



Directives anticipées et patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, analyse de contenu. Étude mutlicentrique dans les centres de référence de Bordeaux et de Toulouse entre le 1er janvier et le 30 juin 2015

Marion Gouache

► To cite this version:

Marion Gouache. Directives anticipées et patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, analyse de contenu. Étude mutlicentrique dans les centres de référence de Bordeaux et de Toulouse entre le 1er janvier et le 30 juin 2015. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01253432

HAL Id: dumas-01253432

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01253432>

Submitted on 10 Jan 2016

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.

Université de Bordeaux
U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2015

N°189

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement par

Marion GOUACHE

Née le 26 juillet 1986 à Narbonne

Le 15 décembre 2015 à Bordeaux

**DIRECTIVES ANTICIPEES ET PATIENTS ATTEINTS DE
SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE.
ANALYSE DE CONTENU.
ETUDE MULTICENTRIQUE DANS LES CENTRES DE
REFERENCE DE BORDEAUX ET DE TOULOUSE
ENTRE LE 1^{er} JANVIER ET LE 30 JUIN 2015.**

Directeur de thèse

Madame le Docteur Julie POUGET

Jury

Monsieur le Professeur Gwendal LE MASSON	Président
Monsieur le Professeur Bruno BROCHET	Juge
Monsieur le Professeur Benoît BURUCOA	Juge
Madame le Docteur Véronique AVEROUS	Juge
Monsieur le Docteur Alain CHAPERON	Juge
Madame le Docteur Julie POUGET	Juge

« You can't stop the waves, but you can learn to surf. »

Jon Kabat-Zinn

« [...] pour surfer la grande vague du temps dans ce système de lutte contre la mort qui s'appelle la vie, construire du sens peut se faire par le lien social, le lien avec l'autre aussi bien que par la croyance ou la connaissance. »

Joël de Rosnay

« Le plus difficile dans l'art du dialogue, ce n'est pas de parler, c'est d'apprendre à écouter. »

Jean-Marie Petitclerc

« La plus grande révélation est le silence. »

Lao Tseu

REMERCIEMENTS

Aux membres du jury,

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

A mon maître et Président de jury,

Monsieur le Professeur Gwendal LE MASSON,

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier au CHU de Bordeaux,

Responsable de l'unité nerf muscle,

Vous me faites le très grand honneur de présider ce jury de thèse.

J'espère être digne de la confiance que vous m'accordez en acceptant d'évaluer ce travail.

Trouvez dans cette thèse l'expression de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A mon maître et rapporteur de thèse,

Monsieur le Professeur Bruno BROCHET,

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier au CHU de Bordeaux,

Chef de service de Neurologie,

Vous me faites l'honneur d'évaluer ce travail.

Malgré vos obligations, vous vous êtes rendu disponible.

Soyez assuré de mon profond respect et de ma gratitude.

A mon maître et juge,

Monsieur le Professeur Benoît BURUCOA,

Professeur associé des Universités, Praticien Hospitalier au CHU de Bordeaux,

Chef de service d'Accompagnement et Soins Palliatifs,

Je vous remercie de me faire l'honneur de juger ce travail.

Vous m'avez fait découvrir, au sein de votre service, une médecine profondément humaine et humaniste. En me transmettant votre passion pour cette noble discipline qu'est la médecine palliative, vous n'avez fait qu'accroître la mienne et donner l'envie de continuer dans cette voie. Vous m'avez appris comment véritablement aller à la rencontre de l'autre et m'avez montré la plus belle des écoles de la vie. Votre rigueur, votre sens clinique et votre expérience resteront toujours des modèles pour moi.

Soyez assuré, cher Maître, de ma reconnaissance la plus sincère.

A mon maître et juge,

Madame le Docteur Véronique AVEROUS,

Praticien Hospitalier au CHU de Bordeaux,

Je vous remercie de me faire l'honneur de juger ce travail.

Incontournable dans le domaine de l'éthique, c'est pour moi un honneur que vous ayez accepté de juger mon travail. Malgré vos obligations, vous vous êtes rendue disponible. J'espère avoir été à la hauteur de vos attentes et que nous aurons l'occasion de travailler davantage ensemble à l'avenir.

Soyez assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A mon maître et juge,

Monsieur le Docteur Alain CHAPERON,

Médecin Généraliste, Maître de stage agréé,

Ancien Maître de Conférences des Universités en Médecine Générale,

Tu me fais l'immense honneur de faire partie de ce jury, malgré la distance et tes obligations : je t'en remercie infiniment.

Tu m'as fait entrevoir, durant ce passionnant semestre au sein du Petit Bayonne, les richesses et la beauté de la médecine générale, de l'accompagnement à domicile et de l'art de la communication (car c'est bien un art qui se travaille et se perfectionne tous les jours !).

Vois dans cette thèse toute ma reconnaissance et mon admiration.

A ma directrice de thèse,

Madame le Docteur Julie POUGET,

Julie,

Ces quelques lignes ne suffiront probablement pas à te faire savoir combien je suis touchée et te suis reconnaissante d'avoir accepté de m'encadrer et de me guider dans ce long travail de thèse. Merci pour ton soutien infaillible et ton accompagnement juste durant ces mois de réflexions. Et surtout merci infiniment pour toute la confiance que tu m'as accordée et d'avoir toujours cru en mes capacités à mener à bien ce travail (car tu y croyais bien plus que moi !).

Tu m'as transmis avec patience et passion tes connaissances, ton professionnalisme et ton regard critique et juste durant ce semestre à l'Unité 29, où j'ai eu la chance de faire ta rencontre. Et quelle belle rencontre ! Tu resteras toujours un exemple pour moi et j'espère que nos routes, personnelles et professionnelles, se croiseront à nouveau prochainement...

Trouve dans cette thèse, qui est aussi le fruit de ton travail et de ta réflexion, l'expression de mon admiration, de ma gratitude et de mon respect.

Aux équipes des Centres de Référence SLA de Bordeaux et de Toulouse,

Merci à l'ensemble de l'équipe de Bordeaux, sans qui ce travail n'aurait pu démarrer. Merci tout particulièrement au Pr LE MASSON, médecin coordinateur du Centre de Référence SLA de Bordeaux, d'avoir accepté que je m'immisce dans votre service, à Sarah, infirmière coordinatrice, et à Bernadette, secrétaire, de m'avoir accueillie dans vos bureaux et de m'avoir aidée à m'y retrouver dans les dossiers et les archives !

Un grand merci aux équipes toulousaines sans qui ce travail n'aurait pu aboutir. Merci au Docteur Philippe CINTAS, médecin coordinateur du Centre de Référence SLA de Toulouse, de m'avoir accordé votre confiance et de l'intérêt que vous avez porté à cette étude. Merci à Isabelle, secrétaire, et à Véronique, infirmière coordinatrice, du Centre de Référence SLA de Toulouse, pour votre accueil chaleureux. Merci également à Marie-Jo et Marie-Carmen, infirmières coordinatrices, respectivement, du Centre de référence AMS et du Centre de référence Maladies neuro-musculaires, pour vos rires, vos sourires et vos encouragements. Merci à tous de votre générosité, de votre bonne humeur, de votre disponibilité et de votre intérêt pour cette étude !

A mes pairs et collègues, souvent devenus amis,

Merci au Docteur Pierre-Louis PALIS, de m'avoir accompagné, soutenu, écouté tout au long de mes longues années d'études médicales, du premier jour jusqu'à ce jour.

Merci au Docteur Dominique LARREGAIN, d'avoir été patiente et à l'écoute avec moi quand c'était nécessaire et d'avoir su me pousser quand il le fallait. Durant ce semestre en oncologie, j'ai pu me révéler petit à petit et retrouver ce que je voulais vraiment, au moins professionnellement. Votre confiance envers moi n'y a pas été pour rien !

Merci à Fabienne, pour ces 6 mois fabuleux passés à tes côtés en oncologie et cette belle rencontre qui aujourd'hui se prolonge dans une belle amitié. Merci d'avoir toujours et tant cru en moi ! J'ai beaucoup de chance d'avoir croisé ta route ! Merci pour tout !

Merci à Camille, pour ton calme, ta patience et ta bienveillance. Je suis ravie de te retrouver et travailler à nouveau en équipe avec toi !

Merci à Lise et Alain, pour ces 6 mois de stage en ambulatoire à mes côtés. Ce fut d'une richesse incroyable et restera à jamais gravé au fond de moi !

Merci à Elodie, pour ton énergie et ton franc-parler. J'espère vraiment que nous aurons à nouveau l'occasion de travailler côte à côte, car ce fût un réel plaisir pour moi !

Merci à Perrine, pour ton indulgence et surtout ta confiance durant ces 6 derniers mois afin que je prenne mon envol !

Merci aux co-DESC pour ces très belles rencontres !

A ceux que j'ai rencontrés durant mon internat,

Merci aux anges-gardiens et aux petites fées des fabuleuses équipes médicales et surtout paramédicales de ces services tellement vivants et plein de vie, où je me suis petit à petit révélée, construite et épanouie professionnellement :

- le service d'Oncologie du Centre Hospitalier de la Côte Basque à Bayonne,
- le service d'Accompagnement et Soins Palliatifs de l'Hôpital Saint André (unité 29) du CHU de Bordeaux (que j'ai la chance de retrouver aujourd'hui pour mon plus grand bonheur),
- l'USP et les LISP du Centre Médical Annie Enia à Cambo-les-Bains,
- le Pôle Palliatif de la Maison de Santé Marie Galène à Bordeaux Caudéran.

A vous tous, merci pour toute la confiance que vous m'avez accordée et su m'insuffler, merci pour tous ces beaux moments d'échange, de rires, de larmes, de colère et surtout de joie de vivre !

Merci toute particulièrement à la très belle et bienveillante équipe mobile de soins palliatifs de Marie Galène, à Julie, Blandine, Claire, Brigitte, Gabrielle, Aude, Isa, Dominique, Perrine, à vous toutes qui m'avez soutenue – et supportée, il faut bien le dire ! – durant cette dernière ligne droite. Vous êtes pour beaucoup dans l'aboutissement de ce projet et votre soutien infaillible m'a été très précieux, alors MERCI !

A ma famille,

Pour votre soutien infaillible et inestimable, présent jour après jour, coûte que coûte... J'ai une chance immense de vous avoir auprès de moi...

A mes parents,

Thanks Dad pour ta patience et ta persévérance, tes conseils et ta clairvoyance, ta force tranquille et ton travail forcené. Merci de m'avoir transmis le sens de la valeur de ce que nous avons et le goût pour les vagues ! Enfin, merci tout simplement d'être là...

Milesker Mom pour ta sagesse et ton calme olympien à toute épreuve, merci d'avoir partagé et de m'avoir transmis ton ouverture d'esprit et ta curiosité pour le monde qui nous entoure. Merci d'avoir tant contribué à l'aboutissement de cette thèse, à travers tes heures de relecture sans fin et tes précieuses corrections : ton nom en co-auteur aurait clairement toute sa place ! Enfin, merci tout simplement d'être celle que tu es...

A mes frères et sœur,

Merci David. Merci d'être le grand frère qui veille et protège sa petite sœur. Merci de m'ouvrir à la culture musicale et parisienne, ainsi que les portes de chez toi lors de mes passages à Paris !

Merci Tibo. Merci d'avoir été le grand frère que tu as été et d'avoir été là pour qu'on se serre les coudes quand il a fallu. Merci de m'avoir transmis tant de valeurs de la vie à travers celles du surf. Grâce à toi, je sais, un peu plus et un peu mieux, surfer aujourd'hui, dans la vie comme dans les vagues. Les sessions de surf avec toi me manquent...

Merci Elodie. Sans toi je ne serai pas celle que je suis aujourd'hui. Je ne serai même pas tout court (toi non plus d'ailleurs !). Merci d'avoir toujours été à mes côtés, et ce, depuis le début (et ça, c'est classe !). Merci d'avoir toujours cru en moi. Merci de m'avoir fait grandir. Merci d'avoir contribué à faire de moi ce que je suis, là où je suis, aujourd'hui...

A mes belles-sœurs,

Diane et Amélie, merci pour votre gentillesse, votre générosité et votre accueil à Paris.

Aux petites merveilles que sont mes neveux et nièces,

Maxou, Sam et Jo, merci pour vos sourires, vos éclats de rire et votre joie de vivre !

A mes grands-parents,

A Mamie de Bidart,

Merci pour tes bons soins durant cette difficile 1^{ère} année de médecine, que tu as su adoucir par un voyage dans le temps à un travers un morceau de récit de ta vie ou par les saveurs de ton riz au lait inimitable, le temps d'un weekend au paradis qu'est Bidart. Cette année, tout cela a pris un goût amer... J'aurai tant aimé que tu sois là pour me voir arriver « au bout » de ces études que tu m'avais vu débiter. Mais tu avais décidé qu'il était temps et que tu avais fait ton temps. Alors un jour, tu es allée « au bout »... et tu n'en es plus revenue...

A Papi de Bidart,

Toi que je n'ai eu la chance de vraiment connaître avant que tu ne quittes ce monde, tu as cependant contribué à la réussite de mes projets et de ma vie, en quittant ta Bretagne natale pour le Pays Basque, qui me ressource et m'anime tant aujourd'hui...

A Papi et Mamie de Brandelon,

Merci pour votre amour et votre générosité qui n'ont pas de limite (tout comme les kilos de tomates ou de framboises du jardin) : c'est sans fin/faim et inestimable, mais c'est avant tout un bonheur et une chance de se savoir tant aimé...

A ma marraine Brigitte et mon parrain Raphaël,

Merci de veiller sur moi et de me suivre chaque jour dans mes nouvelles aventures !

A ma très grande et très belle famille, mes oncles et tantes, cousins et cousines, petits-cousins et petites-cousines, vous qui formez ce merveilleux cocon familial dans lequel il est si bon de se retrouver, à nos « premiers janviers », à nos cousinades (trop rares !), à toutes les fêtes de familles et autres prétextes (mariages, baptêmes, 30 ans) pour partager un clafoutis ou une bouteille de champagne !

Merci à Marie pour ces longues heures de confidences et de discussions, à refaire le monde et rêver d'un monde meilleur. Ta rage de vivre et ta force de caractère sont un exemple pour moi !

Et merci à tous mes autres cousins et cousines : restez comme vous êtes, vous êtes des personnes formidables !

A mes familles d'accueil et de cœur,

Merci à vous qui avez veillé sur moi durant ces longues années d'études de médecine, vous qui avez été là, à mes côtés, quand j'étais trop loin des miens. Ces repas partagés, ces bouffées d'oxygène, ces petits instants que vous m'avez accordés et offerts m'ont été d'un précieux secours. Vous m'avez permis de tenir et de me sentir moins seule lorsque la solitude et la tristesse me guettaient. Je ne vous l'ai jamais assez témoigné, alors j'en profite ici...

A mes « parents d'adoptifs » de Bordeaux : merci infiniment Marie-Hélène et Jean !

A ma « deuxième famille » de Bidart : milesker hanitz Jenofa eta Denis !

A mes amis,

Nanou, pour notre amitié qui dure depuis l'enfance et pour nos longues discussions autour d'un goûter thé-gâteaux à Paris (mais ça manque depuis que tu n'y es plus !)...

Constance, pour cette belle rencontre le jour de la rentrée en 6^e et qui malgré les années et la distance perdure, pour ton incroyable capacité à relativiser et toujours voir le bon côté des choses et pour ton soutien qui m'a aidé à aller au bout de mes projets personnels et professionnels...

Carole, pour ta présence, ton écoute, ta bienveillance depuis le lycée et malgré le temps écoulé et les kilomètres parcourus, pour ta générosité et ton accueil à Paris, pour ta force et ton courage pour faire face à l'adversité de la vie...

JB et Nico, mes copains d'été (et un peu d'hiver aussi quand même !) pour les sessions de surf, pour les potins, pour cette amitié qui a débuté sur la plus belle plage du monde...

Emilie et Alice, pour cette amitié qui nous lie depuis la P1. Merci pour tous ces bons moments et ces folles soirées de la vie étudiante. Merci d'être toujours là, malgré la distance et les années. Vous m'êtes très précieuses, j'ai de la chance de vous avoir...

Clairelyne, pour tous les moments forts et intenses partagés avec toi durant ces longues années de médecine (même à distance) !

Olivia, for just being you, for still being there, even miles apart and years after. Thanks for supervising my English! Thanks for all the support this year! And over all, thanks for the best surf holidays ever in Indonesia : terima kasih!

Jipé, pour toutes nos retrouvailles au Pays Basque, des fêtes de Bayonne aux plages d'Anglet, signes d'une belle amitié que la distance n'a fait que renforcée !

Tiph et Auré, ainsi que les autres de « la compagnie », pour nos belles années d'externat ! La belle époque ! C'est toujours un plaisir de vous retrouver ! Et mention spéciale à Tiph, sans qui cette thèse n'aurait pu aboutir : merci pour le toit à Toulouse ! Par contre, la prochaine fois que je viens, je veux que tu sois là !

Steph et Aurore, mes amies de la coloc du bonheur ! Merci Steph de m'avoir si souvent encouragée et surtout d'avoir toujours été si fière de moi (moi qui oubliais de l'être !). Merci Aurore, d'avoir tant veillée sur moi et pris soins de moi (au sens propre et au figuré !).

Priscilla, parce que c'était tellement extraordinaire de travailler avec toi à l'U29 ! Mais c'est tellement mieux encore de te compter parmi mes amies maintenant !

Quittrie, pour ta bonne humeur, tes encouragements et les sessions surf, pour ton sourire, ton soutien sans faille et les sessions lecture à la plage ! Merci pour tous les bons moments partagés jusqu'à maintenant et pour tous ceux à venir !

Philippe, copain de surf, copain de grimpe, copain de thèse, copain de goûter, pour tout ça, merci !! Et merci de m'avoir un peu sortie des méandres de la recherche bibliographique au début de ce travail de thèse !

Cécile, pour ta disponibilité (pour un thé ou pour un surf !), pour ta patience, pour ta gentillesse et parce que tu m'aidais à me sentir moins seule (devant mon bureau ou lors d'un craquage surf !) pendant cette galère de thèse ! Merci pour tout ça !

Alice et Marine, pour vos confidences, vos sourires lumineux et votre capacité à faire face aux difficultés de la vie ! Merci d'être à mes côtés !

Philippine, pour tous tes encouragements durant cette difficile et laborieuse année, alors qu'on se connaissait à peine. Merci pour cette très belle rencontre !

A copains surfeurs, amis d'un jour ou amis de toujours :

Merci pour les belles sessions de surf simplement parce que vous étiez là, merci pour les vagues partagées ou taxées ;-), merci pour les sessions « pas de bras, pas de chocolat », pour les sessions d'otaries, merci pour les sessions loupées par manque de houles, merci pour les sessions au lever du soleil, sous la neige ou au sunset... Chacun d'entre vous saura se reconnaître dans ces quelques lignes ! Merci à vous tous !

Aux copains grimpeurs :

A Valérie et à François (les patates !), qui, à défaut d'une grande voie, m'ont permis de me défouler grâce à de la PPG !

A Isaure, Joanne et Enrique, qui malgré la distance, ont toujours eu le mot juste et encourageant quand il le fallait....

Aux patients dont j'ai eu la chance de croiser le chemin,

Qui, sans le savoir, m'ont apporté bien plus que je n'ai pu leur donner et qui m'ont appris la plus belle des leçons : la valeur de la vie... Je ne serai pas tout à fait celle que je suis aujourd'hui sans vous...

A tout ce que la vie nous réserve de merveilleux...

A l'océan, à la houle et aux vagues...

A la vie !

SOMMAIRE

REMERCIEMENTS	3
SOMMAIRE	14
GLOSSAIRE	18
AVANT-PROPOS	20
INTRODUCTION.....	22
GENERALITES.....	24
Partie I : Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)	24
Définition	24
Anatomie.....	26
Histologie	27
Physiopathologie.....	28
Hypothèses étiologiques	31
Epidémiologie	34
Clinique.....	36
Formes cliniques	38
Diagnostic positif : critères diagnostiques	40
Diagnostics différentiels et formes frontières	43
Evolution et pronostic	46
Prise en charge	47

Partie II : Directives anticipées (DA)	60
Historique.....	60
Définitions.....	64
Modalités de rédaction des DA	66
Cadre légal et évolutions législatives concernant les DA.....	68
Partie III : La SLA, une pathologie paradigmatique des soins palliatifs.....	69
Définition et historique des soins palliatifs.....	69
Soins palliatifs et souffrance globale	72
SLA : Modèle exemplaire de soins palliatifs	74
SLA et DA : état des lieux de la littérature	75
 MATERIEL ET METHODES	 77
Objectifs de l'étude.....	77
Type d'étude	78
Population étudiée	79
Protocole de validation	80
Recueil de données	81
Analyse des données.....	82
 RESULTATS	 84
Caractéristiques de la population étudiée	84
Caractéristiques de la population ayant rédigée des DA	87
Contenant des DA : modalités de rédaction des DA	89
Contenu des DA.....	91

DISCUSSION	98
Partie I : Discussion de la méthode	98
Limites de l'étude : les biais	98
Forces de l'étude	100
Partie II : Discussion des résultats	101
A propos de la population de l'étude	101
A propos de la population ayant rédigée des DA	103
De l'analyse des modalités de rédaction des DA	105
De l'analyse de contenu des DA	107
Partie III : De l'enjeu éthique de la relation de soin	113
Du constat d'un impossible.....	113
De la mort pour diagnostic.....	115
De la crainte du pire	116
De la dignité de l'être humain.....	120
Du principe d'autonomie du patient.....	122
Du paternalisme et du devoir de bienfaisance du médecin.....	124
De l'enjeu des DA : entre autonomie du patient et bienfaisance du médecin	125
De la nécessité d'écoute dans le dialogue	126
CONCLUSION	128
BIBLIOGRAPHIE	130

ANNEXES	142
Annexe 1 : Echelle ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised) (58).....	142
Annexe 2 : Les Centres SLA en France (61)	144
Annexe 3 : Protocole de validation	146
Annexe 4 : Formulaire de directives anticipées proposé par l’ADMD (142).....	147
Annexe 5 : Retranscription des directives anticipées des patients de l’étude.....	148
 SERMENT D’HIPPOCRATE	 174

GLOSSAIRE

ADMD : Association pour le Droit à Mourir dans la Dignité

ALS : *amyotrophic lateral sclerosis*

ALSFRS-R : *ALS Functional Rating Scale –Revised*

AMP : atrophie musculaire progressive

ARSLA : Association pour la Recherche sur la SLA

CCNE : Comité Consultatif National d’Ethique

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

CVF : capacité vitale forcée

DA : directives anticipées

DFT : démence fronto-temporale

DGOS : Direction Générale de l’Offre de Soins

DHOS : Direction de l’Hospitalisation et de l’Offre de Soins

EAPC : *European Association for Palliative Care*

EFNS : *European Federation of Neurological Sciences*

EFR : épreuve fonctionnelle respiratoire

EMSP : équipe mobile de soins palliatifs

ENMG : électroneuromyographie

FDA : *Food and Drug Adminsitration*

GPE : gastrostomie percutanée endoscopique

GPR : gastrostomie percutanée radiologique

HAD : hospitalisation à domicile

HAS : Haute Autorité de Santé

LATA : Limitation et Arrêt des Thérapeutiques Actives

MN : motoneurone

MNc : motoneurone central

MNp : motoneurone périphérique

MT : médecin traitant

NSP : ne sais/sait pas

NR : non renseigné

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ONFV : Observatoire National de la Fin de Vie

PBP : paralysie bulbaire progressive

PC : personne de confiance

PSDA : *Patient Self-Determination Act*

SAMU : service d'aide médicale urgente

SFAP : Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs

SSIAD : service de soins infirmiers à domicile

SLA : sclérose latérale amyotrophique

SLP : sclérose latérale primitive

SOD1 : superoxyde dismutase 1

USP : unité de soins palliatifs

VNI : ventilation non invasive

WHO : *World Health Organization*

AVANT-PROPOS

Arrachée trop tôt aux rêves de mon enfance, propulsée trop vite au-delà de l'adolescence, j'ai affronté un monde d'adultes un peu cruel comme une grande personne que je n'étais pas, et que je n'avais jamais été pressée d'être, laissant ainsi derrière moi mon doux monde merveilleux de rêveries couleur bonbon... J'y découvrirai alors l'impuissance, la souffrance et la dure loi du silence...

Enfant perdue ou adulte égarée, je percevrai l'indicible et l'inaudible de ce qui était, pour certains, impalpable, devenant moi-même, petit à petit, invisible... Pourtant, je persisterai à croire et à imaginer que je pourrai un jour retrouver un monde meilleur, rêvant, le soir venu depuis les profondeurs du refuge que constituait ma chambre, que les sourdes larmes qui recouvraient mon visage me donneraient le pouvoir de m'envoler vers de meilleurs cieux : un pays imaginaire où tout redeviendrait parfait... Mais tous les matins, jour après jour, semaine après semaine, mois après mois, le réveil serait assommant et le silence assourdissant...

C'est alors qu'un jour l'évidence qui sommeillait au fond de moi a surgi : laisser la parole et donner la parole, parole libératrice et parole réparatrice. J'ai fait vœu de laisser la voix : pour ne plus jamais laisser sans voix, pour ne plus jamais obliger à se murer au silence...

Désormais, je savais avec certitude que cette promesse me guiderait partout et pour toujours, dans ma vie personnelle et dans ma pratique professionnelle. Une multitude de voies auraient pu me permettre d'exaucer ce vœu. J'ai choisi la médecine. Pourtant, je n'ai jamais eu l'ambition ni la prétention de soigner tous les malades ou de guérir tous les maux de la Terre. En revanche, utiliser des mots pour retrouver un monde meilleur, j'y croyais...

C'est au travers de l'accompagnement des patients et de leurs proches, partie intégrante de la vaste et noble discipline des soins palliatifs, que j'ai redécouvert qu'il était possible de proposer et d'accorder du temps, un temps d'écoute, un temps de parole, pour permettre à chacun, patient et proches, de trouver les mots pour conter les maux et redonner du sens à l'insensé...

Ainsi, dans les soins palliatifs et l'accompagnement, au travers de la parole sous toutes ses formes, exprimée dans le dialogue singulier ou écrite dans les directives anticipées, mon rêve devient réalité et mon métier prend tout son sens.

INTRODUCTION

La question de la fin de vie, de l'autonomie du malade et du respect de la volonté du patient est régulièrement remise à l'ordre du jour. Alors que la loi Leonetti (1), promulguée il y a maintenant 10 ans, permet au malade d'exprimer son souhait concernant la poursuite ou l'arrêt de thérapeutiques, et notamment ses volontés de fin de vie, par l'introduction de la notion des directives anticipées (DA), peu nombreux sont ceux qui utilisent cet outil pour faire entendre leur voix (2). En effet, en 2011 puis en 2013, l'Observatoire National de la Fin de Vie (ONFV) constate que très peu de patients connaissent et se saisissent de cet outil : seulement 2,5% des patients en fin de vie ont rédigé des DA (3,4).

Dès 2008, des questions émergent autour de la pertinence de cette loi à l'origine d'une mission d'évaluation de cette loi qui émettra un rapport d'information (5) donnant à penser que les principales dispositions de la loi du 22 avril 2005 (1) sont restées peu connues ou mal comprises. Depuis, de nombreuses études ont été menées afin de comprendre pourquoi si peu de patients rédigeaient leurs DA. Plusieurs d'entre elles (6–8) ont démontré qu'il existe de multiples facteurs de résistance à la rédaction des DA : méconnaissance de la loi par les patients, méconnaissance de la loi par les médecins et le personnel soignant, manque d'information et de communication par les pouvoirs publics au niveau national, réticence des soignants à aborder le thème de la fin de vie et de la mort, angoisse des patients à évoquer leur propre mort, etc... Elles suggèrent l'utilisation d'outils d'aide à la rédaction des DA ou de plaquettes informatives afin d'augmenter la proportion de patients à les rédiger. Mais de récents travaux (9) infirment cette hypothèse et la rédaction des DA semble toujours aussi peu aisée... On est donc en droit de se demander s'il est vraiment nécessaire de vouloir absolument faire rédiger les DA, si c'est au risque de mettre en difficulté médecins et patients. Et qu'en est-il déjà des DA qui ont effectivement été rédigées ?

En effet, à ce jour, la plupart des travaux de recherche a permis de démontrer les raisons de l'absence de rédaction des DA, mais aucune étude française n'a été menée sur les DA elles-mêmes lorsqu'elles sont effectivement rédigées, concernant leur contenu notamment.

Par ailleurs, la majorité des travaux portant les DA concernent la population générale ou une population très étendue (personnes âgées quel que soit leur statut physiologique ou pathologique, personnes malades toutes pathologies confondues (cancer, maladie neurodégénérative, VIH, etc.)), mais jamais une population ciblée qui pourrait paraître plus « concernée » par les DA.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative caractérisée par une paralysie musculaire progressive (10). D'emblée palliative dès son installation, elle n'a, à ce jour, aucun traitement spécifique permettant d'envisager un espoir de guérison et présente une évolution inéluctablement fatale. Les symptômes qu'elle peut engendrer, souvent très bruyants, sont prévisibles. Il paraît donc plutôt aisé de les prévoir et d'anticiper leur prise en charge, soit par la rédaction de prescriptions anticipées personnalisées soit par la rédaction de DA. Aux vues de ses caractéristiques, la SLA apparaît comme le paradigme des soins palliatifs et la population de patients atteints de SLA semblerait propice à la rédaction de DA. Pourtant, cette population spécifique n'a pas été plus particulièrement étudiée dans le cadre des DA. Il semblerait donc pertinent de se pencher sur les DA déjà rédigées, au sein de cette population ciblée, a priori plus sensibilisée à la question.

L'objectif principal de cette étude est donc d'analyser le contenu des directives anticipées rédigées par les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique et suivis dans les Centres de Référence de Bordeaux et Toulouse, après un travail préalable de recensement des DA au sein de cette population.

GENERALITES

Partie I : Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)

Définition

Décrite pour la première fois en 1869 par les neurologues français Jean-Martin Charcot et Alexis Joffroy (11), la SLA, également connue sous le nom de maladie de Charcot ou maladie de Lou Gehrig, peut être définie comme une maladie neurodégénérative de la corne antérieure de la moelle, caractérisée par une paralysie musculaire progressive due à une dégénérescence des motoneurones (MN) du cortex moteur primaire, de la voie corticospinale, du tronc cérébral et de la moelle épinière (10). Il s'agit donc d'une neuronopathie, c'est-à-dire d'une maladie primitive du neurone caractérisée par une atteinte motrice pure. Elle ne s'accompagne ni de signes inflammatoires, ni de signes de nécrose, ni d'une atteinte primitive d'un axone, ce qui la distingue d'une neuropathie, d'une pathologie démyélinisante ou d'une maladie inflammatoire du système nerveux (12).

Historiquement, il était d'usage de différencier la SLA proprement dite, ou maladie de Charcot, des autres affections neurodégénératives touchant le MN. La tendance actuelle, défendue par les auteurs anglo-saxons, est de considérer que tous les syndromes neurodégénératifs caractérisés par une dégénérescence progressive des MN font momentanément partie d'une même entité. On parle donc plutôt de « maladies du motoneurone » (au pluriel) (en anglais, *motor neuron diseases*) lorsqu'il s'agit d'affections qui intéressent d'une façon ou d'une autre le MN. On parle de « maladie du motoneurone » (au singulier) (en anglais, *motor neuron disease*) lorsqu'il s'agit du groupe de maladies gravitant autour de la SLA, dont les différentes formes, peut-être parties de la même maladie, ont des pronostics fort différents. Mais pour beaucoup, les termes de SLA et de « maladie du motoneurone » (au singulier) recouvrent la même maladie (13).

Pour des questions de simplification et de sémantique, la SLA sera considérée comme une entité à part entière avec ses différentes formes au sein du groupe « maladie du motoneurone » (au singulier), et les pathologies au sein du groupe « maladies du motoneurone » (au pluriel) comme des diagnostics différentiels de la SLA à proprement parler, dite maladie de Charcot (cf. partie Diagnostics différentiels) (13).

Anatomie

Les motoneurones (MN) sont des cellules spécialisées du système nerveux impliquées dans la motricité. Il existe 2 types de MN : centraux et périphériques (14,15).

Les motoneurones centraux (MNC), ou premier MN, sont localisés au niveau du cortex moteur, point de départ des fibres motrices de la voie corticospinale constituant le faisceau pyramidal. Les MNC reçoivent l'ordre d'exécution du mouvement et le transmettent au tronc cérébral ou à la moelle épinière.

Les motoneurones périphériques (MNP), ou second MN, sont localisés au niveau du tronc cérébral et de la corne antérieure de la moelle épinière et sont directement connectés aux muscles à qui ils transmettent l'ordre d'effectuer le mouvement. Les différents MNp sont situés aux différents étages de la moelle épinière (cervical, thoracique ou lombaire).

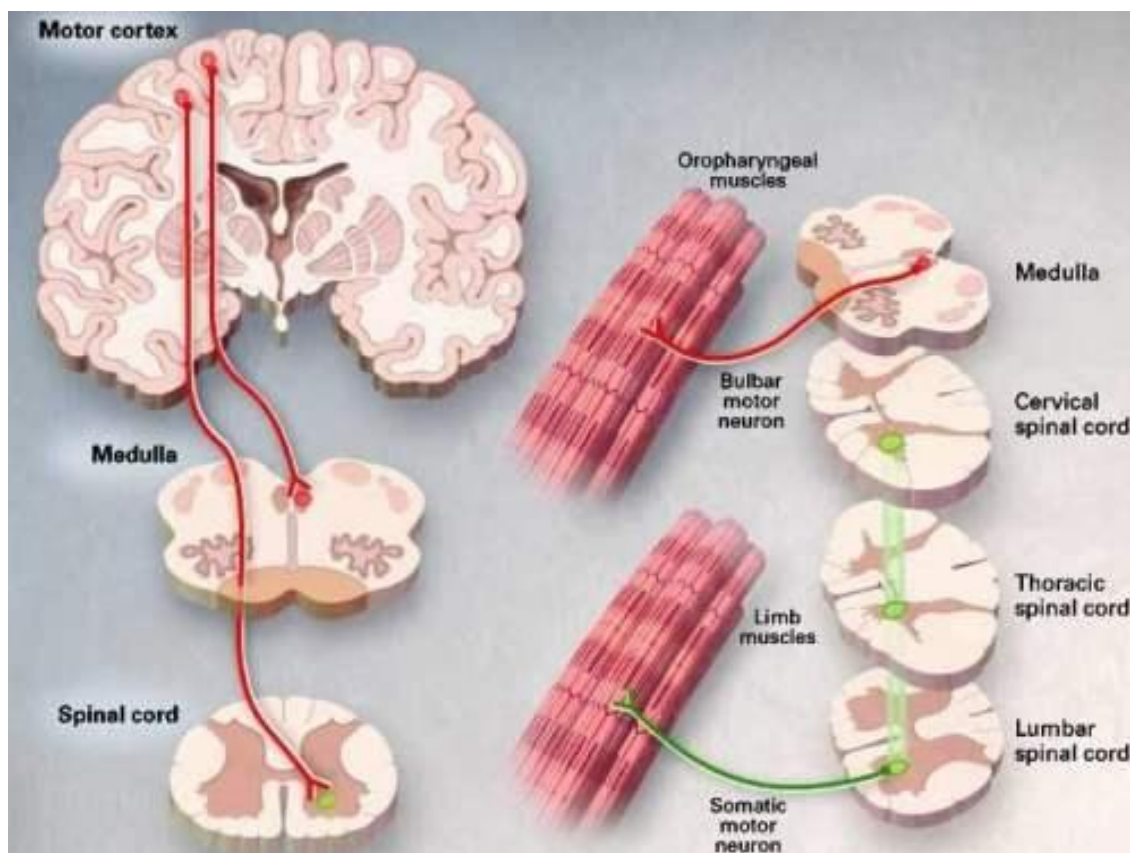


Figure 1 – Les motoneurones impliquées dans la SLA (14)

Histologie

Lors de l'analyse anatomopathologique – possible uniquement en *post mortem* – des structures nerveuses chez un sujet atteint de SLA, on constate l'association d'une perte motoneuronale et à la présence d'inclusions cytoplasmiques caractéristiques (16,17).

La perte motoneuronale se traduit par une réduction du nombre et de la taille des MN de la corne antérieure de la moelle épinière et des noyaux moteurs du bulbe, ainsi que par une pâleur de la myéline de la voie corticospinale. Cette pâleur myélinique s'explique par une modification des cellules pyramidales du cortex moteur, les cellules de Betz, qui sont atrophiées, alors que leur nombre est probablement peu modifié. Ces modifications qualitatives des cellules giganto-pyramidales et des MN de la moelle épinière sont associées à une réaction de gliose (16).

La gliose correspond à une prolifération du tissu de soutien du système nerveux central, la glie (constituée de cellules gliales : les astrocytes, les oligodendrocytes, les cellules de Schwann et la microglie). Cette réaction périaxonale d'astrogliose 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 MN atteints, ont été mises en évidence dans le processus pathologique de la SLA (17,18).

L'autre caractéristique histologique de la SLA est la présence d'inclusions cytoplasmiques au sein des MN. Il en existe 2 types :

- les inclusions à ubiquitine qui sont les plus caractéristiques et qui s'observent dans les MNp : elles sont marquées par l'accumulation de matériel ubiquitiné, soit de profil filamentaire, dit en « écheveau » (en anglais, *skein-like*), soit de profil sphérique, évoquant alors des corps de Lewy (en anglais, *Lewy body-like*) ;
- les corps de Bunina, sous forme de dépôts éosinophiles dans les MN et les conglomerats hyalins qui réagissent avec des épitopes des neurofilaments (16).

Ces inclusions seraient, semble-t-il, pathognomoniques de la SLA.

Physiopathologie

A ce jour, les mécanismes physiopathologiques précis qui sous-tendent la SLA restent méconnus. A priori d'origine multifactorielle, de très de nombreuses pistes ont été envisagées (17) mais aucune n'a été clairement mise en évidence (19).

Néanmoins, depuis la découverte en 1993 d'une mutation du gène codant pour l'enzyme superoxyde dismutase cuivre/zinc (SOD1) (20), d'importants progrès dans la connaissance des mécanismes physiopathologiques de cette maladie ont été réalisés. L'ensemble des recherches sur les mécanismes en cause dans la SLA a permis d'identifier plusieurs phénomènes pathologiques. Parmi les hypothèses qui apparaissent comme les plus solides actuellement, en plus des formes familiales reposant sur une origine génétique, il faut retenir l'excitotoxicité, les facteurs de croissance, le stress oxydatif, les anomalies des neurofilaments et les inclusions neuronales, et enfin l'apoptose (16).

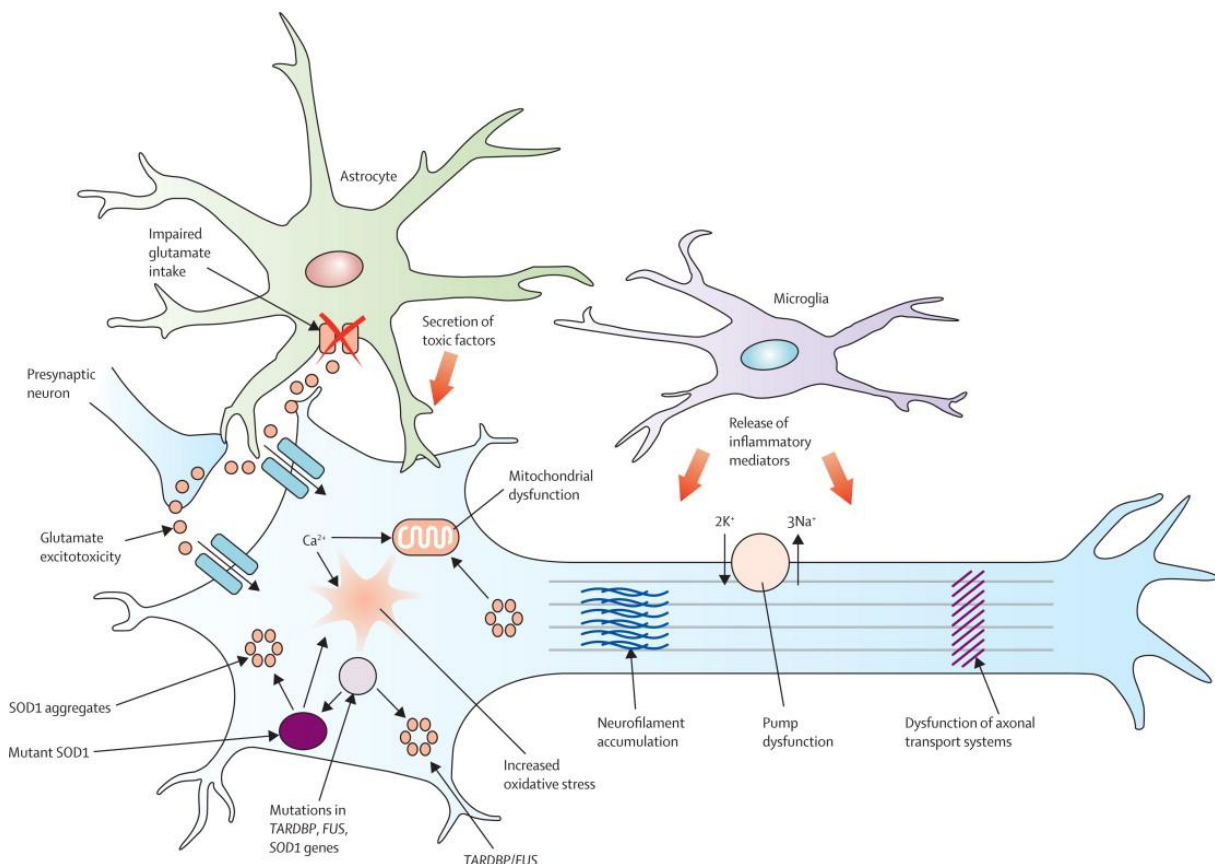


Figure 2 – Mécanismes cellulaires et moléculaires impliqués dans la SLA (21)

L'excitotoxicité et les anomalies du métabolisme calcique sont une des hypothèses les plus retenues. Le mécanisme principal repose sur une entrée excessive de calcium dans la cellule sous l'effet de l'activation des récepteurs au glutamate. Cette hypothèse a conduit au développement d'un traitement, le riluzole, qui diminuerait les phénomènes excitotoxiques par inhibition de la libération présynaptique de glutamate et stabilisation de la conformation inactive des canaux sodiques voltage-dépendants. Cependant, l'ensemble de ses mécanismes d'action reste indéterminé et il se pourrait que le riluzole exerce également une action neuroprotectrice par l'intermédiaire d'une stimulation de facteurs neurotrophiques (cf. ci-dessous). A ce jour, il reste le seul traitement ayant montré une efficacité dans la maladie (16,22,23).

Les facteurs de croissance actifs sur les neurones ou les cellules gliales, dit facteurs neurotrophiques, règlent la croissance, la prolifération et la différenciation des cellules nerveuses. Certains d'entre eux sont spécifiques de populations neuronales particulières alors que d'autres agissent également sur les populations cellulaires non neuronales du système nerveux. De même, certains facteurs de croissance pour d'autres tissus se sont avérés posséder des propriétés neurotrophiques. Malheureusement, la négativité des différentes études menées avec les facteurs de croissance en utilisant différentes approches méthodologiques remet en question leur rôle et leur intérêt réel dans l'arsenal thérapeutique de la SLA.

Le stress oxydatif est un phénomène physiologique qui a lieu dans les cellules lors du métabolisme cellulaire : sous l'effet de l'oxygène, il y a production de radicaux libres, extrêmement toxiques. Les cellules disposent de défenses naturelles pour lutter contre ces radicaux libres, les antioxydants, au premier rang duquel se trouve l'enzyme SOD1. Ainsi, la mutation de la SOD1 est responsable d'une diminution sa capacité antioxydante, donc d'une augmentation de la production radicaux libres et du stress oxydatif. Les anomalies du stress oxydatif sont objectivées par de nombreuses études mais leur application thérapeutique reste encore hypothétique.

Les anomalies des neurofilaments et inclusions neuronales sont fréquemment incriminées dans la mort des MN. En effet, les neurofilaments jouent un rôle essentiel dans le transport axonal et s'accumulent dans le corps cellulaire et la partie proximale de l'axone des MN. Cependant, il n'est toujours pas possible d'affirmer si ces anomalies sont la cause ou la conséquence de la dégénérescence cellulaire.

Enfin, l'apoptose, ou mort cellulaire programmée, apparaît de plus en plus comme un des mécanismes essentiels en cause dans la mort motoneuronale. Par le biais d'un probable dysfonctionnement mitochondrial, le métabolisme énergétique de la cellule est interrompu, ce qui augmente le stress oxydatif et altère l'homéostasie du calcium, entraînant alors l'apoptose des MN. A ce jour, l'apoptose, et le rôle probable des mitochondries, est définitivement confirmée et elle constitue une piste thérapeutique importante des années à venir.

Hypothèses étiologiques

Les causes de la SLA restent encore inconnues, à l'exception des formes familiales porteuses d'une mutation connue. D'autres causes ont souvent été suggérées – environnementales, infectieuses, immunologiques – mais rien ne permet de soutenir ces hypothèses.

Génétique

Il existe un consensus pour admettre que l'implication de facteurs génétiques est un des éléments clés dans la mort des MN. Depuis 1993 avec la découverte de mutations du gène codant pour la SOD1 (20), le nombre de gènes liés à ou favorisant la survenue de la SLA n'a cessé de croître. Parmi eux, 4 seulement (SOD1, TARDBP, FUS, C9ORF72) sont considérés de façon unanime comme des facteurs génétiques pathogènes majeurs de la SLA, responsables d'un peu plus de deux tiers des formes familiales (24). Mais les causes génétiques ne rendent compte que de 10% des cas et les relations gènes-SLA ne sont pas encore parfaitement établies : un facteur environnemental ou génétique autre, lié à une origine géographique, module certainement l'effet pathogène des mutations selon les populations.

Environnementale (25)

De nombreux facteurs de risque environnementaux ont été explorés, concernant à la fois le mode de vie du patient mais aussi son exposition à des facteurs de risque pouvant être délétères.

Concernant le mode de vie, le tabagisme est le facteur de risque qui a été le plus étudié et est associé à un risque accru de 50% de développer une SLA (26,27). L'activité physique intense ou les activités et métiers nécessitant une dépense énergétique quotidienne (maçon, militaire) seraient également associés à un risque accru de maladie, mais une revue exhaustive de la littérature publiée en 2007 n'a pas permis de confirmer cette hypothèse (28). Certaines habitudes alimentaires ont été suspectées, comme la consommation accrue d'acides gras qui pourrait favoriser la survenue de la SLA alors qu'un régime riche en fibres, en vitamine E et en acides gras polyinsaturés aurait un effet plutôt protecteur (29,30).

Concernant l'exposition à des facteurs pathogènes, il faut retenir en particulier les métaux lourds, et notamment le plomb, certains produits chimiques dont les pesticides et les solvants organiques, les champs magnétiques et l'électrocution, sans qu'aucune étude ne soit concluante (31). En revanche, de nombreux travaux récents ont permis de préciser le cadre pathogène pour la cyanotoxine β -méthyl-amino-alanine (BMAA) même si une relation de cause à effet entre cette toxine et la SLA n'est pas formellement établie ce jour.

De nombreuses questions restent donc posées et bien peu de facteurs environnementaux font consensus. Qui dit facteur environnemental dit parfois aussi foyer de haute incidence. Certains ont été identifiés, en particulier en France dans l'Hérault (32), et sont en cours d'investigation (33).

Enfin, il avait été suggéré que les patients traités par statines présentaient un taux plus élevé de survenue de SLA que chez les sujets non traités. En effet, les statines, par une modification de l'homéostasie du cholestérol, interviendraient comme cofacteur dans de nombreuses pathologies neurodégénératives, dont la SLA. Mais en 2008, la Food and Drug Administration (FDA), le système de pharmacovigilance aux Etats-Unis, a infirmé cette hypothèse, méta-analyse à l'appui (34).

Infectieuse

L'origine infectieuse a été évoquée comme facteur de risque de la SLA mais aucune association entre les infections et la SLA n'a pu être mise en évidence. L'hypothèse virale a été étudiée avec le virus de la poliomyélite aiguë en raison de son affinité pour les cellules de la corne antérieure de la moelle. Mais les résultats des études ne montrent aucune certitude quant à l'origine virale (35,36).

Il en est de même pour d'autres virus étudiés, tels que les entérovirus, les herpès virus ou le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) (36).

Immunologique

Un mécanisme immunologique est suggéré par la découverte d'auto-anticorps dirigés contre des protéines de la moelle épinière dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sérum de patients atteints de SLA. Leur rôle précis n'est pas encore connu et il est possible que cette réaction auto-immune ne soit qu'une conséquence secondaire de la dégénérescence neuronale, tout comme un facteur précipitant la dégénérescence neuronale (37).

Epidémiologie

Incidence

L'incidence de la SLA est faible, évaluée entre 1,4 et 2,3 pour 100 000 habitants et par an selon les dernières études, avec des valeurs extrêmes pouvant aller de 0,4 à 2,6 pour 100 000 habitants et par an (17,31).

Elle augmente à partir de l'âge de 40 ans, avec un pic d'incidence dans la tranche d'âge entre 65 et 75 ans (31).

Prévalence

La prévalence est estimée de 3 à 6 pour 100 000 habitants (17,31), soit un risque d'environ 1/2000 de développer la maladie au cours de la vie (38). Cette très faible prévalence, inférieure à 1 pour 2 000, fait de la SLA une « maladie rare » que l'on définit comme des maladies « qui touchent un nombre restreint de personnes (...) [dont] le seuil admis en Europe est d'une personne atteinte sur 2 000 » (39).

Sex ratio

Il existe une légère prédominance masculine avec un ratio hommes/femmes de 1,6/1 (31).

Age

L'âge moyen de début de la SLA est d'environ 64 ans (10).

Néanmoins, il existe des formes précoces (5% des cas) débutant avant l'âge de 30 ans (10) et des formes à début tardif, au-delà de 75 ans (rares également), probablement liées à un sous-diagnostic chez les personnes âgées, en raison des comorbidités, d'un accès plus difficile à des services spécialisés ou de l'existence de formes d'évolution plus rapide chez ceux-ci (31).

Répartition géographique

La SLA présente une répartition géographique inégale. Il a été retrouvé des foyers d'incidence plus élevés dans 3 régions du Pacifique Ouest : dans la péninsule japonaise Kü, dans l'Ouest de la Nouvelle Guinée et surtout chez les indiens Chamorro de l'île de Guam (17,31).

Formes

La majorité des cas de SLA sont sporadiques (90%) mais les formes familiales représentent les 10% restant (32). Environ 20% de ces formes familiales sont liées à une mutation du gène codant pour la SOD1 et concernent plus souvent des patients plus jeunes (17).

Médiane de survie

La médiane de survie est de 36 mois, avec une espérance de vie de 3 à 5 ans après le diagnostic, pouvant atteindre les 10 à 15 ans (17).

Mortalité

Le taux de mortalité, en Europe et en Amérique du Nord, est compris entre 1,5 et 2,5 pour 100 000 habitants par an. Ce taux semble plus faible en Amérique du Sud et en Asie (entre 0,3 et 1,0 pour 100 000 habitants par selon les études) (40).

Clinique

Le tableau clinique de la SLA est un tableau moteur pur, reposant sur l'association de signes d'atteinte du MNp et du MNc, le tout d'évolution progressive dans le temps. Les signes négatifs sont une aide importante au diagnostic (15,41).

Tableau moteur pur (12)

Les signes cliniques de la SLA vont varier en fonction du type MN atteint et du niveau lésionnel (étage spinal ou bulbaire).

L'atteinte du MNp entraîne un syndrome de dénervation motrice (dit « syndrome du motoneurone périphérique ») :

- à l'étage spinal : on retrouve une faiblesse et un déficit moteur, une atrophie musculaire (signe précoce pouvant précéder le déficit), des fasciculations (très évocatrices, pouvant toucher les muscles amyotrophiés et apparemment sains) et une hypotonie, tous ces symptômes étant généralement bilatéraux et asymétriques ;
- à l'étage bulbaire : on constate des troubles de la mastication et de la déglutition (fausses routes), de l'articulation (dysarthrie), de la phonation (dysphonie), une amyotrophie linguale avec fasciculations, un voile du palais flasque et aréactif, une stase salivaire, ainsi que l'abolition du réflexe nauséeux et du réflexe masséterin.

Quel que soit le niveau lésionnel, l'atteinte du MNp est remarquable par 2 caractères sémiologiques évocateurs : les fasciculations et l'absence de troubles sensitifs objectifs (15,41).

L'atteinte du MNc entraîne :

- à l'étage spinal : un syndrome pyramidal avec des réflexes ostéotendineux exagérés ou conservés dans un territoire amyotrophié, une spasticité, des signes de Babinski et de Hoffmann et l'abolition du réflexe cutané-abdominal ;
- à l'étage bulbaire : des signes dits « pseudo-bulbaires » comprenant rire et pleurer spasmodiques, trouble de la phonation et de la déglutition, exagération des réflexes

nauséeux et massétérens, bâillements fréquents, clonus du menton, dissociation automatico-volontaire du voile du palais.

Les signes d'atteinte du MNc dans la SLA sont inconstants : dans la moitié des cas, il n'y a pas de signe de Babinski et les réflexes cutanés abdominaux sont souvent conservés. En revanche, le réflexe palmo-mentonnier est très souvent présent et exagéré (15,41).

Les troubles étant progressifs, tous les signes ne sont pas présents dès le début : le tableau se complète progressivement.

Signes négatifs (12)

Les MN atteints dans la SLA concernent la motricité volontaire puisqu'ils innervent les muscles striés. Le tableau classique est donc moteur pur et ne s'y associent pas de :

- troubles sensitifs,
- troubles sphinctériens (vésicaux et anaux),
- troubles cognitifs (cependant, au moins 50% des patients SLA présentent des troubles cognitifs d'après de nombreuses études récentes) (31) ;
- troubles oculomoteurs (à type de paralysie oculomotrice),
- signes extrapyramidaux et cérébelleux (15,41).

Cependant, certains signes négatifs sont parfois observés chez des patients présentant un tableau typique de SLA. Leur présence possible a conduit à définir le cadre des SLA atypiques dénommées « SLA-Plus » (15,42–45).

Formes cliniques

Les présentations cliniques de la SLA sont variées, avec une forme spinale dans 2/3 des cas. Un certain nombre de formes sont très évocatrices : début brachial, début aux membres inférieurs, bulbaire (10,41,44).

Forme spinale

La forme spinale est due à l'atteinte des MN de la ME. Elle peut se manifester par une paralysie progressive au niveau :

- des membres supérieurs (forme à début brachial) ou inférieurs (forme débutant au membre inférieur),
- de la statique axiale, avec chute de la tête et camptocormie,
- de la musculature respiratoire (forme à début respiratoire) (46).

Forme bulbaire

La forme bulbaire, présente dans 30% des cas (44), est liée à l'atteinte des MN du tronc cérébral (46) : elle réalise un tableau de paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée, avec des troubles de la phonation et de l'élocution (2/3 des cas) et des troubles de la déglutition (1/3 des cas) (44). Une atteinte pseudo-bulbaire, caractérisée par des crispations du bas du visage et une mimique de rire non maîtrisable (rires et pleurs spasmodiques), mal interprétée par les interlocuteurs et douloureusement vécue par le patient qui ne peut corriger son expression de la parole, est fréquemment associée.

Il existe des formes inhabituelles pouvant contribuer au retard diagnostique (41) et qui sont à considérer comme des SLA : forme pseudo-polynévritique, forme bulbaire partielle, forme du sujet âgé, forme à début brutal, forme « SLA-Plus ».

Forme pseudo-polynévritique

Elle se caractérise par une atteinte bilatérale, de début asynchrone, avec un déficit moteur, une amyotrophie distale des membres inférieurs et une abolition des réflexes achilléens. L'évolution est classiquement lente avec apparition secondaire d'une atteinte des membres supérieurs et d'un syndrome pyramidal (41).

Forme bulbaire partielle

Les signes bulbaires (stase salivaire, dysarthrie, dysphonie) sont isolés initialement (41).

Forme du sujet âgé

Elle est de diagnostic particulièrement difficile car l'altération de l'état général, l'amaigrissement, la réduction du périmètre de marche et la faiblesse musculaire peuvent avoir de multiples causes au grand âge. S'il n'est pas systématiquement évoqué, le diagnostic est souvent retardé et porté alors au stade d'état grabataire (41).

Forme à début brutal

Principalement dans les formes bulbaires, la SLA peut se révéler de manière brutale, à l'occasion d'une détresse respiratoire aiguë lors d'une infection broncho-pulmonaire (41).

Formes dite « SLA-Plus »

Des « signes négatifs » (sensitifs, neuro-végétatifs autonomes, cognitifs, oculomoteurs, extrapyramidaux, cérébelleux) peuvent coexister avec un tableau classique de SLA : ce sont les formes dites « SLA-Plus » dont fait partie la SLA avec démence fronto-temporale (DFT) (41,45). Peu fréquentes (13,6% des formes de SLA), les formes SLA-Plus sont associées à un plus faible taux de survie et à la présence d'une mutation pathogène (47).

Diagnostic positif : critères diagnostiques

Le diagnostic positif de SLA repose sur un faisceau d'arguments : la présence de signes cliniques très caractéristiques associés aux examens paracliniques. Probablement correct dans plus de 95% des cas (48), il n'existe cependant toujours pas de marqueur spécifique de la SLA. De ce fait, il est encore parfois difficile de poser le diagnostic de SLA et de la différencier de ses diagnostics différentiels (14).

L'examen clé et seul examen indispensable est l'électroneuromyographie (ENMG) (ou électromyogramme) des quatre membres et de la face (12,49). Il joue un rôle capital car il représente une des rares explorations complémentaires qui participe à la fois au diagnostic positif et différentiel de cette affection. Son objectif est donc triple :

- confirmer l'atteinte neurogène périphérique dans les régions cliniquement atteintes ;
- faire la preuve d'une atteinte du MNp dans des régions non atteintes cliniquement ;
- exclure d'autres affections.

Pour retenir le diagnostic de SLA, l'ENMG doit retrouver les 3 éléments suivants :

- une dénervation diffuse (touchant également des territoires cliniquement indemnes) ;
- une normalité des vitesses de conduction motrices et sensitives ;
- une absence de bloc de conduction.

Le groupe de recherche sur les maladies du MN de la Fédération Mondiale de Neurologie (*World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*) a défini des critères diagnostiques précis pour la SLA en 1994 : "*El Escorial*" *diagnostic criteria* (EEC) (50). Ils ont ensuite été révisés en 1998, donnant naissance aux « critères El Escorial révisé » ou « *Airlie House Criteria* » (AHC) (42,51), puis en 2008 aux « critères d'Awaji » (52,53).

L'objectif de ces travaux étaient de proposer aux cliniciens un outil internationalement reconnu pour les études cliniques et essais thérapeutiques, afin d'aider au diagnostic et à la classification des patients.

Les critères d'El Escorial sont cliniques et répertorient quatre territoires moteurs (bulbaire, cervicale, thoracique, lombaire) dans lesquels on recherche un déficit moteur (cf. *Tableau 1*). Ils permettent de classer les patients en fonction du niveau de certitude diagnostique : certaine, probable, possible, suspecte (50).

Tableau 1 – Critères d'El Escorial (1994) (50)

SLA certaine	MNc + MNp bulbaire + 2 autres régions ou MNc + MNp cervical, thoracique et lombaire
SLA probable	MNc + MNp dans 2 régions
SLA possible	MNc + MNp 1 région seule ou MNc dans 2 régions
SLA suspecte	MNp dans 2 régions au moins

Les critères de l'El Escorial révisé ou de l'Airlie House font intervenir les données de l'ENMG (cf. *Tableau 2*) (42). La classification des patients, toujours en fonction du niveau de certitude diagnostique, a été revue : on retrouve une forme intermédiaire entre la forme possible et la forme probable, dite « forme probable étayée par les explorations complémentaires », et la forme suspecte a été supprimée (51).

Tableau 2 – Critères d'Airlie House (1998) : El Escorial révisés (42)

SLA définie	MNc + MNp dans 3 régions (spinales ou spinales + bulbaire)
SLA cliniquement probable	MNc + MNp dans 2 régions au moins avec atteinte du MNc située au-dessus de l'atteinte du MNp
SLA probable étayée par des examens paracliniques	MNc + MNp dans 1 seule région ou MNc dans 1 région + MNp par ENMG dans au moins 2 membres
SLA possible	MNc + MNp dans 1 seule région ou MNc dans 2 régions au moins ou MNp et MNc sous-jacent

Les critères d'Awaji considèrent que la présence de potentiels de fasciculations associée à des signes de réinnervation chronique suffit au diagnostic électroneuromyographique d'atteinte du MNp (52). L'enregistrement de potentiels de fibrillations et de potentiels lents de dénervation n'est plus indispensable au diagnostic (cf. *Tableau 3*) (53).

Tableau 3 – Critères d'Awaji (2008) (52)

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

Les critères d'Awaji semblent avoir une meilleure pertinence pour identifier les formes définies de SLA. Leur utilisation permettrait ainsi de porter le diagnostic de SLA certaine chez 93 % des patients ayant cliniquement une atteinte du MNc et du MNp limitée à un territoire, c'est-à-dire répondant aux critères de forme possible de SLA selon l'El Escorial révisé (53).

Diagnostics différentiels et formes frontières

L'absence de marqueur spécifique de la SLA est à l'origine d'une fréquence accrue d'erreurs diagnostiques (10% de faux positifs et jusqu'à 44% de faux négatifs) et donc de traitements inadaptés ou d'un retard dans la prise en charge spécifique (54). Les affections de l'adulte qui peuvent ressembler à la SLA sont de 2 sortes : soit des « SLA-mimics » c'est-à-dire les affections ou atteintes qui appartiennent au diagnostic différentiel ou qui peuvent éveiller la suspicion de SLA, soit les formes frontières dont l'appartenance à la classification de la SLA reste encore très discutée aujourd'hui (55).

Il est primordial de connaître et de savoir reconnaître ces diagnostics différentiels et ces formes frontières de la SLA, en raison de l'existence de causes potentiellement curables et de l'impact psychologique que peut provoquer une erreur diagnostique (43).

Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics différentiels de la SLA, en fonction de la localisation anatomique de l'atteinte du système nerveux, sont résumés dans le *tableau 4*.

Tableau 4 – Principaux diagnostics différentiels de la SLA (43)

Localisations anatomiques	Diagnostics différentiels
MNc	Myélopathie cervicarthrosique Paraparésie spastique familiale
MNc et MNp	Syringomyélie Myélopathie à HTLV-1 Maladie de Lyme
MNp	Amyotrophie spinale progressive de l'adulte Syndrome de Kennedy Syndrome post-poliomyélitique
Nerf périphérique	Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction Intoxication au plomb
Jonction neuro-musculaire	Myasthénie
Muscle	Myosite à inclusions Dystrophies musculaires
Maladies générales	Hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie Infection à VIH

Formes frontières

Les formes frontières de la SLA réalisent des formes partielles définies soit par l'atteinte isolée du MN central ou périphérique (sclérose latérale primitive et atrophie musculaire progressive, respectivement) soit par l'atteinte d'un seul territoire anatomique (paralysie bulbaire progressive). Leur individualisation en tant que pathologies distinctes est discutée, certains auteurs les considérant comme des formes cliniques particulières appartenant au cadre de la SLA (43). En effet, il existe une incertitude quant à l'évolution de ces formes vers une SLA typique, ce qui implique une information du patient du risque potentiel de développer une SLA et donc une prise en charge équivalente au moins initialement.

Les principales formes frontières de la SLA, en fonction de la localisation anatomique de l'atteinte du système nerveux, sont résumées dans le *tableau 5*.

Tableau 5 – Principales formes frontières de la SLA (43)

Localisation anatomique	Forme frontière
MNc	Sclérose latérale primitive
MNp	Atrophie musculaire progressive Paralysie bulbaire progressive Amyotrophies focales : monomélique, brachiale diplégique ; <i>flail arm syndrom</i> ; <i>man-in-the-barrel syndrom</i>

- Sclérose latérale primitive (SLP)

La SLP est un syndrome rare, caractérisé par des signes d'atteinte du seul MNc, à savoir un syndrome pyramidal des quatre membres associé à un syndrome pseudobulbaire, le tout à évolution lente sur des années. La plupart des patients qui présentent initialement une atteinte pure du MNc développent des signes d'atteinte du MNp ultérieurement, souvent dès l'année qui suit, mais parfois de nombreuses années plus tard. Ce n'est que lorsque les autres causes ont été écartées (diagnostic d'élimination) et que l'atteinte demeure limitée au neurone moteur supérieur (c'est-à-dire le MNc) après une évolution de 3 ans, que l'on peut estimer qu'un patient présente probablement une SLP. La SLP se distingue encore de la SLA proprement dite par une survie considérablement plus prolongée et par la survenue d'une atteinte vésicale (hyperréflexie sphinctérienne) (43,55).

- Atrophie musculaire progressive (AMP) et formes associées

L'AMP est définie par une atteinte diffuse isolée du MNp et se caractérise par une atrophie musculaire, débutant le plus souvent aux membres supérieurs. Elle se distingue de la SLA par des réflexes ostéo-tendineux faibles ou absents. L'évolution peut être soit lente sur des années ou des décades, soit rapide avec des signes d'atteinte du MNc et d'atteinte bulbaire avec un véritable tableau de SLA (55).

La forme pseudo-polynévritique, définie par un déficit moteur distal périphérique des membres inférieurs avec une abolition des réflexes achilléens, et la diplégie brachiale amyotrophiante (dite *flail arm syndrome* en anglais) comportent des formes de passage avec l'AMP. Ces deux entités peuvent en effet se compliquer d'une atteinte secondaire du MNc mais des formes restant purement périphériques sont possibles (43).

- Paralysie bulbaire progressive (PBP)

La PBP est caractérisée par la paralysie progressive des muscles des territoires d'innervation bulbaire, consécutive à la dégénérescence des MN centraux ou périphériques ou de la combinaison des deux. Entité rare (2,2% des cas de maladies du MN), les signes doivent rester localisés à la sphère bulbaire pendant toute l'évolution de la maladie. Les patients présentant une atteinte bulbaire initiale et développant ultérieurement des signes classiques de SLA rentreront dans le cadre des SLA à forme de début bulbaire. Le décès chez les patients atteints de PBP survient 2 à 3 ans après le début du trouble (43).

Evolution et pronostic

Maladie incurable, la SLA est d'évolution inéluctablement fatale, conduisant au décès par insuffisance respiratoire le plus souvent (77% des cas) (31,56). La médiane de survie est de 36 mois habituellement (10,31), s'étendant de 20 à 48 mois et pouvant même aller jusqu'à 10 ans dans 10 à 20% des cas (57).

Les principaux facteurs pronostiques de survie identifiés sont : l'âge (lors des premiers symptômes et lors du diagnostic), le mode de début de la maladie (bulbaire ou spinal), le délai diagnostique, l'atteinte respiratoire, l'atteinte fonctionnelle, la vitesse de progression des symptômes, l'utilisation de l'aide à la ventilation (40,57).

Les facteurs de bon pronostic sont : un âge de début précoce, un long délai diagnostique, une atteinte initiale à l'étage spinal, la prise en charge précoce de la dénutrition et de l'insuffisance respiratoire restrictive (40).

Les facteurs de mauvais pronostic vital, au moment du diagnostic, sont : l'âge avancé, la pente rapide de dégradation fonctionnelle (dont témoigne un délai diagnostique court), l'atteinte sévère des muscles de la respiration (capacité vitale forcée (CVF) < 60 %) ou son évolution rapide (perte de CVF $\geq$ 20 % en 2 ou 3 mois), un mauvais état nutritionnel (une perte de plus de 10 % de poids), des troubles psycho-comportementaux (57).

L'atteinte fonctionnelle dans la SLA peut être mesurée à l'aide d'une échelle fonctionnelle spécifique : *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale* (ALSFRS), ou sa forme révisée ALSFRS-R (cf. Annexe 1). (58) Développée en 1996, à partir de l'*ALS Severity Score* (ALSSS) et de l'*Uniform Parkinson Disease Rating Score* (UPDRS), c'est une échelle d'activités de la vie quotidienne. Sa simplicité d'utilisation en fait actuellement une échelle de référence en pratique clinique : elle n'est pas basée sur l'observation du patient par l'évaluateur, mais ce dernier interroge le patient par 10 questions cotées de 0 à 4 (score total de 0 à 40) (59). Elle a été révisée en 1999 pour ajouter la fonction respiratoire, donnant naissance à l'échelle ALSFRS-R. Un score ALSFRS-R élevé au moment du diagnostic est corrélé à une survie plus longue (31), tandis qu'un score plus faible à l'ALSFRS ou une pente plus importante de perte à l'ALSFRS sont associés avec une survie plus courte (59).

Prise en charge

Compte tenu du caractère évolutif et incurable de la SLA et de ses conséquences multiples, les personnes atteintes nécessitent une prise globale, par essence pluri et interdisciplinaire, s'inscrivant dans le projet de vie du patient. L'objectif des thérapeutiques et du suivi sera d'accompagner le patient et son entourage tout au long de l'évolution de la maladie, afin d'apporter un confort et un soutien optimaux (41).

Globale et multidisciplinaire

La prise en charge des patients atteints de SLA doit être coordonnée, évolutive et adaptée au stade de la pathologie. Pour cela, une multitude d'intervenants variés sont nécessaires : médecin (traitant, neurologue, rééducateur, pneumologue), kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, infirmier, aide-soignant, auxiliaire de vie, aide médico-psychologique, assistant du service social, psychologue, diététicien, socio-esthéticienne, aidants (famille, bénévoles), prestataires de services. Chacun a son rôle propre dans le but d'assurer au patient la meilleure compensation de son handicap sur son lieu de vie et dans les meilleures conditions de confort. La coordination entre l'ensemble des intervenants et le partage de l'information sont facilités par l'existence des Centres de Référence SLA (41).

Centres de Référence SLA (60)

En 2002, sous la pression de l'Association pour la Recherche sur la SLA (ARSLA), la Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins (DHOS) a élaboré une circulaire (46) relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients atteints de SLA. Afin de promouvoir la qualité des soins, le ministère de la Santé a structuré la prise en charge de cette maladie par la création de Centres de Référence SLA. Relevant de fonds publics, on compte 17 Centres SLA et une consultation spécialisée sur le territoire français aujourd'hui (cf. Annexe 2) (61). Ces centres, par leur caractère pluridisciplinaire groupé sur un site unique, permettent d'éviter aux patients de multiples déplacements et ont contribué à allonger leur survie (60). Ce sont des lieux de coordination de proximité fonctionnant en réseau avec les différents acteurs du domicile dont le médecin traitant est le pivot.

Etiologique

Le riluzole, dont les mécanismes d'action sont encore mal élucidés et probablement multiples (23), est la seule molécule dont l'efficacité sur l'évolution de la SLA a été prouvée et qui est reconnue par la FDA pour le traitement de la SLA (14). Il dispose d'une autorisation de mise sur le marché en France (22) et il est recommandé de le prescrire (100 mg / jour) dès la suspicion du diagnostic de SLA (62).

Deux études thérapeutiques ont démontré que le riluzole prolongeait la survie de 3 à 6 mois (63,64). La première étude publiée en 1994 a mis en évidence que ce traitement ralentissait légèrement la survenue du déclin de la force motrice des membres (63). La seconde étude, parue en 1996, est une analyse rétrospective qui a montré que les patients ayant reçu du riluzole se maintenaient plus longtemps à un même stade de la maladie, comparativement au groupe contrôle (64). Une revue Cochrane publiée en 2012 a montré que ce traitement améliore la survie de 3 mois en moyenne (65). En revanche, aucune de ces études n'a montré de bénéfice sur les mesures fonctionnelles et les effets pour les patients restent invisibles.

De nombreuses autres molécules, en fonction des mécanismes physiopathologiques suspectées en cause dans la SLA, ont été évaluées :

- thérapeutiques agissant sur l'excitotoxicité et le métabolisme du glutamate : acides aminés dits branchés et L-thréonine, méthylcobalamine, gabapentin, lamotrigine, topiramate, dextrométhorphan ;
- thérapeutiques agissant sur le stress oxydatif : tocophérol, sélégiline, acétyl-cystéine, créatine ;
- facteurs de croissance : BDNF (*brain derived neurotrophic factor*), CNTF (*ciliary neurotrophic factor*), IGF-1 (*insulin-like growth factor-1*), xaliproden ;
- thérapeutiques agissant sur l'inflammation : minocycline, interféron.

Toutes ces molécules ont été beaucoup plus décevantes, présentant même parfois des effets aggravants (22).

Symptomatique

Devant l'absence de traitement étiologique curatif et la multiplicité des symptômes présents dans la SLA, la prise en charge symptomatique des patients est essentielle. En effet, un certain nombre de symptômes engendrés par la maladie peuvent être accessibles à des traitements (médicamenteux et non médicamenteux) et permettent d'améliorer la qualité de vie et éventuellement la survie (66). En 2005, la Haute Autorité de Santé (HAS) a publié un guide de recommandations concernant le traitement de la SLA (62).

- Signes généraux (66,67)
 - Troubles de l'humeur (anxiété et dépression)

Fréquemment associées et pouvant se rencontrer à tous les stades de la maladie, l'anxiété et la dépression font avant tout l'objet d'une prise en charge psychothérapeutique. Sur le plan thérapeutique, il est possible de recourir aux antidépresseurs tricycliques (en première intention en cas de dépression), aux inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (en cas d'anxiété associée), à l'association aux benzodiazépines en tenant compte de leur effet dépresseur respiratoire.

- Troubles du sommeil

Très fréquents dès le début de la maladie, les troubles du sommeil sont d'origine multifactorielle (anxiété, dépression, difficultés de mobilisation dans le lit, syndrome des jambes sans repos, douleurs, troubles sphinctériens, difficultés pour éliminer les sécrétions, hypersialorrhée, troubles de déglutition, insuffisance respiratoire et épisodes de désaturation nocturne). La plupart de ces causes font l'objet de traitements spécifiques. Néanmoins, en cas de besoin, il est possible de recourir à un hypnotique : benzodiazépines, analogues des benzodiazépines (zolpidem ou zopiclone) ou antihistaminiques.

- Fatigue

D'origine multifactorielle, à la fois physique et psychique, elle est corrélée à une altération de la qualité de vie. Aucune molécule n'a été véritablement évaluée dans cette indication, à l'exception du modafinil, qui permettrait de diminuer la fatigue et d'augmenter

l'indépendance fonctionnelle au prix de rares effets indésirables (diarrhée, céphalée, insomnie, nervosité).

- Douleurs

Rares à la phase initiale de la maladie, elles sont rapportées chez plus de la moitié des patients lorsque l'affection est plus évoluée. Les douleurs par excès de nociception sont les plus fréquentes et le plus souvent d'origine musculo-squelettique ou secondaire à des chutes. Elles nécessitent une prise en charge à la fois médicamenteuse et surtout non médicamenteuse : kinésithérapie (qui doit être fractionnée en séquences courtes en respectant la fatigabilité du patient, sans travailler le renforcement musculaire des territoires déficitaires), massages, ergothérapie par le port d'orthèses de fonction ou d'orthèses statiques, ainsi que changements de position réguliers. Si les douleurs persistent malgré cette prévention, il est possible de recourir à des antalgiques de palier I à III selon l'intensité de la douleur. Les douleurs d'origine neuropathique sont exceptionnelles.

- Constipation

Quasi constante, la constipation est liée à la diminution de l'exercice physique, à la modification éventuelle qualitative et quantitative du régime alimentaire du patient (troubles de déglutition, dépression) ou d'origine iatrogène (notamment en cas d'administration d'opioïdes ou de tricycliques). Le traitement de première intention consiste en des règles hygiéno-diététiques (hydratation, régime riche en fibres, massages abdominaux, éviction des causes iatrogènes). Si besoin, on pourra y associer un traitement médicamenteux avec des laxatifs doux, lubrifiants ou osmotiques.

- Troubles trophiques

Les complications cutanées (escarres) sont rares au cours de l'évolution de la SLA même lorsque le patient est confiné au lit, en raison de l'accumulation de fibres collagènes et de substance amorphe dans le derme protégeant la peau des conséquences d'une pression prolongée.

Les troubles vasomoteurs sont en revanche fréquents (œdème des membres inférieurs, cyanose, froid). Les thérapeutiques mécaniques non médicamenteuses restent les plus efficaces (massages, drainage, bas de contention), alors que les thérapeutiques veinotoniques n'ont pas d'efficacité démontrée dans cette indication.

Enfin, le risque thrombo-embolique (phlébite, embolie pulmonaire) existe mais son incidence exacte n'est pas connue. Aucune donnée bibliographique à ce sujet n'a évalué le bénéfice des traitements anticoagulants à ce jour (66).

- Troubles nutritionnels

Les troubles nutritionnels dans le cadre de la SLA sont d'origine multiple : manque de goût, anorexie, hypermétabolisme, et surtout, troubles de déglutition. Ces derniers font l'objet d'une prise en charge orthophonique et diététique. L'orthophoniste joue un rôle très important, y compris après la mise en place de la nutrition entérale, que ce soit pour la rééducation et la réadaptation face aux troubles de la déglutition (gestion du bol alimentaire durant le temps buccal, apprentissage des techniques facilitatrices et des postures à adopter pour favoriser le passage du bol alimentaire), pour la gestion de l'alimentation-plaisir ou pour la gestion de la déglutition salivaire. Le diététicien ou nutritionniste a essentiellement pour but d'assurer un apport protidique et calorique satisfaisant dans le but de limiter l'atrophie et le risque de dénutrition : idéalement à la suite d'une enquête alimentaire, il pourra apporter des conseils nutritionnels tels que l'adaptation des textures des aliments pour faciliter la déglutition ou la prescription de compléments nutritionnels (poudre de protéines, crèmes enrichies, boissons enrichies, ...).

- Perte d'autonomie et handicap

La perte d'autonomie, à l'origine d'une situation de handicap, survient rapidement au cours de la maladie. La place de la médecine physique et réadaptation et de l'ergothérapie est donc essentielle. Elles facilitent la mise en place d'aides techniques (cane, fauteuil roulant, monte-escalier, rampe d'accès, douche aménagée, fauteuil garde-robe, adaptation du domicile, etc.) et d'aides humaines (infirmiers, aides-soignants, auxiliaires de vie à domicile) pour pallier cette perte d'autonomie. Pour optimiser leur mise en place et la coordination de ces acteurs, il est possible de faire appel à des Services de Soins Infirmiers A Domicile (SSIAD), à une Hospitalisation A Domicile (HAD), l'ensemble pouvant être soutenu par des aides financières via la Sécurité Sociale (prise en charge à 100%, indemnités journalières en cas d'arrêt de travail, pension d'invalidité, Fonds National d'Action Sanitaire et Sociale (FNASS), etc.), la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) (carte d'invalidité, Allocation Adulte Handicapé, etc.), ou le Conseil Général (Aide Personnalisée d'Autonomie (APA) pour les personnes âgées, etc.)

- Symptômes liés à l'atteinte du MNc

- Spasticité

La spasticité est à l'origine de douleurs, aggravant le handicap moteur et altérant davantage la qualité de vie. Il importe de respecter le niveau de spasticité fonctionnelle qui peut être en partie utile au maintien de la marche et de la station debout chez un patient présentant un déficit moteur. Aucune étude n'a véritablement évalué une médication spécifique pour traiter la spasticité chez les patients atteints de SLA. Le baclofène, *per os* ou par voie intrathécale dans certains cas, est la molécule la plus utilisée, mais présente de nombreux effets indésirables dose-dépendants. D'autres traitements sont diversement proposés : diazépam, dantrolène, benzodiazépines, mémantine, tizanidine.

- Labilité émotionnelle

La labilité émotionnelle, caractérisée par des accès incontrôlés de rires et de pleurs spasmodiques, s'intègre dans le cadre du syndrome pseudo-bulbaire. Elle a un retentissement majeur sur la qualité de vie à la fois du patient et de son entourage, d'où l'importance de son traitement. Les antidépresseurs tricycliques, au premier rang duquel l'amitriptylline, sont à privilégier, notamment en cas de troubles salivaires associés. Les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, notamment la fluvoxamine, peuvent également être utilisés.

- Symptômes liés à l'atteinte du MNp

- Crampes

Présentes surtout à la phase initiale, elles sont fréquentes, douloureuses et volontiers nocturnes. La prise en charge initiale repose sur des thérapeutiques non médicamenteuses avec la kinésithérapie et les étirements. Cependant, en cas de symptômes persistants, il est possible d'utiliser le benzoate de quinine, les antiépileptiques étant moins efficaces.

- Fasciculations

Très fréquentes, rarement douloureuses et généralement bien tolérées, les fasciculations ne sont pas le témoin de l'évolutivité de la maladie. En revanche, elles peuvent être ressenties avec anxiété. Il ne semble pas exister de molécules efficaces pour réduire leur intensité.

- Troubles salivaires

Dans la SLA, les troubles salivaires sont le fait de modifications de la consistance salivaire, de troubles de la posture céphalique, d'un défaut d'occlusion des lèvres et surtout de troubles de la déglutition. Cela se manifeste le plus souvent par une stase salivaire, en effet le débit salivaire est le plus souvent diminué, mais des cas de xérostomie (ou sécheresse buccale) ont été décrits.

Le traitement par voie générale de la stase salivaire recourt aux antidépresseurs tricycliques en première intention. La scopolamine peut être proposée par voie transdermique ou sous-cutanée, ainsi que la clonidine en cas de contre-indications aux anticholinergiques.

Le traitement local de la stase salivaire passe par des mesures physiques : installation facilitant la déglutition, soins de bouche, aspirations mécaniques par matériel portable. Il est fréquent de recourir à un collyre d'atropine par voie sublinguale. En cas d'échec de ces mesures, d'autres thérapeutiques sont possibles : injection de toxine botulique dans les glandes salivaires, radiothérapie parotidienne.

Des traitements permettent de modifier la consistance salivaire : ce sont les β -bloquants (propanolol ou métoprolol).

La xérostomie survient particulièrement chez les patients présentant une atteinte bulbaire évoluée. Elle est liée à une respiration bouche ouverte la nuit et peut s'associer à une hypersalivation diurne, ce qui rend son traitement particulièrement délicat. Son traitement est simple : humidification de la bouche, soins de bouche citronnés.

Toute la difficulté réside dans l'association d'une hypersialorrhée à une xérostomie.

- Laryngospasme

Rarement mentionné dans la littérature, le laryngospasme surviendrait chez près de 20% des patients. Réflexe de blocage de la glotte œsophagienne par reflux gastrique dans le pharynx, il est souvent spontanément régressif. Certains préconisent l'utilisation de médicaments anti-acides destinées à réduire le risque de reflux gastro-œsophagien (67).

- Troubles de la communication

Les troubles de la communication (orale par les troubles de la phonation et écrite par les troubles moteurs des membres supérieurs) sont fréquents et très anxiogènes. 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. La prise en charge est principalement orthophonique. Les objectifs sont, d'une part, de 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, de contribuer à la mise en place de différentes techniques de communication alternative chez des patients dont les capacités motrices et verbales sont totalement déficientes (mimiques, écriture, tablettes / tableaux de communication, synthèses vocales avec ou sans contacteur, logiciels de clavier virtuel et de synthèse vocale, etc.) (68).

- Médicaments à éviter

Certaines molécules pourraient avoir un effet aggravant sur l'évolution de la maladie. Leur prescription est donc déconseillée chez les patients atteints de SLA : anabolisants, statines, corticoïdes au long cours, etc. (41).

Palliatif

Il est acquis que la prise en charge des patients atteints de SLA obéit à une stratégie palliative et doit se faire en équipe pluridisciplinaire, incluant des équipes de soins palliatifs. En effet, une bonne communication entre l'équipe pluridisciplinaire des Centres de Référence SLA, le médecin généraliste et l'équipe de soins palliatifs est essentielle, les patients en phase avancée de leur pathologie développant des symptômes intenses en un court laps de temps (69). Cette prise en charge conjointe par les équipes spécialisées et les équipes de soins palliatifs se justifie par les apports possibles dans le champ médical, éthique et humain au bénéfice du patient et de son entourage (70). Pourtant il persiste des résistances à intégrer la dimension palliative dans les suivis (71).

- Recommandations

L'EFNS (*European Federation of Neurological Sciences*) a émis des recommandations concernant la prise en charge palliative dans la SLA mettant en avant la nécessité d'adopter

une approche palliative dès le diagnostic de la maladie : accompagnement par une équipe de soins palliatifs précocement dans la maladie, initiation de la discussion sur les modalités de fin de vie, discussion des modalités de suppléance ventilatoire, information du patient sur les DA, réévaluation des traitements de suppléance vitale tous les 6 mois, recours précoce aux services de soins palliatifs (hospitaliers et à domicile) bien en amont de la phase terminale de la maladie, attention particulière portée sur l'importance des problématiques spirituelles dans la qualité de vie et le choix des traitements, utilisation des opioïdes, seuls ou en association avec des benzodiazépines, pour le traitement de la dyspnée et/ou des douleurs réfractaires, traitement de l'agitation et de la confusion par des neuroleptiques, utilisation de l'oxygénothérapie seulement en cas d'hypoxie. Le recours précoce aux équipes de soins palliatifs, bien en amont de la phase terminale, est nécessaire afin d'établir une relation de confiance avec le patient et les équipes le prenant en charge, avant de pouvoir aborder la discussion sur les risques symptomatiques en lien avec l'évolutivité de la maladie, ainsi que les modalités de fin de vie. Ceci est particulièrement important car la parole et la communication en général, voire la cognition, se trouvent altérées au stade terminal de la maladie (69).

- Suppléance des fonctions vitales

Deux grandes fonctions vitales peuvent être défaillantes chez les patients atteints de SLA : la fonction alimentation-nutrition et la fonction respiratoire (41). Leur prise en charge optimale est essentielle car elles conditionnent toutes les deux le pronostic vital. Pour cela, une bonne collaboration du malade et de ses proches est nécessaire : elle dépend de la qualité de l'annonce du diagnostic en veillant à respecter les mécanismes psychologiques d'adaptation à une maladie très anxiogène (72).

- Suppléance respiratoire : assistance ventilatoire mécanique (72)

La médiane de survie sans assistance respiratoire n'est que de 6 mois après le diagnostic de l'atteinte du muscle respiratoire principal, le diaphragme. La ventilation assistée en pression positive au masque (ventilation non invasive (VNI) utilisée au moins 4 heures sur 24 heures) est le traitement de référence. Son indication répond à des critères précis définis dans les

recommandations de 1999 (73). Son efficacité dans la SLA a été démontrée : elle permet d'améliorer significativement la qualité de vie et le gain de survie dépasse 12 mois, faisant de la VNI le meilleur traitement de la SLA. L'introduction précoce de la VNI, associée à une aide à la toux (kinésithérapie respiratoire ou aide technique au désencombrement tel que le Cough Assist™) améliore le confort et le pronostic vital (74).

La décision d'introduire une assistance ventilatoire (VNI ou plus rarement trachéotomie) repose sur une démarche décisionnelle collégiale et doit être anticipée. Il en est de même pour son interruption (75).

- Suppléance nutritionnelle : alimentation artificielle (72)

Les troubles nutritionnels et la dénutrition qui en découle sont fréquents, précoces, d'origine plurifactorielle et facteurs de mauvais pronostic pour la survie. Certaines études suggèrent qu'une assistance nutritionnelle orale ou entérale, dès le diagnostic, peut améliorer le statut nutritionnel et par conséquent la survie et la qualité de vie des malades. Lorsque l'alimentation orale devient impossible, la nutrition entérale par gastrostomie est le traitement de référence sur un tube digestif sain (la sonde nasogastrique étant reconnue pour être de mauvaise tolérance au-delà de 2 mois) (76). La gastrostomie peut être posée par voie percutanée endoscopique (GPE) sous anesthésie générale ou par abord externe sous contrôle radiologique (GPR) (77). Aucune étude n'a encore démontré d'effet positif de la gastrostomie sur la qualité de vie et la survie, comme l'indique une récente revue Cochrane (78).

Lorsque la pose de gastrostomie ou de la sonde nasogastrique sont contre-indiquées ou lors du refus du patient, la nutrition parentérale, par l'intermédiaire d'une chambre implantable, peut être proposée, mais au risque de complications infectieuses (77).

En phase terminale ou à un stade avancé de la maladie, une assistance nutritionnelle n'a pas fait la preuve de son efficacité, ni sur la diminution de la morbidité et de la mortalité, ni sur l'amélioration du confort et de la qualité de vie (77). En phase palliative terminale, une réflexion éthique sera indispensable concernant la poursuite ou l'arrêt de l'alimentation et de l'hydratation, afin d'obtenir la meilleure qualité de vie possible, en accord avec le projet de soins et les DA du patient.

- Démarche décisionnelle collégiale (41)

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 du temps, une attention et une écoute sincère de chaque protagoniste, même en situation d'urgence. C'est le médecin qui 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 décisions 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 (PC) et recherche de DA,
- consultation de l'entourage du patient en étant particulièrement attentif à sa vulnérabilité psychique.

Cette démarche décisionnelle peut être appliquée à tous les stades de la maladie et est toujours susceptible d'être révisée. Les éléments de cette démarche collégiale devront être notés dans le dossier du patient. Cette démarche, encadrée par des dispositions législatives (1), n'est pas normative et devra s'adapter à l'individualité de chaque situation.

Dans une procédure de démarche décisionnelle, le recours aux équipes de soins palliatifs est très utile. L'approche palliative cherche à valoriser le quotidien et 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.

- Situation particulière : l'insuffisance respiratoire aiguë (41)

La survenue d'une insuffisance respiratoire aiguë est un événement redouté dont l'éventualité devrait être anticipée. Dans une telle situation, le médecin se retrouve face à plusieurs impératifs décisionnels : intubation endotrachéale et réanimation active, VNI avec désencombrement bronchique, limitation des traitements aux thérapeutiques symptomatiques (y compris l'oxygénothérapie) et au traitement de l'éventuelle complication intercurrente, instauration d'une sédation en phase terminale. La situation devrait être contextualisée bien que la situation d'urgence semble ne pas le permettre.

Dans l'urgence, la situation peut être claire car bien anticipée. Dans ce cas, il s'agit de respecter les souhaits du patient, que ceux-ci soient de poursuivre ou d'instaurer une assistance ventilatoire ou de ne pas y avoir recours. Mais parfois, la situation peut être plus confuse et nécessiter un « impossible temps » pour la décision. Il est de la responsabilité médicale de prendre et d'assumer la décision et d'organiser sa mise en œuvre. Il est alors possible d'entreprendre une VNI associée à un désencombrement bronchique pour gagner le temps indispensable à la construction d'une délibération collégiale. L'intubation peut être un recours, notamment en cas de complication aiguë intercurrente potentiellement réversible. À terme, l'interruption de la ventilation mécanique peut s'envisager en conformité avec les dispositions législatives. L'équipe soignante, les proches, le recours éventuel aux équipes de soins palliatifs ou à d'autres intervenants externes (représentants du culte) peuvent permettre d'instaurer un climat où le confort du patient jusqu'à sa mort serait assuré en présence de son

entourage. D'autres alternatives sont possibles, à savoir une sédation en phase terminale sans que les manœuvres de réanimation n'aient été entreprises antérieurement.

- La place des bénévoles (79,80)

La place des bénévoles de santé, au domicile et dans les Centres de Référence, s'inscrit dans le cadre d'un véritable partenariat avec l'équipe pluridisciplinaire regroupant les acteurs de la prise en charge médicale, paramédicale et sociale. Leur priorité est d'apporter un soutien d'ordre non pratique au patient et à son entourage par une écoute attentive et une attitude bienveillante, ainsi qu'un soutien d'ordre pratique par une information sur la pathologie, un accompagnement dans les démarches administratives et une aide pour la vie quotidienne. Par son action dans l'organisation des Centres de Référence, ils ajoutent, à l'acte médical, une démarche sociétale susceptible de permettre au malade atteint de SLA de récupérer un sentiment d'appartenance au corps social, initialement compromis par son handicap et sa maladie (79). De plus, par leur action au sein d'associations de bénévoles ou de malades, ils contribuent à la sensibilisation de l'opinion et des pouvoirs publics sur cette maladie (80).

Partie II : Directives anticipées (DA)

Historique

A l'international

Les prémisses des DA et de l'auto-détermination remontent au début du XX^{ème} siècle aux Etats-Unis. En effet, en 1914, le juge Cardozo met en avant ce droit à l'auto-détermination pour justifier de l'obtention du consentement d'un patient en vue d'un acte médical invasif, en déclarant : « ...tout être humain majeur et sain d'esprit a le droit de décider ce qui pourra être fait de son propre corps... »¹ (81). Le droit à l'auto-détermination est donc très tôt érigé en principe fondateur en matière de soins de santé.

Des années 30 aux années 60, d'importants progrès technologiques en termes de réanimation cardio-pulmonaire et de ventilation assistée se développent, ce qui permet désormais de maintenir en vie et de repousser la fin de vie. Cela a pour conséquences les premiers débats sur les limites de la médecine moderne et la possibilité de prolonger artificiellement la vie – ce qui, pour certains, va à l'encontre de la nature – et l'émergence du mouvement pour le "droit à mourir" (en anglais, "*right to die*") (82). A cette même période se développe le mouvement pour les droits des consommateurs qui vient renforcer l'importance de la notion d'auto-détermination. Les discussions portent alors essentiellement sur le droit de refuser ou d'arrêter des traitements (81).

C'est dans ce contexte, en 1969, que Louis Kutner, avocat de l'Illinois, propose la notion de "*living wills*", traduit en "testaments de vie" (83). C'est la naissance officielle des DA. Leur but est de permettre aux patients d'exprimer leurs souhaits et/ou croyances quant à la prolongation de la vie dans « un état végétatif permanent »², l'idée étant de permettre d'éviter un tel état. A ce moment-là, le refus d'un traitement médical était déjà possible lorsque la

¹ Traduction du texte original en anglais : « ...*every human being of adult years of sound mind has the right to determine what shall be done to his own body...* »

² Traduction du texte original en anglais : « *a state of indefinite vegetated animation* »

personne était compétente et s'exprimait pour des décisions contemporaines, même s'il pouvait conduire au décès. Désormais émerge la possibilité de faire entendre sa voix et son souhait, même lorsque l'on est hors d'état d'exprimer sa volonté (83,84).

En 1977, l'état de Californie adopte le *California Natural Death Act* qui stipule que « toute personne majeure et saine d'esprit est en droit de signer une déclaration d'acte de mort naturelle »³ qui ne prend effet que lorsque trois conditions sont réunies : « la déclaration a été remise au médecin référent, le déclarant a été diagnostiqué et certifié être dans une phase terminale ou un coma dépassé par le médecin référent et un second médecin qui l'a examiné personnellement et le déclarant n'est plus en mesure de prendre des décisions concernant son maintien en vie. »⁴

En 1983, l'état de Pennsylvanie est le premier à adopter une loi reconnaissant les DA et la désignation de la PC en matière de soins de santé.

Le 1^{er} décembre 1991, le Congrès Américain adopte le *Patient Self-Determination Act* (PSDA), ce qui vient renforcer l'autonomie et le droit des individus (en anglais, "*individual rights*"), valeur forte de la culture américaine. Le PSDA impose aux établissements de santé de fournir aux patients une information concernant les décisions de fin de vie et le droit qui en découle de rédiger des DA. Il requiert également que l'existence des DA soit notifiée dans le dossier médical. Le PSDA, avec le droit de rédiger des DA, ne vient donc pas créer de nouveaux droits pour les patients, mais vient juste reconnaître le droit déjà existant pour chaque individu de garder le contrôle sur son propre destin. Actuellement, et ce depuis les années 1990, tous les états américains ont une législation sur les DA et la PC pour les soins de santé (84).

³ Traduction du texte original en anglais : « *any person who is at least 18 years of age and of sound of mind may sign a Natural Death Act Declaration* »

⁴ Traduction du texte original en anglais : « *the Declaration is communicated to the attending Physician ; the declarant is diagnosed and certified in writing to be in a terminal ou permanent unconscious condition by the attending physician and a second physician who has personally examined the patient ; the declarant is no longer able to make decisions about the administration of life-sustaining treatment.* »

Tout comme les Etats-Unis, la plupart des pays de tradition anglo-saxonne ont rendu légal le recours au testament de vie dès les années 1990 : les provinces canadiennes de Colombie Britannique, Manitoba, Nouvelle-Écosse, Ontario et Québec se sont dotées de législations reconnaissant la légalité du testament de vie dès 1992 ; quatre États australiens ont reconnu ce droit, en 1995 pour les États de Victoria et d'Australie du Sud et en 1998 pour ceux de Nouvelle Galles du Sud et de Queensland (85).

En revanche, l'Europe, de manière générale, et la France, en particulier, ne réagit que tardivement comparativement aux pays anglo-saxons concernant une législation sur les testaments de vie ou DA (en 2000 pour l'Espagne, en 2001 pour la Hollande, en 2002 pour la Belgique) (85). En effet, ce n'est qu'en 2005 que la notion des "directives anticipées" apparaît pour la première fois dans la législation française avec la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie, dite loi Leonetti (1).

En France

La loi Leonetti est l'aboutissement d'une mission parlementaire, présidée par le député Jean Leonetti, mise en place en 2003 en réponse aux différents débats de la société française portant sur l'euthanasie, suite à l'affaire Vincent Humbert (86,87), un jeune patient tétraplégique, aveugle et muet, secondairement à un traumatisme crânien grave lors d'un accident de la voie publique, qui avait réclamé son « droit à mourir ». Délaissant le champ de l'affrontement pour ou contre l'euthanasie, cette mission va s'interroger sur les conditions et les problématiques autour de la fin de vie en particulier, mais non exclusivement autour des situations complexes. Durant plusieurs mois, des auditions de professionnels de santé des soins palliatifs, de sociologues, de philosophes, de représentants des cultes et du corps social permettront d'apporter un éclairage à ce débat de société et aboutiront à la même conclusion : la nécessité de renforcer les droits des malades en fin de vie, mais pas uniquement (87-90).

L'ensemble des recommandations émanant du rapport de cette mission a débouché sur une proposition de loi adoptée à l'unanimité par 548 voix à l'Assemblée Nationale le 1er décembre 2004, votée en termes conformes par le Sénat le 12 avril 2005 et promulguée le 22 avril 2005 : il s'agit de la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à

la fin de vie, dite loi Leonetti (1). Elle vient renforcer la loi du 9 juin 1999 garantissant l'accès aux soins palliatifs (91) et la loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé (92), dite loi Kouchner.

Cette nouvelle loi met l'accent sur les droits des malades, et pas uniquement en fin de vie. Elle insiste sur l'information du patient, apporte de nouvelles dispositions comme le respect de la volonté du malade avec la possibilité de limiter ou d'arrêter des traitements tout en assurant les soins de confort. Elle introduit la notion d'"obstination déraisonnable", reprecise la procédure collégiale, définit le "double effet", renforce le rôle de la PC et l'importance des soins palliatifs et instaure la notion de "directives anticipées" (88–90).

Définitions

A la lumière de ces éléments, il apparaît qu'il est nécessaire de définir et de préciser ce que recouvre le terme de "directives anticipées".

En effet, il existe une grande hétérogénéité de dénominations de ce dispositif – "directives anticipées", "testament de vie", "souhaits précédemment exprimés", "refus anticipé de soin" pour ne citer que quelques exemples non exhaustifs dans la seule langue française – celles-ci pouvant prendre différentes significations selon le contexte. En France, les DA indiquent « les souhaits de la personne relatifs à sa fin de vie concernant les conditions de la limitation ou l'arrêt de traitement » (article L1111-11 du Code de la santé publique) (93). En Belgique, ce sont les directives relatives aux demandes d'euthanasie dans le cadre de la loi sur l'euthanasie du 28 mai 2002 (94), alors que dans le contexte de la discussion éthique, ce terme est plus proche des "souhaits précédemment exprimés". De là émanent de nombreuses confusions dans la compréhension et l'appropriation de ce terme, probablement à l'origine, pour partie, d'une difficulté pour les citoyens à se saisir de cet outil (5). Quoi qu'il en soit, cette hétérogénéité rend nécessaire de préciser la définition des termes et concepts employés dans le présent travail (84).

Au niveau international, l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) (*World Health Organization (WHO)*) différencie les "directives anticipées" (en anglais, *advance directives*) de la "planification anticipée des soins" (en anglais, *advance care planning*) (95). Voici les définitions, traduites de l'anglais, qu'elle propose (84,95) :

- directives anticipées : "un mécanisme par lequel un individu compétent exprime ses souhaits pour le cas où surviendraient des circonstances dans lesquelles il n'est plus en mesure de prendre une décision rationnelle et éclairée concernant son traitement médical. Habituellement la "directive anticipée" renvoie à des demandes d'abstention et/ou d'arrêt des thérapeutiques de maintien de la vie en situation de fin de vie, par le

biais de la rédaction d'un testament de vie et/ou par la désignation d'une personne de confiance" ⁵ ;

- planification anticipée des soins : "planification par avance des décisions qui pourraient devoir être prises avant d'en être dans l'incapacité ou d'être en situation de fin de vie. Les personnes peuvent choisir de le faire de manière formelle, au moyen des directives anticipées, ou de manière informelle par le biais de discussions avec les membres de la famille, les proches et les professionnels de la santé et du domaine médico-social, ou par les deux méthodes." ⁶

En France, les "directives anticipées" sont mentionnées dans l'article 7 de la loi Leonetti (1) et l'article L1111-11 du Code de la santé publique (93). Ces articles spécifient que « toute personne majeure peut rédiger des directives anticipées pour le cas où elle serait un jour hors d'état d'exprimer sa volonté. Ces directives anticipées indiquent les souhaits de la personne relatifs à sa fin de vie concernant les conditions de la limitation ou l'arrêt de traitement. »

⁵ Traduction du texte original en anglais : "*a mechanism by which a competent individual expresses his or her wishes should circumstances arise in which he or she no longer is able to make rational and sound decisions regarding his or her medical treatment. Usually 'advance directive' refers to orders for withholding and/or withdrawing life support treatments at the end of life, made by writing living wills and/or granting power of attorney to another individual.*"

⁶ Traduction du texte original en anglais : "*planning in advance for decisions that may have to be made prior to incapability or at the end of life. People may choose to do this planning formally, by means of advance directives, or informally, through discussions with family members, friends and health care and social service providers, or a combination of both methods.*"

Modalités de rédaction des DA

Outil créé dans le but de promouvoir le droit des malades à l'autodétermination y compris lorsque ceux-ci ne sont plus en état de prendre des décisions pour eux-mêmes, ce dispositif répond à des critères de validité, de confidentialité et de conservation, précisés par le décret n°2006-119 du 6 février 2006 relatif aux directives anticipées prévues par la loi n°2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique (dispositions réglementaires) (96).

En résumé, les modalités de rédaction et de validation des DA sont les suivantes (1,86,96,97) :

- toute personne majeure peut rédiger des DA (93) ;
- elles consistent en un document écrit, daté et signé par leur auteur dûment identifié par l'indication de ses nom, prénom, date et lieu de naissance, donc authentifiées et authentifiables (98) ;
- si l'auteur des DA est dans l'impossibilité d'écrire et de signer lui-même le document, il peut demander à deux témoins, dont la PC lorsqu'elle est désignée (...), d'attester que le document qu'il n'a pu rédiger lui-même est l'expression de sa volonté libre et éclairée. Ces témoins indiquent leur nom et qualité et leur attestation est jointe aux DA (98) ;
- la personne doit être en état d'exprimer sa volonté libre et éclairée au moment de la rédaction de ses DA (98) ;
- à la demande du patient, peut figurer en annexe de ces directives, au moment de leur insertion dans le dossier de ce dernier, une attestation constatant qu'il est en état d'exprimer librement sa volonté et qu'il lui a été délivrées toutes informations appropriées (98) ;
- elles ont une durée de validité de trois ans, renouvelable par simple décision de confirmation signée par leur auteur (ou ses témoins, en cas d'impossibilité d'écrire et de signer) sur le document (99) ;
- à tout moment, elles peuvent être soit modifiées, partiellement ou totalement, soit révoquées sans formalité ; toute modification intervenue dans le respect des conditions

suscitées vaut confirmation et fait courir une nouvelle période de validité de trois ans (93,98,99) ;

- elles doivent être conservées selon des modalités les rendant aisément accessibles pour le médecin appelé à prendre une décision de limitation ou d'arrêt de traitement dans le cadre de la procédure collégiale : soit dans le dossier de la personne constitué par un médecin (...), soit dans le dossier médical en cas d'hospitalisation, soit conservées par leur auteur ou confiées par celui-ci à la PC ou, à défaut, à un membre de sa famille ou à un proche (leur existence et les coordonnées de la personne qui en est détentrice sont mentionnées, sur indication de leur auteur, dans le dossier constitué par le médecin ou dans le dossier médical suscités) (100) ;
- elles ne sont pas imposables au médecin mais ce dernier « (...) en tient compte pour toute décision d'investigation, d'intervention ou de traitement la concernant » : les DA doivent être prises en considération pour toute décision médicale concernant les questions de fin de vie, plus particulièrement les questions de limitation ou d'arrêt de traitement ; ainsi lorsque le médecin envisage de prendre une décision de limitation ou d'arrêt de traitement, il s'enquiert de l'existence éventuelle de DA auprès de la PC, de la famille, des proches ou du médecin qui lui a adressé le patient (93,101) ;
- les DA priment sur tout avis non médical, dont l'avis de la PC et de l'entourage (1,102).

Au total, pour que des DA soient considérées comme valides d'un point de vue réglementaire et juridique, doivent figurer les éléments suivants :

- identité du patient (nom, prénom, date et lieu de naissance) ou, à défaut, identité des deux témoins (nom et qualité) ;
- signature du patient ou, à défaut, des deux témoins
- date de rédaction des DA.

Cadre légal et évolutions législatives concernant les DA

Initialement destinées aux décisions en fin de vie, les DA tendent à s'étendre à toutes les situations d'incompétence décisionnelle (84).

Le droit français reconnaît donc la notion de DA dans un contexte particulier : celui de la fin de vie. Il donne une stricte hiérarchie entre décision des soignants, contenu des DA et PC pour les soins de santé. Le Comité Consultatif National d'Éthique (CCNE) n'a pas émis d'avis sur les DA. Un rapport d'information déposé à l'Assemblée Nationale au nom de la mission d'évaluation de la loi n°2005-370 de 22 avril 2005 a été publié le 28 novembre 2008 (5). Dans ce rapport, le caractère non contraignant des DA est justifié ainsi : « Prendre au pied de la lettre des directives anticipées, c'est prendre le risque d'un véritable abandon. En un certain sens, il est facile de s'en laver les mains puisque cela a été écrit. » La durée de validité de trois ans est présentée comme permettant de rendre compte des changements d'opinion qui ne manquent pas de survenir lors de la maladie. On ne dispose pas de données relatives à l'évaluation de ce dispositif en France (84).

En 2015, une proposition de loi créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie a fait émerger à nouveau le débat sur la question des DA avec l'idée de vouloir, entre autres, rendre les DA imposables, et non plus seulement consultatives, au corps médical. En effet, l'article 8 stipule que les DA « s'imposent au médecin, pour toute décision d'investigation, d'actes, d'intervention ou de traitement, sauf en cas d'urgence vitale pendant le temps nécessaire à une évaluation complète de la situation. Si les directives anticipées apparaissent manifestement inappropriées, le médecin doit solliciter un avis collégial. La décision collégiale s'impose alors et est inscrite dans le dossier médical. » (103). Déposée à Assemblée Nationale par Alain Clayes et Jean Leonetti le 21 janvier 2015 et adoptée en première lecture à l'Assemblée Nationale le 17 mars 2015, elle a ensuite été rejetée en première lecture au Sénat le 23 juin 2015 et renvoyée à la Commission des Affaires Sociales (104). Au final, la législation reste inchangée depuis 2008.

La législation développée ci-dessus est donc celle qui court encore, en ce début 2015, dans notre pays, au moment de la réalisation de ce travail.

Partie III : La SLA, une pathologie paradigmatique des soins palliatifs

Définition et historique des soins palliatifs

Dans le monde

Le terme de "soins palliatifs" est apparu pour la première fois au Canada en 1974 pour le substituer au terme d' "hospice" considéré comme péjoratif et dans le souci québécois de donner une terminologie française à l'expression anglo-saxonne de "*palliative care*" (105).

En 1990, un comité d'experts de l'OMS émet un rapport sur les douleurs cancéreuses et les soins palliatifs (106) dans lequel ils définissent les soins palliatifs comme étant « la prise en charge active et globale des patients dont la maladie ne peut répondre à un traitement curatif. Le contrôle de la douleur, des autres symptômes et des problèmes psychologiques, sociaux et spirituels est primordial. Le but des soins palliatifs est d'atteindre la meilleure qualité de vie possible pour les patients et leurs familles. De nombreux aspects des soins palliatifs sont applicables tôt au cours de l'évolution de la maladie, conjointement au traitement anti-cancéreux. »⁷

En 2015, la définition proposée par l'OMS (107) est plus succincte mais équivalente : « les soins palliatifs sont une approche qui améliore la qualité de vie des patients et de leurs proches face à une maladie mettant la vie en danger, par la prévention et le soulagement des souffrances en identifiant précocement et en traitant la douleur et les autres symptômes physiques, psycho-sociaux et spirituels. »⁸

⁷ Traduction du texte original en anglais : « *palliative care is the active total care of patients whose disease is not responsive to curative treatment. Control of pain, of other symptoms, and of psychological, social and spiritual problems is paramount. The goal of palliative care is achievement of the best quality of life for patients and their families. Many aspects of palliative care are also applicable earlier in the course of the illness, in conjunction with anticancer treatment.* »

⁸ Traduction du texte original en anglais : « *palliative care is an approach that improves the quality of life of patients and their families facing the problem associated with life-threatening illness, through the prevention*

En Europe

Au niveau européen, l'association européenne pour les soins palliatifs (*European Association for Palliative Care* (EAPC)) reprend des éléments de la définition émise par l'OMS : « les soins palliatifs sont la prise en charge active et globale des patients dont la maladie ne répond pas au traitement curatif. La maîtrise de la douleur, d'autres symptômes et des problèmes sociaux, psychologiques et spirituels est primordiale. Les soins palliatifs consistent en une approche interdisciplinaire et couvrent le patient, la famille et la communauté dans leur champ d'application. En un sens, prodiguer des soins palliatifs c'est offrir le principe de prise en charge la plus élémentaire, c'est-à-dire pourvoir aux besoins du patient où qu'il soit pris en charge, que ce soit à domicile ou à l'hôpital. » L'EAPC précise en plus, par rapport à l'OMS, que « les soins palliatifs affirment la vie et considèrent la mort comme un processus normal ; ils n'accélèrent pas la mort et ne la retardent pas. Ils ont pour but de maintenir la meilleure qualité de vie possible jusqu'à la mort. » (108).

En France

Les soins palliatifs sont officialisés par la circulaire du 26 août 1986 relative à l'organisation des soins et à l'accompagnement des malades en phase terminale, dite circulaire Laroque : on parle alors de « soins d'accompagnement parfois appelés soins palliatifs » (109). Ce texte est l'aboutissement d'un groupe de travail constitué par le Ministère de la Santé, suite aux dénonciations du Père Patrick Verspieren, dans un article intitulé « Sur la pente de l'euthanasie » de la revue *Etudes* publiée en janvier 1984, des pratiques d'euthanasie dans les hôpitaux (110). Ce travail demeure aujourd'hui le texte de référence et a donné une impulsion considérable à l'essor du mouvement des soins palliatifs, amenant à la création des premières unités de soins palliatifs (USP) et des autres modalités de prises en charge palliatives.

A partir des années 90, une série de textes fait progresser la reconnaissance des soins palliatifs et de l'accompagnement en France. En 1999, la loi du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs (91), votée à l'unanimité par le Parlement, vient garantir l'accès aux

and relief of suffering by means of early identification and impeccable assessment and treatment of pain and other problems, physical, psychosocial and spiritual. »

soins palliatifs pour tous les citoyens et définit les soins palliatifs comme « 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. » Ils s'adressent aux « personnes malades, atteintes d'une pathologie grave, évolutive, mettant en jeu le pronostic vital, en phase avancée ou terminale, quel que soit leur âge », ainsi qu'aux familles et aux proches des patients (pour le soutien, les aides sociales, le congé de solidarité), aux professionnels et aux bénévoles (pour leur formation et leur soutien). Ils doivent débiter précocement lorsqu'un diagnostic de maladie grave est porté.

En 2002, la circulaire du 19 février 2002 relative à l'organisation des soins palliatifs et de l'accompagnement, en application de la loi n° 99-477 du 9 juin 1999 (111), apporte des précisions concernant l'organisation des soins palliatifs, ainsi que les missions et les modalités de fonctionnement des différentes structures de soins assurant des prises en charge palliatives. La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé (92), dite loi Kouchner, garantit les droits aux usagers du système de santé en ce qui concerne l'information du malade et la démocratie sanitaire. De 2003 à 2007, des mesures relatives au développement des soins palliatifs ont été portées dans le cadre du plan Cancer (112).

Enfin, en 2008, la circulaire de la DHOS du 25 mars 2008 relative à l'organisation des soins palliatifs vient préciser les orientations de la politique des soins palliatifs, fondée sur le développement de la démarche palliative, fournir les référentiels d'organisation des soins pour chacun des dispositifs hospitaliers de la prise en charge palliative et préciser également le rôle du bénévolat d'accompagnement (113).

La Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs (SFAP) reprend l'ensemble des éléments suscités dans sa définition des soins palliatifs : « 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 physique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage. [Ils s'adressent aux] patients atteints de maladie grave, chronique, "évolutive ou terminale mettant en jeu le pronostic vital, en phase avancée ou terminale", quel que soit l'âge du patient, [à] leur famille et leurs proches, [...] [ainsi qu'aux] professionnels et bénévoles, [...] à domicile [ou] à l'hôpital, [et ce] précocement [...] lorsqu'un diagnostic de maladie grave est porté » (114).

Soins palliatifs et souffrance globale

L'émergence et le développement des soins palliatifs se sont appuyés sur un certain nombre de valeurs fortes, telles que l'affirmation de la mort comme un processus naturel, le respect du principe d'autonomie, l'assertion que la dignité est un principe ontologique et inaltérable tel que cela est précisé dans la Déclaration Universelle des Droits de l'Homme de 1948 (115), l'accompagnement et le soutien du patient et de ses proches dans l'épreuve de la maladie. Le mouvement des soins palliatifs a connu un essor considérable dans les années 70 à 90, grâce à la découverte du concept de "souffrance globale" et la nécessité d'une approche globale du patient qui en découle pour une prise en charge optimale. Il s'agit désormais de tenir compte non seulement des problèmes somatiques mais également des aspects psychologiques, des problèmes sociaux et des questions spirituelles qui peuvent se présenter pour le malade.

En 1967, dans la banlieue de Londres, un médecin, Cisley Saunders, joue un rôle prépondérant dans le développement des soins palliatifs. Sa rencontre avec un malade souffrant, David Tasma, et son « expérience » véritablement humaine vécue en milieu médical au travers de cette rencontre vont transformer sa vision sur le "soin" : elle a l'intuition fondatrice qu'une personne prise en charge doit être considérée dans son être tout entier, dans sa globalité. Il ne s'agit donc plus de "soigner" un corps malade ou de lui "donner des soins" (en anglais, *"to cure"*) en vue de le guérir (curatif), mais de "prendre soin" (en anglais, *"to care"*) de celui qui va mourir (palliatif) (116). Elle décide alors de mettre en œuvre cette intuition en fondant le St Christopher's Hospice autour d'une équipe interdisciplinaire dans laquelle des professionnels de santé, des bénévoles et des représentants du culte travaillent ensemble pour prendre en charge les patients et leurs proches (114).

C'est seulement quelques années plus tard qu'elle formalise son expérience via le concept de "souffrance globale" (en anglais, *"total pain"*) avec les quatre dimensions : physiologique, psychologique, sociale et spirituelle. En effet, 20 ans plus tard, dans une communication rédigée à Londres en novembre 1987 et donnée à un congrès à Toronto (Etats-Unis) en 1988, Cisley Saunders formule et développe ce qu'elle entend par la "dimension spirituelle de la

souffrance globale" d'une personne en fin de vie. Son argumentation repose pour l'essentiel sur des éléments tirés des Ecritures bibliques, juives et chrétiennes (114,116).

Cette quasi-identification du spirituel avec le religieux correspond encore aujourd'hui à la culture anglo-saxonne dans laquelle sont nés les soins palliatifs. Il n'en est plus ainsi depuis plusieurs années dans la société française, largement sécularisée, dans laquelle le "spirituel" est bien distingué du "religieux". Depuis 40 ans, cette vision quadridimensionnelle de la souffrance globale fait référence en soins palliatifs (116).

SLA : Modèle exemplaire de soins palliatifs

A la lumière de tous ces éléments, il apparaît que la SLA est une pathologie « palliative » par excellence : pathologie grave, évolutive et incurable, entraînant une souffrance globale, nécessitant de fait une prise en charge continue par une équipe pluridisciplinaire, afin d'obtenir la meilleure qualité de vie possible pour le patient et son entourage.

La prise en charge de la SLA nécessite donc une communication et une coopération optimale entre les différents intervenants médicaux et paramédicaux, hospitaliers et libéraux. Les patients et leurs aidants doivent être mis en relation précocement avec des services de soins palliatifs, via les Centres SLA. La prise en charge des symptômes, la discussion anticipée des souhaits en termes de soins et de thérapeutiques, ainsi que l'accompagnement continu par des aidants sont les axes principaux de la prise en charge palliative. La mise en place d'un modèle palliatif dans la SLA permettra peut-être à terme de servir de modèle de prise en charge palliative pour d'autres maladies neurodégénératives (69).

Alors que tous les éléments tendent à démontrer que la SLA est une pathologie paradigmatique des soins palliatifs, on peut se demander ce qu'il en est de l'appropriation et de l'utilisation des « outils phares » des soins palliatifs, notamment les DA, chez les patients atteints de SLA. Qu'écrivent donc ces patients qui ont la possibilité de faire valoir leur autonomie face à cette maladie évolutive au pronostic si sombre et si certain ? Qu'en est-il au niveau de la littérature médicale nationale et internationale ?

SLA et DA : état des lieux de la littérature

Etudes SLA/DA : revue de la littérature

Afin de tenter de répondre à cette question, une recherche bibliographique a été menée par Internet, en mai puis en octobre 2015, à l'aide des bases de données Cochrane Library, PubMed, ScienceDirect et EM-Premium, du catalogue universitaire des thèses Sudoc et des moteurs de recherche Cismef et Google. L'accès à ces ressources a été facilité par le service commun de la documentation de l'Université de Bordeaux.

Les mots clés utilisés, diversement associés, ont été :

- en français : « directives anticipées », « volontés de fin de vie », « testament de vie », « souhait précédemment exprimé », « sclérose latérale amyotrophique », « SLA », « maladie du motoneurone », « contenu », « analyse de contenu » ;
- en anglais : « advance directives », « advance care planning », « living will », « previously expressed wishes », « amyotrophic lateral sclerosis », « ALS », « motor neuron disease », « contents », « content analysis ».

On retrouve de très nombreuses études (6–8,117) sur les facteurs de résistance et les freins à la rédaction des DA dans la population générale ou une population étendue (personnes âgées quel que soit leur statut physiologique ou pathologique, personnes malades toutes pathologies confondues (cancer, maladie neurodégénérative, VIH, etc.)), mais pas dans le cadre spécifique de la SLA. En revanche, il existe très peu d'études sur le contenu des DA, que ce soit dans la population de patients atteints de SLA et dans d'autres types de populations de patients.

Une seule étude (118) concernant les DA chez les patients atteints de SLA a été retrouvée : le travail de recherche portait uniquement sur la question ciblée de la discussion anticipée du traitement de la défaillance respiratoire terminale (et donc des mesures éventuelles de trachéotomie et de réanimation à mettre en place). En revanche, il existe quelques études internationales portant sur le contenu des DA chez les patients de la population générale (étude américaine publiée en 1998 (119), étude israélienne publiée en 2015 (120)) ou chez

une population spécifique de patients issus d'un service de psychiatrie (étude indienne publiée en 2015 (121)). Une seule étude française publiée en 2014 par une équipe du CHU de Limoges (122), dont l'objectif principal était de recenser les facteurs associés à la désignation d'une PC et à la rédaction de DA chez les patients atteints d'hémopathies malignes, a abordé l'analyse de contenu des DA.

Il n'y a donc, à ce jour, aucune étude portant sur le contenu général des DA chez les patients atteints de SLA.

Emergence de la question centrale

Aux vues de ses caractéristiques, la SLA apparaît comme le paradigme des soins palliatifs et la population de patients atteints de SLA semblerait propice à la rédaction de DA. Pourtant, cette population spécifique n'a pas été plus particulièrement étudiée dans le cadre des DA.

Quel est le contenu des directives anticipées chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ?

MATERIEL ET METHODES

Objectifs de l'étude

L'objectif principal de cette étude est d'analyser le contenu des DA rédigées par les patients atteints de SLA suivis dans les Centres de Référence de Bordeaux et Toulouse.

Pour cela, un travail préliminaire visant à recenser les DA recueillies et décrire la population de patients atteints de SLA a été nécessaire.

Type d'étude

Il s'agit d'une étude observationnelle descriptive rétrospective multicentrique avec analyse quantitative et qualitative des données.

Le travail préliminaire de cette étude répond à une méthodologie de recherche quantitative. En effet, la méthodologie quantitative constitue une approche particulièrement adaptée lorsqu'un thème n'a été que peu exploré par des travaux scientifiques, comme c'est le cas en ce qui concerne le contenu des DA, ainsi que dans la population spécifique des patients atteints de SLA. Ce type d'étude permet d'établir des faits et d'ouvrir ensuite la voie à des travaux destinés à explorer plus avant le sujet (123,124).

La deuxième partie de cette étude relève d'une analyse de contenu, méthode hybride avec des aspects qualitatifs et quantitatifs. Dans un premier temps, il faut « coder le texte » afin d'obtenir des catégories formelles, puis dans un deuxième temps, mesurer la fréquence de la survenue de chaque code permettant un résumé quantitatif (125). Une méthode d'analyse de contenu de chaque DA rédigée s'avérerait donc pertinente pour « rechercher les informations qui s'y trouvent, dégager le sens ou les sens de ce qui est présenté, formuler et classer tout ce que « contient » ce document » en évitant toute subjectivité et intuition abusive (126).

L'analyse qualitative de données est une démarche particulièrement adaptée lorsqu'il s'agit de données subjectives et difficiles à mesurer (127). En effet, les recherches qualitatives présentent un intérêt particulier pour les thématiques qui touchent à des questionnements sur les pratiques humaines et expérientielles et leur vécu. Elles sont plus adaptées pour identifier, découvrir, approfondir et reconnaître ce qui relève des valeurs, des croyances et des représentations. Elles se montrent particulièrement intéressantes et adaptées pour produire des connaissances propres aux situations de soins palliatifs, souvent confrontées à des problématiques sociales ou expérientielles qui interrogent l'éthique (128). Contrairement à la recherche quantitative, elle ne teste pas mais crée des hypothèses.

Les méthodologies quantitative et qualitative se complètent et s'enrichissent mutuellement, et peuvent, au sein d'une même étude, être mobilisées à différentes phases et étapes, comme c'est le cas dans cette étude (128).

Population étudiée

La population concernée par cette étude est la population de patients atteints de SLA et référencés dans les Centres de Référence SLA de Bordeaux et de Toulouse entre le 1^{er} janvier et le 30 juin 2015, au hasard de leur arrivée, éventuellement décédés durant l'intervalle de la période de suivi. Il s'agit donc de la « file active » sur cette période donnée.

Ont été inclus :

- les patients référencés au Centre mais suivis « hors centre » (soit dans un Centre Hospitalier non CHU, soit par leur médecin généraliste ou neurologue traitant) et non vus depuis plus de 1 an au Centre. Pour cela, l'enquêteur a joint le médecin référent (MT ou neurologue ou médecin responsable de l'HAD prenant en charge le patient) à la recherche d'éventuelles DA non communiquées au Centre de Référence ;
- les patients ayant une forme SLA-Plus et une forme frontière (en raison de l'incertitude du risque évolutif vers une SLA typique au cours du temps).

Ont été exclus secondairement :

- les patients pour lesquels il n'existait aucun élément notable dans le dossier en dehors de leur identité ;
- les patients dont le diagnostic de SLA n'était pas confirmé (soit en attente de certitude diagnostique, soit dont le diagnostic a pu être éliminé au cours du suivi) ;
- les patients dont le diagnostic s'est révélé être un diagnostic différentiel au cours du suivi.

Protocole de validation

Afin de mettre au point un tableur de recueil de données le plus exhaustif possible, un protocole de validation (cf. Annexe 3) a été élaboré. Il a été mis au point à partir des deux champs théoriques biomédicaux de notre question principale : d'une part les directives anticipées, d'autre part la sclérose latérale amyotrophique.

Ce travail a donc abouti à l'élaboration d'un tableur de recueil de données dans lequel les données de l'étude ont été répertoriées.

Recueil de données

Le recueil de données a été effectué physiquement par un enquêteur unique, après obtention de l'accord des chefs de services respectifs et en coordination avec la secrétaire médicale et l'infirmière-coordonnatrice du Centre de Référence SLA de Bordeaux puis de Toulouse. Ces dernières ont fourni la liste des patients de leur « file active » pour l'année 2015, ce qui a permis ensuite de récupérer les dossiers sous format papier des patients concernés (éventuellement archivés pour les patients décédés durant l'intervalle de la durée d'inclusion de l'étude).

Au Centre SLA de Toulouse, en raison de la restriction du temps imparti au recueil de données, il n'a pas été possible d'accéder aux dossiers archivés des patients décédés. Les données manquantes, après recueil de données à partir des dossiers sous format papier, ont donc été complétées à l'aide des dossiers médicaux informatisés contenus dans les logiciels Orbis® (concernant l'ensemble des services du CHU de Toulouse) et CleanWeb® (spécifique aux Centres de Référence SLA en France).

L'enquêteur unique s'est donc rendu sur place pour collecter les données épidémiologiques concernant l'ensemble des patients suivis dans les Centres SLA et réaliser une copie du document écrit contenant les DA du patient (afin de laisser en place l'original dans le dossier du patient). Toutes les DA rédigées jusqu'au 30 septembre 2015 ont été prises en compte et analysées, à partir du moment où le patient les ayant rédigées avait été inclus dans la période d'inclusion de l'étude. Chaque patient inclus a été rendu anonyme et numéroté par ordre d'obtention des documents.

Concernant les copies des DA, elles ont toutes été retranscrites en fichier texte sur informatique, à partir de la photocopie, et nommées « Directives anticipées 1 (DA 1), Directives anticipées 2 (DA 2), etc. » afin de conserver l'anonymat des personnes concernées par la rédaction de DA (cf. Annexe 5).

Analyse des données

Analyse quantitative

Pour l'analyse quantitative, les données obtenues ont été traitées grâce à l'utilisation de procédures statistiques spécifiques qualifiées de « statistiques descriptives ». La statistique descriptive permet d'organiser et de présenter les données brutes obtenues dans le but de leur donner du sens. Elles comprennent : les distributions de fréquences, les mesures de tendance centrale (grâce à trois formes possibles : le mode, la médiane, la moyenne), les mesures de dispersion (124). Dans cette étude, il a été question de calculer des fréquences.

Analyse de contenu

L'analyse de contenu, quant à elle, s'est faite par étapes. La méthode retenue a été l'analyse de contenu de type thématique, qui consiste « à lire un corpus, fragment par fragment, pour en définir le contenu en le codant. » Elle se caractérise par une importante intervention du chercheur dans la création des catégories de codage, dans la délimitation de celles-ci et lors de l'opération de codage (129).

En pratique, une fois les DA retranscrites, donnant ce qu'on appelle les verbatim, ceux-ci ont été analysés par un travail de codage manuel « in vivo ». Ceci a permis de dégager des idées principales et des éléments sémantiques pertinents et de les regrouper dans des catégories faisant émerger les thèmes principaux. Etant donné que cette technique dépend des compétences et de l'expérience du chercheur qui a évolué progressivement au cours du codage des verbatim, les verbatim ont été relus et recodés plusieurs fois. Aucun logiciel informatique spécifique de l'analyse qualitative de données n'a été utilisé.

Pour cette étude, il avait été présupposé que les DA aborderaient certaines problématiques des quatre dimensions du concept de souffrance globale (physiologique (ou somatique), psychologique, sociale, existentielle) et ainsi que des notions relevant du champ de l'éthique (cf. Annexe 3) (116).

A la lecture des verbatim, certains « codes » sont apparus en plus de ceux attendus. Cela a amené à rajouter des catégories au sein des 5 thèmes attendus, ainsi qu'un sixième thème sur le « juridique ». Au total, les éléments suivants ont été retenus :

- thème « somatique » : réanimation, trachéotomie, intubation, VNI, gastrostomie, nutrition artificielle, hydratation artificielle, sédation, dialyse, transfusion, pose de chambre implantable, traitement / soulagement des douleurs, prolongation / maintien de la vie, apaisement de la fin de vie, soins palliatifs ;
- thème « psychique » : prise en charge de la souffrance psychique, anxiété, dépression / tristesse, agitation ;
- thème « social » : absence ou présence des proches au moment du décès, accompagnement des proches, décès ou transfert à l'hôpital / en structure de soins, décès ou transfert au domicile ;
- thème « existentiel » : religieux, non religieux ;
- thème « éthique » : autonomie, bienfaisance, non-malfaisance ou proportionnalité (avec la notion d'acharnement thérapeutique), justice, euthanasie, humanité, dignité ;
- thème « juridique » : loi Leonetti, désignation ou non d'une PC.

Une fois ces thèmes et catégories définis, une analyse quantitative de ces données afin de préciser à quelle fréquence ces thèmes et sous-catégories avaient été abordées au sein des DA a été réalisée.

Est survenue la situation dans laquelle deux documents contenant des DA pour un même patient avaient été retrouvés dans le dossier : en général, un document rempli par la patient et un deuxième document rempli par le médecin spécialiste. Pour ces situations, la lecture des verbatim a conduit à retenir le document contenant des DA rédigées par le patient, du fait de l'émergence d'une diversité de thèmes abordés. Ce choix a également permis d'avoir un meilleur équilibre entre le nombre de DA remplies par le patient et celles remplies par le médecin.

RESULTATS

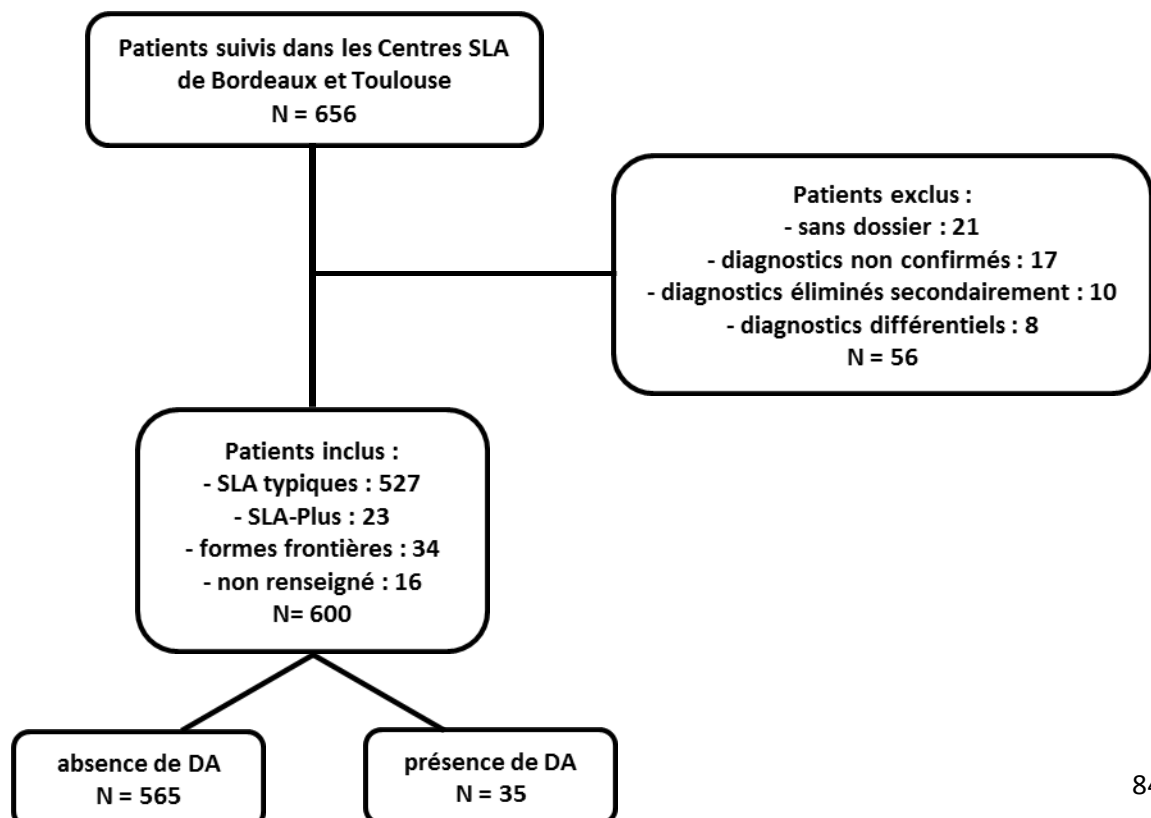
Caractéristiques de la population étudiée

La « file active » des Centres SLA de Bordeaux et Toulouse réunis est de 656 patients.

Pour cette étude, ont été exclus les patients signalés sans dossier médical (n=21), ceux dont le diagnostic est encore incertain ou non confirmé (n=17), ceux dont le diagnostic de SLA a été éliminé au cours du suivi au Centre (n=10), ceux dont le diagnostic est un diagnostic différentiel de la SLA (n=8), soit un total de 56 patients exclus.

Au final, la population totale de cette étude comporte N=600 patients, comprenant 527 patients atteints de SLA typique, 23 patients atteints de SLA-Plus, 34 patients atteints de formes frontières de SLA et 16 patients dont la forme est non renseignée (NR). Parmi eux, 35 ont rédigé des DA contre 565 pour lesquels aucune DA n'a été retrouvée (cf. *Figure 3*).

Figure 3 – Diagramme de flux des patients de l'étude



Les principales caractéristiques épidémiologiques de la population de l'étude (dont l'ensemble est donné au *Tableau 6*) sont les suivantes :

- une prédominance masculine (59,7 %) avec 358 hommes pour 242 femmes ;
- une moyenne d'âge de 66,6 ans, avec des extrêmes allant de 26 ans à 93 ans ;
- une durée moyenne d'évolution de la maladie (délai moyen écoulé depuis le diagnostic) de 32,8 mois et une durée médiane d'évolution de 23 mois, avec des extrêmes allant de 0 à 293 mois ;
- la survenue du décès pendant l'intervalle de suivi pour 72 d'entre eux (12 %) ;
- un statut conjugal varié : 349 sont mariés/remariés (58,2 %), 53 sont veufs (8,8 %), 48 sont divorcés (8,0 %), 43 sont célibataires (7,2 %) ;
- des enfants pour 417 patients (69,5 %) ;
- une situation professionnelle variée : 243 sont retraités (40,5 %), 64 actifs (10,7 %), 55 en invalidité (9,2 %), 55 en arrêt de travail (9,2 %) ;
- une SLA de formes diverses : 353 ont une forme spinale (58,8 %), 117 une forme bulbaire (19,5 %), 57 une forme mixte (9,5 %), 34 une forme frontière (5,7 %), 23 une forme atypique (3,8 %) ;
- un traitement spécifique en cours pour 499 d'entre eux (83,2 %) ;
- une VNI en place pour 169 d'entre eux (28,2 %) ;
- une trachéotomie en place pour 11 d'entre eux (1,8 %) ;
- pas de gastrostomie en place pour 545 d'entre eux (90,8 %) ;
- une PC qui a été désignée et tracée dans le dossier pour 304 d'entre eux (50,7 %) ;
- des DA qui ont été retrouvées pour 35 d'entre eux (5,8 %).

Tableau 6 – Caractéristiques épidémiologiques des patients de l'étude

Caractéristiques		n	%
Sexe	Masculin	358	59,7
	Féminin	242	40,3
Age moyen		66,6	
Durée moyenne d'évolution de la maladie (mois)		32,8	
Durée médiane d'évolution de la maladie (mois)		23	
Etat civil	Vivant	424	70,7
	Décédé	72	12
	Inconnu	104	17,3
Statut conjugal	Célibataire	43	7,2
	Concubin	23	3,8
	Pacsé	2	0,3
	Marié / remarié	349	58,2
	Divorcé	48	8
	Séparé	6	1
	Veuf	53	8,8
	NR	76	12,7
Enfants	Oui	417	69,5
	Non	64	10,7
	NR	119	19,8
Profession	Actif	64	10,7
	Thérapeutique	3	0,5
	Invalidité	55	9,2
	Arrêt maladie	55	9,2
	Chômage	3	0,5
	Au foyer	6	1
	Retraité	243	40,5
	Inactif	7	1,1
	NR	164	27,3
Forme de SLA	Spinale	353	58,8
	Bulbaire	117	19,5
	Mixte	57	9,5
	Atypique (SLA-Plus)	23	3,8
	Frontière	34	5,7
	NR	16	2,7
Traitement spécifique en cours	Oui	499	83,2
	Non / NR	101	16,8
VNI en place	Oui	169	28,2
	Non / NR	431	71,8
Trachéotomie en place	Oui	11	1,8
	Non / NR	589	98,2
Gastrostomie en place	Oui	55	9,2
	Non / NR	545	90,8
Existence d'une PC	Oui	304	50,7
	Non / NR	296	49,3
Existence de DA	Oui	35	5,8
	Non	565	94,2

Caractéristiques de la population ayant rédigée des DA

Les 35 patients ayant rédigés des DA ont les caractéristiques suivantes :

- une légère prédominance masculine (54,3 %) avec 19 hommes pour 16 femmes ;
- une moyenne d'âge de 65,2 ans, avec des extrêmes allant de 39 ans à 91 ans ;
- une durée moyenne d'évolution de la maladie (délai moyen écoulé depuis le diagnostic) de 54,7 mois et une durée médiane d'évolution de 45 mois, avec des extrêmes allant de 1 à 293 mois ;
- une durée moyenne écoulée entre la date du diagnostic de SLA et la date de rédaction des DA de 40,8 mois et une durée médiane écoulée de 24 mois, avec des extrêmes allant de 1 à 293 mois ;
- la survenue du décès pendant l'intervalle de suivi pour 10 d'entre eux (28,6 %) ;
- un statut conjugal varié : 19 sont mariés/remariés (54,3 %), 5 célibataires (14,3 %), 4 veufs (11,4 %), 2 divorcés (5,7 %), 2 pacsés (5,7 %) ;
- des enfants pour 25 d'entre eux (71,4 %) ;
- une situation professionnelle variée : 16 sont retraités (45,7 %), 6 sont en arrêt de travail (17,1 %), 5 sont actifs (14,3 %), 4 sont en invalidité (8,6 %) ;
- une SLA de formes diverses : 27 ont une forme spinale (77,1 %), 4 une forme bulbaire (11,4 %), 2 une forme frontière (5,7 %), 1 a une forme mixte (2,9 %) et aucun n'a de forme atypique ;
- un traitement spécifique en cours pour 22 d'entre eux (62,9 %) ;
- une VNI en place pour 19 d'entre eux (54,3 %) ;
- une trachéotomie en place pour 1 patient (2,9 %) ;
- pas de gastrostomie en place pour 31 d'entre eux (88,6 %) ;
- une PC qui a été désignée et tracée dans le dossier pour 30 d'entre eux (85,7%).

Les caractéristiques épidémiologiques de ces patients sont présentées dans le *Tableau 7*.

Tableau 7 – Caractéristiques épidémiologiques des patients ayant rédigés des DA

Caractéristiques		N	%
Sexe	Masculin	19	54,3
	Féminin	16	45,7
Age moyen (années)		65,2	
Durée moyenne d'évolution de la maladie (mois)		54,7	
Durée médiane d'évolution de la maladie (mois)		45	
Délai moyen écoulé entre diagnostic et DA (mois)		35,3	
Etat civil	Vivant	21	60
	Décédé	10	28,6
	Inconnu	4	11,4
Statut conjugal	Célibataire	5	14,3
	Concubin	1	2,9
	Pacsé	2	5,7
	Marié / remarié	19	54,3
	Divorcé	2	5,7
	Séparé	0	0
	Veuf	4	11,4
	NR	2	5,7
Enfants	Oui	25	71,4
	Non	5	14,3
	NR	5	14,3
Profession	Actif	5	14,3
	Thérapeutique	0	0
	Invalidité	3	8,6
	Arrêt maladie	6	17,1
	Chômage	0	0
	Au foyer	1	2,9
	Retraité	16	45,7
	Inactif	0	0
	NR	4	11,4
Forme de SLA	Spinale	27	77,1
	Bulbaire	4	11,4
	Mixte	1	2,9
	Atypique (SLA-Plus)	0	0
	Frontière	2	5,7
	NR	1	2,9
Traitement spécifique	Oui	22	62,9
	Non	11	31,4
	NR	2	5,7
VNI en place	Oui	19	54,3
	Non	16	45,7
Trachéotomie	Oui	1	2,9
	Non	34	97,1
Gastrostomie	Oui	4	11,4
	Non	31	88,6
Existence d'une PC	Oui	30	85,7
	Non	5	14,3

Contenant des DA : modalités de rédaction des DA

Au préalable, il est important de rappeler que, pour 5 patients de la population de l'étude, il existait des DA rédigées par le patient lui-même (DA 2, DA 20, DA 22, DA 27) ou par le médecin traitant du patient (DA 11), ainsi que des DA rédigées par le médecin spécialiste (DA 2 bis, DA 11 bis, DA 20 bis, DA 22 bis, DA 27 bis). Pour ces situations de « doublon », il a été fait le choix de retenir les DA rédigées par le patient ou par son médecin généraliste. Ce sont ces données qui ont été retenues dans la suite de l'analyse.

Les 35 DA présentent des rédacteurs variables :

- 14 ont effectivement été rédigées par le patient lui-même,
- 1 par deux témoins identifiés (un médecin et un infirmier),
- 1 par un médecin généraliste,
- 19 par un médecin spécialiste,

soit un total de 21 DA rédigées par des médecins.

Elles présentent des modalités d'écriture différentes :

- 25 (71,4 %) DA sont dactylographiées,
- 10 (28,6 %) sont manuscrites.

La totalité des 35 DA était datée.

En revanche, 26 d'entre elles (74,3 %) n'étaient pas clairement identifiées (nom, prénom, date ou lieu de naissance du patient manquants) et 7 d'entre-elles (20 %) n'étaient pas signées (dont 4 étaient déjà mal identifiées)

Parmi les 3 DA (8,6 % de la totalité des DA) datées de plus de 3 ans, 1 seule avait été réactualisée depuis moins de 3 ans.

Les caractéristiques concernant les modalités de rédaction des DA sont présentées dans le *Tableau 8*.

Tableau 8 – Modalités de rédaction des DA

Caractéristiques rédactionnelles des DA		n	%
Rédacteur	Patient	14	40
	Témoins	1	2,9
	Médecin Généraliste	1	2,9
	Médecin Spécialiste	19	54,2
Ecriture	Dactylographiée	25	71,4
	Manuscrite	10	28,6
Identifié	Oui	9	25,7
	Non	26	74,3
Données manquantes pour les 27 DA non/mal identifiées (% calculé sur 27)	Nom	0	0
	Prénom	1	3,7
	Date de naissance	5	18,5
	Lieu de naissance	26	96,3
Daté	Oui	35	100
	Non	0	0
Signé	Oui	28	80
	Non	7	20
Rédigé depuis moins de 3 ans	Oui	32	91,4
	Non	3	8,6
Réactualisé depuis moins de 3 ans (% calculé sur 3 DA rédigées depuis plus de 3 ans)	Oui	1	33,3
	Non	2	66,6

Contenu des DA

La totalité des 35 DA ont abordé le thème « somatique ».

En revanche, seulement 2 d'entre elles évoquent le thème « psychique », 3 d'entre elles le thème « social », 3 d'entre elles le thème « existentiel », 7 d'entre elles des notions relevant du thème « éthique » et 8 d'entre elles le thème « juridique ».

Concernant le thème « somatique », on retrouve les catégories suivantes :

- « trachéotomie » pour 29 (82,9 %) d'entre elles (DA 1, DA 2, DA 4 à 8, DA 10, DA 12 à 28, DA 31, DA 32, DA 34, DA 35) ;
- « réanimation » pour 23 (65,7 %) d'entre elles (DA 1, DA 5 à 8, DA 10 à 21, DA 23 à 26, DA 30, DA 32) ;
- « intubation » pour 8 (22,9 %) d'entre elles (DA 2, DA 4, DA 6, DA 16, DA 20, DA 22, DA 27, DA 34) ;
- « gastrostomie » pour 8 (22,9 %) d'entre elles (DA 2, DA 6, DA 9, DA 16, DA 20, DA 27, 28, DA 32) ;
- « traitement / soulagement des douleurs physiques » pour 8 DA (22,9 %) : « soulage efficacement mes souffrances » (DA 2), « soulager paisiblement le corps » (DA 3), « prise en charge médicamenteuse de la douleur » (DA 6), « être soulagé de mes souffrances physiques » (DA 20), « soulage efficacement mes souffrances physiques » (DA 22), « soulage mes douleurs » (DA 28), « me laisser partir, sans souffrir » (DA 31), « m'aider à mourir sans souffrir » (DA 35) ;
- « prolongation / maintien de la vie » pour 7 DA (20 %) : « qu'on n'entreprenne ni ne poursuive les [...] soins qui n'auraient pour seul effet que la prolongation artificielle de ma vie » (DA 2), « médicaments ou techniques visant à tenter de prolonger ma vie : non » (DA 6), « prise en charge maximale pour le maintien de sa vie le plus longtemps possible » (DA 11), « je ne souhaite pas que l'on maintienne ma vie artificiellement de quelque manière que ce soit » (DA 20), « pas de médicaments visant à tenter de

prolonger ma vie » (DA 27), « déclare refuser mon maintien en vie si un jour il doit être assuré par une hydratation ou une nutrition artificielle » (DA 29), « je ne veux pas d'interventions quelconques pour me faire durer » (DA 35) ;

- « nutrition artificielle » pour 6 DA (17,1 %) : « alimentation artificielle non » (DA 6), « je ne souhaite pas bénéficier de dispositifs visant à une substitution alimentaire » (DA 9), « alimentation artificielle : oui » (DA 16), « je ne veux pas [...] d'alimentation parentérale ni entérale » (DA 20), « pas d'alimentation artificielle effectuée au moyen d'une sonde gastrique ou dispositif intraveineux » (DA 27), « déclare refuser mon maintien en vie [...] par une nutrition artificielle » (DA 29) ;
- « hydratation artificielle » pour 5 DA (14,3 %) : « réhydratation par sonde [ou] par perfusion : non » (DA 6), « je ne souhaite pas être perfusé » (DA 9), « réhydratation par sonde [ou] par perfusion : oui » (DA 16), « pas de réhydratation par sonde gastrique ou perfusion » (DA 27), « déclare refuser mon maintien en vie si un jour il doit être assuré par une hydratation » (DA 29) ;
- « sédation » dans 5 DA (14,3 %) : « que [...] je puisse bénéficier d'une sédation terminale » (DA 2), « accepte la mise en place d'une sédation : oui » (DA 6), « je veux dormir » (DA 22), « il faut [...] proposer la mise en place d'une sédation contrôlée » (DA 30), « je souhaite une sédation » (DA 34) ;
- « apaisement de la fin de vie » dans 2 DA : « médicaments ou techniques visant à apaiser ma fin de vie » (DA 16), « mourir en paix » (DA 33) ;
- « dialyse » dans 2 DA (DA 6 et DA 31) ;
- « transfusion » dans 2 DA (DA 6 et DA 16) ;
- « pose de chambre implantable » dans 1 DA (DA 6).

La question des « soins palliatifs » n'est jamais clairement abordée, bien qu'un patient (DA 3) demande un « séjour de fin de vie » dans une structure spécifique de soins palliatifs (codé en tant que thème « social » et sous-catégorie « transfert à l'hôpital ou en structure de soins ») et qu'un autre patient (DA 35) évoque un « accompagnement pour m'aider à mourir sans souffrir » (codé en tant que thème « somatique » et sous-catégorie « traitement / soulagement des douleurs »).

A la lecture des verbatim, les catégories suivantes ont été rajoutées dans le recueil et l'analyse de données : « pose de chambre implantable », « dialyse », « transfusion », « prolongation / maintien de la vie », « apaisement de la fin de vie ».

Parmi les 2 DA abordant le thème « psychique », les 2 parlent uniquement de « soulagement des souffrances psychiques », sans détailler davantage : « je souhaite être soulagé de mes souffrances (...) psychologiques » (DA 20), « je demande que l'on soulage efficacement mes souffrances (...) morales » (DA 22). Cette sous-catégorie a été rajoutée au cours de l'analyse des DA.

Concernant les 3 DA évoquant le thème « social », 2 d'entre elles mentionnent un « transfert à l'hôpital ou en structure de soins » (DA 3 et DA 11) et 1 seule évoque un « accompagnement des proches » (DA 20).

Pour les 3 DA abordant le thème « existentiel », la totalité traite d'un élément ayant trait au « religieux » : « avoir les derniers sacrements c'est-à-dire l'Extrême-Onction, la Confession et [la] Communion par un prêtre » (DA 3), « je désire bénéficier d'une assistance religieuse à la fin de ma vie : ~~oui non~~ aucun avis » (DA 6), « je désire bénéficier d'une assistance religieuse à la fin de la vie : oui (non) » (DA 16).

Sept DA abordent un thème « éthique » :

- 5 d'entre elles (14,3 %) parlent de l'« acharnement thérapeutique » : « pas un gros acharnement » (DA 3), « je ne veux aucun acharnement thérapeutique [...] je vous demande [...] de me laisser partir » (DA 31), « je m'oppose à : [...] tout acharnement thérapeutique » (DA 32), « que je refuse tout acharnement thérapeutique » (DA 33), « je ne veux pas d'acharnement thérapeutique » (DA 35) ;

- 4 d'entre elles (11,4 %) évoquent la question de la « dignité » : « partir, sans souffrir, avec humanité et dignité » (DA 31), « c'est de ma dignité humaine dont il est question » (DA 32), « lorsque mon état de santé sera tel que je ne pourrai plus mener une vie décente » (DA 33), « mourir sans souffrir et dignement » (DA 35) ;
- 2 d'entre elles (5,7 %) abordent l'« euthanasie » : « que [...] l'on me procure une mort rapide et douce » pour la DA 2 et « je souhaite une euthanasie la moins passive possible » pour la DA 20) ;
- 1 seule (2,9 %) parle d'« humanité » (DA 31).

Enfin, 8 DA évoquant un aspect « juridique » :

- 2 d'entre elles citent la « loi Leonetti » (DA 2 et DA 31) ;
- parmi les 6 DA abordant la notion de PC, 5 en désignent effectivement une, la sixième DA ne précisant pas celle-ci : 4 d'entre elles citent une « personne de confiance » (DA 6, DA 11, DA 16, DA 29), 1 parle de « représentant thérapeutique » (DA 27) et 1 exprime « je donne pouvoir à... » (DA 35).

Le contenu des DA de cette étude sont présentées dans le *Tableau 9*.

Tableau 9 – Contenu des DA : thèmes et sous-catégories abordées

Thème	Sous-catégorie	n (%)
Somatique	Réanimation	35 (100) 23 (65,7)
	Trachéotomie	29 (82,9)
	Intubation	8 (22,9)
	VNI	4 (11,4)
	Gastrostomie	8 (22,9)
	Nutrition artificielle	6 (17,1)
	Hydratation artificielle	5 (14,3)
	Sédation	5 (14,3)
	Dialyse	2 (5,7)
	Transfusion	2 (5,7)
	Pose de chambre implantable	1 (2,9)
	Traitement / soulagement des douleurs physiques	8 (22,9)
	Prolongation / maintien de la vie	7 (20)
	Apaisement de la fin de vie	2 (5,7)
	Soins palliatifs	0 (0)
Psychique	Soulagement des souffrances psychiques	2 (5,7) 2 (5,7)
	Anxiété	0 (0)
	Agitation	0 (0)
	Tristesse	0 (0)
Social	Absence / présence des proches	3 (8,6) 0 (0)
	Accompagnement des proches	1 (2,9)
	Transfert à l'hôpital / en structure de soins	2 (5,7)
	Maintien à domicile	0 (0)
Existentiel	Religieux	3 (8,6) 3 (8,6)
	Non religieux	0 (0)
Ethique	Autonomie	7 (20) 1 (2,9)
	Bienfaisance	0 (0)
	Non-malfaisance / proportionnalité	5 (14,9)
	Justice	0 (0)
	Humanité	1 (2,9)
	Dignité	4 (11,4)
	Euthanasie	2 (5,7)
Juridique	Loi Leonetti	8 (22,9) 2 (5,7)
	Personne de confiance	6 (17,1)
	Désignation d'une personne de confiance	5 (14,3)

On remarquera que l'analyse de contenu des DA en fonction du rédacteur (patient ou « non patient », c'est-à-dire témoins ou médecin généraliste ou médecin spécialiste) montre d'importantes disparités dans la variété des thèmes et sous-catégories abordées dans les DA (cf. *Tableau 10*). En effet, au sein des 14 DA rédigées par le patient lui-même, l'ensemble des 6 thèmes sont abordés, alors que les 21 DA rédigées par des médecins (dont 1 DA conjointement à un infirmier) n'abordent pas les thèmes « psychique », « existentiel » et « éthique », de même que les thèmes « social » et « juridique » ne sont évoqués qu'une seule fois : les « non patients » n'abordent quasi exclusivement que le thème « somatique ».

Pour les 21 DA rédigées par des médecins, on notera également que, au sein du thème « somatique », on retrouve quasi exclusivement que les sous-catégories « réanimation » et « trachéotomie », alors que toutes les autres sous-catégories sont presque totalement absentes.

L'analyse qualitative des DA « doublons » (existence dans le dossier de 2 documents contenant des DA pour un même patient : 1 rédigé par le médecin spécialiste et 1 rédigé par le patient ou le médecin traitant) renforce ce constat du « tout médical » du contenu des DA lorsqu'elles sont rédigées par un médecin. En effet, ces 5 DA « doublons » rédigées par un médecin (DA 2 bis, DA 11 bis, DA 20 bis, DA 22 bis, DA 27 bis) n'abordent plus que le thème « somatique » et plus précisément la question de la « réanimation » et de la « trachéotomie », alors qu'initialement elles évoquaient d'autres éléments de l'ordre du « somatique » et surtout d'autres thèmes de l'ordre du « psychique », du « social », de l'« éthique » et du « juridique ».

Tableau 10 – Contenu des DA en fonction du rédacteur

Thème	Sous-catégorie	Rédacteur n (%)	
		Patient N=14	Médecin N=21
Somatique	Réanimation	14 (100) 4 (28,6)	21 (100) 19 (90,5)
	Trachéotomie	11 (78,6)	18 (85,7)
	Intubation	7 (50)	1 (4,8)
	VNI	4 (28,6)	0 (0)
	Gastrostomie	7 (50)	1 (4,8)
	Nutrition artificielle	5 (35,7)	1 (4,8)
	Hydratation artificielle	4 (28,6)	1 (4,8)
	Sédation	4 (28,6)	1 (4,8)
	Dialyse	2 (14,3)	0 (0)
	Transfusion	2 (14,3)	0 (0)
	Pose de chambre implantable	1 (7,1)	0 (0)
	Traitement / soulagement des douleurs physiques	8 (57,1)	0 (0)
	Prolongation / maintien de la vie	6 (42,9)	1 (4,8)
	Apaisement de la fin de vie	2 (14,3)	0 (0)
	Soins palliatifs	0 (0)	0 (0)
Psychique	Soulagement des souffrances psychiques	2 (14,3) 2 (14,3)	0 (0) 0 (0)
	Anxiété	0 (0)	0 (0)
	Agitation	0 (0)	0 (0)
	Tristesse	0 (0)	0 (0)
Social	Absence / présence des proches	2 (14,3) 0 (0)	1 (4,8) 0 (0)
	Accompagnement des proches	1 (7,1)	0 (0)
	Transfert à l'hôpital / en structure de soins	1 (7,1)	1 (4,8)
	Maintien à domicile	0 (0)	0 (0)
Existentiel	Religieux	3 (21,4) 3 (21,4)	0 (0) 0 (0)
	Non religieux	0 (0)	0 (0)
Ethique	Autonomie	7 (50) 1 (7,1)	0 (0) 0 (0)
	Bienfaisance	0 (0)	0 (0)
	Non-malfaisance / proportionnalité	5 (35,7)	0 (0)
	Justice	0 (0)	0 (0)
	Humanité	1 (7,1)	0 (0)
	Dignité	4 (28,6)	0 (0)
	Euthanasie	2 (14,3)	0 (0)
Juridique	Loi Leonetti	7 (50) 2 (14,3)	1 (4,8) 0 (0)
	Personne de confiance	5 (35,7)	1 (4,8)
	Désignation d'une personne de confiance	5 (35,7)	0 (0)

DISCUSSION

Partie I : Discussion de la méthode

Limites de l'étude : les biais

Toute méthode de recueil d'informations comporte des biais inévitables, autrement dit des limites. Ainsi, différents biais peuvent être identifiés dans cette étude.

Biais de compétence

Cette étude était un travail de recherche qualitative. Dans ce genre de travaux, la qualité de l'analyse dépend de l'expérience des chercheurs. Or il s'agissait d'un premier travail de recherche pour l'enquêteur, ce qui a pu conduire à un biais de compétence.

Biais d'interprétation

Un biais d'interprétation est inhérent à la méthodologie de recherche choisie : l'analyse de contenu. En effet, l'analyse des données qualitatives peut être faussée par l'opinion de l'enquêteur sur le sujet, par la subjectivité du chercheur, qui risque de se limiter à ne trouver que ce qu'il cherche. Ce biais est donc possible dans cette étude puisque que l'enquêteur est unique et qu'aucune triangulation pour l'interprétation des données n'a été possible.

Biais de sélection

Par ailleurs, il existe dans cette étude un biais de sélection. En effet, le recueil de données n'est que bi-centrique, l'enquête n'ayant été réalisée que dans deux Centres de Référence. Il est donc le reflet des pratiques dans ces deux centres. Ces résultats pourraient donc ne pas être reproductibles dans une population plus diversifiée sur le plan géographique (au niveau

national, par exemple). On peut émettre l'hypothèse que le taux de DA retrouvées et leur contenu pourraient être différents selon les régions et les Centres de Référence.

Biais d'information

Enfin, un biais d'information, lié à la qualité des données disponibles, a pu exister. En effet, pour les patients qui ne s'étaient pas présentés au Centre de Référence depuis plus de 1 an ou dont le suivi s'effectue en dehors du Centre de Référence (soit au centre hospitalier de proximité, soit par l'HAD de secteur, soit par le médecin traitant), il n'a pas été possible de contacter l'ensemble de ces intervenants extérieurs au Centre SLA. Or, il se pourrait que certains patients aient tout de même rédigé des DA qui n'auraient pas été transmises au Centre de Référence, mais uniquement aux soignants du centre hospitalier de proximité ou de l'HAD de secteur, au médecin traitant, à la PC ou à l'entourage du patient, qui n'ont pas pu être contactés et interrogés en ce sens.

Forces de l'étude

Plusieurs critères de qualité et de rigueur ont été définis en méthodologie de recherche qualitative afin d'assurer de la validité et de la pertinence à ce type d'étude. Bien que la technique de triangulation n'ait pu être réalisée ici, cette étude s'appuie sur des méthodes rigoureuses : validité interne et validité externe.

Validité interne (130,131)

Une retranscription fidèle et intégrale des copies des DA, sans traduction ni interprétation, a été effectuée, ce qui garantit la fiabilité du recueil et de l'analyse de données et donc une analyse linguistique la plus juste possible.

Par ailleurs, ce travail de recherche est pertinent en ce sens qu'il apporte des connaissances nouvelles. En effet, cette étude apporte des informations sur le contenu des DA chez les patients atteints de SLA, ce qui n'avait encore jamais été le cas.

Validité externe (127)

La validité externe concerne la généralisation des observations recueillies à d'autres contextes.

D'une part, la grande taille de l'échantillon (N=600), permis grâce à un recueil de données provenant de deux Centres de Référence, a contribué à l'obtention d'une bonne puissance statistique de cette étude et d'une bonne représentativité de la population étudiée.

D'autre part, une description la plus exacte et la plus précise possible de cet échantillon a été faite, dans l'optique de généraliser les résultats au-delà du contexte dans lequel ils ont été trouvés.

Partie II : Discussion des résultats

A propos de la population de l'étude

La population de cette étude (600 patients) est représentative de la population SLA européenne avec un sex-ratio de 1,6, une moyenne d'âge de 64 ans et une forme spinale dans 2/3 des cas (10,31,40). En revanche, la proportion de patients présentant une forme bulbaire (19,5 %) est moindre par rapport aux données de la littérature (30 % des cas de SLA) (44).

Une étude menée dans l'ensemble des Centres SLA d'Europe et publiée en 2001 a montré que, malgré un intérêt pour les DA et une discussion fréquente sur ce sujet, seulement 30 % des patients rédigent effectivement leurs DA (132). De même, en France, dès 2005, il ressortait d'une étude sur les DA dans la population générale que peu de patients avaient recours aux DA (85).

En 2009, Danel-Brunaud et al. ont mené un travail de recherche à Lille sur la population spécifique des patients atteints de SLA, consécutivement décédés ou trachéotomisés, pour lesquels la question anticipée d'une réanimation ou de soins palliatifs en fin de vie a pu être posée. Sur les 35 patients inclus dans l'étude lilloise, 20 patients avaient exprimé oralement des DA, parmi lesquels 7 seulement les avaient consigné par écrit (soit 20 % des patients de l'étude) (118). Bien que déjà faible, ce chiffre contraste avec les résultats de cette étude, puisque seulement 5,8 % des patients de cette étude ont rédigé des DA, chiffre semblable à ce qui a été retrouvé dans les études de l'ONFV (3,4).

Une proportion si faible de DA rédigées dans cette étude, comparativement aux chiffres européens, amène à se questionner sur l'origine de ce faible taux. De nombreuses études françaises ont cherché à comprendre pourquoi cet outil était si peu utilisé. En effet, alors qu'il va dans le sens de la loi de 2002 visant à inscrire le patient au centre du dispositif de soins et à renforcer son autonomie dans les prises de décision concernant sa santé, ce dispositif, inscrit

depuis 2005 dans la loi Leonetti, semble méconnu ou peu saisi par la population française, qu'elle soit atteinte d'une pathologie ou bien portante.

Il apparaît que la loi Leonetti et ce qu'elle implique en termes d'éthique et d'accompagnement des patients en fin de vie, est encore peu connue et mal comprise des soignants et des patients. Les DA, dispositif de cette loi qui a 10 ans déjà, sont toujours mal apprivoisées par les soignants et peu appropriées par les patients. Or, dans plusieurs pays de culture anglo-saxonne, la proportion de patients ayant rédigé des DA est nettement supérieure : en Australie du Sud, en 2014, Bradley et al. retrouvaient des DA chez 12 % de la population générale (133). De même, en 2015, O'Sullivan et al. retrouvaient des DA chez 19,7 % patients suivis en médecine générale dans la Province de l'Ontario au Canada (134).

Les DA ne semblent pas s'être encore inscrites dans la relation de soin en France, contrairement aux Anglo-saxons chez qui cette notion est apparue 10 ans plus tôt (6–8, 89, 117, 135–139).

On peut alors s'interroger sur les déterminants de la non-appropriation par la population et par les soignants d'un outil visant à promouvoir l'autonomie des patients et ainsi faciliter la prise de décision quant à la prise en soins.

A propos de la population ayant rédigée des DA

La population de patients SLA ayant rédigés des DA (35 patients) diffère légèrement de la population SLA générale avec une prédominance masculine moindre (sex-ratio de 1,2 % *versus* 1,6 %), une proportion de patients ayant une SLA de forme spinale plus importante (77,1 % *versus* 58,8 %) *versus* une proportion de patients ayant une forme bulbaire moins importante (11,4 % *versus* 19,5 %). En revanche, l'âge moyen est semblable à la population générale (65,2 ans *versus* 66,6 ans) avec des âges extrêmes équivalents (10,31,40,44).

Néanmoins, les caractéristiques de cette population de patients ayant rédigés des DA rejoignent en partie les résultats de l'étude de Danel-Brunaud et al. (2009) qui a suggéré que les DA semblaient significativement associées, entre autres, à l'âge (DA données plus souvent par les plus jeunes), aux formes spinales et à la présence d'une VNI (118). Hormis pour l'âge (pas de différence entre la population SLA générale et la population SLA ayant rédigée des DA), la présente étude a des résultats équivalents : proportion plus importante de patients ayant une forme spinale (77,1 % *versus* 58,9 %) et de patients bénéficiant d'une VNI (54,3 % *versus* 28,1 %) chez ceux ayant rédigé des DA, comparativement à la population SLA générale.

Ces résultats pourraient suggérer l'hypothèse selon laquelle les patients ayant rédigé des DA présentent plus de manifestations corporelles de la maladie, les amenant à cheminer davantage sur l'évolution de la maladie et les risques symptomatiques liés à celle-ci, du fait de symptômes plus présents. Cependant, l'étude de Danel-Brunaud et al. suggère que ni la gravité de la maladie (évaluée sur le chiffre de CVL et le score ALSFRS), ni la présence ou l'absence d'une assistance ventilatoire ou nutritionnelle ne semblaient avoir influencé la mise en rédaction des DA. Par ailleurs, elle fait ressortir que la consignation par écrit des DA était significativement plus souvent le fait des patients les plus jeunes, ce qui n'est pas le cas dans la présente étude (118). L'ensemble de ces éléments semble donc plutôt en défaveur de l'hypothèse selon laquelle les patients qui rédigent des DA manifesteraient davantage de symptômes de la maladie.

Une fois encore émerge la question des déterminants de la rédaction des DA. En effet, ces études portent sur l'analyse d'éléments très objectivables, facilement mesurables et très centrés sur des caractéristiques médicales (âge, sexe, forme clinique de maladie, score de gravité, présence ou non d'une VNI). Pourtant, elles ne semblent pas suffire à expliquer les facteurs favorisant ou freinant la rédaction des DA.

Par conséquent, s'il n'y a pas d'arguments objectivables et mesurables pouvant élucider les raisons de la rédaction ou non des DA, ne serait-ce pas parce que cela n'est pas accessible à la raison ? Des facteurs d'ordre psychique, parfois même irrationnels ou inconscients, ne pourraient-ils pas être en jeu ? Les déterminants de cette rédaction pourraient-ils appartenir à un modèle d'analyse moins médical mais également appartenant au champ des sciences humaines et de la philosophie et donc nécessiter des études de nature plus qualitative afin d'en comprendre l'étendue ?

A ce jour, aucune étude qualitative, notamment dans le domaine des sciences humaines et sociales et de la philosophie, ne s'est penchée sur les déterminants intrinsèques aux patients, en jeu lors des processus de discussion et de rédaction du dispositif des DA.

Aussi peut-on émettre l'hypothèse qu'il pourrait y avoir quelque chose de plus subjectif ou de moins objectivable qui se joue dans la rédaction des DA ? Des études complémentaires devront être menées dans ce domaine.

De l'analyse des modalités de rédaction des DA

Parmi les 35 DA recueillies, plusieurs éléments sont relevés :

- lorsque le patient n'est pas en mesure de rédiger les DA de sa propre main, elles ne sont pas rédigées par deux témoins mais par un seul ;
- le patient concerné par les DA est mal identifié (en l'occurrence, prénom ou date ou lieu de naissance manquants) ;
- le document n'est pas signé.

En d'autres termes, les modalités de rédaction de ces DA ne correspondent pas à ce qu'impose la loi (1,96). Ainsi, d'un point de vue juridique, ces DA ne sont pas valides et pourraient par conséquent poser des questions quant à leur éventuelle utilisation dans un contexte juridique.

Néanmoins, bien que ces DA ne soient pas rédigées de façon conforme à la loi, ces documents ont le mérite de tracer la pensée et donc de porter la voix et la volonté du patient. Elles sont par conséquent et avant tout le témoin d'un dialogue entre une équipe médicale et paramédicale et un patient autour de sa situation, dans une optique d'accompagnement du malade au cours de sa maladie. En effet, dans une optique de renforcement de l'autonomie et de respect de la volonté du patient face à la délicate question de la poursuite, de la limitation ou de l'arrêt des soins, ces écrits font état de la pensée du malade à un moment donné.

Par ailleurs, au sein des Centres de Référence dans lesquels ces DA ont été recueillies, elles sont considérées par les équipes soignantes en tant que DA.

Ce sont les raisons pour lesquelles il a été décidé de ne pas les exclure de l'étude.

En outre, l'analyse de la structure rédactionnelle des DA met en lumière la méconnaissance du concept des DA et, par extension, de la loi Leonetti par les soignants et les patients, comme le révèlent de nombreuses études (6–8,89,117,135–139).

Aussi, ce que démontre ce constat déjà explicité dans d'autres études est :

- les niveaux et qualité d'information faibles des patients sur les DA,
- le manque de formation des soignants sur les DA.

Par ailleurs, il serait également intéressant de pouvoir étudier si les mêmes types de problème de qualité rédactionnelle des DA sont rencontrés dans les pays anglo-saxons chez qui le pourcentage de DA est plus élevé :

- est-ce que le faible taux de DA en France et leur faible qualité juridique (telle que constatée dans cette étude) sont deux aspects liés entre eux, c'est-à-dire liés à l'information des patients et/ou à la formation des soignants ?
- ou est-ce que le faible taux de DA est lié à un aspect propre à la France, alors que la faible qualité est un point plus technique qui pourrait être traité par la formation des soignants pour une meilleure connaissance de la loi ?

Aussi, qu'en est-il alors de la protection juridique des soignants qui utilisent des DA non valides juridiquement ? Ce d'autant plus dans le contexte actuel où l'éventualité de rendre les DA opposables est actuellement discutée au Parlement dans le projet de loi Claeys-Leonetti (103).

De l'analyse de contenu des DA

L'analyse de contenu des DA a permis de faire émerger des thèmes fréquents : principalement des éléments d'ordre somatique, puis éthique et juridique et enfin psychologique, social et existentiel. On retrouve ces éléments dans une étude française publiée en 2014 et menée sur une population de patients atteints d'hémopathies malignes (thèmes somatiques et thèmes en lien avec des aspects plus personnels) (122) et dans une étude indienne publiée en 2015 (thème juridique avec la désignation d'une PC en priorité, thème social avec le transfert ou non à l'hôpital, thème somatique avec l'acceptation ou non de prendre un traitement) (121) .

Les autres données de la littérature sur le contenu des DA sont limitées dans leur exploitation puisque l'analyse de contenu des DA n'a concerné que le thème somatique et non les autres éléments du concept de souffrance globale (psychique, sociale, existentielle), ni les thèmes éthique ou juridique. En effet, une étude américaine de 1998 concernant des patients de la population générale n'a inclus dans ses données que les DA ayant un contenu d'ordre médical, c'est-à-dire ayant trait au somatique, à savoir les DA évoquant la poursuite, la limitation ou l'arrêt de thérapeutiques, la mise en place de mesures de réanimation et de maintien de la vie et la désignation d'une PC (considérée comme un contenu médical dans l'étude américaine) (119). De même, une étude israélienne publiée en 2015 et menée sur l'ensemble de la population à partir du registre national de recueil des DA n'a analysé que le souhait du patient (acceptation ou refus) concernant des thérapeutiques médicales (équivalentes aux sous-catégories définies dans le thème somatique de la présente étude), puisque le recueil des DA en Israël est fait de manière standardisée à partir d'un questionnaire informatique n'abordant que des questions médicales / somatiques (120).

Dans la présente étude, la comparaison du contenu des DA en fonction du rédacteur fait écho à ce qui est constaté dans les études précédemment citées. En effet, lorsque les DA sont rédigées par le corps médical, elles ne contiennent quasi exclusivement que des thèmes somatiques, tout comme les études scientifiques citées plus haut ne traitent que l'aspect médical. Cela suggère que les DA sont vues et considérées comme un outil médical. Pourtant,

lorsque le patient rédige lui-même ses DA, bien plus de choses émergent du contenu, laissant supposer que ce qui importe le plus pour le patient concernant sa fin de sa vie touche à bien d'autres choses que le purement somatique ou technique.

Ce constat rejoint l'interrogation première qui cherche à comprendre pourquoi les patients ne se saisissent pas des DA. Peut-être que les DA, telles qu'elles sont formalisées par le corps soignant, ne répondent pas aux attentes des patients et ne disent pas ce qu'ils en attendent ?

En outre, cette constatation interroge à nouveau sur la façon dont les soignants, les médecins et la société se sont appropriés les DA.

Introduites avec la loi du 22 avril 2005 dont l'objectif initial était de renforcer l'autonomie du patient, les DA semblent être un outil plus pertinent pour les médecins que pour les patients eux-mêmes. En dictant la conduite à tenir sur un plan médical, elles répondent à la question cruciale de l'introduction, la poursuite, la limitation ou l'arrêt d'une thérapeutique invasive à laquelle le médecin sera probablement confronté, notamment en cas de détresse respiratoire aiguë nécessitant des mesures de réanimation dans le cadre d'un patient atteint de SLA.

En effet, les 19 DA rédigées par un médecin spécialiste n'abordent que le thème « somatique » et plus particulièrement la seule question de la pose ou non d'une « trachéotomie » en cas de détresse respiratoire aiguë nécessitant des mesures de « réanimation ».

En pratique, ces DA s'apparentent davantage à des fiches de traçabilité de Limitation et Arrêt des Thérapeutiques Actives (LATA) qu'on peut être amené à transmettre comme « fiches de signalement de patient remarquable » ou « fiches de signalement SAMU », mises en place dans le but de partager une information concernant un projet de soins raisonnable qui a pu être discuté de manière anticipée, afin d'éviter toute mesure thérapeutique invasive non souhaitée par le patient (140). Pour autant, ces DA sont un élément de la traçabilité de la volonté du patient et donc le reflet du nécessaire dialogue entre médecin et malade afin d'adapter au mieux la prise en charge d'un malade et les décisions le concernant.

Par ailleurs, concernant l'ensemble des sous-catégories retrouvées dans les DA, il est important de souligner que la sous-catégorie la plus fréquente, lorsque les DA sont remplies

par les patients concerne, après la « trachéotomie », le « traitement et soulagement de la douleur ». Ce souhait avait également été retrouvé de manière prépondérante dans une étude américaine publiée en 2007 et menée sur un très large échantillon de patients, toutes pathologies confondues, qui avaient soumis leurs DA dans une clinique du Minnesota (141). Cette sous-catégorie « traitement et soulagement de la douleur » n'est jamais abordée dans l'échantillon de la présente étude lorsque les DA sont rédigées par les soignants. Ce point renforce donc le constat précédent : les DA rédigées par les soignants sont très limitées à des gestes techniques majeurs mais ne couvrent pas les préoccupations d'une autre nature exprimées par les patients et en particulier celle de la douleur.

Les autres sous-catégories abordées et dont la fréquence est notable touchent à des thématiques plus variées. Cependant, il semble important de noter que les sous-catégories « soulagement des souffrances psychiques », « non malfeasance / proportionnalité » et « dignité » sont celles qui ressortent le plus dans les DA rédigées par les patients eux-mêmes. On peut penser que ce fait est cohérent avec le point précédent qui souligne que la sous-catégorie la plus abordée par les patients est celle du « soulagement de la douleur ».

En effet, au travers des écritures telles que « je refuse tout acharnement thérapeutique », « que l'on soulage efficacement mes souffrances (...) morales » ou encore « c'est de ma dignité humaine dont il est question », on entend que la souffrance est partout, à l'image du concept de « souffrance globale » évoqué par Cisley Saunders (114,116). Ainsi, la crainte de souffrir émane de toutes parts et ce qui importe pour le patient est d'être soulagé avant tout, d'où que vienne la souffrance.

Enfin, ces items plus vastes et imprécis laissent la place au doute et à l'incertitude, tels qu'ils sont probablement vécus par le patient, qui est généralement animé de nombreuses ambivalences. C'est le cas par exemple du patient qui « refuse tout acharnement » mais persiste à demander une chimiothérapie palliative à son oncologue.

Finalement, ce qui peut apparaître problématique et difficile dans l'expression libre du patient, ce sont les incertitudes qui imposent de toujours maintenir le dialogue.

Ainsi, un tel écrit pourrait-il peut-être ne jamais complètement résumer les nuances du positionnement et de la pensée du patient ? Par conséquent, une grande vigilance devra s'imposer aux soignants dans le maniement d'un tel dispositif.

De plus, l'analyse des modalités rédactionnelles de ces DA fait émerger des questions autour de l'appropriation de cet outil par les soignants et de manière générale par la médecine. En effet, cette étude révèle que lorsque les patients rédigent eux-mêmes leurs DA, au sein d'un texte libre, davantage de thèmes (autres que « somatique ») émergent du contenu.

Actuellement, la législation française ne précise ni ce que doit contenir ce « document écrit » que sont les DA, ni comment cela doit être tracé. Pourtant, il apparaît que les formulations-type ou les questionnaires restreignent l'étendue et l'expression de la volonté des patients.

Mais aussi, si cet outil visant à tracer la volonté des patients concernant leur prise en soins formalise uniquement l'expression de déterminants décisionnels médicaux, ces modalités rédactionnelles sont-elles vraiment le reflet de la volonté libre et éclairée du patient ?

Cette question est d'autant plus cruciale à l'heure actuelle où une proposition de loi va être soumise au vote du Parlement, dans laquelle il est évoqué que les DA soient opposables aux médecins et non plus seulement d'ordre consultatives.

Cela amène à s'interroger sur les modalités du dialogue autour des limitations thérapeutiques et l'instrumentalisation éventuelle du dispositif des DA pour faire face à la responsabilité de la décision médicale dans des situations extrêmes.

Cela laisse également entrevoir la crainte d'une déresponsabilisation médicale. En effet, une fois les DA écrites, le risque serait que le corps médical et l'équipe soignante de manière plus globale ne cherchent plus à envisager la meilleure solution, ou la moins pire, au travers d'une décision collégiale, puisque la réponse est déjà écrite. Cette crainte avait déjà été évoquée et discutée en novembre 2008 dans le rapport d'information concernant la mission d'évaluation de la loi n°2005-370 de 22 avril 2005 (5). Dans ce rapport, le caractère non contraignant des

DA avait été justifié par le fait que « prendre au pied de la lettre des directives anticipées, c'est prendre le risque d'un véritable abandon. En un certain sens, il est facile de s'en laver les mains puisque cela a été écrit. »

En tout cas, si le texte de loi proposant de rendre les DA opposables était voté, il sera d'autant plus nécessaire que les modalités de rédaction des DA soient bien encadrées sur le plan juridique.

Enfin, le risque de mésusage des DA n'est pas qu'une affaire médicale. Il apparaît que même la société, représentée par les associations de malades, a transformé cet outil. Comme le montre la DA 2 (cf. Annexe 5), rédigée à partir du formulaire de rédaction des DA proposé par l'Association pour le Droit à Mourir dans la Dignité (ADMD), seulement 4 items (« prolongation de la vie », « soulagement des douleurs physiques », « sédation », « euthanasie ») sont proposés, avec la possibilité de rajouter sous forme de texte libre, en cinquième item, d'autres souhaits (sur 3 lignes uniquement). Paradoxalement, alors que l'ADMD prône l'autonomie du patient au nom de sa liberté et de sa dignité et milite pour que chaque citoyen français « puisse choisir les conditions de sa propre fin de vie, conformément à ses conceptions personnelles de dignité et de liberté », elle vient restreindre, voire contraindre, le champ des souhaits éventuels du patient, en se saisissant mal de cet outil et en proposant un formulaire pré-rempli (cf. Annexe 4) pour la rédaction des DA (142).

Le constat est finalement que, pris dans deux mouvements contraires, la médecine d'un côté et certaines parties prenantes de la société de l'autre se sont mal saisies des DA et ont perverti un outil initialement destiné à faire valoir et respecter l'autonomie du patient.

Alors que le patient est pris dans une tension permanente entre autonomie et vulnérabilité, comment manier ce dispositif ?

De par cette vulnérabilité ontologique et majorée par l'entrée dans le champ de la maladie grave, le sujet se verrait dans l'impossibilité d'agir selon ses propres valeurs et règles, contraint par les obligations de soins. C'est alors le champ de la médecine qui vient dicter les

règles. Le patient se situe d'emblée au travers de son parcours dans la maladie au sein d'un dispositif d'hétéronomie.

Ce déséquilibre vers la vulnérabilité est renforcé quand il apparaît à travers les modalités rédactionnelles révélées dans cette étude et montre que les DA ont plutôt été perçues et utilisées selon le principe d'hétéronomie, alors qu'elles avaient été instaurées dans une optique de renforcement du principe d'autonomie.

Initialement conçu comme un outil promoteur de l'autonomie, les DA se transformeraient-elles en outil visant à tracer quelque chose de l'ordre du consentement à des actes médicaux possibles et anticipés et donc plutôt promoteur d'hétéronomie ?

En conséquence, le réel enjeu est de savoir si l'on pourra faire des DA un réel outil d'autonomie et comment les faire évoluer à cette fin.

Partie III : De l'enjeu éthique de la relation de soin

Du constat d'un impossible

Cette étude constate une fois de plus la très faible proportion de DA rédigées au sein d'une population de patients. Les données de la littérature ont déjà révélé de nombreux freins à la rédaction des DA : principalement la méconnaissance de cet outil et de la loi Leonetti par les patients (7) et par les soignants (8), mais également la réticence des patients (143) et des soignants (144) à aborder le thème de la fin de vie.

Pourtant, un impact positif de la rédaction des DA a été démontré : les patients ayant rédigé leurs DA expriment le passage d'un sentiment de préoccupation et d'angoisse face à l'imprévisibilité de la vie à un sentiment de soulagement, de satisfaction et de sérénité (90). Cependant, ces propos sont à nuancer, car la majorité des personnes interrogées étaient quasiment toutes en demande de cette démarche, tandis que les personnes n'ayant pas rédigées de DA n'ont pas été interrogées sur les raisons de leur refus d'écrire des DA.

Alors que la rédaction des DA semble rassurante pour certains, il se pourrait qu'elle apparaisse déroutante voire impossible pour d'autres. Mais pourquoi ? Qu'est-ce qui empêche ces patients – une fois informés de ce dispositif – de passer à l'écriture ? Quels déterminants rendent la démarche impossible ?

Dans le cadre de la SLA, il apparaît légitime de penser que le corps puisse être un facteur limitant la rédaction des DA. En effet, à mesure que le temps passe, l'empreinte physique de la maladie sur le patient s'accroît et le handicap s'installe, parfois de manière très rapide, laissant à peine le temps au malade de se familiariser à une perte qu'une nouvelle survient. La SLA, en touchant les motoneurones, vient altérer plusieurs fonctions importantes, dont la motricité (par paraplégie ou tétraplégie) et la communication (par dysarthrie voire anarthrie et en lien avec la dyspnée). Elle vient donc progressivement priver le malade de ses possibilités

d'expression, soit par le dialogue oral, soit par la parole écrite au travers des DA également (71).

Ainsi, chez les patients atteints de SLA, le corps pourrait être un déterminant à la limitation de la rédaction des DA.

Pour autant, une explication uniquement « physique » à la non rédaction des DA ne semble pas suffisante en elle-même. En effet, comme le montre cette étude, le taux de DA rédigées reste très faible, alors même qu'un tiers peut aider et écrire les DA pour le patient.

Il apparaît donc que d'autres facteurs, autres que physiques, soient en jeu chez les patients atteints de SLA quand il est question d'aborder sa maladie et ce qu'elle peut engendrer comme conséquences et comme risques.

De la mort pour diagnostic

S'il est une pathologie pour laquelle la seule certitude est la mort, c'est bien la SLA. Avec l'annonce de la maladie s'ajoute l'annonce d'une prise en charge d'emblée palliative, qui vient signifier au malade la gravité et l'incurabilité de son affection, dont on ne peut toujours pas expliquer l'origine et contre laquelle on ne peut proposer de traitement efficace aujourd'hui (145). Comme le décrit très bien Christophe Coupé dans le chapitre « Regard sur la SLA : de l'annonce diagnostique à la fin de vie », extrait du livre *Fins de vie, éthique et société*, « dès le diagnostic, la perspective de la mort apparaît dans l'esprit des patients, à l'image d'un sablier qui s'écoule bien trop rapidement. » Tout ceci en fait une pathologie unique (146).

Le temps qui suit ce diagnostic est alors jalonné de moments de sidération, de dénéigation, de négociation, de révolte, ... tous ces mécanismes de défense que les patients mettent en place pour tenter de maintenir leur angoisse à un niveau tolérable. Avec le temps, le patient va pouvoir parcourir psychiquement le chemin qui lui reste. A ce moment-là, il s'agit pour le malade d'apprivoiser cette maladie qui fait irruption dans sa vie, de redécouvrir ce corps soudainement indomptable, d'investir ce temps désormais compté. Ainsi, la plupart des patients choisissent non pas d'attendre la mort passivement, puisqu'elle est inéluctable, mais de donner du sens au temps qui reste. Quand le temps est compté, il devient plus précieux et nécessite que le moment présent soit optimisé (146).

De la crainte du pire

Les données de la littérature révèlent d'autres freins à la rédaction des DA, à savoir la difficulté pour le malade de se projeter et d'envisager la maladie (137), la crainte pour le patient d'une perte de chance (7), l'angoisse pour le « mourant » d'imaginer les conditions de son mourir et de penser l'impensable issue fatale (7).

Un certain nombre de patients qui ne rédigent pas leurs DA n'ont pas moins le souci de faire entendre leur souhait que ceux qui écrivent. Ils disent volontiers que c'est pour ne pas risquer une perte de chance qu'ils n'écrivent pas de DA. Ils craignent qu'écrire « pas d'acharnement thérapeutique » entraîne un désengagement trop précoce de la part du médecin. De peur de voir leurs DA appliquées, ils préfèrent ne rien écrire, afin d'éviter toute perte de chance (7).

En effet, écrire ses DA revient à laisser une trace. Ecrire ses DA, c'est accepter que l'avis donné à un instant T soit utilisé à un instant T', supposant que l'on n'ait pas changé d'avis. Mais si, au moment de voir sa vie menacée, celle-ci révélait soudainement son caractère infiniment précieux et qu'un élan vital resurgissait amenant à faire d'autres choix (2) ? De là peut émerger la crainte de voir une volonté se figer et donc la peur d'une perte de chance... avec pour seule issue la mort...

Les patients expriment également leur angoisse à l'idée d'évoquer leur mort et les conditions de ce mourir. La perception de la limite de la vie et de notre condition de mortel est continuellement présente en nous et elle nous confronte sans cesse à des angoisses, pouvant s'exacerber lorsque cette vie est justement menacée. En effet, dans notre culture occidentale prédomine une conception linéaire du temps selon laquelle la vie individuelle, délimitée par la naissance et par la mort, est unique et donnée une fois pour toutes. Il en découle que la mort est appréhendée comme un événement final et irrévocable, en opposition manifeste avec la vie. Mais que savons-nous exactement de la mort ?

Nombreux sont les penseurs et les philosophes qui se sont penchés sur la question. De Kant à Jankélévitch en passant par Freud, il en ressort que la mort est excessivement difficile à penser clairement et distinctement. Selon Freud, la mort est absente de l'inconscient, il en est vide de représentations. Par conséquent, la mort ne peut pas être représentée et conscientisée. C'est ainsi qu'on ne se rêve jamais vraiment mort (147).

Finalement, la mort reste un mystère impénétrable. Dans *Altérité et transcendance*, Emmanuel Levinas résume : « la mort est le plus inconnu des inconnus ». De la mort, nous ne savons pas grand-chose : on sait qu'elle existe, on la connaît en tant que phénomène extérieur dans la mort des autres. Selon lui, « nous rencontrons la mort dans le visage d'autrui. » Mais la mort pour soi-même est informulable, inimaginable, infigurable, impénétrable (148).

L'impossible représentation de sa propre mort aboutit à l'hypothèse d'un impossible deuil à faire de soi-même. Palazzolo et Quaderi se sont interrogés sur cette question dans leur ouvrage *Réflexions psychologiques autour du vieillissement normal et pathologique*. Ils écrivent : « Dans une démarche de vouloir masquer et de mettre à distance la mort et l'énigme qu'elle renvoie à tout un chacun, on attendrait du sujet « mourant » qu'il soit « au clair » avec sa finitude et capable d'accepter sa situation – par la rédaction des directives anticipées notamment. » Autrement dit, « ce qui est demandé au patient, c'est de mettre des mots sur la mort à venir, de s'y préparer en somme. » Mais peut-on réellement se préparer à sa propre mort ? Et peut-on accepter sa propre disparition ? (149)

Un des écueils des DA est qu'elles ont été transformées en un outil pour symboliser et s'appropriier les conditions de son mourir. Paradoxalement, dans nos sociétés occidentales, la mort est cachée et quasiment tous les rites autour de la mort et du deuil ont disparu. Ainsi donc, un mécanisme défensif aurait-il pu se mettre en place, afin de ne pas se confronter à son inimaginable mort, en cachant celle des autres ?

Or, dans le perversissement de l'outil que sont les DA, on demande à l'autre de penser les conditions de sa mort, ce qui peut apparaître comme un impossible. Au moment de se pencher

sur ses DA, il s'agit de penser aux conditions de sa mort, c'est-à-dire à ce qui n'est pas « ici » et « maintenant », ce qui apparaît impensable et impalpable.

Il semblerait donc qu'il soit plus facile – et il ne soit possible que de cette façon – de penser la mort pour autrui. Peut-être avons-nous là une des pistes pouvant expliquer le fort taux de DA rédigées non pas par le patient lui-même mais par un autre (en l'occurrence, le médecin) dans cette étude ?

Cette hypothèse amène à se poser de nouvelles questions. Si les DA sont écrites par un autre pour un patient, ses DA peuvent-elles tracer la réalité de la position du sujet ? Ainsi, seraient-elles un garant si certain de l'autonomie, qu'elles tentent tant de faire valoir ?

De plus, en voulant garantir cette autonomie, ne néglige-t-on pas la vulnérabilité de l'homme qui ne peut pas penser sa propre mort ? Par conséquent, ne serait-ce pas utopique de vouloir rédiger ses propres DA et d'étendre ce dispositif à l'ensemble de l'humanité ?

Ou bien, au contraire, au travers de cette finitude que partagent tous les hommes, ne serait-il pas possible de s'approprier ce qui arrive au patient afin de se retrouver pour penser ensemble et s'approprier ce mal dans la sollicitude ? N'y aurait-il pas une posture d'humilité et d'impuissance à adopter face à l'impossibilité de sauver l'homme de sa mort ?

La sollicitude passant par l'altérité, par les échanges, par le partage de cette vulnérabilité mutuelle, il serait alors possible de s'entendre et de se soutenir. Tous ces propos se rejoignent autour du dialogue et trouvent leur place dans l'accompagnement et par extension dans les soins palliatifs. En créant du lien et en libérant la parole, pratique inhérente aux soins palliatifs, il est possible de renouer le dialogue dans une relation de soins centrée sur le patient.

Ainsi, ne serait-ce pas autour de ce dialogue, de cette relation de soins que l'on pourrait promouvoir l'autonomie du patient ?

Finalement, lorsque nous parlons de nos DA, nous parlons de notre mort. Or, comme le dit Emmanuel Levinas, « nous parlons d'elle sans jamais être sûrs que c'est d'elle que nous

parlons » (148). En revanche, la seule certitude que nous avons, c'est celle de notre condition de mortel : « la mort, c'est l'inexorable. » Et cette finitude est le seul point commun à tout homme, malade ou non.

De la dignité de l'être humain

La notion de « dignité » a été retrouvée dans les DA de plusieurs patients de cette étude. Or, la dignité est un concept très polysémique et que chacun s'approprie selon son vécu.

Il arrive que certains patients, dans des situations de détresse et de fragilité, notamment dans la maladie, finissent par douter de leur propre dignité surtout quand elle n'est pas honorée par le regard qu'autrui porte sur eux. Dans la SLA, l'image de soi, la pudeur, le rôle identitaire familial ou social sont bousculés par la maladie qui progresse, le handicap qui s'installe et la mort qui approche. Ces blessures narcissiques peuvent donner le sentiment que tout leur échappe, de leur autonomie à leur indépendance et jusqu'à leur dignité. Mais comme le rappelle Jacques Ricot, dans son ouvrage *Ethique du soin ultime*, la dignité ne peut pas être « perdue » : « ce qui peut se perdre, c'est non pas la dignité, mais l'estime de soi ou encore la conformité avec une norme déterminée (comportementale, physique, morale). Mais le fait de n'être pas à la hauteur d'une norme donnée n'implique en aucune façon la privation de dignité » (150).

La dignité est un principe ontologique, c'est-à-dire intrinsèque et indissociablement attaché à l'être humain. Le sens ontologique de la dignité est clairement indiqué dans le Préambule et l'article premier de la Déclaration Universelle des Droits de l'Homme de 1948 (115) : « Considérant que la reconnaissance de la dignité inhérente à tous les membres de la famille humaine et de leurs droits égaux et inaliénables constitue le fondement de la liberté, de la justice et de la paix dans le monde, [...] l'Assemblée générale proclame [...] : Tous les êtres humains naissent libres et égaux en dignité et en droits. » La dignité est donc un principe inhérent et inaltérable à l'homme, étroitement lié à la notion d'autonomie.

Mais alors, puisque la dignité est ontologique, alors même que certains malades ont l'impression qu'elle leur échappe, ne devrait-on pas plutôt parler, en ce qui concerne leur ressenti, de sentiment d'indignité ?

Ainsi, le risque de la SLA est de faire émerger un sentiment d'indignité. Si l'on ne peut guérir d'une SLA, qu'en est-il du sentiment d'indignité ? Comment le guérit-on ?

Par la relation d'aide, par le dialogue, par l'éthique du care, le « prendre soin » des Anglo-saxons, on parvient à recentrer la prise en charge sur le malade et donc à lui renvoyer qu'il a de la valeur en tant que sujet et toute sa place en tant qu'homme. C'est là tout l'intérêt de faire un care personnalisé, autonomisé, soutenant les ressources encore disponibles.

Du principe d'autonomie du patient

Le principe d'autonomie est au fondement de l'éthique médicale et de la relation de soins entre professionnel de santé et personne malade. Elle est apparue en réponse à la dynamique patriarcale du médecin sachant, au traditionnel paternalisme médical, montant lentement et régulièrement en puissance jusqu'à ce jour et au cœur du code de la santé publique depuis la loi du 4 mars 2002 (92).

Il convient de rappeler que la notion d'autonomie dans le champ de la pratique et de l'éthique médicale a d'abord été introduite sous la forme du consentement. En 1945, au sortir de la Seconde Guerre Mondiale, le tribunal de Nuremberg a jugé les médecins qui avaient effectué des expérimentations humaines, aboutissant au Code de Nuremberg (1947) pour définir « les principes fondamentaux qui devraient être observés pour satisfaire aux concepts moraux, éthiques et légaux. » Bien que le mot « autonomie » ne figure pas encore dans ce texte, la notion apparaît néanmoins sous la figure du consentement volontaire : « le consentement volontaire du sujet humain est absolument essentiel. Cela veut dire que la personne intéressée doit [...] être laissée libre de décider, sans intervention de quelque élément de force de fraude, de contrainte [...] » (150).

Le principe d'autonomie envisage donc la personne comme un décideur souverain, seul habilité à déterminer ses propres intérêts. Il désigne l'aptitude du sujet à décider de manière intentionnelle, en comprenant de quoi il s'agit et sans contrainte extérieure. C'est en ce sens que les DA ont été présentées comme un moyen de mettre en œuvre le principe d'autonomie.

En médecine, l'autonomie implique le consentement libre et éclairé. Or le consentement éclairé suppose d'avoir reçu des informations détaillées en cas d'acte médical lourd, la vérification de leur compréhension, un laps de temps suffisant pour que le patient se décide et qu'il soit informé de la possibilité de révoquer sa décision. Tous ces éléments soulèvent de nombreuses questions.

Tout d'abord, se pose la question de l'information du patient. Comment et jusqu'où aller pour informer un patient ? Ensuite, comment juger de la compétence d'un patient à assimiler l'information délivrée ? Et enfin, qu'en est-il de la compréhension de l'information reçue ?

En effet, les mécanismes de défense mis en place dans une maladie grave peuvent rendre l'information et la compréhension de la situation délicates. Qui peut affirmer qu'un malade se sentant « condamné » a la compétence de décider ? Et qui peut affirmer le contraire ? En bonne santé, la violence même de l'idée de sa mort ne brouille-t-elle pas notre jugement ? Et réagit-on de la même façon lorsque l'on est en bonne santé et lorsque l'on lutte face à la maladie ? A-t-on toujours les mêmes capacités de discernement pour évaluer une situation et les conséquences des décisions prises lorsqu'on est plongé dans la maladie grave (2) ?

Aussi, le consentement à l'acte médical suppose l'implication de deux personnes au moins, celle qui consent et celle qui reçoit le consentement. De cette manière, il relèverait davantage du concept d'hétéronomie que de celui d'autonomie, puisque l'information émanerait d'une source extérieure à celui qui consent. Or, à la manière dont il semblerait que les DA soient pensées actuellement, il pourrait être pensé qu'elles soient formalisées plutôt dans le cadre d'une hétéronomie. D'un outil valorisant l'autonomie du patient, les DA sembleraient plutôt relever du concept d'hétéronomie.

Aussi, toutes ces interrogations nous renvoient à la notion de vulnérabilité du patient et nous rappellent l'idée qu'un malade n'est pas toujours en capacité de pouvoir décider seul. Alors, les soignants ont aussi le devoir d'être vigilants à cette extrême vulnérabilité dans la manière dont il convient de traiter les informations concernant les pronostics symptomatiques notamment. En ce sens, l'universalisation des DA, telles qu'elles sont instrumentalisées actuellement par les soignants en partie, peuvent générer une certaine forme de violence.

Du paternalisme et du devoir de bienfaisance du médecin

La relation médecin-patient en France a longtemps été vécue sur un mode paternaliste, fondé sur le principe de bienfaisance à l'égard de celui qui est en état de faiblesse, par sa maladie et par son ignorance. Comme le rappelle Suzanne Rameix dans l'article « Autonomie ou paternalisme ? La relation médecin-patient et la question du consentement aux soins », extrait de *Fondements philosophiques de l'éthique médicale*, le malade était considéré comme un mineur et faisait confiance au médecin comme un enfant à ses parents, tandis que le médecin soutenait et protégeait le patient qu'il déchargeait de la responsabilité de décision (151). En effet, devant des situations de souffrance, de vulnérabilité, de dépendance, le principe moral de bienfaisance semble pouvoir s'imposer avec une très grande force.

Une vision paternaliste de la relation de soins s'opposerait donc aux DA, arguant que le patient doit être protégé contre des décisions qu'il regrettera s'il le peut, ou regretterait s'il le pouvait. Mais jusqu'où va la notion de protection des personnes ? Ne sommes-nous pas alors obligés d'accepter que ce soit toujours des tiers qui décident pour nous, au nom de la bienfaisance, c'est-à-dire que seul le bénéfice médical compterait ? Le fait que nous serions en principe incompetents, à l'instar de tout être humain placé dans la même situation, peut-il représenter une raison suffisante pour conférer à d'autres la responsabilité de prendre notre destin en main ? Et en quoi le jugement du professionnel, certes non atteint par la maladie, mais non indemne de subjectivité, serait-il plus juste que celui du patient (2) ?

Ce modèle paternaliste asymétrique ne paraît plus satisfaisant aujourd'hui. Et la société, par ses textes de loi (152–155), vient rappeler l'importance du respect de la liberté individuelle dans les choix thérapeutiques, comme le précise l'article L.1111-4 du Code de la Santé Publique : « toute personne prend, avec le professionnel de santé et compte tenu des informations et des préconisations qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé. Le médecin doit respecter la volonté de la personne après l'avoir informée des conséquences de ses choix » (156). Alors comment, dans une bonne pratique médicale, concilier respect de l'autonomie du patient et devoir de bienfaisance du professionnel (157) ?

De l'enjeu des DA : entre autonomie du patient et bienfaisance du médecin

L'arrivée du principe d'autonomie dans le champ de l'éthique médicale a donc déstabilisé la relation traditionnelle paternaliste entre soignant et soigné. L'introduction des DA dans la législation en est un indice très clair, le respect de l'autonomie du patient venant supplanter le devoir de bienfaisance du médecin. Mais chacun de ces deux modèles de la relation de soins – paternaliste d'un côté, autonomiste de l'autre – présente des limites et aucun ne paraît satisfaisant et suffisant à lui seul.

Finalement, la relation de soins idéale ne serait-elle pas dans un modèle intermédiaire intégrant des dimensions propres à chaque modèle ?

Comme le suggère Jacques Ricot, il serait question « de dépasser le paternalisme d'une bienveillance et d'une bienfaisance oublieuses que le sujet des soins est un sujet souffrant mais aussi un sujet parlant, et il convient symétriquement de ne pas enfermer l'autonomie de ce même sujet dans une souveraineté qui nierait sa vulnérabilité » (150). Ainsi, médecins et malades seraient des alliés au sein d'une relation fondée sur la confiance du malade et la responsabilité du médecin, et surtout sur un dialogue entre deux consciences compétentes, évitant le risque d'abandon comme celui du paternalisme. Il s'agirait donc de créer une alliance thérapeutique basée sur la confiance, le partage des connaissances et l'écoute de l'autre, le but étant de construire avec le malade une vérité qu'il peut s'approprier, vérité qui serait retranscrite dans les DA du patient notamment.

De la nécessité d'écoute dans le dialogue

La relation médecin-malade a beaucoup changé ces dernières années en France. Quittant une attitude trop paternaliste, le médecin se situe davantage dans la perspective d'un « pacte » de confiance ou d'une « alliance thérapeutique » avec le patient, dont la clé est l'instauration d'un véritable dialogue.

Mais comme le souligne Marie-Sylvie Richard dans *Soigner la relation en fin de vie*, « il n'est pas de dialogue sans l'écoute mutuelle » (158). Une formation à l'écoute s'avère donc indispensable pour le médecin qui « parle souvent trop, du fait de sa propre angoisse, au point d'empêcher la parole du malade [...], qui ne trouve pas alors d'espace pour se déployer. » Les résultats de cette étude ont mis en évidence une nette différence de contenu des DA en fonction du rédacteur (le « traitement de la douleur » qui ne ressortait que du côté des patients et non des médecins, la plus grande variété des thèmes abordés dans les DA rédigées par les patients), ce qui laisserait supposer que le médecin n'entendrait pas suffisamment le patient et surtout ne percevrait pas les réelles préoccupations de celui-ci. Il y a donc « nécessité, pour le médecin, d'entendre la complexité de la demande du patient et d'y reconnaître la place de l'inconscient. » En d'autres termes, lors des échanges avec le patient sur les DA et les situations de fin de vie, il faut laisser la place au patient d'exprimer ses véritables préoccupations et ne pas enfermer le dialogue dans une rationalité uniquement médicale.

Enfin, si le patient n'écrit pas ses DA, n'a-t-on pas, là aussi, quelque chose à entendre ? De nombreuses études ont montré l'intérêt des patients pour les DA (137,139), mais peu nombreux étaient ceux qui passaient à l'écrit (118). Ainsi, dans cette étude, le nombre important de DA rédigées par un médecin à la place du patient pourrait illustrer – du moins, pour partie – un intérêt certain des patients à aborder les questions de fin de vie à travers les DA, sans pour autant souhaiter tracer leur volonté. Cela ne signifie-t-il pas qu'il est davantage important pour le patient de discuter de ces situations afin que son ressenti (sans que son avis soit nécessairement tranché) soit connu plutôt que d'écrire à tout prix ? D'ailleurs, la finalité d'une discussion autour de la fin de vie doit-elle forcément être la rédaction de DA ?

Ainsi, l'aboutissement de ces discussions ne pourrait-il pas relever également de la responsabilité du médecin et des équipes soignantes qui accompagnent les patients en situation palliative au travers de la traçabilité de ces échanges, de leurs contenus, voire l'élaboration de LATA conjointement avec le patient. N'y a-t-il pas déjà là quelque chose à « jouer » de cette relation et n'y retrouve-t-on pas déjà un indice au travers des DA telles que formalisées dans les Centres SLA étudiés ici ?

CONCLUSION

Le contenu des DA en général et chez les patients atteints de SLA en particulier n'a été encore que très peu étudié sur le plan qualitatif. Ce travail de recherche a permis de faire un premier état des lieux et d'établir des faits. Il existe encore très peu de patients qui rédigent leur DA, même dans le cadre d'une pathologie qui semblait s'y prêter tout particulièrement, telle que la SLA. Lorsqu'elles sont rédigées, elles ne correspondent pas au critère légal de validité, donc la formalisation du concept de DA est encore mal compris.

Mais aussi, le contenu est essentiellement centré sur des questions d'ordre « somatique » et particulièrement technique, bien que d'autres thèmes soient abordés. Mais ce dernier constat est à nuancer, car la majorité des DA ne sont pas rédigées par le patient lui-même, mais par un médecin. Or, lorsque les DA sont rédigées par le patient lui-même, bien d'autres thèmes émergent du contenu des DA.

Cela pose la question de l'objectif et de la finalité des DA. Pour quoi et pour qui rédige-t-on des DA ? En effet, la formalisation des DA peut apparaître alors comme ne servant que les questions éclairant les champs du soin, alors bien éloignée de leur objectif initial visant l'expression des souhaits pour son « prendre soin ». Aussi, les DA ne devraient pas être uniquement un outil pour le corps médical servant notamment dans la prise de décision médicale : les DA ne sont pas la finalité du dialogue. Les outils d'anticipation de la fin de vie, dont les DA, permettent un dialogue entre le patient, son médecin traitant et ses proches concernant son devenir, elles permettent d'initier le dialogue, mais ne devraient pas rester une fin en soi.

Et enfin, ces DA servent-elles en pratique ? Et si oui, à quoi et comment ? En effet, on ne sait donc pas si, une fois écrites, elles correspondent réellement aux « souhaits de la personne relatifs à sa fin de vie concernant les conditions de limitation ou l'arrêt de traitement » (93) et si elles constituent effectivement ou potentiellement une aide réelle à la décision médicale. Cette question est d'autant plus cruciale à l'heure où les derniers débats politiques et projets de loi sur les DA ont porté sur la possibilité de rendre ces DA imposables aux médecins, dans

une optique de renforcement de l'autonomie des patients, alors qu'elles n'étaient jusqu'alors que consultatives et non pas contraignantes (103).

Il serait intéressant de mener d'autres études afin d'évaluer l'utilité mais surtout l'utilisation des DA en pratique dans la prise de décision. En particulier, il semblerait très intéressant de comprendre les utilisations qui en sont faites, d'une part pour la prise de décision pour les actes médicaux lourds (réanimation, trachéotomie), sachant que ce sont ces sujets qui sont abordés lorsque ce sont les soignants qui remplissent les DA, et d'autre part pour l'accompagnement de la « souffrance globale », sachant que les thématiques qui y sont liées sont celles abordées lorsque les DA sont remplies par les patients.

De tels travaux permettraient de progresser dans l'analyse de la qualité d'écoute des soignants et de l'utilité des DA comme instrument d'initiation du dialogue entre patient et soignant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: [http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000446240&cat](http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000446240&categorieLien=id)
[egorieLien=id](http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000446240&categorieLien=id)
2. Haas S, Guédon E, Joly C, Déchelotte P. Directives anticipées : quels enjeux éthiques et quelles recommandations pratiques ? *Ethique & Santé*. 2007;4(4):218-24.
3. ONFV (Observatoire National de la Fin de Vie). Fin de vie : un premier état des lieux. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: http://www.onfv.org/wp-content/uploads/2014/10/Rapport_ONFV_2011.pdf
4. ONFV (Observatoire National de la Fin de Vie). Fin de vie des personnes âgées. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://www.onfv.org/wp-content/uploads/2014/10/RAPPORT-ONFV-2013.pdf>
5. Assemblée Nationale. Rapport d'information fait au nom de la mission d'évaluation de la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://www.assemblee-nationale.fr/13/rap-info/i1287-t1.asp>
6. de Bazelaire C, Laval G, Aubry R. Loi du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie: une loi mal connue parce que mal expliquée. *Rev Prat*. Jun 2009;59(6):768-73.
7. Fournier V, Berthiau D, Kempf E, d'Haussy J. Quelle utilité des directives anticipées pour les médecins ? *Presse Médicale*. Jun 2013;42(6P1):e159-69.
8. Matricon C, Texier G, Mallet D, Denis N, Hirschauer A, Morel V. La loi Leonetti : une loi connue des professionnels de santé hospitaliers ? *Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique*. Oct 2013;12(5):234-42.
9. Mellin M. Directives anticipées: évaluation d'une information auprès de médecins généralistes des Pyrénées Atlantiques. [Thèse d'exercice]. [Bordeaux, France]: Université de Bordeaux; 2014,99 p.
10. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*. Feb 2009;4:3.
11. 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. *Arch Physiol Norm Pathol*. 1869;354-67; 628-49; 744-60.
12. Collège des enseignants en Neurologie. Collège des enseignants en Neurologie - Sclérose latérale amyotrophique. [Consulté le 23 août 2015]. Disponible sur:

<http://www.cen-neurologie.fr/2eme-cycle/Maladies%20et%20grands%20syndromes/Scl%C3%A9rose%20lat%C3%A9rale%20amyotrophique/article.phtml?id=295>

13. Bouche P, Le Forestier N. Sclérose latérale amyotrophique (I). Aspects cliniques. EMC - Neurologie. 1999;1-10 [Article 17-078-A-10].
14. Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med. May 2001;344(22):1688-700.
15. Pradat P-F, Bruneteau G. Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ? Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:17-24.
16. Bruneteau G, Demeret S, Meininger V. Physiopathologie de la Sclérose Latérale Amyotrophique : approches thérapeutiques. Rev Neurol. Feb 2004;160(2):235-241.
17. Naganska E, Matyja E. Amyotrophic lateral sclerosis - looking for pathogenesis and effective therapy. Folia Neuropathol Assoc Pol Neuropathol Med Res Cent Pol Acad Sci. 2011;49(1):1-13.
18. Matyja E, Taraszewska A, Nagańska E, Rafałowska J, Gębarowska J. Astroglial alterations in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) model of slow glutamate excitotoxicity in vitro. Folia Neuropathol. 2006;44(3):183-90.
19. Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Lond Engl. Jun 2007;369(9578):2031-41.
20. Rosen DR, Siddique T, Patterson D, Figlewicz DA, Sapp P, Hentati A, et al. Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. Nature. Mar 1993;362(6415):59-62.
21. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Lond Engl. Mar 2011;377(9769):942-55.
22. Cintas P. Quels sont les traitements médicamenteux étiologiques ? Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:220-7.
23. Pradat P-F, Dupuis L. Traitements de la SLA : actualités en 2014 et perspectives. Presse Médicale. May 2014;43(5):595-602.
24. Corcia P, Blasco H, Camu W. Génétique de la sclérose latérale amyotrophique. Presse Médicale. May 2014;43(5):555-62.
25. Juntas-Morales R, Pageot N, Camu W. Environnement et sclérose latérale amyotrophique. Rev Neurol. Apr 2015;171, Supplément 1:A178.
26. de Jong SW, Huisman MHB, Sutedja NA, van der Kooi AJ, de Visser M, Schelhaas HJ, et al. Smoking, alcohol consumption, and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. Am J Epidemiol. Aug 2012;176(3):233-9.

27. Armon C. Smoking may be considered an established risk factor for sporadic ALS. *Neurology*. Nov 2009;73(20):1693-8.
28. Gil J, Funalot B, Torny F, Lacoste M, Couratier P. Facteurs de risque exogènes de la sclérose latérale amyotrophique sporadique. *Rev Neurol*. Nov 2007;163(11):1021-30.
29. Nelson LM, Matkin C, Longstreth WT, McGuire V. Population-based case-control study of amyotrophic lateral sclerosis in western Washington State. II. Diet. *Am J Epidemiol*. Jan 2000;151(2):164-73.
30. Veldink JH, Kalmijn S, Groeneveld G-J, Wunderink W, Koster A, de Vries JHM, et al. Intake of polyunsaturated fatty acids and vitamin E reduces the risk of developing amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. Apr 2007;78(4):367-71.
31. Soriani M-H, Desnuelle C. Épidémiologie de la SLA. *Rev Neurol*. Aug 2009;165(8-9):627-40.
32. Masseret E, Banack S, Boumédiène F, Abadie E, Brient L, Pernet F, et al. Dietary BMAA Exposure in an Amyotrophic Lateral Sclerosis Cluster from Southern France. *PLoS ONE*. Dec 2013;8(12): e83406. doi:10.1371/journal.pone.0083406
33. Delzor A, Couratier P, Boumédiène F, Nicol M, Druet-Cabanac M, Paraf F, et al. Searching for a link between the L-BMAA neurotoxin and amyotrophic lateral sclerosis: a study protocol of the French BMAALS programme. *BMJ Open*. 2014;4(8):e005528. doi:10.1136/bmjopen-2014-005528
34. Colman E, Szarfman A, Wyeth J, Mosholder A, Jillapalli D, Levine 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. *Pharmacoepidemiol Drug Saf*. Nov 2008;17(11):1068-76.
35. Okumura H, Kurland LT, Waring SC. Amyotrophic lateral sclerosis and polio: is there an association? *Ann N Y Acad Sci*. May 1995;753:245-56.
36. Ingre C, Roos PM, Piehl F, Kamel F, Fang F. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Epidemiol*. 2015;7:181-93.
37. 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 Neuropathol Assoc Pol Neuropathol Med Res Cent Pol Acad Sci*. 2006;44(3):191-6.
38. Rothstein JD. Current hypotheses for the underlying biology of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*. Jan 2009;65(S1):S3-9.
39. Orphanet: À propos des maladies rares. [Consulté le 05/10/2015]. Disponible sur: http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Education_AboutRareDiseases.php?lng=FR
40. Couratier P, Marin B, Lautrette G, Nicol M, Preux P-M. Épidémiologie, spectre clinique de la SLA et diagnostics différentiels. *Presse Médicale*. May 2014;43(5):538-48.

41. HAS. Prise en charge des personnes atteinte de sclérose latérale amyotrophique – texte des recommandations (version longue) : 23 et 24 novembre 2005, Centre universitaire méditerranéen — Nice. Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:363-93.
42. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. Jan 2000;1(5):293-9.
43. Pradat P-F, Bruneteau G. Quels sont les diagnostics différentiels et les formes frontières de SLA ? Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:81-90.
44. Vial C. Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes cliniques ? Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:25-8.
45. Brooks BR. ALS-Plus — Where does it begin, where does it end? J Neurol Sci. Oct 2014;345(1–2):1-2.
46. Circulaire DHOS/O/DGS/SD 5 D/DGAS n° 2002-229 du 17 avril 2002 relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique (ou maladie de Charcot) et comportant un appel d'offres pour les premiers centres de compétence ou de référence dans le cadre d'une enveloppe exceptionnelle de 1,5 million d'euros (10 millions de francs) [Consulté le 05/10/2015]. Disponible sur: <http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2002/02-38/a0383084.htm>
47. McCluskey L, Vandriel S, Elman L, Van Deerlin VM, Powers J, Bollner A, et al. ALS-Plus syndrome: Non-pyramidal features in a large ALS cohort. J Neurol Sci. Oct 2014;345(1–2):118-24.
48. Rowland LP. Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci. Oct 1998;160 Suppl 1:S6-24.
49. Pouget J. Critères électro-neuro-myographiques de la sclérose latérale amyotrophique. Rev Neurol. Jun 2006;162, Supplément 2:34-42.
50. Brooks BR. 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. J Neurol Sci. Jul 1994;124 Suppl:96-107.
51. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. Arch Neurol. Aug 2000;57(8):1171-6.
52. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. Clin Neurophysiol. Mar 2008;119(3):497-503.

53. Guennoc A-M, Camu W, Corcia P. Les critères d'Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol.* Jun 2013;169(6-7):470-5.
54. Brooks BR. Earlier is better: the benefits of early diagnosis. *Neurology.* 1999;53(8 Suppl 5):S53-4; discussion S55-7.
55. Magistris MR. Sclérose latérale amyotrophique : diagnostic différentiel et formes frontières. *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplément 2:67-80.
56. Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, et al. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol Off J Eur Fed Neurol Soc.* Nov 2008;15(11):1245-51.
57. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* Dec 2009;10(5-6):310-23.
58. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci.* Oct 1999;169(1-2):13-21.
59. Couratier P, Torny F, Lacoste M. Échelles fonctionnelles de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol.* Apr 2006;162(4):502-7.
60. Pouget J. Les Centres dédiés à la sclérose latérale amyotrophique ont-ils changé les pratiques et la prise en charge ? *Rev Neurol.* Feb 2013;169, Supplément 1:S39-44.
61. Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres Maladies du Motoneurone. ARSLA - Centres SLA. [Consulté le 10/10/2015]. Disponible sur: <http://www.arsla.org/sla-sclerose-laterale-amyotrophique-fr/aides-pratiques-sla/reseau-sla-centres-sla/centres-sla.html>
62. HAS. Haute Autorité de Santé - Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. [Consulté le 10/10/2015]. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_409014/fr/prise-en-charge-des-personnes-atteintes-de-sclerose-laterale-amyotrophique
63. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group. *N Engl J Med.* Mar 1994;330(9):585-91.
64. Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN, Guillet P, Powe L, Durrleman S, et al. A confirmatory dose-ranging study of riluzole in ALS. ALS/Riluzole Study Group-II. *Neurology.* Dec 1996;47(6 Suppl 4):S242-50.
65. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database of Systematic Reviews*; 2012. [Consulté le 07/10/2015]. Disponible sur: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD001447.pub3/abstract>

66. Cintas P. Quels sont les traitements médicamenteux symptomatiques? *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplement 2:235-43.
67. Clavelou P, Guy N. Les traitements symptomatiques dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplement 2:228-34.
68. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol Off J Eur Fed Neurol Soc.* Mar 2012;19(3):360-75.
69. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, Ó Brannagáin D, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *BMJ Support Palliat Care.* Dec 2011;1(3):343-8.
70. Viallard M-L, Le Divenah A. Place des soins palliatifs dans l'accompagnement des maladies neuromusculaires. *Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique.* Dec 2010;9(6):279-82.
71. Brocq H, Bioy A. Une réflexion sur la prise en charge des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique. *Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique.* Dec 2006;5(6):337-42.
72. Brunaud-Danel V, Tiffreau V, Danel-Buhl N, Perez T, Moreau C, Destee A, et al. Comment prendre en charge un malade atteint de SLA ? *Prat Neurol - FMC.* Feb 2015;6(1):13-8.
73. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest.* Aug 1999;116(2):521-34.
74. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology.* Jul 2003;61(2):171-7.
75. Gonzalez-Bermejo J, Hurbault A, Coupé C, Meininger V, Similowski T. Soins palliatifs et ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). *Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique.* Dec 2010;9(6):309-17.
76. Piquet M-A. Approche nutritionnelle des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique. *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplement 2:177-87.
77. Lehericey G, Le Forestier N, Dupuis L, Gonzalez-Bermejo J, Meininger V, Pradat P-F. Prise en charge nutritionnelle dans la sclérose latérale amyotrophique : un enjeu médical et éthique. *Presse Médicale.* Jun 2012;41(6, Part 1):560-74.
78. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews;* 2011. [Consulté le 11/10/2015]. Disponible sur: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD004030.pub3/abstract>

79. Bardet L. Place des bénévoles de santé auprès des patients atteints de SLA et de leur entourage. *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplement 2:284-90.
80. Guerrier M. Quelle est la place des bénévoles de santé auprès des patients atteints de SLA et de leur entourage ? *Rev Neurol.* Jun 2006;162, Supplement 2:291-4.
81. Brown BA. The history of advance directives. A literature review. *J Gerontol Nurs.* Sep 2003;29(9):4-14.
82. Laakkonen M-L. Advance Care Planning. Elderly patients' preferences and practices in long-term care. [Helsinki, Finland]: University of Helsinki; 2005,114p.
83. Kutner L. Due Process of Euthanasia: The Living Will, A Proposal. *Indiana Law J.* Jul 1969;44(4):539-54.
84. Basson M. Entre normes juridiques et impératifs éthiques, quelle place pour les directives anticipées dans la pratique médicale en France ? [Thèse d'exercice]. [Paris, France]: Université Paris Descartes; 2013,92p.
85. Fournier V, Trarieux S. Les directives anticipées en France. *Médecine Droit.* Sep 2005;2005(74-75):146-8.
86. Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs. Les directives anticipées | SFAP - site internet. [Consulté le 08/08/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/rubrique/les-directives-anticipees>
87. Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs. Analyse de la loi par la SFAP supplément bulletin 48 de la SFAP | SFAP - site internet [Consulté le 09/08/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/document/analyse-de-la-loi-par-la-sfap-supplement-bulletin-48-de-la-sfap>
88. Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs. Histoire de la SFAP | SFAP - site internet. [Consulté le 09/08/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/rubrique/histoire-de-la-sfap>
89. Ambruz R. La rédaction des directives anticipées: quelles représentations, quelles motivations ? [Thèse d'exercice]. [Lille, France]: Université du droit et de la santé; 2014,76p.
90. Lebon C. La rédaction des directives anticipées: quel ressenti ? [Thèse d'exercice]. [Lille, France]: Université du droit et de la santé; 2014,76p.
91. Loi n° 99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000212121&dateTexte=&categorieLien=id>
92. Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000227015>

93. Code de la santé publique - Article L1111-11. Code de la santé publique.
94. Loi du 28 mai 2002 dépénalisant l'euthanasie et modifiée en février 2014. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://www.ieb-eib.org/en/document/loi-relative-a-leuthanasie-107.html>
95. WHO. Ageing and Health Technical Report Vol.5 A Glossary of Terms for Community Health Care and Services for Older Persons. 2004. [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: http://www.who.int/kobe_centre/ageing/ahp_vol5_glossary.pdf?ua=1
96. Décret n°2006-119 du 6 février 2006 relatif aux directives anticipées prévues par la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique (dispositions réglementaires). [Consulté le 04/03/2015]. Disponible sur: <http://legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000456203&dateTexte=>
97. Direction de l'information légale et administrative. Directives anticipées - Service-public.fr. [Consulté le 09/08/2015]. Disponible sur: <http://vosdroits.service-public.fr/particuliers/F32010.xhtml>
98. Code de la santé publique - Article R1111-17. Code de la santé publique.
99. Code de la santé publique - Article R1111-18. Code de la santé publique.
100. Code de la santé publique - Article R1111-19. Code de la santé publique.
101. Code de la santé publique - Article R1111-20. Code de la santé publique.
102. Code de la santé publique - Article L1111-12. Code de la santé publique.
103. Proposition de loi créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie [Consulté le 18/08/2015]. Disponible sur: <http://www.assemblee-nationale.fr/14/ta/ta0486.asp>
104. Direction de l'information légale et administrative. Proposition de loi créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie - Panorama des lois - Actualités - Vie-publique.fr. [Consulté le 18/08/2015]. Disponible sur: <http://www.vie-publique.fr/actualite/panorama/texte-discussion/proposition-loi-creant-nouveaux-droits-faveur-malades-personnes-fin-vie.html#onglet2>
105. Abiven M. Pour une mort plus humaine. [En ligne]. Masson. Paris: Elsevier Masson; 2004. 1 - Les soins palliatifs: pour qui? Pourquoi? [Consulté 04/11/2015]; p. 3-27. Disponible sur: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9782294018527500016>
106. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care - Report of a WHO Expert Committee. Geneva; 1990. Report No.: 804. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/37896/1/9241544821.pdf>

107. World Health Organization. WHO | WHO Definition of Palliative Care. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
108. European Association for Palliative Care. Definition of palliative care and aims of the EAPC. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.eapcnet.eu/Corporate/AbouttheEAPC/Definitionandaims.aspx>
109. Circulaire DGS/3D du 26 août 1986 relative à l'organisation des soins et à l'accompagnement des malades en phase terminale. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/document/circulaire-laroque>
110. Verspieren P. Sur la pente de l'euthanasie. Etudes. Jan 1984;(360):43-54.
111. Circulaire DHOS/O 2/DGS/SD 5 D n° 2002-98 du 19 février 2002 relative à l'organisation des soins palliatifs et de l'accompagnement, en application de la loi n° 99-477 du 9 juin 1999, visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2002/02-12/a0121073.htm>
112. Le Plan cancer 2003-2007 - Les Plans cancer de 2003 à 2013 | Institut National Du Cancer. [Consulté le 04/11/2015]. Disponible sur: <http://www.e-cancer.fr/Plan-cancer/Les-Plans-cancer-de-2003-a-2013/Le-Plan-cancer-2003-2007>
113. Circulaire DHOS/O2 n° 2008-99 du 25 mars 2008 relative à l'organisation des soins palliatifs. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: http://www.sante.gouv.fr/fichiers/bo/2008/08-04/ste_20080004_0100_0113.pdf
114. Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs. Les soins palliatifs | SFAP - site internet. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/rubrique/les-soins-palliatifs>
115. Nations Unies. Déclaration Universelle des Droits de l'Homme. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: http://www.unesco.org/education/nfsunesco/doc/droits_homme.htm
116. Roquebert P. Une nouvelle approche de la souffrance globale de personnes en fin de vie. Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique. Apr 2009;8(2):91-5.
117. Lindenmeyer E, Lalanne B, Plaindoux S, Reymond J-B. La loi Léonetti : une loi médiatisée ? Connaissance et application dans un établissement hospitalier. J Eur Urgences. Jun 2009;22, Supplément 2:A38.
118. Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, Moreau C, Defebvre L, Jacquemin D, et al. Les enjeux de la loi Leonetti : participation des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie. Rev Neurol. Feb 2009;165(2):170-7.
119. Gross MD. What do patients express as their preferences in advance directives? Arch Intern Med. Feb 1998;158(4):363-5.

120. Shvartzman P, Reuven Y, Halperin M, Menahem S. Advance Directives-The Israeli Experience. *J Pain Symptom Manage*. Jun 2015;49(6):1097-101.
121. Pathare S, Shields L, Nardodkar R, Narasimhan L, Bunders J. What do service users want? A content analysis of what users may write in psychiatric advance directives in India. *Asian J Psychiatry*. Apr 2015;14:52-6.
122. Trarieux-Signol S, Moreau S, Gourin M-P, Penot A, Edoux de Lafont G, Preux P-M, et al. Factors associated with the designation of a health care proxy and writing advance directives for patients suffering from haematological malignancies. *BMC Palliat Care*. 2014;13:57.
123. Bordenave C, Augustyniak C, Sztark F. Les principes méthodologiques. *Oxymag*. 2014;(138):29-32.
124. Debout C. Méthodologie quantitative et études descriptives simples. *Soins*. 2012;(768):55-60.
125. Bourgeois ML. Études sur le deuil. Méthodes qualitatives et méthodes quantitatives. *Ann Méd-Psychol Rev Psychiatr*. Jun 2006;164(4):278-91.
126. Mucchielli R. L'analyse de contenu des documents et des communications. 9^e éd. Issy-Les-Moulineaux: ESF; 2006.
127. Aubin-Auger I, Mercier A, Baumann L, Lehr-Drylewicz A-M, Imbert P, Letrillat L. Introduction à la recherche qualitative. *Exercer*. 2008;19(84):142-5.
128. Rul B, Carnevale F. Recherche en soins palliatifs : intérêt des méthodes qualitatives. *Médecine Palliat*. 2014;13:241-8.
129. Derobertmasure A, Dehon A, Demeuse M. Indicateurs de réflexivité en formation initiale: analyse de contenu de dossiers réflexifs. *Education et Formation*. 2010,11p. Disponible sur: <http://ute3.umh.ac.be/revues/index.php?revue=10&page=3>.
130. Mays N, Pope C. Rigour and qualitative research. *BMJ*. Jul 1995;311(6997):109-12.
131. Mays N, Pope C. Qualitative research in health care. Assessing quality in qualitative research. *BMJ*. Jan 2000;320(7226):50-2.
132. Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, Ludolph AC, Sales Luis ML, Silani V, et al. Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. Sep 2001;2(3):159-64.
133. Bradley SL, Woodman RJ, Tieman JJ, Phillips PA. Use of advance directives by South Australians: results from the Health Omnibus Survey Spring 2012. *Med J Austr*. 2014 Oct 20;201(8):467-9.
134. O'Sullivan R, Mailo K, Angeles R, Agarwal G. Advance directives. Survey of primary care patients. *Canadian Family Physician*. 2015;61(4):353-356.

135. Puyobrau C. La question des directives anticipées saisies en EHPAD: Enquête auprès des professionnels de santé de l'EHPAD du berceau de Saint Vincent de Paul (Landes 40) en 2010. [Mémoire de DIU]. [Bordeaux, France]: Université de Bordeaux II; 2010.
136. Hucheloup A. Les directives anticipées dans la pratique infirmière: concept inconnu ou tabou ? [Mémoire de DIU]. [Bordeaux, France]: Université de Bordeaux II; 2011.
137. Lesaffre H, Leurent-Pouria P. Personne de confiance et directives anticipées de fin de vie en médecine générale: la perception des patients [Thèse d'exercice]. [Lille, France]: Université du droit et de la santé (Lille); 2012.
138. Hiquet J, Paternostre B, Gromb S. Comment améliorer les connaissances des praticiens de demain au sujet de la loi du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie ? Enquête auprès de 20 internes. Rev Médecine Légale. Sep 2012;3(3):95-102.
139. Bourgeois C. La personne de confiance et les directives anticipées, des moyens d'expression anticipée de la volonté en fin de vie: une enquête dans les EHPAD en 2013 [Thèse d'exercice]. [Bordeaux, France]: Université de Bordeaux II; 2013.
140. Société de Réanimation de Langue Française. Limitation et arrêt des traitements en réanimation adulte. Actualisation des recommandations de la Société de réanimation de langue française. Réanimation. 2010;19(8):679-698.
141. Nishimura A, Mueller PS, Evenson LK, Downer LL, Bowron CT, Thieke MP, et al. Patients who complete advance directives and what they prefer. Mayo Clin Proc. Dec 2007;82(12):1480-6.
142. Association pour le Droit à Mourir dans la Dignité. Directives anticipées | ADMD, Ne laissons pas voler notre Ultime Liberté. [Consulté le 26/10/2015]. Disponible sur: <http://www.admd.net/admdinteractivite/directives-anticipees.html>.
143. Simon-Lorda P, Tamayo-Velázquez M-I, Barrio-Cantalejo I-M. Advance directives in Spain. Perspectives from a medical bioethicist approach. Bioethics. Jul 2008;22(6):346-54.
144. Picoreau Rivière R. Directives anticipées: dire ou ne pas dire? Telle est la question [Mémoire de DIU]. [Tours, France]: Université François Rabelais; 2013,68 p.
145. Piloti V. SLA : enjeux psychiques de la mort annoncée. Réflexions et témoignages. Médecine Palliat Soins Support - Accompagnement - Éthique. Apr 2013;12(2):99-103.
146. Coupé C. Regard sur la SLA : de l'annonce diagnostique à la fin de vie. Poche - Société. Apr 2012;97-106.
147. Freud S. Introduction à la psychanalyse. Petite Bibliothèque Payot, Editions Payot, numéro 16; 2001, 576p.
148. Levinas E. Altérité et transcendance. Le Livre de Poche; 2006.

149. Palazzolo J, Quaderi A. Réflexions psychologiques autour du vieillissement normal et pathologique. Editions Mon Petit Editeur; 2015, 320p. page 88.
150. Ricot J. Ethique du soin ultime. Presses de l'EHESP. 2010. 288 p.
151. Rameix S. Fondements philosophiques de l'éthique médicale. Ellipses; 1996. 159 p.
152. Loi n° 88-1138 du 20 décembre 1988 relative à la protection des personnes qui se prêtent à des recherches biomédicales. [Consulté le 26/11/2015]. Disponible sur: <http://legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000508831>
153. Circulaire DGS/DH n° 95-22 du 6 mai 1995 relative aux droits des patients hospitalisés et comportant une charte du patient hospitalisé. [Consulté le 26/11/2015]. Disponible sur: <http://www.sfap.org/system/files/circulaire-dgs-dh-95-22-6-mai-1995.pdf>
154. Code de la santé publique - Article L1111-2. Code de la santé publique.
155. Code de déontologie médicale - Article 36. Code de déontologie médicale.
156. Code de la santé publique - Article L1111-4. Code de la santé publique.
157. Daoût C. Les directives anticipées : vers un respect de l'être humain devenu incapable ? Éthique Santé. May 2007;4(2):78-84.
158. Richard M-S. Soigner la relation en fin de vie: Familles, malades, soignants. Dunod; 2013. 186 p.

ANNEXES

Annexe 1 : Echelle ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised) (58)

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 Ecriture	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
6 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 - Incapable de participation

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 - Lent 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 deux oreillers 2 - Besoin de plus de deux 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 non invasive (VNI) 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

Annexe 2 : Les Centres SLA en France (61)

ALSACE

CHU de Strasbourg (Haute-pierre) -
Département de Neurologie
1, avenue Molière
67096 Strasbourg Cedex
Tél: 03 88 12 85 83

AQUITAINE

CHU de Bordeaux
Groupe Hospitalier PELLEGRIN
Tripode 10ème étage - Aile 3
Place Amélie Raba-Léon
33076 Bordeaux Cedex
Tél: 05 57 82 13 70

AUVERGNE

CHU Gabriel MONTPIED
58, rue Montalembert
63000 CLERMONT FERRAND
Tél: 04 73 75 20 43

BASSE-NORMANDIE

CHRU de Caen - Neurologie
Avenue Côte de Nacre
14033 CAEN Cedex 9
Tél: 02 31 06 46 17

BOURGOGNE

Centre SLA Bourgogne
CHU Bocage central
2, Boulevard Maréchal de Lattre de
Tassigny - Hall B
BP 77908
21079 DIJON Cedex
Tél: 03 80 29 32 45

BRETAGNE (consultation spécialisée)

Centre Hospitalier de Saint-Brieuc -
Service Neurologie
1, rue Marcel Proust
22027 SAINT-BRIEUC Cedex 1
Tél: 02 96 01 71 23

CENTRE

CHU de Tours
Hôpital Bretonneau
2, boulevard Tonnelé
37044 TOURS Cedex 1
Tél: 02 47 47 37 24

ÎLE-DE-FRANCE

CENTRE SLA IDF
Hôpital de la Pitié Salpêtrière
Fédération des Maladies du Système
Nerveux
Bâtiment Paul Castaigne
47/83, boulevard de l'Hôpital
75651 PARIS Cedex 13
Tél: 01 42 16 24 72

LANGUEDOC-ROUSSILLON

CHU de Montpellier
Hôpital Gui De Chauliac - Service
Explorations Neurologiques
80, avenue Augustin Fliche
34295 MONTPELLIER Cedex 5
Tél: 04 67 33 02 81
Fax: 04 67 33 02 81

LIMOUSIN

CHRU Dupuyren - Service Neurologie
2, avenue Martin Luther King
87042 LIMOGES Cedex
Tél: 05 55 05 65 59

LORRAINE

CHU de Nancy
Hôpital Central
Bâtiment Neurosciences Jean Lepoire
29, avenue du Maréchal de Lattre de
Tassigny
54000 NANCY Cedex
Tél: 03 83 85 16 88

MIDI-PYRENEES

CHU Toulouse-Purpan
Hôpital Pierre-Paul Riquet
Place du Docteur Baylac, TSA 40031, Hall
B - 3ème étage
31059 TOULOUSE Cedex 9
Tél: 05 61 77 94 81

NORD-PAS-DE-CALAIS

CHU de Lille
Hôpital Roger Salengro
Clinique Neurologique, Neurologie A
2, avenue Oscar Lambret
59037 LILLE Cedex
Tél: 03 20 44 67 51

PAYS-DE-LA-LOIRE

CHU d'Angers

4, rue Dominique Larrey

49033 ANGERS Cedex 9

Tél: 02 41 35 59 31

PROVENCE-ALPES-CÔTE D'AZUR

CHU de Marseille

Hôpital de la Timone - Neurologie

264, rue Saint-Pierre

13385 MARSEILLE Cedex 5

Tél: 04 91 38 65 79

CHU de Nice

Hôpital Pasteur 2

30, avenue Voie Romaine - CS 51069

06001 NICE Cedex

Tél: 04 92 03 55 04

RHÔNE-ALPES

CHU de Saint-Etienne

Hôpital Nord - Service Neurologie

Bâtiment A

42055 SAINT-ETIENNE Cedex 2

Tél: 04 77 12 78 05

CHU de Lyon

Hôpital Neurologique P. Wertheimer -

Electromyographie et pathologies

neuromusculaires, Neurologie C

59, boulevard Pinel

69500 BRON

Tél: 04 72 35 76 07

Annexe 3 : Protocole de validation

CHAMP THEORIQUE	DIMENSIONS	COMPOSANTS	INDICATEURS
directives anticipées	contenu : souffrance globale	somatique / physiologique	réanimation
			sédation
			VNI
			trachéotomie
			gastrostomie
			nutrition artificielle
		psychique / psychologique	hydratation
			transfusion
			antibiotique
			anxiété
			tristesse / syndrome dépressif
			confusion
	contenant : rédaction	social / relationnel	absence / présence physique de l'entourage
			accompagnement de l'entourage (par équipes)
			maintien à domicile / transfert à l'hôpital
		existentiel / spirituel	religieux
			non religieux
		éthique	autonomie
			bienfaisance
			non malversation / proportionnalité
			justice / équité
			humanité
			dignité
			euthanasie
		juridique	loi Leonetti
			personne de confiance
		modalités pratiques	identification du patient
			date
			signature
		circonstances de rédaction	rédaeteur : patient, témoins
sclérose latérale amyotrophique	épidémiologie	population de l'étude	stade de la maladie
			âge
			sexe
			situation juridique : vivants / décédés
			situation conjugale
			présence d'enfants
			situation professionnelle
			forme clinique : spinale, bulbaire...
			traitement spécifique en cours
			traitement de suppléance en cours (VNI, gastrostomie...)
			durée évolution depuis diagnostic (mois)
			durée écoulée diagnostic-rédaction DA (mois)
	clinique / fonction		désignation PC
			existence DA
			insuffisance respiratoire
			assistance ventilatoire
			fausses routes
			gastrostomie
			dénutrition
			phonation/communication
			parole / écriture
			moyen technique
			marche / transferts / AVQ
			transferts
	prise en charge	globale	perte de sens
			deuil anticipé
			multidisciplinaire, pluriprofessionnelle
			Centre de Référence SLA
		spécifique symptomatique	riluzole
			personnel paramédical
			suppléance des fonctions vitales
			équipe de soins palliatifs
		palliative	bénévoles
			perte d'autonomie
			survie, décès

Annexe 4 : Formulaire de directives anticipées proposé par l'ADMD (142)



DIRECTIVES ANTICIPÉES & DÉSIGNATION DES PERSONNES DE CONFIANCE

Établissez plusieurs copies de vos directives anticipées afin d'en remettre à chacun des destinataires suivants : • Votre médecin habituel • Les personnes de confiance de votre choix • Le siège de l'Association où il sera conservé pour permettre à l'ADMD d'attester vos volontés (merci de retourner cette copie sans agrafe ni trombone, sans lettre jointe, à l'adresse suivante : Fichier national des directives anticipées – 50, rue de Chabrol – 75010 Paris ou da@admd.net) • Votre délégué.

N'omettez pas de prévoir quelques copies à l'usage de vos autres médecins, de ville ou hospitaliers, anesthésistes, cadres infirmiers... **VOUS DEVEZ CONSERVER L'ORIGINAL : GARDEZ UNE COPIE SUR VOUS.**



**CE DOCUMENT N'EST VALABLE QUE
SIGNÉ PAR L'ADHÉRENT (voir au verso)**

Adhérent n°

Je soussigné(e), (Nom de naissance ou d'épouse, prénom) :

née (Nom de jeune fille) :

le (date de naissance) : à (lieu et pays de naissance) :

Adresse :

Courriel :

Téléphones :

Je déclare rédiger ce document en toute liberté, sans pression extérieure et en pleine possession de mes facultés.

Si je me trouve hors d'état d'exprimer ma volonté à la suite d'une affection incurable quelle qu'en soit la cause, ou d'un accident grave entraînant une dégradation irréversible de mes facultés,

JE DEMANDE :

- ① qu'on n'entreprene ni ne poursuive les actes de prévention, d'investigation ou de soins qui n'auraient pour seul effet que la prolongation artificielle de ma vie (art L. 1110-5 du code de la santé publique), y compris pour les affections intercurrentes,
- ② que l'on soulage efficacement mes souffrances même si cela a pour effet secondaire d'abrégé ma vie (art L. 1110-5 du code de la santé publique),
- ③ que si je suis dans un état pathologique incurable et que je suis dans des souffrances intolérables, je puisse bénéficier d'une sédation terminale, comme l'autorise l'article L. 1110-5 du code de la santé publique,
- ④ que s'il n'existe aucun espoir de retour à une vie consciente et autonome, l'on me procure une mort rapide et douce,
- ⑤ autres précisions personnelles

Parapher :

Désignation des personnes de confiance au dos

Toute personne majeure peut rédiger des directives anticipées pour le cas où elle serait un jour hors d'état d'exprimer sa volonté. Le médecin doit en tenir compte pour toute décision d'investigation, d'intervention ou de traitement la concernant (article L. 1111-11 du code de la santé publique). Le médecin est donc obligé d'accepter les directives anticipées que vous lui remettez.

Au terme de l'article R. 1111-18 du code de la santé publique, ce document est valable 3 ans à compter de la date de signature.

Néanmoins, « dès lors qu'elles ont été établies dans le délai de 3 ans, précédant soit l'état d'inconscience de la personne, soit le jour où elle s'est avérée hors d'état d'en effectuer le renouvellement, ces directives demeurent valables quel que soit le moment où elles sont ultérieurement prises en compte ».

Annexe 5 : Retranscription des directives anticipées des patients de l'étude

- Directives anticipées 1 (DA 1)

Pessac, le 26 novembre 2012

Mon Cher Confrère,

Monsieur A... A..., né le 22.05.1950, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 2 (DA 2)**

ADMD (formulaire pré-rempli)

DIRECTIVES ANTICIPEES & DESIGNATION PERSONNE DE CONFIANCE

Je soussignée, A... S... F..., née P...

le 18/09/1941 à A... (Gironde)

Adresse : 56 Avenue ... 33510 A...-les-B...

Téléphone : 05-57-...-...-...

Déclare rédiger ce document en toute liberté, sans pression extérieure et en pleine possession de mes facultés.

Si je me trouve hors d'état d'exprimer ma volonté à la suite d'une affection incurable quelque qu'en soit la cause, ou d'un accident grave entraînant une dégradation irréversible de mes facultés,

JE DEMANDE :

- 1) qu'on **n'entreprenne ni ne poursuive** les actes de prévention, d'investigation ou de soins qui n'auraient pour seul effet que la **prolongation artificielle de ma vie** (art L. 1110-5 du code de la santé publique), y compris pour les affections intercurrentes.
- 2) que l'on **soulage efficacement mes souffrances** même si cela a pour effet secondaire d'abrégé ma vie (art L. 1110-5 du code de la santé publique).
- 3) que si je suis dans un état pathologique incurable et que je suis dans des souffrances intolérables, je puisse bénéficier d'une **sédation terminale**, comme l'autorise l'article L. 1110-5 du code de la santé publique.
- 4) que s'il n'existe aucun espoir de retour à une vie consciente et autonome, l'on me procure une **mort rapide et douce**.
- 5) autres précisions personnelles : **PAS DE GASTROSTOMIE / TRACHEOTOMIE / INTUBATION / loi Leonetti**

(signature de la patiente)

- **Directives anticipées 2 bis (DA 2 bis)**

Bordeaux, le 11 février 2014

Mon Cher Confrère,

Madame A... S..., née le 18.09.1941, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur LM (signature)

- **Directives anticipées 3 (DA 3)**

B... E... (*nom et prénom de la patiente*)

1 Square ...

Rés. Le ... Apt 201

33520 B...

tel : 06

22/07/2014

- Quand j'irai plus mal, je désire **recevoir l'extrême Onction** de la main d'un prêtre de la Fraternité St Pie X. L'Abbé M. si possible ou mon frère, P., prêtre s'il se trouve à Bordeaux.

- Dans mes derniers jours, je souhaite :

Avoir un peu d'aide certes pour **soulager paisiblement le corps** mais **pas un gros acharnement** à l'hôpital d'aide de vie prolongée avec trop de soins.

- Je souhaite plutôt être aidée par un **séjour de fin de vie à Marie Galène** à Bordeaux Caudéran.

Avoir les derniers sacrements c'est-à-dire **l'Extrême-Onction, la Confession et Communion** par un prêtre de la Fraternité St Pie X, qui se trouve à B... au Prieuré Ste Marie, 19 Avenue... 33520 B... . Tel : 05 56

- **Directives anticipées 4 (DA 4)**

Pessac, le 9 mars 2010

Mon Cher Confrère,

Monsieur B... L..., né le 25.06.1976, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a dit clairement lors de la consultation du 25 février dernier qu'**il était plutôt favorable à la pose d'une trachéotomie si elle s'avérait nécessaire ou d'intubation au préalable en cas d'urgence.**

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes sentiments les meilleurs.

Professeur LM (signature)

- **Directives anticipées 5 (DA 5)**

Bordeaux, le 18 mars 2014

Mon Cher Confrère,

Monsieur B... D..., né le 17.02.1970, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie.**

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- Directives anticipées 6 (DA 6)

Formulaire d'aide à la rédaction des directives anticipées

Si je devenais incapable de m'exprimer de manière irréversible, je souhaiterai **éventuellement bénéficier (oui ou non ou ne sais pas)** des traitements suivants à entreprendre ou à poursuivre (rayer les mentions inutiles). J'ai conscience qu'il ne s'agit là que d'une proposition de ma part :

respiration artificielle : une machine qui remplace ou qui aide ma respiration	☒ oui ☐ non ☐ ne sait pas
Trachéotomie.....	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
Intubation.....	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
Ventilation non invasive.....	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
réanimation cardiorespiratoire en cas d'arrêt cardiaque : ventilation artificielle, massage cardiaque, choc électrique...	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
alimentation artificielle : une nutrition effectuée au moyen d'une sonde placée dans le tube digestif ou d'un dispositif intraveineux	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
réhydratation par sonde placée dans le tube digestif	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
réhydratation par perfusion (sous-cutanée, intraveineuse)	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
rein artificiel : une machine remplace l'activité de mes reins : le plus souvent l'hémodialyse	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
transfert vers un service de réanimation si mon état le requiert	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
transfusion sanguine	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas
opération chirurgicale	☐ oui ☒ non ☐ ne sait pas

radiothérapie anticancéreuse	oui ☒ non ne sait pas
chimiothérapie anticancéreuse	oui ☒ non ne sait pas
médicaments ou techniques visant à tenter de prolonger ma vie	oui ☒ non ne sait pas
d'une technique ou d'un médicament à préciser : - prise en charge médicamenteuse de la douleur – par voie orale cutanée veineuse - accepte la mise en place d'une sédation - j'accepte la pose d'une chambre implantable pour l'administration unique de traitements anti-douleur	☒ non ne sait pas ☒ non ne sait pas ☒

Autres souhaits en texte libre :

J'ai désigné Mr B... C... (mon fils) **personne de confiance**, ainsi que ma fille Mme B... F...

Par ailleurs, je désire bénéficier d'une **assistance religieuse** à la fin de ma vie : ~~oui~~ ☒ non
aucun avis

(...)

Date de la signature : 22/05/2014

Nom : Mr B... Prénom : B... J...

Date de naissance : 13/11/1941

Lieu de naissance : L...-M...

Signature personnelle : (signature du patient)

Eventuellement :

Nom et qualité du témoin n°1 (joindre une attestation) :

B... F..., fille de B... B... (signature) (attestation jointe)

Nom et qualité du témoin n°2 (joindre une attestation) :

B... C..., fils de B... B... (signature) (attestation jointe)

- **Directives anticipées 7 (DA 7)**

Bordeaux, le 11 septembre 2015

Mon Cher Confrère,

Monsieur C... P..., né le 28.09.1958, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur LM (signature)

- **Directives anticipées 8 (DA 8)**

Pessac, le 14 octobre 2013

Mon Cher Confrère,

Monsieur C... J...-P..., né le 27.08.1960, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 9 (DA 9)**

Date : 6/8/13

Nom : C...

Prénom : P...

Date de naissance : 24 Juillet 1957

Lieu de naissance : Cognac

(...)

Si vous le souhaitez, vous pouvez insérer votre lettre contenant vos directives anticipées ou les rédiger ci-dessous en les signant et les datant.

Je ne souhaite **pas être perfusé** sauf cas de force majeure.

Je ne souhaite **pas bénéficier de dispositifs** visant à une **substitution alimentaire** si je n'étais plus capable de me nourrir spontanément.

Témoins :

Dr P... J...

B... J...

Née le 23/08/1983 à S...

née le 03/10/1959 à R...

(signature du Dr P)

(signature de B...J...)

Signature : n'est pas en capacité de signer

- **Directives anticipées 10 (DA 10)**

Bordeaux, le 30 janvier 2015

Mon Cher Confrère,

Monsieur C... B..., né le 08.06.1938, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part ce jour de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur LM (signature)

- **Directives anticipées 11 (DA 11)**

Le mercredi 5 novembre 2014

Compte rendu de réunion pluriprofessionnelle de 1^{er} Octobre 2014

Etaient présents M et Mme D..., les aides à domicile, C. infirmière, Q. infirmière, W. médecin généraliste, et J. kinésithérapeute.

Réunion pour parler du maintien à domicile concernant Mr D... Une information minimale sur les gestes d'urgence à avoir en cas de malaise a été délivrée pour l'aide à domicile.

Il a été discuté du maintien à domicile et des conditions de maintien pour le moment. Il a été abordé la **nécessité de désigner par Mr D... une personne de confiance**. Il a été décidé en cas de malaise que tout soit mis en place pour une **réanimation** et un **transport hospitalier**.

Mr D... est décidé pour une prise en charge maximale pour le **maintien de sa vie le plus longtemps possible**. Il n'a pas été fixé de date pour de nouvelles réunions qui auront lieu en fonction de l'évolution et à la demande des aidants et des professionnels.

Docteur W

- **Directives anticipées 11 bis (DA 11 bis)**

Pessac, le 6 novembre 2014

Mon Cher Confrère,

Monsieur D... B..., né le 18.12.1970, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **souhait** d'être **réanimé** en cas de détresse respiratoire. Il se positionne **pour** la mise en place d'une **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 12 (DA 12)**

Bordeaux, le 9 avril 2015

Cher Confrère,

Je suis en consultation Madame D... D..., née le 26/11/1942, pour une sclérose latérale amyotrophique.

Elle se prononce ce jour **contre** toute mesure de **réanimation invasive** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre acte de sa demande, je vous prie de croire, Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 13 (DA 13)**

Bordeaux, le 28 mars 2014

Mon Cher Confrère,

Monsieur D... P..., né le 26.04.1942, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 14 (DA 14)**

Pessac, le 9 avril 2013

Mon Cher Confrère,

Madame D... , née le 31/05/1939, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 15 (DA 15)**

Bordeaux, le 24 novembre 2014

Mon Cher Confrère,

Madame D... M..., née le 16.04.1958, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B

- **Directives anticipées 16 (DA 16)**

Formulaire d'identification des directives anticipées en cas de besoin

Nom : G...

Prénom : L...

Date de naissance : 28/07/1959

Lieu de naissance : F... 45 – Loiret

Adresse : 23 A rue... 692000 V...

Ce document me permet de faire connaître aux équipes soignantes ma volonté, en cas d'aggravation de mon état de santé, dans le cas je ne pourrais plus m'exprimer :

Respiration artificielle : une machine qui remplace ou qui aide ma respiration	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Trachéotomie.....	☒ oui *	☐ non	☐ ne sais pas
Intubation.....	☐ oui	☒ non	☐ ne sais pas
Ventilation non invasive.....	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Commentaires personnels.....	* si bon état général		
Réanimation cardio respiratoire en cas d'arrêt cardiaque : ventilation artificielle, massage cardiaque, choc électrique	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Commentaires personnels.....	de brève durée : si pas efficace, arrêt		
Alimentation artificielle : une nutrition effectuée au moyen d'une sonde placée dans le tube digestif ou d'un dispositif intra veineux → oui	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Gastrostomie, oui mais sonde nasogastrique, non ←			
Réhydratation par une sonde placée dans le tube digestif	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Réhydratation par perfusion (sous-cutanée, intraveineuse)	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Transfert vers un service de réanimation si mon état le requiert	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Transfusion sanguine	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas
Médicaments ou techniques visant à apaiser ma fin de vie	☒ oui	☐ non	☐ ne sais pas

(...)

Par ailleurs, je désire bénéficier d'une assistance religieuse à la fin de la vie : oui non
(...)

Fait à Vénissieux

le 10 juillet 2014

En deux exemplaires

Signature personnelle :

Signature de la **personne de confiance** :

(signature de la patiente)

(signature de la personne de confiance)

- **Directives anticipées 17 (DA 17)**

Pessac, le 20 juillet 2015

Mon Cher Confrère,

Madame H... J..., née le 18.06.1953, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 18 (DA 18)**

Pessac, le 16 avril 2015

Mon Cher Confrère,

Madame H... M..., née le 21.12.1973, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **souhait** d'être **réanimée** en cas de détresse respiratoire. Elle se positionne **pour** la mise en place d'une **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, à l'assurance de mes sentiments les meilleurs.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 19 (DA 19)**

Bordeaux, le 26 août 2014

Mon Cher Confrère,

Je suis Madame L... Y..., née le 02/12/1943, pour une sclérose latérale amyotrophique.

Cette patiente me fait part de son **refus** de toute mesure de **réanimation invasive** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 20 (DA 20)**

Directives anticipées

Date : 24/04/2014

NOM : L... Prénom : M...

Date et lieu de naissance : 27.12.1938 à B... C...

Je souhaite une **euthanasie** la moins passive possible.

Je ne veux **pas** de **réanimation**, de **trachéotomie**, d'**intubation**, d'**alimentation parentérale ni entérale**. J'**accepte** de recevoir la **VNI**.

Je **ne souhaite pas** que l'on **maintienne ma vie artificiellement** de quelque manière que ce soit.

Je souhaite être **soulagé de mes souffrances physiques et psychologiques**, même au prix du raccourcissement de ma vie. Je souhaite que **mon entourage soit accompagné** si besoin.

Votre Signature : (signature du patient)

- **Directives anticipées 20 bis (DA 20 bis)**

Pessac, le 12 décembre 2013

Mon Cher Confrère,

Monsieur L... M..., né le 27/12/1938, qui présente pour une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 21 (DA 21)**

Bordeaux, le 15 septembre 2015

Cher Confrère,

Madame M... S..., née le 22.05.1932, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre acte de sa demande, je vous prie de croire, Cher Confrère, en l'assurance de mes sentiments les meilleurs.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 22 (DA 22)**

Directives Anticipées

Je, soussigné, E... M...

Né le 4 Juillet 1944 à A... (32)

Demeurant

36 rue ...

33140 V...

Je suis atteint de la maladie de Charcot depuis Octobre 2014.

A ce stade la maladie :

Je **refuse** que soient pratiquées sur moi une **trachéotomie** ainsi qu'une **intubation**.

Je demande que l'on **soulage efficacement mes souffrances physiques et morales**.

Je **veux dormir**.

Fait en 4 exemplaires à Villenave d'Ornon le 24 Juillet 2015

- Centre SLA
- Médecin traitant
- M-C N...
- Dossier personnel E... M...

(signature du patient)

- **Directives anticipées 22 bis (DA 22 bis)**

Bordeaux, le 7 août 2015

Mon Cher Confrère,

Monsieur M... E..., né le 04.07.1944, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur L M

- **Directives anticipées 23 (DA 23)**

Bordeaux, le 3 mars 2015

Mon Cher Confrère,

Madame M... A..., née le 12.12.1936, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 24 (DA 24)**

Bordeaux, le 2 avril 2015

Mon Cher Confrère,

Madame S... M...-H..., née le 18.08.1948, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes sentiments les meilleurs.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 25 (DA 25)**

Bordeaux, le 2 octobre 2014

Mon Cher Confrère,

Monsieur S... J...-P..., né le 29.07.1945, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Professeur L M (signature)

- **Directives anticipées 26 (DA 26)**

Bordeaux, le 15 octobre 2014

Mon Cher Confrère,

Madame T... D..., née le 01/02/1946, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, Mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 27 (DA 27)**

DIRECTIVES ANTICIPEES

Le jour où je ne pourrai plus prendre une décision moi-même, je soussigné P... W... né le 26 Novembre 1957, demande après mûre réflexion et en pleine possession de mes moyens intellectuels, en accord avec mon épouse ..., qui sera mon **représentant thérapeutique**, que soient respectées les dispositions suivantes :

* **pas d'assistance respiratoire par intubation**

* **pas de trachéotomie**

* **pas d'alimentation artificielle** effectuée au moyen d'une sonde gastrique ou dispositif intraveineux

* **pas de réhydratation** par sonde gastrique ou perfusion

* **pas de médicaments visant à tenter de prolonger ma vie.**

L'original se trouve dans un classeur SLA dans le bureau de la maison à GAN ... rue ...

COPIES à :

Dr B. à Pau

V.D. ma sœur – tel :

CHU Haut Lévêque Centre Référence SLA Pessac

Dr L.

Pallia Béarn Soule à Pau

Mes enfants : K. née le .., L. né le ..., N. né le ...

Nom et prénom du patient : W... P...

Date et lieu de naissance : 26 Novembre 1957 à Pau

Fait à Gan le 13/07/2013 (signature)

- **Directives anticipées 27 bis (DA 27 bis)**

Pessac, le 25 Janvier 2013

Mon Cher Confrère,

Monsieur W... P..., né le 26.11.1957, qui présente une sclérose latérale amyotrophique, nous a fait part de son **refus** de mesures de **réanimation** et notamment de **trachéotomie**.

En vous remerciant de bien vouloir prendre note de cette information, je vous prie de croire, mon Cher Confrère, en l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur W-B (signature)

- **Directives anticipées 28 (DA 28)**

Le 29/06/2015, à Toulouse,

Je soussignée, Mme B... R..., née le 01/09/1958, en pleine possession de mes capacités intellectuelles, souhaite rédiger aujourd'hui en présence du Dr B... A... (Neurologie) mes directives anticipées.

En cas d'aggravation de ma sclérose latérale amyotrophique, je ne souhaite **ni mise en place d'une gastrostomie, ni trachéotomie** et désire que l'on **soulage mes douleurs**.

(signature du Dr A...) (signature de la patiente)

- **Directives anticipées 29 (DA 29)**

Toulouse, le 24 février 2015,

Objet : directives anticipées

Je soussignée, Mme M...-H... C..., née le 27 février 1954 à T..., déclare **refuser mon maintien en vie** si un jour il doit être assuré par **une hydratation ou une nutrition artificielle**.

Au cas où je ne pourrai confirmer mon choix auprès des équipes médicales, je désigne mon mari, Mr B... C..., comme **personne de confiance** afin d'exprimer es volontés.

- **Directives anticipées 30 (DA 30)**

(étiquette du patient :

D... A...

15/01/1951)

Remis le : 17 juin 2013

Par V... H... (IDE)

Directives anticipées

Nous avons pu discuter ce jour de la problématique et du vécu de l'évolutivité actuelle de son affection. Ce patient a beaucoup de mal par rapport à l'image qu'il renvoie de son handicap, par les contraintes imposée à son épouse.

Il émet clairement ce jour des directives anticipées sur le souhait de **ne pas bénéficier** de quelque mesure de **réanimation en cas de détresse respiratoire**.

Bien sûr, il faut respecter les directives émises par ce patient et proposer la mise en place d'une **sédation contrôlée** en cas de détresse ventilatoire selon ses souhaits.

Dr P... C...

- **Directives anticipées 31 (DA 31)**

Mme F... C...

Le Bourg

15400 A...

à Riom-ès-Montagnes

le 30/04/14

Mesdames et Messieurs les docteurs,

Voilà plus de huit ans que je subis la maladie avec ses effets immédiats, principaux et secondaires sans oublier les problèmes annexes. Depuis toutes ces années, je crois avoir suffisamment supporté avec courage et maintenant j'en ai assez.

Il ne s'est pas passé un jour, voire plusieurs fois par jour sans que je pense à mon devenir.

Ce n'est ni à mon frère, ni à ma sœur de prendre une décision.

Comme je dispose de toutes mes facultés mentales, morales, psychiques et de ma voix et de ma langue pour m'exprimer, je ne veux **aucun acharnement thérapeutique, ni aliments mixés, gélifiés ou épaissis, ni trachéotomie, ni dialyse**, ni autre traitement quelconque, **ni être un « légume »** sans pouvoir m'exprimer.

Aussi, je vous demande et vous supplie, Madame et Messieurs les docteurs, de **me laisser partir, sans souffrir**, avec **humanité** et **dignité**, comme le prévoit la **loi Leonetti**.

Personne ne peut et ne doit contester cette décision mûrement réfléchie.

Je remercie Madame la Directrice de la Clinique du ..., M. le Directeur de la ..., les médecins, les kinés, les ergothérapeutes, les infirmières, tout le personnel soignant, aide-soignante, administratif, agents de service et de maintenance de ces deux établissements ; pour leur gentillesse, leur dévouement et la qualité des soins.

Merci aussi à mon frère pour tous les soins et toutes les attentions qu'il m'a apportés quotidiennement. Un bel exemple d'abnégation, d'attention et de vie !

pour ordre C. F...

- **Directives anticipées 32 (DA 32)**

Je soussigné, F... M..., né le 3 février 1937 à M..., sain de corps et d'esprit, certifie que arrivé à un certain stade physique de ma maladie (SLA), tel que j'ai pu l'observer à l'hôpital sur d'autres patients, je **m'oppose à** :

- toute pose de **sonde gastrique**
- toute **aide respiratoire**
- toute **assistance cardiaque** pour une **réanimation**...

En un mot : tout **acharnement thérapeutique**.

Tant qu'il me reste une brique d'**autonomie** je veux bien assumer ma fatigue extrême voire les douleurs qu'elle entraîne.

En effet, je crois avoir fait preuve que j'étais capable de surmonter la souffrance physique à plusieurs reprises mais dans ce cas d'espèces c'est de ma **dignité humaine** dont il est question, et je ne pourrai pas le supporter. Aussi, je suis prêt à vous « SUPPLIER » d'accéder à ma demande, « toute fierté bue ».

J'espère que mon souhait impératif ne vous posera pas trop de problèmes.

Fait à Toulouse le

3/09/15

(signature du Dr C...)

- **Directives anticipées 33 (DA 33)**

Je soussignée C... L...-M... informe toutes personnes concernées que je **refuse tout acharnement thérapeutique** lorsque mon état de santé sera tel que je ne pourrai plus mener une **vie décente**. Je demande alors qu'on **m'aide à mourir en paix**.

Fait à Blanquefort le 4 octobre 2008

(signature de la patiente)

Le 03.05.2012 renouvellement de son statut de ne pas avoir d'acharnement thérapeutique.

V. H... IDE coordinatrice

- **Directives anticipées 34 (DA 34)**

Le 15 Novembre 2011

En présence de mon mari, J...-C... M..., et du Docteur M...-C... A..., je soussignée, Mme M...-J... M..., certifie qu'en cas de détresse respiratoire, je ne souhaite qu'**aucun geste invasif** soit effectué, **trachéotomie** ni même **intubage**.

Je **souhaite une sédation**.

Cette intention est définitive.

(signature de la patiente)

Validité réactualisée le 10/03/15

(signature + tampon du Dr C... P...) (signature de la patiente)

- **Directives anticipées 35 (DA 35)**

Monsieur S... J...-M...

13 rue ...

64130 M...

Mes recommandations et mes volontés pour ma fin de vie

A l'attention de ma femme, de mes quatre fils, du docteur traitant, du centre SLA de Toulouse et des docteurs qui auront à gérer ma fin de vie :

Je désire avoir un accompagnement pour **m'aider à mourir sans souffrir et dignement.**

Je ne veux **pas d'acharnement thérapeutique.**

Je ne veux **pas de trachéotomie.**

Je ne veux **pas d'interventions quelconques pour me faire durer** alors que les personnes compétentes savent que je vais mourir à brève échéance.

S'il y a un délai de validité de cette lettre et que je ne puisse pas parler, pas écrire, je **donne pouvoir** à ma femme M-J S..., à mes quatre fils Ph... S..., B... S..., P... S..., A... S...

d'affirmer que c'est bien mes volontés que j'exprime et de faire appliquer mes recommandations et mes dernières volontés.

Fait à Mauléon le 2 Avril 2014

Pour faire valoir ce que de droit

Mr J...-M.... S...

(signature du patient)

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

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

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

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