d'une dignité universelle. Le mot de dignité était indissociable de l'apparence et désignait alors la grandeur de celui qui était placé au dessus des autres. Il avait droit au respect, à des honneurs. En contrepartie il devait faire étalage de sa grandeur, de sa richesse, se conduire d'une manière conforme à son rang, « comme il convient » c'est-à-dire avec « décence », terme qui a la même racine que « dignité » (95).

La *dignitas* est une notion inégalitaire qui confère une valeur sociale plus ou moins élevée à chaque individu, et uniquement aux citoyens. C'est ce sens qui est entendu à l'article 6 de la Déclaration des Droits de l'Homme et du Citoyen: « tous les citoyens sont également admissibles à toutes les dignités, places et emplois publics, selon leur capacité, et sans autre distinction que celle de leurs vertus et de leurs talents. » (96).

Pour les stoïciens, la dignité est un idéal à atteindre par la recherche de la sagesse, recherche accessible à tout Homme quelque soit sa condition sociale, et non seulement au citoyen. Il est à noter que cette sagesse stoïcienne implique une indifférence envers le corps et ses douleurs.
Pour Cicéron, la dignité appartient au « rôle » (persona) qui est commun à tous les Hommes ; l'honneur, en revanche, appartient à cet autre rôle qui est attribué à chacun personnellement. Et le fait d'avoir, en tant qu'homme, de la « dignité », oblige

à se comporter d'une certaine manière, précisément : d'une manière qui y « corresponde ». Ainsi, Cicéron en déduit par exemple que « le plaisir du corps n'est pas assez élevé pour la dignité de l'homme et [qu'il] faut le mépriser et le rejeter». En tant qu'être de raison, l'Homme doit à sa dignité humaine de faire preuve de réflexion, de mesure, de maîtrise – bref : d'être vertueux. De détermination ontologico-anthropologique, la dignité de l'homme devient ici une tâche éthique (97). Cette idée vit encore dans la philosophie moderne, avec Camus pour qui la « seule dignité de l'homme [est] la révolte tenace contre sa condition, la persévérance dans un effort tenu pour stérile » (98).

b. Conception monothéiste

Dans la tradition biblique, l'Homme est créé à l'image et à la ressemblance de Dieu. « Dieu dit : faisons l'homme à notre image, selon notre ressemblance, et qu'il domine sur les poissons de la mer, sur les oiseaux du ciel, sur le bétail, sur toute la terre, et sur tous les reptiles qui rampent sur la terre. Dieu créa l'homme à son image, il le créa à l'image de Dieu, il créa l'homme et la femme. Dieu les bénit, et Dieu leur dit : Soyez féconds, multipliez, remplissez la terre, et l'assujettissez; et dominez sur les poissons de la mer, sur les oiseaux du ciel, et sur tout animal qui se meut sur la terre ». (Genèse ; 1, 26-28).

C'est ce qui fonde une Communauté Humaine. Le Livre de la Genèse, texte fondateur du Judaïsme, repris ensuite chez les Chrétiens et les Musulmans, ne relate pas l'histoire du peuple Hébreu ni du premier Juif. Adam est le premier Homme, dont sa descendance sera l'Humanité. Le récit du peuple Hébreu ne commence que plus tard dans la Torah. Ainsi les croyants des trois grandes religions monothéistes, s'identifiant comme « fils d'Abraham » (juifs, chrétiens et musulmans), ont une conviction commune : qu'en chaque Homme quelque chose transcende son enracinement dans son peuple. Il y a une Communauté humaine, une Humanité dont le fondement est d'avoir été crée à l'image et à la ressemblance de Dieu. Faire partie de l'Humanité, c'est être porteur d'une valeur absolue, l'image de Dieu, quelque soit sa propre valeur aux yeux des hommes. C'est cela qui fonde la dignité humaine dans la tradition monothéiste. Ce qui est à l'origine du tabou du meurtre, illustré dans le récit de la Genèse au sujet de Caïn et Abel puis lors de la révélation des dix

commandements à Moïse sur le Mont Sinaï, et notamment du sixième : « tu ne tueras point » (Exode ; 20, 13).
Pour les Chrétiens, l'incarnation et la mort de Jésus Christ, fils de Dieu, qui assume les limites de la condition humaine (Philippiens 2,6-7), donne à la chair, à l'impuissance, au fini et au temporel toute leur grandeur et leur dignité.

c. Conception kantienne

« Ce qui a un prix peut être aussi bien remplacé par quelque chose d'autre, à titre d'équivalent ; au contraire, ce qui est supérieur à tout prix, et par suite n'admet pas d'équivalent, c'est ce qui a une dignité. » (99)

Selon Kant, la dignité n'a pas de degré, elle n'est pas mesurable. Elle est ou n'est pas. Et contrairement au prix, la dignité ne connait pas la notion de désuétude ou de vétusté.
L'Homme est digne en tant qu'être de raison, et non en tant qu'être de nature. Mais si la dignité de l'Homme ne lui vient pas de son corps, ce corps n'est pas considéré par Kant comme indigne de l'Homme. La dignité de l'homme vient de la présence en lui de la loi morale. La raison porte en elle cette loi morale. Être une personne suppose être porteur de cette loi morale, qu'on en soit conscient ou non.
Tout homme possède une dignité à laquelle le respect rend hommage (100). Ainsi écrit-il : « Agis de telle sorte que tu traites l'humanité aussi bien dans ta personne que dans la personne de tout autre toujours en même temps comme une fin, et jamais simplement comme un moyen. » (99). La dignité est donc universelle et ontologique, c'est-à-dire inscrite dans l'être même de l'Homme. Par ailleurs, considérer l'homme comme responsable de ses actes indignes est encore une manière de lui conférer une dignité : la dignité d'un être libre, un être qui aurait pu se conduire autrement. « Qu'on prenne un acte indigne par lequel un homme a introduit un certain désordre dans la société, dont on recherche les raisons déterminantes qui lui ont donné naissance […] bien que l'on croie que l'action soit déterminée par là, on n'en blâme pas moins l'auteur, et cela, non pas à cause de son mauvais naturel, non pas à cause des circonstances qui ont influé sur lui, et non pas à cause de sa conduite passée ; ce blâme se fonde sur une loi de la raison où l'on regarde celle-ci

comme une cause qui aurait pu et dû déterminer autrement la conduite de cet homme. » (101).
Sauver l'idée d'une dignité attachée à l'humanité comme telle suppose donc qu'on regarde les hommes en deçà ou au-delà des qualités qui font d'eux des personnages ou des sujets : qu'on les regarde donc comme des personnes. Cela suppose aussi d'admettre que l'indignité de la condition ne justifie en rien l'indigne conduite (100).

Le respect est, d'après Kant, la reconnaissance de la dignité d'un individu par un autre. En ce sens, le respect s'adresse à ce qu'il y a d'universel en l'homme, et non ce qu'il y a de singulier. C'est l'amour qui s'adresse à ce qu'une personne a de singulier. Le respect est un sentiment qui légitime l'existence de la personne qui en est l'objet, alors que l'amour est une « célébration » de cette personne, comme l'écrit Éric Fiat dans son petit Traité de la Dignité : « il semble que, à la difficulté d'être, le respect ne soit pas le remède qu'on voudrait. Il est sans aucun doute la condition nécessaire de l'envie d'exister ; mais il n'est pas la condition suffisante. Car, pour avoir envie d'être, il faut que je sente que les autres approuvent, et même célèbrent, mon existence. Or le respect ne célèbre ni ne bénit le fait que je sois : il le légitime, il le justifie seulement. […] Et voilà pourquoi il n'est pas l'amour. On pourrait éventuellement dire que, dans le meilleur des cas, celui qui me respecte approuve peut-être le fait que je sois. Il n'approuve cependant pas le fait complexe que je sois comme je suis. Pourquoi ? Parce que le respect ne s'adresse pas à ce que j'ai de singulier, mais à ce qui est universel en moi. Que je n'attende donc pas du respect de ma dignité qu'il me donne goût de vivre » (100).

d. Conception utilitariste de la dignité

Le courant utilitariste, dont la naissance est contemporaine d'Emmanuel Kant, propose une morale empirique articulée autour du principe de l'utilité. A l'opposé des philosophies (notamment kantienne) développant une éthique déontologiste, c'est-à-dire pour laquelle une action doit être jugée au regard de principes fondamentaux, l'utilitarisme évalue une action en fonction de ses conséquences. Cette morale vise à établir que le bonheur de la communauté est le critère ultime en matière de morale. Pour atteindre ce bonheur, il faut établir une moyenne entre les peines et les plaisirs

que vont retirer les individus, d'une loi, d'une décision. Il s'agit de se déterminer en fonction de l'intérêt des individus. Cette morale fait la part belle à la sensibilité, qui constitue « le critère de démarcation qui fait d'un être un sujet moral ». Ce qui compte alors ce n'est plus « être une personne », mais « posséder la sensibilité ». Tous les êtres sensibles seront alors réputés avoir la même valeur. La conséquence est la reconnaissance des mêmes droits aux hommes et aux animaux, et d'une dignité partagée. Cette dignité est ici une valeur variable puisqu'elle dépend de la « sensibilité » du sujet (102). Pour Peter Singer il y a corrélation entre le respect qu'on doit à un homme et ses capacités intellectuelles : « être dans le monde requiert, au minimum, un certain niveau de sensibilité et de conscience. Le simple maintien des fonctions biologiques ne suffit pas. Les centres supérieurs du cerveau sont nécessaires à la vie des personnes parce que, en leur absence, il n'y a même pas un minimum de conscience. Quand il n'y a pas de cerveau antérieur, il n'y a pas de personne ». (103)

e. Conception moderne : Éthique et Droits de l'Homme

La théorie Kantienne de la dignité humaine trouve un écho dans la Révolution Française, avec la déclaration des droits de l'Homme et du Citoyen, qui ratifie dans la société l'idée que les Hommes naissent libres et égaux (96).
Nous avons vu que la conception kantienne du terme de dignité en fait une qualité intrinsèque à l'Homme. Elle est inébranlable, non mesurable. Elle n'est pas apportée de l'extérieur par autrui. Elle existe indépendamment de l'attitude de celui qui la reconnait ou ne la reconnait pas. Dans ce dernier cas, on peut dire que la dignité est méconnue, mais pas annulée. La reconnaissance ne fait donc pas la dignité, mais elle permet son accomplissement. Ceci découle de l'idée d'Hegel qui veut que « chaque conscience de soi n'est pour soi effectivement que par la médiation de l'autre qui la reconnaît » (104).

Le corollaire juridique à cette notion de dignité ontologique est que le principe juridique de dignité est un principe interrogeable. La déclaration Universelle des Droits de l'Homme de 1948 reconnait la dignité comme inhérente à tous les membres de la famille humaine (105). En Europe, le principe de dignité occupe une place

prééminente au regard même du principe de liberté individuelle. Ainsi, il peut être apporté des restrictions aux libertés individuelles au nom du respect du principe de dignité, alors que la situation inverse n'est pas admise (106).

Du point de vue de la déontologie médicale, le Code de la Santé Publique stipule que « le médecin, au service de l'individu et de la santé publique, exerce sa mission dans le respect de la vie humaine, de la personne et de sa dignité. » (107). Par ailleurs, la loi Léonetti sur la fin de vie, dans le Code de la Santé Publique, stipule que « le médecin sauvegarde la dignité du patient et assure la qualité de sa vie en dispensant les soins visés à l'article L. 1110-10 » (108), c'est-à-dire les soins palliatifs définis par l'article L. 1110-10 « Les soins palliatifs sont des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile. Ils visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage. » (109).

Ainsi, le premier article fait appel à la dignité comme notion ontologique, cependant que le second considère que la dignité doit être « sauvegardée » ce qui sous-entend qu'elle pourrait être perdue. Mais de quelle dignité parle cette loi ? Le rapport d'experts de l'Organisation Mondiale de la Santé sur les soins palliatifs de Genève en 1990 stipule que les soins palliatifs visent à « offrir un système de soutien pour aider les malades à vivre aussi activement que possible jusqu'à la mort ». Il faut donc ici comprendre la dignité que les soins palliatifs visent à sauvegarder au sens « éthique » du terme, c'est-à-dire au sens stoïcien.

Penser que la dignité peut être perdue lors de la dernière étape de l'existence, particulièrement lors de la survenue de maladies dégénératives incurables ou de fins de vie inconscientes, revient à introduire une rupture avec l'éthique qui avait présidé à la déclaration des droits de l'homme de 1948, à savoir l'éthique kantienne, éthique dite « déontologique » selon laquelle la dignité est l'essence même de la personne. Dans la philosophie kantienne, la dignité est une grandeur qui impose le respect (110).

Dans ce texte de loi, le terme dignité décrit une valeur subjective. Dans notre société émancipée de ses origines judéo-chrétiennes, les valeurs ne peuvent avoir d'autre siège que notre vie intime et personnelle. En l'absence d'un Dieu garant des valeurs, chacun est renvoyé à la solitude de ses choix : « nous sommes condamnés à être libre » (Sartres, l'Existentialisme est un Humanisme). L'homme n'est pas digne du

simple fait qu'il soit une créature de Dieu et qu'en tant que tel, il revêt une valeur inconditionnelle. Il est digne parce qu'il s'attribue une valeur supérieure aux objets et aux animaux. Il s'agit d'une décision culturelle, libre et contingente. On pourrait concevoir un monde où l'homme ne s'attribuerait pas une forme de vie ou une valeur supérieure aux autres animaux de la planète. Et ainsi nous perdons notre dignité quand notre vie n'est plus digne d'être vécue. Une existence n'est plus digne d'être vécue dès lors que ce n'est plus nous qui la menons mais c'est elle qui nous mène, et nous malmène. Dans cette optique relativiste et subjectiviste, le sens du mot «dignité» se trouve sensiblement remanié ; il cesse de désigner une grandeur incommensurable pour qualifier une variable tributaire de l'appréciation personnelle de chacun. La dignité définit une convenance à l'égard de soi (110).

Il y a donc là une différence de vocabulaire lorsque l'on évoque le terme de dignité dans le sens classique et historique dans les civilisations occidentales, et dans le sens où il est communément admis dans le domaine de l'éthique médicale.

Ce qui nous intéresse n'est pas seulement la dignité elle-même mais son accomplissement, c'est à dire l'accès de l'Homme à sa propre dignité, le sens qu'il a de sa dignité. « C'est ce que met en jeu la prise en compte de la dignité pendant les soins. Si nous retrouvons l'idée d'une dimension sensible, théâtrale de la dignité, il s'agit cette fois-ci bien plus et autrement que d'une question décorative. Une manière de se taire pendant les soins, un regard qui ne fuit pas mais qui creuse la relation, une manière de se tenir même lorsqu'on ne tient plus debout, la dignité maintenue pendant l'indignité de la toilette afin que cette expérience de l'humilité ne soit pas perçue comme une humiliation, etc. confèrent à la dignité une signification sensible, qui n'est pas sensiblerie, mais qui insiste sur la portée des dispositifs et mises en œuvre de techniques de soin cherchant à poétiser la cruauté physique ou psychique à laquelle livre la maladie. Il y a là, dans l'épreuve sensible de la maladie, non pas une dignité mise à mal, mais une dignité dont on sent la densité, qui s'éprouve par-delà l'épreuve, qui se sent avant qu'elle ne se sache. Dit autrement, cette dimension sensible de la dignité tend à nous libérer d'une approche intellectualiste de la dignité, pour lui donner corps. Cet aspect est non négligeable dans les soins parce qu'il y a bien là quelque chose comme 'un spectacle' de la lutte contre la maladie,

présentable ou répugnant, digne ou indigne, qui est moins l'objet de voyeurs que de ces voyants de l'essentiel que sont les soignants. » (111).

En dehors de la dignité appréhendée comme concept universel et ontologique, il faut accorder sa place au sentiment personnel de la dignité et admettre que ce sens de la dignité peut varier en fonction des aléas de la vie. De ce point de vue, il ne servira à rien de dire à un homme qu'il garde sa dignité en toute circonstance (et quel que soit son état de santé) tant qu'il sentira au fond de lui-même qu'il ne peut plus prouver sa valeur ni aux autres ni à lui-même, du fait de l'atrophie de ses possibilités intellectuelles, sensorielles ou physiques. Cette perception intime de la dignité ne doit pas être confondue avec une dignité au sens ontologique qu'il appartient aux proches et aux soignants de faire valoir en prodiguant leur réconfort, leur soutien et leur affection aux personnes en fin de vie (110).

2. SLA et dignité

La dignité est un sujet très peu étudié dans le contexte de sclérose latérale amyotrophique.

Les recherches « (ALS OR lateral amyotrophic sclerosis[Title]) AND dignity[Title]» ou « (mnd OR motor neuron disease[Title]) AND dignity[Title]» dans PUBMED ne donnent par exemple pas de résultats.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=%28als+OR+lateral+amyotrophic+sclerosis[Title]%29+AND+dignity[Title] (page consultée le 21 novembre 2013).

Il faut rechercher le mot 'dignity' dans le résumé des articles pour trouver des informations dans PUBMED « (ALS OR lateral amyotrophic sclerosis[Title]) AND dignity[Title/Abstract] »

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=%28als+OR+lateral+amyotrophic+sclerosis[Title]%29+AND+dignity[Title%2FAbstract] et « (motor neuron disease[Title]) AND dignity[Title/Abstract] »

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=%28motor+neuron+disease[Title]%29+AND+dignity[Title%2FAbstract] (pages consultées le 21 novembre 2013).

PUBMED renvoie alors à dix articles évoquant la dignité à travers des questionnements sur la qualité de vie des patients SLA (88), sur l'euthanasie (66, 68) ou sur les bonnes pratiques thérapeutiques (79, 112–114) :

- dans cinq de ces articles, la dignité n'est évoquée que dans l'introduction, sans y être définie (79, 112–115)
- une étude qualitative de la qualité de vie des patients SLA met en évidence la perception de la dignité comme un des éléments majeurs de la qualité de vie. Les patients dans cette étude rattachent à cette notion de dignité le besoin d'être respectés et vus autrement qu'à travers leur pathologie. Ils y rattachent aussi le besoin d'interagir avec les autres pour être estimés ainsi que la reconnaissance de leur capacité à prendre des décisions concernant leurs soins.
- une étude de 2009 portant sur les demandes d'euthanasie réalisée auprès de 100 patients atteints d'une SLA aux Pays Bas (légalisant l'euthanasie depuis 2002) (68). Cette étude retrouve un taux de demande d'euthanasie de 16,8%. Parmi les patients exprimant ce choix, la première raison évoquée est la peur que la fin de vie et l'agonie choque l'entourage, la seconde est l'absence d'espoir d'amélioration, la troisième est le sentiment de perte de dignité et la quatrième la dépendance (une autre étude retrouve la perte de dignité comme troisième raison de demande d'euthanasie chez les patients SLA après la peur de la suffocation et la dépendance (116)).
- une série d'entretiens avec des patients SLA en 2001 mettant en évidence l'importance d'être respecté en tant que personne (117)
- un case report japonais de 2000 sur l'utilisation d'un ordinateur comme moyen de communication non verbale (118)

Nous ne pouvons pas identifier d'études de la dignité dans le contexte de la SLA et de ses particularités que sont l'annonce d'une pathologie incurable et systématiquement létale, les syndromes dysexécutif et frontal avec l'anosodiaphorie notamment.

3. Mesurer la dignité du patient : une approche empirique

La pratique des soins, et notamment des soins palliatifs doit s'enraciner dans la reconnaissance de la dignité ontologiquement liée à la personne soignée. Nous l'avons vu, cette dignité n'a pas de mesure, elle est.
Cependant, la dignité est difficile à définir. Le chercheur Harvey Chochinov, de l'Unité de recherche en soins palliatifs du Manitoba a réalisé une série de travaux sur la dignité, dans le but d'améliorer la pratique des soins palliatifs en cancérologie. Sans négliger le sens ontologique de la dignité, il s'intéresse au sens que peut prendre le mot « dignité » pour les patients.

a. Développement d'un modèle de la dignité par Chochinov

Dans un premier article paru en 2002 (119), Chochinov analyse la façon dont les patients mourant comprennent et définissent le terme dignité, dans le but de développer un modèle de la dignité du patient en fin de vie. Cinquante patients en fin de vie dans un service de cancérologie évaluent le sens qu'ils ont de leur propre dignité, au cours d'un entretien semi-directif. Les patients sélectionnés sont majeurs, souffrent d'un cancer au stade terminal et n'ont pas de trouble cognitif. Cette évaluation permet de mettre en évidence que le stade de la maladie, la proximité plus ou moins importante de la mort, l'ethnie ou le niveau socioculturel ne sont pas des facteurs déterminant le sens de la dignité. En revanche, le degré d'autonomie, la détérioration de l'apparence, la sensation d'être un poids pour l'entourage, la douleur et un âge peu élevé semblent être des facteurs déterminants. Cette étude montre aussi que les patients estimant faiblement leur dignité rapportent plus souvent le désir de mort et l'absence de volonté de vivre. L'analyse qualitative de ces données fait émerger trois grandes catégories de facteurs de protection ou d'atteinte de la perception de la dignité :

- les problèmes liés à la maladie qui sont le niveau d'indépendance, déterminé par les capacités cognitives et fonctionnelles, et les symptômes physiques ou psychologiques incluant l'anxiété de l'approche de la mort
- les stratégies de maintien de la dignité développées par le patient (qu'elles soient pratiques ou morales, psychologiques et spirituelles)

- les influences sociales pouvant affecter la dignité (intimité, soutient, soins, crainte d'être un fardeau, et les préoccupations concernant l'entourage après le décès)

Au cours de cette étude, les patients décrivent en général le terme de « dignité » comme ayant beaucoup de signification pour eux, et expriment le sentiment qu'une vie sans dignité ne vaut plus la peine d'être vécue.

Il en découle un modèle où ces ressources morales protègent la perception de la dignité qui pourrait être atteinte par les problèmes sociaux ou liés à la maladie. L'intérêt de ce modèle empirique est ensuite de cibler des interventions thérapeutiques visant d'une part à améliorer la perception de la dignité et d'autre part à renforcer les ressources du patient pour faire face à ces atteintes (120).

Ce modèle est validé par une étude multicentrique auprès de 213 patients de deux services de soins palliatifs canadiens (121). Il s'agit toujours de patients cancéreux, majeurs, en phase terminale avec une espérance de vie évaluée à moins de six mois. Il est d'abord demandé aux patients de donner une note à leur sens de la dignité (0=pas de perte du sens de la dignité, 1=perte minimale, 2=perte légère, 3=perte modérée, 4=perte importante, 5=perte extrême).

Les critères pouvant influencer le sens de la dignité, mis en évidence par l'étude précédente, sont ensuite évalués pour chacun des patients.

- les symptômes physiques sont évalués par la Symptom Distress Scale, qui évalue la détresse liée aux symptômes chez le patient cancéreux.
- la douleur est évaluée avec le Mac Gill Pain Questionnaire
- la dépendance fonctionnelle est évaluée par l'échelle Instrumental Activity of Daily Life (IADL)
- la qualité de vie est évaluée avec le Quality of Life Scale, qui se compose de deux items cotés sur 10 : le premier mesure la qualité de vie elle-même et la seconde mesure la satisfaction vis-à-vis de ce niveau de qualité de vie.
- l'anxiété, le désespoir, la volonté de vivre et l'impression d'être un fardeau pour les autres sont évalués sur une échelle analogique (122)
- le soutien social est évalué sur une échelle analogique

Les patients sont ensuite divisés en deux populations, l'une avec un sens de la dignité intact (coté entre 0 et 2), l'autre avec un sens de la dignité altéré (coté entre 3

et 5). 16 patients parmi les 213 présentaient un sens de la dignité altéré. Ces patients ne différaient pas des autres par leur âge, leur sexe, leur origine ethnique, leur religion, leur niveau éducatif ou leur situation familiale. L'étude ne met pas en évidence de différence sur la courbe de survie. Les patients avec un sens de la dignité altéré montraient plus souvent une perte de la volonté de vivre. Ils étaient aussi plus fréquemment dépressifs, anxieux et sans espoir. Ces patients présentaient plus souvent que les autres une incontinence (Odd ratio 4,4 :1) et une dépendance physique (Odd ratio entre 3,1 :1 et 13,5 :1 selon le geste de la vie quotidienne), notamment la nécessité d'aide à la toilette et étaient plus souvent des patients hospitalisés.

b. Développement du Portrait de la Dignité du Patient

En 2008, Chochinov publie un « Portrait de la Dignité du Patient » (123) développé progressivement sur la base de son modèle de la dignité dont il reprend les différents thèmes et dont la validité est testée auprès de 18 puis 211 patients traités pour un cancer et avec une espérance de vie estimée inférieure à six mois, au cours d'une étude multicentrique. A noter que parmi les 211 patients étudiés dans le cadre de leur pathologie cancéreuse, il y avait un cas de comorbidité par SLA. Son but est de produire une mesure de la détresse liée à la perception de la dignité en questionnant le patient sur l'ensemble des éléments pouvant modifier la perception de dignité. Le Portrait de la Dignité du Patient est une échelle composée de vingt cinq questions correspondant chacune à un thème ou à un sous-thème du modèle de la dignité (annexe 7). Les questions s'intéressent à cinq principaux facteurs, à savoir :

- la Détresse liée aux symptômes : symptômes physiques et psychologiques.
- la Détresse existentielle : impression d'être un fardeau, absence de raison de vivre, sentiment de ne plus être la personne que l'on était, d'être inutile ou mésestimé.
- la Dépendance : incapacité d'accomplir les tâches de la vie quotidienne, de s'occuper de ses besoins naturels et perte d'intimité.
- la Tranquillité d'esprit : contrairement aux questions existentielles, la tranquillité d'esprit touche à des questions que même la mort pourrait ne pas

résoudre (par ex., crainte d'avoir fait une contribution insuffisante, projets inachevés ou préoccupations d'ordre spirituel).

- le Soutien social : sentiment d'avoir le soutien de ses amis, de sa famille, des fournisseurs de soins de santé ou d'être traité avec respect

Cette échelle permet au clinicien d'évaluer le niveau de détresse du patient et les points posant problème afin d'orienter son action thérapeutique.

La validité de cette échelle est vérifiée avec un coefficient α de Cronbach de 0,93 de cohérence interne.
Le test est reproductible avec un coefficient r= 0,85 au test-retest à un jour d'intervalle.
La validité de structure externe est vérifiée avec (figure 1) :

- le Structured Interview Assessment of Symptoms and Concerns in Palliative Care (SISC) qui évalue la détresse en fin de vie
- l'Edmonton Symptom Assessment Scale (ESAS) qui évalue les symptômes en soins palliatifs
- la BDI
- la Functional Assessment of Chronic Illness Therapy—Spiritual Well-Being (FACIT-Sp) qui évalue le bien-être spirituel des patients souffrant d'affections chroniques.

On observe ainsi que la détresse liée aux symptômes telle qu'elle est mesurée par le PDP est corrélée avec l'échelle ESAS et avec l'échelle de dépression de Beck.
Les réponses aux questions portant sur la détresse existentielle sont corrélées avec l'échelle de Beck ($r=0,38$, $p<0,001$), mais peu corrélées avec la dignité mesurée dans l'échelle SISC.
Les questions sur la dépendance sont corrélées avec les questions correspondantes des échelles SISC, BDI et ESAS.

Concurrent Validity

Factor 1. Symptom Distress

Instrument	Correlation with Factor 1	Significance
Current level of pain (ESAS)	0.283	0.001
Current level of anxiety (ESAS)	0.453	0.001
Current level of nausea (ESAS)	0.274	0.001
Current level of drowsiness (ESAS)	0.346	0.001
Current level of shortness of breath (ESAS)	0.260	0.001
Current level of satisfaction with pain relief (ESAS)	−0.256	0.001
Current will to live	−0.165	0.012
Current appetite	−0.153	0.019
Current level of activity	−0.076	0.247
Current level of well-being	−0.249	0.001
Beck Depression Inventory	0.374	0.001
General Well-Being total score	0.678	0.001
Suffering	0.434	0.001

Factor 2. Existential Distress

Instrument	Correlation with Factor 2	Significance
Current level of depression (ESAS)	0.301	0.001
Current level of anxiety (ESAS)	0.169	0.011
Current will to live (ESAS)	−0.045	0.497
Current level of well-being (ESAS)	−0.185	0.005
Current quality of life	−0.196	0.003
Current satisfaction with quality of life	−0.206	0.002
Beck Depression Inventory	0.381	0.001
Suffering (SISC)	0.163	0.012
Loss of dignity (SISC)	0.095	0.148
General Well-Being total score	0.246	0.005

Factor 3. Dependency

Instrument	Correlation with Factor 3	Significance
Current level of activity (ESAS)	−0.349	0.001
Ability to work (Beck)	0.224	0.001
Current quality of life	−0.367	0.001
Current satisfaction with quality of life	−0.284	0.001
Loss of dignity (SISC)	0.397	0.001

Factor 4. Peace of Mind

Instrument	Correlation with Factor 4	Significance
Current level of anxiety (ESAS)	0.152	0.021
Current will to live (ESAS)	0.009	0.894
Current level of well-being (ESAS)	0.007	0.918

(*Continued*)

figure 1 : Validité de structure externe du Portrait de la dignité du patient (123) *:*

ESAS : Edmonton Symptom Assessment Scale ; SISC : Structured Interview Assessment of Symptoms and Concerns in Palliative Care

c. Développement de la Thérapie de la Dignité

H. Chochinov publie un modèle d'interventions visant au soutien du sentiment de dignité des patients en soins palliatifs. Il s'agit d'une thérapie de la dignité, qui est une psychothérapie brève ayant pour but d'améliorer le sens de la dignité du patient et de soulager sa détresse spirituelle et psychologique. Elle comporte un entretien enregistré, basé sur le modèle de la dignité, qui est ensuite transcrit et délivré au patient qui peut selon son choix le partager avec son entourage. La durée de l'entretien est évaluée entre environ trente minutes et une heure. Ce travail a pour but de redonner au patient du sens à l'existence qu'il continue de mener, en se basant sur le constat que l'important pour le patient n'est pas le sens de la vie en général, mais au moment donné (120). Chochinov développe un outil d'aide à la pratique de cette thérapie, sous la forme d'un questionnaire protocolisé :

« Pouvez-vous me parler un peu de votre histoire, en particulier de ce dont vous vous rappelez le plus ou qui vous semble le plus important ?

Quand vous-êtes vous senti le plus vivant ?

Y-a-t-il des choses en particulier sur vous dont vous voudriez que votre famille se souvienne ?

Quels sont les rôles les plus importants que vous ayez joués ?

En quoi sont-ils si importants pour vous ? Et en qu'y avez-vous accompli ?

Qu'avez-vous réalisé de plus important, et de quoi êtes-vous le plus fier ?

Y-a-t-il des choses en particulier que vous auriez besoin de dire ou de redire à vos proches ?

Quels sont vos espoirs, vos rêves, pour vos proches ?

Qu'avez-vous appris de la vie que vous souhaiteriez transmettre?

Quels conseils souhaiteriez-vous donner à chacun de vos proches ?

Y a-t-il des mots ou des instructions que vous souhaiteriez dire à votre famille pour les réconforter et les consoler ?

Souhaiteriez-vous ajouter autre chose ?

Tableau 4 : Modèle de la dignité de Chochinov

Facteurs- thèmes	Questions posées	Interventions thérapeutiques
	Préoccupations face à la maladie	
- **Problèmes liés aux symptômes**		
Souffrance physique	Vous sentez-vous confortable ? Y-a-t-il quoique ce soit que nous puissions faire pour votre confort ?	Prendre soin d'évaluer régulièrement et prendre en charge les symptômes physiques Appliquer les soins de confort
Souffrance psychologique	Surmontez-vous ce qui vous arrive ?	Adopter une attitude de soutien, une écoute empathique,
Incertitude	Y a-t-il quelque chose que vous voudriez savoir concernant votre maladie ?	Apporter une information précise et compréhensible, sur la maladie et les différentes solutions aux problèmes qui pourraient se poser
Angoisse de la mort	Y a-t-il des choses concernant les prochains stades de votre maladie que vous souhaiteriez aborder ?	
- **Niveau d'indépendance**		
Dépendance	La maladie vous a-t-elle rendu plus dépendant des autres ?	Faire participer le patient à la prise de décision
Capacités cognitives	Avez-vous des difficultés de réflexion ?	Limiter au maximum les sédatifs
Capacités fonctionnelles	Qu'êtes-vous capables de faire par vous-même ?	Utiliser l'ergothérapie, la kinésithérapie
	Stratégies de maintien de la dignité	
	Perspectives	
continuité de soi	Avez-vous le sentiment d'être toujours la même personne ?	Apprendre à connaitre le patient, s'intéresser et essayer de connaitre les aspects importants de la vie du patient Estimer et respecter le patient
Préservation du rôle	Que faisiez-vous avant votre maladie qui était important pour vous ?	
Maintien de la fierté	De quoi êtes-vous le plus fier ?	
Espoir	Que vous est-il encore possible de faire ?	Encourager et aider le patient à réaliser des activités importantes pour lui
Autonomie/contrôle	Avez-vous le sentiment d'être maître de vous ?	Impliquer le patient dans les décisions
Pérennité/héritage	Quel souvenir voulez-vous laisser ?	Encourager le patient à laisser des traces de ses témoignages
Acceptation	Êtes-vous en paix avec ce qui se passe ?	Encourager le patient à faire ce qui favorise son sentiment de bien-être
Résilience/combativité	Avez-vous la volonté de continuer ?	
	Pratiques	
Vivre le moment présent	Y a-t-il des choses qui éloignent votre pensée de la maladie ?	Rendre possible au maximum les habitudes et loisirs du patient
Maintenir la normalité	Y a-t-il des choses habituelles que vous aimez encore faire ?	
Trouver le réconfort spirituel	Êtes-vous ou souhaiteriez-vous être en lien avec une communauté spirituelle ou religieuse ?	Rendre possible l'accès aux cultes
	Inventaire de la dignité sociale	
Intimité	Qu'est-ce qui est important pour votre intimité ?	Demander la permission d'examiner le patient, préserver au maximum la pudeur lors de l'examen et des soins
Soutien social	Quelles sont les personnes les plus importantes pour vous ? Qui est votre personne de confiance ?	Favoriser les visites et l'implication d'un large réseau de soutien
Attitude des soignants	Y a-t-il quelque chose dans la façon dont vous êtes soigné qui atteignent votre sens de la dignité ?	Traiter le patient avec respect, estime et honneur
Fardeau pour les autres	Avez-vous peur d'être un fardeau pour les autres ? si oui, pour qui et en quoi ?	Encourager une discussion franche sur ce point avec l'entourage concerné
Préoccupations au sujet de l'après-décès	Quelles sont vos principales préoccupations au sujet des gens que vous allez quitter ?	Encourager à régler les affaires en cours, la préparation de directives, d'un testament.

Cette thérapie est d'abord évaluée en 2005 au cours d'une étude multicentrique en Australie et au Canada, auprès de 100 patients souffrant d'un cancer au stade terminal avec une espérance de vie de moins de six mois (124). 91% des patients s'estimaient satisfaits ou très satisfaits de la thérapie, 86% estimaient qu'elle était utile, 47% qu'elle augmentait leur désir de vivre. La perception de la dignité s'améliorait chez 76% des patients.

La thérapie de la dignité est ensuite évaluée par une étude randomisée contrôlée sur 40 patients en 2009 (125), puis en 2011 (126) auprès de 1513 patients au cours d'une étude multicentrique ; les résultats suggèrent l'absence d'efficacité au vu du critère principal d'évaluation, le portrait de la dignité du patient, mais un bénéfice sur les critères secondaires, à savoir une autoévaluation de la qualité de vie et du sentiment de dignité. A noter que l'évaluation de la dignité était bonne avant la thérapie de la dignité (43,41/125 en moyenne) et cette étude n'évaluait pas spécifiquement l'efficacité de la thérapie chez les patients de l'échantillon ayant la plus mauvaise perception de la dignité.

La thérapie de la dignité a été évaluée chez la personne âgée sur une cohorte de 12 patients de plus de 65 ans non déments et 11 familles de patients de plus de 65 ans déments. Elle a montré un bénéfice, pour le patient et la famille, sur la perception de la dignité et du sens de la vie.

III. Etude

A. Patients et méthodes

1. Objectif

L'objectif de l'étude clinique est d'analyser la dignité du patient atteint de SLA et les éléments qui en modifient la perception.

2. Type d'étude

Il s'agit d'une étude analytique transversale monocentrique. Elle inclut une série de patients consécutifs suivis dans le service de neurologie du centre hospitalier de Pau pour une sclérose latérale amyotrophique, entre septembre 2012 et octobre 2013, après annonce diagnostique et quel que soit le stade évolutif. Le service de neurologie de l'hôpital de Pau est le centre de référence SLA pour le territoire du Béarn et de la Soule.

3. Patients :

a. Critères d'inclusion

- nous avons recruté tous les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique et suivis dans le service de neurologie de l'hôpital de Pau de septembre 2012 à octobre 2013.
- le diagnostic de SLA devait être posé selon les critères d'Awaji, au moins de façon « probable », c'est-à-dire avec des signes cliniques ou ENMG d'atteinte du NMp et de signes cliniques d'atteinte du NMc dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMc au-dessus de l'atteinte du NMp.

- le diagnostic devait avoir été annoncé au patient en consultation d'annonce.
- le patient et son aidant principal devaient accepter l'inclusion dans l'étude.

b. Critères d'exclusion

- refus du patient à se prêter à l'entretien
- refus de l'aidant principal
- refus de l'évaluation avec la psychologue du service.

4. Méthode :

a. Déroulement de l'étude

Le relevé des données s'est déroulé entre septembre 2012 et octobre 2013.
Nous avons interrogé chaque patient à trois reprises, à 3 mois d'intervalle selon la fréquence du suivi recommandée par la HAS, et après que l'annonce diagnostique a été faite. Le premier entretien a lieu au moment de l'inclusion.
Nous avons réalisé des entretiens individuels lors des hospitalisations de jour.
Nous avons choisi plusieurs échelles pour caractériser les patients en fonction de la gravité de leur atteinte motrice, de la présence de troubles cognitifs (notamment d'un syndrome frontal) et de leur affect dépressif. Puis nous avons évalué leur perception de leur qualité de vie et dignité. Pour cela, nous avons eu recours à une batterie de test standardisés et validés. Après cet entretien, nous avons proposé au patient de rencontrer la psychologue clinicienne du service. Les échelles que nous avons choisies répondaient aux critères suivants :

- validées et utilisées dans les études sur la SLA
- reproductibles dans le temps
- validées en français
- de passation rapide pour des patients fatigables

b. Échelle de force motrice : MMT

Nous avons réalisé le testing musculaire par groupes musculaires selon le protocole Manual Muscle Testing (MMT) standardisé par Le Great Lakes ALS Study Group.
Le Manual Muscle Testing (MMT) ou testing manuel musculaire (annexe 1) est un outil largement utilisé en médecine physique et réadaptation ainsi qu'en neurologie, notamment pour l'évaluation des pathologies neurologiques périphériques ; c'est la méthode la plus simple, et elle ne nécessite aucun appareillage.
Le Great Lakes ALS Study Group (127, 128) propose un protocole standardisé à partir de l'échelle MRC (Medical Research Council, annexe 3) avec une cotation chiffrée basée sur l'examen de 34 groupes musculaires : fléchisseurs et extenseurs de cou, abducteurs et rotateurs externes d'épaule, fléchisseurs et extenseurs de coude, fléchisseurs et extenseurs de poignet, abducteur du pouce, fléchisseurs communs des doigts, fléchisseurs, extenseurs et abducteurs de hanche, fléchisseurs et extenseurs de genou, dorsiflexion de cheville, fléchisseurs plantaire (76, 129, 130). Chaque groupe musculaire est coté de 0 à 5, 0 correspondant à une paralysie et 5 à une force normale selon le MRC. Le score musculaire de chaque muscle est converti en une échelle à 10 points. Le score MMT (Manual Muscular Testing) final est la moyenne des scores des 34 muscles, coté de 0 à 10.
Ce score est reproductible entre opérateurs et sensible pour détecter l'évolution d'un déficit moteur (127). La Haute Autorité de Santé le recommande en pratique clinique courante dans le suivi des patients atteints de SLA (50) et une étude sur 63 patients est en faveur de l'utilisation de cette échelle motrice en recherche clinique sur la SLA (127). Nous l'avons donc choisie pour évaluer la force motrice des patients de notre étude.

c. Échelle de gravité : ALSFRS-R

Le profil évolutif de la SLA s'exprime rapidement chez le patient par des incapacités fonctionnelles avec un retentissement majeur dans les actes de la vie quotidienne. Il existe de multiples échelles d'évaluation d'incapacité.
Les incapacités peuvent être évaluées par des échelles génériques, qui ont l'avantage d'être plus largement connues, les plus répandues étant l'indice de

Barthel et la mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF), toutes deux validées. La grille AGGIR est la seule reconnue par les autorités de tutelle pour permettre de donner lieu à une compensation financière, l'allocation personnalisée d'autonomie (APA). Elle a été construite pour les patients âgés (> 60 ans). Elle n'est pas adaptée à la problématique de la SLA car pour bénéficier de l'allocation maximale le patient doit avoir des troubles cognitifs (50).

L'ALS functional rating scale (ALSFRS) est une échelle fonctionnelle spécifique de la SLA. Elle est basée sur des réponses à des questions et non sur l'observation du patient par l'évaluateur. Elle explore les fonctions les plus pertinentes à évaluer chez le patient porteur d'une SLA. C'est une échelle simple et facile à réaliser. Elle est développée en 1996, à partir de l'ALSSS (ALS Severity Score) (131) et UPDRS (Uniform Parkinson Disease Rating Score). C'est une échelle d'activité quotidienne de patients SLA. Elle a été révisée en 1999 pour ajouter la fonction respiratoire : ALSFRS-R (132). Son utilisation est recommandée par la HAS dans l'évaluation du patient (grade C2) (50).

D'après les recommandations de la Haute Autorité de Santé et de la Société neurologique Française (50), nous avons choisi l'ALSFRS-R. L'échelle contient douze items (dont un dépend de la présence ou non d'une gastrostomie) côtés de 0 à 4, 4 points correspondant à une fonction normale, 0 point à une fonction perdue totalement. Le score total est côté sur 48 points (annexe 2).

d. Mini Mental State Examination

Nous avons choisi le Mini Mental State Examination, dans sa version française consensuelle du Groupe de Réflexion sur les Évaluations Cognitive (GRECO) (131), afin de dépister un éventuel trouble cognitif (cf. annexe 3). Ce test est reconnu en pratique courante pour le dépistage d'un trouble cognitif, de part sa simplicité et sa rapidité de passation en 5 à 10 minutes ainsi que l'étendue des fonctions cognitives explorées. Il présente une bonne reproductibilité intra et inter opérateur, et permet non seulement le dépistage mais aussi l'évaluation de la progression de troubles cognitifs (132).

Il est composé d'une série de questions regroupées en 7 subtests et conçues de telle façon que les sujets normaux puissent aisément répondre à chaque question. Les

questions portent sur : l'orientation dans le temps (5 points), l'orientation dans l'espace (5 points), le rappel immédiat de trois mots explorant les capacités de répétition et d'encodage (3 points), le calcul qui explore l'attention, le calcul et la mémoire de travail (5 points), le rappel différé des trois mots (3 points), le langage (8 points) et les praxies constructives (1 point). Le score maximum est donc de 30 points. La limite de la normale est à 26. Le résultat du patient à ce test doit tenir compte de son âge et de son niveau culturel (133).

e. Batterie Rapide d'Efficience Frontale

Aucune batterie d'évaluation validée en français n'est spécifique à la fonction exécutive du patient SLA. La BREF (batterie rapide d'efficience frontale) semble la plus adaptée pour un dépistage de dysfonctionnement exécutif (50), son usage est donc recommandé par la HAS pour le dépistage de troubles dysexécutifs chez les patients SLA. Nous avons donc choisi cette échelle développée en 2000 par Dubois (134) (annexe 4) afin d'évaluer les fonctions exécutives cognitives et comportementales liées aux lobes frontaux.

L'avantage de cette échelle est la facilité de sa passation et sa brièveté (approximativement 10 minutes). Chacun des sub-tests étant chiffré sur 3, on obtient un score total sur 18, avec un seuil pathologique retenu de 12.

- la première question étudie l'élaboration conceptuelle (épreuve des similitudes),
- la seconde question étudie la flexibilité mentale et la fluence verbale,
- la troisième partie étudie le comportement de préhension et l'autonomie environnementale, à travers un test de comportement de préhension. Les stimuli sensoriels (paumes des mains de l'examinateur effleurant celles du sujet) peuvent activer des schémas de réponses automatiques (saisir les mains de l'examinateur) sans qu'ils soient inhibés s'ils ne sont pas appropriés. L'inhibition de l'activation de schémas comportementaux déclenchés par des stimulations sensorielles est en principe exercée par le cortex préfrontal.
- la quatrième partie étudie la capacité de programmation à travers un test de séquences motrices de Luria
- le cinquième test étudie la sensibilité à l'interférence

- le sixième test étudie la capacité d'inhibition

Nous évaluons le score BREF sur l'ensemble des items réalisables en tenant compte du handicap moteur du patient, rapporté ensuite sur 18 (la limite de la normale étant à 12).

f. Échelle de qualité de vie : SEIQOL-DW

La SEIQOL-DW est un outil ouvert permettant d'adapter le test à chaque patient en fonction de ses propres centres d'intérêt. Dans un premier temps les patients sont interrogés sur les cinq domaines qui leur paraissent les plus importants dans leur vie au moment de l'évaluation et qui le resteront. Ensuite, ils doivent s'évaluer dans chacun de ces domaines de 0 (pire possible) à 100 (meilleur possible). Enfin, ils doivent estimer l'importance relative ou poids (sur 1) de ces 5 domaines sur un disque prévu à cet effet. Un indice de qualité de vie est calculé pour chaque domaine : (valeur*poids)/100. On obtient en ajoutant les 5 indices, une cotation sur 100 de la qualité de vie (85).

La SEIQOL-DW a été validée dans l'évaluation de la qualité de vie du patient souffrant de SLA (135). La SEIQOL peut être évaluée en 15 à 20 minutes pour un patient SLA pouvant parler, et 40 minutes s'il ne peut parler mais bénéficie d'aide technique à l'expression (89). Cette échelle peut être utilisée pour mesurer la qualité de vie d'un patient souffrant d'une démence modérée. La SEIQOL-DW est de passation plus rapide et peut être utilisée dans des stades plus avancés (136) ; elle est validée en français par l'institut Gustave Roussy, avec un manuel français disponible (137) (annexe 5).

g. Échelle de dépression : BDI

De nombreuses échelles de dépression sont utilisées dans les études sur la SLA (tableau 5), sans qu'il y ait consensus sur une échelle à utiliser en pratique clinique :

- L'Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) est une échelle de dépression et d'anxiété comprenant quatorze items, adaptée aux patients hospitalisés. Nos patients étant vus au décours d'hospitalisations de jours, cette échelle n'est pas adaptée à notre étude.

- Le Center of Epidemiologic Study Depression Scale (CESD-S) est un auto-questionnaire comportant vingt items côtés de 0 à 4 en fonction de la sévérité des symptômes, ressentie au cours de la semaine précédente (138).
- Le Patient health Questionnaire (PHQ) (139) inclut trop de critères physiques, dont la perte de poids, et n'est donc pas utilisable chez le patient SLA.
- Le Spielberg State-Trait Anxiety Inventory (STAI) comporte quarante items ce qui le rend trop long pour les patients de notre étude qui doivent répondre aux questions de plusieurs tests (58).
- L'ALS depression inventory (ADI-12) (140) est un auto-questionnaire développé spécifiquement pour dépister la depression chez le patient atteint de SLA. Il recherche une tristesse, une anhédonie et une perte de l'énergie et ne se réfère pas aux symptômes moteurs de la SLA. Il se base sur douze questions. Il est validé en s'appuyant sur les critères DSM-IV de la dépression. Il n'est par contre pas validé en français, raison pour laquelle nous avons choisis de ne pas l'utiliser pour évaluer les patients au cours de notre étude.
- Le Manuel Diagnostique et Statistique des troubles mentaux (DSM-IV) qui est la classification de référence des pathologies psychiatriques.
- Le Beck Depression Inventory (BDI et BDI-II) (141) est une échelle d'autoévaluation comportant vingt et une questions côtées de 0 à 3 selon la sévérité des symptômes (total de 0 à 63, avec un score élevé indiquant une dépression sévère). Il est demandé aux patients de répondre en fonction des symptômes ressentis au cours de la semaine écoulée. Le (BDI-II) découle du BDI mais est côté en fonction des symptômes ressentis au cours des deux dernières semaines. Le score BDI est validé en français (142, 143). Le score obtenu permet de classer la sévérité de la dépression : absente pour un score de 0 à 9, légère de 10 à 16, modérée de 17 à 29, et sévère à partir de 30.

Nous avons choisi l'échelle BDI de Beck (144), car elle est courte, validée en français, et qu'on la retrouve le plus souvent dans les études sur la SLA (145) ainsi que dans les travaux de Chochinov (123). Le questionnaire est disponible en ligne (146) (annexe 6).

Tableau 5 : les échelles de dépression utilisées dans les études sur la SLA

référence	**année**	**n**	**ADI-12**	**HADS**	**BDI**	**BDI2**	**STAI**	**CESD-S**	**PHQ**	**DSM-IV**
(147)	2003	25	-	-	-	-	-	+	-	-
(56)	2011	127	+	-	-	-	-	-	-	-
(148)	2011	37	+	+	+	-	-	+	-	+
(140)	2008	39	À valider	-	+	-	-	-	-	+
(149)	2012	37	-	-	-	+	-	-	-	-
(150)	2008	39	+	-	-	-	-	-	-	-
(138)	2009	223	-	-	-	-	-	-	+	-
(151)	2010	35	-	+	-	-	-	-	-	-
(57)	2010	51	-	+	-	+	-	-	-	+
(58)	2008	190	-	+	+	-	+	-	-	-
(152)	2007	49	-	-	+	-	-	-	-	-

n : nombre de sujets étudiés ; ADI-12 : ALS Depression Inventory ; HADS : Hospital Anxiety and Depression Scale ; BDI : Beck Depression Inventory ; BDI2 : Beck Depression Inventory 2 ; STAI : Spielberg State-Trait Anxiety Inventory ; CESD-S Center of Epidemiologic Study Depression Scale ; PHQ : Patient health Questionnaire ; DSM-IV : Manuel Diagnostique et Statistique des troubles mentaux

h. Portrait de la dignité

Il s'agit de l'inventaire développé par l'équipe de Chochinov en 2008 (123) à partir d'un modèle de la dignité publié en 2002 (120).
Il est composé de 25 questions. Les réponses sont cotées par le patient de 1 à 5 (1 = pas un problème, 2 = petit problème, 3 = problème, 4 = gros problème, 5 = problème accablant) (annexe 7), permettant au clinicien d'évaluer le niveau de détresse du patient et les points posant problème afin d'orienter son action thérapeutique. La note totale est cotée sur 125.
Le questionnaire est disponible en français dans le site dignityincare.ca de l'Unité de Recherche en Soins palliatifs du Manitoba (153) (annexe 7).

i. Analyse statistique

Les analyses de corrélation ont été réalisées au moyen de l'outil BiostaTGV (Unité Mixte de Recherche en Santé 707 INSERM/UPMC, disponible en ligne http://marne.u707.jussieu.fr/biostatgv/?module=tests) utilisant le logiciel R (Bell Laboratory).

Nous avons utilisé le test non paramétrique de Spearman pour les comparaisons de données quantitatives sur notre petit échantillon de huit patients. Ce test nécessite un échantillon d'au moins cinq individus en raison des nécessités de puissance.
Le seuil de significativité retenu était de 0,05.

B. Résultats

1. Histoires cliniques

Dix patients ont été suivis dans le service de neurologie de Pau entre septembre 2012 et octobre 2013. Huit patients (quatre hommes et quatre femmes) ont été inclus dans l'études. Deux patients ont été exclus, à savoir un homme âgé de 38 ans qui refusait l'évaluation par la psychologue du service et dont les capacités de communication étaient trop limitées lors de l'étude et qui est décédé en novembre 2012, et un homme âgé de 75 ans dont l'épouse ne souhaitait pas qu'il participe à l'étude.

a. Patiente 1

Mme L. âgée de 79 ans consulte pour une faiblesse des quatre membres, progressive, sans crampe ni douleur musculaire, évoluant depuis un an. Elle ne présente pas de symptomatologie bulbaire. L'examen clinique retrouve une amyotrophie distale des membres inférieurs, avec réflexes ostéotendineux présents et diminués de façon asymétrique. La démarche est dandinante, avec marche sur les talons impossible. On note la présence d'un déficit des ceintures ainsi que des fasciculations des quatre membres, épargnant la face.
Dans ses antécédents on note une hypertension artérielle, une dyslipidémie, une grossesse extra-utérine et une fracture de la clavicule droite ancienne. Son traitement est le suivant : atorvastatine 10 mg : 1 par jour, ezetimibe 10 mg : 1 par jour, hydrochlorothiazide 20 mg / énalapril 12,5 mg : 1 par jour.
Mme L. est secrétaire à la retraite, mère de trois enfants et veuve d'un chef d'entreprise. Elle vit à Pau dans un appartement au centre-ville au moment du diagnostic.

Sur le plan biologique, les créatinines phosphokinases (CPK) sont élevées à 862 UI/L. La recherche d'anticorps anti-gangliosides (Ac anti-GM1) est négative.
L'IRM médullaire est normale. L'IRM cérébrale retrouve une leucoaraïose péri-ventriculaire discrète.
L'ENMG retrouve des tracés neurogènes chroniques diffus dans les quatre membres, sans anomalie en stimulodétection. Des fasciculations sont enregistrées aux quatre membres.
L'épreuve fonctionnelle respiratoire (EFR) initiale retrouve une capacité vitale normale avec diminution des pressions inspiratoires et expiratoires maximales.

Le diagnostic est annoncé à la patiente en février 2012, et le traitement par riluzole est débuté.

Rapidement, la patiente éprouve des difficultés pour gérer les tâches quotidiennes dans son appartement, et décide de résider dans une maison de retraite. Elle ne

trouve de place que dans une zone rurale malgré son souhait de rester proche du centre-ville, et perd la possibilité de se déplacer en ville.

Nous évaluons la patiente trois fois.
Lors du premier entretien, en septembre 2012, elle vit en maison de retraite depuis deux mois en raison de ses difficultés de déplacement et de troubles de la mémoire gênant la gestion du quotidien. Elle marche avec une canne ou le plus souvent avec un déambulateur et porte une paire d'orthèses jambières postérieures. Elle se plaint de lombalgies mal supportées malgré un traitement par tramadol à 100 mg par jour. Elle qualifie spontanément sa qualité de vie de « bonne ». Elle regrette de ne pas avoir voyagé davantage maintenant qu'elle vit en maison de retraite où elle se sent « triste » et dont elle ne peut sortir comme elle le souhaiterait. La maison de retraite est pour elle un « mouroir », et elle a d'ailleurs demandé à changer de chambre afin de ne plus être en face d'une résidente en fin de vie. Elle évoque spontanément son angoisse de subir la même fin de vie que son mari qui « s'est vu mourir ». Elle est très attachée à maintenir une image correspondant à son rang social. Elle est d'ailleurs très marquée par le changement de silhouette que lui donnent la camptocormie et l'utilisation de sa canne ou du déambulateur. Par ailleurs, la patiente me demande à quoi est liée sa maladie puis explique qu'elle pense que la véritable cause est la prise d'atorvastatine.
Lors du second entretien, en décembre 2012, elle demande à nouveau une explication à ses troubles. Elle revient sur le médicament qui serait la cause de sa SLA, avec une composante franche de persévération. Elle explique qu'il ne peut y avoir d'autre explication puisqu'elle a toujours mené une vie « saine » et a « toujours été fidèle à son mari ». Elle est persuadée que les médecins savent que le médicament est à l'origine de la SLA mais ne veulent pas le lui avouer. Elle se dit spontanément « heureuse », affirmation qu'elle écrit même lors de la passation du MMSE. A l'évocation des aides quotidiennes, elle dit ne pas en avoir besoin, qu'elle s'est « toujours débrouillée toute seule et ne demande rien à personne». Elle ne veut pas « ennuyer ses enfants », raison pour laquelle elle a souhaité vivre en maison de retraite. Sur le plan moteur, elle ne marche plus qu'avec un déambulateur.

Le troisième entretien, en mars 2013, est marqué par les persévérations sur les mêmes thèmes qu'au précédent entretien et une apathie prononcée. Elle marche toujours avec le déambulateur et ne présente pas de nouveau symptôme.

b. Patiente 2

Mme B., âgée de 60 ans, consulte pour une perte de la force du membre supérieur droit, avec difficultés à la marche évoluant depuis un an, et des crampes aux membres inférieurs depuis quelques semaines.
Dans ses antécédents on note une maladie de Basedow en 2007 avec hypothyroïdie traitée par levothyroxine à 100µg par jour et carbimazole à 5 mg par jour.

Cette patiente est retraitée, elle était auparavant chef de caisse dans une grande surface. Son mari était chauffagiste. Ils sont tous les deux passionnés de randonnée en montagne.

L'examen clinique retrouve initialement un déficit global du membre supérieur droit, avec amyotrophie de la main ainsi qu'un déficit distal sévère des membres inférieurs. Les réflexes ostéo-tendineux sont présents, les reflexes cutanés plantaires et de Hoffmann sont indifférents. Il n'y a pas de trouble sensitif. On ne note pas de fasciculations des membres ni de la langue.
Sur le plan biologique, il n'y a pas d'anomalie, les CPK sont à 280 UI/L. Le liquide céphalorachidien (LCR) est normal, avec une protéinorachie normale à 0,35g/L, une glycorachie à 3,3 mmol/L, un élément sans présences d'hématie. La recherche d'anticorps anti-GM1 est négative.
L'IRM médullaire est normale.
L'ENMG retrouve un tracé neurogène chronique des quatre membres, en distal comme en proximal, et permet d'enregistrer des fasciculations.
L'EFR initiale retrouve une capacité vitale normale, avec effondrement des pressions inspiratoires et expiratoires maximales.

Le diagnostic est annoncé à la patiente en février 2009 et le traitement par riluzole est débuté.
La patiente présente surtout un déficit moteur des quatre membres, sans symptomatologie douloureuse ni bulbaire initialement. Deux ans après le début des symptômes (un an après le diagnostic), elle se plaint d'une dyspnée d'effort sans orthopnée, en plus de l'aggravation de son déficit moteur qui la contraint au port

d'orthèses ainsi qu'à l'utilisation d'un déambulateur voire d'un fauteuil roulant pour les déplacements longs. Elle perd la marche en juillet 2011.
En aout 2011(3 ans et demi après le début des symptômes), la patiente bénéficie de la mise en place d'une VNI, en raison de la dégradation de la fonction respiratoire. La patiente note une diminution de son asthénie après la mise en place de la VNI. Elle s'oppose à une éventuelle trachéotomie en cas de détresse respiratoire. Elle le signe sous forme de directive anticipée et choisit son mari comme personne de confiance.
En février 2012, soit quatre ans après le début des symptômes, la patiente doit bénéficier de la pose d'une gastrostomie en raison d'un amaigrissement d'environ quinze kilogrammes en deux ans.
La patiente vit toujours à son domicile avec son mari, où elle est hospitalisée, et fait quelques séjours en neurologie. Elle exprime le souhait d'une hospitalisation avec une sédation terminale en cas de détresse respiratoire.

Nous ne pouvons évaluer la patiente qu'une fois avant son décès.
Cet entretien, en octobre 2012, se déroule au décours d'une courte hospitalisation pour des céphalées récurrentes nécessitant l'adaptation de la VNI et quelques jours de repos. La patiente parvient encore à communiquer verbalement, mais s'essouffle et se fatigue vite. L'entretien doit être réalisé en deux fois. La patiente doit souvent retirer son masque de ventilation pour se faire entendre et utilise fréquemment les signes pour se faire comprendre. Elle juge spontanément que sa qualité de vie est bonne, et qu'elle était excellente avant qu'elle ne tombe malade. Elle parle de son souhait de rester autant que possible à son domicile (une maison de plain-pied qu'elle a fait construire avec son mari quelques années auparavant pour y passer leur retraite) et d'y finir ses jours. Elle explique qu'à la maison son mari est plus disponible que les soignants à l'hôpital « qui n'ont pas qu'elle à soigner ».
En décembre 2012, la communication verbale se dégrade nettement en raison d'une dysphonie, nécessitant l'utilisation de moyens de communication non verbaux, en l'occurrence l'écriture. Il n'y a pas de dysphagie mais une difficulté à la prise alimentaire en raison de la grande fatigue de la patiente, entrainant quelques fausses routes. Elle n'aide plus pour les transferts, ne peut plus manger seule. Elle n'est plus autonome pour aucun des gestes de la vie quotidienne.
Elle décède à son domicile le 21 décembre 2012.

c. Patiente 3

Mme B., âgée de 58 ans, présente des troubles de la marche depuis février 2011 avec des crampes des mollets et la sensation de mouvements involontaires des muscles. Elle consulte son médecin traitant qui l'adresse à un neurologue en juin 2011.
Elle a pour antécédents un carcinome canalaire du sein droit en 2003, guéri après un traitement par tumorectomie, radio-chimiothérapie et hormonothérapie, ainsi que des épisodes dépressifs récurrents traités par plusieurs antidépresseurs et benzodiazépines au long cours, et une sciatalgie droite. Elle a pour traitement venlafaxine à 75 mg par jour bromazepam à 3 mg par jour.
Cette patiente est graphologue. Elle vit à Pau avec son mari, dans une maison à étage. Elle a une fille.

L'examen retrouve, en juillet 2011, des fasciculations des deux mollets, des quadriceps, de l'abdomen, du thorax, des triceps, du cou et de la langue. Les réflexes sont vifs et diffusés, sans signe de Babinski mais avec un signe de Hoffman à gauche.

L'IRM cérébrale et médullaire est normale.
La biologie est normale (CPK à 91 UI/L) ainsi que le LCR (glycorachie : protéinorachie : 0,58g/L).
L'ENMG retrouve des tracés neurogènes chroniques aux quatre membres sans altération sensitive.

Le diagnostic est annoncé à la patiente en août 2011 et le traitement par riluzole est débuté.

Un mois après l'annonce diagnostique, elle marche seule mais utilise un fauteuil roulant pour les longs trajets. Elle porte une attelle suropédieuse. L'équipe de rééducation a fait aménager le domicile, avec ajout d'un siège dans la baignoire et agencement d'une chambre au rez-de-chaussée.

Cinq mois après l'annonce diagnostique, la patiente utilise un fauteuil roulant quotidiennement. Son mari doit l'aider pour passer les quelques marches qui séparent les différentes pièces de sa maison. Elle se plaint aussi de fausses routes et de difficultés pour la déglutition. Dans les suites d'une chute, elle souffre d'une fracture de la clavicule droite. Cette fracture, immobilisée, est responsable d'une grande perte d'autonomie puisque la patiente ne peut plus s'appuyer sur ses membres supérieurs. Elle bénéficie alors d'une infirmière à domicile avec aide à la toilette ainsi que d'une auxiliaire de vie.
Dix mois après l'annonce diagnostique, soit en juin 2012, elle exprime la crainte de perdre la parole et la capacité de communiquer au stade ultime de la maladie, ce qui selon elle la priverait de son pouvoir décisionnel sur les choix thérapeutiques.
Un an après le diagnostic, elle perd la station debout. Les fausses routes sont plus nombreuses et la patiente présente une dyspnée au moindre effort sans orthopnée. Elle est par ailleurs toujours gênée par sa clavicule droite qui cicatrise difficilement sur le mode de la pseudarthrose, avec des douleurs invalidantes malgré le traitement par fentanyl patch 50 µg/h, l'empêchant de se déplacer en fauteuil roulant. Elle présente aussi une xérostomie.

Au moment de l'unique entretien, en novembre 2012, la toilette assise est trop pénible. Il devient nécessaire d'envisager une toilette au lit avec utilisation d'un lit médicalisé à domicile ; la patiente n'est pas opposée à cette idée et semble même intéressée. Elle se plaint toujours d'une dyspnée au moindre effort, mais l'indication de la VNI n'est pas retenue. La patiente est très préoccupée par les possibilités de prise en charge des symptômes terminaux et de la possibilité qu'elle pourrait avoir de décider. Les explications précises sur les modalités de traitement de l'anxiété, de la douleur, de la dyspnée lui sont données. La patiente souhaite avant tout continuer de vivre à son domicile. Elle se plaint aussi de pleurs spasmodiques traités par mirtazapine 30 mg par jour, venlafaxine 75 mg par jour et acide valproïque 400 mg par jour. Elle ne comprend pas bien ces pleurs qui s'intriquent avec un syndrome dépressif. Elle présente par ailleurs une anxiété majeure mal soulagée par du bromazepam à 4,5 mg par jour.

En décembre 2012, la patiente bénéficie de la VNI et doit adapter la consistance de son alimentation aux fausses routes qui deviennent plus fréquentes. Elle doit boire de l'eau gélifiée.

En janvier 2013, elle exprime à ses proches des demandes d'euthanasie, durant deux semaines, dans un contexte de majoration de son trouble anxieux et d'aggravation de son déficit moteur. Elle est donc hospitalisée pour réadaptation de son traitement. Les traitements *per os* échouent. Il est donc décidé en accord avec la patiente et la famille d'une sédation par voie parentérale avec du midazolam. Le midazolam doit être progressivement augmenté jusqu'à 24 mg/h sans efficacité malgré l'ajout de chlorpromazine à 50 mg par jour. Devant la persistance de l'anxiété majeure et de la détresse exprimée par la patiente malgré cette anxiolyse, un recours au propofol doit être envisagé. Après discussion avec l'équipe de réanimation, l'équipe mobile de soins palliatifs et en accord avec la famille, un relai est fait par propofol. Cette sédation est efficace, puisque les signes d'anxiété disparaissent. La patiente décède le 11 février 2013, 48 heures après le recours au propofol.

d. Patiente 4

Mme D., âgée de 74 ans, consulte pour une malhabileté de la main gauche et de façon plus discrète de la main droite évoluant progressivement depuis quelques mois. Cette malhabileté inquiète beaucoup la patiente, gauchère, sur ses capacités d'écriture. Elle se plaint aussi de difficultés à la marche nécessitant l'usage d'une canne à l'extérieur, et responsables de deux chutes avec entorses des chevilles survenues six mois plus tôt. La patiente rapporte par ailleurs de petits troubles mnésiques apparus en même temps que les chutes. Un scanner cérébral avait été réalisé à l'époque, et s'avérait normal. La patiente rapporte aussi quelques crampes. Il n'y a pas de fausses routes ni de troubles de la déglutition.
Elle a pour antécédents un syndrome dépressif, une hypothyroïdie substituée, une hypotension orthostatique et une dyslipidémie. Son traitement comporte atorvastatine 10 mg par jour, venlafaxine à 75 mg par jour, alprazolam à 0,25 mg par jour, lormetazepam à 3 mg par jour, levothyroxine à 50 mg par jour et flurbiprofène à 50 mg par jour.
Cette patiente est psychanalyste et traductrice. Elle écrit et chante des chansons pour enfants. Elle exerce une activité professionnelle dans un atelier artistique d'écriture thérapeutique. Elle est bénévole auprès d'une association d'aide humanitaire où elle fait de l'écoute et d'une association de protection des animaux dans sa commune dont elle est conseillère municipale. Elle poursuit ces activités malgré la gène à la conduite. Elle a été mariée trois fois. Elle a une fille d'un premier mariage, dont elle est affectivement assez éloignée. Son second mariage a duré sept ans puis elle a perdu son troisième mari qui est décédé il y a une quinzaine d'années. Elle vit seule dans une maison de plein pied un peu isolée du centre de la commune. Son frère est médecin généraliste.

L'examen clinique retrouve un déficit moteur global asymétrique et prédominant aux membres inférieurs. Les réflexes ostéotendineux sont vifs et diffusés en rotulien et on note une amyotrophie globale des pieds. Il n'y a pas de fasciculations.
La biologie est normale, l'analyse du LCR est normal, il n'y a pas d'élément et la glycorachie est à 3,2 mmol/L.

L'ENMG retrouve un effondrement des potentiels moteurs aux membres supérieur et inférieur gauches sans anomalie de la vitesse de conduction et de la latence des ondes F. On retrouve en détection des fasciculations au repos et des tracés neurogènes chroniques aux quatre membres, prédominant aux membres inférieurs.

Le diagnostic est annoncé à la patiente en décembre 2012 et le traitement par riluzole est débuté.

Nous évaluons la patiente trois fois.
Au moment du premier entretien, en décembre 2012, sa marche est détériorée avec de nouvelles chutes. Elle doit utiliser un déambulateur au quotidien. Elle commence à perdre de l'autonomie dans les actes de la vie quotidienne. Un ami restaurateur lui amène les repas tous les jours et de nombreux tiers, amis et salariés, l'aident pour le ménage et la toilette. Elle héberge une personne sans domicile, qui, en échange, l'aide pour les tâches quotidiennes. Elle bénéficie d'une téléalarme et a décidé d'abandonner la conduite automobile, ce qui restreint ses capacités à poursuivre ses activités bénévoles pour lesquelles elle doit se faire assister. Elle parle abondamment d'un enregistrement de chansons pour enfant qu'elle souhaite réaliser, et qui semble être un objectif majeur pour les mois à venir. Sur le plan clinique, le testing moteur retrouve un déficit prédominant aux membres inférieurs et sur le plan cognitif, un syndrome dysexécutif majeur avec une efficience cognitive globale discrètement perturbée. Le bilan orthophonique met en évidence une voix voilée, sans trouble de la déglutition. A l'examen neuropsychologique, la patiente est logorrhéique, relate son histoire personnelle de façon détaillée mais sans lien chronologique. Elle se plaint de difficultés à la marche qu'elle relie aux deux chutes mécaniques anciennes, sans pouvoir faire de lien avec la maladie, révélant probablement un mécanisme de défense par dénégation. Elle fait part de son souhait de trouver un appartement au centre de la ville qu'elle habite afin d'être plus autonome.
Lors du second entretien, en février 2013, la patiente est confinée au fauteuil la majeure partie de la journée. Elle bénéficie du passage d'un kinésithérapeute qui la fait marcher trois fois par semaine. Elle ne peut plus se lever seule et a presque perdu les capacités d'écriture, ce qui représente pour elle un sujet d'angoisse

important. Elle ne sort que rarement de chez elle et ne participe que très peu à la vie associative et au conseil municipal. Elle reste cependant joviale et ne pose pas de questions sur l'évolution de la maladie. Elle souhaite rester à son domicile afin de ne pas se séparer de ses animaux, et a mis de côté le projet de déménager pour un appartement moins isolé, en centre-ville. Sa fille lui a proposé de l'héberger chez elle, ce qu'elle a refusé car elle souhaite garder son indépendance. L'examen retrouve une aggravation du déficit, principalement aux membres inférieurs. Il n'y a pas de troubles de la déglutition mais une voix nasonnée.
Au troisième entretien, en avril 2013, la patiente rapporte quelques fausses routes et une aggravation de sa gène motrice. Elle a de grandes difficultés pour les tâches de la vie quotidienne, notamment pour l'habillage, et ne peut quasiment plus mobiliser ses jambes. Elle se plaint surtout de ne plus pouvoir participer aux ateliers d'écriture. Elle est joviale et est heureuse d'avoir pu enregistrer son album de chansons. Elle se dit plutôt d'humeur dépressive, avec des troubles du sommeil, des cauchemars, et dit « attendre tous les matins de mourir».

Elle bénéficie de la VNI en octobre 2013 devant l'aggravation de sa dyspnée.
Elle est retrouvée à son domicile par un ami le 7 novembre 2013, cyanosée. Elle est transférée d'urgence à l'hôpital le plus proche où elle décède dans la journée.

e. Patient 5

M. E, âgé de 77 ans consulte pour une dysphonie d'aggravation progressive depuis un an associée à des troubles de la déglutition aux solides et aux liquides depuis six mois ainsi qu'une perte de 7 kg. Le patient ne se plaint pas de dyspnée ni de céphalées. Il n'a que de rares crampes.
Le bilan otorhinolaryguologique (ORL) retrouvait une hypomobilité hémi-laryngée gauche sans qu'aucune cause puisse être mise en évidence. L'ORL avait donc orienté le patient vers un neurologue qui suspectait une SLA devant des fasciculations linguales et des membres, et adressait le patient au service de neurologie de l'Hôpital.
Dans ses antécédents on note une coronaropathie avec infarctus du myocarde. Son traitement comporte sotalol à 80 mg par jour, perindopril à 5 mg par jour, acide acétylsalicylique à 75 mg par jour, rabeprazole à 10 mg par jour, ezetimibe à 10 mg par jour, fluvastatine à 80 mg par jour et allopurinol à 200 mg par jour.

Ce patient est retraité, il a deux filles qui vivent à Pau. Il était garagiste dans la région et s'est installé à Pau à la retraite avec son épouse pour se rapprocher de leurs deux filles.

L'examen clinique met en évidence une amyotrophie globale intéressant notamment les bords latéraux de la langue. On retrouve aussi des fasciculations des quatre membres et de la langue. Il n'y a pas de déficit moteur. Les réflexes ostéotendineux sont présents avec un signe de Babinski à gauche et un réflexe médio-facial accentué. L'examen orthophonique met en évidence une voix bitonale et un flux ralenti sans essoufflement. Un rire spasmodique est aussi noté.

Le bilan biologique est normal.
L'IRM cérébrale est normale.
L'ENMG retrouve des tracés neurogènes de la face et des quatre membres avec diminution de l'amplitude des potentiels moteurs sans bloc de conduction et sans atteinte sensitive.

Le diagnostic est annoncé au patient en décembre 2012 et le traitement par riluzole est débuté.

Nous évaluons le patient trois fois.
Lors du premier entretien, en mars 2013, soit trois mois après l'annonce diagnostique, le patient se plaint seulement de faiblesse de la main droite. L'examen retrouve un déficit à 4/5 environ. Il faut noter que le patient, qui ne connaissait pas la SLA, a parlé de sa maladie la veille à une amie au club de bridge, dont il s'avère que le mari est décédé quelques années auparavant de cette maladie. Cette discussion a été source d'angoisse pour le patient, son amie ayant raconté très précisément les souffrances de son mari. L'entretien est marqué par un rire spasmodique envahissant.

Lors du second entretien, en juin 2013, on note une majoration du trouble de la parole. Le patient se dit gêné par sa dysphonie qui le conduit à limiter ses sorties et ses loisirs afin de limiter les discussions. Il présente des crampes douloureuses et fréquentes.

Au moment du troisième entretien, en octobre 2013, le patient a vu sa faiblesse musculaire se majorer, notamment sur le membre supérieur droit, ce qui le limite dans les tâches quotidiennes. Il ne peut plus tenir un stylo ni un couvert non adaptés. Les crampes ont diminué. Il vit toujours à son domicile de plain-pied, en zone urbaine, avec son épouse. Un projet d'aménagement de la salle de bain est en cours. Il a perdu deux kilogrammes, et doit bénéficier de la pose d'une gastrostomie quelques jours plus tard.
Il décède en novembre 2013 des complications infectieuses de la pose de gastrostomie.

f. Patient 6

M. V., est âgé de 65 ans. Il consulte pour une faiblesse de la main droite d'évolution progressive depuis six mois, non douloureuse, accompagnée par des crampes aux quatre membres.
Dans ses antécédents on note une hypertension artérielle, une gonarthrose et des crampes des membres inférieurs depuis vingt ans. Son traitement comporte candesartan à 16 mg par jour et diacéréine à 50 mg par jour.

Ce patient est retraité, il a deux enfants. Il vit dans la campagne environnant Pau dans une grande maison, avec un immense parc, de nombreux arbres et quelques moutons. Il aime particulièrement la nature et les randonnées en montagne.

L'examen clinique initial retrouve un déficit global du membre supérieur droit à 3/5 avec une amyotrophie diffuse et des fasciculations. Le membre inférieur droit présente aussi des fasciculations. Les reflexes ostéotendineux sont vifs sur le membre atteint, sans signe de Hoffman. L'examen est sans particularité, y compris les paires crâniennes. Cet examen met donc en évidence une atteinte des premier et second motoneurones du membre supérieur droit.
L'ENMG retrouve des tracés neurogènes chronique diffuse du membre supérieur droit et du deltoïde gauche.
L'IRM cervicale retrouve un canal cervical étroit modéré à prédominance C4-C5 et C5-C6, sans myélomalacie, n'expliquant donc pas le déficit. L'IRM cérébrale est normale.
Le bilan biologique est sans particularité hormis des CPK à 720UI/L.
Les EFR sont sans particularité

Le diagnostic est annoncé au patient en janvier 2013 et le traitement par riluzole est débuté.

Progressivement, le patient présente une humeur très labile, avec hyperémotivité et anxiété. Il souffre d'un rire et de pleurs spasmodiques. Il n'a pas de trouble de la

déglutition ni de la phonation. Le déficit s'aggrave au membre supérieur droit et les fasciculations se diffusent aux quatre membres et au tronc, épargnant la langue.

Nous évaluons le patient trois fois.

Lors du premier entretien, en avril 2013, le patient conduit encore, bien qu'il éprouve quelques difficultés. Il dit ne plus être angoissé, mais l'avoir été au moment de l'annonce diagnostique. Il se plaint de difficultés à la marche sur de longues distances, bien qu'il continue à fréquenter son club de randonnées où il n'est pas gêné pour suivre le rythme des autres.

Lors du second entretien, en juin 2013, il se plaint d'une petite aggravation de sa faiblesse musculaire. Il est inquiet au sujet de la maison familiale. Celle-ci est isolée, avec un grand parc dont l'entretien n'est plus envisageable pour lui. Il ne projette pas encore de quitter cette maison.

Lors du troisième entretien, en octobre 2013, le patient ne sent pas d'aggravation. Il souffre de quelques crampes bien soulagées par quinine/thiamine et continue de vivre comme avant, et notamment poursuit ses randonnées qui semblent très importantes pour lui.

g. Patient 7

M. S, âgé de 73 ans, consulte son médecin traitant en septembre 2012 en raison d'une asthénie inhabituelle depuis quelques mois, associée à une dysphagie et un amaigrissement d'environ dix kilogrammes.
Dans ses antécédents on note une spondylodiscite en 1998. Il ne prend pas de traitement.

Il s'agit d'un artisan peintre en bâtiment retraité avec une histoire de vie complexe. Abandonné, il est recueilli à l'âge de cinq ans par la DDASS après une errance dans les rues parisiennes. Il est placé dans une famille d'accueil dont il est rapidement retiré après avoir subi de mauvais traitements. Il est ensuite placé chez une femme âgée, chez qui il revient vivre plus tard après la guerre d'Algérie au cours de laquelle il effectue son service militaire. Il exerce alors le métier de peintre en bâtiment, se marie et fonde une famille avec trois enfants. Il vit actuellement avec son épouse dans une maison individuelle isolée dans les environs de Pau, où vivent ses trois filles. Il aime par-dessus tout « être seul ».

L'examen clinique retrouve une amyotrophie diffuse, des fasciculations des quatre membres et une voix nasonnée. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, polycinétiques aux quatre membres, avec signe de Hoffmann bilatéral, ainsi qu'un déficit moteur coté à 4+ aux quatre membres, sans déficit sensitif. Le bilan biologique est sensiblement normal hormis une élévation des CPK à 354 UI/L. La ponction lombaire est normale ainsi que l'IRM cérébrale et médullaire.
L'ENMG retrouve des tracés neurogènes chroniques aux quatre membres.
L'annonce diagnostique est faite en janvier 2013.

Le diagnostic est annoncé au patient en janvier 2013 et le traitement par riluzole est débuté.

Nous évaluons le patient une fois, en juillet 2013, soit 6 mois après l'annonce diagnostique. Il est traité par riluzole, des compléments énergétiques et escitalopram à 10 mg par jour pour un syndrome dépressif qu'il développe au cours de l'évolution

de sa maladie. Il souffre de crampes. Le patient exprime l'importance qu'il accorde à son environnement de vie, « au milieu de la nature ». C'est pour lui la priorité qui doit orienter les choix de prise en charge de sa maladie.

Le patient annule son rendez-vous d'hospitalisation de jour du trimestre suivant. Il n'est donc évalué qu'une fois.

h. Patient 8

M.A., âgé de 52 ans, consulte pour des troubles de la marche évoluant progressivement depuis un an associés à une altération de l'état général, notamment, une perte de trois kilogrammes. A l'interrogatoire, le patient rapporte de plus une faiblesse des membres supérieurs, sans trouble fonctionnel bulbaire, ainsi que des crampes profuses. On note plusieurs piqures de tiques les années précédentes.
Le patient n'a pas d'antécédents hormis un traumatisme crânien bénin sans perte de connaissance en décembre 2012 et ne prend pas de traitement.

Ce patient est un éleveur en activité dans les environs de Pau, marié, qui travaille dans son exploitation avec son fils âgé de vingt ans. Il a aussi une fille de vingt-sept ans elle-même mère de trois enfants. Il commence à avoir des difficultés pour gérer son exploitation, que son fils n'est pas sûr de reprendre par la suite. Ce problème est à l'origine de conflits dans la famille. Le patient a dû embaucher un salarié afin d'aider son fils à l'exploitation. Son épouse participe au travail de l'élevage en plus de son travail comme ouvrière de nuit. Le patient et son épouse ne vivent plus dans l'exploitation depuis dix-huit ans suite à un conflit avec sa mère. Après avoir loué, ils ont finalement construit leur maison il y a six ans. Toutes les pièces utiles sont situées sur le même niveau mais l'accès se fait grâce à un escalier, le terrain étant en pente.

L'examen clinique retrouve un déficit moteur des releveurs des pieds, ainsi que des psoas à 4/5 avec une amyotrophie distale ainsi que des pieds creux, et un déficit diffus des membres supérieurs à 4/5. Le patient présente un steppage discret. Les reflexes sont vifs, diffusés et symétriques avec un signe de Babinski bilatéral. On observe des fasciculations des quatre membres mais pas de la face. Il n'y a pas de trouble sensitif.
L'ENMG retrouve une atteinte motrice pure avec des tracés neurogènes chroniques aux quatre membres et des fasciculations des quatre membres épargnant la face. La stimulodétection ne retrouve pas d'atteinte sensitive ni motrice, ni d'augmentation des ondes F ni de bloc de conduction.

L'IRM cervicale médullaire retrouve un canal cervical étroit sans myélomalacie. L'IRM cérébrale retrouve un hypersignal bilatéral et symétrique des faisceaux pyramidaux.
Sur le plan biologique, la sérologie de Lyme est négative. La recherche d'anticorps anti-GM1 est négative. Les CPK sont normales.
Le LCR est sans particularité.
Les EFR initiales sont normales.

Le diagnostic est annoncé au patient en novembre 2012 et le traitement par riluzole est débuté.

Deux mois après l'annonce diagnostique, le patient s'est altéré avec une diminution légère mais globale de la force motrice et l'apparition d'une voix nasonnée remarquée par son épouse, ainsi que de quelques fausses routes. Le patient rapporte également quelques chutes. Lors de la consultation orthophonique, le patient fait une fausse route à l'eau, alors que le repas de texture normale ne pose pas de problème. Par ailleurs, le patient est pris en charge par un kinésithérapeute et par l'équipe de rééducation pour la confection d'orthèse suropédieuse droite et la prescription d'orthèses articulées des genoux.
Le patient semble avoir pris conscience du diagnostic et des implications de sa pathologie, ce qui n'était pas le cas lors de la consultation deux semaines après l'annonce diagnostique. Il développe un syndrome dépressif réactionnel pour lequel un traitement par escitalopram est entrepris, associé à un soutien psychologique assuré par la psychologue du service.
Six mois après l'annonce diagnostique, l'aggravation motrice l'oblige à utiliser un déambulateur. L'examen clinique retrouve toujours un syndrome tetrapyramidal. Une amyotrophie et des fasciculations de la langue sont apparues. Les troubles de l'élocution s'aggravent, la parole commence à être difficilement compréhensible par moments. Le patient n'a pas présenté de nouvelle fausse route grâce aux conseils de l'orthophoniste.

Nous évaluons le patient deux fois.

Lors du premier entretien, en juillet 2013, le patient a dû faire réaliser d'importants travaux de terrassement afin de pouvoir accéder à sa maison. Il ressent par ailleurs le besoin d'une aide à domicile pour la toilette, l'habillage et la prise des repas, car il n'est autonome pour aucun de ces actes de la vie quotidienne. Il ne parvient cependant pas à se résoudre à cette décision car cela porterait atteinte à son intimité et lui imposerait des horaires stricts. Il est également très préoccupé par l'avenir de son exploitation dont il ne peut plus s'occuper. Il voudrait que son fils poursuive l'exploitation, mais celui-ci ne souhaite reprendre que la culture du maïs.

Lors du second entretien, en octobre 2013, il exprime le refus du recours à la VNI et à la gastrostomie dont il a besoin, et souhaite éloigner le suivi. Son fils a repris l'exploitation du maïs et le bétail a été vendu. Son épouse a quitté son travail pour s'occuper de lui.

Le patient souhaite ensuite espacer les hospitalisations de jour tous les six mois, il n'a donc pas pu être évalué au sixième mois.

2. Démographie de l’échantillon

Le tableau 6 montre la démographie de notre échantillon.

La population étudiée comporte 8 patients âgés en moyenne de 67,5±9,8 ans, dont quatre hommes et 4 femmes, soit un sexe ratio de 1.

La moyenne d’âge au moment du diagnostic est de 66±10 ans.

Le diagnostic est posé après en moyenne 10,1±3,7 mois d’évolution des symptômes.

Tous nos patients sont porteurs d’une forme sporadique de SLA.

Trois patientes sont décédées au cours de l’étude, après une durée d’évolution de la maladie très variable de 34,3±22,4 mois en moyenne, soit 25±18,5 mois en moyenne après le diagnostic.

Aucun patient ne présente d’antécédents neurologiques.

Une patiente présente un antécédent de dépression, pour laquelle elle est en cours de traitement.

La durée entre le début des symptômes et le premier entretien est très variable, allant de 8 à 58 mois, de même que la durée entre l’annonce diagnostique et le premier entretien, qui va de 0 à 45 mois.

Les patients 1, 4, 5 et 6 ont pu être évalués trois fois comme prévoyait le protocole de l’étude.

Les patientes 2 et 3 sont décédées après le premier entretien.

Le patient 7 a décidé de quitter l’étude après le premier entretien, et le patient 8 a souhaité espacer son suivi après le second entretien, rendant l’évaluation du sixième mois impossible.

Tableau 6 : démographie de l'échantillon de patients

Patient n°	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
Age (années)	79	60	58	74	78	65	73	53
Sexe	F	F	F	F	H	H	H	H
Antécédents	HTA Dyslipidémie GEU	basedow	Carcinome canalaire de sein droit en 2003	S. dépressif Hypothyroïdie Dyslipidémie	IDM	HTA gonarthrose	spondylodiscite	Traumatisme crânien
métier	secrétaire retraitée	ouvrière retraitée	mère au foyer	psychanalyste	garagiste retraité	retraité	Artisan peintre retraité	agriculteur
Âge lors du diagnostic	78	57	57	73	77	64	72	52
Forme familiale	non	non	non	non	non	non	non	non
temps entre les premiers symptômes et le diagnostic (en mois)	13	14	6	8	13	7	6	14
temps entre les premiers symptômes et l'inclusion (en mois)	22	58	21	8	16	10	13	23
temps entre le diagnostic et l'inclusion (en mois)	7	45	15	0	3	4	7	9
Nombre d'entretiens réalisés	3	1	1	3	3	3	1	2
temps entre le début des symptômes et le décès (en mois)	x	60	24	19	25	x	x	x
temps entre diagnostic et décès (en mois)	x	46	18	11	12	x	x	x
Temps entre l'inclusion et le décès (en mois)	x	1	3	11	9	x	x	x

F = femme ; H = homme ; HTA : hypertension artérielle ; GEU = grossesse extra-utérine ; IDM = Infarctus du myocarde ; x = non concerné

3. Évaluation fonctionnelle des patients

a. Score moteur MMT :

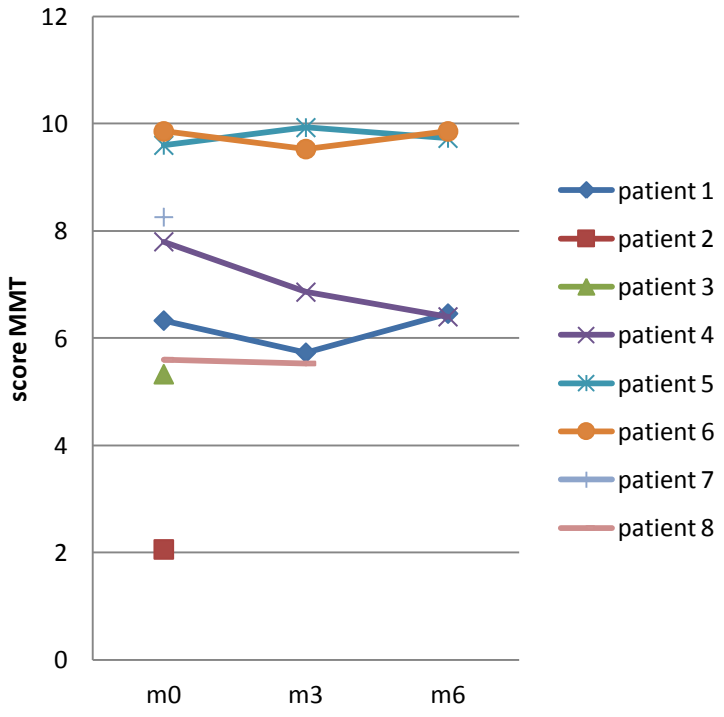
Tableau 7 : scores MMT

Patient n° :	1	2	3	4	5	6	7	8
m0	6,33	2,06	5,33	7,8	9,6	9,86	8,26	5,6
m3	5,73	dc	dc	6,86	9,93	9,53	se	5,53
m6	6,46	dc	dc	6,4	9,73	9,86	se	se

MMT : Manual Muscular Testing ; m0 : évaluation initiale ; m3 : évaluation à 3 mois ; m6 : évaluation à 6 mois ; se : sorti d'étude ; dc : décédé

Les capacités motrices de nos patients sont très hétérogènes, avec un MMT allant de 2,06/10 à 9,86/10 au premier entretien, pour une moyenne de 6,86 ± 2,58. A trois mois, la moyenne est de 7,5±2,1 et à six mois elle est de 8,1±1,9 (tableau 7).
Les patients perdent en moyenne 0,3 points entre m0 et m3, et ne perdent pas de force musculaire entre m3 et m6 soit une perte de 4,5% en en 6 mois (figure 2).

Figure 2 : évolution du score MMT



MMT = Manual Muscular Testing ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

b. Score fonctionnel ALSFRS-R :

Tableau 8 : scores ALSFRS-R

Patient n° :	1	2	3	4	5	6	7	8
m0	38	8	22	39	38	46	33	18
m3	35	dc	dc	39	37	46	se	18
m6	35	dc	dc	30	29	46	se	se

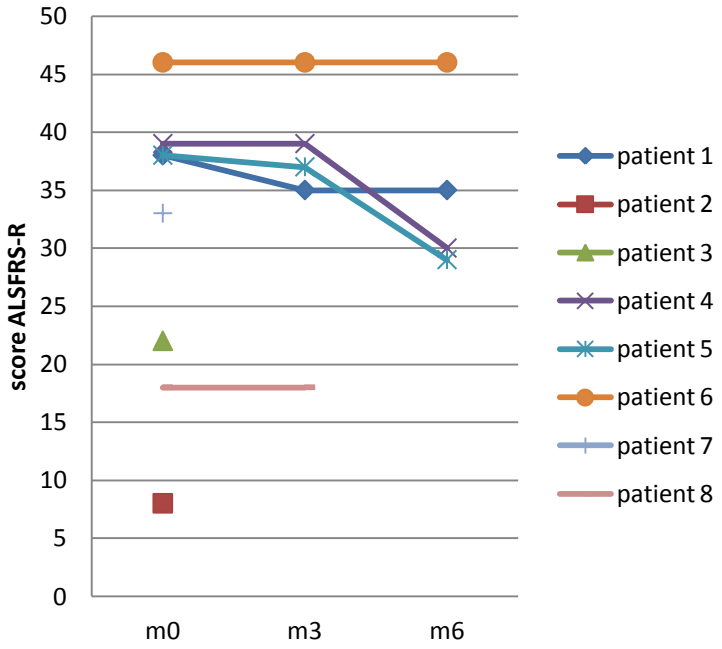
ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale –Revised ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Les scores fonctionnels des patients sont hétérogènes, allant de 8 à 46 selon les patients, avec une moyenne de 30,25±12,9 à l'inclusion, 35±10,3 à trois mois et 35±7,8 à six mois (tableau 8).

La figure 3 montre l'hétérogénéité des scores ALSFRS-R et des profils évolutifs, avec les patients 4 et 5 qui s'aggravent rapidement tandis que les patients 1, 6 et 8 restent plus stables.

Les patients perdent en moyenne 0,8 points de m0 à m3 et 4,25 points de m3 à m6, soit une perte de 2,2% en 3 mois et 13,1% en six.

Figure 3 : évolution du score ALSFRS-R



ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

4. Évaluation cognitive et psychologique des patients

a. Score cognitif MMSE :

Tableau 9 : scores MMSE

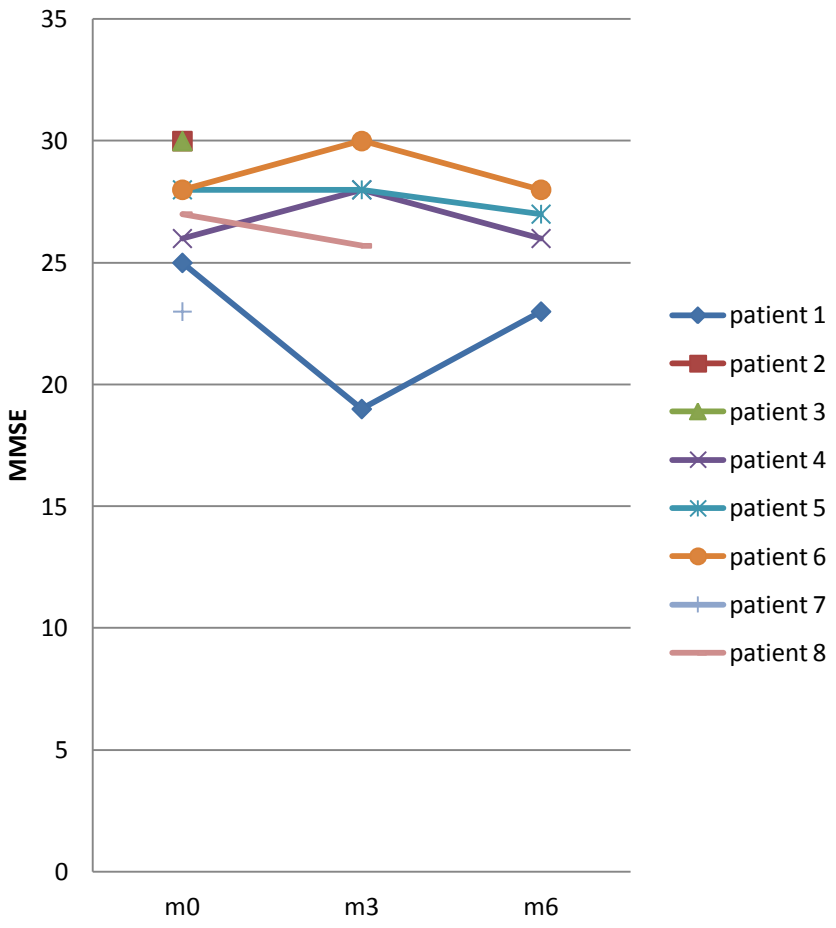
Patient n° :	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
m0	25	30	30	26	28	28	23	27
m3	19	dc	dc	28	28	30	se	26
m6	23	dc	dc	26	27	28	se	se

MMSE = Mini Mental State Examination ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Le score MMSE est évalué sur l'ensemble des items réalisables en tenant compte du handicap moteur du patient, rapporté ensuite sur 30. Deux patients présentent un MMSE pathologique. Les patients ayant un MMSE normal au premier entretien ne voient pas leur score cognitif devenir pathologique au cours des six mois de l'étude. Le MMSE moyen est de 27,2±2,4 à l'inclusion, Il est de 26,2±4,3 à trois mois et de 26±2,2 à six mois (tableau 9).

La figure 4 montre l'évolution des scores MMSE, avec six patients dont les scores MMSE restent normaux, et deux patients avec un MMSE pathologique dès l'inclusion. Le score MMSE de la patiente 1 s'effondre de m0 à m3. Les patients perdent en moyenne 0,4 points entre m0 et m3 et 0,25 points entre m3 et m6 (figure 4).

Figure 4 : évolution du score MMSE



MMSE = Mini Mental State Examination ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

b. Score frontal BREF :

Tableau 10 : scores BREF

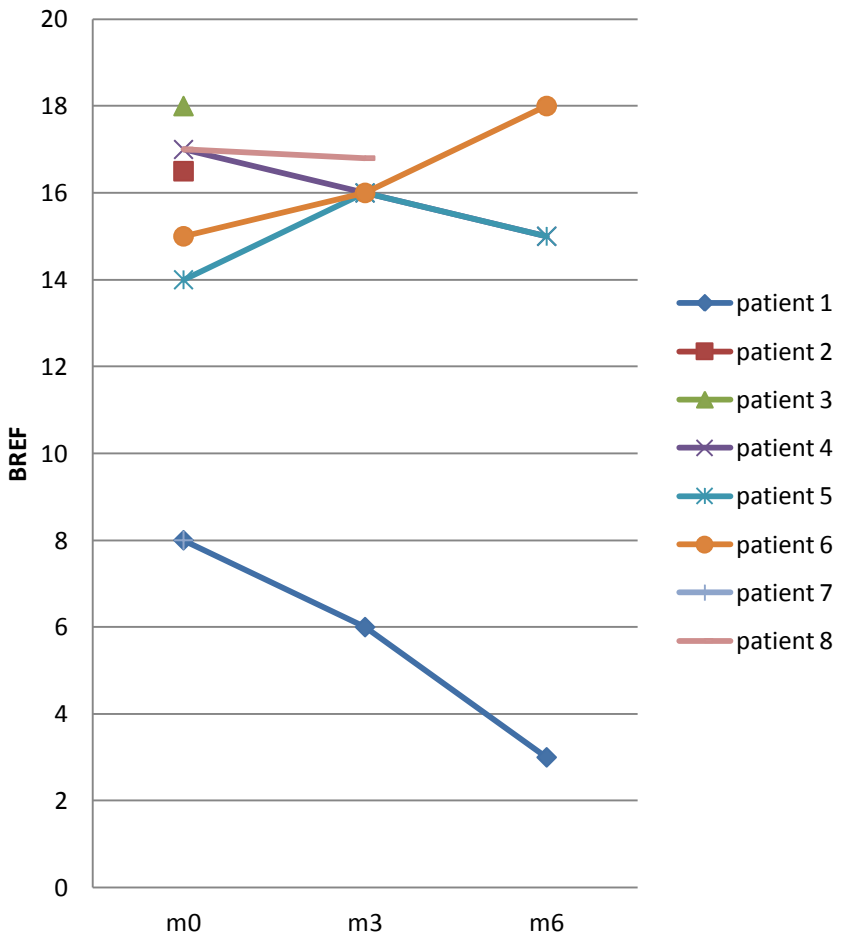
Patient n° :	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
m0	8	16,5	18	17	14	15	8	17
m3	6	dc	dc	16	16	16	se	16,8
m6	3	dc	dc	15	15	18	se	se

BREF = Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Deux patients ont un score BREF pathologique, et leur score MMSE est aussi pathologique. Les patients ayant un score normal au premier entretien ne voient pas ce score devenir pathologique au cours de l'étude. La moyenne des scores BREF à m0 est de 14,2±4. Elle est de 14,2±4,6 à six mois et de 12,8±6,7 à six mois (tableau 10).

Les scores BREF des patients sont stables de m0 à m3 et baissent de 0,7 points de m3 à m6 (figure 5). On distingue deux populations, avec d'une part six patients sans troubles frontaux, et d'autre part deux patient avec un score BREF bas dès l'inclusion. La patiente 1 a un score de 8/18 à l'inclusion, qui s'effondre ensuite à 3/18 en six mois.

Figure 5 : évolution de la BREF



BREF = Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

c. Score de dépression BDI :

Tableau 11 : scores BDI

Patient n° :	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
m0	14	19	3	16	5	5	21	13
m3	22	dc	dc	26	6	3	se	16
m6	16	dc	dc	26	13	3	se	se

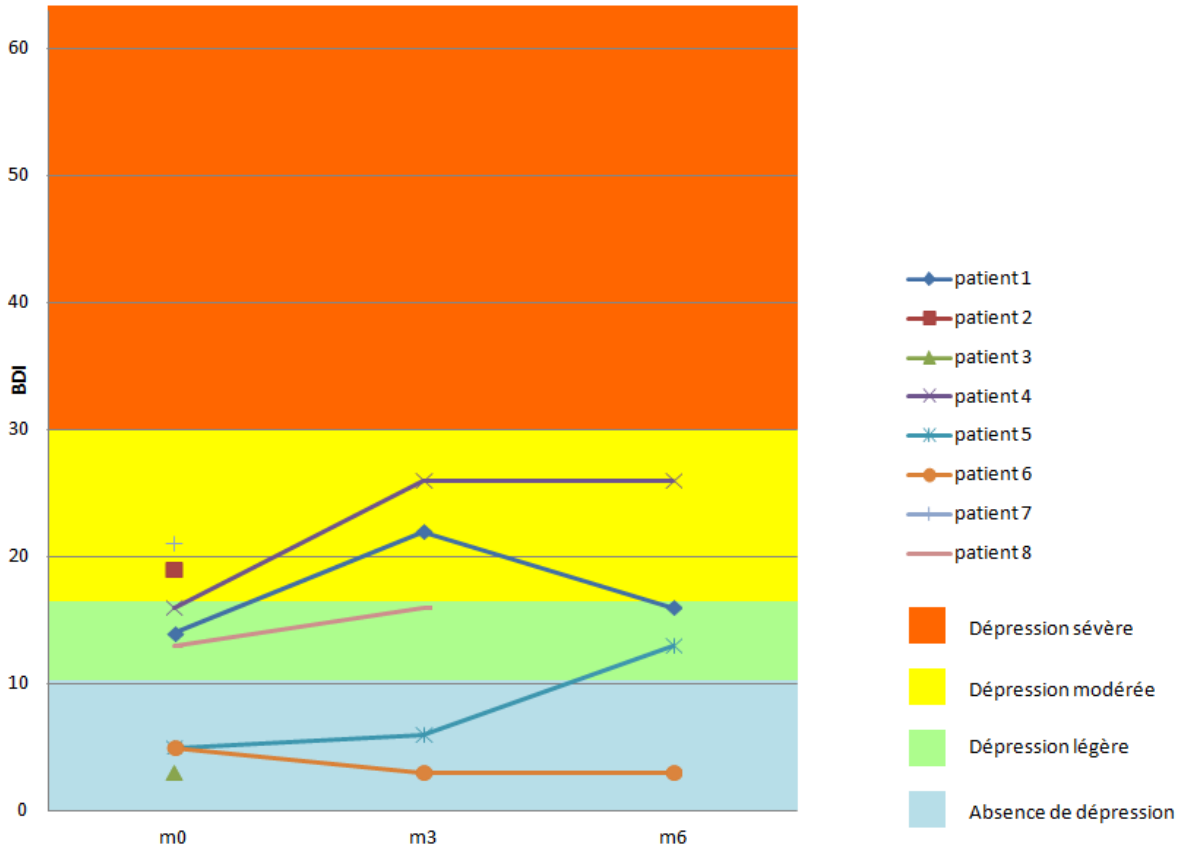
BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Le score de dépression des patients de notre étude est hétérogène, allant de 3 à 26 sur 63.

La moyenne des scores BDI est de 12±6,9 à l'inclusion. Elle est de 14,6±10 à trois mois et de 14,5±9,5 à six mois (Tableau 11).

Aucun des patients n'a de dépression sévère. Le score BDI des patients augmente en moyenne de 4 points entre m0 et m3 et augmente de 0,25 point entre m3 et m6. Les patients sont donc globalement plus déprimés à la fin de l'étude qu'au début (figure 6). A m0, 3 patients ne sont pas déprimés, 3 ont une dépression légère et 2 ont une dépression modérée. A m3, 2 patients ne sont pas déprimés, 1 a une dépression légère et 2 ont une dépression modérée. A m6, 1 patients n'est pas déprimé, 2 ont une dépression légère et 1 a une dépression modérée.

Figure 6 : évolution du BDI



BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

5. Évaluation de la qualité de vie et de la dignité des patients

a. Score de qualité de vie SEIQOL-DW :

Tableau 12 : scores SEIQOL-DW

Patient n° :	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
m0	46	99	87,5	11 ,4	93 ,5	75,5	72	80
m3	46	dc	dc	39 ,25	78 ,61	90	se	86,25
m6	62	dc	dc	62,65	87,15	84	se	se

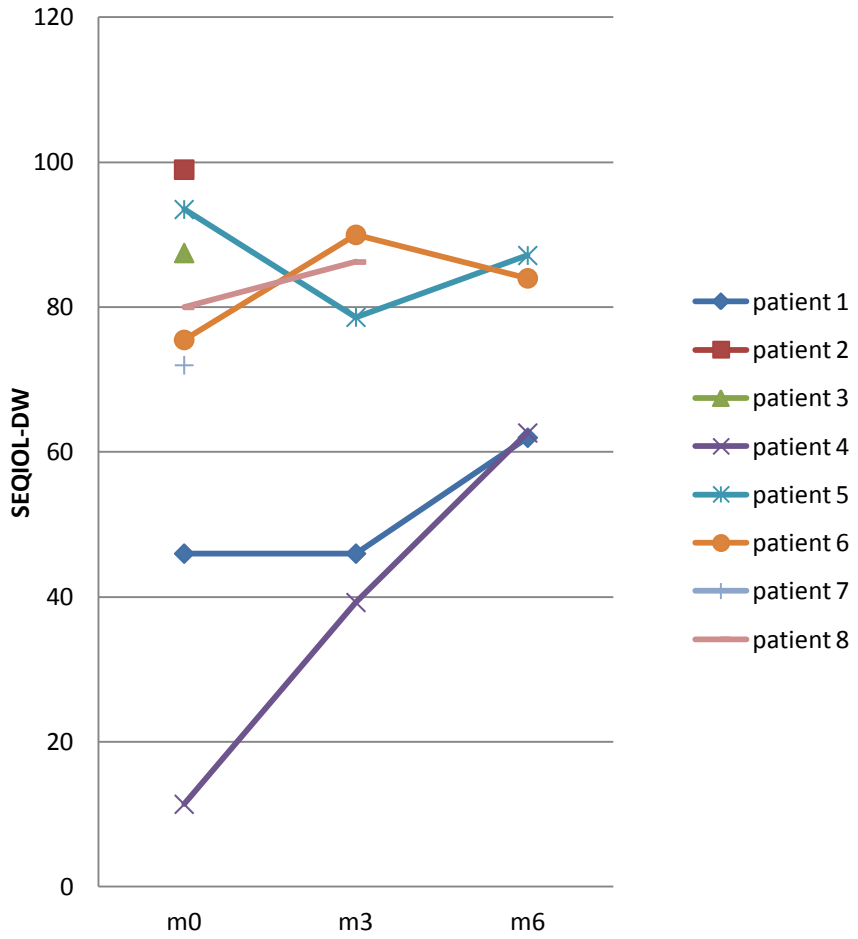
SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Les scores SEIQOL-DW sont extrêmement hétérogènes, allant de 11,4 à 99 sur 100 au premier entretien, avec une moyenne de 76,7±17,8. La moyenne est de 88,1±2,7 à trois mois et de 74±13,5 à six mois (tableau 12).

La figure 7 montre que le score de qualité de vie des patients augmente de 10,3 points entre m0 et m3 et de 6 points de m3 à m6 soit une augmentation de 13,4 % en 3 mois et 21,25% en 6 mois.

On distingue d'une part six patients dont la qualité de vie est bonne et stable, et d'autre part deux patientes (patientes 1 et 4) dont la qualité de vie est mauvaise à l'inclusion et s'améliore ensuite (de 46/100 à 62/100 pour la patiente 1 et de 11,4/100 à 62,65/100 pour la patiente 4).

Figure 7 : évolution du SEIQOL-DW



SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

Les tableaux 13 et 14 montrent les notes et pondérations des thèmes de la santé lorsqu'ils sont abordés. Cinq patients sur les huit abordent ce thème. La note va de 0 à 95 avec une moyenne de 41,8±28,6. Le poids va de 4% à 75% avec une moyenne de 38±34%.

tableau 13 : notes du thème de la santé

Patient n°	**1**	**2**	**3**	**4**	**5**	**6**	**7**	**8**
m0	0	n.a.	n.a.	1	90	55	n.a.	20
m3	35	dc	dc	5	95	n.a.	dc	25
m6	65	dc	dc	35	70	n.a.	dc	dc

m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé ; n.a. = thème non abordé

tableau 14 : pondérations du thème de la santé

Patient n°	1	2	3	4	5	6	7	8
m0	40%	n.a.	n.a.	40%	25%	10%	n.a.	4%
m3	37%	dc	dc	35%	25%	n.a.	se	20%
m6	50%	dc	dc	75%	25%	n.a.	se	se

m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; SE = sorti d'étude ; DC = décédé ; n.a. = thème non abordé

Le tableau 15 répertorie l'ensemble des thèmes abordés, avec leur nombre d'occurrences, leur note moyenne et leur poids moyen. Nous avons aussi calculé le poids cumulé ($\frac{poids * nombre\ d'occurencedu\ thème}{nombre\ total\ d'occurences\ de\ thèmes}$) qui représente le poids du thème dans l'ensemble de l'étude.

La famille proche et la santé sont les deux thèmes les plus fréquemment abordés. (13 et 12 occurrences, pour un poids cumulé de 29,55% et 23,55%) (figure 8). Avec les thèmes des enfant (poids cumulé de 2,79%) et du couple (poids cumulé de 2,79%), la famille pèse 35,13% du poids total des thèmes abordés dans l'étude. La famille semble être un élément protecteur de la qualité de vie pour les patients de l'étude, qui l'évaluent à 88,6/100 en moyenne. La santé est plus problématique, elle est évaluée à 41,8/100 en moyenne (figure 9).

Tableau 15 : thèmes de qualités de vie abordés par nos patients

thème	occurrences (n = 85)	note moyenne ± écart-type	poids moyen ± écart-type	poids cumulé (%)
famille proche	13	88,6±7	0,44±0,21	29,55
santé	12	41,8±28,6	0,38±0,34	23,55
nature/ environnement	9	75,8±28,5	0,15±0,06	6,97
loisirs	9	45,9±39	0,12±0,06	5,58
amis	8	75,1±6,1	0,12±0,04	4,96
autonomie	4	37,7±43,2	0,22±0,14	4,55
Travail/Tâches quotidiennes	6	68,2±40,6	0,1±0,04	3,10
couple	2	100±0	0,27±0,05	2,79
enfants	2	95±7	0,27±0,17	2,79
famille élargie	3	88,3±12,5	0,16±0,07	2,48
repas	3	73,3±25,1	0,14±0,06	2,17
amour	1	10	0,4	2,06
vie sociale	1	80	0,3	1,55
argent	1	80	0,25	1,29
autrui	1	25	0,25	1,29
voyages	2	22,5	0,12	1,24
vie culturelle	1	80	0,18	0,92
animaux	2	46	0,08	0,83
qualité des soins	1	95	0,12	0,62
intimité	1	70	0,1	0,52
tranquillité/repos	2	90±14,1	0,09±0,01	0,93
stabilité	1	50	0,05	0,26

poids cumulé= $\frac{poids * nombre\ d'occurencedu\ thème}{nombre\ total\ d'occurences\ de\ thèmes}$

figure 8 : poids relatif des thèmes SEIQOL-DW

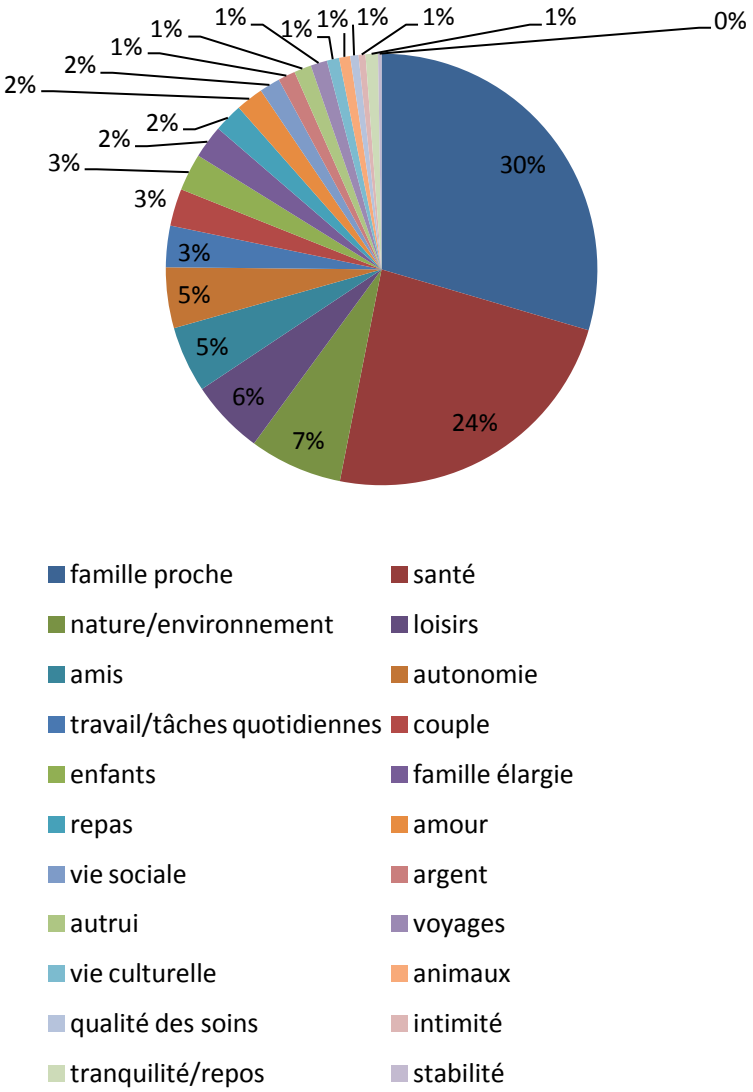
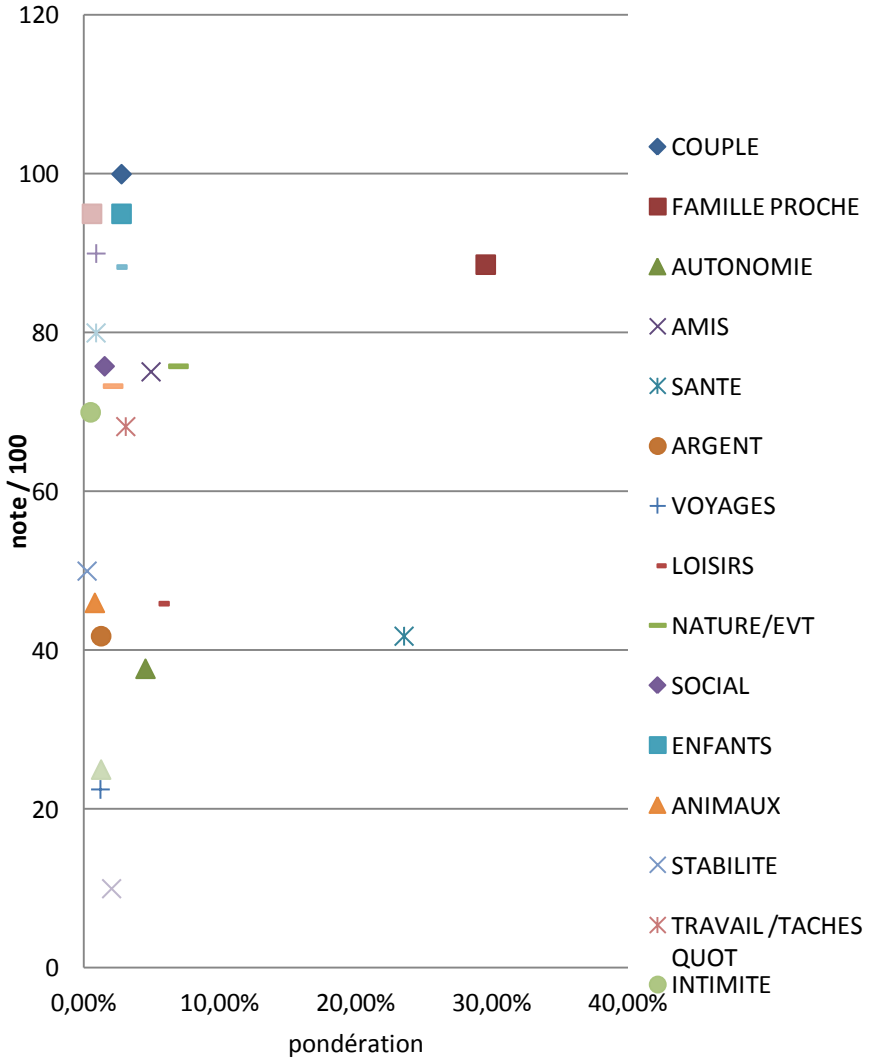


figure 9 : pondération et note des thèmes SEIQOL-DW



b. Portrait de la Dignité du Patient :

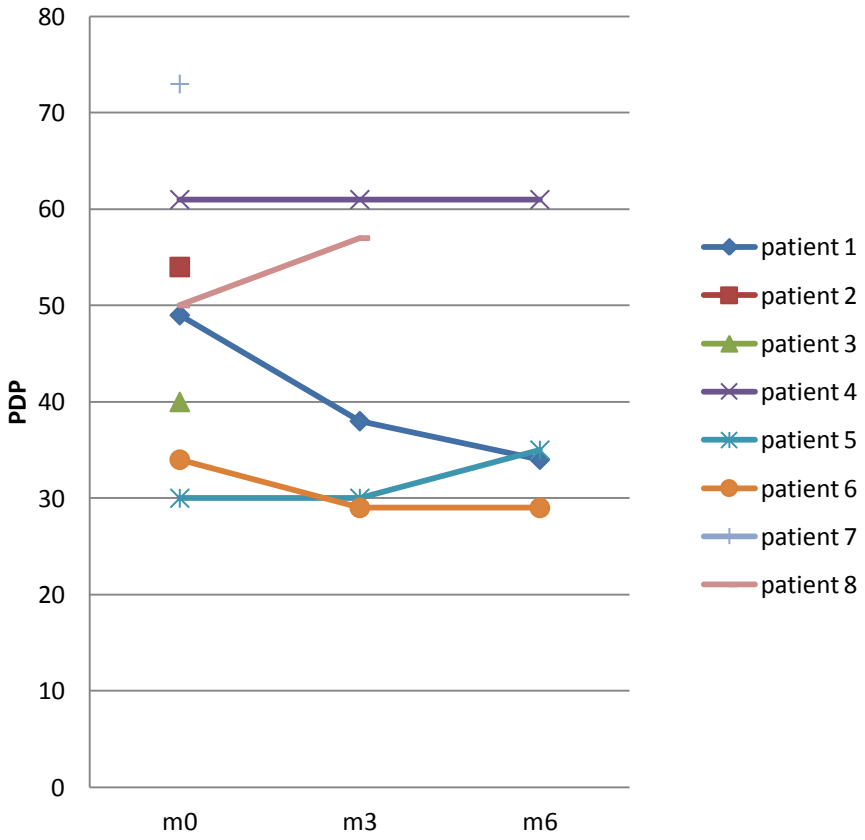
Tableau 13 : scores PDP

Patient n° :	1	2	3	4	5	6	7	8
m0	49	54	40	61	30	34	73	50
m3	38	dc	dc	61	30	29	se	57
m6	34	dc	dc	61	35	29	se	se

PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Le score PDP moyen des patients au premier entretien est de 48,9±14,2. Il est en moyenne de 43±15,1 à trois mois et de 39,8±14,4 à six mois (tableau 13).
Le score PDP des patients diminue de 1,8 point entre m0 et m3 et augmente de 0,25 points de m3 à m6 (figure 10).

Figure 10 : évolution du PDP



PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois

tableau 14 : résultats du PDP par cathégories

Patient n° :	**1 m0/ m3/ m6**	**2 m0/ dc/ dc**	**3 m0/ dc/ dc**	**4 m0/ m3/ m6**	**5 m0/ m3/ m6**	**6 m0/ m3/ m6**	**7 m0/ se/ se**	**8 m0/ m3/ se**
Détresse liée aux symptômes :	2,17/ 2/ 1,83	1,83/ dc/ dc	3,5/ dc/ dc	2/ 4,33/ 3,33	1,5/ 1,16/ 1,5	1,5/ 1,33/ 1,33	4,33/ se/ se	2/ 2,67/ se
Détresse liée à la dépendance :	2,67/ 2/ 1,33	1/ dc/ dc	2,33/ dc/ dc	2,67/ 2,33/ 2	1/ 1/ 1,33	1/ 1/ 1,33	1/ se/ se	3/ 3,67/ se
Détresse existentielle	1,83/ 1/ 1	3/ dc/ dc	2,17/ dc/ dc	1,5/ 2,17/ 1,83	1,17/ 1,5/ 1,83	1,17/ 1,33/ 1	3/ se/ se	1,83/ 2/ se
Tranquillité d'esprit	1/ 1/ 1	2/ dc/ dc	2/ dc/ dc	1/ 2/ 2	1/ 1,33/ 1	1,33/ 1/ 1	2/ se/ se	2,33/ 1/ se
Détresse sociale	1/ 1/ 1,33	2,33/ dc/ dc	1/ dc/ dc	1,33/ 1/ 1	1/ 1/ 1	1/ 1/ 1	1/ se/ se	1/ 1/ se

m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois ; m6 = évaluation à 6 mois ; se = sorti d'étude ; dc = décédé

Le tableau 14 montre l'évolution des scores PDP pour chaque patient et pour chaque catégorie de détresse.

La détresse liée aux symptômes (items 3 et 5 à 9) diminue progressivement (2,35 à m0, 2,29 à m3 et 1,99 à m6).

La détresse liée à la dépendance (items 1, 2 et 20) est en moyenne à 1,83/5 à m0, 2 à m3 et 1,49 à m6.

La détresse existentielle (items 4, 11 à 14 et 18) s'aggrave entre m0 et m3, puis diminue à m6 (1,49/5 en moyenne à m0, 1,6 à m3 et 1,42 à m6) en corrélation avec l'échelle BDI.

La tranquillité d'esprit (items 15, 16 et 17) est bonne à 1,58/5 à m0, 1,21/5 à m3 et 1,25/5 à m6 pour une note minimale de 1/5.

La détresse sociale (items 21, 22 et 25) est faible, évaluée à 1,21/5 en moyenne à m0, 1/5 à m3 et 1,08/5 à m6 pour une note minimale de 1/5.

Le tableau 15 montre le nombre de patients pour chaque cotation des items du PDP lors de l'évaluation principale.
On note que les symptômes physiques et l'incapacité à poursuivre les activités quotidiennes sont les problèmes qui ont été plus souvent décrits comme accablants.
Les patients ne rencontrent pas de problèmes de respect par l'entourage ou les soignant, ni de respect de leur intimité.
L'acceptation de la réalité n'est plutôt pas un problème ou un petit problème, et la capacité à combattre moralement la maladie n'est plutôt pas un problème (pour 6 patients sur les huit).

Tableau 15 : cotation des items du PDP à l'évaluation initiale

	1	**2**	**3**	**4**	**5**
1 Tâches de la vie quotidienne	4	0	4	0	0
2 Pourvoir aux besoins corporels sans aide	4	0	1	3	0
3 Symptômes physiques	0	2	4	0	2
4 Attentes/autres	6	0	0	1	1
5 Déprimé	4	1	1	2	0
6 Angoissé	4	2	0	2	0
7 Doutes / la maladie et aux traitements	2	2	2	1	1
8 Inquiétudes au sujet de l'avenir	1	4	2	1	0
9 Incapacité à penser clairement	5	1	1	1	0
10 Incapacité à poursuivre les activités normales	1	2	0	2	3
11 Ne plus être la même personne	0	4	1	2	1
12 Ne pas se sentir estimé ou utile	6	1	0	1	0
13 Incapacité à maintenir le rôle	5	1	2	0	0
14 Sens à la vie	5	0	2	1	0
15 Contribution durable	6	0	0	1	1
16 Affaires inachevées	6	1	0	1	0
17 Pauvreté de la vie spirituelle	7	0	0	1	0
18 Être un fardeau pour les autres	5	1	1	0	1
19 Ne pas contrôler sa destinée	5	0	2	1	0
20 Intimité	7	1	0	0	0
21 Soutien amis/famille	7	1	0	0	0
22 Soutien soignants	6	2	0	0	0
23 Capacité à combattre moralement la maladie	6	0	1	1	0
24 Accepter la réalité	2	4	0	2	0
25 Se sentir respecté	7	0	1	0	0

cotations : 1 = pas un problème ; 2 = petit problème ; 3 = problème ; 4 = gros problème ; 5 = problème accablant

6. Entretiens psychologiques

A la fin de chaque entretien, les patients rencontrent la psychologue du service afin d'être accompagnés après un entretien qui peut être intrusif et source d'angoisse pour le patient.

L'annonce diagnostique est vécue par l'ensemble des patients comme traumatique, venant en rupture de continuité de la vie du fait de sa brutalité. La maladie effraie par son caractère évolutif, dégénératif et irrémédiable. Les patients décrivent un «avant» et un « après ».
L'annonce de l'absence de traitement curatif génère des angoisses violentes renforcées par la perte d'autonomie lentement progressive observée par les patients qui se voient de plus en plus diminués et confrontés au handicap progressivement aggravé.

Les décisions thérapeutiques anticipées obligent les patients à penser la fin de vie donc leur mort. Mais comment penser à l'impensable ? Certains patients parviennent à préciser leur choix, d'autres en sont incapables car il est trop douloureux et impensable pour eux d'imaginer que la maladie évoluera vers la mort de façon inéluctable.
Les entretiens psychologiques ont pour but d'identifier les mécanismes de défense de chaque patient afin de pouvoir mesurer ce qu'il a entendu de la maladie, ce qu'il est capable d'en dire et d'en faire.
Les angoisses sont souvent au premier plan et s'expriment à différents degrés.
Une patiente psychanalyste de profession et atteinte d'une SLA exprime clairement que malgré des années de psychanalyse, l'approche de la mort a un caractère très angoissant, d'autant plus qu'elle « a le temps d'y penser… ».

La SLA progresse lentement et oblige à de nombreux renoncements au fil des mois. Les patients, qui vivent les choses en pleine conscience, observent cette dégradation et mesurent leur devenir avec des angoisses prégnantes.
Au fur et à mesure, les patients renoncent malgré eux à leur activité professionnelle, à leurs loisirs, à leur autonomie dans la vie quotidienne (arrêt de la conduite, aide

pour les repas, aide pour la toilette…). Certains d'entre eux ont la capacité d'anticiper certaines décisions et d'accepter les deuils (arrêt d'une activité professionnelle, démarches chez le notaire, vente de biens) mais tous sont marqués par les angoisses de perte et de séparation.

Certains patients sont particulièrement conscients du pronostic évolutif de leur maladie, rendant difficile et délicate la prise en charge psychologique. Il n'y a chez eux ni mécanisme de défense de l'ordre du déni ou de la dénégation. Ils sont inscrits dans la réalité de la maladie et la confrontation à la mort.
Les entretiens sont riches, intenses et chargés en émotions violentes car les pertes, les séparations, les peurs et les angoisses sont au cœur des échanges avec le patient et sa famille.

Parfois, les troubles cognitifs d'allure frontale ne permettent pas des échanges élaborés.
Le syndrome frontal s'exprime sur le plan cognitif et souvent sur le plan comportemental avec une certaine agressivité, une labilité ou une neutralité émotionnelle et des troubles de nature dyséxécutive.
La prise en charge de ces patients est différente car l'expression de leur souffrance est atténuée.
Il s'agit alors d'accompagner les familles pour leur expliquer l'origine de ces troubles afin qu'ils les comprennent mieux et qu'ils puissent en tenir compte dans leur mode d'accompagnement.

La psychologue propose systématiquement un accompagnement à l'entourage des malades, qui observent l'évolution de la pathologie et qui assistent aux nombreuses pertes qui se succédent. La notion du temps est modifiée chez eux, la projection dans l'avenir stoppée. Les familles doivent penser leur vie au fur et à mesure en fonction des handicaps qui s'installent, elles doivent en général avoir recours à des aides extérieures, doivent réaliser des aménagements dans la vie pratique de tous les jours.

L’entourage des patients est confronté à un bouleversement total qui vient mettre à mal tous les projets et rêves élaborés avec les malades. Ceci génère aussi des craintes quant à la prise en charge du patient au quotidien et à son devenir.

Les thèmes les plus abordés en entretien sont la perte d’autonomie progressive, la progression de la paralysie, les troubles de la déglutition qui privent le patient même des plaisirs les plus simples comme manger ou boire, la dépendance à l’autre, la perspective de la mort.
La dépendance à l’autre revient souvent au cœur des échanges. Les patients expriment l’extrême douleur de devoir faire appel au conjoint, à un professionnel pour subvenir à leurs besoins les plus primaires.
La question de la place du conjoint ou de l’enfant est souvent posée. Le problème de l’acceptation d’une tierce personne aidante est souvent évoqué ainsi que les nombreux remaniements du domicile. Tout cela génère des angoisses et des affects de type dépressifs qui confirment la nécessité de recueillir le discours du patient et de l’accompagner au mieux devant la maladie.

L’impact du questionnaire sur la dignité n’est jamais abordé par les patients sous forme d’un vécu douloureux mais plus comme l’occasion d’exprimer leur ressenti. Il ouvre et favorise le dialogue lors de l’entretien psychologique.

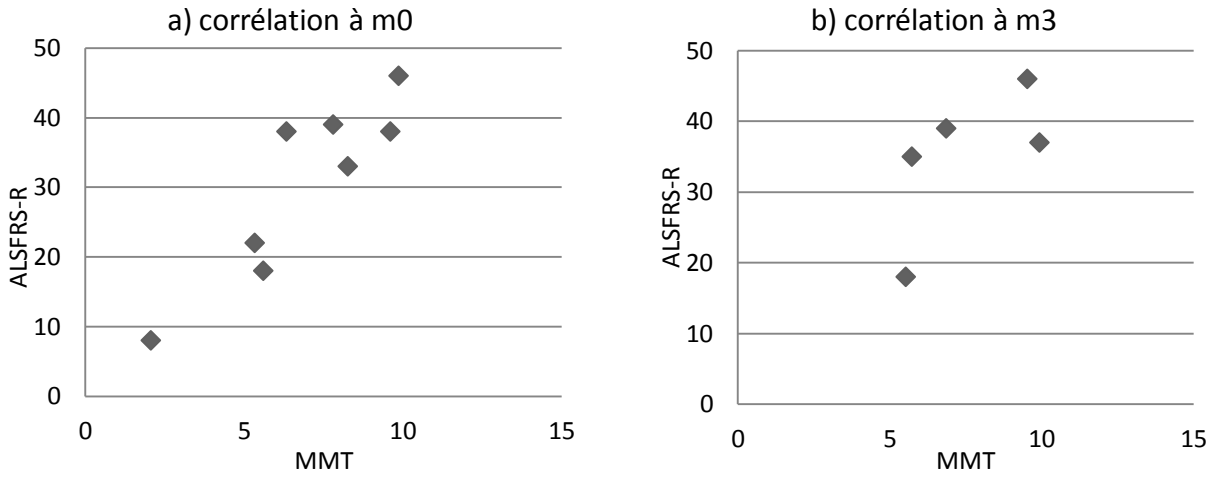
7. Corrélations entre les critères étudiés

a. Corrélations entre les critères évolutifs de la SLA

- Corrélation entre force motrice et gravité de la SLA

Dans notre étude, les scores MMT et ALSFRS-R à m0 sont corrélés avec un coefficient de corrélation r_s de 0,79 (p = 0,03). La corrélation n'est pas analysable à m3 (r_s = 0,7 et p = 0,23) (figure 11). L'échantillon à m6 est trop petit pour être étudié. Donc la gravité de la maladie augmente d'après l'échelle ALSFR-R lorsque la force motrice diminue.

Figure 11 : corrélation entre l'ALSFRS-R et le MMT

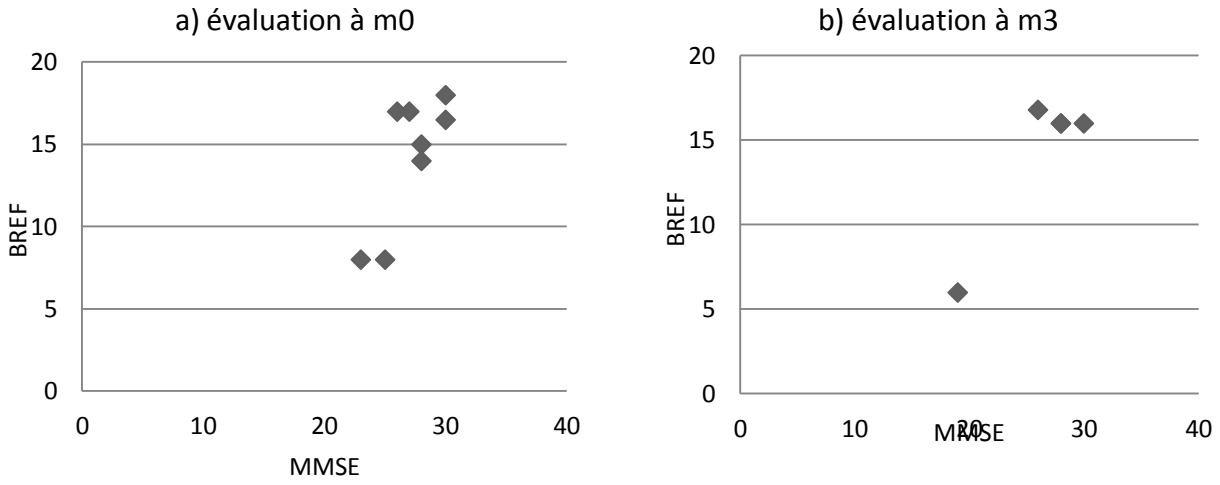


MMT : Manual Muscular Testing ; ALSFRS-R : ALSFRS-R : ALS Functional Rating Scale-Revised ; m0 : évaluation initiale ; m3 : évaluation à 3 mois

- Corrélation entre score cognitif et d'efficience frontale

Les scores cognitifs MMSE et BREF à m0 sont corrélés avec un coefficient de corrélation r_s de 0,72 (p = 0,04). La corrélation n'est pas mise en évidence sur notre échantillon à m3 (r_s = 0,29 et p = 0,64) (figure 12). L'échantillon à m6 est trop petit pour être étudié. A noter que les deux patients ayant un MMSE pathologique sont ceux dont le BREF est pathologique.

Figure 12 : corrélation entre le BREF et le MMSE

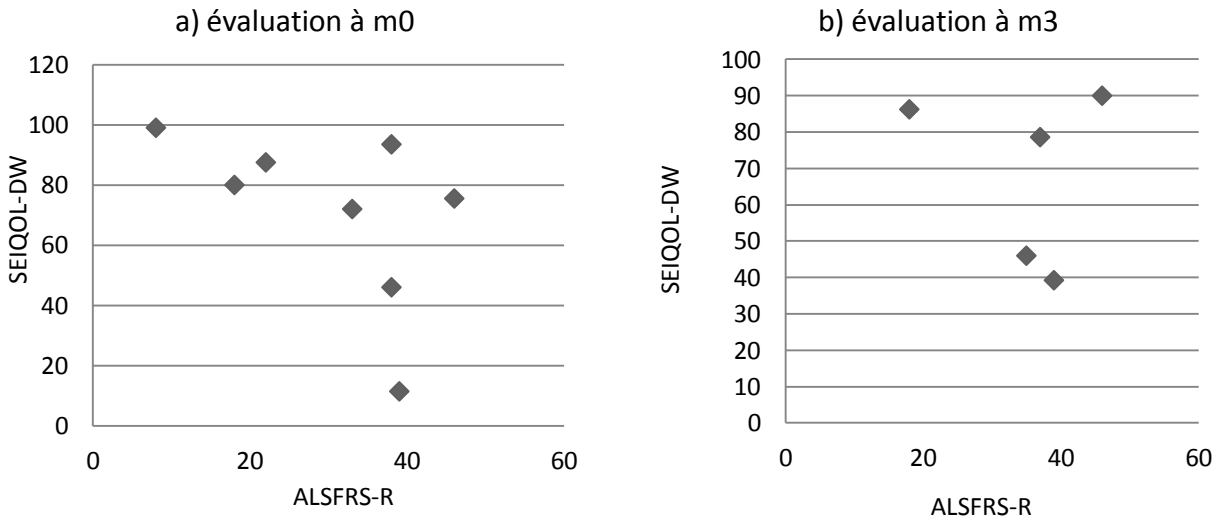


BREF : Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; MMSE : Mini Mental state Examination ; m0 : évaluation initiale ; m3 : évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre qualité de vie et gravité de la SLA**

Nos données sur l'échelle de qualité de vie (SEIQOL-DW) et fonctionnelle ALSFRS-R sont en faveur d'une tendance à une corrélation négative (r_s = -0,61 et p=0,10) à m0. La recherche de corrélation n'est pas analysable sur notre échantillon à m3 (r_s = 0,1 et p=0,95) (figure 13). Donc la qualité de vie semble être d'autant meilleure que la maladie est grave.

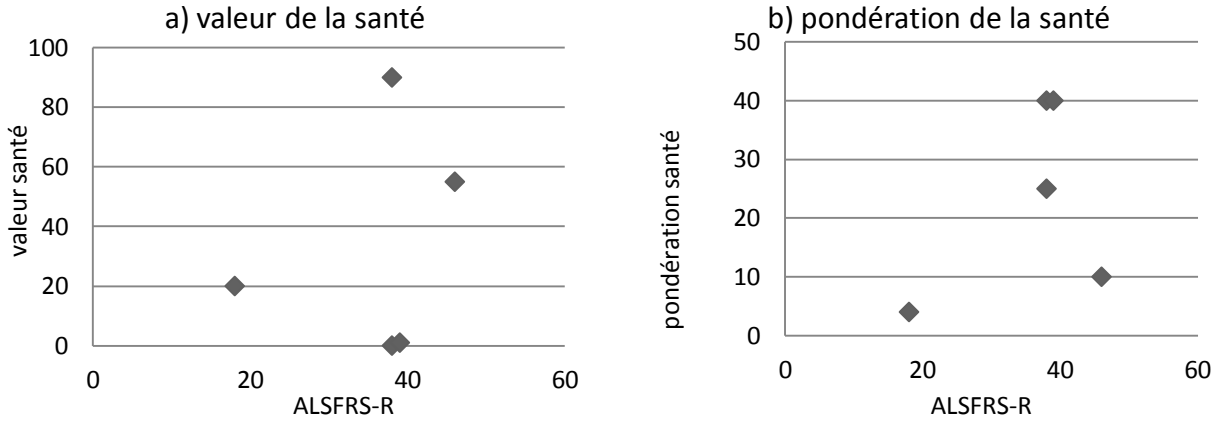
Figure 13 : corrélation entre le SEIQOL-DW et l'ALSFRS-R



SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

Nos données sur 5 individus évoquant la santé comme étant un élément de leur qualité de vie sont en faveur de l'absence de corrélation entre la gravité de la maladie (ALSFRS-R) et la perception de la santé du patient (r_s = 0,1 et p=0,86 à m0) (figure 14a). Il n'y a pas non plus de corrélation entre l'ALSFRS-R et le poids du thème de la santé (r_s = 0,1 et p=0,86 à m0) (figure 14b).
La santé est évoquée par quatre patients à m3, nous n'avons donc pas fait d'analyse de corrélation à m3.
L'évaluation de la santé par le SEIQOL-DW n'est pas corrélée à la gravité de la SLA d'après l'ALSFRS-R.

Figure 14 : corrélation entre ALSFRS-R et thème de la santé du SEIQOL-DW

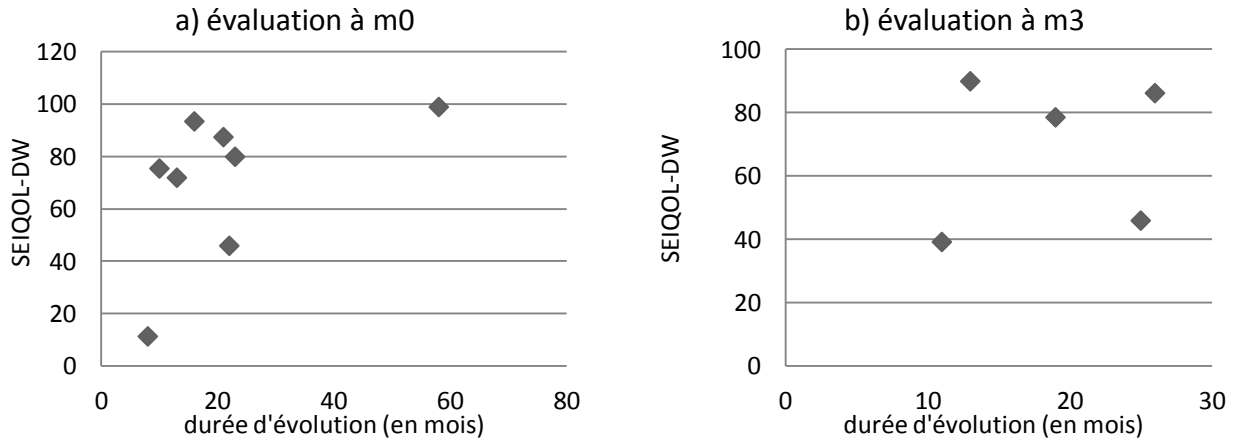


SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised

- **Corrélation entre qualité de vie et évolution de la SLA**

Nos données sur l'échelle de qualité de vie (SEIQOL-DW) et la durée d'évolution des symptômes sont en faveur d'une tendance à la corrélation (r_s = 0,6 et p=0,13 à m0 et r_s = 0,68 et p=0,3 à m3) (figure 15). La qualité de vie s'améliorerait avec le temps.

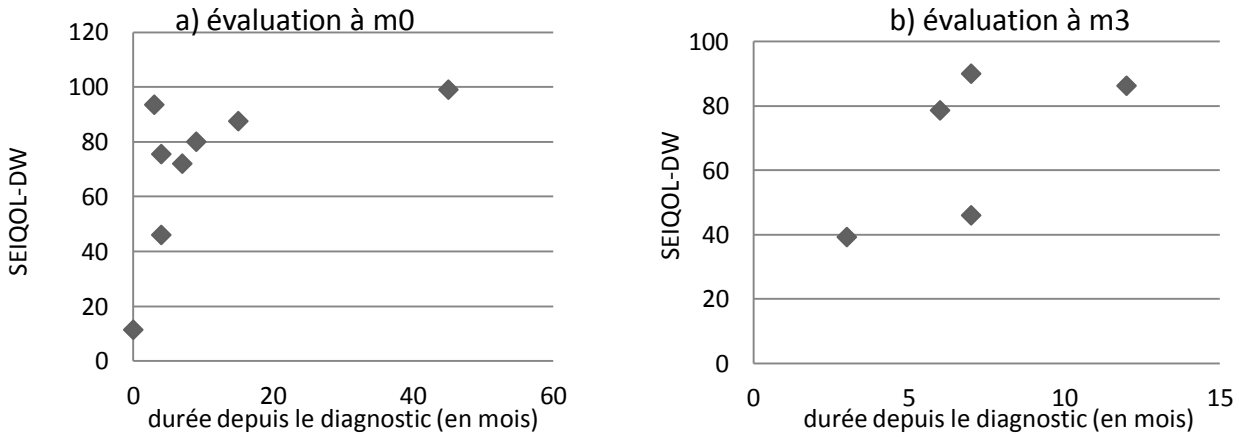
figure 15 : corrélation entre le SEIQOL-DW et la durée d'évolution de la SLA



SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

Nos données sur l'échelle de qualité de vie et le temps écoulé depuis le diagnostic sont en faveur d'une tendance à la corrélation à m0 (r_s = 0,56 et p=0,14). Le résultat n'est pas significatif sur notre échantillon à m3 (r_s = 0,3 et p=0,68) (figure 16). La qualité de vie s'améliorerait avec le temps.

Figure 16 : corrélation entre la SEIQOL-DW et la durée depuis le diagnostic

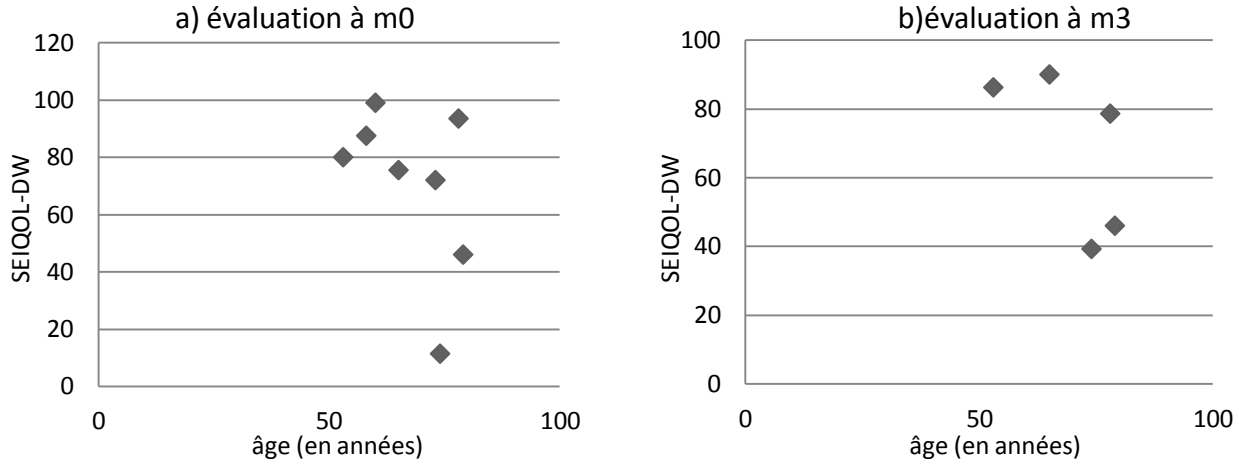


SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3

- **Corrélation entre la qualité de vie et l'âge des patients**

Notre échantillon ne permet pas de déterminer si la qualité de vie est corrélée à l'âge des patients (r_s = -0,45 et p=0,27 à m0 et r_s = -0,6 et p=0,35 à m3) (figure 17).

Figure 17 : corrélation entre l'âge et la SEIQOL-DW

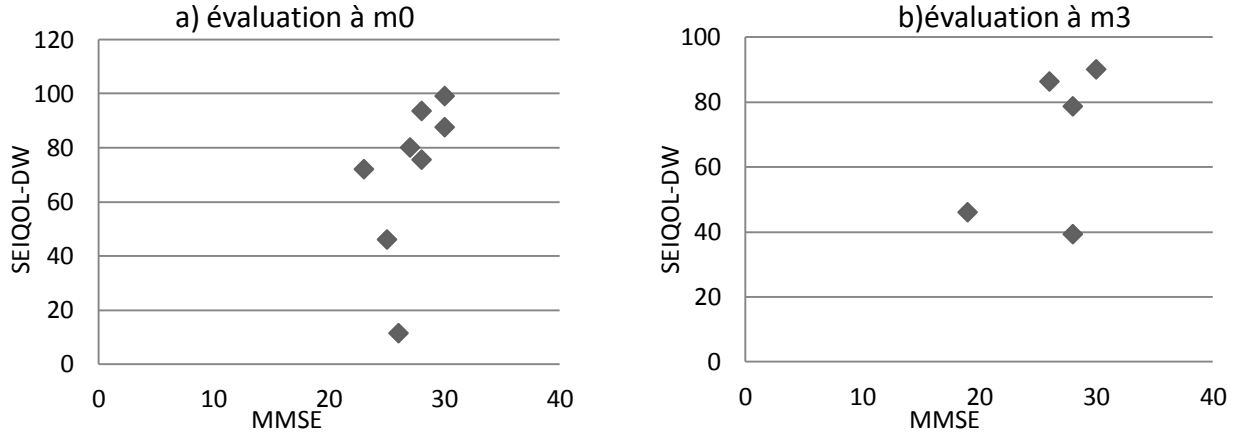


SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre qualité de vie et scores cognitifs**

La qualité de vie (SEIQOL-DW) et le score MMSE sont corrélés de façon très significative sur notre échantillon à m0 (r_s = 0,8 et p=0,015). Cette corrélation n'est pas vérifiable à m3 (r_s = 0,41 et p=0,49) (figure 18).

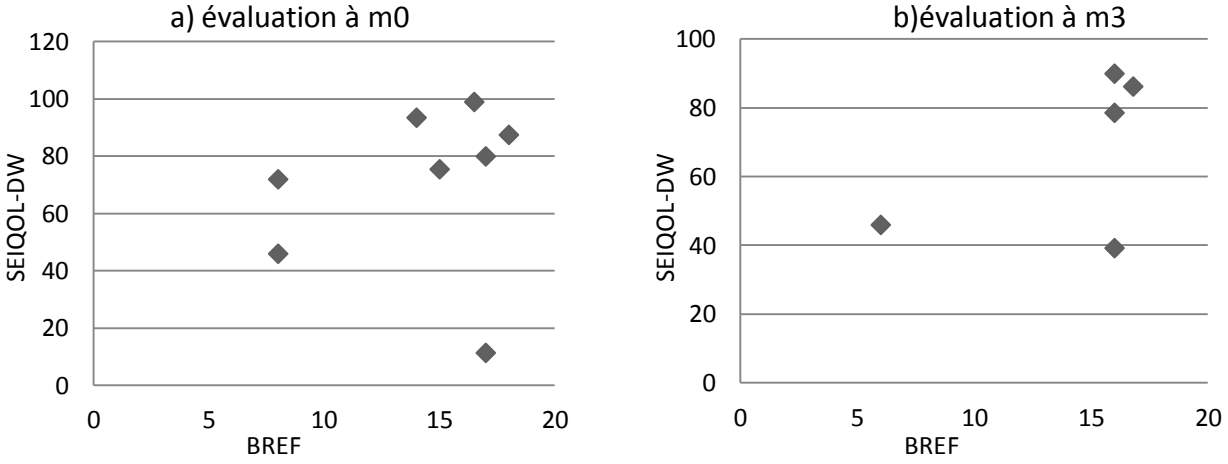
Figure 18 : corrélation entre le score MMSE et le score SEIQOL-DW



SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; MMSE=Mini Mental State Examination ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

L'analyse de corrélation entre les scores d'efficience frontale (BREF) et de qualité de vie (SEQIOL-DW) n'est pas interprétable (r_s = 0,23 et p=0,59 à m0 et r_s = 0,71 et p=0,17 à m3) (figure 19).

Figure 19 : corrélation entre le score BREF et le score SEIQOL-DW

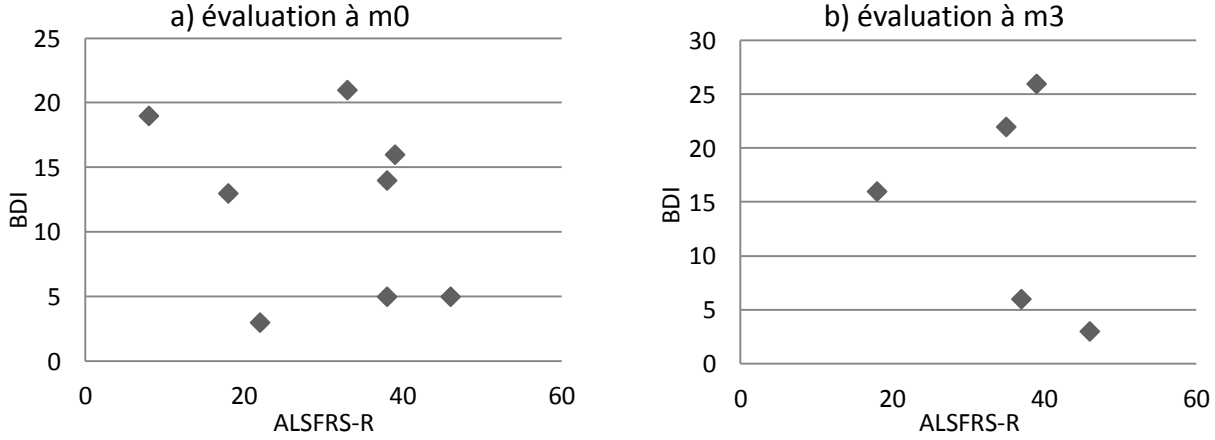


SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; BREF=Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre dépression et gravité de la SLA**

L'analyse de corrélation entre les scores de dépression (BDI) et fonctionnel (ALSFRS-R) n'est pas interprétable (r_s = 0,21 et p=0,62 à m0 et r_s = 0,3 et p=0,68 à m3) (figure 20).

Figure 20 : corrélation entre la BDI et l'ALSFRS-R

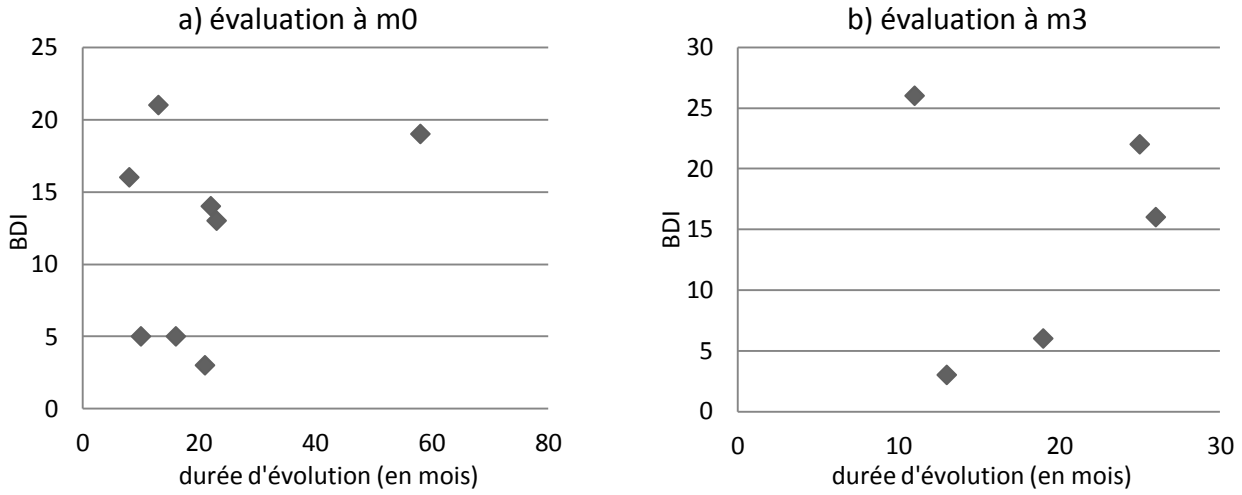


BDI = Beck Depression Inventory ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre dépression et évolution de la SLA**

Nos données sur 8 individus sont en faveur de l'absence de corrélation entre la dépression (BDI) et la durée d'évolution de la maladie (r_s = -0,04 et p=0,91 à m0 et r_s = 0,1 et p=0,95 à m3) (figure 121).

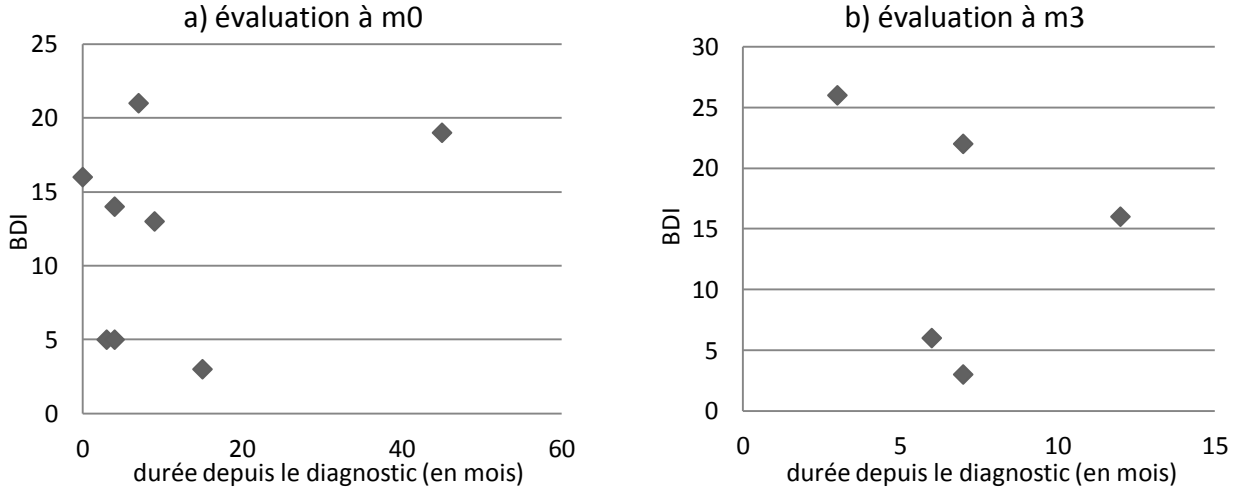
Figure 21 : corrélation entre la BDI et la durée d'évolution de la SLA :



BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

Nos données sur 8 individus sont en faveur de l'absence de corrélation entre la dépression et le temps écoulé depuis le diagnostic (r_s = -0,05 et p=0,9 à m0 et r_s = -0,2 et p=0,78 à m3) (figure 22).

Figure 22 : Corrélation entre le BDI et la durée depuis le diagnostic

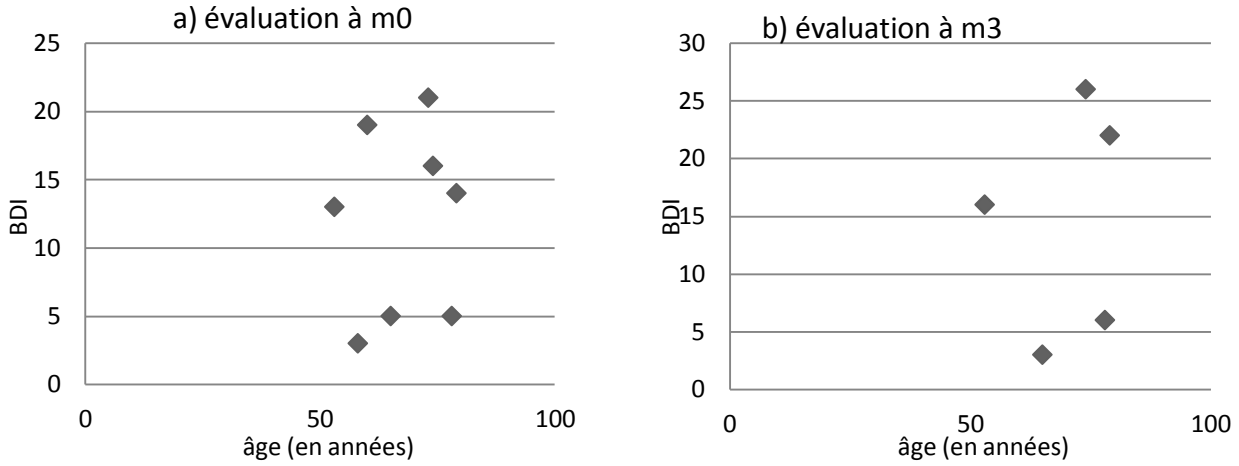


BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre la dépression et l'âge des patients**

Notre échantillon ne permet pas de déterminer si la dépression est corrélée à l'âge des patients (r_s = -0,2 et p=0,63 à m0 et r_s = -0,3 et p=0,68 à m3) (figure 23).

Figure 23 : corrélation entre le BDI et l'âge

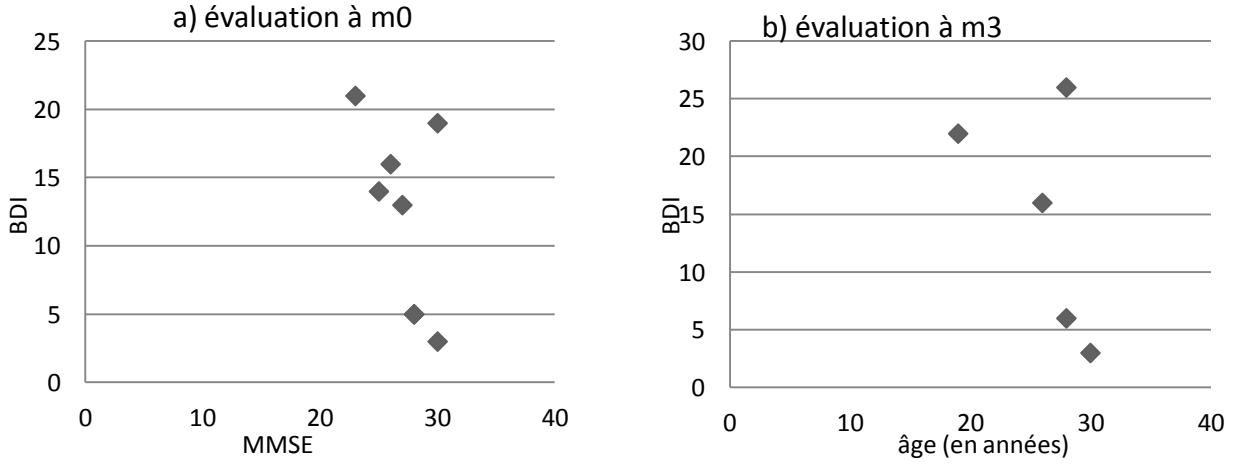


BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélations entre dépression et scores cognitifs**

Notre échantillon ne permet pas de déterminer si la dépression est corrélée au score MMSE des patients (r_s = 0,55 et p=0,16 à m0 et r_s = 0,56 et p=0,32 à m3) (figure 24).

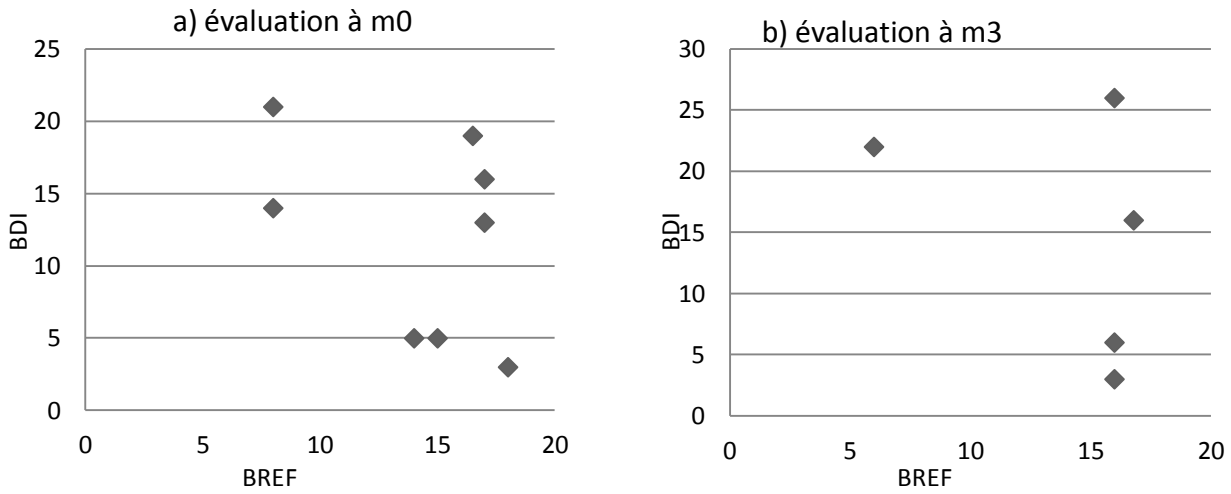
Figure 24 : corrélation entre le BDI et MMSE



BDI = Beck Depression Inventory ; MMSE=Mini Mental State Examination ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

Notre échantillon ne permet pas de déterminer si la dépression est corrélée au score BREF des patients (r_s = 0,41 et p=0,31 à m0 et r_s = 0,56 et p=0,32 à m3) (figure 25).

Figure 25 : corrélation entre le BDI et BREF

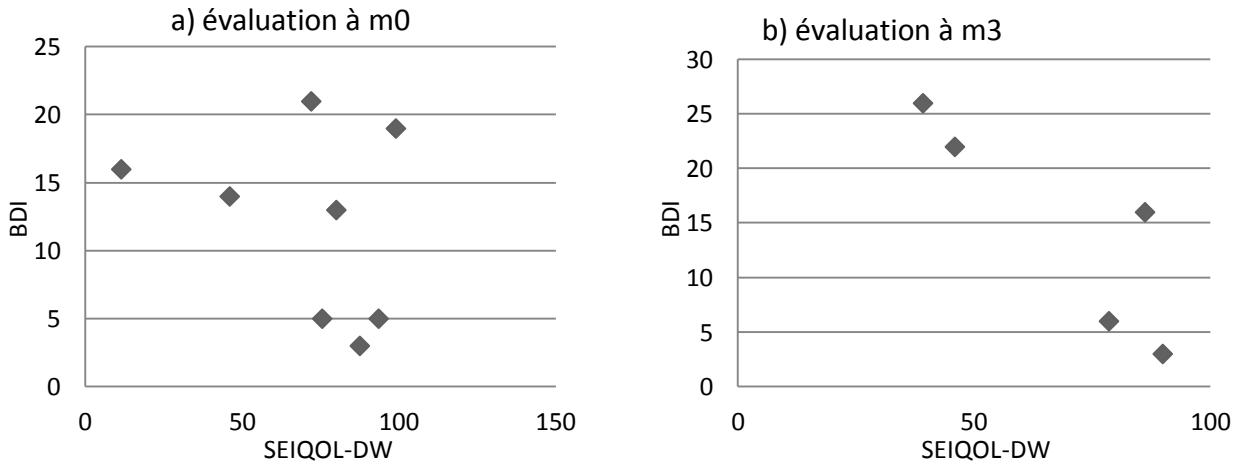


BDI = Beck Depression Inventory ; BREF=Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre dépression et qualité de vie**

L'analyse de la dépression (BDI) et la qualité de vie (SEIQOL-DW) n'est pas interprétable en terme de corrélation à m0 (r_s = -0,3 et p=0,47) mais est en faveur d'une corrélation négative à m3 (r_s = -0,9 et p=0,08) (figure 26). Une mauvaise qualité de vie pourrait donc être liée à un score de dépression élevé.

Figure 26 : Corrélation entre le BDI et le SEIQOL-DW



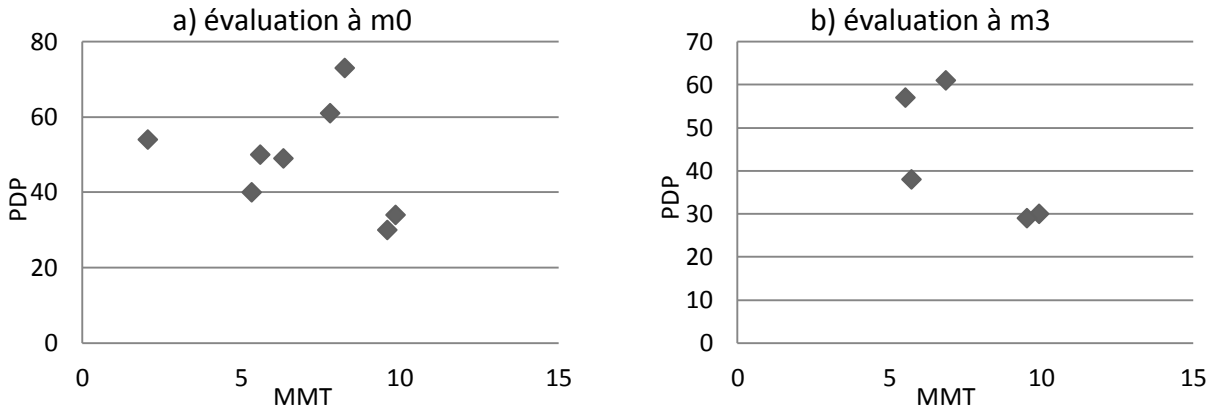
BDI = Beck Depression Inventory ; SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

b. Corrélations entre dignité et critères évolutifs de la SLA

- **Corrélation entre dignité et force motrice**

Notre échantillon ne permet pas de déterminer si la dignité (PDP) est corrélée à la force motrice (MMT) (r_s = 0,31 et p=0,46 à m0 et r_s = 0,6 et p=0,35 à m3) (figure 27).

Figure 27 : Corrélation entre le PDP et le MMT

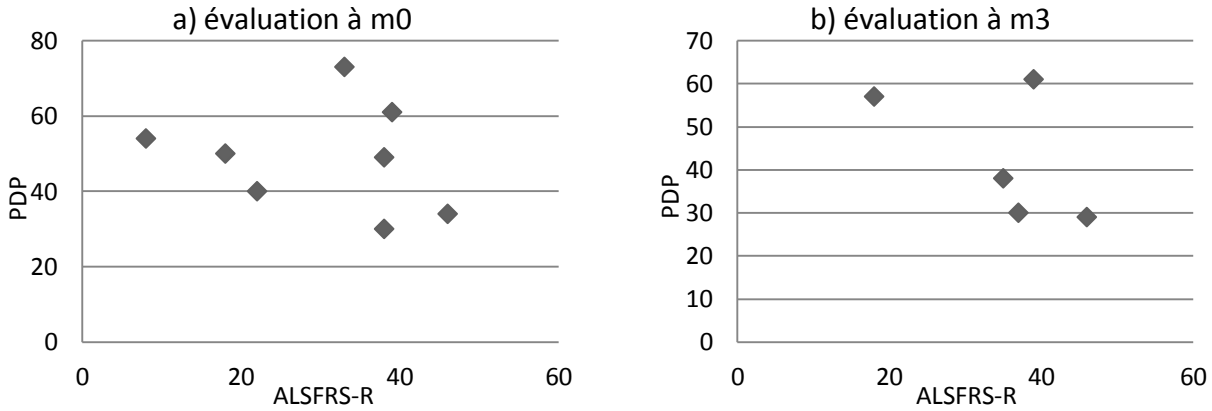


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; MMT=Manual Muscular Testing ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre dignité et gravité de la SLA**

L'analyse de la corrélation entre les scores de dignité (PDP) et fonctionnel (ALSFRS-R) n'est pas interprétable (r_s = 0,3 et p=0,47 à m0 et r_s = 0,4 et p=0,52 à m3) (figure 28).

Figure 28 : Corrélation entre le PDP et l'ALSFRS-R

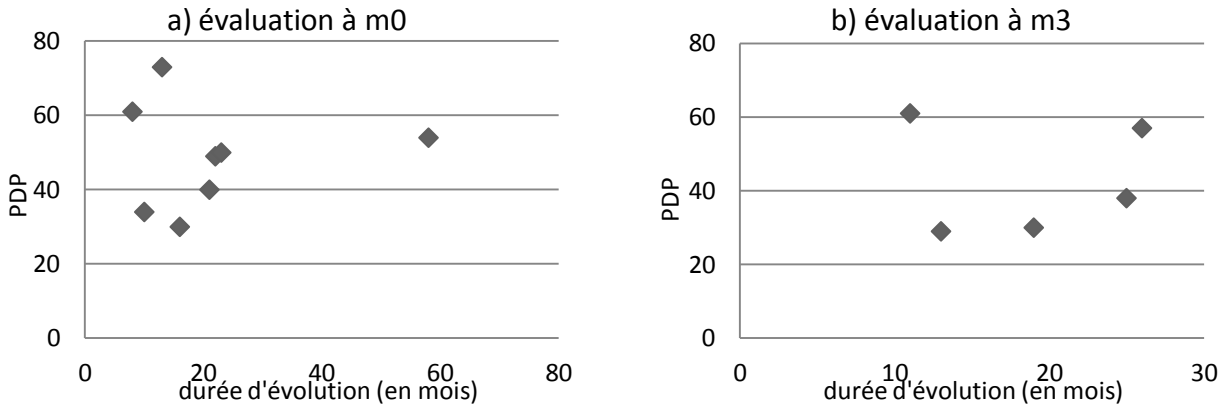


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre la dignité et l'évolution de la SLA**

La recherche de corrélation entre la dignité (PDP) et la durée d'évolution des symptômes n'est pas interprétable à m0 (r_s = 0,2 et p=0,78) et en faveur de l'absence de corrélation sur notre échantillon de 5 individus à m3 (r_s = 0 et p=1) (figure 29).

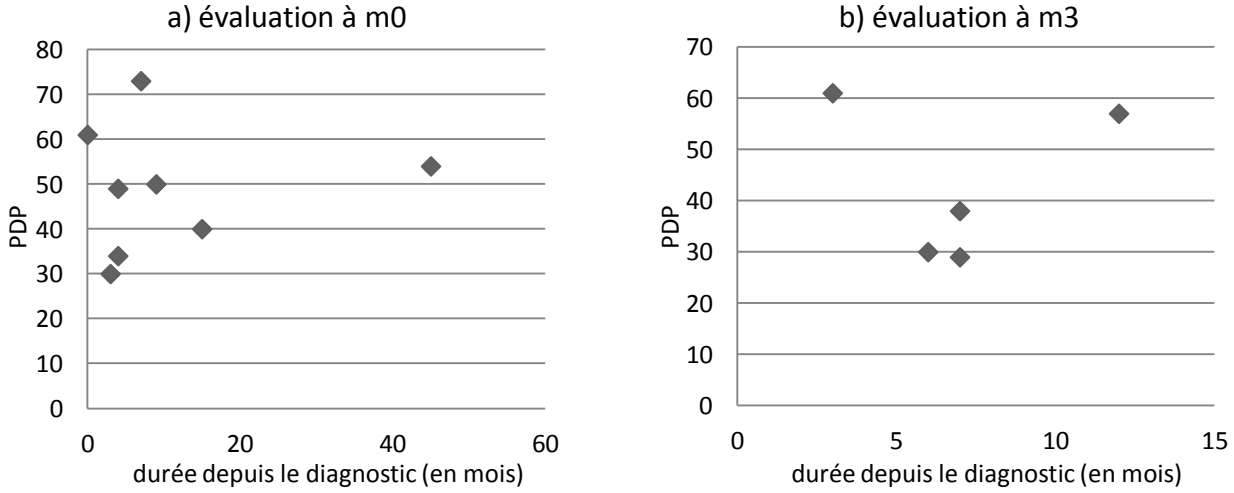
Figure 29 : Corrélation entre le PDP et l'évolution de la SLA



PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 moi

La recherche de corrélation entre la dignité (PDP) et la durée d'évolution depuis le diagnostic n'est pas interprétable à m0 (r_s = -0,14 et p=0,73) et en faveur de l'absence de corrélation à m3 (r_s = 0,1 et p=0,95) (figure 30).

Figure 30 : Corrélation entre le PDP et le temps écoulé depuis le diagnostic

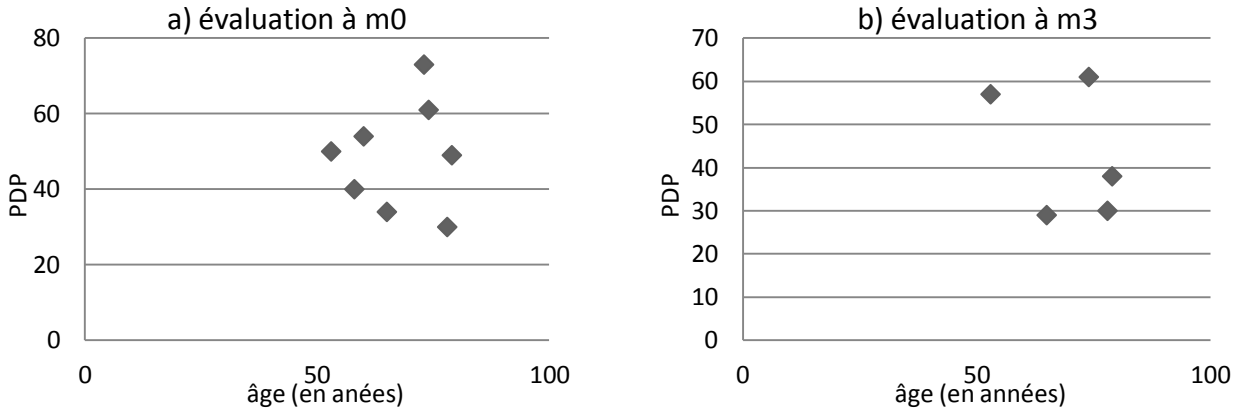


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre la dignité et l'âge des patients**

Nos données sur 8 individus sont en faveur de l'absence de corrélation entre l'évaluation de la dignité (PDP) et l'âge des patients (r_s = 0,09 et p=0,84 à m0 et r_s = 0,1 et p=0,95 à m3) (figure 31).

Figure 31 : Corrélation entre le PDP et l'âge des patients

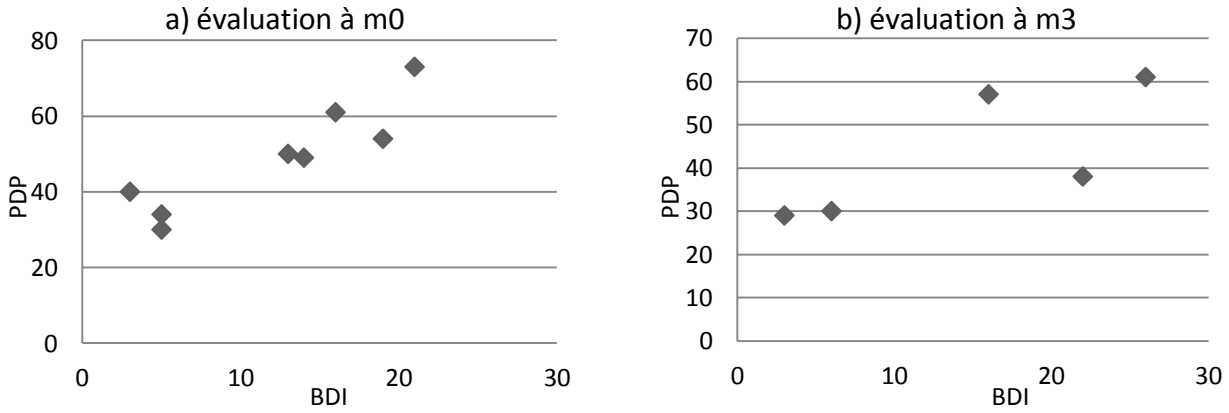


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre la dignité et la dépression**

L'évaluation de la dignité (PDP) et la dépression (BDI) sont corrélées de façon très significative dans notre échantillon à m0 (r_s = 0,87 et p=0,01) et avec une tendance à la corrélation qui se confirme à m3 (r_s = 0,9 et p=0,08) (figure 32). A m6, le résultat n'est pas significatif (p=0,33) mais le coefficient de corrélation reste élevé (r_s = 0,8).

Figure 32 : Corrélation entre le PDP et le BDI

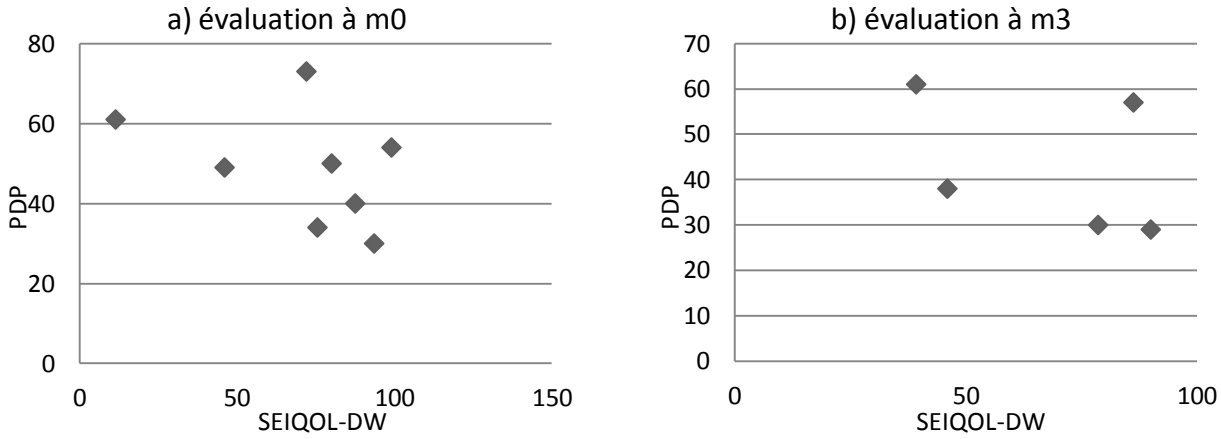


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; BDI = Beck Depression Inventory ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélation entre la dignité et la qualité de vie**

L'évaluation de la dignité (PDP) et de la qualité de vie (SEIQOL-DW) ne sont pas interprétables en terme de corrélation sur notre échantillon (r_s = 0,4 et p=0,32 à m0 et r_s = 0,7 et p=0,23 à m3) (figure 33).

Figure 33 : corrélation entre le PDP et le SEIQOL-DW

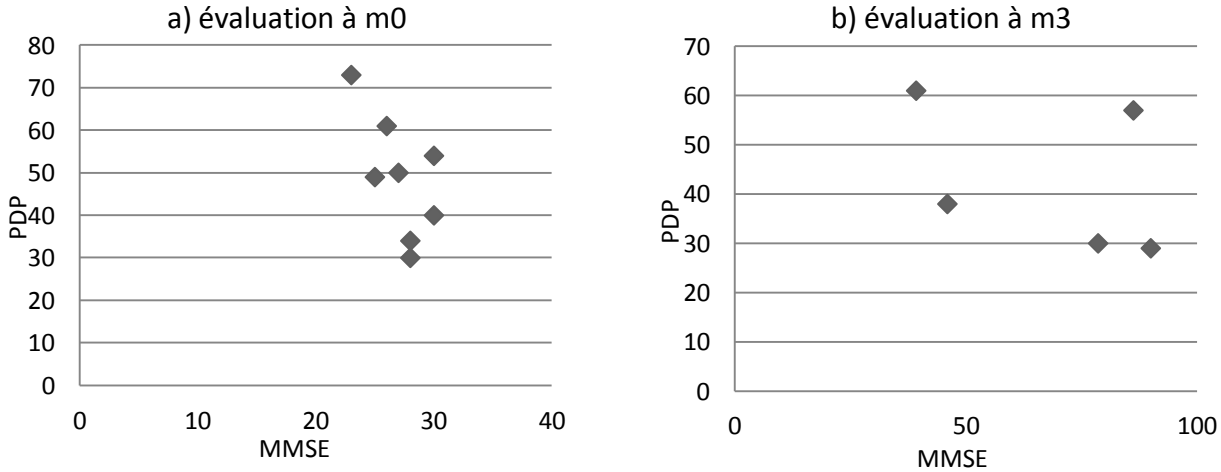


PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

- **Corrélations entre dignité et scores cognitifs**

L'analyse de la corrélation entre les scores de dignité (PDP) et cognitif (MMSE) n'est pas interprétable (r_s = 0,51 et p=0,2 à m0 et r_s = 0,46 et p=0,43 à m3) (figure 34).

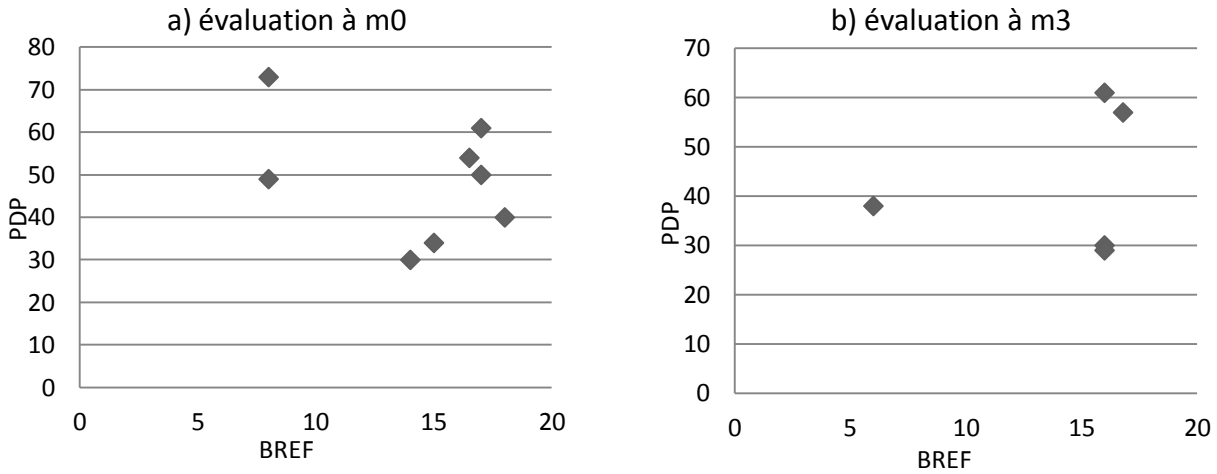
Figure 34 : corrélation entre PDP et MMSE



PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; MMSE=Mini Mental State Examination ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

L'analyse de la corrélation entre les scores de dignité (PDP) et frontal (BREF) n'est pas interprétable (r_s = 0,63 et p=0,2 à m0 et r_s = 0,46 et p=0,43 à m3) (figure 35).

Figure 35 : corrélation entre PDP et BREF



PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; BREF=Batterie Rapide d'Efficience Frontale ; m0 = évaluation initiale ; m3 = évaluation à 3 mois

C. Discussion

1. Analyse du résultat principal

Nous avons cherché avec cette étude à analyser la perception de la dignité des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.
Nous avons pu inclure huit patients du service de neurologie de Pau en quatorze mois. La perception de la dignité de tous les patients inclus a pu être évaluée.

Cette étude a permis de mettre en évidence une bonne perception de la dignité chez les patients atteints de SLA. Sur l'échelle de Chochinov, les notes de notre échantillon vonnt de 29/125 à 73/125, avec une moyenne à 48,9±14,2.

Une mauvaise perception de la dignité est très fortement corrélée à la présence d'une dépression (r_s = 0,87 ; p=0,01 à m0 et r_s = 0,9 ; p=0,08 à m3) (figure 32).

Les patients ont une perception de la dignité stable sur une durée de six mois (figure 12). Il n'y a pas de corrélation entre la perception de la dignité et l'évolution de la SLA (figures 29 et 30). La perception de la dignité n'est pas non plus corrélée à l'âge des patients de notre échantillon (figure 31).

L'analyse de corrélation entre d'une part la dignité et d'autre part la gravité de la SLA, la qualité de vie ou l'atteinte cognitive n'a pas été possible du fait de la petite taille de notre échantillon impliquant un manque de puissance des tests statistiques.

2. Forces et limites de l'étude

a. Sur la représentativité de l'échantillon

- **En ce qui concerne l'évolution de la SLA**

Nous avons réalisé notre étude auprès d'un échantillon de patients suivis pour une SLA dans le service de neurologie de l'Hôpital de Pau entre septembre 2012 et octobre 2013. Nous avons pu inclure huit patients parmi les dix qui y étaient suivis durant cette période. La petite taille de cet échantillon, due à la faible prévalence de la SLA, peut poser problème quant à sa représentativité et aux possibilités d'analyses statistiques.

Le tableau 16 analyse les caractéristiques démographiques et d'évolution de la maladie de nos patients comparés à ce que l'on trouve dans la littérature.

- l'âge moyen des patients au moment du diagnostic est le même (66,3±10,1 ans pour notre échantillon et 60 à 75 ans dans la littérature).
- le ratio homme/femme est un peu plus bas que ce qui était attendu, avec quatre hommes pour quatre femmes dans notre échantillon et 1,6 :1 dans la littérature
- le délai diagnostique est le même, de 10,1±3,7 dans notre échantillon, et 9 à 18 mois selon les études.
- Nous avons caractérisé des troubles dysexécutifs chez deux patients sur les huit. La littérature en relève 50%. Cette sous-estimation peut provenir de l'utilisation de la BREF, peu sensible pour la détection de troubles frontaux légers.
- nous n'avons pas de décès à un an du diagnostic, ce qui est cohérent avec les courbes de survie de la littérature qui évaluent à 90% le taux de survivants à un an du diagnostic. De même à 2 ans, nous avons deux décès sur les six patients qui ont été suivis jusqu'à deux ans après le diagnostic, pour une survie de 58% à deux ans dans la littérature.
- nous n'avons pas de forme familiale dans notre échantillon de huit individus, ce qui est cohérent avec un taux de 5% dans la littérature.

- nous avons deux perdus de vues à un an, soit 25%, ce qui est comparable à ce que montre un étude sur 382 patients dont 132 (35%) sont perdus de vue à 1 an (154)

Notre échantillon semble donc représentatif du point de vue de la démographie des patients et de l'évolution de leur pathologie.

Tableau 16 : démographie de notre échantillon comparée à la littérature

critère	**Échantillon**	**Données de la littérature (référence)**
âge	66,3±10,1 ans	60 à 75 ans (32)
Ratio hommes : femmes	1 :1	1,6 :1 (9, 32)
Présence d'une démence	2/8 (25%)	5 à 10% (155)
Troubles dysexécutifs	2/8 (25%)	50% (32)
Évolution au moment du diagnostic	10,1±3,7 mois	9 à 18 mois (68, 69, 154)
Survie à 1 an	8/8 (100%)	87% à 90% (67, 154)
Survie à 2 ans	4/6 (66%)	58% (67)
Perdus de vue à 1 an	2/8 (25%)	34,5% (154)
Forme familiale	0/8 (0%)	5 à 10% (9)

- **En ce qui concerne l'évaluation de la qualité de vie**

Nous mesurons une qualité de vie comparable aux données de la littérature d'après l'échelle SEIQOL-DW. Nous observons une SEIQOL-DW à 70,6±23,3 à en moyenne 22 mois d'évolution. Une étude sur 80 patients mesure une SEIQOL-DW à 73,3±22,8 (de 1 à 98/100) chez des patients dont la durée d'évolution moyenne est de 2,1 ans (92). Une étude sur 120 patients observe une SEIQOL-DW à 73,6±17 à 35 mois d'évolution de la maladie (89).

Dans notre étude comme dans les études analysant la qualité de vie dans la SLA (89, 90, 156), les patients pondèrent le plus les thèmes de la famille, de la santé et des relations amicales et sociales (tableau 14). Par contre la spiritualité ne ressort pas comme étant un thème important dans notre échantillon par rapport à ce que l'on observe dans les publications (89, 145).

Comme dans la littérature, la qualité de vie n'est pas corrélée avec la durée d'évolution de la SLA (89, 90).
Les patients de notre étude semblent donc représentatifs des patients SLA en ce qui concerne l'évaluation de leur qualité de vie.

- **En ce qui concerne la dépression**

La moyenne des scores BDI est de 12±6,9 à l'inclusion. Elle est de 14,6±10 à trois mois et de 14,5±9,5 à six mois (Tableau 11). Aucun des patients n'a de dépression sévère. A l'inclusion, trois patients ne sont pas déprimés, trois ont une dépression légère et deux ont une dépression modérée. Dans la littérature, le taux de dépression modérée est de 9% à 29% et le taux de dépression sévère est de 6% à 8% selon les études (57, 58).
Les patients de notre étude semblent comparables aux patients SLA de la littérature en ce qui concerne l'évaluation de leur dépression.

b. Sur la durée du suivi

Nous avons suivi chaque patient sur une durée de six mois.
Cette durée relativement brève n'a pas permis d'observer une nette aggravation de la maladie. Cependant, sur ces six mois de suivi, nous avons eu deux décès. Une étude plus longue aurait entraîné un nombre plus élevé de décès et des limitations plus grandes pour l'analyse statistique. Dans notre cohorte, deux patients sont décédés entre six mois et un an après leur inclusion, soit un taux de décès de 4/8 à un an de suivi. Nous avons inclus les patients quel que soit le stade de leur maladie ce qui nous a permis d'observer une grande diversité de leurs profils. Pour inclure nos huit patients, nous avons dû réaliser les entretiens sur 14 mois d'étude.
Si l'on voulait constituer une cohorte de patients inclus au moment du diagnostic, il faudrait les suivre sur deux ans pour les observer à un stade évolué de leur maladie. Ce qui impliquerait un taux de décès prévisible de 42% (67). Une cohorte représentative nécessiterait de réaliser l'étude dans un Centre de Référence SLA.

c. Sur le choix des échelles

- **Le Manual Muscular Testing**

Les critiques faites au testing musculaire manuel sont sa faible sensibilité au changement, surtout pour les grades 4 et 5 où la force musculaire doit diminuer par deux pour passer de la cotation 5 à la cotation 4, son caractère non linéaire et la nécessité de tester un grand nombre de muscles (128, 130). Ceci explique en partie la diminution des scores MMT de seulement 0,3 point sur les 6 mois de notre étude (figure 2), notamment pour les patients 5 et 6 dont les scores sont quasi normaux (tableau 7) alors que le score ALSFRS-R diminue de 5,3 points sur la même période (tableau 8 et figure 3).
Le score MMT reste cependant la mesure de référence de la force musculaire dans la SLA (50).

- **La Batterie Rapide d'Efficience Frontale**

Cette échelle de dépistage des troubles frontaux est succincte et non spécifique de la SLA. Elle ne détecte que des troubles déjà marqués et sous-estime ainsi l'importance des syndromes frontaux dans notre échantillon. Cependant l'application de tests plus fins aurait demandé plus de temps (vingt à trente minutes pour obtenir une évaluation précise) (155) ce qui aurait posé des problèmes d'acceptabilité et de fatigue des patients à tester.
L'ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS) (49) est un test complet, court (cinq minutes de passation), mais non validé en français. Il aurait permis la détection plus précise de troubles dysexécutifs et du comportement. Il évalue notamment l'apathie, l'empathie, les capacités d'introspection et de jugement. Il nécessite le concours de l'aidant principal, ce qui ajouterait une contrainte à l'étude.

Nous avons pu évaluer indirectement la capacité d'introspection des patients grâce à la SEIQOL-DW. L'analyse du thème de la santé dans l'évaluation de la qualité de vie par la SEIQOL-DW montrait l'absence de corrélation avec la gravité de la SLA (figure 13).

La patiente 1, qui présente une démence à composante frontale d'après les tests cognitifs (tableaux 9 et 10) évalue sa santé à 0/100 initialement, 35/100 à trois mois et 65/100 à six mois.
Le patient 5 estime que sa santé est excellente (90/100 initialement, 95/100 à trois mois et 70/100 à six mois). Il présente un score BREF légèrement altéré (14 initialement, 16 à trois mois et 15 à six mois).
Le patient 6 estime sa santé à 55/100 initialement. Son score BREF est de 15 à ce moment là.
Ces observations évoquent une anosodiaphorie caractéristique du déficit des capacités d'introspection chez ces patients qui présentent une altération de leur score frontal discrète ou significative.

- **La BDI**

L'échelle de Beck est une auto-évaluation de l'affect dépressif. Elle présente l'avantage d'être relativement brève et bien tolérée. Elle comporte cependant cinq items s'intéressant au domaine somatique qui interfèrent dans l'évaluation de la dépression chez le patient SLA :

Item 15 :
0 Je travaille aussi facilement qu'auparavant
1 Il me faut faire un effort supplémentaire pour commencer à faire quelque chose
2 Il faut que je fasse un très grand effort pour faire quoi que ce soit
3 Je suis incapable de faire le moindre travail

Item 17 :
0 Je ne suis pas plus fatigué que d'habitude
1 Je suis fatigué plus facilement que d'habitude
2 Faire quoi que ce soit me fatigue
3 Je suis incapable de faire le moindre travail

Item 18 :

0 Mon appétit est toujours aussi bon

1 Mon appétit n'est pas aussi bon que d'habitude

2 Mon appétit est beaucoup moins bon maintenant

3 Je n'ai plus du tout d'appétit

Item 19 :

0 Je ne crois pas avoir maigri ces derniers temps.

1 J'ai maigri de plus de 2 kg.

2 J'ai maigri de plus de dix livres 4 kg.

3 J'ai maigri de plus de quinze livres 6 kg.

Item 21 :

0 Je n'ai pas remarqué de changements à propos de ma libido.

1 Je m'intéresse moins aux rapports sexuels qu'autrefois.

2 Je m'intéresse beaucoup moins aux rapports sexuels.

3 J'ai perdu tout intérêt pour les rapports sexuels.

Nous avons tout de même choisi de les inclure dans le test, comme cela est fait dans la littérature.

- **La SEIQOL-DW**

La SEIQOL-DW est une échelle de qualité de vie relativement complexe. Elle nécessite une participation importante du patient qui doit comprendre le concept de qualité de vie exprimé en « domaines de la vie ». L'échelle fait intervenir une double évaluation par le patient, de la valeur de chaque domaine de qualité de vie choisi, puis de la pondération de ces domaines, alors que les échelles de qualité de vie et les échelles fonctionnelles ne font intervenir qu'une seule évaluation pour chaque item. Le patient doit accepter de s'exprimer sur des questions très intimes.

Mais la SEIQOL-DW présente l'intérêt d'être une échelle individualisée. Cette échelle évalue les critères les plus importants de la qualité de vie, choisis par le patient lui-même.

Elle a l'avantage d'être moins normative que les autres échelles de qualité de vie, ce qui est essentiel dans notre étude sur la dignité. Elle permet ainsi d'évaluer les domaines existentiels de la qualité de vie mais aussi l'adaptation du patient aux problèmes liés à sa maladie. La SEIQOL-DW s'avère bien acceptée par les patients de notre étude, comme c'est le cas dans les études évaluant la qualité de vie de patients atteints de SLA (92, 135).Elle révèle les priorités du patient et leur évolution avec la maladie, favorise un entretien, l'écoute et l'accès du patient à sa propre parole.

- **Évaluation de la spiritualité**

Le sens de la vie et de la mort doit être abordé lorsqu'on est en confronté à la SLA. Le bien-être spirituel est décrit comme ayant deux dimensions. L'une est religieuse, l'autre est existentielle et interroge le sens que chacun donne à sa vie.
L'évaluation de la dignité par le Portrait de la Dignité du Patient fait intervenir les questions de la détresse existentielle et religieuse. Dans son évaluation du PDP, Chochinov étudie la validité de structure de son échelle en comparant les résultats des questions portant sur ces thèmes (questions 14, 15, 16, 17 et 19) avec l'échelle Functional Assessment of Chronic Illness Therapy - Spiritual Well-Being (FACIT-Sp-12) qui évalue en 12 items la souffrance spirituelle des patients en fin de vie (157). Il aurait été intéressant de faire cette même analyse auprès de notre cohorte de patients atteint d'une SLA. Cependant cette évaluation aurait augmenté le temps des entretiens déjà lourds pour des patients fatigables. De plus, cela aurait ajouté des questions intrusives à notre évaluation.

d. Sur l'analyse statistique

Notre échantillon étant restreint, nous avons dû utiliser le test non paramétrique de Spearman pour l'analyse de corrélation. Ce test retient la valeur ordinale du résultat des tests pour chaque patient. Cette conversion est responsable d'une perte de puissance du test, car il néglige d'éventuelles différences d'écarts importantes entre les résultats de chaque patient.

Nous n'avons pas pu évaluer les corrélations des données des quatre patients suivis à six mois de l'inclusion car le test nécessite un minimum de cinq patients. L'évaluation à six mois nous a par contre permis d'étudier l'évolution de chaque critère.

L'analyse statistique, en raison du faible nombre de patients inclus, n'a pas permis d'analyser les corrélations entre :

- l'âge des patients et les autres paramètres étudiés. Ceci peut être dû aussi à l'âge homogène des patients, entre 58 et 79 ans de (67,5±9,8 ans)
- la dépression et la gravité de la SLA. Cependant la dépression n'est pas corrélée avec la durée d'évolution de la SLA, mesurée depuis les premiers symptômes ou depuis le diagnostic
- la dépression et les scores cognitifs MMSE et BREF. Ceci peut être dû aux nombreux *ex aequo* pour les scores MMSE et BREF.
- la dignité et la qualité de vie, les scores cognitifs et la gravité de la SLA. Cela est dû à la petite taille de l'échantillon mais aussi à des résultats du PDP assez homogènes (entre 30/125 et 73/125 à m0 et entre 29/125 et 61/125 à m3).

Une mauvaise qualité de vie semblait être liée à un score de dépression élevé, mais cette corrélation est faiblement significative dans notre échantillon (figure 26).

Le test de Mann et Witney qu'il aurait fallu utiliser pour rechercher une différence de qualité de vie, de dépression ou de perception de dignité entre les patients ayant un MMSE et BREF perturbés et les autres n'a pas été utilisable car la sous-population de patients avec des troubles cognitifs était trop petite (deux patients).

Nous n'avons suivi qu'une patiente avec gastrostomie et VNI, ce qui ne nous a pas permis d'analyser le rôle éventuel de ces appareillages sur la perception de la dignité.

3. Particularités de la qualité de vie dans la SLA

L'évaluation de la qualité de vie dans notre échantillon montre plusieurs résultats :

- le score de qualité de vie des patients augmente de 13,4 % en 3 mois et 21,25% en 6 mois (figure 7).
- une bonne qualité de vie est corrélée avec un mauvais score de gravité (figure 13)
- la qualité de vie est corrélée avec le temps d'évolution de la maladie, depuis le diagnostic et depuis les premiers symptômes (figures 14 et 15)
- L'analyse du thème de la santé dans l'évaluation de la qualité de vie par la SEIQOL-DW montre l'absence de corrélation avec la gravité de la SLA (figure 13)
- la qualité de vie se détériore avec le score cognitif MMSE (figure 18)
- Une mauvaise qualité de vie pourrait être liée à un score de dépression élevé (figure 26).

Notre étude montre donc une amélioration de la qualité de vie au fur et à mesure de l'évolution de la SLA, malgré l'altération physique des patients. Plusieurs explications peuvent être apportées à ce phénomène :

- L'anosodiaphorie, fréquente dans la SLA, et observée dans notre étude (particulièrement chez les patients 1, 5 et 6), a pour effet une sous-estimation de la gravité de la maladie.

- Les patients développent des mécanismes de défense (*coping*), avec une diminution des attentes en terme de santé physique et en s'attachant à d'autres aspects de la qualité de vie, dont le cadre de vie ou les loisirs (tableau 15) comme cela est fréquemment observé dans les pathologies neurologiques chroniques (88, 94). La qualité de vie peut être décrite comme la rencontre entre les attentes et espoirs du patient et la réalité à laquelle il est confronté. L'évolution favorable de la qualité de vie au cours de la SLA démontre ce phénomène, avec une amélioration de la satisfaction vis à vie de la santé d'après le SEIQOL-DW (tableau 13).

- le rôle du soutien familial et social, particulièrement important pour nos patients ambulatoires vivant chez eux (à l'exception d'une patiente qui vit en institution) ressort de notre étude (tableau 15).

Notre étude met en évidence une corrélation entre l'atteinte cognitive et la baisse de la qualité de vie, ce qui est connu dans la SLA (51).

Nous retrouvons une corrélation entre une mauvaise qualité de vie et la présence d'une dépression, ce qui ne ressort pas dans la littérature, au cours d'études sur de plus grosses cohortes de patients atteints de SLA (51,59). Cependant l'anxiété, et le désespoir qui interviennent dans l'échelle de Beck que nous avons utilisé pour évaluer la dépression, sont connus pour altérer la qualité de vie (158).

4. Particularités de la dignité chez le patient SLA

a. La dignité face à une mort annoncée

La SLA est une maladie toujours mortelle. Elle est marquée par le développement progressif et inexorable d'une paralysie et des incapacités qui en découlent, par l'altération du corps et par le maintien d'une fonction cognitive relativement bonne.
Lors de l'annonce diagnostique, le patient découvre qu'il est atteint d'une maladie dont souvent il ignorait la gravité, dont on ne peut expliquer l'origine et contre laquelle on ne peut proposer de traitement radicalement efficace (159). Il est confronté aux propositions thérapeutiques, qui visent à la fois à améliorer son confort et sa qualité de vie, mais marquent dès le diagnostic l'évolution de la maladie et l'approche de la mort. Tout ceci en fait une pathologie unique.
Les patients de notre échantillon ont tous été informés du diagnostic et du pronostic. Ils ont les capacités cognitives pour en comprendre la gravité et l'absence de traitement curatif efficace disponible.
Malgré cela, les tests de dépression sont bons, aucun patient ne remplissant les critères d'une dépression sévère selon l'échelle de Beck. La moyenne des scores BDI est de 12±6,9 à l'inclusion (tableau 11 et figure 6).
La dignité, mesurée par le Portrait de la Dignité du Patient, est plutôt bien perçue par les patients et s'améliore au cours du temps. Le score PDP moyen des patients au premier entretien est de 48,9±14,2. Il est en moyenne de 43±15,1 à trois mois et de 39,8±14,4 à six mois (tableau 13). Le score PDP des patients diminue de 1,8 point entre m0 et m3 et augmente de 0,25 points de m3 à m6.

Deux patients ont une amélioration progressive de la perception de leur dignité (patients 1 et 5) (figure 10). L'une (patiente 1) présente une DFT et l'autre (patient 6) présente une amélioration de la tranquillité d'esprit et de la détresse liée aux symptômes. Cette amélioration est en rapport avec la surprise et la satisfaction qu'il exprime de pouvoir continuer son activité de randonnée et de pouvoir rester à son domicile.

L'analyse détaillée des résultats du PDP montre une détresse surtout liée aux symptômes et à la dépendance. Les patients expriment leur tranquillité d'esprit, une détresse existentielle légère ainsi que de bonnes ressources sociales (tableau 14). Ainsi les résultats du PDP sont à étudier dans le détail, pour voir non seulement le niveau de détresse du patient, mais aussi les sujets de sa détresse.

La perception de la dignité s'améliore avec le temps alors que la dépression tend à s'aggraver (tableau 11 et 13). Mais si l'on étudie la détresse existentielle dans le PDP, qui est corrélée à l'échelle de Beck (123), on note une aggravation de m0 à m3 (1,49/5 en moyenne à m0, 1,6 à m3 et 1,42 à m6).

b. Détresse liée aux symptômes

Les symptômes physiques et l'incapacité à poursuivre ses activités quotidiennes sont les problèmes qui sont le plus souvent décrits comme « accablants » ou « très gros » (tableau 15). Cette évaluation peut paraître contradictoire avec l'appréciation de la santé dans le SEIQOL-DW. Mais le terme « santé » du SEIQOL-DW est plus général que le terme « symptômes » du PDP. Cette double observation indique que les patients perçoivent leur santé au-delà de la SLA et parviennent à y trouver des aspects positifs. La détresse liée aux symptômes (items 3 et 5 à 9) diminuait progressivement (2,35 à m0, 2,29 à m3 et 1,99 à m6) alors que la maladie s'aggravait (tableau 8). Tous les patients exprimaient une aggravation de leur état clinique lors des entretiens (cf. les histoires cliniques). Ce résultat montre les capacités d'adaptations des patients étudiés, et leur acceptation de leur maladie et des incapacités qui en découlent.

c. Détresse liée à la dépendance

Le PDP distingue la détresse de la dépendance de la détresse liée aux symptômes. Dans le cadre de la SLA, ces deux détresses sont intimement liées, puisque la dépendance est la conséquence de la faiblesse des membres, maître symptôme de la SLA. Dans notre échantillon, la détresse liée à la dépendance est moindre que la détresse des symptômes. La première explication est que cinq patients sur les huit ne présentent pas de dépendance à l'inclusion. La seconde est liée au soutien social, avec un entourage qui représente une ressource importante pour le patient. Ainsi cinq patients sur les huit ne pensent pas être un fardeau pour les autres (tableau 15). La nécessité d'une aide pour les actes de la vie quotidienne n'est alors pas vécue comme un lourd problème.

d. Détresse existentielle

L'acceptation de la réalité n'est plutôt « pas un problème » ou « un petit problème », et la capacité à combattre moralement la maladie n'est plutôt « pas un problème » (pour six patients sur les huit) (tableau 15). Cinq patients sur huit ne rencontrent pas de problème quant au sens de leur vie. Pour deux d'entre eux il s'agit d'un problème et pour le dernier, d'un « gros problème ». Ceci témoigne d'une bonne capacité de coping des patients SLA.

Le caractère progressif et irrémédiable de la SLA contraint le patient qui en souffre à des deuils répétés et à des réadaptations récurrentes de son mode de vie et de ses attentes. Une étude montre que 37% des patients SLA pensent qu'ils ont retiré quelque chose de positif de leur maladie. Ces patients qui développent des stratégies positives pour affronter les problèmes qui se posent à eux ont un taux d'anxiété et de dépression plus faible que les autres (160).

L'espoir, qui n'est pas évalué par le PDP, est a priori rattaché à la survie ou l'amélioration physique. La SLA, maladie incurable et mortelle, entraînerait donc une situation de désespoir. Mais la notion d'espoir exprimée par les patients SLA est liée au maintien ou à la redécouverte du sens de la vie. L'annonce de l'approche d'une mort certaine est l'occasion pour les patients SLA de redécouvrir le sens de leur vie, à la condition d'en accepter les réalités (160). Les projets se font à plus court terme,

des deuils peuvent s'amorcer, pour faire place le plus souvent à une vie vécue au jour le jour, en fonction du champ de possibles laissé par la maladie (159). Les inquiétudes au sujet de l'avenir s'estompent, comme nous le voyons dans les résultats du PDP auprès de notre échantillon (tableau 15).

e. Tranquillité d'esprit

Les patients présentent une bonne tranquillité d'esprit, puisqu'ils sont six sur huit à estimer ne pas avoir de problème avec ce qu'ils ont pu réaliser. Six patients sur huit ne rencontrent pas le problème d'avoir laissé des affaires inachevées. Par ailleurs, sept patients sur huit ne présentent pas de détresse spirituelle (tableau 15). Ces résultats peuvent s'expliquer par l'évolution progressive de la maladie qui permet au patient d'affronter les deuils qui s'imposent à lui au fil de l'aggravation de la maladie. Ils peuvent aussi être partiellement expliqués par la limitation des capacités d'introspection des patients avec atteinte frontale.

f. Détresse sociale

L'image physique de soi bien portant, la pudeur, le rôle identitaire familial, au travail, dans la vie sociale sont bousculés dès le diagnostic, confrontés aux représentations de la maladie, du handicap et de la mort.
Les patients ne rencontrent pas de problèmes de respect par l'entourage ou par les soignants, ni de respect de leur intimité. Les patients ne présentent que peu de détresse sociale (tableau 14), ce qui concorde avec leur bonne appréciation de leurs rapports à la famille et aux amis dans le SEIQOL-DW. Le soutien social est reconnu comme protecteur contre la dépression, favorisant la qualité de vie et diminuant le désir de mort (160). Le rôle de l'entourage est crucial et s'intensifie au fur et à mesure que le handicap augmente. Il est sollicité dans des changements de rôles et de position vis-à-vis de la personne malade. Cela n'est pas sans retentissement psychique et implique que l'entourage puisse également être soutenu.
Ceci confirme l'importance qu'ont les aidants des patients SLA, vivant le plus souvent à leur domicile et grâce au soutien de l'entourage proche (comme la patiente 2 dont le mari est en permanence présent pour assurer le bon fonctionnement de sa VNI, la

patiente 3 qui doit être portée par son mari pour passer les marches qui séparent les différentes pièces de la maison, le patient 5 dont la femme a dû arrêter son travail de nuit pour se consacrer entièrement à lui). L'absence de famille proche est mal vécue par les patients de notre échantillon, comme pour la patiente une qui se sent abandonnée en maison de retraite ou la patiente quatre qui comble l'absence de famille en se surinvestissant dans des activités bénévoles et qui finit par héberger une personne chez elle).

5. Intérêt et limites du PDP dans la SLA

a. Validité du PDP dans la SLA

Le Portrait de la Dignité du Patient a été conçu auprès d'une population de patients cancéreux puis de patients âgés, en stade terminal avec une espérance de vie de moins de six mois et sans troubles cognitifs.
Le PDP ne comporte pas de questions spécifiques aux patients cancéreux, il peut donc a priori être utilisable quelque soit la situation palliative.
Les patients SLA chez qui nous voulons utiliser cette échelle ont une espérance de vie de plus de six mois au moment du diagnostic. Chochinov utilise la limite de six mois d'espérance de vie car les patients cancéreux ayant une espérance de vie plus importante bénéficient généralement d'un traitement curatif actif. Cette limite des six mois n'est pas superposable aux patients SLA.
Les patients SLA sont sujets à des troubles cognitifs, frontaux, pouvant perturber le test. Il faut noter cependant que les échelles SEIQOL-DW et BDI avec lesquelles la validité de structure externe du PDP est vérifiée sont validées chez des patients présentant un trouble cognitif modéré (136).

Nous avons étudié la validité de structure externe du PDP avec notre échantillon de patients SLA (tableau 17). Nous avons repris les cinq domaines de dignité décrits par Chochinov, et nous avons étudié leur corrélation avec les thèmes correspondants dans les échelles fonctionnelles, de qualité de vie et de dépression que nous avons évaluées. La détresse liée aux symptômes est corrélée avec le thème de la santé du SEIQOL-DW. La détresse existentielle est corrélée avec le BDI, comme chez les

patients cancéreux étudiés par Chochinov (123). La détresse sociale est négativement corrélée avec les thèmes de la famille et des amis abordés dans l'échelle SEIQOL-DW.

L'ensemble de ces résultats montre une corrélation entre les résultats des évaluations des différents domaines abordés d'une part dans le PDP et d'autre part dans d'autres échelles validées pour les patients SLA. Ceci est en faveur d'une validité du Portrait de la Dignité du Patient chez les patients souffrant d'une SLA.

Tableau 17 : corrélations entre thèmes du PDP, ALSFRS-R, BDI et SEIQOL-DW

Items du PDP (note moyenne/5)	**Comparés à**	**r_s**	**p**
Symptômes (2,35±1,26)	Symptômes ALSRS-R (2,67/4 ±1,46)	-0,02	0,95
	Thème santé (SEIQOL-DW) (41,8/100±28,6)	-0,95	0,01
Détresse existentielle (1,96±0,98)	BDI (12±6,9)	0,55	0,09
	SEIQOL-DW	-0,66	0,18
Dépendance (1,83±1)	ALSFRS-R (2,37/4±0,58)	-0,46	0,26
Soutien social	Famille, amis (SEIQOL-DW)	-0,76	0,04

SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; BDI = Beck Depression Inventory

b. Apports du PDP dans le suivi des patients SLA

Les croyances religieuses et les facteurs existentiels (capacités de questionnement, image de soi, sens de la vie, spiritualité), ainsi que la capacité d'adaptation (coping) jouent un rôle important dans le maintien de la qualité de vie en dépit de l'évolution de la maladie (93, 94). Ainsi le PDP présente un intérêt dans la SLA pour identifier les patients présentant des problèmes existentiels, afin d'accompagner le patient dans la résolution de ceux-ci.

La dépression évaluée par l'échelle de Beck et la dignité évaluée par le Portrait de la Dignité du Patient sont étroitement corrélées.

L'échelle de Beck, purement observationnelle, a un intérêt diagnostic afin d'orienter le clinicien dans le choix d'utiliser ou non un traitement antidépresseur. Ses questions ne permettent pas directement d'orienter la prise en charge (par exemple la question sur la tristesse). Le Portrait de la Dignité du Patient apporte des indications précises sur les sujets de détresse existentielle mais aussi physique et sociale du patient. Il permet aux patients d'exprimer leur détresse, d'en noter l'intensité, voire d'engager une conversation sur les symptômes qu'ils éprouvent. Il permet de reconnaître, comprendre et soulager la détresse du patient.
Le tableau 18 montre le recoupement des thèmes abordés par le Portrait de la Dignité du Patient, par l'échelle de Beck et par les patients de notre étude pour l'échelle de qualité de vie. En dehors de la culpabilité (question 5 du BDI), de l'irritabilité (question 11 du BDI) et de la libido (question 21 du BDI), tous les thèmes de la BDI sont abordés par le PDP. Le Portrait de la Dignité du Patient est une échelle simple, de passation courte même chez les patients SLA déficitaires. Ainsi, l'utilisation du seul PDP permet d'évaluer l'ensemble des détresses que peut rencontrer le patient SLA, et engager un dialogue visant à l'accompagner dans la résolution de ces détresses (tableau 19).

Il faut évoquer la iatrogénie de la mesure. Le PDP exprime ouvertement la question du handicap à venir et des deuils qu'ils impliquent. Il fait surgir les représentations de la mort et de la fin de vie. Il peut paraître intrusif et potentiellement source d'angoisse. Lors de notre étude chez les patients SLA, le questionnaire a été bien perçu par les patients. De plus tous les patients ont pu rencontrer la psychologue du service en fin d'entretien. Les questionnements existentiels sur le sens de la vie et de la mort se posent nécessairement à l'évocation des suppléances vitales, respiratoires ou digestives. La discussion ouverte entre le patient et le médecin autour de telles questions permet au patient d'exprimer et de s'exprimer à lui-même ses angoisses, ses détresses mais aussi le sens qu'il donne à son existence tant passée qu'à venir. Un tel dialogue éclaire le patient et son médecin sur les choix et décisions anticipées de suppléances vitales et de priorités dans la prise en charge thérapeutique. Les résultats de notre échantillon montraient que les détresses sont surtout liées aux symptômes et à la dépendance. Cela atteste de l'importance des aides techniques et humaines pour favoriser l'autonomie du patient en dépit de ses incapacités.

Le patient SLA présente souvent une atteinte frontotemporale plus ou moins marquée, avec un déficit des capacités d'introspection, qui peut altérer les capacités à répondre aux questions du PDP. Mais la conception de ce Portrait de la Dignité est orientée non pas sur la dignité en elle-même, mais sur la perception qu'en a le patient.

Tableau 18 : comparaison des items du PDP, du BDI et des thèmes de qualité de vie abordés par les patients de notre étude

PDP	SEIQOL-DW	BDI
Tâches de la vie quotidienne	autonomie	Capacité de travail (q15)
Pourvoir aux besoins corporels sans aide	autonomie	
Symptômes physiques	santé	Fatigue (q17)
		Sommeil (q16)
		Appétit (q18)
		Amaigrissement (q19)
Attentes/autres		Intérêt pour les autres (q12)
Déprimé		Tristesse (q1
		pleurs (q10)
		Volonté de se faire du mal (q9)
Angoissé		
Doutes / la maladie et aux traitements	Santé	Inquiétude pour la santé (q20)
Inquiétudes au sujet de l'avenir		Pessimisme pour l'avenir (q2)
Incapacité à penser clairement		Difficultés de décision (q13)
Incapacité à poursuivre les activités normales	Travail/tâches quotidiennes	Satisfaction/circonstances (q4)
	Voyages	
	Loisirs	
	Vie culturelle	
	Repas	
	Vie sociale	
	animaux	
Ne plus être la même personne	stabilité	Devenir laid (q14)
Ne pas se sentir estimé ou utile	amour	Être pire que les autres (q8)
Incapacité à maintenir le rôle		
Sens à la vie		
Contribution durable	autrui	Échec / vie (q3)
		Déception de soi (q7)
Affaires inachevées		
Pauvreté de la vie spirituelle		
Être un fardeau pour les autres		
Ne pas contrôler sa destinée		
Intimité	intimité	
Soutien amis/famille	Famille proche	
	Couple	
	Enfants	
	Famille éloignée	
	Amis	
Soutien soignants	Qualité des soins	
Capacité à combattre moralement la maladie		
Accepter la réalité		
Se sentir respecté		
	Nature environnement	
	Tranquillité/repos	
	Argent	
		Culpabilité (q5, q6)
		Irritabilité (q11)
		Libido (q21)

PDP = Portrait de la Dignité du Patient ; SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; BDI = Beck Depression Inventory

Tableau 19 : comparaison de la thérapie de la dignité avec le BDI et les thèmes de qualité de vie abordés par les patients de notre étude

		Thérapie de la dignité	SEIQOL-DW	BDI
maladie	symptômes	Vous sentez-vous confortable ? Y-a-t-il quoique ce soit que nous puissions faire pour votre confort ?	Santé	Fatigue (q12)
			qualité des soins	
		Surmontez-vous ce qui vous arrive ?		Tristesse (q1)
		Y-a-t-il quelque chose que vous voudriez savoir concernant votre maladie ?		
		y-a-t-il des choses concernant les prochains stades de votre maladie que vous souhaiteriez aborder ?		
	autonomie	La maladie vous a-t-elle rendu plus dépendant des autres ?	Autonomie	
		Avez-vous des difficultés de réflexion ?		Capacité de décisions (q9)
		Qu'êtes-vous capables de faire par vous-même ?		
Perspectives et pratiques de la personne	Perception de la situation	Avez-vous le sentiment d'être toujours la même personne	stabilité	Sentiment de laideur (q10)
		Que faisiez-vous avant votre maladie qui était important pour vous ?	autrui	
		De quoi êtes-vous le plus fier ?		Échec/vie (q3)
				Déception de soi (q6)
		Que vous est-il encore possible de faire ?	travail/tâches quotidiennes	Capacité de travail (q11)
		Avez-vous le sentiment d'être maître de vous ?		
		Quel souvenir voulez-vous laisser ?		
		Êtes-vous en paix avec ce qui se passe ?		Culpabilité (q5)
		Avez-vous la volonté de continuer ?		Volonté de se faire du mal (q7)
	Capacités d'ajustement à la situation	y-a-t-il des choses qui éloignent votre pensée de la maladie ?	loisirs	
		Y-a-t-il des choses habituelles que vous aimez encore faire ?	Voyages	Satisfaction/circonstances (q4)
			vie culturelle	
			repas	
			vie sociale	
			animaux	
		Êtes-vous ou souhaiteriez-vous être en lien avec une communauté spirituelle ou religieuse ?		
Rapport aux autres		Qu'est-ce qui est important pour votre intimité ?	intimité	
		Quelles sont les personnes les plus importantes pour vous ?	famille proche	
		Qui est votre personne de confiance ?	couple	
			enfants	
			amis	
			famille élargie	
		y-a-t-il quelque chose dans la façon dont vous êtes soigné qui atteignent votre sens de la dignité ?		
		Avez-vous peur d'être un fardeau pour les autres ? si oui, pour qui et en quoi ?		
		Quelles sont vos principales préoccupations au sujet des gens que vous allez quitter ?	Nature et environnement	
			Tranquillité et repos	Appétit (q13)
			argent	
			amour	Intérêt/autres (q8)
				Pessimisme/avenir (q2)

SEIQOL-DW = Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting ; ALSFRS-R = ALS Functional Rating Scale-Revised ; BDI = Beck Depression Inventory

Conclusion

L‘originalité du Portrait de la Dignité du Patient est de proposer un questionnaire simple d’auto-évaluation de la perception de la dignité. Il a été développé à partir des préoccupations rapportées par des patients en fin de vie suivis pour des pathologies cancéreuses.
Nous avons montré avec cette étude que le Portrait de la Dignité du Patient est valide et utilisable auprès des patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique, même avec une altération cognitive modérée, et ce quelque soit le stade évolutif de la maladie. Il permet d’évaluer la manière dont chaque patient ressent sa dignité et les détresses qui en altèrent la perception. Il fait émerger l’expression de la souffrance et de l’angoisse de la fin de la vie, mais aussi du sens que le patient donne à son existence tant passée qu’à venir. Cette évaluation ouvre le dialogue entre le patient et ses soignants afin que ceux-çi puissent l’accompagner et orienter au mieux la prise en charge thérapeutique palliative.

L’évaluation de la dignité par le Portrait de la Dignité du Patient a montré dans notre étude que la perception de la dignité est conservée chez les patients souffrant de SLA comme chez les patients cancéreux (121). Ceci est lié d’une part aux ressources du patient lui-même et à ses capacités d’adaptations aux renoncements imposés par la maladie, et d’autre part au soutien social dont il bénéficie.
Nous avons montré que la perception de la dignité n’est pas liée à l’évolution de la SLA même si nous n’avons pas pu montrer l’absence de corrélation avec la gravité de la maladie. Nous avons mis en évidence la corrélation étroite entre la perception de la dignité et la dépression. Le PDP permet l’évaluation de la détresse existentielle du patient.

L’atteinte motrice de la SLA est souvent associée à une atteinte frontotemporale responsable de troubles cognitifs dominés par un déficit exécutif et des capacités d’introspection. L’anosodiaphorie que présentent ces patients explique le rapport si particulier qu’ils entretiennent face à la maladie et leur absence de détresse existentielle en dépit du drame qu’ils subissent.

Ce travail n’a pas pu apporter toutes les informations et conclusions quant à l’utilisation de l’échelle de dignité de Chochinov chez les patients atteints de SLA. Il faudrait pour cela réaliser une plus grande étude, dans un Centre de Référence SLA, voire multicentrique, avec un suivi des patients sur deux ans.

Cependant nous avons montré que le Portrait de la Dignité du Patient est utilisable en pratique courante dans le suivi des patients SLA et en recherche clinique afin de déterminer les détresses qui touchent les patients. Il pourrait être utilisé en pratique courante afin de rechercher les éléments responsables de la souffrance du patient afin d’orienter son accompagnement. En recherche clinique il permettrait d’isoler les caractéristiques des patients et les facteurs extérieurs qui sont responsable d’une détresse physique, existentielle, spirituelle ou sociale. Il permettrait ainsi l’amélioration de la prise en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

IV. Bibliographie

1. CHARCOT J-M, JOFFROY A.

Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et des faisceaux antéro-latéraux de la moelle épinière.

Archives de physiologie normale et pathologique. 1869. pp. 354-367, 629-649, 744-760.

2. VIAL C.

Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes cliniques ?

Revue Neurologique. juin 2006. Vol. 162, Supplement 2, n° 0, pp. 25-28.

3. BOUCHE P, LE FORESTIER N.

Sclérose latérale amyotrophique (I). Aspects cliniques.

Revue Neurologique. juin 2006 ; 162, Supplement 2(0):25-28.

4. KATO S.

Amyotrophic lateral sclerosis models and human neuropathology: similarities and differences.

Acta neuropathologica. janvier 2008. Vol. 115, n° 1, pp. 97-114.

5. WIJESEKERA L C, LEIGH P N.

Amyotrophic lateral sclerosis.

Orphanet Journal of Rare Diseases. 3 février 2009. Vol. 4, n° 1, pp. 3.

6. NAGANSKA E, MATYJA E.

Amyotrophic lateral sclerosis - looking for pathogenesis and effective therapy.

Folia neuropathologica. 2011. Vol. 49, n° 1, pp. 1-13.

7. MATYJA E, TARASZEWSKA A, NAGAŃSKA E, *et al*.
Astroglial alterations in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) model of slow glutamate excitotoxicity in vitro.
Folia neuropathologica. 2006. Vol. 44, n° 3, pp. 183-190.

8. FRITZ E, IZAURIETA P, WEISS A *et al*.
Mutant SOD1-expressing astrocytes release toxic factors that trigger motor neuron death by inducing hyper-excitability.
Journal of neurophysiology. 13 mars 2013.

9. MITCHELL J D, BORASIO G D.
Amyotrophic lateral sclerosis.
Lancet. 16 juin 2007. Vol. 369, n° 9578, pp. 2031-2041.

10. ROTHSTEIN J D, VAN KAMMEN M, LEVEY A I *et al*.
Selective loss of glial glutamate transporter GLT-1 in amyotrophic lateral sclerosis.
Annals of neurology. juillet 1995. Vol. 38, n° 1, pp. 73-84.

11. SHAW P J, INCE P G.
Glutamate, excitotoxicity and amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of neurology. mai 1997. Vol. 244 Suppl 2, pp. S3-14.

12. VERMA A, TANDAN R.
RNA quality control and protein aggregates in amyotrophic lateral sclerosis: a review.
Muscle & nerve. mars 2013. Vol. 47, n° 3, pp. 330-338.

13. STRONG M J.
The syndromes of frontotemporal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis.
Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. décembre 2008. Vol. 9, n° 6, pp. 323-338.

14. HASEGAWA M, ARAI T, AKIYAMA H *et al*.
TDP-43 is deposited in the Guam parkinsonism-dementia complex brains.
Brain. mai 2007. Vol. 130, n° Pt 5, pp. 1386-1394.

15. SCHWAB C, ARAI T, HASEGAWA M *et al*.
TDP-43 pathology in familial British dementia.
Acta neuropathologica. août 2009. Vol. 118, n° 2, pp. 303-311.

16. KWIATKOWSKI T J, Jr, BOSCO D A, LECLERC A L et al.
Mutations in the FUS/TLS gene on chromosome 16 cause familial amyotrophic lateral sclerosis.
Science. 27 février 2009. Vol. 323, n° 5918, pp. 1205-1208.

17. VALDMANIS P N, DAOUD H, DION P A, *et al*.
Recent advances in the genetics of amyotrophic lateral sclerosis.
Current neurology and neuroscience reports. mai 2009. Vol. 9, n° 3, pp. 198-205.

18. SONG C, GUO J, LIU Y, *et al*.
Autophagy and Its Comprehensive Impact on ALS.
The International journal of neuroscience. décembre 2012. Vol. 122, n° 12, pp. 695-703.

19. CHEN S, ZHANG X, SONG L, LE W.
Autophagy dysregulation in amyotrophic lateral sclerosis.
Brain pathology. janvier 2012. Vol. 22, n° 1, pp. 110-116.

20. ROTHSTEIN J D.
Current hypotheses for the underlying biology of amyotrophic lateral sclerosis.
Annals of neurology. janvier 2009. Vol. 65 Suppl 1, pp. S3-9.

21. DA CRUZ S, CLEVELAND D W.
Understanding the role of TDP-43 and FUS/TLS in ALS and beyond.
Current opinion in neurobiology. décembre 2011. Vol. 21, n° 6, pp. 904-919.

22. THOMAS M, ALEGRE-ABARRATEGUI J, WADE-MARTINS R.
RNA dysfunction and aggrephagy at the centre of an amyotrophic lateral sclerosis/frontotemporal dementia disease continuum.
Brain. 9 mars 2013.

23. SHI P, WEI Y, ZHANG J *et al*.
Mitochondrial dysfunction is a converging point of multiple pathological pathways in amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of Alzheimer's disease. 2010. Vol. 20 Suppl 2, pp. S311-324.

24. NIEBROJ-DOBOSZ I, DZIEWULSKA D, JANIK P.
Auto-antibodies against proteins of spinal cord cells in cerebrospinal fluid of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS).
Folia neuropathologica. 2006. Vol. 44, n° 3, pp. 191-196.

25. COLMAN E, SZARFMAN A, WYETH J *et al*.
An evaluation of a data mining signal for amyotrophic lateral sclerosis and statins detected in FDA's spontaneous adverse event reporting system.
Pharmacoepidemiology and drug safety. novembre 2008. Vol. 17, n° 11, pp. 1068-1076.

26. BANACK S A, MURCH S J.
Multiple neurotoxic items in the Chamorro diet link BMAA with ALS/PDC.
Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. 2009. Vol. 10 Suppl 2, pp. 34-40.

27. FRIEDLAND R P, ARMON C.
Tales of Pacific tangles: Cycad exposure and Guamanian neurodegenerative diseases.
Neurology. 22 mai 2007. Vol. 68, n° 21, pp. 1759‑1761.

28. DE JONG S W, HUISMAN M H B, SUTEDJA N A *et al*.
Smoking, alcohol consumption, and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study.
American journal of epidemiology. 1 août 2012. Vol. 176, n° 3, pp. 233‑239. T

29. WANG H, O'REILLY É J, WEISSKOPF M G *et al*.
Smoking and risk of amyotrophic lateral sclerosis: a pooled analysis of 5 prospective cohorts.
Archives of neurology. février 2011. Vol. 68, n° 2, pp. 207‑213.

30. ARMON C.
Smoking may be considered an established risk factor for sporadic ALS.
Neurology. 17 novembre 2009. Vol. 73, n° 20, pp. 1693‑1698.

31. ALONSO A, LOGROSCINO G, HERNÁN M A.
Smoking and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. novembre 2010. Vol. 81, n° 11, pp. 1249‑1252.

32. SORIANI M-H, DESNUELLE C.
Épidémiologie de la SLA.
Revue Neurologique. août 2009. Vol. 165, n° 8–9, pp. 627‑640.

33. ROSEN D R, SIDDIQUE T, PATTERSON D et al.
Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis.
Nature. 4 mars 1993. Vol. 362, n° 6415, pp. 59‑62.

34. HABIB A A, MITSUMOTO H.
Emerging drugs for amyotrophic lateral sclerosis.
Expert opinion on emerging drugs. septembre 2011. Vol. 16, n° 3, pp. 537‑558.

35. BRUYN R P, KOELMAN J H, TROOST D *et al*.
Motor neuron disease (amyotrophic lateral sclerosis) arising from longstanding primary lateral sclerosis.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. juin 1995. Vol. 58, n° 6, pp. 742‑744.

36. MONDOU A, DESGRANGES B, GIRY C *et al*.
La sclérose latérale amyotrophique : au-delà de l'atteinte motrice.
Revue de neuropsychologie. 1 décembre 2010. Vol. Volume 2, n° 4, pp. 283‑291.

37. RINGHOLZ G M, APPEL S H, BRADSHAW M *et al*.
Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS.
Neurology. 23 août 2005. Vol. 65, n° 4, pp. 586‑590.

38. NEARY D, SNOWDEN J S, GUSTAFSON L *et al*.
Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria.
Neurology. décembre 1998. Vol. 51, n° 6, pp. 1546‑1554.

39. ARAI T, HASEGAWA M, AKIYAMA H *et al*.
TDP-43 is a component of ubiquitin-positive tau-negative inclusions in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis.
Biochemical and biophysical research communications. 22 décembre 2006. Vol. 351, n° 3, pp. 602‑611.

40. NEUMANN M, SAMPATHU D M, KWONG L *et al*.
Ubiquitinated TDP-43 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis.
Science. 6 octobre 2006. Vol. 314, n° 5796, pp. 130‑133.

41. ACHI E Y, RUDNICKI S A.
ALS and Frontotemporal Dysfunction: A Review.
Neurology research international. 2012. Vol. 2012, pp. 806306.

42. LOMEN-HOERTH C, MURPHY J, LANGMORE S *et al*.
Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal?
Neurology. 8 avril 2003. Vol. 60, n° 7, pp. 1094-1097.

43. ABRAHAMS S, GOLDSTEIN L H, AL-CHALABI A *et al*.
Relation between cognitive dysfunction and pseudobulbar palsy in amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. mai 1997. Vol. 62, n° 5, pp. 464-472.

44. PHUKAN J, ELAMIN M, BEDE P *et al*.
The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. janvier 2012. Vol. 83, n° 1, pp. 102-108.

45. ABE K, FUJIMURA H, TOYOOKA K *et al*.
Cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of the neurological sciences. 1 mai 1997. Vol. 148, n° 1, pp. 95-100.

46. LUDOLPH A C, LANGEN K J, REGARD M *et al*.
Frontal lobe function in amyotrophic lateral sclerosis: a neuropsychologic and positron emission tomography study.
Acta neurologica Scandinavica. février 1992. Vol. 85, n° 2, pp. 81-89.

47. YOSHIDA M.
Amyotrophic lateral sclerosis with dementia: the clinicopathological spectrum.
Neuropathology. mars 2004. Vol. 24, n° 1, pp. 87-102.

48. WOOLLEY S C, MOORE D H, KATZ J S.
Insight in ALS: awareness of behavioral change in patients with and without FTD.
Amyotrophic lateral sclerosis. 2010. Vol. 11, n° 1-2, pp. 52‑56.

49. WOOLLEY S C, YORK M K, MOORE D H*et al*.
Detecting frontotemporal dysfunction in ALS: utility of the ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS).
Amyotrophic lateral sclerosis. 3 mai 2010. Vol. 11, n° 3, pp. 303‑311.

50. HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ.
Haute Autorité de Santé - Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique.
ha-santé.fr
[en ligne] novembre 2005 [Consulté le 25 avril 2013].
Disponible sur : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_409014/prise-en-charge-des-personnes-atteintes-de-sclerose-laterale-amyotrophique?xtmc=&xtcr=7

51. GOLDSTEIN L H, ATKINS L, LEIGH P N.
Correlates of Quality of Life in people with motor neuron disease (MND).
Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. septembre 2002. Vol. 3, n° 3, pp. 123‑129.

52. CHIÒ A, VIGNOLA A, MASTRO E *et al*.
Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life.
European journal of neurology. octobre 2010. Vol. 17, n° 10, pp. 1298‑1303.

53. MORETTI R, TORRE P, ANTONELLO R M *et al*.
Frontotemporal dementia: paroxetine as a possible treatment of behavior symptoms. A randomized, controlled, open 14-month study.
European neurology. 2003. Vol. 49, n° 1, pp. 13‑19.

54. DEAKIN J B, RAHMAN S, NESTOR P J *et al*.
Paroxetine does not improve symptoms and impairs cognition in frontotemporal dementia: a double-blind randomized controlled trial.
Psychopharmacology. avril 2004. Vol. 172, n° 4, pp. 400‑408.

55. JELSONE-SWAIN L, VOTRUBA K L., GRUIS K L *et al.*
The relationship between depressive symptoms, disease state, and cognition in amyotrophic lateral sclerosis.
Frontiers in Psychology for Clinical Settings. 2012. Vol. 3, pp. 542.

57. TAYLOR L, WICKS P, LEIGH P N *et al*.
Prevalence of depression in amyotrophic lateral sclerosis and other motor disorders.
European journal of neurology. août 2010. Vol. 17, n° 8, pp. 1047‑1053.

58. WICKS P, ABRAHAMS S, MASI D *et al.*
Prevalence of depression in a 12-month consecutive sample of patients with ALS.
European journal of neurology. Vol. 14, n° 9, pp. 993‑1001.

59. TRAMONTI F, BONGIOANNI P, DI BERNARDO C *et al*.
Quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Psychology, health & medicine. 2012. Vol. 17, n° 5, pp. 621‑628.

60. GUENNOC A-M, CAMU W, CORCIA P.
Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique.
Revue Neurologique [en ligne]. décembre 2012. [Consulté le 20 avril 2013]. Disponible sur : http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0035378712010491

61. BROOKS B R.
El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial « Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis » workshop contributors.
Journal of the neurological sciences. juillet 1994. Vol. 124 Suppl, pp. 96-107.

62. BROOKS B R, MILLER R G, SWASH M *et al.*
El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis.
Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. décembre 2000. Vol. 1, n° 5, pp. 293-299.

63. CARVALHO M, SWASH M.
Awaji diagnostic algorithm increases sensitivity of El Escorial criteria for ALS diagnosis.
Amyotrophic lateral sclerosis. février 2009. Vol. 10, n° 1, pp. 53-57.

64. MITCHELL J D.
Amyotrophic lateral sclerosis: toxins and environment.
Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. septembre 2000. Vol. 1, n° 4, pp. 235-250.

65. LOGROSCINO G, TRAYNOR B J, HARDIMAN O *et al*.
Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. janvier 2008. Vol. 79, n° 1, pp. 6-11.

66. GANZINI L, JOHNSTON W S, MCFARLAND B H *et al*.
Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide.
The New England journal of medicine. 1 octobre 1998. Vol. 339, n° 14, pp. 967-973.

67. GIL J, FUNALOT B, VERSCHUEREN A *et al*.
Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study.
European journal of neurology. novembre 2008. Vol. 15, n° 11, pp. 1245-1251.

68. MAESSEN M, VELDINK J H, ONWUTEAKA-PHILIPSEN B D *et al.*
Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands.
Neurology. 22 septembre 2009. Vol. 73, n° 12, pp. 954-961.

69. MITSUMOTO H, RABKIN J G.
Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: « prepare for the worst and hope for the best ».
Journal of the American Medical Association. 11 juillet 2007. Vol. 298, n° 2, pp. 207-216.

70. MULDER DW, KURLAND LT, OFFOERD KP *et al*.
Familial adult motor neuron disease: amyotrophic lateral sclerosis.
Neurology. 4 janvier 1986. Vol. 36, n° 4, pp. 511-517.

71. CORCIA P, PRADAT P-F, SALACHAS F *et al*.
Causes of death in a post-mortem series of ALS patients. Amyotrophic Lateral Sclerosis. janvier 2008. Vol. 9, n° 1, pp. 59-62.

72. KURIAN K. M., FORBES R. B., COLVILLE S. *et al.*
Cause of death and clinical grading criteria in a cohort of amyotrophic lateral sclerosis cases undergoing autopsy from the Scottish Motor Neurone Disease Register.
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 1 janvier 2009. Vol. 80, n° 1, pp. 84-87.

73. Clinical Trial Ceftriaxone in Subjects With ALS - Full Text View - ClinicalTrials.gov.
[en ligne] novembre 2012 [Consulté le 21 avril 2013].
Disponible sur : http://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00349622

74. BENSIMON G, LACOMBLEZ L, MEININGER V.
A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group.
The New England journal of medicine. 3 mars 1994. Vol. 330, n° 9, pp. 585-591.

75. LACOMBLEZ L, BENSIMON G, LEIGH P N *et al.*
Long-term safety of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis.
Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. mars 2002. Vol. 3, n° 1, pp. 23-29.

76. MILLER R G, MITCHELL J D, MOORE, D H.
Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND).
Cochrane database of systematic reviews (Online). 2012. Vol. 3, pp. CD001447.

77. EFNS TASK FORCE ON DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.
EFNS quidelines on clinical management of amyotrophic lateral sclerosis - revised report of an EFNS task force.
European journal of neurology. mars 2012. Vol. 19, n° 3, pp. 360-375.

78. GARNOCK-JONES K P.
Dextromethorphan/quinidine: in pseudobulbar affect.
CNS drugs. mai 2011. Vol. 25, n° 5, pp. 435-445.

79. BEDE P, OLIVER D, STODART J *et al.*
Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. avril 2011. Vol. 82, n° 4, pp. 413-418.

80. SINGER P A, MARTIN D K, KELNER M.
Quality end-of-life care: patients' perspectives.
Journal of the American Medical Association. 13 janvier 1999. Vol. 281, n° 2, pp. 163-168.

81. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ.
WHO health promotion glossary. 1998. WHO.

82. BROUSSE C, BOISAUBERT B.
La qualité de vie et ses mesures.
La Revue de Médecine Interne. juillet 2007. Vol. 28, n° 7, pp. 458-462.

83. AUQUIER P, SIMEONI M C, ROBITAIL S.
Mesurer la qualité de vie : effet de mode ou véritable critère de jugement ?
Revue Neurologique. avril 2006. Vol. 162, n° 4, pp. 508-514.

84. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ.
WHOQOL-BREF : introduction, administration, scoring and generic version of the assessment
[en ligne]1996 [Consulté le 21 juillet 2012].
Disponible à l'adresse : http://www.who.int/mental_health/media/en/76.pdf

85. O'BOYLE C A, BROWNE J, HICKEY A *et al.*
the schedule for the evaluation of individual quality of life : administration manual
Department of Psychology of Royal college of Surgeons in Ireland.
[en ligne] 1993 [consulté le 23 septembre 2014)
Disponible sur :
http://epubs.rcsi.ie/cgi/viewcontent.cgi?article=1042&context=psycholrep

86. CLARKE S, HICKEY A, O'BOYLE C *et al.*
Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis.
Quality of life research: an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation. 2001. Vol. 10, n° 2, pp. 149‑158.

88. FOLEY G, O'MAHONY P, HARDIMAN, O.
Perceptions of quality of life in people with ALS: effects of coping and health care.
Amyotrophic lateral sclerosis. juin 2007. Vol. 8, n° 3, pp. 164‑169.

89. FELGOISE H, STEWART J L , BREMER B A *et al*.
The SEIQoL-DW for assessing quality of life in ALS: strengths and limitations.
Amyotrophic lateral sclerosis. décembre 2009. Vol. 10, n° 5-6, pp. 456‑462.

90. NEUDERT C, WASNER M, BORASIO G,D.
Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of palliative medicine. août 2004. Vol. 7, n° 4, pp. 551‑557.

91. GANZINI L, JOHNSTON W S, HOFFMAN, W F.
Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis.
Neurology. 22 avril 1999. Vol. 52, n° 7, pp. 1434‑1440.

92. CHIÒ A, GAUTHIER A, MONTUSCHI A *et al.*
A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. novembre 2004. Vol. 75, n° 11, pp. 1597‑1601.

93. DANEL-BRUNAUD V.
Évaluation du handicap et de la qualité de vie dans la sclérose latérale amyotrophique.
Revue Neurologique. juin 2006. Vol. 162, Supplement 2, pp. 200-204.

94. RABKIN J G, WAGNER G J, DEL BENE M.
Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers.
Psychosomatic medicine. avril 2000. Vol. 62, n° 2, pp. 271-279.

95. Intervention de Patrick Verspieren.
Agora 21, les débats du 21ème siècle
[en ligne] octobre 2008 [Consulté le 16 décembre 2013].
Disponible sur : http://www.lesdebatsdeagora21.fr/intervention-de-patrick-verspieren/

96. Déclaration des Droits de l'Homme et du Citoyen de 1789.
Légifrance
[en ligne] [Consulté le 26 août 2013].
Disponible sur : http://www.legifrance.gouv.fr/Droit-francais/Constitution/Declaration-des-Droits-de-l-Homme-et-du-Citoyen-de-1789

97. MENKE C.
De la dignité de l'homme à la dignité humaine : le sujet des droits de l'homme. TRIERWEILER, Denis (trad.), Trivium. Revue franco-allemande de sciences humaines et sociales - Deutsch-französische Zeitschrift für Geistes- und Sozialwissenschaften
[en ligne] 15 avril 2009 [Consulté le 31 mai 2013].
Disponible sur : http://trivium.revues.org/33031.

98. CAMUS, A.
Le mythe de Sisyphe.
Paris : Gallimard, 1942.

99. KANT, E.
Fondements de la métaphysique des moeurs (3e édition).
Paris : Hachette, 2013.

100. FIAT, E.
Petit traité de dignité grandeurs et misères des hommes.
Paris : Larousse, 2012.

101. KANT, E.
Critique de la raison pure.
Paris : Presses universitaires de France, 2012.

102. MBALAF F.
La notion philosophique de dignité a l'épreuve de sa consécration juridique
Université du Droit et de la Santé - Lille II, 2007.
[en ligne] [Consulté le 25 novembre 2013].
Disponible sur : http://tel.archives-ouvertes.fr/tel-00370926

103. SINGER P.
Questions d'éthique pratique.
Paris : Bayard, 1997.

104. HEGEL G W F.
Phénoménologie de l'esprit.
Paris : Flammarion, 2012.

105. Déclaration Universelle des Droits de l'Homme.
[en ligne] [Consulté le 25 août 2013].
Disponible sur : http://www.unesco.org/education/nfsunesco/doc/droits_homme.htm

106. MATHIEU, B.
La dignité, principe fondateur du droit.
Journal International de Bioéthique. septembre 2010. Vol. 21, n° 3, pp. 77-83.

107. Code de la santé publique - Article R4127-2.

108. Code de la santé publique - Article L1110-5.

109. Code de la santé publique - Article L1110-10.

110. LE COZ, P.
Aux sources de la dignité.
Journal International de Bioéthique. 09 2010. Vol. 21, n° 3, pp. 16-27.

111. PIERRON, J-P.
La dignité peut-elle se perdre ?
Médecine palliative - Vol. 6 - N° 4 - p. 243-249

112. GORDON, P H.
Amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, diagnosis and management.
CNS drugs. janvier 2011. Vol. 25, n° 1, pp. 1-15.

113. CARTER G T, BEDNAR-BUTLER L M, ABRESCH R T *et al.*
Expanding the role of hospice care in amyotrophic lateral sclerosis.
The American journal of hospice & palliative care. décembre 1999. Vol. 16, n° 6, pp. 707-710.

114. HARDIMAN O, TRAYNOR B J, CORR B *et al.*
Models of care for motor neuron disease: setting standards.
Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. décembre 2002. Vol. 3, n° 4, pp. 182-185.

115. GRACIA, M C.
The probable cause of civilization diseases and the structural limits of pleasure.
Medical hypotheses. novembre 2009. Vol. 73, n° 5, pp. 838-842.

116. MENDOZA MC, MOORE DH, MILLER RG.
Multidisciplinary care and quality of life.
Amyotrophic Lateral Sclerosis. janvier 2008. Vol. 9, n° s1, pp. 145‑160.

117. BOLMSJÖ I.
Existential issues in palliative care: interviews of patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of palliative medicine. 2001. Vol. 4, n° 4, pp. 499‑505.

118. NOMURA Y, ASAKURA, S.
[Home support for ALS patients--a new method of communication].
Gan to kagaku ryoho. Cancer & chemotherapy. décembre 2000. Vol. 27 Suppl 3, pp. 623‑625.

119. CHOCHINOV H M, HACK T, MC CLEMENT S *et al.*
Dignity in the terminally ill: a developing empirical model.
Social science & medicine (1982). février 2002. Vol. 54, n° 3, pp. 433‑443.

120. CHOCHINOV H M.
Dignity-Conserving Care--A New Model for Palliative Care: Helping the Patient Feel Valued.
Journal of the American Medical Association. 1 mai 2002. Vol. 287, n° 17, pp. 2253‑2260.

121. CHOCHINOV H M, HACK T, HASSARD T *et al.*
Dignity in the terminally ill: a cross-sectional, cohort study.
Lancet. 21 décembre 2002. Vol. 360, n° 9350, pp. 2026‑2030.

122. CHOCHINOV H M, TATARYN D, CLINCH J J *et al.*
Will to live in the terminally ill.
Lancet. 4 septembre 1999. Vol. 354, n° 9181, pp. 816‑819.

123. CHOCHINOV H M, HASSARD T, MCCLEMENT S *et al.*
The patient dignity inventory: a novel way of measuring dignity-related distress in palliative care.
Journal of pain and symptom management. décembre 2008. Vol. 36, n° 6, pp. 559-571.

124. CHOCHINOV H M, HACK T, HASSARD T *et al*.
Dignity therapy: a novel psychotherapeutic intervention for patients near the end of life.
Journal of clinical oncology. 20 août 2005. Vol. 23, n° 24, pp. 5520-5525.

125. HALL S, EDMONDS P, HARDING R *et al.*
Assessing the feasibility, acceptability and potential effectiveness of Dignity Therapy for people with advanced cancer referred to a hospital-based palliative care team: Study protocol.
BMC palliative care. 2009. Vol. 8, pp. 5.

126. CHOCHINOV H M, KRISTJANSON L J, BREITBART W *et al.*
Effect of dignity therapy on distress and end-of-life experience in terminally ill patients: a randomised controlled trial.
The lancet oncology. août 2011. Vol. 12, n° 8, pp. 753-762.

127. GREAT LAKES ALS STUDY GROUP.
A comparison of muscle strength testing techniques in amyotrophic lateral sclerosis.
Neurology. 12 septembre 2003. Vol. 61, n° 11, pp. 1503-1507.

128. CAMPANA-SALORT, E.
Evaluation des fonctions motrices dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA).
Revue Neurologique. juin 2006. Vol. 162, n° hs2, pp. 4S138-4S144.

129. BÄCKMAN E, HENRIKSSON K G.
Low-dose prednisolone treatment in Duchenne and Becker muscular dystrophy.
Neuromuscular disorders: NMD. mai 1995. Vol. 5, n° 3, pp. 233-241.

130. HOGREL J Y, OLLIVIER G, DESNUELLE C.
Testing musculaire manuel et quantifié dans les maladies neuromusculaires. Comment assurer la qualité des mesures de force dans les protocoles cliniques ?
Revue Neurologique. avril 2006. Vol. 162, n° 4, pp. 427-436.

131. KALAFAT M, HUGONOT-DIENER L, POITRENAUD J.
Standardisation et étalonnage français du « Mini Mental State » (MMS) version GRECO.
Revue de Neuropsychologie. 2003. Vol. 13, n° 2, pp. 209-236.

132. O'CONNOR D W, POLLITT P A, HYDE J B *et al.*
The reliability and validity of the Mini-Mental State in a British community survey.
Journal of psychiatric research. 1989. Vol. 23, n° 1, pp. 87-96.

133. FOLSTEIN M F, FOLSTEIN S E, MCHUGH P R.
« Mini-mental state ». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician.
Journal of psychiatric research. novembre 1975. Vol. 12, n° 3, pp. 189-198.

134. DUBOIS B, SLACHEVSKY A, LITVAN I *et al.*
The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside.
Neurology. 12 décembre 2000. Vol. 55, n° 11, pp. 1621-1626.

135. NEUDERT C, WASNER M, BORASIO, G D.
Patients' assessment of quality of life instruments: a randomised study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of the neurological sciences. 15 octobre 2001. Vol. 191, n° 1-2, pp. 103-109.

136. SCHÖLZEL-DORENBOS C J M, ETTEMA T P, BOS J *et al.*
Evaluating the outcome of interventions on quality of life in dementia: selection of the appropriate scale.
International journal of geriatric psychiatry. juin 2007. Vol. 22, n° 6, pp. 511-519.

137. Manuel d'administration de l'échelle d'évaluation de qualité de vie : Le SEIQOL-DW et questionnaire de recueil de données.
health.fgov.be
[en ligne] 2010 [Consulté le 4 septembre 2012].
Disponible sur :
http://www.health.fgov.be/internet2Prd/groups/public/@public/@dg1/@acutecare/documents/ie2divers/19073364.pdf

138. MCELHINEY M C, RABKIN J G, GORDON P H *et al.*
Prevalence of fatigue and depression in ALS patients and change over time.
Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. octobre 2009. Vol. 80, n° 10, pp. 1146-1149.

139. SPITZER R L, KROENKE K, WILLIAMS J B.
Validation and utility of a self-report version of PRIME-MD: the PHQ primary care study. Primary Care Evaluation of Mental Disorders. Patient Health Questionnaire.
Journal of the American Medical Association. 10 novembre 1999. Vol. 282, n° 18, pp. 1737-1744.

140. HAMMER E M, HÄCKER S, HAUTZINGER M *et al.*
Validity of the ALS-Depression-Inventory (ADI-12)--a new screening instrument for depressive disorders in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Journal of affective disorders. juillet 2008. Vol. 109, n° 1-2, pp. 213-219.

141. BECK A T, WARD C, MENDELSON M.
Beck depression inventory (BDI).
Archives of general psychiatry. 1961. Vol. 4, pp. 561-571.

142. Echelle de Beck (BDI : Beck Depression Inventory).
echelles-psychiatrie.com [en ligne] 2007 [Consulté le 17 septembre 2012].
Disponible sur : http://www.echelles-psychiatrie.com/pdf/echelle-beck.pdf

143. COLLET L, COTTRAUX, J.
Inventaire abrégé de la dépression de Beck (13 items): Étude de la validité concurrente avec les échelles de Hamilton et de ralentissement de Widlöcher.
L'Encéphale. avril 1986. Vol. 12, n° 2, pp. 77-79.

144. BECK A T, BECK, R W.
Screening depressed patients in family practice. A rapid technic.
Postgraduate medicine. décembre 1972. Vol. 52, n° 6, pp. 81-85.

145. HAVET V.
Évaluation psychologique et psychopathologique du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA).
Revue Neurologique. juin 2006. Vol. 162, Supplement 2, pp. 164-172.

146. Echelle de Beck (BDI : Beck Depression Inventory)
[en ligne] [Consulté le 24 septembre 2012].
Disponible sur : http://www.echelles-psychiatrie.com/pdf/echelle-beck.pdf

147. LOU J S, REEVES A, BENICE T *et al.*
Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS.
Neurology. janvier 2003. Vol. 60, n° 1, pp. 122-123.

148. FERENTINOS P, PAPARRIGOPOULOS T, RENTZOS M *et al.*
Prevalence of major depression in ALS: comparison of a semi-structured interview and four self-report measures.
Amyotrophic lateral sclerosis. juillet 2011. Vol. 12, n° 4, pp. 297-302.

149. KÖRNER S, SINIAWSKI M, KOLLEWE K *et al.*
Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Amyotrophic lateral sclerosis. janvier 2013. Vol. 14, n°1, pp. 20-25.

150. LULÉ D, HÄCKER S, LUDOLPH A *et al.*
Depression and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Deutsches Ärzteblatt international. juin 2008. Vol. 105, n° 23, pp. 397‑403.

151. OLSSON OZANNE A G, STRANG S, PERSSON L I.
Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin.
Journal of clinical nursing. janvier 2011. Vol. 20, n° 1-2, pp. 283‑291.

152. GORDON P H, WANG Y, DOORISH C *et al.*
A screening assessment of cognitive impairment in patients with ALS.
Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. décembre 2007. Vol. 8, n° 6, pp. 362‑365.

153. UNITÉ DE RECHERCHE EN SOINS PALLIATIFS DU MANITOBA.
Le portrait de la dignité du patient (PDP).
dignityincare.ca
[en ligne] 2010 [Consulté le 7 septembre 2012].
Disponible sur : http://dignityincare.ca/fr/boite-a-outils.html#The_Patient_Dignity_Inventory

154. CLAVELOU P, BLANQUET M, PEYROL F *et al.*
Rates of progression of weight and forced vital capacity as relevant measurement to adapt amyotrophic lateral sclerosis management for patient Result of a French multicentre cohort survey.
Journal of the neurological sciences. 15 août 2013. Vol. 331, n° 1-2, pp. 126‑131.

155. LACOMBLEZ L, PIQUARD A, VERCELLETTO M.
Texte des experts - Évaluation cognitive et comportementale.
[en ligne] 1 mars 2008. [Consulté le 13 novembre 2013].
Disponible sur : http://www.em-premium.com.ezproxy.u-bordeaux2.fr/article/105783/resultatrecherche/3Revue Neurologique - Vol. 162 - N° hs2 - p. 4150-0

156. SÁNCHEZ-LÓPEZ C R, PERESTELO-PÉREZ L, RAMOS-PÉREZ C *et al*.
Health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis.
Neurologia. 16 avril 2013.

157. PETERMAN A H, FITCHETT G, BRADY M J *et al*.
Measuring spiritual well-being in people with cancer: the functional assessment of chronic illness therapy--Spiritual Well-being Scale (FACIT-Sp).
Annals of behavioral medicine. 2002. Vol. 24, n° 1, pp. 49‑58.

158. VIGNOLA A, GUZZO A, CALVO A *et al*.
Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers.
European journal of neurology: the official journal of the European Federation of Neurological Societies. novembre 2008. Vol. 15, n° 11, pp. 1231‑1236.

159. PILOTI V.
SLA : enjeux psychiques de la mort annoncée. Réflexions et témoignages.
Médecine Palliative : Soins de Support - Accompagnement - Éthique
[en ligne] mars 2013 [Consulté le 20 avril 2013].
Disponible sur : http://www.em-premium.com.ezproxy.u-bordeaux2.fr/article/791463/resultatrecherche/20

160. MCLEOD J E, CLARKE D M.
A review of psychosocial aspects of motor neurone disease.
Journal of the neurological sciences. 15 juillet 2007. Vol. 258, n° 1-2, pp. 4‑10.

V. Annexes

1. MMT

Cotation de la force :

grade	Résistance produite
5	Force développée normale pour l'âge
4	Mouvement possible contre la gravité et contre résistance
3	Mouvement possible contre la pesanteur
2	Mouvement possible si la gravité est éliminée
1	Contractions visibles mais inefficaces
0	Pas de contraction visible

	Gauche	Droite	total
Flexion du cou			
Extension du cou			
Abduction épaule			
Rotation externe épaule			
Flexion du coude			
Extension du coude			
Flexion du poignet			
Extension du poignet			
Abduction du pouce			
Flexion des doigts			
Flexion de la hanche			
Extension de la hanche			
Abduction de la hanche			
Flexion du genou			
Extension du genou			
Dorsiflexion de la cheville			
Flexion plantaire			
		Sous total sur 170 :	
		TOTAL SUR 10 :	

2. ALSFRS-R

1 Parole

4 – normale

3 – perturbations détectables

2 – intelligible avec répétition

1 – utilise occasionnellement une communication non verbale

0 – perte de la parole

2 Salivation

4 – normale

3 – hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne

2 – hypersialorrhée modérée mais permanente

1 – hypersialorrhée gênante

0 – bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

3 Déglutition

4 – alimentation normale

3 – quelques fausses routes

2 – consistance des aliments modifiée

1 – suppléments alimentaires

0 – alimentation parentérale exclusive

4 Écriture

4 – normale

3 – lente et imprécise mais compréhensible

2 – tous les mots ne sont pas compréhensibles

1 – tient un stylo mais incapable d'écrire

0 – incapable de tenir un stylo

5 Hygiène

4 – normale

3 – autonome mais avec efficacité diminuée

2 – assistance occasionnelle ou substitution

1 – assistance d'une tierce personne requise

0 – assistance permanente totale

6a Préparation des aliments

4 – normale

3 – lente et maladroite mais seul

2 – aide occasionnelle pour couper les aliments

1 – les aliments sont préparés mais mange seul

0 – doit être nourri

6b En cas de gastrostomie

4 – utilisation normalement autonome

3 – maladroit mais toutes les manipulations sont effectuées seul

2 – aide nécessaire pour la mise en place

1 – fourni une aide minime aux soignants

0 – doit être nourri

7 Mobilisation au lit

4 – normale

3 – lenteur et maladresse mais autonome

2 – ajuste les draps avec difficulté

1 – peut bouger mais pas se retourner dans le lit

0 – dépendant

8 Marche

4 – normale

3 – difficultés de déambulation

2 – marche avec assistance

1 – mouvements sans déambulation

0 – pas de mouvement des jambes

9 Montée d’escaliers

4 – normale

3 – lente

2 – fatigue

1 – aide nécessaire

0 – impossible

10 Dyspnée

4 – absente

3 – à la marche

2 – dans une ou plus des situations suivantes : repas, toilette, habillage

1 – au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée

0 – difficulté importante, envisage l’utilisation d’un appareil de ventilation mécanique

11 Orthopnée

4 – absente

3 – quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d’un souffle court, n’utilise habituellement pas plus de 2 oreillers

2 – besoin de plus de 2 oreillers pour dormir

1 – ne peut dormir qu’assis

0 – ne peut pas dormir

12 Insuffisance respiratoire

4 – absente

3 – utilisation intermittente d’une assistance ventilatoire

2 – utilisation continue d’une VNI la nuit

1 – utilisation continue d’une VNI jour et nuit

0 – ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie

3. MMSE

Mini Mental State Examination (MMSE) (Version consensuelle du GRECO)

Orientation / 10

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire.
Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez.
Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? _____

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posées les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

1. En quelle année sommes-nous ? ☐
2. En quelle saison ? ☐
3. En quel mois ? ☐
4. Quel jour du mois ? ☐
5. Quel jour de la semaine ? ☐

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous trouvons.

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?* ☐
7. Dans quelle ville se trouve-t-il ? ☐
8. Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?** ☐
9. Dans quelle province ou région est située ce département ? ☐
10. A quel étage sommes-nous ? ☐

Apprentissage / 3

Je vais vous dire trois mots ; je vous voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

11. Cigare		Citron		Fauteuil	☐
12. Fleur	ou	Clé	ou	Tulipe	☐
13. Porte		Ballon		Canard	☐

Répéter les 3 mots.

Attention et calcul / 5

Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois ?*

14.	93	☐
15.	86	☐
16.	79	☐
17.	72	☐
18.	65	☐

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander :
Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers ?**

Rappel / 3

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandés de répéter et de retenir tout à l'heure ?

11. Cigare		Citron		Fauteuil	☐
12. Fleur	ou	Clé	ou	Tulipe	☐
13. Porte		Ballon		Canard	☐

Langage / 8

Montrer un crayon. 22. Quel est le nom de cet objet ?* ☐
Montrer votre montre. 23. Quel est le nom de cet objet ?** ☐
24. Ecoutez bien et répétez après moi : « PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET »*** ☐

Poser une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant : « Ecoutez bien et faites ce que je vais vous dire :
25. Prenez cette feuille de papier avec votre main droite, ☐
26. Pliez-la en deux, ☐
27. Et jetez-la par terre. »**** ☐

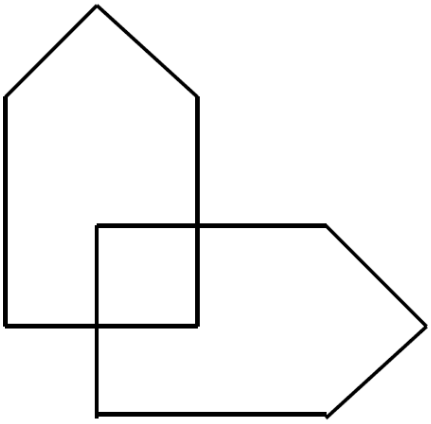
Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractère : « FERMEZ LES YEUX » et dire au sujet :
28. « Faites ce qui est écrit ». ☐

Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :
29. « Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »***** ☐

Praxies constructives / 1

Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander : 30. « Voulez-vous recopier ce dessin ? » ☐

« FERMEZ LES YEUX »



4. BREF

Batterie Rapide d'Efficience Frontale (Dubois et Pillon)		
	Cotation	
1- Epreuve des similitudes *Demander en quoi se ressemblent* ▫ une orange et une banane ▫ une chaise et une table ▫ une tulipe, une rose et une marguerite	. les trois réponses correctes . 2 réponses seulement . 1 réponse . aucune réponse	= 3 = 2 = 1 = 0
2- Epreuve de fluence verbale *Demander au patient de donner le maximum de mots commençant par la lettre S*	. plus de 10 mots . entre 5 et 10 mots . entre 3 et 5 mots . moins de 3 mots	= 3 = 2 = 1 = 0
3- Comportement de préhension *L'examinateur s'assoit devant le patient dont les mains reposent sur les genoux. Il place alors ses mains dans celles du patient afin de voir s'il va les saisir spontanément.*	. le patient ne saisit pas les mains de l'examinateur . le patient hésite et demande ce qu'il doit faire . le patient prend les mains sans hésitation . le patient prend les mains alors que l'examinateur lui demande de ne pas le faire	= 3 = 2 = 1 = 0
4- Séquences motrices de Luria *Le patient doit reproduire la séquence "tranche - point - paume" après que l' examinateur lui ait montré seul 3 fois, et après qu'il l'ait réalisé 3 fois avec l'examinateur.*	. le patient réussit seul 6 séquences consécutives . le patient réussit seul au moins 3 séquences consécutives . le patient peut y arriver seul mais réussit correctement avec l'examinateur . le patient n'est pas capable de réussir 3 séquences correctes même avec l'examinateur	= 3 = 2 = 1 = 0
5- Epreuve des consignes conflictuelles *Demander au patient de taper 1 fois lorsque l'examinateur tape 2 fois et vice-versa (séquence proposée 1-1-2-1-2-2-2-1-1-1-2)*	. aucune erreur . seulement 1 ou 2 erreurs . plus de 2 erreurs . le patient suit le rythme de l'examinateur	= 3 = 2 = 1 = 0
6- Epreuve de Go - No Go *Le patient doit taper 1 fois quand l' examinateur tape 1 fois et ne pas taper lorsque l'examinateur tape 2 fois (1-1-2-1-2-2-2-1-1-1-2)*	. aucune erreur . seulement 1 ou 2 erreurs . plus de 2 erreurs . le patient est perdu ou suit le rythme de l' examinateur	= 3 = 3 = 1 = 0
	Total	=

5. SEIQOL-DW

The Administration Manual of SEIQoL-DW: En Anglais (Avec l'approbation de l'auteur): voir http://www.niigata-nh.go.jp/nanbyou/annai/seiqol/SEIQoL%20Manual%20DW%20VERSION.pdf (document protégé)

Manuel d'utilisation du SEIQoL-DW: En Français Avec l'approbation de l'Institut de Cancérologie Gustave Roussy (France, document interne à l'Institut)

MANUEL D'ADMINISTRATION

DE L'ECHELLE D'EVALUATION DE QUALITE DE VIE : LE « SEIQOL-DW »

(Version courte avec procédure de pondération directe)

ET QUESTIONNAIRE DE RECUEIL DE DONNEES

CA O'Boyle, J Browne, A Hickey, HM McGee, CRB Joyce

Department of Psychology, Royal College of Surgeons in Ireland, Mercer Building, Mercer St. Lower, Dublin 2, Ireland

1.0. Introduction :

- Version originelle :

Le « Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life » (SEIQOL), est un instrument destiné à être administré au cours d'une entretien et qui a pour objet l'évaluation de la Qualité de Vie (QdV) de l'individu. L'administration de la version complète du SEIQOL (McGEE et al, 1991; O'Boyle et al, 1992) demande beaucoup trop de temps. De ce fait, ses applications doivent être limitées à des fins de recherche ou à des situations cliniques dans lesquelles on souhaite appréhender toute une gamme de paramètres de la qualité de vie. Le SEIQOL a été utilisé avec différents types de patients, mais son application peut être compromise en présence de troubles cognitifs, ou d'un manque de motivation. Une bonne administration du SEIQOL nécessite, entre autres choses, la capacité à être conscient des facteurs qui déterminent sa propre qualité de vie, à penser dans l'abstrait, et à porter des jugements basés sur des informations présentées sous forme de schéma. De ce fait, son utilisation chez des patients dont ces aptitudes ont été atteintes peut s'avérer problématique. (Coen et al, 1993).

- Développement d'une version courte :

Pour pouvoir l'utiliser en routine et plus facilement, une procédure de pondération directe pour les différents domaines de QdV a été développée, plus simple que celle du Judgement Analysis (JA) de la première version, pour des sujets présentant des capacités cognitives réduites. Des données psychométriques sur cette nouvelle procédure ont déjà été obtenues auprès d'une population de sujets en bonne santé (Browne et al, en préparation).

L'administration du SEIQOL utilisant une procédure de pondération directe, est conduite de la manière suivante :

2.0 Administration

L'administration de l'échelle se fait au cours d'un entretien semi-structuré. L'enquêteur demande tout d'abord à l'individu d'évoquer les cinq domaines de la vie qu'il estime les plus importants pour déterminer sa QdV. Il lui demande ensuite, de préciser le niveau de fonctionnement/satisfaction pour chacun de ces domaines. Enfin, l'enquêteur invite le sujet, à déterminer l'importance relative de chaque domaine de QdV qu'il a évoqué, en se servant du disque fourni avec le manuel .

Pour l'entretien, l'enquêteur a besoin du questionnaire qui comprend 4 fiches (Modèle d'évaluation des items-clés, Définition des items-clés, Evaluation des items-clés, Compte-rendu d'entretien), et du disque de pondération directe Il lui faut également se munir d'un stylo, et d'un marqueur effaçable ou de papillons adhésifs repositionnables.

2.1. Procédure d'administration

Etape 1 : Introduction

Lire le texte suivant au sujet :

« Pour chacun de nous, le bonheur et la satisfaction dans la vie dépendent des aspects ou des domaines de la vie qui sont importants pour nous. Lorsque ces domaines sont présents, ou vont bien, nous sommes généralement heureux, mais lorsqu'ils sont absents, ou vont mal, nous sommes inquiets ou malheureux. Autrement dit, les domaines de vie que nous estimons importants déterminent la qualité de notre vie. Ce qui est considéré comme important varie d'une personne à l'autre. Ce qui est le plus important pour vous l'est peut être moins pour moi, ou pour votre mari/femme/enfants/parents/amis) (mentionner un ou deux de ces groupes selon ce qui convient), **et inversement.**

J'aimerais savoir quels sont, pour vous, les domaines importants de votre vie en ce moment. Ce sont des choses auxquelles on n'a peut-être pas l'habitude de réfléchir. On s'aperçoit en général qu'une chose est importante lorsqu'elle disparaît ou que cela ne marche plus comme avant. Il est quelquefois plus facile de reconnaître ce qui est important, en réfléchissant à ce qui se passerait dans notre vie si certaines choses n'existaient plus ou allaient mal.»

Etape 2 : Identification des cinq domaines les plus importants dans la vie du sujet (Items-clés)

Poser la question suivante au sujet :

« Quels sont les cinq domaines les plus importants dans votre vie en ce moment - ce qui fait que votre vie est plus ou moins heureuse, plus ou moins triste en ce moment, ce qui vous semble déterminer votre qualité de vie ? »

Si le sujet ne comprend pas ce qu'on lui demande, reposer la question de l'une des manières suivantes :

« Quelles sont les parties de votre vie qui sont les plus importantes ? / Quelle sont les choses les plus importantes pour vous ? / Les choses les plus importantes dans ma vie sont ... »

* Faire évoquer des domaines, et non pas des individus, par exemple la vie de couple plutôt que le conjoint. Ne pas fournir d'exemples.

* Le sens que le sujet donne à chacun des items-clés retenus doit être noté à cette étape sur la Fiche Définition des items-clés. Il faut déterminer ce que le sujet entend pour chacun des domaines de qualité de vie nommés comme étant importants. Par exemple, si le sujet fournit « le golf » comme domaine important, ceci peut se rapporter surtout à l'activité de loisirs, mais peut tout aussi bien représenter la vie sociale, ou la mobilité physique. De même, si le sujet nomme « la religion » comme item-clé de sa qualité de vie, il peut s'agir de sa vie spirituelle, mais tout aussi bien du fait d'être physiquement apte à se rendre à l'église, ou de la dimension sociale de rencontrer ses amis à l'église. Ceci a une grande importance pour l'utilisation ultérieure des données, en particulier lorsque le sujet est réévalué par la suite, pour s'assurer que les mêmes items-clés fournis par le sujet répondent à la même définition.

* Une fois les items-clés définis selon le sens donné par le sujet, il est important de faire référence au domaine en question en utilisant le même item-clé que le sujet, et non pas l'interprétation faite par l'enquêteur de ce que veut dire le sujet.

* Si le sujet introduit des items-clés qui ont un sens proche de « qualité de vie » (par exemple, la satisfaction, la vie en général) l'enquêteur cherchera à faire exprimer des items-clés plus spécifiques. Des items-clés tels que « le bonheur » ou « l'attitude envers la vie » ou « le moral » sont acceptables.

* S'il faut absolument formuler quelques suggestions, lire la liste suivante, en omettant les items-clés déjà fournis : **la famille, les relations avec les autres, la santé, les ressources, les conditions de vie, le travail, la vie sociale, les loisirs, et la vie spirituelle/religieuse**. Cette liste provient de nos observations faites sur différentes populations, et correspond aux items-clés le plus souvent retenus, par ordre de fréquence décroissante. Cela permet d'assurer une cohérence d'un enquêteur à l'autre lorsque de telles suggestions sont vraiment nécessaires.

Etape 3 : Consignes pour l'évaluation du niveau de fonctionnement/satisfaction des items-clés

Dire alors au sujet :

« Maintenant que vous avez dit quels sont les domaines les plus importants dans votre vie, je vais vous demander de donner une note à chacun de ces domaines Cette note doit montrer comment les choses se passent pour vous en ce moment pour chacun de ces domaines. Je vais d'abord vous montrer un exemple pour que vous sachiez comment on procède. »

Placer la Fiche Modèle d'évaluation des Items-clés entre vous et le sujet de sorte qu'il puisse voir comment vous allez procéder.

« Regardez d'abord ce cadre (montrer). **Comme vous le voyez, je peux écrire en bas, dans ces emplacements, les cinq domaines les plus importants dans ma vie** (montrer). **Sur le côté gauche** (montrer) **il y a une échelle. Cette échelle va de «aussi mal que possible » en bas, à « aussi bien que possible » en haut, en passant par différents niveaux comme « très mal, « mal », « ni bien ni mal », « bien », et « très bien » entre ces deux extrêmes.**

Le premier domaine important dans ma vie, c'est, mettons, X (utiliser un item-clé qui n'a pas été cité par le sujet, et l'écrire dans le premier emplacement en bas de la feuille de cotation). **Si dans ce domaine les choses vont bien pour moi en ce moment, je peux l'indiquer en mettant un trait comme ceci** (dessiner un trait à environ 80mm de hauteur). **J'utilise cette échelle** (montrer) **pour indiquer où je dois mettre mon trait. Plus mon trait se rapproche du bas, et plus la note que je donne pour ce domaine de ma vie sera mauvaise. Plus mon trait se rapproche du haut, meilleure sera la note pour ce domaine. Un trait vers le milieu indiquerait que cela va ni bien ni mal, que c'est quelque part entre les deux. »**

Passer ensuite à la notation des autres items-clés :

Deuxième item : « **Si X2** (utiliser un item-clé qui n'a pas été cité par le sujet et l'inscrire dans le deuxième emplacement) **va aussi bien que possible pour moi, je l'indique en mettant un trait ici** » (mettre un trait à 100mm)

Troisième item : « **Si X3** (utiliser un item-clé qui n'a pas été cité par le sujet et l'inscrire dans le troisième emplacement) **va très mal pour moi, je l'indique comme ceci** » (mettre un trait à environ 15mm)

Quatrième item-clé : « **Si X4** (utiliser un item-clé qui n'a pas été cité par le sujet, et l'inscrire dans le quatrième emplacement) **va ni bien-ni mal, moitié-moitié, je l'indique comme ceci** » (mettre un trait à environ 50mm)

Cinquième item-clé : **X5** (utiliser un item-clé qui n'a pas été cité par le sujet et l'inscrire dans le cinquième emplacement - mettre un trait au hasard)

« Ceci donne une image de ma vie telle que je pourrais la voir en ce moment. »

Phase 4 : Evaluation des niveaux de fonctionnement/satisfaction actuels du sujet. (Notation des items-clés)

Placer la Fiche Notation des Items-clés entre vous et le sujet. Inscrire les cinq items-clés fournis par le sujet dans les emplacements prévus. Donner un stylo ou un crayon au sujet.

Dire ensuite au sujet :

« Maintenant je vais vous demander de donner une note aux cinq domaines les plus importants dans votre vie sur cette feuille (montrer)**. Mettez un trait pour dire comment vont les choses pour vous en ce moment dans chacun des ces domaines. Comme dans l'exemple que je vous ai montré, plus vous vous rapprochez de la ligne du bas, et plus les choses vont mal dans ce domaine de votre vie, et plus vous vous rapprochez du haut, mieux vont les choses dans ce domaine. »**

Laisser le sujet dessiner les traits.

Etape 5 : Procédure de pondération directe (poids des items-clés)

Dire au sujet :

« **Maintenant je vais vous demander de me montrer quelle importance ont pour vous ces différents domaines que vous avez cités, les uns par rapport aux autres, en utilisant ce disque** (montrer le disque SEIQOL-DW). **Les gens attachent souvent plus d'importance à un domaine qu'à un autre. Ce disque est comme un camembert où vous pouvez découper 5 parts plus ou moins grosses. Il vous permet d'indiquer l'importance qu'a chaque domaine dans votre vie, en donnant plus de place sur le disque aux domaines les plus importants, et moins de place aux moins importants. Dans ma vie, par exemple, X** (citer un item-clé non cité par le sujet) **est important pour moi à peu près comme ceci** (manipuler le disque de sorte que X représente environ 30% de la surface). **X2, par contre, est moins important que X, alors je ne lui donne que ceci sur le camembert** (manipuler le disque pour que X2 occupe 20% de la surface). **Mais X3 est beaucoup plus important que X, je vais donc lui donner ceci sur mon camembert** (manipuler pour donner 40% de la surface à X3). **Enfin, X4 et X5 sont les domaines les moins importants dans ma vie, et pour moi ils ont à peu près la même valeur,** (manipuler le disque pour que X4 et X5 occupent environ 5% chacun). **Maintenant, si on pense aux cinq domaines dont vous m'avez parlé,** (inscrire le nom de chaque item-clé du sujet sur le bord d'un des cinq disques de couleur avec un marqueur effaçable ou avec des étiquettes autocollantes), **je vais vous demander de me montrer l'importance qu'ont ces domaines les uns par rapport aux autres, en faisant tourner ces disques pour leur donner une taille qui correspond à leur importance pour vous.**

2.2. Problèmes possibles au cours de l'administration

Les problèmes les plus fréquemment rencontrés lors de l'administration du SEIQOL sont les suivants :

* **Identification des 5 domaines importants** : le sujet n'arrive pas à trouver cinq items

Solution proposée : utiliser la liste de suggestions

* **Détermination des niveaux de fonctionnement/satisfaction** : le sujet croit qu'il faut dessiner des traits en fonction de l'importance qu'il accorde aux domaines, et non en terme de fonctionnement/satisfaction de ce domaine au moment présent

Solution proposée : rappeler au sujet qu'il s'agit d'indiquer « comment ça va en ce moment »

* **Détermination de la pondération des items-clés** : le sujet comprend le système du camembert comme une manière d'indiquer comment vont les choses actuellement

Solution proposée : rappeler au sujet qu'il s'agit d'indiquer l'importance en ce moment de chacun des 5 domaines les uns par rapport aux autres.

3.0. Enregistrement des résultats du SEIQOL

3.1. Données recueillies

L'enquêteur inscrira sur la Fiche entretien :

* le temps mis par le sujet pour aller jusqu'au bout de la tâche

*son appréciation sur :

- le niveau de compréhension de la méthode par le sujet
- un éventuel effet de fatigue, d'ennui de la part du sujet au cours de l'administration
- la fiabilité des informations recueillies

* les notes et les pondérations obtenues pour chaque item-clé.

3.2. Données fournies par le SEIQOL

i) Nom des items-clés et leur définition

ii) Notation des items-clés

iii) Poids des items-clés

iv) Index global du SEIQOL

i) Nom des items-clés et leur définition

Au cours de la deuxième étape (détermination des cinq domaines les plus importants de la vie du sujet), le sens de chaque item-clé retenu par le sujet sera résumé sur la Fiche Définition des Items-clés, avec le nom utilisé par le sujet pour évoquer le domaine. Par exemple, le sujet peut utiliser « la religion » pour nommer un domaine, mais cet item-clé peut recouvrir différents sens : une activité spirituelle, une activité sociale (rencontre d'amis ou de connaissances), ou une activité physique qui reflète la mobilité (capacité à aller à l'église à pied...). Cette définition est importante pour pouvoir comprendre ultérieurement ce que recouvre le mot retenu comme item-clé. Elle sera également importante lorsqu'il s'agira de regrouper des items-clés en classes homogènes pour présenter les résultats de nombreux sujets.

ii) Notation des Items-clés

La notation des items-clés est obtenue au cours de l'étape 3, lorsque le sujet dessine 5 traits sur la Fiche Notation des Items-clés. La valeur de la note correspond à la

hauteur du trait (en mm). On obtient ainsi cinq notes qui sont des mesures indépendantes continues, pouvant aller de 0 à 100.Elles peuvent être analysées en utilisant des méthodes statistiques paramétriques.

iii) Poids des Items-clés

Pour calculer les poids à partir du disque, il faut d'abord aligner le bord de la languette du disque vert sur la graduation zéro. Le poids (0-100) attribué à chacun des 5 domaines correspond à la largeur du disque coloré correspondant, mesurable sur la graduation de son bord externe. Chaque poids est divisé par 100, puisque les poids pour le calcul de l'Index SEIQOL vont de 0,00 à 1,00, pour que l'Index global (niveaux x poids) fournisse des valeurs comprises entre 0 et 100.

iv) L'index global SEIQOL

Le SEIQOL est essentiellement une mesure individuelle. Dans le cas où l'on souhaite comparer les résultats obtenus par différents groupes de sujets, un index global peut être calculé et être utilisé pour des comparaisons aussi bien inter-sujets qu'intra-sujets. Comme l'index est obtenu à partir d'une mesure continue qui va de 0 à 100, il est possible d'utiliser les méthodes statistiques paramétriques. A partir des notes et des poids attribués à chacun des cinq domaines, un index peut être calculé de la façon suivante :
* Pour chaque item-clé, on multiplie la note par le poids correspondant, puis on fait la somme de ces cinq produits :Index global SEIQOL = Σ(note x poids)

Il faut être prudent dans l'interprétation de cet index, puisqu'il s'agit de la somme du produit de chaque note multipliée par le poids correspondant, où chaque terme peut varier de manière indépendante. L'index doit être interprété dans le contexte d'une courbe de niveaux et de poids générés par chaque personne interrogée.

3.3 Présentation des données

Pour chaque individu, les données peuvent être présentées sous forme d'un tableau, donnant les items-clés, les notes et les poids attribués. Pour présenter de façon synthétique les données d'un groupe de sujets, on peut se servir de l'index global (cf. McGee et al, 1991, O'Boyle et al, 1992).

3.4. Utilisation du SEIQOL-DW dans des études prospectives

Dans des protocoles d'étude prospective, ou dans des situations où le SEIQOL-DW est utilisé longitudinalement pour évaluer l'impact d'une intervention, il est recommandé de faire émerger de nouveaux items-clés à chaque évaluation. Les items-clés déterminés au moment de l'évaluation initiale seront ensuite fournis au sujet, en réitèrant la procédure de notation et de pondération., de manière à faciliter la comparaison directe entre l'évaluation initiale et celle qui suit.

QUESTIONNAIRE SEIQOL-DW
DEFINITION DES ITEMS.CLES

Description	Dénomination
N°1	
.....	
.....	
.....	_____
.....	
N°2	
.....	
.....	
.....	_____
.....	
N°3	
.....	
.....	
.....	_____
.....	
N°4	
.....	
.....	
.....	_____
.....	
N°5	
.....	
.....	
.....	_____
.....	

Fiche d'évaluation des items-clés[1][2]

AU MIEUX

AU PLUS MAL

| 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Items-clés

Dénomination

.....

des items-clés .....

Score EVA ___ mm ___ ___ ___ ___

Pondération ___ % ___ ___ ___ ___

[1] L'échelle ne comporte plus que 2 qualificatifs, une à chaque extrémité. Cette modification, ainsi que la traduction adoptée ont été décidées après une première étude à l'IGR, et avec l'accord de A. Hickey et D. Waldron

[2] Vérifier que la hauteur du rectangle mesure bien 100 mm

6. BDI

1

0 Je ne me sens pas triste

1 Je me sens cafardeux ou triste

2 Je me sens tout le temps cafardeux ou triste et je n'arrive pas à en sortir

3 Je suis si triste et si malheureux que je ne peux pas le supporter

2

0 Je ne suis pas particulièrement découragé ni pessimiste au sujet de l'avenir

1 J'ai un sentiment de découragement au sujet de l'avenir

2 Pour mon avenir, je n'ai aucun motif d'espérer

3 Je sens qu'il n'y a aucun espoir pour mon avenir et que la situation ne peut s'améliorer

3

0 Je n'ai aucun sentiment d'échec de ma vie

1 J'ai l'impression que j'ai échoué dans ma vie plus que la plupart des gens

2 Quand je regarde ma vie passée, tout ce que j'y découvre n'est qu'échecs

3 J'ai un sentiment d'échec complet dans toute ma vie personnelle (dans mes relations avec mes parents, mon mari, ma femme, mes enfants)

4

0 Je ne me sens pas particulièrement insatisfait

1 Je ne sais pas profiter agréablement des circonstances

2 Je ne tire plus aucune satisfaction de quoi que ce soit

3 Je suis mécontent de tout

5

0 Je ne me sens pas particulièrement coupable

1 Je me sens mauvais ou indigne une bonne partie du temps

2 Je me sens coupable

3 Je me juge très mauvais et j'ai l'impression que je ne vaux rien

6

0 Je n'ai pas l'impression d'être puni(e).

1 J'ai l'impression d'être parfois puni(e).

2 Je m'attends à être puni(e).

3 Je sens parfaitement que je suis puni(e).

7

0 Je ne suis pas déçu par moi-même

1 Je suis déçu par moi-même

2 Je me dégoûte moi-même

3 Je me hais

8

0 Je ne pense pas à me faire du mal

1 Je pense que la mort me libérerait

2 J'ai des plans précis pour me suicider

3 Si je le pouvais, je me tuerais

9

0 Je ne crois pas être pire que les autres.

1 Je critique mes propres faiblesses et défauts.

2 Je me blâme constamment de mes défauts.

3 Je suis à blâmer pour tout ce qui arrive de déplaisant.

10

0 Je ne pleure pas plus que d'habitude.

1 Je pleure plus qu'autrefois.

2 Je pleure constamment.

3 Autrefois, je pouvais pleurer, mais je n'en suis même plus capable aujourd'hui.

11

0 Je ne suis pas plus irritable qu'autrefois.

1 Je suis légèrement plus irritable que d'habitude.

2 Je me sens agacé(e) et irrité(e) une bonne partie du temps.

3 Je suis constamment irrité(e) ces temps-ci.

12

0 Je n'ai pas perdu l'intérêt pour les autres gens

1 Maintenant, je m'intéresse moins aux autres gens qu'autrefois

2 J'ai perdu tout l'intérêt que je portais aux autres gens et j'ai peu de sentiments pour eux

3 J'ai perdu tout intérêt pour les autres et ils m'indiffèrent totalement

13

0 Je suis capable de me décider aussi facilement que de coutume

1 J'essaie de ne pas avoir à prendre de décision

2 J'éprouve de grandes difficultés à prendre des décisions

3 Je ne suis plus capable de prendre la moindre décision

14

0 Je n'ai pas le sentiment d'être plus laid qu'avant

1 J'ai peur de paraître vieux ou disgracieux

2 J'ai l'impression qu'il y a un changement permanent dans mon apparence physique qui me fait paraître disgracieux

3 J'ai l'impression d'être laid et repoussant

15

0 Je travaille aussi facilement qu'auparavant

1 Il me faut faire un effort supplémentaire pour commencer à faire quelque chose

2 Il faut que je fasse un très grand effort pour faire quoi que ce soit

3 Je suis incapable de faire le moindre travail

16

0- Je dors aussi bien que d'habitude.

1- Je ne dors pas aussi bien que d'habitude.

2- Je me réveille une à deux heures plus tôt que d'habitude et j'ai du mal à me rendormir.

3- Je me réveille plusieurs heures plus tôt que d'habitude et ne parviens pas à me rendormir

17

0 Je ne suis pas plus fatigué que d'habitude

1 Je suis fatigué plus facilement que d'habitude

2 Faire quoi que ce soit me fatigue

3 Je suis incapable de faire le moindre travail

18

0 Mon appétit est toujours aussi bon

1 Mon appétit n'est pas aussi bon que d'habitude

2 Mon appétit est beaucoup moins bon maintenant

3 Je n'ai plus du tout d'appétit

19

0 Je ne crois pas avoir maigri ces derniers temps.

1 J'ai maigri de plus de cinq livres (2.2 kg).

2 J'ai maigri de plus de dix livres (4.5 kg).

3 J'ai maigri de plus de quinze livres (6.8 kg).

20

0 Ma santé ne m'inquiète pas plus que d'habitude.

1 Certains problèmes physiques me tracassent comme des douleurs, des maux d'estomac ou de la constipation.

2 Je suis très inquiet(e) à propos de problèmes physiques et il m'est difficile de penser à autre chose.

3 Mes problèmes physiques me tracassent tant que je n'arrive pas à penser à rien d'autre.

21

0 Je n'ai pas remarqué de changements à propos de ma libido.

1 Je m'intéresse moins aux rapports sexuels qu'autrefois.

2 Je m'intéresse beaucoup moins aux rapports sexuels.

3 J'ai perdu tout intérêt pour les rapports sexuels.

7. Portrait de la Dignité du Patient

1 Je suis incapable d'accomplir les tâches de la vie quotidienne par ex., me laver, m'habiller)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

2 Je suis incapable de pourvoir à mes besoins corporels sans aide (par ex., besoin d'aide pour aller aux toilettes)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

3 Je ressens des symptômes physiques (par ex., douleur, manque de souffle, nausées)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

4 Je sens que mes attentes par rapport aux autres ont beaucoup changé

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

5 Je me sens déprimé(e)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

6 Je me sens angoissé(e)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

7 J’ai des doutes par rapport à ma maladie et au traitement

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

8 Je m’inquiète de mon avenir

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

9 Je suis incapable de penser clairement

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

10 Je suis incapable de continuer mes activités normales

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

11 Je sens que je ne suis plus la personne que j’étais

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

12 Je ne me sens pas utile ou estimé(e)

1 pas un problème

2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

13 Je suis incapable de tenir des rôles importants (par ex., conjoint, parent)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

14 J'ai l'impression que la vie n'a plus de sens ou d'intérêt

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

15 J'ai l'impression de ne pas faire de contribution significative ou durable avec ma vie

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

16 J’ai l’impression de laisser des « affaires inachevées » (par ex., des choses qu’il me reste à dire ou à faire ou qui me semblent incomplètes)

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

17 Je trouve que ma vie spirituelle est pauvre

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

18 J’ai l’impression d’être un fardeau pour les autres

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

19 Je sens que je ne contrôle pas ma destinée

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

20 Je sens que ma maladie et les soins dont j’ai besoin compromettent mon intimité

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

21 Je ne me sens pas soutenu(e) par mon cercle d’amis et ma famille

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

22 Je ne me sens pas soutenu(e) par mes prestataires de soins

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

23 Je ne me sens plus capable de « combattre » mentalement les problèmes liés à ma maladie

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

24 Je suis incapable d’accepter la réalité

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

25 Je ne me sens pas traité(e) avec respect

1 pas un problème
2 un petit problème
3 un problème
4 un gros problème
5 un problème accablant

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis 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.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les moeurs.

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 déshonoré et méprisé si j'y manque.

Perception of dignity
of patients suffering from lateral amyotrophic sclerosis :

Feasability and interest of Patient Dignity Inventory

About eight patients from Pau Hospital

Abstract : Dignity is a central concern in care of patients suffering from lateral amyotrophic sclerosis. Quantitative analysis of the perception of dignity is a new approach for the study of the patients' distress. This Patient Dignity Inventory, validated in palliative oncology, is developped from an empirical model of dignity.

We followed eight patients in the neurology department of Pau Hospital during six month and evaluated three times the gravity of their pathology, their cognitive capabilities, their quality of life, depression and perception of dignity.

The perception of dignity was preserved and improved despite physical impairment progression. It was correlated with level of depression (r_s = 0,87 and p = 0,01) but not with disease evolution (r_s =0,2 and p=0,78 initialy ; r_s = 0 and p = 1 at 3 months).

Results show the importance of adaptation capabitilies of the patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. We showed that the patient Dignity Inventory is applicable for this population. It helps the patient to express his distress, to evaluate its intensity and to engage dialog with his care givers to improve therapeutic choices.