



HAL
open science

Parcours de soins pneumologique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique au CHU de Rouen

Pauline Hermet

► **To cite this version:**

Pauline Hermet. Parcours de soins pneumologique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique au CHU de Rouen. Sciences pharmaceutiques. 2018. dumas-01930862

HAL Id: dumas-01930862

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01930862v1>

Submitted on 22 Nov 2018

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

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

UNIVERSITE DE ROUEN
UFR DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

N°

THESE
pour le DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN
PHARMACIE

Présentée et soutenue publiquement le 4 juillet 2018

par

HERMET Pauline

Né(e) le 28/10/1991

à Pontoise

Parcours de soins pneumologique des patients
atteints de sclérose latérale amyotrophique au
CHU de Rouen

Président du jury : *LEROUX-NICOLLET Isabelle, Professeur*
Membres du jury : *CUVELIER Antoine, PU-PH, Directeur de thèse*
DOURMAP Nathalie, MCU-PH
THIEBAULT Stéphane, Docteur en Pharmacie

« L'université de Rouen et l'UFR de Médecine et de Pharmacie de Rouen n'entendent donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans cette thèse. Ces opinions sont propres à leurs auteurs. »

ANNEE UNIVERSITAIRE 2017 - 2018

U.F.R. SANTÉ DE ROUEN

DOYEN : Professeur Pierre FREGER

ASSESEURS : Professeur Michel GUERBET
Professeur Benoit WEBER
Professeur Pascal JOLY
Professeur Stéphane MARRET

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

| | | |
|--|-------|--|
| Mr Frédéric ANSELME | HCN | Cardiologie |
| Mme Gisèle APTER | Havre | Pédopsychiatrie |
| Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR | HCN | Chirurgie plastique |
| Mr Fabrice BAUER | HCN | Cardiologie |
| Mme Soumeya BEKRI | HCN | Biochimie et biologie moléculaire |
| Mr Ygal BENHAMOU | HCN | Médecine interne |
| Mr Jacques BENICHOU | HCN | Bio statistiques et informatique médicale |
| Mr Olivier BOYER | UFR | Immunologie |
| Mme Sophie CANDON | HCN | Immunologie |
| Mr François CARON | HCN | Maladies infectieuses et tropicales |
| Mr Philippe CHASSAGNE (<i>détachement</i>) | HCN | Médecine interne (gériatrie) – Détachement |
| Mr Vincent COMPERE | HCN | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale |
| Mr Jean-Nicolas CORNU | HCN | Urologie |
| Mr Antoine CUVELIER | HB | Pneumologie |
| Mr Pierre GZERNICHOW (<i>sumombre</i>) | HCH | Epidémiologie, économie de la santé |
| Mr Jean-Nicolas DACHER | HCN | Radiologie et imagerie médicale |
| Mr Stéfan DARMONI | HCN | Informatique médicale et techniques de communication |
| Mr Pierre DECHELOTTE | HCN | Nutrition |
| Mr Stéphane DERREY | HCN | Neurochirurgie |

| | | |
|--------------------------|-------|--|
| Mr Frédéric DI FIORE | CB | Cancérologie |
| Mr Fabien DOGUET | HCN | Chirurgie Cardio Vasculaire |
| Mr Jean DOUCET | SJ | Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie |
| Mr Bernard DUBRAY | CB | Radiothérapie |
| Mr Philippe DUCROTTE | HCN | Hépatogastro-entérologie |
| Mr Frank DUJARDIN | HCN | Chirurgie orthopédique - Traumatologique |
| Mr Fabrice DUPARC | HCN | Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique |
| Mr Eric DURAND | HCN | Cardiologie |
| Mr Bertrand DUREUIL | HCN | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale |
| Mme Hélène ELTCHANINOFF | HCN | Cardiologie |
| Mr Manuel ETIENNE | HCN | Maladies infectieuses et tropicales |
| Mr Thierry FREBOURG | UFR | Génétique |
| Mr Pierre FREGER | HCN | Anatomie - Neurochirurgie |
| Mr Jean François GEHANNO | HCN | Médecine et santé au travail |
| Mr Emmanuel GERARDIN | HCN | Imagerie médicale |
| Mme Priscille GERARDIN | HCN | Pédopsychiatrie |
| M. Guillaume GOURCEROL | HCN | Physiologie |
| Mr Dominique GUERROT | HCN | Néphrologie |
| Mr Olivier GUILLIN | HCN | Psychiatrie Adultes |
| Mr Didier HANNEQUIN | HCN | Neurologie |
| Mr Fabrice JARDIN | CB | Hématologie |
| Mr Luc-Marie JOLY | HCN | Médecine d'urgence |
| Mr Pascal JOLY | HCN | Dermato - Vénérologie |
| Mme Bouchra LAMIA | Havre | Pneumologie |
| Mme Annie LAQUERRIERE | HCN | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Mr Vincent LAUDENBACH | HCN | Anesthésie et réanimation chirurgicale |
| Mr Joël LECHEVALLIER | HCN | Chirurgie infantile |
| Mr Hervé LEFEBVRE | HB | Endocrinologie et maladies métaboliques |
| Mr Thierry LEQUERRE | HB | Rhumatologie |
| Mme Anne-Marie LEROI | HCN | Physiologie |
| Mr Hervé LEVESQUE | HB | Médecine interne |
| Mme Agnès LIARD-ZMUDA | HCN | Chirurgie Infantile |
| Mr Pierre Yves LITZLER | HCN | Chirurgie cardiaque |
| Mr Bertrand MACE | HCN | Histologie, embryologie, cytogénétique |
| M. David MALTETE | HCN | Neurologie |
| Mr Christophe MARGUET | HCN | Pédiatrie |
| Mme Isabelle MARIE | HB | Médecine interne |
| Mr Jean-Paul MARIE | HCN | Oto-rhino-laryngologie |

| | | |
|---|-----|---|
| Mr Loïc MARPEAU | HCN | Gynécologie - Obstétrique |
| Mr Stéphane MARRET | HCN | Pédiatrie |
| Mme Véronique MERLE | HCN | Epidémiologie |
| Mr Pierre MICHEL | HCN | Hépatogastro-entérologie |
| M. Benoit MISSET | HCN | Réanimation Médicale |
| Mr Jean-François MUIR (<i>sumombre</i>) | HB | Pneumologie |
| Mr Marc MURAINÉ | HCN | Ophthalmologie |
| Mr Philippe MUSETTE | HCN | Dermatologie - Vénérologie |
| Mr Christophe PEILLON | HCN | Chirurgie générale |
| Mr Christian PFISTER | HCN | Urologie |
| Mr Jean-Christophe PLANTIER | HCN | Bactériologie - Virologie |
| Mr Didier PLISSONNIER | HCN | Chirurgie vasculaire |
| Mr Gaëtan PREVOST | HCN | Endocrinologie |
| Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>) | HCN | Réanimation médicale - Médecine d'urgence |
| Mr Vincent RICHARD | UFR | Pharmacologie |
| Mme Nathalie RIVES | HCN | Biologie du développement et de la reproduction |
| Mr Horace ROMAN | HCN | Gynécologie - Obstétrique |
| Mr Jean-Christophe SABOURIN | HCN | Anatomie - Pathologie |
| Mr Guillaume SAVOYE | HCN | Hépatogastrologie |
| Mme Céline SAVOYE-COLLET | HCN | Imagerie médicale |
| Mme Pascale SCHNEIDER | HCN | Pédiatrie |
| Mr Michel SCOTTE | HCN | Chirurgie digestive |
| Mme Fabienne TAMION | HCN | Thérapeutique |
| Mr Luc THIBERVILLE | HCN | Pneumologie |
| Mr Christian THUILLEZ (<i>sumombre</i>) | HB | Pharmacologie |
| Mr Hervé TILLY | CB | Hématologie et transfusion |
| M. Gilles TOURNEL | HCN | Médecine Légale |
| Mr Olivier TROST | HCN | Chirurgie Maxillo-Faciale |
| Mr Jean-Jacques TUEGH | HCN | Chirurgie digestive |
| Mr Jean-Pierre VANNIER (<i>sumombre</i>) | HCN | Pédiatrie génétique |
| Mr Benoît WEBER | HCN | Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale |
| Mr Pierre VERA | CB | Biophysique et traitement de l'image |
| Mr Eric VERIN | HB | Service Santé Réadaptation |
| Mr Eric VERSPYCK | HCN | Gynécologie obstétrique |
| Mr Olivier VITTECOQ | HB | Rhumatologie |
| Mme Marie-Laure WELTER | HCN | Physiologie |

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

| | | |
|----------------------------------|-----|-------------------------------------|
| Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG | HCN | Bactériologie – Virologie |
| Mme Carole BRASSE LAGNEL | HCN | Biochimie |
| Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS | HCN | Chirurgie Vasculaire |
| Mr Gérard BUCHONNET | HCN | Hématologie |
| Mme Mireille CASTANET | HCN | Pédiatrie |
| Mme Nathalie CHASTAN | HCN | Neurophysiologie |
| Mme Sophie CLAEYSSENS | HCN | Biochimie et biologie moléculaire |
| Mr Moïse COEFFIER | HCN | Nutrition |
| Mr Serge JACQUOT | UFR | Immunologie |
| Mr Joël LADNER | HCN | Epidémiologie, économie de la santé |
| Mr Jean-Baptiste LATOUCHE | UFR | Biologie cellulaire |
| Mr Thomas MOUREZ | HCN | Virologie |
| Mr Gaël NICOLAS | HCN | Génétique |
| Mme Muriel QUILLARD | HCN | Biochimie et biologie moléculaire |
| Mme Laëtitia ROLLIN | HCN | Médecine du Travail |
| Mr Mathieu SALAUN | HCN | Pneumologie |
| Mme Pascale SAUGIER-VEBER | HCN | Génétique |
| Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN | HCN | Anatomie |
| Mr David WALLON | HCN | Neurologie |

PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

| | | |
|--------------------------|-----|---------------|
| Mr Thierry WABLE | UFR | Communication |
| Mme Mélanie AUVRAY-HAMEL | UFR | Anglais |

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

| | |
|--|----------------------|
| Mr Thierry BESSON | Chimie Thérapeutique |
| Mr Roland CAPRON (PU-PH) | Biophysique |
| Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite) | Pharmacologie |
| Mme Isabelle DUBUS | Biochimie |
| Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH) | Parasitologie |
| Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite) | Toxicologie |
| Mr Michel GUERBET | Toxicologie |
| Mme Isabelle LEROUX - NICOLLET | Physiologie |
| Mme Christelle MONTEIL | Toxicologie |
| Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH) | Microbiologie |
| Mr Rémi VARIN (PU-PH) | Pharmacie clinique |
| Mr Jean-Marie VAUGEOIS | Pharmacologie |
| Mr Philippe VERITE | Chimie analytique |

MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|-------------------------------------|--|
| Mme Cécile BARBOT | Chimie Générale et Minérale |
| Mr Jérémy BELLIEU (MCU-PH) | Pharmacologie |
| Mr Frédéric BOUNOURE | Pharmacie Galénique |
| Mr Abdoullam CHAGRAOUI | Physiologie |
| Mme Camille CHARBONNIER (LE GLEZIO) | Statistiques |
| Mme Elizabeth CHOSSON | Botanique |
| Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB | Législation pharmaceutique et économie de la santé |
| Mme Cécile CORBIERE | Biochimie |
| Mr Eric DITTMAR | Biophysique |
| Mme Nathalie DOURMAP | Pharmacologie |
| Mme Isabelle DUBUC | Pharmacologie |
| Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER | Pharmacologie |
| Mr Abdelhakim ELOMRI | Pharmacognosie |
| Mr François ESTOUR | Chimie Organique |
| Mr Gilles GARGALA (MCU-PH) | Parasitologie |

| | |
|------------------------------|------------------------------|
| Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA | Chimie analytique |
| Mme Marie-Laure GROULT | Botanique |
| Mr Hervé HUE | Biophysique et mathématiques |
| Mme Laetitia LE GOFF | Parasitologie – Immunologie |
| Mme Hong LU | Biologie |
| M. Jérémie MARTINET (MCU-PH) | Immunologie |
| Mme Marine MALLETER | Toxicologie |
| Mme Sabine MENAGER | Chimie organique |
| Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT | Chimie analytique |
| Mr Mohamed SKIBA | Pharmacie galénique |
| Mme Malika SKIBA | Pharmacie galénique |
| Mme Christine THARASSE | Chimie thérapeutique |
| Mr Frédéric ZIEGLER | Biochimie |

PROFESSEURS ASSOCIES

| | |
|----------------------------|----------------------|
| Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ | Pharmacie officinale |
| Mr Jean-François HOUVET | Pharmacie officinale |

PROFESSEUR CERTIFIE

| | |
|---------------------|---------|
| Mme Mathilde GUERIN | Anglais |
|---------------------|---------|

ASSISTANT HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

| | |
|------------------|---------------|
| Mme Anaïs SOARES | Bactériologie |
|------------------|---------------|

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

| | |
|---------------------------|---------------------|
| Mme Anne-Sophie CHAMPY | Pharmacognosie |
| M. Jonathan HEDOUIN | Chimie Organique |
| Mme Barbara LAMY-PELLETER | Pharmacie Galénique |

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

| | |
|-----------------------------------|-------------------------------------|
| Mme Cécile BARBOT | Chimie Générale et minérale |
| Mr Thierry BESSON | Chimie thérapeutique |
| Mr Roland CAPRON | Biophysique |
| Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB | Législation et économie de la santé |
| Mme Elisabeth CHOSSON | Botanique |
| Mme Isabelle DUBUS | Biochimie |
| Mr Abdelhakim ELOMRI | Pharmacognosie |
| Mr Loïc FAVENNEC | Parasitologie |
| Mr Michel GUERBET | Toxicologie |
| Mr François ESTOUR | Chimie organique |
| Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET | Physiologie |
| Mme Martine PESTEL-CARON | Microbiologie |
| Mr Mohamed SKIBA | Pharmacie galénique |
| Mr Rémi VARIN | Pharmacie clinique |
| M. Jean-Marie VAUGEOIS | Pharmacologie |
| Mr Philippe VERITE | Chimie analytique |

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

| | |
|---------------------------|------------------------|
| Mr Serguei FETISSOV (med) | Physiologie (ADEN) |
| Mr Paul MULDER (phar) | Sciences du Médicament |
| Mme Su RUAN (med) | Génie Informatique |

MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|-------------------------------------|--|
| Mr Sahil ADRIOUCH (med) | Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905) |
| Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med) | Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079) |
| Mme Carine CLEREN (med) | Neurosciences (Néovasc) |
| M. Sylvain FRAINEAU (med) | Physiologie (Inserm U 1096) |
| Mme Pascaline GAILDRAT (med) | Génétique moléculaire humaine (UMR 1079) |
| Mr Nicolas GUEROUT (med) | Chirurgie Expérimentale |
| Mme Rachel LETELLIER (med) | Physiologie |
| Mme Christine RONDANINO (med) | Physiologie de la reproduction |
| Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med) | Physiologie (Unité Inserm 1076) |
| Mr Frédéric PASQUET | Sciences du langage, orthophonie |
| Mme Isabelle TOURNIER (med) | Biochimie (UMR 1079) |

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique DELAFONTAINE

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ - Saint Julien Rouen

SOMMAIRE

| | |
|---|-----------|
| 1. Index des tableaux et figures | 15 |
| Introduction : Le parcours de soins..... | 17 |
| 1. Définition | 17 |
| 2. Les centres SLA | 19 |
| 3. Objectifs de l'étude | 20 |
| Prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique : Synthèse des connaissances | 21 |
| 1. Généralités | 21 |
| 1.1. Définition..... | 21 |
| 1.2. Epidémiologie | 21 |
| 1.3. Physiopathologie | 22 |
| 1.4. Étiologie | 23 |
| 1.4.1. Origine génétique | 23 |
| 1.4.2. Origine environnementale..... | 23 |
| 2. Manifestations cliniques..... | 24 |
| 2.1. Formes cliniques..... | 24 |
| 2.1.1. Forme spinale..... | 24 |
| 2.1.1.1 Forme spinale à début brachial | 24 |
| 2.1.1.2 Forme spinale débutant aux membres inférieurs | 25 |
| 2.1.2. Forme bulbaire | 25 |
| 2.2. Autres signes cliniques | 26 |
| 3. Diagnostic clinique | 26 |
| 3.1. Signes liés à l'atteinte du neurone moteur périphérique | 26 |
| 3.2. Signes d'atteinte du neurone moteur central | 27 |
| 3.3. Signes négatifs | 27 |
| 4. Diagnostic positif et différentiel | 28 |
| 4.1. Critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique | 28 |
| 4.2. Autres critères diagnostiques de SLA | 29 |
| 4.3. Examens complémentaires | 30 |
| 4.4. Diagnostic différentiel | 32 |
| 5. Evolution de la SLA | 34 |
| 5.1. Evaluation de l'évolution de la sclérose latérale amyotrophique..... | 34 |
| 5.1.1. Echelle ALSFRS-R | 34 |
| 5.1.2. Echelle de Norris bulbaire | 36 |
| 5.1.3. <i>Testing</i> musculaire manuel (MMT)..... | 38 |
| 5.1.4. Indice de masse corporelle..... | 38 |
| 5.1.5. Bilan fonctionnel respiratoire..... | 39 |
| 6. Traitement | 40 |
| 6.1. Traitement étiologique | 40 |
| 6.1.1. Riluzole | 40 |
| 6.1.2. Alphetocophérol | 42 |
| 6.2. Traitement symptomatique | 43 |
| 6.2.1. Spasticité | 43 |

| | | |
|---|---|-----------|
| 6.2.2. | Douleurs | 44 |
| 6.2.3. | Crampes..... | 45 |
| 6.2.4. | Fatigue..... | 45 |
| 6.2.5. | Dépression et anxiété | 46 |
| 6.2.6. | Troubles du sommeil | 46 |
| 6.2.7. | Troubles respiratoires..... | 47 |
| 6.2.8. | Constipation..... | 47 |
| 6.2.9. | Troubles salivaires..... | 48 |
| 6.2.10. | Labilité émotionnelle | 49 |
| 6.3. | Thérapeutique non médicamenteuse..... | 50 |
| 6.3.1. | Soins de confort..... | 50 |
| 6.3.1.1 | Aides humaines..... | 51 |
| 6.3.1.2 | Aides techniques | 51 |
| 6.3.1.3 | Aides financières | 52 |
| 6.3.2. | Ergothérapie | 52 |
| 6.3.3. | Aides à la communication | 53 |
| 6.3.4. | Aide à l'alimentation | 54 |
| 6.3.5. | Prise en charge psychologique | 56 |
| | | |
| Parcours de soins pneumologique des patients atteints de SLA au CHU de Rouen | | 59 |
| 1. | Introduction..... | 59 |
| 2. | Méthodologie..... | 59 |
| 2.1. | Le service de pneumologie..... | 59 |
| 2.2. | Recueil de données | 60 |
| 2.3. | Les différentes catégories de données | 61 |
| 2.3.1. | Patients..... | 61 |
| 2.3.2. | Maladie SLA..... | 61 |
| 2.3.3. | Explorations fonctionnelles respiratoires | 62 |
| 2.3.4. | Bilans | 64 |
| 2.3.5. | Explorations respiratoires nocturnes | 64 |
| 2.3.6. | Gastrostomie | 65 |
| 2.3.7. | Kinésithérapie respiratoire | 66 |
| 2.3.8. | Ventilation non invasive..... | 67 |
| 2.3.9. | Ventilation invasive | 67 |
| 2.3.10. | Soins palliatifs | 68 |
| 2.3.11. | Aspects médico-sociaux | 68 |
| 3. | Résultats | 69 |
| 3.1. | Résultats de l'étude de fiabilité | 69 |
| 3.2. | État-civil..... | 69 |
| 3.3. | Données sur la pathologie..... | 71 |

| | |
|---|------------|
| 3.4. Neurologue référent..... | 73 |
| 3.5. Explorations fonctionnelles respiratoires..... | 74 |
| 3.6. Séjours à l'hôpital..... | 74 |
| 3.7. Explorations respiratoires nocturnes..... | 77 |
| 3.8. Gastrostomie..... | 78 |
| 3.9. Kinésithérapie respiratoire et instrumentale..... | 80 |
| 3.10. Ventilation non invasive..... | 80 |
| 3.11. Trachéotomie..... | 82 |
| 3.12. Soins palliatifs..... | 82 |
| 3.13. Aspects sociaux et MAD..... | 84 |
| 4. Discussion..... | 85 |
| 5. Conclusion..... | 92 |
| 6. Références..... | 95 |
| 7. Serment de Galien..... | 100 |
| 8. Annexes..... | 101 |

1. Index des tableaux et figures

Tableau 1 – Les quatre niveaux de certitude diagnostique de la SLA suivant les critères d’El Escorial (Brooks et al, 2000)

Tableau 2 – Signes d’atteinte du motoneurone central et périphérique dans quatre régions du système nerveux (critères révisés d’El Escorial) (Brooks et al., 2000)

Tableau 3– Critères diagnostiques de SLA (Ross et al 1998)

Tableau 4 – Diagnostic différentiel de la SLA (Magistris, 2006)

Tableau 5 – ALS functional rating scale R (HAS, 2006)

Tableau 6 – Echelle de Norris bulbaire (Bergoin C, 2014)

Tableau 7 – Exemples de compléments nutritionnels

Tableau 8 – Estimation de l’espérance de vie des patients

Figure 1 – Pyramide de la douleur selon l’OMS

Figure 2 – Répartition hommes/femmes des patients inclus (n=70)

Figure 3 – Représentation du statut tabagique des patients inclus (n=70)

Figure 4 – Type de sclérose latérale amyotrophique (n=70)

Figure 5 – Nombre de neurologues (libéraux et hospitaliers) intervenus dans la prise en charge de 99% des patients de la cohorte

Figure 6 – Nombre moyen d’explorations fonctionnelles respiratoires réalisées par les patients de la cohorte (n=70) au cours des deux années de l’étude.

Figure 7 – Prévalence des hospitalisations de jour en pneumologie sur deux ans

Figure 8 – Prévalence des hospitalisations de jour en neurologie sur deux ans

Figure 9 – Prévalence des hospitalisations de semaine en pneumologie sur deux ans

Figure 10 – Prévalence des hospitalisations en pneumologie non programmées sur deux ans

Figure 11 – Prévalence des hospitalisations dans d’autres services sur deux ans

Figure 12 – Pourcentage de patients ayant réalisés les explorations nocturnes lors de notre étude (n=70)

Figure 13 – Pourcentage de patients avec ou sans une gastrostomie (n=70)

Figure 14 – Pourcentage de patients atteints de SLA avec ou sans VNI (n=70)

Figure 15 – Modèles de VNI utilisés chez les patients (n=32)

Figure 16 - Pourcentage de patients ayant recours aux soins palliatifs par l'intermédiaire de l'équipe mobile ou au sein du service (n=70)

Figure 17 – Pourcentage de patients bénéficiant d'une aide sociale sur les deux années d'étude (n = 65)

Figure 18 – Nombre de patients bénéficiant de structures de soins médicalisées

Introduction : Le parcours de soins

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative grave dont l'évolution progressive est responsable de paralysies extensives, conduisant au décès en moyenne 24 à 36 mois après le diagnostic selon le protocole national de diagnostic et de soins de la Haute Autorité de Santé (HAS). Il s'agit d'une pathologie associée à une destruction des neurones moteurs centraux et périphériques dont les mécanismes sont encore incomplètement connus. Au cours de la SLA, les causes de décès sont les conséquences d'une insuffisance respiratoire chronique dans 70% des cas.

La prise en charge d'une telle pathologie est de nature palliative dès le diagnostic. Elle nécessite l'intervention et la coordination de plusieurs intervenants médicaux, paramédicaux et médico-sociaux qui ont été formalisés via un protocole national de diagnostic et de soins rédigé par des experts sous l'égide de la Haute autorité de santé (HAS). Ce dernier insiste sur la prise en charge optimale des patients via un parcours de soins spécifique qui constitue un mode opérationnel de référence des différents intervenants, sans pour autant constituer une norme opposable (HAS, 2015).

1. Définition

Selon la HAS, un parcours de soins se définit « comme la trajectoire globale des patients et usagers dans leur territoire de santé, avec une attention particulière portée à l'individu et à ses choix. Il nécessite l'action coordonnée des acteurs de la prévention, du sanitaire, du médico-social et du social. Il intègre les facteurs déterminants de la santé que sont l'hygiène, le mode de vie, l'éducation, le milieu professionnel et l'environnement. Si le parcours d'une personne donnée est unique, à l'échelle d'une population on peut repérer et organiser des typologies de parcours *a priori*, calibrer et anticiper les ressources nécessaires. »

Le parcours de soins des patients a pour objectif qu'une population donnée, accède aux meilleurs soins, au moment adéquat, dans une structure performante avec des professionnels de santé compétents. La prise en charge, dans le cadre d'un parcours

de soins, doit se faire dans un lieu au plus proche du patient en lui assurant les meilleurs soins avec un coût raisonnable. Le parcours de soins permet une organisation complète de la prise en charge (médicale, psycho-sociale, sociale et sanitaire). Le patient est pris en considération dans son ensemble par les différents professionnels de santé dont il a besoin, réunis dans un même lieu de soins.

Pour pouvoir accéder à ces soins, le patient doit avoir déclaré un médecin traitant. C'est en théorie ce médecin traitant qui va l'orienter vers les spécialistes et les centres spécialisés pour la pathologie concernée (loi du 13 août 2004 relative au parcours de soins coordonnés). Selon le ministère de la santé en France, « Le parcours de soins coordonnés consiste à confier à un médecin traitant les différentes interventions des professionnels de santé pour un même assuré, dans un objectif de rationalisation des soins. Son respect conditionne la prise en charge normale des dépenses de santé. A défaut, les patients s'exposent à des majorations financières. » (Ministère des Solidarités et de la Santé, 2009).

Dans une pathologie donnée comme la SLA, une partie du parcours sera identique pour chaque patient, afin d'homogénéiser le suivi et améliorer la recherche clinique. Toutefois, chaque parcours de soins comporte également une partie individualisée, de façon à pouvoir répondre aux besoins propres de chaque patient.

La mise en place d'un parcours de soins par pathologie est fondamentale pour définir les différents examens nécessaires, à un moment ou un autre de l'évolution de la maladie. Ce parcours est ensuite adapté en fonction de l'évolution de la pathologie, afin de limiter les dépenses inutiles et s'adapter à chaque situation. Même si une pathologie identique touche plusieurs patients, celle-ci s'exprime en effet différemment selon les personnes.

Un parcours de soins correctement respecté permet de limiter les hospitalisations non prévues et de réduire les dépenses de santé. Il nécessite une excellente coordination entre les différents professionnels, une bonne qualité de l'information délivrée au patient et une relation ville-hôpital efficace. Le parcours de soins au cours de la SLA est un excellent exemple d'un parcours de soins multidisciplinaire où de nombreux intervenants très différents doivent travailler ensemble de façon la plus efficiente possible.

2. Les centres SLA

Les centres SLA sont au nombre de 17 en France. Ils ont été créés en 2002 sous la pression des associations de patients, afin d'harmoniser la prise en charge de leur maladie. Les professionnels de santé étant en théorie réunis au sein d'une même structure, le patient se déplace moins souvent pour rencontrer tous les professionnels requis à sa prise en charge. L'objectif est d'éviter les différentes consultations séparées qui se répètent de façon trimestrielle selon les recommandations.

La circulaire émise en 2002 par la Direction de l'Hospitalisation et de l'Offre de Soins (DHOS) a structuré la prise en charge des patients atteints de SLA via la création de centre de référence et de compétence. Un centre de compétence est rattaché au service de neurologie ou de réadaptation d'un établissement hospitalier. Il possède 4 missions :

- améliorer l'accès au diagnostic et accompagner l'annonce de la maladie,
- réunir et organiser l'interdisciplinarité nécessaire au suivi de ces situations cliniques complexes et continuellement évolutives,
- assurer le transfert de connaissances et de savoir-faire auprès des acteurs de proximité et la mise en œuvre des moyens nécessaires sur le lieu de vie,
- participer à la collecte des données et aux programmes de recherche gérés par les centres de référence.

Chaque centre de référence se situe au niveau interrégional. Il centralise les données et coordonne la recherche via des protocoles. Il va également évaluer l'ensemble de l'organisation des centres de compétences en matière de SLA (Ministère des Solidarités et de la Santé, 2002).

Les 17 centres SLA sont répartis sur toute la France. Il existe deux centres de référence (Marseille et Paris). Les centres de compétence sont situés à Strasbourg, Bordeaux, Clermont-Ferrand, Dijon-Besançon (centre bi-site), Tours, Montpellier, Limoges, Nancy, Toulouse, Lille, Caen-Rouen (centre bi-site), Angers, Nice, Lyon et Saint-Etienne (Annexe 1).

3. Objectifs de l'étude

Le but de notre étude était d'effectuer un état des lieux du parcours de soins des patients atteints de SLA au CHU de Rouen, en centrant notre analyse sur la prise en charge pneumologique.

Prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique : Synthèse des connaissances

1. Généralités

1.1. Définition

La SLA est une maladie neurodégénérative. Cette maladie a été découverte à la fin du XIXe siècle par Jean-Martin Charcot, un neurologue français (Maugin, 2006). La SLA est parfois appelée maladie de Charcot.

La SLA se caractérise par une destruction progressive des motoneurones centraux et des motoneurones périphériques. Les motoneurones sont situés dans le cortex moteur cérébral, dans la moelle épinière et dans le bulbe rachidien. Ils permettent la transmission des ordres moteurs aux différents muscles pour qu'ils effectuent un mouvement ordonné.

La dégénérescence des motoneurones entraîne une diminution de la contraction musculaire et une paralysie. La SLA touche l'ensemble des muscles squelettiques de l'organisme, en particulier ceux impliqués dans la mobilité des bras des jambes, de la phonation, de la déglutition ainsi que les muscles respiratoires inspiratoires et expiratoires (Orphanet, 2008).

1.2. Epidémiologie

La SLA est la plus fréquente des maladies du motoneurone chez l'adulte. Elle concerne environ 8 500 personnes en France. Chaque année, en France, environ 800 nouveaux cas sont diagnostiqués (Orphanet, 2008).

La SLA concerne tous les âges de la vie adulte, avec un pic de fréquence entre 50 et 70 ans. Elle touche un peu plus d'hommes que de femmes (1,5 hommes pour 1 femme) et peut être un peu plus les personnes actives voire sportives, même si cela a été remis en question récemment.

La prévalence de la SLA est de 3,3 à 7,9 pour 100 000 personnes. L'incidence annuelle de la SLA est estimée de 1,5 à 2,5 pour 100 000 habitants. Le décès survient après une médiane d'évolution de 36 mois. Cinq à 10% des diagnostics sont des formes

familiales de SLA tandis que 90% des cas sont des formes sporadiques. (Couratier et al, 2014).

1.3. Physiopathologie

Plusieurs hypothèses physiopathologiques de la SLA ont été soulevées, mais le mécanisme n'est aujourd'hui que très partiellement compris.

Une des hypothèses est une anomalie des récepteurs au glutamate. L'épuisement neuronal pourrait être dû à un taux trop élevé de ce neurotransmetteur. Un dérèglement des facteurs de croissance a également été suspecté pouvant être responsable de la dégénérescence des motoneurons en favorisant la croissance d'autres cellules. Une autre voie d'étude a montré une réaction inflammatoire anormale au niveau du motoneurone entraînant la lésion de celui-ci.

Les mitochondries semblent également être impliquées dans la SLA. Dans cette hypothèse, ces organelles pourraient dégénérer et ne produiraient plus l'énergie suffisante à la cellule entraînant la mort des motoneurons (Bruneteau, 2004).

Enfin l'apoptose ou mort cellulaire programmée, semble se déclencher trop rapidement dans le processus ce qui joue un rôle dans la mort du motoneurone. Ce processus de mort programmée semble être en excès pour les protéines de la famille BCL-2 responsables de l'apoptose des mitochondries dans la SLA. Si les mitochondries meurent en excès, les motoneurons n'ont plus d'énergie suffisante à leur survie ce qui entraîne leur dégénérescence précoce et leur incapacité à envoyer leur signaux aux différents muscles (Nichole, 2010).

Autour des neurones moteurs se trouvent les cellules de soutien ou encore cellules gliales essentielles pour nourrir les motoneurons. Dans la forme génétique de la SLA, la mutation SOD1 touche le motoneurone mais parfois également les cellules gliales. Cette mutation entraîne donc une apoptose rapide des motoneurons car les cellules gliales nécessaires à leur bon développement sont devenues toxiques.

1.4. Étiologie

Les causes exactes de la SLA demeurent inconnues. Cependant, de nombreuses hypothèses sont évoquées.

1.4.1. Origine génétique

La mutation du gène SOD1, situé sur le chromosome 21q22.1 serait à l'origine de formes familiales de SLA. Cette mutation concernerait 10 à 20% des formes familiales de SLA. Au niveau des exons du gène SOD1, 5 mutations de type faux-sens modifieraient le cadre de lecture entraînant ainsi une altération de l'activité de la protéine superoxyde dismutase Cu/Zn.

Certaines mutations responsables de SLA se situeraient sur le gène APEX codant pour une endonucléase apurinique/apyrimidique et sur le gène NAIP qui code la protéine inhibitrice de l'apoptose neuronale. D'autres études ont mis en évidence des mutations possiblement responsables de SLA comme une atteinte de la dynactine ou encore du gène NF-H codant la chaîne lourde des neurofilaments (Camu, 2006).

Dans les formes les plus sévères de SLA touchant les personnes jeunes, une mutation du gène FUS codant pour une protéine de régulation de l'ADN et ARN est en cause. Cette mutation entraîne un déplacement de la protéine FUS. Au lieu de se localiser dans le noyau des cellules, elle va se loger dans leur cytoplasme et entraîner ainsi la mort des motoneurones (Scekic-Zahirovic, 2016).

La transmission de la SLA dans les formes familiales est de type autosomique dominante dans la plupart des cas.

1.4.2. Origine environnementale

Des facteurs alimentaires ont été suggérés comme possible cause de la SLA notamment la consommation excessive d'acides gras. Certains produits toxiques comme des plantes ou le cycas ont été évoqués.

Une étude a trouvé que l'exposition à des produits chimiques (pesticides) ou à des métaux lourds (plomb, mercure, aluminium, cuivre, sélénium...) pourrait être à l'origine du développement de la SLA (Quesnel, 2013).

2. Manifestations cliniques

2.1. Formes cliniques

2.1.1. Forme spinale

La forme spinale concerne 2/3 des cas de sclérose latérale amyotrophique. Elle touche préférentiellement les hommes vers l'âge de 55 ans. Cette forme clinique de la maladie fait suite à une dégénérescence des motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière.

Elle débute souvent par l'atteinte d'un membre moteur (bras ou jambe). Une faiblesse musculaire, des fasciculations, des crampes, une sensation de raideur, des contractures musculaires sont souvent les premiers signes d'une atteinte des motoneurons de la moelle épinière (Vial, 2006). A ces symptômes peuvent s'ajouter une incoordination de certains mouvements, des troubles de l'équilibre, une gêne à la marche, à l'origine de chutes à répétition. Petit à petit, ces symptômes vont s'accroître pour aboutir à une atteinte de tous les muscles squelettiques.

En règle générale, l'atteinte des membres est asymétrique, avec amyotrophie localisée ou diffuse. La fonte musculaire sera importante chez ces patients, d'où une fatigue intense et une perte de poids plus ou moins rapide (Orphanet, 2008).

2.1.1.1 Forme spinale à début brachial

La forme spinale, débutant aux membres supérieurs, concerne 18% des cas de SLA à forme spinale.

Un déficit moteur avec diminution de la force de la pince pouce-index et une atteinte unilatérale distale de la main sont retrouvés dans 70% des cas de SLA à début brachial. L'atrophie des muscles va évoluer vers l'avant-bras plus ou moins rapidement selon les patients. On observe chez ces patients des fasciculations au niveau des bras mais aussi à d'autres niveaux tels que le thorax et la langue. Dans cette forme, les réflexes ostéo-tendineux seront diminués ou anéantis (Vial, 2006).

2.1.1.2 Forme spinale débutant aux membres inférieurs

29% des patients ayant une forme spinale de la SLA ont une forme débutant au niveau des membres inférieurs.

Dans cette forme clinique, le déficit moteur initial est souvent unilatéral et distal. Le pied est souvent la première zone atteinte par une atrophie musculaire. Ici, les réflexes sont conservés et les fasciculations se retrouvent dans les territoires tronculaires ou radiculaires (Vial, 2006).

2.1.2. Forme bulbaire

La forme clinique bulbaire représente 1/3 des cas et concerne surtout les femmes. Elle survient généralement vers 60-65 ans.

La forme bulbaire débute souvent par une atteinte des muscles buccaux. Les motoneurons du bulbe rachidien dégénèrent, en particulier ceux qui commandent les mouvements de la langue et du palais (Orphanet, 2008).

Du fait de la localisation des motoneurons atteints, les premiers signes de la forme bulbaire seront volontiers des troubles de la parole et un changement de la voix. Des troubles phonétiques et d'élocution se traduisent par une voix nasonnée puis progressivement incompréhensible quand la maladie évolue. Ces patients ont également du mal à finir leurs phrases. On retrouve également une atrophie des bords latéraux de la langue ainsi que des fasciculations à ce niveau.

Quand la forme bulbaire évolue, on retrouve une diminution de la mobilité de la langue et du voile et/ou l'apparition de fasciculations au niveau de la houppe du menton. La forme bulbaire évoluée est responsable d'une paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée (Vial, 2006). Le patient a également des difficultés à déglutir les aliments et les liquides, phénomènes potentiellement à l'origine de fausses routes. Ces troubles de déglutition sont dus à une diminution de la force des muscles pharyngés et laryngés. Ils concernent environ un tiers des patients. Enfin, la forme bulbaire peut être à l'origine d'une hyper-salivation ou au contraire une xérostomie (sécheresse buccale).

Les SLA à début bulbaire sont de moins bons pronostics que les formes spinales (Vial, 2006).

2.2. Autres signes cliniques

Les patients atteints de SLA se plaignent volontiers de fatigue chronique, en partie liée à un hypercatabolisme et une amyotrophie. L'immobilité progressive entraîne une constipation et des troubles de la coagulation. L'amaigrissement peut être important, majoré par les troubles de déglutition.

Les patients ayant une diminution de la force musculaire respiratoire ont en règle des troubles respiratoires au cours du sommeil. Ceux-ci peuvent prendre différentes formes : augmentation des résistances des voies aériennes supérieures au cours du sommeil lent profond ou paradoxal, hypoventilation alvéolaire liée à la diminution des volumes mobilisables voire des anomalies de la commande ventilatoire centrale. Ces anomalies se traduisent par des altérations subjectives de la qualité du sommeil, devenant de moins en moins réparateur selon le patient et nécessitant d'élargir les périodes de sommeil dans la journée (sommolence diurne anormale). A noter que les capacités intellectuelles des patients sont rarement altérées en dehors des démences (Maugin, 2006).

Les anomalies musculaires respiratoire (surtout les muscles inspiratoires) entraînent une augmentation de la pression artérielle en CO₂ (PaCO₂). Ce moment est un tournant dans l'histoire de la maladie, qui traduit l'apparition d'une insuffisance respiratoire chronique. Celle-ci est associée à une probabilité accrue de décès.

Dans 5 à 15% des cas de SLA a été décrit une dégénérescence du lobe frontal et temporal antérieur du cerveau entraînant un tableau de démence fronto-temporale (DFT). Une DFT peut apparaître avant ou après l'apparition des signes moteurs. Elle se caractérise par une altération de la cognition et un déclin précoce des conduites sociales et interpersonnelles. Cette atteinte du lobe frontal entraîne un trouble des fonctions exécutives et attentionnelles (Mondou, 2010).

3. Diagnostic clinique

3.1. Signes liés à l'atteinte du neurone moteur périphérique

Dans la SLA, l'atteinte des motoneurones périphériques du noyau du bulbe se traduit au niveau spinal par des fasciculations, des crampes, un déficit moteur, l'amyotrophie et

une hypotonie. L'amyotrophie est un signe précoce qui peut précéder le déficit moteur. Concernant les fasciculations, elles sont présentes au niveau des muscles atrophiés ainsi que dans des territoires musculaires non atteints.

Au niveau bulbaire, l'atteinte du motoneurone périphérique se traduit par une amyotrophie de la langue avec fasciculations, des troubles de la déglutition, une dysarthrie et dysphonie ainsi qu'une stase salivaire (Pradat et al, 2006).

3.2. Signes d'atteinte du neurone moteur central

Les motoneurons centraux vont contrôler les motoneurons périphériques du noyau du bulbe. Une atteinte de ces motoneurons est à l'origine des signes pseudo-bulbaires.

On observe alors une perte de dextérité, une hypertonie spastique, des rires et des pleurs spasmodiques, des bâillements fréquents, un clonus du menton, ainsi que des troubles de la phonation et de la déglutition.

L'atteinte du motoneurone central entraîne soit une conservation, soit une exagération des réflexes ostéo-tendineux dans un territoire amyotrophié. Les réflexes nauséux et massétéris sont quant à eux exagérés. Cependant, les signes de Babinski et de Hoffman ainsi que le réflexe cutané-abdominal sont conservés dans la SLA (Pradat et al, 2006).

3.3. Signes négatifs

La SLA est une dégénérescence des neurones moteurs centraux et périphériques. De ce fait, la maladie n'entraîne habituellement pas de signes cognitifs, extrapyramidaux ni de troubles sensitifs. On n'observe également pas d'atteinte des sphincters vésicaux et anaux. Enfin, les motoneurons innervant les muscles oculomoteurs sont également épargnés.

Cependant, ces signes négatifs peuvent être présents dans certaines formes atypiques de SLA. Les troubles sensitifs et sphinctériens sont, par exemple, retrouvés dans certaines formes familiales de la SLA (HAS, 2006).

4. Diagnostic positif et différentiel

4.1. Critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique

La SLA se traduit par une très grande variabilité clinique au stade initial de la maladie. Son diagnostic est donc difficile. Ceci entraîne souvent un retard diagnostique de 12 à 24 mois après le début de survenue des symptômes. On observe également un nombre certain de faux diagnostics positifs ou négatifs en raison des signes cliniques non spécifiques (Magistris, 2006).

Le diagnostic de la SLA est donc complexe. En 1990, sous l'égide de la fédération mondiale de neurologie, un comité international d'expert s'est réuni pour éditer des critères diagnostiques de la SLA. Ils ont été regroupés sous le nom de critères d'El Escorial. Ces critères ont été établis pour organiser et homogénéiser la réalisation des essais cliniques. Ils sont en règle peu utile pour le diagnostic individuel. En 1998, ces critères d'El Escorial ont été revus afin de pouvoir mieux les utiliser comme critères diagnostiques de la maladie (« critères d'Airleie House » ou « critères d'El Escorial révisé ») (Brooks *et al*, 2000) (Pradat *et al*, 2006). Les critères diagnostiques de la SLA sont répertoriés dans le tableau 1.

*Tableau 1 – Les quatre niveaux de certitude diagnostique de la SLA suivant les critères d'El Escorial (Brooks *et al*, 2000)*

| Catégorie de SLA | Critères diagnostiques |
|--|--|
| SLA définie | Signes d'atteinte du MNC et du MNP dans trois régions |
| SLA cliniquement probable | Atteinte du MNC et du MNP dans au moins deux régions, certains signes d'atteinte du MNC étant situés au-dessus des signes d'atteinte du MNP |
| SLA probable sur des arguments paracliniques | Atteinte du MNC et du MNP dans une seule région ou atteinte du MNC dans une région et atteinte du MNP à l'ENMG dans au moins deux membres |
| SLA possible | Signes d'atteinte du MNC et du MNP dans une seule région ou signes d'atteinte du MNC dans au moins deux régions ou signes d'atteinte du MNP et signes d'atteinte du MNC sous jacents |

ENMG : électroneuromyographie ; MNC : motoneurone central ; MNP : motoneurone périphérique.

Les critères d'El Escorial révisés permettent de définir plusieurs niveaux de certitude concernant le diagnostic de SLA en fonction de l'extension de l'atteinte motrice. Pour cela, il faut étudier les signes d'atteinte motrice dans quatre régions anatomiques (bulbaire, cervicale, thoracique, lombo-sacré) (Pradat *et al*, 2006).

Les quatre régions anatomiques prouvant une atteinte motrice dans la SLA sont rapportées dans le tableau 2.

Tableau 2 – Signes d’atteinte du motoneurone central et périphérique dans quatre régions du système nerveux (critères révisés d’El Escorial) (Brooks et al., 2000)

| Régions | Signes d’atteinte du MN périphérique : déficit moteur, atrophie et fasciculations | Signes d’atteinte du MN central |
|----------------|--|---|
| Tronc cérébral | <ul style="list-style-type: none"> – Mâchoire, face – Palais – Langue – Larynx | <ul style="list-style-type: none"> – Clonus de la mâchoire – Réflexe du voile et masséterin exagérés – Syndrome pseudo-bulbaire – Bâillements fréquents – Spasticité |
| Cervicale | <ul style="list-style-type: none"> – Cou, avant-bras et bras, main – Diaphragme | <ul style="list-style-type: none"> – ROT cloniques – Signe de Hoffmann – ROT pathologiques – Spasticité – ROT préservé dans un territoire amyotrophie |
| Dorsale | <ul style="list-style-type: none"> – Dos – Abdomen | <ul style="list-style-type: none"> – Abolition du réflexe cutané-abdominal – ROT pathologiques – Spasticité |
| Lombo-sacrée | <ul style="list-style-type: none"> – Dos, abdomen – Cuisse, jambe et pied | <ul style="list-style-type: none"> – ROT cloniques – Signe de Babinski – ROT pathologiques – Spasticité – ROT préservé dans un territoire amyotrophie |

MN : motoneurone ; ROT : réflexe ostéo-tendineux.

Le diagnostic de SLA repose donc sur 4 principaux critères :

- Une atteinte du motoneurone périphérique mis en évidence par des signes cliniques et électromyographiques.
- La présence de signes cliniques et électrophysiologiques d’atteinte du neurone moteur central.
- Une évolution des symptômes dans la région atteinte au départ ainsi que dans d’autres territoires (Pradat et al, 2006).
- L’exclusion d’éléments cliniques et électrophysiologiques en faveur d’une autre affection neurologique ayant des signes de dégénérescence des neurones moteurs centraux et périphériques (HAS, 2006).

4.2. Autres critères diagnostiques de SLA

Des critères diagnostiques de SLA moins restrictifs que ceux d’El Escorial ont été proposés en 1998 par un groupe d’étude du protocole thérapeutique *Ciliary neurotrophic factor* (CNTF). Cette classification avait pour objectif l’inclusion de

patients à un stade moins évolué de la maladie dans ce protocole thérapeutique (Pradat et al, 2006). Ces autres critères diagnostiques de SLA sont répertoriés dans le tableau 3.

Tableau 3– Critères diagnostiques de SLA (Ross et al 1998)

| | |
|----------------------|---|
| Critères positifs | <ul style="list-style-type: none"> – Signes d’atteinte du motoneurone périphérique dans au moins deux membres ; – Signes d’atteinte du motoneurone central dans au moins une région (bulbaire, cervicale ou lombosacrée) ; – Progression de la maladie définie par l’augmentation des symptômes au cours du temps. Celle-ci peut concerner la même région ou une région différente |
| Critères d’exclusion | <ul style="list-style-type: none"> – Signes sensitifs (à l’exception de ceux attribuables à l’âge) ; – Troubles sphinctériens d’origine neurologique ; – Pathologie évolutive du système nerveux central (par exemple, maladie de Parkinson ou démence) ; – Atteinte clinique évolutive du système nerveux périphérique (neuropathie diabétique ou héréditaire par exemple) ; – Syndromes pouvant mimer une SLA : <ul style="list-style-type: none"> • Pathologie structurale de la moelle, incluant la myélopathie d’origine arthrosique ; • Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction ; • Hyperthyroïdie ; • Hyperparathyroïdie ; • Gammapathie monoclonale associée à une hémopathie maligne (par exemple, lymphome ou myélome). La présence d’une gammapathie monoclonale bénigne est autorisée ; • Intoxication au plomb ; • Antécédent d’irradiation à l’étage cérébral ou médullaire ; • Déficit en hexosaminidase A (patients âgés de moins de 30 ans) |

La principale différence avec les critères révisés d’El Escorial est un critère moins strict concernant la diffusion de l’atteinte des motoneurones. En effet, dans ce protocole, le diagnostic de SLA est basé sur la présence de signes d’atteinte du neurone moteur périphérique dans deux membres au minimum et des signes d’atteinte du neurone moteur central dans au moins une région. Les critères révisés d’El Escorial se basent eux sur une atteinte des motoneurones centraux et périphériques dans 3 régions (Pradat et al, 2006).

Ces critères d’inclusion dans le protocole CNTF n’ont cependant jamais été généralisés par la suite. Les critères révisés d’El Escorial restent la référence de diagnostic de la SLA (Pradat et al, 2006).

4.3. Examens complémentaires

L’électro-neuro-myogramme (ou ENMG) est l’examen de référence dans le diagnostic de SLA. Il est réalisé par un neurologue.

L’ENMG est un examen électrophysiologique permettant d’explorer l’atteinte du neurone moteur périphérique. Cet examen a 3 objectifs. Il va confirmer l’atteinte du neurone moteur périphérique dans les régions cliniquement atteintes. L’ENMG permet

également de montrer l'extension des lésions du neurone moteur périphérique à des zones encore non atteintes cliniquement. Cet examen va également exclure d'autres pathologies. Il est donc indispensable pour établir un diagnostic de SLA.

Pour réaliser l'ENMG, on utilise un protocole standardisé pour tous les patients suspects de SLA (Annexe 2). Plusieurs techniques sont recommandées pour mettre en évidence les signes d'une SLA. Cet examen permet de détecter les signes de dénervation active et chronique des muscles atteints. Les anomalies sont à rechercher systématiquement aux différents niveaux bulbaire et médullaire, comme vu précédemment.

Dans un premier temps, par l'examen de détection à l'électrode-aiguille, on va rechercher des fasciculations et des signes de dénervation active prouvant une diminution de la force musculaire. On observe également une perte en axones moteurs et de ce fait une ré-innervation compensatrice que l'on peut démontrer grâce à l'étude de la conduction motrice des muscles distaux.

L'atteinte des motoneurons dans la SLA peut être centrale ou périphérique. Pour déterminer la prédominance de l'atteinte, on étudie les ondes F qui seront augmentées en cas d'atteinte centrale et diminuées si on a une atteinte périphérique. Si on note la présence de blocs de conceptions moteurs multiples, on peut alors exclure le diagnostic de SLA. L'examen de stimulation répétitive permet de mettre en évidence une anomalie de la jonction neuromusculaire qui est souvent altérée au cours de la SLA. Enfin, on étudie la conduction sensitive périphérique qui ne doit pas être altérée dans la SLA. (HAS, 2006).

Un autre examen complémentaire permet d'étudier la voie des motoneurons centraux : il s'agit des **potentiels évoqués moteurs (PEM) par stimulation magnétique transcrânienne (SMT)**. Elle permet la mise en évidence de signes d'atteintes du neurone moteur central mais sert également au diagnostic différentiel. Cet examen permet d'étudier le seuil d'excitabilité du cortex moteur, la période de silence corticale, l'étude du faisceau cortico-bulbaire, la technique de triple collision ainsi que l'amplitude du PEM et sa latence. Cet examen n'est pas réalisé systématiquement dans le diagnostic de SLA (Pouget, 2006).

L'imagerie est également utilisée dans le diagnostic de SLA. L'IRM cérébrale et médullaire permet la mise en évidence d'une atteinte du motoneurone central. Chez les patients atteints de SLA, on retrouve une atteinte du faisceau pyramidal avec un hyper-signal rond et symétrique présent sur plus de 4 niveaux de coupes (de la corona radiata jusqu'au niveau du pont) et avec une largeur supérieure à 6mm. Cet examen permet avant tout le diagnostic différentiel de SLA (Pouget, 2006).

Enfin, le dernier examen complémentaire indispensable au diagnostic de SLA est **l'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR)**. Le LCR est toujours normal chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Un LCR anormal oriente vers une autre pathologie, par exemple un syndrome paranéoplasique ou une compression médullaire en présence d'une hyper-protéinorachie. En parallèle, une réaction cellulaire permet d'orienter le diagnostic vers un processus infectieux (HIV, maladie de Lyme, syphilis) ou un processus lymphomateux ou néoplasique (Pouget, 2006).

Ces différents examens complémentaires sont systématiquement réalisés chez tous les patients suspects de SLA. Cette liste n'est pas exhaustive. D'autres examens complémentaires peuvent être effectués en fonction des pathologies associées des différents patients. Ces examens participeront alors au diagnostic différentiel de la maladie.

4.4. Diagnostic différentiel

Le diagnostic de SLA repose par définition sur une atteinte des motoneurones centraux et périphériques. Ce diagnostic doit être établi uniquement après avoir écarté toutes autres pathologies susceptibles de mimer la SLA (Magistris, 2006).

Plusieurs pathologies touchant les différents niveaux d'atteinte des motoneurones sont à exclure. Elles sont résumées dans le tableau 4, d'après Magistris, ci-dessous :

Tableau 4 – Diagnostic différentiel de la SLA (Magistris, 2006)

Tableau I. – SLA : diagnostic différentiel.
Differential diagnosis of ALS.

| | |
|--|--|
| Neurone moteur supérieur | |
| Affections vasculaires | Syndrome pseudo-bulbaire |
| Maladies inflammatoires/ dysimmunes | Sclérose en plaques |
| Maladies génétiques/ dégénératives | Paraplégies héréditaires spastiques |
| Atteintes mécaniques | Myélopathie cervicarthrosique Compressions médullaires autres |
| Neurones moteurs supérieur et inférieur | |
| Maladies malformatives | Syringomyélie, Arnold Chiari |
| Maladies infectieuses | Lyme, HTLV1, syphilis, VIH |
| Maladies de surcharge | Déficit en hexosaminidase A de l'adulte (lysosomiale) Sidérose cérébrale superficielle |
| Neurone moteur inférieur | |
| Affections vasculaires/ post-radiques | Syndrome bulbaire |
| Maladies inflammatoires/ dysimmunes | Neuronopathie motrice paranéoplasique |
| Maladies génétiques/ dégénératives | Atrophie bulbo-spinale de Kennedy Amyotrophies spinales progressives de l'adulte Charcot-Marie-Tooth forme spinale Hallervorden-Spatz |
| Maladie (post-) infectieuse | Syndrome post-poliomyélitique |
| Nerf périphérique (axone moteur) | |
| Maladies inflammatoires/ dysimmunes | Neuropathies avec blocs de conduction persistants Neuropathie motrice multifocale Neuropathie phrénique |
| Atteintes mécaniques | Atteintes nerveuses tronculaires |
| Atteintes toxiques/agents physiques | Neuropathies post-radiques Intoxications (métaux) |
| Syndrome d'hyperexcitabilité nerveuse | Syndrome des fasciculations bénignes |
| Jonction neuro-musculaire | |
| Maladies inflammatoires/ dysimmunes | Myasthénie auto-immune |
| Atteintes toxiques | Organophosphorés |
| Muscle | |
| Maladies inflammatoires/ dysimmunes | Myosite à inclusions Polymyosite Camptocormie et « tête tombante » |
| Maladies génétiques/ dégénératives | Dystrophies musculaires Cytopathie mitochondriale |
| Maladie de surcharge lysosomiale | Déficit en maltase acide de l'adulte |
| Maladies endocriniennes/ métaboliques | Hyperthyroïdie Hyperparathyroïdie |

Par exemple, pour exclure une maladie infectieuse (VIH, Lyme, syphilis ou HTLV1), une sérologie spécifique de chaque pathologie sera effectuée en fonction des

signes cliniques évocateurs du patient. Si la sérologie est positive, cela écarte toute suspicion de SLA (HAS, 2006).

Il en sera de même pour toutes les pathologies susceptibles de mimer une sclérose latérale amyotrophique. Des tests spécifiques pour exclure ces pathologies seront réalisés en tenant compte des symptômes du patient et ses antécédents.

5. Evolution de la SLA

La maladie de Charcot est une pathologie qui évolue progressivement, devenant handicapante au fil du temps. Cependant, cette évolution va dépendre de chaque patient. La pathologie peut également rester stable, sans évoluer pendant quelques mois ou années. L'évolution reste donc imprévisible chez un patient donné, mais il est possible d'évaluer le degré d'évolution de la SLA par divers tests (FISLAN).

5.1. Evaluation de l'évolution de la sclérose latérale amyotrophique

L'évolution de la SLA étant variable d'un patient à un autre, il est nécessaire d'évaluer régulièrement sa progression. Pour réaliser cette évaluation, il faut prendre en compte l'état du patient et de son entourage. Les tests cliniques devront être adaptés pour chaque patient et le moins invasif possible.

L'évaluation de la progression de la SLA permet ainsi d'apprécier l'efficacité du traitement et de la prise en charge globale du patient. L'évolution de cette pathologie est basée sur les incapacités et/ou invalidités, les déficiences et la mesure du handicap généré. Nous allons développer ci-dessous quelques-unes de ces échelles d'évaluation de la progression de la SLA (HAS, 2006).

5.1.1. Echelle ALSFRS-R

L'échelle *ALS Functional Rating Scale* (ALSFRS) modifiée à propos de ses items respiratoires (ALSFRS-R) est l'outil de référence pour évaluer l'évolution neurologique de la SLA. Cette échelle permet de mesurer l'incapacité fonctionnelle.

Il s'agit d'une version révisée en 1999 par *Cedarbaum et al.* qui ont proposé deux items supplémentaires par rapport à l'ancienne version qui contenait 10 questions. Cette version révisée est plus sensible et performante pour évaluer l'évolution d'une SLA (HAS, 2006).

L'échelle ALSFRS-R est représentée dans le tableau 5 d'après Cedarbaum et al :

Tableau 5 – ALS functional rating scale R (HAS, 2006)

| | |
|------------------------------------|--|
| 1 Parole | 4 – normale 3 – perturbations détectables 2 – intelligible avec répétition 1 – utilise occasionnellement une communication non verbale 0 – perte de la parole |
| 2 Salivation | 4 – normale 3 – hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne 2 – hypersialorrhée modérée mais permanente 1 – hypersialorrhée gênante 0 – bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir |
| 3 Déglutition | 4 – alimentation normale 3 – quelques fausses routes 2 – consistance des aliments modifiée 1 – suppléments alimentaires 0 – alimentation parentérale exclusive |
| 4 Écriture | 4 – normale 3 – lente et imprécise mais compréhensible 2 – tous les mots ne sont pas compréhensibles 1 – tient un stylo mais incapable d'écrire 0 – incapable de tenir un stylo |
| 5 Hygiène | 4 – normale 3 – autonome mais avec efficacité diminuée 2 – assistance occasionnelle ou substitution 1 – assistance d'une tierce personne requise 0 – assistance permanente totale |
| 6a Préparation des aliments | 4 – normale 3 – lente et maladroit 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 – fournit une aide minime aux soignants 0 – doit être nourri |
| 7 Mobilisation au lit | 4 – normale 3 – lent et maladroit mais autonome 2 – ajuste les draps avec difficulté 1 – peut bouger mais pas se retourner dans le lit 0 – dépendant |
| 8 Marche | 4 – normale 3 – difficultés de déambulation 2 – marche avec assistance 1 – mouvements sans déambulation 0 – pas de mouvement des jambes |

| | |
|-------------------------------------|--|
| 9 Montée d'escaliers | 4 – normale 3 – lente 2 – fatigue 1 – aide nécessaire 0 – impossible |
| 10 Dyspnée | 4 – absente 3 – à la marche 2 – dans une ou plus des situations suivantes : repas, toilette, habillement 1 – au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée 0 – difficulté importante, envisage l'utilisation d'un appareil de ventilation mécanique |
| 11 Orthopnée | 4 – absente 3 – quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d'un souffle court, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers 2 – besoin de plus de 2 oreillers pour dormir 1 – ne peut dormir qu'assis 0 – ne peut pas dormir |
| 12 Insuffisance respiratoire | 4 – absente 3 – utilisation intermittente d'une assistance ventilatoire 2 – utilisation continue d'une VNI la nuit 1 – utilisation continue d'une VNI jour et nuit 0 – ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie |

L'ALSFRS-R est basée sur différentes questions auxquelles va répondre directement le patient, soit avec l'aide d'un intervenant. Douze thèmes sont abordés : la parole, la salivation, la déglutition, l'écriture, l'hygiène, la préparation des aliments ou la gastrostomie, la mobilisation au lit, la marche, la montée d'escaliers, la dyspnée, l'orthopnée et l'insuffisance respiratoire.

A travers tous ces thèmes, sont évalués l'atteinte bulbaire, motrice et les fonctions ventilatoires du patient. Pour chaque question, existent 5 possibilités de réponse (échelle de Likert). Chaque réponse va d'un score de 0 (perte totale de la fonction) à 4 (fonction normale). Plus le score total se rapproche du maximum de 48, meilleure sera la fonction neurologique du patient.

Le patient est incapable de réaliser les fonctions testées quand son score total se rapproche de 0. Cette échelle est corrélée à la survie des patients ainsi que leur qualité de vie (Benaim, 2006).

5.1.2. Echelle de Norris bulbaire

L'échelle de Norris bulbaire permet d'apprécier le degré d'atteinte bulbaire chez les patients atteints de SLA. Plus le score sera important, meilleure sera la survie du patient (Bergoin, 2014). Cette échelle est rapportée dans le tableau 6 :

Tableau 6 – Echelle de Norris bulbaire (Bergoin C, 2014)

| ECHELLE BULBAIRE | | | | |
|--|------------------|------------------------|-----------------|------------------------|
| Cocher dans la case appropriée (une seule croix et une seule par ligne) | fonction normale | fonction altérée | fonction minime | fonction nulle |
| | 3 | 2 | 1 | 0 |
| 1. souffler | | | | |
| 2. siffler | | | | |
| 3. gonfler les joues | | | | |
| 4. effectuer des mouvements de diduction de la mâchoire | | | | |
| 5. claquer la langue | | | | |
| 6. tirer la langue en avant | | | | |
| 7. mettre la langue sur le côté | | | | |
| 8. mettre la langue contre le palais | | | | |
| 9. tousser | | | | |
| | absente | légère | notable | sévère |
| | 3 | 2 | 1 | 0 |
| 10. hypersialorrhée | | | | |
| 11. nasalisation | | | | |
| | normale | légèrement bredouillée | bredouillée | inintelligible |
| | 3 | 2 | 1 | 0 |
| 12. parole | | | | |
| | normale | aliments tendres | aliments hachés | aliments semi-liquides |
| | 3 | 2 | 1 | 0 |
| 13. déglutition | | | | |

Cette échelle évalue plusieurs paramètres fonctionnels et cliniques. Chacun des 13 paramètres est coté de 0 (pas de fonction) à 3 (fonction normale).

La ventilation, la toux, la mastication, la déglutition, la salivation et la parole sont les éléments étudiés pour apprécier leur altération pour chaque patient (Benaim, 2006).

5.1.3. Testing musculaire manuel (MMT)

Le *testing* musculaire manuel permet d'évaluer le degré d'atteinte des muscles périphériques. L'atteinte du motoneurone central entraîne petit à petit une perte des fonctions musculaires principalement au niveau thoracique, abdominal et aux membres. Il s'agit d'une méthode simple qui s'applique à un grand nombre de muscles pour évaluer leur force. Dans la SLA, l'incapacité de contraction des muscles démontre une atteinte du motoneurone central qui ne transmet plus le signal au muscle concerné.

Pour ce test, l'examineur va apprécier le seuil de résistance du patient pour chacun des muscles. Pour coter le grade d'atteinte, le système utilisé dans la SLA est l'échelle du Medical Research Council (MRC) (Miller, 2002). Cette échelle prend en compte l'évaluation de 34 muscles situés au niveau du cou, de l'épaule, du coude, du poignet, du pouce, des doigts, de la hanche, du genou, de la cheville et du pied. Pour chacun des muscles, existe une cotation de 0 (paralysie) à 5 (fonction normale). Le score final du *testing* musculaire manuel est une moyenne des scores des 34 muscles évalués (Campana-Salort, 2006).

5.1.4. Indice de masse corporelle

L'indice de masse corporelle ou IMC est un outil qui permet d'évaluer le degré de dénutrition d'un patient. Il se calcule en fonction de la taille et du poids du patient : $IMC = poids (kg) / taille^2 (m)$

La dénutrition est fréquente chez les patients atteints de SLA du fait des troubles de la déglutition et l'amyotrophie progressive. La dénutrition s'explique aussi par une perte d'autonomie des patients ainsi que des troubles digestifs et respiratoires. Pour les personnes âgées de 18 à 65 ans, un IMC inférieur à 18 signe une dénutrition. Pour les patients âgés de plus de 65 ans, la dénutrition est présente pour un IMC inférieur à 20.

La dénutrition est un facteur de mauvais pronostic dans la SLA, d'où l'idée d'y remédier le plus tôt possible. Dans cet objectif, il faut évaluer précocement l'IMC des patients (HAS, 2006).

5.1.5. Bilan fonctionnel respiratoire

L'évaluation de la fonction respiratoire des patients atteints de SLA est primordiale pour identifier le pronostic à moyen terme, adapter les traitements et prolonger la survie des patients. Un tel bilan est recommandé tous les 3 mois, d'autant que l'évolution respiratoire peut être rapide et handicapante.

Plusieurs paramètres sont mesurés lors d'un bilan fonctionnel respiratoire :

- La spirométrie avec mesure de la capacité vitale (CV) lente et forcée
- La mesure de la pression inspiratoire maximale (Pi max) et de la pression générée au nez lors d'une manœuvre de reniflement (sniff nasal, SNIP)
- La mesure des gaz du sang artériel diurnes
- Une oxymétrie nocturne et/ou une capnographie
- Une polygraphie ventilatoire nocturne ou une polysomnographie

La capacité vitale est le principal marqueur évolutif de la pathologie, comme dans toutes les pathologies respiratoires restrictives. Elle est prédictive du décès avec une fiabilité importante et traduit en partie l'atteinte musculaire diaphragmatique. Une CV inférieure à 50 % de la valeur théorique a été longtemps considéré comme un critère de mise en place d'une assistance respiratoire nocturne au long cours. Ce critère d'indication a été affiné depuis (cf. plus loin).

La mesure de la Pi max et du SNIP permettent d'apprécier la force des muscles inspiratoires. Si les valeurs du Pi max et du SNIP sont basses, cela confirme l'atteinte des muscles respiratoires et donc le risque d'apparition d'une insuffisance respiratoire chronique, caractérisée par l'altération des échanges gazeux.

Les gaz du sang sont rarement mesurés au début de la maladie pour évaluer le degré d'hypoxémie et d'hypoventilation alvéolaire. Une élévation de la PaCO₂ et des ions bicarbonates traduira une fonction ventilatoire insuffisante, marqueurs prédictifs du décès et justifiant en règle le recours à une VNI nocturne.

Enfin, la polygraphie ventilatoire et la polysomnographie permettent de détecter des troubles ventilatoires nocturnes. Ceux-ci sont volontiers précoces chez certains patients, avec une prévalence du syndrome des apnées du sommeil plus élevée que dans la population générale. Il s'agit d'une cause importante d'altération de la qualité de vie,

justifiant alors la mise en place d'une pression positive continue (PPC) nocturne. Ultérieurement, au fur et à mesure de l'aggravation du déficit musculaire respiratoire, ces évènements respiratoires nocturnes se modifient et on constate la disparition des évènements obstructifs au cours du sommeil pour laisser la place à une hypoventilation liée au déficit diaphragmatique. La PPC est alors remplacée par une VNI (HAS, 2006).

6. Traitement

6.1. Traitement étiologique

6.1.1. Riluzole

Le seul traitement de fond ayant montré son efficacité dans la SLA est le riluzole dont le nom de spécialité est Rilutek®. Le riluzole est le seul médicament possédant une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans l'indication de la SLA. « Le riluzole est indiqué pour prolonger la durée de vie ou pour retarder le recours à la ventilation mécanique assistée chez les patients atteints de SLA » (Base de données publique des médicaments, 2006).

L'initiation du traitement par riluzole doit être réalisée par un médecin spécialiste en neurologie. La molécule appartient à la famille des benzothiazoles. Il diminuerait les phénomènes d'exo-toxicité. Il agirait sur le glutamate en inhibant sa libération présynaptique. Il aurait également un rôle au niveau des canaux sodiques voltage-dépendants en stabilisant leur conformation inactive. Le riluzole possède également des propriétés neuroprotectrices en inhibant la protéine kinase C. Il a aussi été démontré des effets anti-apoptotiques et neuro-trophiques du Rilutek®. Malgré tout, le mécanisme d'action du riluzole est toujours incertain.

La prise du riluzole permet d'augmenter la survie des patients sans trachéotomie. Selon plusieurs études épidémiologiques, le gain de survie des patients atteints de SLA sous riluzole est de 12 à 21 mois. Cependant, il n'a aucune action sur la fonction respiratoire, les fonctions motrices, la force musculaire et les fasciculations.

La prise de riluzole doit être débutée le plus tôt possible à une dose quotidienne de 100 mg répartie en deux prises de 50 mg espacées de douze heures c'est à dire un comprimé de riluzole le matin et un le soir. La prise du riluzole se fait par voie orale

avec un grand verre d'eau toujours au même moment de la journée. Si le patient oublie de prendre un comprimé, il ne doit pas tenir compte de cet oubli et prendre le comprimé suivant à l'heure habituelle. Le patient ne devra jamais prendre une double dose de riluzole. (Base de données publique des médicaments, 2006).

Les principaux effets indésirables rapportés après la prise du Rilutek® sont une asthénie, des nausées et une élévation des aminotransférases. Il est donc en général bien toléré. Pour éviter une augmentation brutale des enzymes hépatiques, un bilan est réalisé une fois par mois lors des trois premiers mois puis une fois tous les trois mois. Si on observe une augmentation des transaminases supérieure à 3 fois la normale, un bilan hebdomadaire des enzymes hépatiques s'impose jusqu'au retour à la norme. Par contre, si l'élévation est 5 fois supérieure à la norme, un arrêt du traitement s'impose. Et une fois un retour à la normale des enzymes hépatiques, on peut réintroduire le riluzole avec une surveillance hebdomadaire des transaminases.

A cause de cette toxicité hépatique, il faudra faire attention lors de l'administration fréquente de médicaments hépatotoxiques comme le paracétamol ou les antifongiques par voie orale.

Un contrôle de la numération de la formule sanguine est également important pour éviter la neutropénie. De ce fait, un contrôle de la NFS est réalisé une fois par mois pendant les trois premiers mois puis une fois tous les trois mois. Au moindre signe de fièvre ou d'asthénie importante, le patient devra en informer son médecin et réaliser un contrôle de la NFS. Si la neutropénie est confirmée, le patient devra interrompre temporairement son traitement par riluzole.

Le Rilutek® peut provoquer une atteinte interstitielle pulmonaire chez de très rares patients. Si un patient présente une toux sèche et/ou une dyspnée, il devra faire une radiographie pulmonaire. Si une atteinte interstitielle pulmonaire est confirmée, le traitement devra être arrêté. Le Rilutek® a par ailleurs des propriétés myorelaxantes et sédatives et peut donc induire une somnolence ou une fatigue importante chez certains patients. Pour mieux tolérer le traitement, le riluzole devra être introduit en augmentant progressivement les doses pour arriver à 50 mg deux fois par jour (Dib, 2006).

Le riluzole ne devra pas être administré chez les femmes enceintes ou allaitantes ainsi que chez les enfants ou en cas d'hypersensibilité à la substance active ou à l'un des

excipients. L'administration est évitée en cas de maladie hépatique ou un taux de transaminases supérieur à 3 fois la norme supérieure (Cintas, 2006).

Une autre spécialité contenant du riluzole est apparue plus récemment sur le marché, il s'agit du Teglutik®. Le Teglutik® se présente sous la forme d'une suspension buvable dosée à 5 mg/ml. La posologie recommandée est la même que le Rilutek® c'est à dire 50 mg toutes les douze heures soit 10 ml de suspension buvable deux fois par jour. En effet, 10 ml de suspension correspond à 50 mg de riluzole. La solution s'administre par voie orale sans dilution à l'aide d'une seringue graduée en millilitres fournie avec la suspension buvable. Avant de prélever le produit, il faut agiter la suspension à la main par retournement pendant 30 secondes. Il faut toujours vérifier l'homogénéité de la suspension puis on ouvre le flacon et on prélève la dose grâce à la seringue graduée. Pour prélever la dose, il faut insérer la seringue puis retourner le flacon pour aspirer lentement le volume de suspension correspondant. Le flacon se conserve uniquement 15 jours après ouverture.

Le Teglutik® possède les mêmes indications, contre-indications, précautions d'emplois, interactions et effets indésirables que le Rilutek® (Vidal, 2016).

6.1.2. Alphatocophérol

L'alphatocophérol est une vitamine liposoluble qui possède une forte activité anti-oxydante. Le tocophérol est plus généralement connu sous le nom de vitamine E. On retrouve la vitamine E dans divers aliments : l'huile, la noisette, l'amande, les graines de tournesol, la noix de pin, la purée de tomate, l'avocat, les sardines ou encore les asperges. Cette molécule agit donc sur le phénomène de stress oxydatif démontré présent au début de la SLA.

L'utilisation de l'alphatocophérol à la dose de 1000 mg par jour en association au riluzole a montré une diminution du passage des stades initiaux de la maladie aux stades évolués. Le tocophérol n'a pas d'effet positif sur la survie et sur la force motrice. De ce fait, la commission de transparence de l'année 2000 n'attribue pas de bénéfice à l'association de l'alphatocophérol au riluzole dans la prise en charge de la SLA.

Malgré l'avis défavorable de la commission de transparence, les neurologues continuent à associer le tocophérol au riluzole en dehors de l'AMM dans la prise en charge de la SLA (HAS, 2006).

6.2. Traitement symptomatique

Les traitements symptomatiques dans la SLA ont pour but de soulager les patients afin d'améliorer leur qualité de vie. Ces traitements sont nombreux car ils permettent un meilleur confort du patient dans cette pathologie d'emblée au stade de la prise en charge palliative. En effet, le riluzole ne guérit pas la SLA mais la retarde tout au plus, la prise en charge de cette maladie repose donc souvent sur le traitement des symptômes associés.

6.2.1. Spasticité

La spasticité est un symptôme pouvant être gênant pour le patient car elle altère sa qualité de vie en provoquant de fortes douleurs et une difficulté à la marche. Plusieurs molécules disposent d'une AMM dans la prise en charge de la spasticité : baclofène, dantrium, diazépam, tizanidine (Cintas, 2006).

Seul le baclofène a fait l'objet d'une étude dans la prise en charge de la spasticité chez les patients atteints de SLA. Le baclofène agit au niveau du système nerveux central car c'est un analogue de l'acide gamma-aminobutyrique (GABA). La posologie doit être augmentée progressivement pour avoir une efficacité à la dose minimum efficace qui est de 10 mg par jour. Du fait de son action centrale, le baclofène peut entraîner somnolence et nausées.

Le dantrolène est peu utilisé car il est moins bien toléré que le baclofène. Il peut entraîner une faiblesse musculaire car il agit au niveau des ions calciques des fibres musculaires.

Le diazépam est une benzodiazépine d'action centrale pouvant entraîner une forte dépendance, une somnolence ainsi qu'un risque de dépression respiratoire. Cette molécule est donc à éviter dans la SLA car les patients ont une fonction ventilatoire altérée (Cintas, 2006).

6.2.2. Douleurs

Les douleurs dans la SLA sont souvent secondaires à des rétractations musculaires et articulaires ou alors à des points de compression dus à l'immobilisation du patient. Dans un premier temps, la prise en charge se fait en éliminant les causes potentielles de la douleur avec de la kinésithérapie et des massages. Si cela n'est pas suffisant, la prise en charge se base sur les différents paliers d'antalgiques et sur les recommandations de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

Les recommandations de l'OMS pour la prise en charge de la douleur sont représentées dans la figure 1.

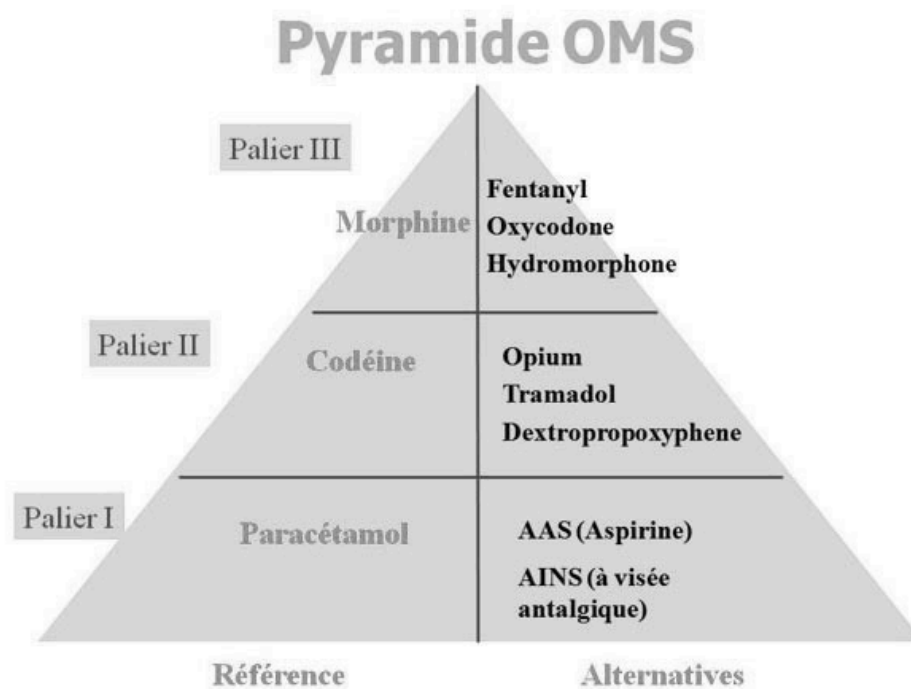


Figure 1 – Pyramide de la douleur selon l'OMS

En première intention, le paracétamol est à privilégier pour traiter les douleurs nociceptives des patients atteints de SLA. Si le paracétamol n'est pas suffisant, il faut privilégier les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou anti-COX2. Lorsque le patient arrive en fin de vie, la douleur peut être tellement importante que, malgré son effet dépressur respiratoire, la morphine peut être utilisée chez ces patients (Clavelou et al, 2006).

6.2.3. Crampes

Les crampes sont les douleurs rapportées le plus souvent par les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Elles sont présentes essentiellement au stade initial et intermédiaire de la maladie.

Plusieurs traitements existent pour traiter les crampes : benzoate de quinine, carbamazépine, phénytoïne, supplémentation en magnésium. Si le patient présente surtout des crampes nocturnes, la quinine a démontré son efficacité. Cependant, elle entraîne un risque de détérioration de la jonction neuromusculaire déjà altérée dans la SLA. De ce fait, son utilisation doit être faite avec prudence (Cintas, 2006).

Certains antiépileptiques comme la phénytoïne, la carbamazépine ou encore la gabapentine permettent de réduire les crampes ainsi que les fasciculations souvent nombreuses au début de la pathologie.

Les crampes peuvent être dues à un déficit en magnésium et ce dernier peut être utilisé à la dose de 300 mg par jour pour lutter contre les phénomènes de crampes. La prise en charge médicamenteuse des crampes doit toujours être complétée par une prise en charge kinésithérapique pour en améliorer l'efficacité (Clavelou et al, 2006).

6.2.4. Fatigue

Chez les personnes atteintes de SLA, la fatigue est très présente du fait de l'altération de la qualité de leur condition de vie. Un seul traitement a été évalué, il s'agit du modafinil. Une amélioration a été rapporté chez un bon nombre de patients mais comme l'essai a été trop court, le modafinil n'est pas utilisé dans la SLA pour réduire la fatigue.

D'autres chercheurs ont proposé l'utilisation de l'amantadine ou de l'acetyl-L-carnitine pour réduire la fatigue des patients. Ces propositions n'ont pour l'instant pas été concluante. De ce fait, il n'existe à ce jour, pas de traitement spécifique pour lutter contre la fatigue induite par la SLA (Cintas, 2006).

6.2.5. Dépression et anxiété

L'anxiété et la dépression sont fréquentes chez les patients atteints de SLA. Ces deux phénomènes sont souvent liés et sont présents à tous les stades de cette maladie chronique. Cette dépression est liée au pronostic de cette maladie ainsi qu'à la détérioration de la qualité de vie des patients.

En premier lieu, une prise en charge psychothérapeutique est à privilégier. Si celle-ci n'est pas suffisante, le choix du traitement devra être adapté pour éviter aux patients d'éventuels effets secondaires handicapants.

Les inhibiteurs de la recapture de sérotonine (ISRS) ont une bonne tolérance et peu d'effets sédatifs. Ils sont donc à privilégier car ils possèdent également une activité anxiolytique. Une autre classe d'antidépresseurs peut être utilisée, ce sont les tricycliques (clomipramine, imipramine, amytriptiline). Ils sont plus complets que les ISRS car ils vont également agir sur le syndrome d'hyper-labilité émotionnelle ainsi que sur l'hyper-sialorrhée de par leur effet anticholinergique. Leur inconvénient est le risque de somnolence (Cintas, 2006).

6.2.6. Troubles du sommeil

Ce phénomène est très fréquent chez les patients atteints de SLA. Il peut être dû à différentes causes : dépression, anxiété, troubles respiratoires, difficultés de mobilisation au lit, syndrome des jambes sans repos, hyper sialorrhée, crampes, apnées du sommeil... Il est donc important de trouver la cause des troubles du sommeil pour la traiter spécifiquement pour chaque patient.

Les benzodiazépines ont comme effet une dépression respiratoire. Chez ces patients atteints de SLA, leurs muscles respiratoires étant déjà défectueux, on évite donc leur utilisation. Si nécessaire, le traitement devra privilégier les hypnotiques de type zopiclone et zolpidem. Si le patient a du mal à s'endormir, on choisit le zolpidem qui est un inducteur du sommeil. Le zopiclone, lui, est à privilégier chez les patients souffrant de réveils nocturnes car il présente une pharmacocinétique plus lente (Cintas, 2006).

6.2.7. Troubles respiratoires

La SLA entraîne plus ou moins rapidement une insuffisance respiratoire selon s'il s'agit d'une forme bulbaire ou spinale. Le traitement majeur de cette insuffisance respiratoire est la ventilation mécanique non-invasive (VNI). La VNI permet d'aider la respiration du patient via un embout buccal ou un masque. Elle permet de fournir les bonnes pressions inspiratoires et expiratoires au patient et améliore la ventilation alvéolaire. Au début elle peut être mise en place uniquement la nuit puis si le patient en ressent le besoin il pourra l'utiliser en journée quand la maladie entraîne une insuffisance respiratoire plus importante.

Les bénéfices d'une VNI nocturne au cours de la SLA sont d'améliorer la survie, la qualité subjective et objective du sommeil et le confort/qualité de vie. Des études ont montrées qu'une instauration précoce de la VNI (sur la base d'une hypercapnie nocturne isolée) entraînait une amélioration de l'espérance de vie des patients.

La ventilation mécanique invasive ou trachéotomie est également possible pour suppléer l'incapacité respiratoire du patient. Cette technique n'est pas recommandée en première intention du fait de son caractère invasif avec une effraction corporelle limitant l'expression verbale du patient. Cette technique ne doit pas être exclue complètement du traitement de l'insuffisance respiratoire. En effet, à certains stades de la maladie ou lorsque la VNI est mal toléré ou inefficace, la trachéotomie devra être proposée au patient (HAS, 2006).

6.2.8. Constipation

Les patients atteints de SLA sont le plus souvent immobiles voir alités ; leur alimentation est modifiée du fait de la perte d'appétit ; leur hydratation est diminuée à cause des fausses routes. Tout ceci favorise la mise en place d'une constipation chronique.

Dans un premier temps, le traitement est non médicamenteux et repose sur des règles hygiéno-diététiques pour favoriser l'hydratation et l'apport de fibres. On peut conseiller aussi au patient de faire des massages pour stimuler le transit. La deuxième mesure est de limiter autant que ce peut l'utilisation de thérapeutiques médicamenteuses

favorisant la constipation tels que les antidépresseurs tricycliques ou les opioïdes. En dernier recours, un traitement médicamenteux doux peut être instauré. L'utilisation des laxatifs osmotiques (lactulose, macrogol) est à privilégier. Ces laxatifs vont ramollir les selles par un appel d'eau dans les intestins. On peut également utiliser des laxatifs lubrifiants tels que le Lansoÿl® ou l'huile de paraffine qui, grâce à leurs corps gras, favorisent l'élimination des selles (Clavelou et al, 2006).

6.2.9. Troubles salivaires

La plupart des patients ont une hyper-salivation causée par les troubles de la déglutition fréquents dans la SLA. Cependant, certains patients peuvent être dérangés par une xérostomie c'est-à-dire une sécheresse buccale.

Les troubles de la posture céphalique, la modification salivaire, un débit salivaire diminué ainsi qu'une bouche constamment ouverte favorise les troubles salivaires qui concernent 20% des patients atteints de SLA. La xérostomie touche principalement les patients atteints de la forme bulbaire de la SLA. Cette sécheresse buccale est due à une respiration diurne par bouche ouverte et une stase salivaire nocturne. Le traitement consiste à réhydrater le corps buccal en l'humidifiant ou en utilisant des sprays de salive artificielle comme l'Artisial®.

La salivation excessive peut être handicapante pour le patient. Il existe donc différents traitements locaux ou généraux : amitriptyline, scopolamine, trihexyphénidyl, atropine, clonidine (Cintas, 2006).

L'amitriptyline est un antidépresseur tricyclique qui va bloquer les récepteurs muscariniques à l'origine de l'innervation parasympathique impliquée dans le processus de salivation. Il s'agit du traitement de première intention surtout si le patient présente également un état dépressif et une labilité émotionnelle. Si la prise du médicament par voie orale s'avère compliquée, on peut utiliser la scopolamine en patch à poser pour 72 heures. La scopolamine possède également des propriétés anticholinergiques.

Certains patients possèdent des contre-indications aux antidépresseurs tricycliques, dans ce cas, on peut utiliser la clonidine. Cette molécule appartient à la

famille des antihypertenseurs d'action centrale. Elle est utilisée pour ses propriétés d'action au niveau bulbaire pour diminuer la stimulation salivaire.

En local, on peut utiliser l'atropine en collyre par voie sublinguale pour limiter les effets systémiques anticholinergiques.

Les autres traitements locaux de l'hyper-salivation sont les injections de toxine botulique A dans les glandes salivaires. La toxine botulique va bloquer la transmission du signal des motoneurones parasymphatiques cholinergiques. Cela entraîne une réduction de la salivation car ce phénomène est contrôlé par le système nerveux autonome. Les injections sont réalisées dans les glandes sous-maxillaires et/ou les glandes parotides sous contrôle échographique. L'effet positif de l'injection commence dès la première semaine et peut perdurer jusqu'à 6 mois après. Cette technique a été utilisée au CHU de Rouen.

Enfin, certaines équipes proposent une radiothérapie sélective des glandes salivaires. Cette technique est peu utilisée au CHU de Rouen (Clavelou et al, 2006).

La modification de la consistance salivaire est régit par une innervation bêta-adrénergique. De ce fait, on peut administrer des bêtabloquants aux patients pour limiter la production d'une salive épaisse. Les deux bêtabloquants principalement utilisés sont le propranolol et le métoprolol (Cintas, 2006).

6.2.10. Labilité émotionnelle

Les rires et pleurer spasmodiques concernent la moitié des patients atteints de SLA. Il ne s'agit pas du même mécanisme que l'état dépressif et anxieux. La labilité émotionnelle serait d'origine pseudobulbaire. Il est important de la traiter car elle altère énormément la qualité de vie du patient ainsi que celle de son entourage.

Les traitements utilisés pour limiter la labilité émotionnelle sont les mêmes que ceux pour la dépression. L'utilisation des antidépresseurs tricycliques, notamment l'amitriptyline, est à privilégier. En effet, cette molécule possède des effets anticholinergiques agissant sur d'autres symptômes de la SLA tel que l'hyper-salivation.

Les inhibiteurs de la recapture de sérotonine peuvent également être utilisés (fluoxétine, sertraline, citalopram et fluvoxamine). En effet, les voies de contrôle sérotoninergiques sont impliquées dans l'apparition des rires et pleurs spasmodiques (Cintas, 2006).

Le choix de la meilleure classe d'antidépresseur se fait en fonction de la tolérance du patient. Si les antidépresseurs tricycliques sont à privilégier ; les ISRS peuvent être utilisés en cas d'effets secondaires trop importants avec les tricycliques.

6.3. Thérapeutique non médicamenteuse

L'intervention des thérapeutiques médicamenteuses dans la prise en charge de la SLA n'est souvent pas suffisante au cours de cette pathologie rapidement progressive. Pour soulager les patients et améliorer leur qualité de vie, de nombreux intervenants sont impliqués comme le psychologue, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute, le diététicien, l'orthophoniste, les infirmières, les aides-soignants ainsi que l'assistante sociale. La coordination de tous ces professionnels de santé est organisée par le médecin neurologue référent du patient pour avoir la meilleure prise en charge possible.

Toutes ces aides vont permettre d'adapter l'environnement du patient à sa pathologie, d'apporter des aides à la communication et à l'alimentation, d'avoir des soins d'hygiène adaptés ainsi qu'un soutien psychologique adapté pour faire face à la sclérose latérale amyotrophique (HAS, 2006).

6.3.1. Soins de confort

La SLA a une évolution rapide et peut ainsi entraîner un isolement des personnes atteintes du fait de leur perte d'autonomie. Pour améliorer la qualité de vie de ces patients, certaines aides techniques, humaines et financières existent et doivent être mises en place le plus précocement possible. Nous les présentons dans les paragraphes suivants.

6.3.1.1 Aides humaines

Du fait de la perte progressive d'autonomie, le patient atteint de SLA peut bénéficier de l'intervention de professionnels de santé à son domicile. C'est le médecin traitant ou médecin référent de la SLA qui va prescrire l'intervention de ces professionnels de santé au domicile du patient pour améliorer sa qualité de vie s'il en juge la nécessité. Des professionnels vont passer au domicile du patient plusieurs fois par jour, pour l'aider le patient dans les gestes de la vie quotidienne : la toilette, l'habillage, l'alimentation, le ménage, les courses... Ces soins sont prodigués par une aide-soignante et/ou une auxiliaire de vie. Une infirmière libérale peut également passer au domicile du patient pour lui prodiguer des soins : soins d'escarres, pansements, soins de trachéotomie ou de gastrostomie si besoin.

Les aides humaines à domicile peuvent également être mises en place par l'intermédiaire d'organismes spécialisés comme le HAD (hospitalisation à domicile) ou le Service de Soins Infirmiers A Domicile (SSIAD). De nombreux autres professionnels de santé sont impliqués dans la prise en charge du patient atteint de SLA à son domicile : le kinésithérapeute, l'orthophoniste, l'ergothérapeute et le médecin traitant. Leurs soins permettent d'améliorer le quotidien des patients.

La prise en charge du patient à son domicile est souvent faite par l'entourage du patient, notamment sa famille (Moutet, 2006).

6.3.1.2 Aides techniques

Les aides techniques sont apportées au patient en fonction de son handicap et doivent être adaptées au cours de l'évolution de la maladie. Ces aides vont permettre d'améliorer l'habitation du patient à sa pathologie.

On peut mettre en place un fauteuil roulant, un déambulateur, une canne mais aussi un aménagement de la salle de bain pour faciliter la toilette. Ces aides peuvent aller jusqu'à l'installation d'un lit médicalisé pour un meilleur confort du patient et également faciliter les interventions des professionnels de santé à son domicile.

L'adaptation de l'habitation au handicap du patient est également possible notamment pour que le fauteuil roulant puisse passer d'une pièce à l'autre. Cela peut

être aussi la mise en place d'une rampe d'accès sur le jardin ou au niveau de la porte d'entrée.

Parfois, le domicile du patient ne peut pas être aménagé pour améliorer son confort. Dans ce cas, des aides peuvent être instaurées pour permettre au patient de trouver un logement adapté à son handicap (Vandenberghe, 2006).

6.3.1.3 Aides financières

Le patient atteint de SLA peut bénéficier de nombreuses aides financières mais elles sont souvent inconnues des patients. De ce fait, l'aide d'une assistante sociale pour l'aider dans ses démarches est primordial. Pour bénéficier de ces aides, le patient doit constituer un dossier assez complexe. Ces aides peuvent mettre un certain moment avant d'être mises en place et parfois, du fait de l'évolution rapide de la pathologie, le patient n'a pas le temps d'en bénéficier.

D'autres aides peuvent être apportées par les associations de patients. Concernant la SLA, il existe l'Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique (ARSLA). L'ARSLA existe pour accompagner les patients et les familles de patients dans les démarches d'aides financières (Annexe 3).

6.3.2. Ergothérapie

Tous les patients atteints de SLA peuvent bénéficier de l'intervention d'un ergothérapeute. Celui-ci intervient au domicile du patient et/ou sur son lieu de travail. Il va mettre en place des moyens techniques pour améliorer la qualité de vie du patient. Il va également améliorer l'environnement de la personne pour le rendre accessible et adapté à son handicap.

Dès le début de la maladie, l'ergothérapeute se déplace au domicile du patient pour l'adapter à la future perte d'autonomie. Il peut ainsi mettre en place des cannes, un déambulateur, un fauteuil roulant. Les aides à la toilette comme un siège de douche, des barres de douche pour le maintien, un rehausseur de toilette peuvent également être mis en place pour améliorer le quotidien des patients.

Lorsque le patient perd la motricité de ses bras et que la fonction déglutition est de plus en plus difficile, l'ergothérapeute peut fournir des couverts adaptés pour aider à l'alimentation. Quand l'incapacité du patient évolue, on peut mettre en place un lit médicalisé au domicile du patient, un soulève-malade ou encore un appareil de verticalisation. Ces dispositifs permettent d'alléger le poids des soins infirmiers et des auxiliaires de vie au domicile du patient (HAS, 2010).

6.3.3. Aides à la communication

L'atteinte bulbaire est retrouvée chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Cette atteinte peut être présente au début de la maladie ou se déclarer plus tard lorsque la maladie évolue.

Cette atteinte bulbaire entraîne des troubles de la parole, de la phonation et de déglutition. On observe des modifications d'intonation de la voix qui devient nasonnée et spastique. L'orthophoniste intervient donc chez ces patients pour limiter la perte d'autonomie vocale et les aider à garder un minimum de communication avec leur entourage (HAS, 2006).

Les séances d'orthophonie doivent être instaurées le plus rapidement possible pour éviter une rapide dégradation de la parole. Les recommandations préconisent deux séances d'orthophonie par semaine. Ces séances sont très importantes pour maintenir une communication jusqu'à la fin de vie. En effet, une perte totale de communication est très anxiogène pour le patient et son entourage. La communication est importante pour que le patient exprime ses besoins, ses envies et communique avec les personnes de son entourage : famille, amis, médecins.

L'orthophoniste ne peut restaurer une parole ou une tonalité ou encore une déglutition parfaite mais les séances permettent de retarder la perte de parole ou de déglutition. Les séances d'orthophonie ont lieu au domicile du patient pour que le professionnel de santé puisse s'imprégner de son environnement et puisse mettre en place des outils d'aide à la communication et à la déglutition adaptés. Au début de la maladie, les séances se basent essentiellement sur la relaxation avec des exercices de respiration et de motricité buccale. Concernant la déglutition, l'orthophoniste donne des conseils de posture et de texture d'alimentation pour éviter les fausses routes.

Plus la maladie évolue, plus les exercices de respiration vont prendre de l'importance pour faciliter les mouvements volontaires. A ce stade, l'orthophoniste met en place avec l'aide de l'ergothérapeute des outils complémentaires pour la communication pour préserver au maximum la fonction de la parole. Le patient peut par exemple écrire ce qu'il veut dire à ses proches pour communiquer si sa fonction motrice le permet.

En fin de vie, l'orthophoniste apporte surtout du confort au patient avec des massages. Les outils alternatifs pour la communication prennent une place primordiale. Le patient peut utiliser l'écrit, les sms, un clavier virtuel ou un logiciel de synthèse vocale. Les exercices de phonations et de respiration ne sont plus utiles car le patient n'a plus de motricité bucco-linguale.

L'orthophoniste adaptera les moyens de communication en fonction de chaque patient car la SLA s'exprime différemment pour un patient donné (Lévêque, 2006).

6.3.4. Aide à l'alimentation

Les patients atteints de SLA sont souvent victimes de dénutrition. Cette dénutrition est liée aux troubles de déglutition ainsi qu'une perte progressive d'autonomie et d'un hyper-catabolisme liée à la pathologie. Tout ceci entraîne une difficulté pour la prise des repas.

De ce fait, des aides doivent être mises en place le plus précocement possible pour éviter que les patients ne soient atteints de dénutrition. L'ergothérapeute peut apporter au patient des couverts adaptés pour faciliter la prise alimentaire. Il intervient également pour adapter l'environnement du patient et adapter la fonctionnalité de la cuisine pour faciliter la préparation des repas par le patient.

Le patient va également être suivi par un nutritionniste qui va apporter son aide en le conseillant sur les valeurs énergétiques et protéiniques des aliments. Il va également lui conseiller certaines textures et consistances d'aliments pour éviter au maximum les troubles de déglutition. Le diététicien jugera aussi la nécessité de la mise en place de compléments alimentaires hyper-protéinés pour palier à l'insuffisance des apports protéino-énergétiques.

L'apport de protéines et de calories est indispensable au maintien d'une bonne musculature et d'une nutrition suffisante. Pour pallier ce déficit d'apports, il existe des compléments nutritionnels oraux (CNO) enrichis en protéines et calories. Ces compléments ont une diversité importante ce qui permet un choix adapté des textures et des goûts par le patient (Clavelou et al, 2006). Une partie de ces compléments alimentaires sont répertoriés dans le tableau 7.

Tableau 7 – Exemples de compléments nutritionnels

**Tableau II. – Exemples de compléments nutritionnels.
Examples of nutritional supplementation.**

Poudre de protéines

Protifar Plus® de Nutricia
 SP 95® de DHN
 Resource Protein Instant® de Novartis
 Nestiva® de Nestlé

Crèmes enrichies (apportant de 10-15 g de protéines et 150-200 kcal pour 125 à 150 g)

Resource Crème +® de Novartis
 Forticrème® de Nutricia
 Floridine® de DHN

Crèmes enrichies (apportant de 20-22 g de protéines et 260-300 kcal)

Clinutren Dessert® de Nestlé
 Delical® de DHN

Bolissons enrichies sous forme de jus de fruits (apportant 8-10 g de protéines et 250 à 300 kcal par unité de 200 ml)

Provide Xtra® de Fresenius Kabi
 FortiJuce® de Nutricia
 Resource Fruit® de Novartis
 Clinutren Fruit® de Nestlé,
 Delical Bolsson Fruitée® de DHN

Bolissons enrichies sous forme lactée (apportant 15 à 20 g de protéines et 250-300 kcal par unité de 200 ml)

Proten Plus Drink® de Fresenius
 Fortimef® de Nutricia
 Resource Protein +® de Novartis
 Clinutren HP Energy® de Nestlé
 Delical Bolsson lactée 1,5® de DHN
 Ensure HP® de Abbott
 Resource Energy +® de Novartis
 Resource® 2.0 Fibres de Novartis (apportant 18 g de protéines et 400 kcal pour 200 ml)

On retrouve donc la poudre de protéines qui se rajoute dans l'alimentation pour augmenter l'apport protidique.

Tous les compléments alimentaires doivent se conserver au frigo une fois qu'ils sont ouverts et ne se conservent qu'une journée au frais après ouverture. Les crèmes enrichies ont l'avantage d'être plus épaissies et entraînent moins de troubles de la déglutition. Ces crèmes permettent d'augmenter l'apport calorique et protidique. Un des avantages des crèmes enrichies est qu'on peut en faire des glaces en les mettant au congélateur. Cela permet au patient de varier la texture de sa crème.

Les boissons lactées sont les plus enrichies en protéines et calories contrairement aux boissons sous forme de jus. Les boissons lactées peuvent être chauffées pour en faire des laits aromatisés. Enfin, le patient peut aussi choisir des potages ou plats mixés enrichis en protéines et calories.

Des compléments enrichis en fibres existent pour les patients atteints de troubles digestifs. Pour les patients atteints d'intolérance au lactose, les boissons lactées existent également sans lactose (HAS, 2006).

Avec tous ces compléments nutritionnels disponibles, le patient peut ainsi choisir ce qu'ils préfèrent en saveur et texture afin de faciliter leur prise et limiter la dénutrition.

6.3.5. Prise en charge psychologique

Lors de l'annonce du diagnostic de SLA, le patient subi un choc émotionnel et doit donc être accompagné tout au long de sa maladie pour pouvoir y faire face. L'entourage du patient ainsi que les soignants doivent également être suivis tout au long de la maladie car le patient a besoin de tout leur soutien. L'annonce de SLA peut entraîner des réactions assez fortes dans l'entourage du patient car le mode de vie de chacun va être impacté par la maladie et chacun va devoir y faire face. Le psychologue est donc une personne très importante dans la prise en charge du patient SLA mais aussi pour aider l'entourage et le personnel soignant.

La consultation d'annonce est réalisée par le neurologue, parfois en présence d'un psychologue car elle peut entraîner des troubles psychologiques chez certains patients. Le neurologue, après avoir expliquer la pathologie au patient, doit procéder à

une écoute active du patient et prendre en compte son environnement personnel et socio-professionnel. Le neurologue doit s'assurer de la bonne compréhension de la pathologie par le patient et son entourage. A l'issue de cette consultation d'annonce, le neurologue doit en informer le médecin traitant du patient et fixer un deuxième rendez-vous quelques semaines plus tard avec le patient et éventuellement le médecin traitant pour s'assurer d'une bonne perception du patient sur sa pathologie et répondre à ses éventuelles questions.

Concernant le patient, le psychologue est là pour l'écouter afin de l'aider au maximum à s'adapter et accepter sa maladie. Lors du premier entretien, le psychologue évalue l'état psychique du patient. Après cette évaluation, le psychologue pourra soutenir le patient en procédant à une écoute active du patient.

Le déni peut apparaître chez ses patients et le psychologue devra laisser le temps au patient d'accepter la pathologie. La dépression est une réaction habituelle à l'annonce de SLA car le patient voit son évolution de vie perturbée. Cette dépression devra être prise en charge par l'écoute mais aussi par un traitement médicamenteux si le psychologue en juge la nécessité. L'état psychologique du patient peut évoluer notamment à cause de sa perte d'autonomie et de son immobilité.

L'accompagnement psychologique du patient devra donc se faire tout au long de la maladie. Le psychologue est là pour redonner espoir au patient et l'aider à comprendre le mécanisme de sa pathologie. Il va également l'aider à faire face à sa perte d'autonomie qui engendre une situation de vie compliquée. Le psychologue accompagne le patient dans le processus du deuil pour le préparer au mieux à son destin inévitable liée à la sclérose latérale amyotrophique (Havet, 2006).

L'entourage du patient doit également être pris en charge psychologiquement. Pour que le patient se sente bien psychologiquement, il faut que son entourage puisse le soutenir moralement. En effet, il existe un lien entre l'anxiété observée dans l'entourage et l'état psychologique du patient. Cet entourage est parfois très atteint du fait de la situation de handicap du patient et leur souffrance psychologique peut être importante. En effet, la qualité de vie de l'entourage du patient va être perturbée par la maladie ce qui peut entraîner un retentissement psychologique vis à vis des aidants. De même, voir l'évolution du handicap peut affecter le psychisme de la famille du patient. Si le

psychisme de l'entourage est affecté, cela peut fragiliser celui du malade donc il est important de prendre en considération l'environnement du patient dans la prise en charge psychologique. L'accompagnement de la famille du patient permet aussi d'améliorer leur compréhension de la maladie et faciliter leur prise de décision lors de l'évolution de la maladie. Cette prise en charge permet ainsi d'améliorer la qualité de vie de l'entourage du patient et d'éviter aux familles de se retrouver seules dans la prise en charge du patient et de ne plus pouvoir y faire face. Cet accompagnement de la famille du patient devra se faire tout au long de la maladie car l'état psychique peut évoluer comme évolue cette pathologie. La famille est la première ressource du patient pour l'aider à se sentir bien et à affronter la maladie. Il est donc primordial que la famille aie un suivi psychologique pour aider au mieux le patient.

La SLA est une pathologie complexe et difficile à appréhender donc l'équipe soignante doit également avoir un suivi psychologique adapté. Le psychologue peut mettre en place des groupes de parole pour que chaque soignant puisse s'exprimer et partager son vécu avec le reste de l'équipe médicale. C'est ainsi que l'équipe soignante va pouvoir s'entraider et exprimer ses émotions. Le fait de partager son expérience sur la maladie permet une meilleure prise en charge du patient et de sa famille. Le psychologue va avoir pour rôle de soutenir, d'écouter et d'informer l'équipe soignante afin d'améliorer la qualité des soins pour les patients et participer au bien-être physique et psychique des soignants (Roy-Bellina et al, 2006).

La prise en charge psychologique doit donc être globale pour aider au mieux le patient à affronter sa maladie. Tous les intervenants doivent être pris en compte pour avoir la meilleure prise en charge du patient. Cette intervention psychologique doit se faire tout au long de la maladie car l'état psychique peut évoluer au fil du temps et les solutions données au départ doivent être en permanence réajuster pour répondre au mieux à l'état du patient.

Parcours de soins pneumologique des patients atteints de SLA au CHU de Rouen

1. Introduction

Comme nous venons de le décrire, la prise en charge des patients atteints de SLA est complexe car elle s'articule autour de nombreux professionnels de santé. Les recommandations internationales sont de privilégier les prises en charges multidisciplinaires et coordonnées, incluant de nombreux spécialistes autour du neurologue traitant (pneumologue, médecin rééducateur, psychologue, nutritionniste, médecin des soins palliatifs, etc.).

Le but de notre étude était d'effectuer un état des lieux du parcours de soins des patients atteints de SLA au CHU de Rouen, en centrant notre analyse sur la prise en charge pneumologique.

2. Méthodologie

2.1. Le service de pneumologie

Le service de pneumologie, oncologie thoracique et soins intensifs respiratoires prend en charge les patients atteints de SLA au sein de son unité localisée à l'hôpital de Bois-Guillaume. Il s'agit d'une structure coordonnée par le Pr A. Cuvelier et une équipe médicale de 5 médecins à temps plein qui prennent en charge diverses pathologies respiratoires non aiguës et chroniques au sein d'une structure pavillonnaire. Au rez-de-chaussée sont localisés les espaces de consultation, d'explorations endoscopiques et de cathétérisme cardiaque droit, peu employés par les patients atteints de SLA. Au premier étage est située une unité de soins intensifs respiratoires de 12 lits où sont accueillis certains patients atteints de SLA atteints d'insuffisance respiratoire aiguë. Cette équipe qui maîtrise les techniques de ventilation mécanique invasive et non invasive s'appuie sur l'expertise de kinésithérapeutes respiratoires chevronnés qui forment eux-mêmes les jeunes kinésithérapeutes respiratoires de la région.

Au second étage du pavillon se situe le service d'hospitalisation conventionnelle où peuvent être hospitalisés les patients atteints de SLA de façon non programmée. Il s'agit en règle de transferts de l'USIR après insuffisance respiratoire aiguë. Au 3^{ème} étage sont admis en hôpital de jour, de nuit ou de semaine, des patients de façon programmée. Il s'agit du suivi régulier de patients atteints de SLA ou de mise en place/réadaptations de ventilation nocturne à domicile. L'hôpital de nuit et l'hôpital de semaine permettent de réaliser des explorations nocturnes telles que polygraphies ventilatoires, polysomnographies, capnographies nocturnes ou simples oxymétries. Le patient y reste une à cinq nuits, selon la nécessité ou non de valider les réglages d'une assistance respiratoire nocturne. Enfin, le patient peut également se déplacer à l'hôpital juste pour une consultation avec son spécialiste en pneumologie.

En parallèle, les patients sont régulièrement suivis dans le service de neurologie du CHU. Les patients peuvent également être admis dans d'autres services de l'hôpital de Rouen, en particulier l'unité de soins palliatifs.

2.2. Recueil de données

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée sur une cohorte active de 70 patients suivis au sein du CHU de Rouen pour une SLA entre janvier 2013 et décembre 2014. Cette étude a été réalisée au sein de l'unité de Bois-Guillaume du service de Pneumologie, Oncologie Thoracique et Soins Intensifs Respiratoires du CHU de Rouen. Le recueil des données a porté sur la période allant de novembre 2015 à juillet 2016.

Dans un premier temps, nous avons recueilli les données de chaque patient via leur dossier individuel fourni par le système d'information du CHU de Rouen. Dans cette structure, le logiciel CDP2 qui recense les données d'hospitalisation, de consultation, les prélèvements biologiques et anatomo-pathologiques lors de chaque visite ou admission au sein d'un des cinq hôpitaux du CHU de Rouen. Il est assez facile de retrouver l'ensemble du parcours de soins au sein du CHU, incluant les avis spécialisés des autres services cliniques, les comptes rendus des consultations ou hospitalisations programmées ainsi que les résultats des examens d'imagerie et de biologie.

Afin de pouvoir analyser des données exploitables, nous avons construit un tableau de recueil sous Excel, comportant onze catégories distinctes. Chacune d'elles concernait un aspect spécifique du parcours de soins, à chaque moment de la prise en charge du patient au sein du CHU de Rouen. Nous allons détailler chaque catégorie avant de procéder à une exploitation des données récoltées.

2.3. Les différentes catégories de données

2.3.1. Patients

Le logiciel CDP2 permet d'identifier l'ensemble des données d'état-civil relatives à chaque patient. Nous avons utilisé le dossier électronique pour identifier le statut tabagique des patients (non-fumeur, ex-fumeur ou fumeur actif) ainsi que leurs principaux antécédents médicaux et chirurgicaux.

2.3.2. Maladie SLA

Cette partie a consisté à recueillir les moments-clés de l'histoire naturelle de la maladie SLA pour chaque patient. Il est habituel de catégoriser la maladie sous deux formes cliniques, en fonction des symptômes initiaux ayant conduit au diagnostic. Il s'agit de la forme périphérique ou bulbaire. Grâce aux dossiers informatiques, nous avons pu identifier la date d'apparition des premiers symptômes et la date du diagnostic de la maladie, étapes-clés dans les évaluations observationnelles ou après intervention pour définir l'espérance de vie et la réponse aux traitements ou une intervention ciblée, par exemple dans le cadre d'études cliniques. Enfin, nous avons relevé la date de décès du patient.

2.3.3. Explorations fonctionnelles respiratoires

Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), incluant avant tout l'analyse de la mécanique respiratoire et des échanges gazeux, est un élément majeur pour le pronostic de la maladie.

Ces bilans sont effectués sur une base régulière par l'infirmière de la consultation de pneumologie et le service de Physiologie du CHU (Pr G. Gourcerol). L'antenne d'Explorations respiratoires du service de Physiologie (Dr C. Tardif) était localisée en mars 2018 dans le même bâtiment que l'unité de Bois-Guillaume du service de Pneumologie. Cette proximité permettait des échanges pertinents et fréquents entre les équipes, tant en ce qui concerne l'interprétation des résultats que l'organisation des prises en charge et la formation des étudiants en médecine et des internes.

La principale partie des EFR utilise un pléthysmographe (CareFusion, San Diego, États-Unis) qui analyse les volumes pulmonaires mobilisables et non mobilisables. La capacité vitale forcée (CVF), exprimée en litres et en pourcentage des valeurs théoriques pour l'âge et le sexe, représente la totalité des volumes mobilisables au cours d'une expiration forcée. Reflet de la force musculaire respiratoire, elle constitue un facteur pronostic majeur permettant de prédire l'espérance de vie des patients à l'échelle individuelle. L'équipe de pneumologie quantifie également l'importance du déficit diaphragmatique en comparant la CVF mesurée en position assise à la même valeur obtenue en position allongée. Cette dernière mesure nécessite toutefois une mobilisation des patients qui est souvent considérée comme complexe par les techniciens en charge des mesures.

Les EFR permettent aujourd'hui d'évaluer de façon directe la force musculaire respiratoire inspiratoire due au diaphragme et des muscles inspiratoires accessoires. Elle est basée sur la quantification de la pression inspiratoire maximale mesurée à la bouche (Pimax) en partant du volume résiduel ou de la capacité résiduelle fonctionnelle. La manœuvre consiste à demander au patient d'exercer un effort inspiratoire maximal et de maintenir cet effort pendant environ trois secondes. Au CHU de Rouen, est également effectué le sniff test nasal, manœuvre où le patient effectue un reniflement maximal, le plus rapide possible (\ll 500 ms) en débutant l'inspiration à partir de la capacité résiduelle fonctionnelle. Un cathéter mesure la pression dite « nasale » au travers d'une

narine bouchée alors que l'autre reste perméable. Une altération des forces musculaires inspiratoires au cours des maladies neuromusculaires conduit à l'insuffisance respiratoire chronique (hypoxémie et hypercapnie) et se corrige après mise en place d'une assistance ventilatoire nocturne, non invasive ou invasive.

En parallèle sont systématiquement explorés les forces musculaires expiratoires liées aux muscles abdominaux et aux intercostaux internes. La manœuvre consiste à débiter une expiration forcée à partir de la capacité pulmonaire totale et de mesurer (en cmH₂O) les pressions à la bouche (pression expiratoire maximale, P_{max}). Une façon complémentaire d'apprécier l'altération des muscles expiratoires est de quantifier le débit expiratoire de pointe généré lors d'une toux maximale (DEP à la toux, exprimé en litres par secondes ou en litres par minutes) à l'occasion d'efforts de toux dans le pneumotachographe du pléthysmographe. Plus le débit généré est important, plus efficace sera la clairance muco-ciliaire associée à l'effort expiratoire. Une toux inefficace est aujourd'hui la cause principale du décès dans la SLA et la plupart des maladies neuromusculaires à tropisme respiratoire.

Le nombre d'EFR réalisé lors de l'étude est différent pour chaque patient. Cela peut aller de zéro EFR effectué à 10. Cette différence s'explique par le fait que l'état pathologique de chacun des patients est très différent et qu'il est parfois impossible de réaliser cet examen lorsque la capacité respiratoire est trop faible.

Enfin, les EFR effectuées au CHU de Rouen incluent parfois une gazométrie artérielle. Cette analyse, considérée comme douloureuse par certains patients, n'est pas systématiquement effectuée dans le service. L'équipe de pneumologie a en effet montré que les anomalies gazométriques n'apparaissent qu'après une altération significative des P_{imax} et du Sniff test nasal, avec des valeurs inférieures à 50 cmH₂O. Une insuffisance respiratoire chronique est diagnostiquée lorsqu'une gazométrie artérielle diurne identifie une augmentation de la pression partielle en dioxyde de carbone (PaCO₂) au-delà de 6 kPa et suspectée lorsque le taux d'HCO₃⁻ devient supérieur à 27 mmol/L. Cette dernière mesure est soumise à des interférences médicamenteuses et l'équipe de pneumologie procède alors à des mesures capnographiques nocturnes au cours du sommeil à domicile.

2.3.4. Bilans

Il est important d'identifier chez chaque patient le nombre de consultations, d'hospitalisations programmées (hospitalisation de jour, hospitalisation de nuit ou hospitalisation de semaine) et les hospitalisations non programmées, en secteur de soins traditionnels ou en soins intensifs respiratoires. Ces éléments sont non seulement des marqueurs de la consommation en soins mais aussi des éléments pronostiques majeurs à l'échelon individuel.

Dans cette étude, ont été relevées toutes les consultations et hospitalisations en pneumologie mais également celles en neurologie et éventuellement dans d'autres services du CHU de Rouen.

AU CHU de Rouen, les consultations ont été effectuées un temps dans le cadre de consultations multidisciplinaires, selon les recommandations de fonctionnement des Centres SLA. La difficulté était la situation du service de Neurologie sur un autre site que celui de Pneumologie. Les patients étaient amenés, au cours d'une journée très dense, à effectuer un long parcours d'examens sur deux hôpitaux différents. Cette pratique a été stoppée, en partie à la demande des patients et les consultations des deux sites effectués à deux moments distincts, augmentant bien sûr les déplacements chez des patients souvent très handicapés. Cette situation devrait se résoudre après la descente de l'unité de pneumologie de Bois-Guillaume sur le site de Charles Nicolle. Un des projets associés à cette descente est justement la re-crédation de consultations multidisciplinaires sur une journée pour l'ensemble des patients atteints de maladie neuromusculaire.

2.3.5. Explorations respiratoires nocturnes

L'équipe de pneumologie effectue de façon régulière des explorations respiratoires nocturnes, parfois associée à une exploration du sommeil, tant à domicile que dans le secteur d'hospitalisation (hôpital de nuit, hôpital de semaine).

L'oxymétrie nocturne permet de mesurer le taux de saturation de l'hémoglobine en oxygène pour détecter une anomalie des échanges gazeux au cours du sommeil. Il s'agit d'un examen de dépistage, dont la spécificité est faible et ne permet aucun

diagnostic étiologique. Il est souvent effectué pour analyser l'efficacité d'une assistance respiratoire nocturne chez un patient déjà traité.

La capnographie nocturne permet une quantification en temps réel de la PCO₂ au cours du sommeil. Elle est un élément essentiel du diagnostic de l'insuffisance respiratoire chronique et s'effectue par un capteur posé sur le lobe d'une oreille, capteur disposant d'une électrode transcutanée de PCO₂ (PtcCO₂) et d'oxymétrie (SpO₂).

La polygraphie ventilatoire enregistre différents signaux respiratoires : mouvements respiratoires thoraciques et abdominaux, débits aériens au nez et à la bouche, bruits trachéaux, saturation transcutanée en oxygène, électrocardiogramme et parfois mouvements périodiques de jambes.

La polysomnographie est l'examen le plus complet qui analyse à la fois la respiration et le sommeil en associant les signaux issus d'une polygraphie ventilatoire et d'un électro-encéphalogramme. Cet examen nécessite une interprétation longue et complexe, par un pneumologue et un neurologue.

2.3.6. Gastrostomie

A un stade avancé de la maladie, la mise en place d'une alimentation entérale par accès direct d'une sonde dans l'estomac (gastrostomie) ou le jéjunum (jéjunostomie) devient indispensable. La mise en place d'une sonde naso-gastrique à demeure n'est pas envisageable chez un patient atteint de SLA, hormis chez le patient tétraparétique.

L'indication d'une gastrostomie est avant tout la perte de poids liée à la réduction des apports alimentaires et le catabolisme musculaire accru chez certains patients. Elle devrait être mise en place précocement, avant toute réduction pondérale selon certains. Ce principe assez théorique, ne prend pas en compte le vécu en règle très négatif des patients vis-à-vis d'une alimentation artificielle. Une autre indication est la présence de troubles de déglutition, souvent associées à une localisation bulbaire de la maladie. Dans cette indication, la gastrostomie a permis de réduire très significativement le recours à la trachéotomie, autre technique invasive visant à protéger les voies aériennes.

La jéjunostomie est effectuée de façon exclusive par voie chirurgicale. La gastrostomie vise à insérer une sonde d'alimentation gastrique dans l'estomac, soit par

voie endoscopique (gastrostomie per-endoscopique, GPE) ou par voie transcutanée sous amplificateur de brillance (gastrostomie par voie « radiologique », GPR). Le geste peut être effectué jusque tard dans l'évolution de la maladie mais les bénéfices attendus sont alors de plus en plus limités. L'alimentation est prescrite par un médecin nutritionniste.

2.3.7. Kinésithérapie respiratoire

Les patients atteints de SLA ont souvent recours à une kinésithérapie respiratoire, en plus de la kinésithérapie motrice ou la rééducation phonatoire.

Une kinésithérapie respiratoire ponctuelle est d'abord introduite lors des épisodes d'encombrement bronchique, au fur et à mesure de l'altération de la force musculaire expiratoire et la diminution de l'efficacité de la toux. Les manœuvres privilégiées sont à visée de drainage bronchique et sont souvent prescrites de façon anticipée. Une difficulté est la disponibilité de kinésithérapeutes au domicile dans certains secteurs de la région normande.

Une kinésithérapie respiratoire au long cours est ensuite introduite par l'équipe lorsque le déficit des muscles inspiratoires conduit à une diminution des volumes mobilisables. Le risque est alors celui lié aux micro-atélectasies, la diminution des compliances pulmonaires, l'augmentation du travail respiratoire et le risque de défaillance respiratoire qui s'ensuit. Cette kinésithérapie n'est pas à visée de drainage bronchique mais de recrutement alvéolaire et d'augmentation des compliances thoraco-pulmonaires.

Lorsque la capacité à la toux est altérée, en particulier si le débit de pointe à la toux devient inférieur à 2,7 L/s, il est recommandé d'utiliser un in-exsufflateur qui permet de récupérer des débits expiratoires maximaux à peu près normaux et au patient de se désencombrer. Ce dispositif devient indispensable au patient à un moment donné de sa maladie. Il est utilisé par un kinésithérapeute au cabinet ou au domicile du patient. La disponibilité variable des professionnels au domicile conduit souvent l'équipe de pneumologie à former un ou deux proches du patient à utiliser ces techniques 24h/24. Il s'agit d'un critère rassurant pour les patients lorsqu'ils réalisent qu'ils ne craignent plus les conséquences d'un encombrement bronchique au domicile.

2.3.8. Ventilation non invasive

Lors de la survenue d'une insuffisance respiratoire chronique, une assistance respiratoire est mise en place. L'oxygénothérapie de longue durée est contre-indiquée dans cette pathologie car elle ne corrige pas voire aggrave l'hypoventilation alvéolaire liée au déficit musculaire inspiratoire et diminuerait l'espérance de vie. La ventilation non invasive (VNI), technique permettant de prendre en charge une partie du travail inspiratoire du patient et de corriger l'hypercapnie, consiste à administrer une pression prééglée dans les voies aériennes, à l'aide d'un masque nasal, facial ou narinaire, plus rarement dans la SLA avec un embout buccal.

L'hypoventilation alvéolaire débutant la nuit, lorsque le sommeil est associé à une diminution d'activité de l'ensemble des muscles squelettiques et des inspiratoires accessoires, la ventilation non invasive est administrée essentiellement au cours du sommeil et parfois élargi à des périodes diurnes. L'assistance respiratoire est toujours mise en place à l'occasion d'une hospitalisation de quelques jours en secteur programmé et géré à domicile par un prestataire afin d'assurer le monitoring du patient et la maintenance du matériel. Le prestataire va également revoir régulièrement avec chaque patient l'interface la plus adaptée aux besoins et à sa tolérance. Le service de pneumologie du CHU travaille préférentiellement avec un prestataire associatif qu'il forme, dont les bénéfices sont reversés aux bénéficiaires des patients, par exemple la prise en charge de frais d'électricité chez les patients les plus démunis.

2.3.9. Ventilation invasive

La VNI n'est plus adaptée si le patient développe une dépendance ventilatoire qui l'amène à devoir être ventilé au masque 24h/24. Elle est aussi inefficace si le patient développe des troubles de déglutition qui nécessitent une protection des voies aériennes. Les patients ont alors recours à une ventilation dite invasive, c'est-à-dire nécessitant un abord trachéal direct via une canule de trachéotomie. Cette technique irréversible, entraîne la nécessité d'aspirations trachéales pluriquotidiennes et supprime la capacité de phonation. La décision de mettre en place une trachéotomie est discutée de façon la plus anticipée possible. Il s'agit d'une pratique qui n'est plus réalisée par l'équipe de

pneumologie depuis plusieurs années, sauf si le patient le demande car il s'agit d'une thérapeutique agressive qui augmente peu l'espérance de vie.

2.3.10. Soins palliatifs

A un certain stade de la pathologie, les patients sont suivis par le service des soins palliatifs afin de les accompagner au mieux dans leur fin de vie. Soins palliatifs ne signifie pas soins de fin de vie proche mais consiste à soulager tous les symptômes divers de la maladie (douleurs, anxiété, dépression, altération du sommeil, etc...).

Le patient peut rédiger des directives anticipées, en coordination avec l'unité mobile de soins palliatifs du CHU. Il peut le faire dès qu'il le souhaite et les révoquer à tout moment. Ces directives permettent au patient de communiquer ses souhaits concernant sa fin de vie. Ainsi son entourage et le personnel soignant sont informés et peuvent prendre les décisions adéquates lors de la fin de vie du patient. Ces directives sont conservées dans le dossier du service, inscrites en amont du système d'information du CHU de Rouen et donc accessibles aux intervenants extérieurs (service des urgences par exemple).

Certains patients font également partie d'un réseau de soins palliatifs constitué de professionnels qui se déplacent au domicile (en Haute-Normandie : DOUSOPAL et RESOPAL).

2.3.11. Aspects médico-sociaux

Un grand nombre de patients atteints de SLA bénéficient d'interventions de nature médico-sociales et sont pris en charge par différentes structures d'accueil en dehors de leur domicile. Beaucoup de patients sont hospitalisés en unité de Soins de suite et de réadaptation (SSR), en particulier au décours d'une hospitalisation en secteur de soins aigus. Ces hébergements étant temporaires, quelques patients sont accueillis dans des Unités de soins de longue durée (USLD) ou un Établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD). Dans tous les cas, le retour à domicile est privilégié, avec l'aide d'un Service de soins infirmiers à domicile (SSIAD) ou parfois dans le cadre d'une hospitalisation à domicile (HAD).

3. Résultats

3.1. Résultats de l'étude de fiabilité

Toutes les données nécessaires à notre analyse n'ont pu être retrouvées via le système d'information du CHU de Rouen. Pour certains patients, nous avons dû faire appel à d'autres collaborateurs, comme par exemple l'assistante sociale en charge des patients atteints de la SLA avec qui nous avons discutés des éventuelles aides apportées aux patients.

Comme pour toute étude rétrospective, certaines valeurs n'ont pu être retrouvées et l'interprétation de certaines données n'a pu être réalisée sur l'ensemble de la cohorte de patients. Par exemple, nous n'avons pu parfois trouver qu'une année pour le diagnostic de la maladie ou le décès. Dans ces cas, nous nous sommes par défaut basés sur le milieu d'année et retenu le mois de juin comme date précise, afin d'obtenir une harmonisation des données.

3.2. État-civil

Entre 2013 et 2014, au total 70 patients différents ont été suivis pour une SLA dans le service de pneumologie du CHU de Rouen. Cette cohorte de patients est grossièrement similaire à la cohorte de l'ensemble des patients atteints de SLA et pris en charge dans l'établissement. En effet, quelques patients pris en charge en neurologie décèdent avant leur premier bilan pneumologique ou refusent les bilans respiratoires. On estime à environ 4-5 patients le nombre de patients qui chaque année « échappent » à au moins un bilan pneumologique.

Le collectif de 70 patients était constitué de 36 hommes et de 34 femmes, soit respectivement 51% et 49% de l'effectif total.

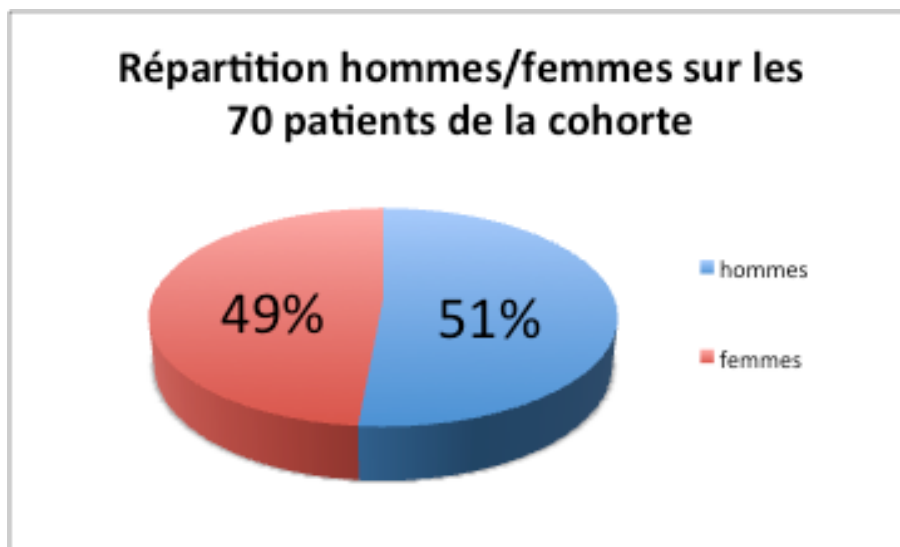


Figure 2 – Répartition hommes/femmes des patients inclus (n=70)

33 % des patients étaient des non-fumeurs tandis que 27 % d’entre eux étaient des ex-fumeurs (figure 3). Seulement 13 % de nos patients sont toujours des fumeurs actifs. Pour le reste de nos 70 patients, la notion du statut fumeur n’apparaissait pas sur le logiciel CDP2 et l’étude ne prévoyait pas d’aller dans le dossier clinique de chaque patient.

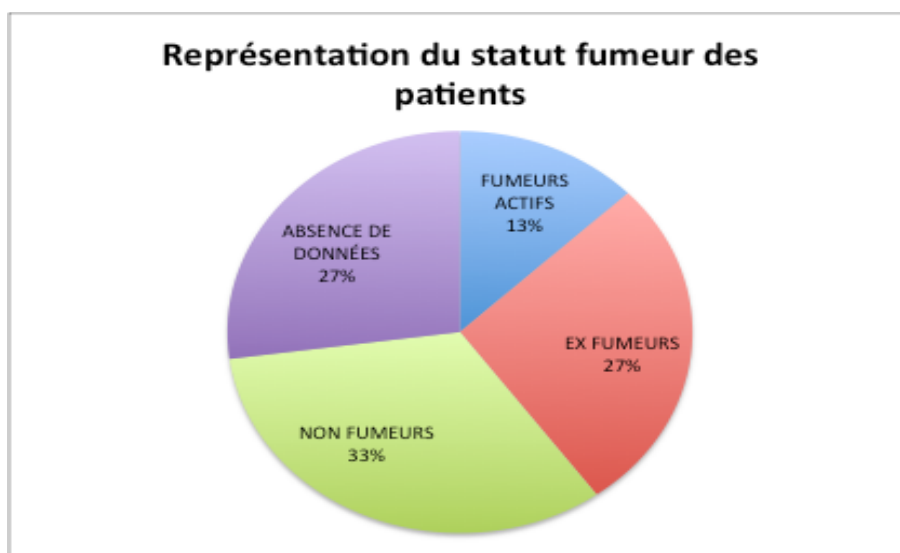


Figure 3 – Représentation du statut tabagique des patients inclus (n=70)

L’âge moyen des patients en 2013 (début du recueil de données de la cohorte) était de $66 \pm 12,6$ ans.

L'âge moyen au moment du diagnostic de la maladie était de $65 \pm 13,4$ ans. Nous avons dans notre cohorte 4 patients avec un diagnostic établi avant l'âge de 40 ans et 7 patients avec un diagnostic établi après l'âge de 80 ans.

3.3. Données sur la pathologie

La figure 4 rapporte la forme clinique initiale chez les patients de la cohorte. Il existait une légère prédominance de la forme périphérique.

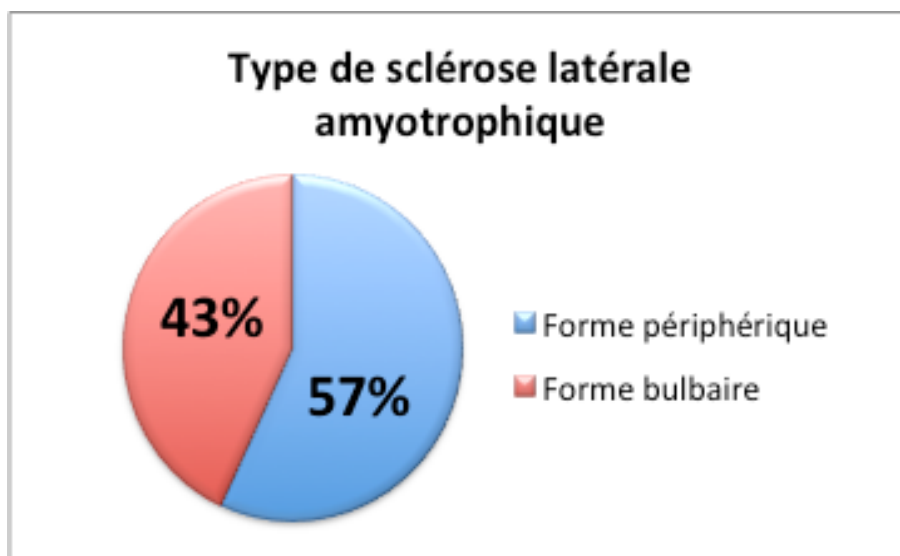


Figure 4 – Type de sclérose latérale amyotrophique (n=70)

Connaissant la date des premiers symptômes de la maladie et la date de diagnostic de la SLA, nous avons calculé le délai entre ces deux événements. Mais n'avons pu malheureusement nous baser sur l'ensemble de nos patients car la donnée des premiers symptômes n'a pas été retrouvée pour tous nos patients sur le logiciel CDP2.

Le délai moyen était donc de $12 \pm 9,5$ mois entre les premiers symptômes et le diagnostic de la maladie. Ce délai prend en compte 56 patients sur les 70 de la cohorte.

Nous nous sommes ensuite intéressés à l'espérance de vie moyenne des patients et avons compté le délai moyen entre la date du diagnostic de la pathologie et le décès. Ce délai moyen a pu être calculé pour 26 de nos patients et était de $19 \pm 14,5$ mois.

Nous avons aussi calculé le délai moyen entre la date des premiers symptômes et le décès. Cette donnée n'a pu être calculée que chez seulement 18 patients de la cohorte. Il s'écoulait $31 \pm 16,6$ mois entre la date des premiers symptômes de la SLA et le décès du patient.

Pour chaque patient, nous avons identifié la date de la première gazométrie artérielle témoignant du diagnostic d'insuffisance respiratoire chronique. Le délai entre la date du diagnostic de SLA et celui de l'IRC était de $17 \pm 17,9$ mois. Ce délai a été pris en compte pour 33 des patients de la cohorte.

Le délai entre le diagnostic de l'IRC et celui du décès était de $5 \pm 5,3$ mois, calculé pour 27% des patients de la cohorte.

Le délai entre le moment du diagnostic de l'insuffisance respiratoire chronique (date du premier gaz du sang anormal) et la première hospitalisation non programmée dans le service de pneumologie était de $4 \pm 3,6$ mois.

Toutes des données sont représentées dans le tableau 8 ci-dessous.

| Délais | Moyenne | Effectif |
|---|--------------------|-----------------|
| Délai premiers symptômes/diagnostic | $12 \pm 9,5$ mois | 56 |
| Délai diagnostic/décès | $19 \pm 14,5$ mois | 26 |
| Délai premiers symptômes/décès | $31 \pm 16,6$ mois | 18 |
| Délai diagnostic/IRC | $17 \pm 17,9$ mois | 33 |
| Délai IRC/décès | $5 \pm 5,3$ mois | 19 |
| Délai IRC/ première hospitalisation non programmée en pneumologie | $4 \pm 3,6$ mois | 14 |

Tableau 8 – Estimation de l'espérance de vie des patients

Les données n'ont pu être calculées pour l'ensemble des patients de la cohorte. En effet, certains patients ne sont pas décédés lors de la durée de l'étude donc cette donnée ne peut pas être calculée pour eux. Et d'autre part, pour certains malades, nous n'avons tout simplement pas la date de leur décès, la date des premiers symptômes ou la date du diagnostic de SLA ce qui entraîne une incapacité à calculer ces délais moyens.

3.4. Neurologue référent

Cette étude a mis en évidence un grand nombre de médecins neurologues prenant en charge les patients au CHU de Rouen. En pratique, il ne semble pas exister de médecin référent pour cette pathologie au sein du service de neurologie du CHU de Rouen et les patients sont répartis sur l'ensemble des cliniciens du service et les attachés (figure 5). Un nombre plus élevé a été attribué au Dr Martinaud, dans le cadre d'un travail prospectif en cours dans le service. Les données n'étaient pas disponibles dans notre logiciel pour seulement un patient de la cohorte.

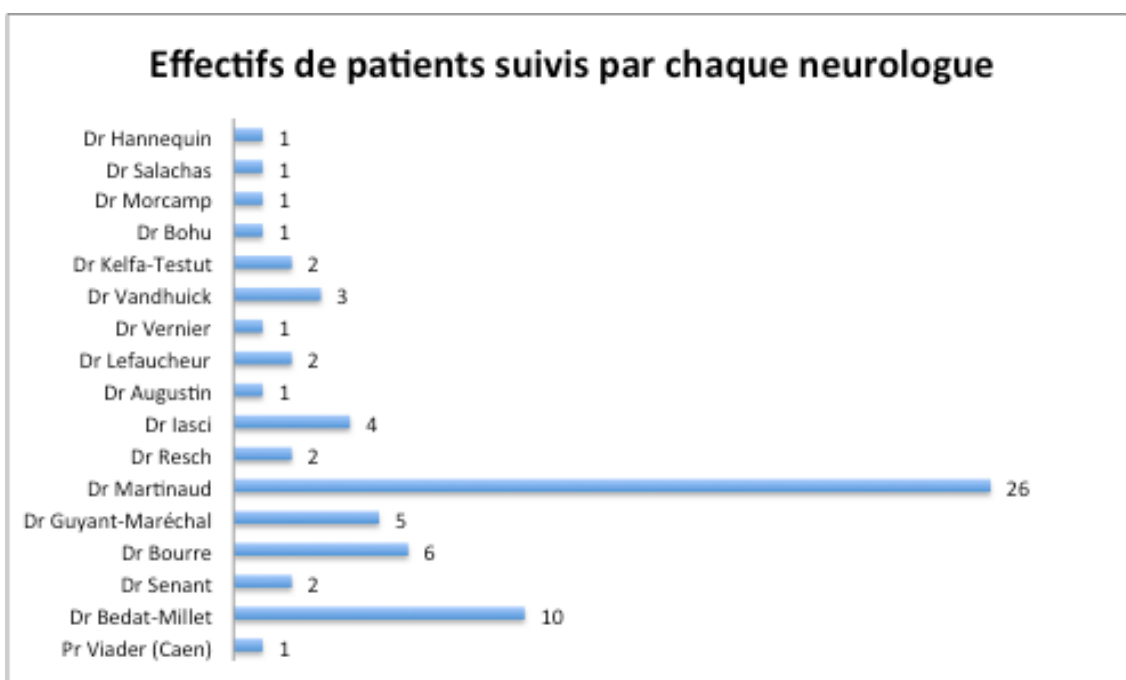


Figure 5 – Nombre de neurologues (libéraux et hospitaliers) intervenus dans la prise en charge de 99% des patients de la cohorte

En pratique, 69 patients ont été suivis par 16 neurologues différents. Deux neurologues ont pris en charge la moitié des patients. Beaucoup de neurologues interviennent pour un seul des patients. La figure 5 inclut les neurologues libéraux qui suivent les patients. Une petite partie seulement revoient leurs patients après l'annonce diagnostique effectuée au CHU de Rouen.

3.5. Explorations fonctionnelles respiratoires

Au cours des deux années de l'étude, il a été réalisé 156 explorations fonctionnelles respiratoires au sein du service de pneumologie du CHU de Rouen pour la totalité de notre cohorte.

La figure 6 identifie le nombre moyen d'EFR réalisées par patient lors des deux années de l'étude.

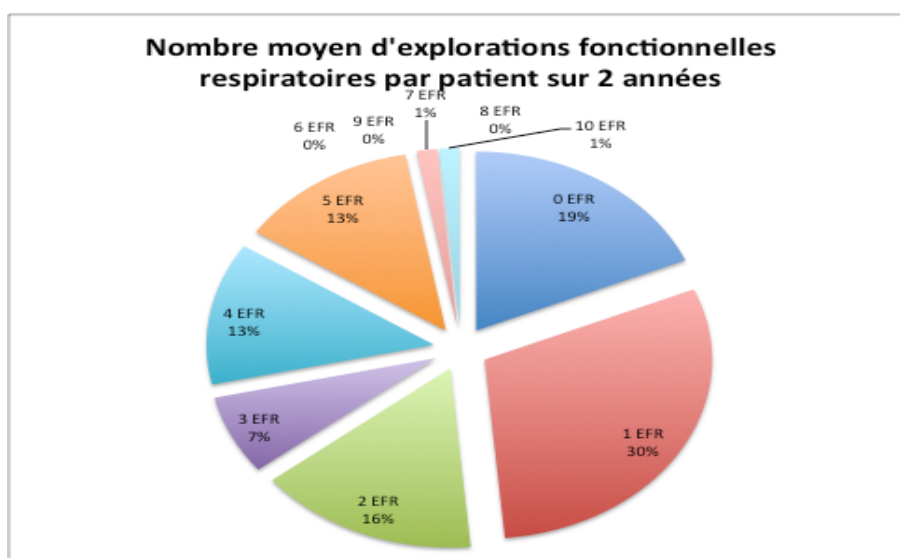


Figure 6 – Nombre moyen d'explorations fonctionnelles respiratoires réalisées par les patients de la cohorte (n=70) au cours des deux années de l'étude.

Le nombre d'explorations fonctionnelles respiratoires réalisées varie en fonction de chaque patient. Un tiers des patients n'ont effectué qu'une seul EFR.

Le délai moyen entre chaque EFR était assez régulier d'un patient à l'autre, en moyenne $4 \pm 1,7$ mois. Cette donnée n'a pu être calculé pour seulement 36 patients de notre cohorte totale de 70.

3.6. Séjours à l'hôpital

Les patients ont eu de zéro à huit hospitalisations de jour en pneumologie lors des deux années de l'étude. Il y a des patients qui ont été exclusivement suivis en consultation (les patients les moins atteints) ou exclusivement hospitalisés en hôpital de

jour ou en secteur non programmé (patients les plus sévères). Tout ceci est représenté dans la figure 7.

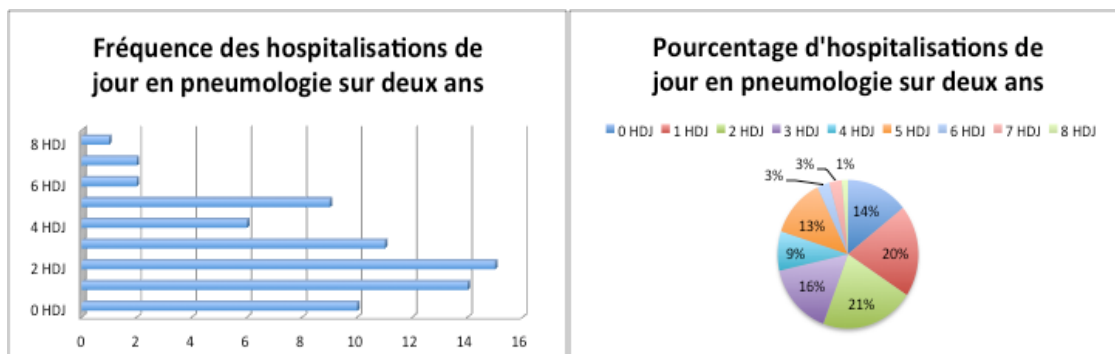


Figure 7 – Prévalence des hospitalisations de jour en pneumologie sur deux ans

Nous remarquons qu'environ la moitié de nos patients a eu d'une à trois hospitalisations de jour en pneumologie. 14% d'entre eux n'ont eu aucune HDJ en pneumologie. A l'inverse, seulement 5 de nos 70 patients ont eu entre 6 et 8 HDJ dans le service de pneumologie.

En ce qui concerne les hospitalisations de jour en neurologie, nos patients ont eu de zéro à huit hospitalisations dans ce service (figure 8).

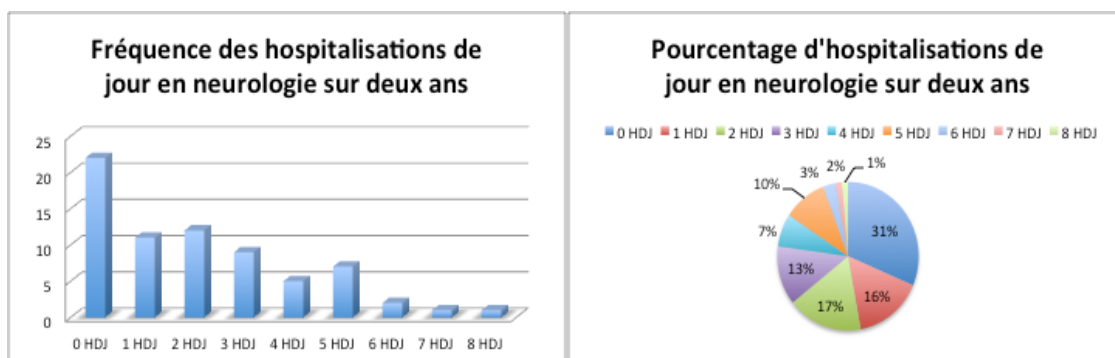


Figure 8 – Prévalence des hospitalisations de jour en neurologie sur deux ans

Le diagramme concorde parfaitement avec celui des hospitalisations de jour en pneumologie. 31% de nos patients n'ont eu aucune hospitalisation de jour en neurologie le temps de l'étude. La moitié de nos patients ont été hospitalisé en hôpital de jour en neurologie entre une et 5 fois. La minorité d'entre eux a eu entre 6 et 8 hospitalisations de jour en neurologie.

Au cours des deux années de notre étude de données, certains patients ont été hospitalisés en hôpital de semaine dans le service de pneumologie afin d’y réaliser des examens sur plusieurs jours ou pour faire le point sur leur pathologie (figure 9).

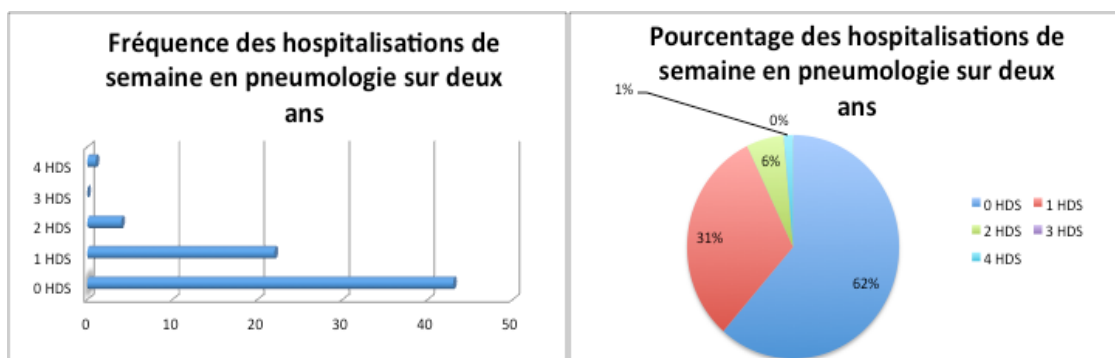


Figure 9 – Prévalence des hospitalisations de semaine en pneumologie sur deux ans

31% des patients n’ont eu qu’une hospitalisation de semaine. Le reste des patients a été hospitalisé de 2 à 4 fois dans ce service. Les hospitalisations non programmées en pneumologie sont représentées à la figure 10.

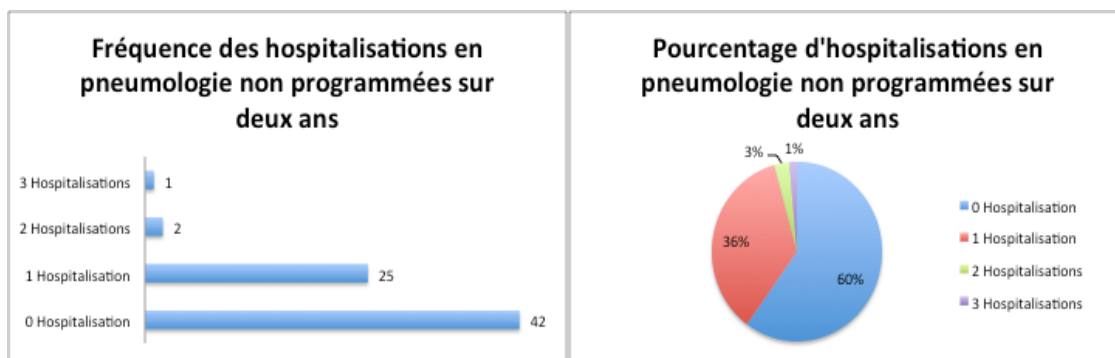


Figure 10 – Prévalence des hospitalisations en pneumologie non programmées sur deux ans

Nous relevons que 60% des patients n’ont jamais eu d’hospitalisations non programmées en pneumologie. Très peu de patients ont eu plusieurs hospitalisations non programmées, en effet, 36% des patients suivis ont été hospitalisés de façon non prévue qu’une seule fois dans un service de pneumologie.

Par la suite, nous nous sommes intéressés aux hospitalisations dans les autres services pour notre cohorte de patients (figure 11).

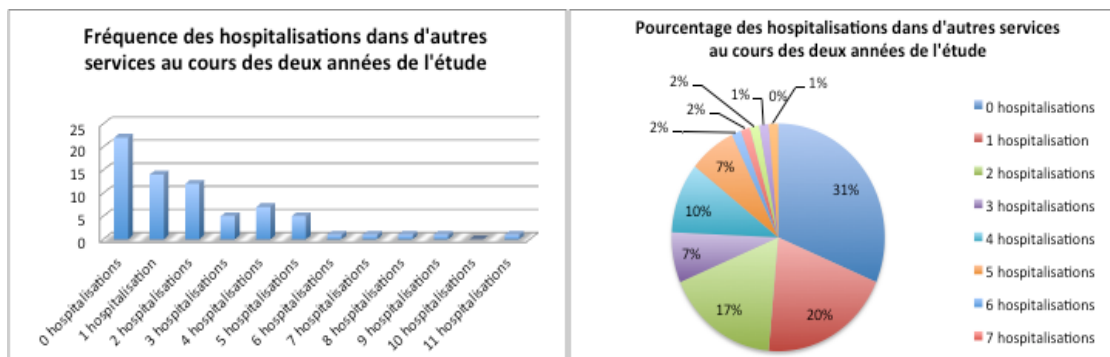


Figure 11 – Prévalence des hospitalisations dans d'autres services sur deux ans

Sur les deux années d'étude, nous avons pu constater que beaucoup de médecins, autres que pneumologues et neurologues intervenaient autour des patients. Parmi les services ayant accueillis nos patients en hospitalisations, nous retrouvons principalement le service ORL, les urgences, la physiologie digestive, la nutrition, la chirurgie digestive et les soins palliatifs.

Nous avons ensuite relevé la fréquence des consultations dans le service de pneumologie sur les deux années de l'étude. Très peu de patients ont eu des consultations en pneumologie. En effet, 87% des patients n'ont eu aucune consultation avec leur pneumologue.

3.7. Explorations respiratoires nocturnes

Les différentes explorations respiratoires nocturnes réalisées chez les patients sont rapportées à la figure 12.

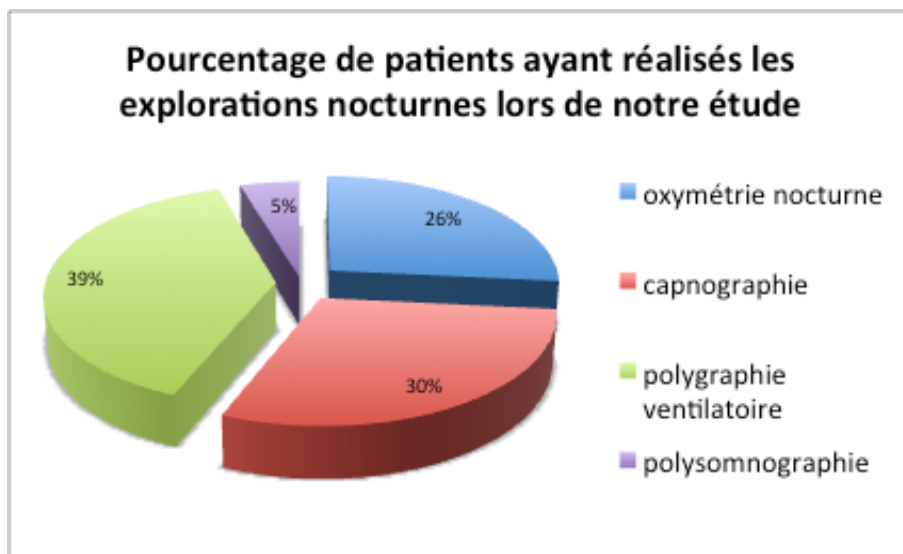


Figure 12 – Pourcentage de patients ayant réalisés les explorations nocturnes lors de notre étude (n=70)

Dans la figure ci-dessus, un patient a réalisé plusieurs explorations nocturnes différentes. 12 patients de la cohorte ont effectué deux explorations nocturnes différentes, 10 d'entre eux en ont effectués 3, 5 patients ont réalisés une exploration nocturne et un patient a eu 4 explorations nocturnes au cours des deux années de l'étude.

Au sein de la cohorte de 70 patients, aucune exploration respiratoire nocturne n'a été effectuée chez plus de la moitié des patients d'après les données récoltées informatiquement. L'exploration la plus fréquemment réalisée était une polygraphie ventilatoire (39% des patients de l'effectif). La capnographie a été réalisée chez 30% de nos patients et l'oxymétrie nocturne concerne 26% des patients de notre cohorte. Une polysomnographie a été réalisée chez 5% des patients de la cohorte.

Ces examens sont le plus souvent réalisés en hospitalisation de semaine en pneumologie. Le patient est donc hospitalisé afin d'analyser ces paramètres.

3.8. Gastrostomie

Dans notre cohorte de 70 patients, seulement 19 patients ont eu une gastrostomie tandis que 51 d'entre eux n'ont pas eu une gastrostomie d'alimentation (figure 13).

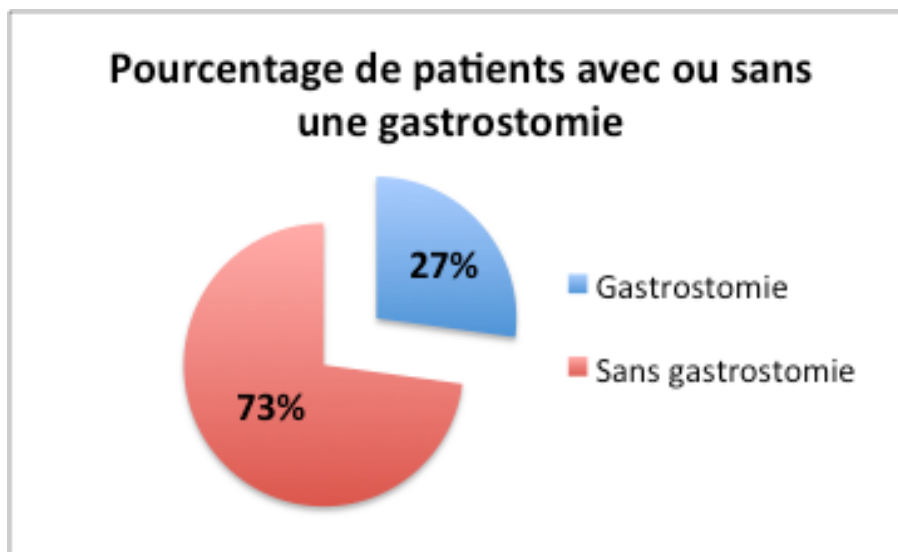


Figure 13 – Pourcentage de patients avec ou sans une gastrostomie (n=70)

Pour nos 19 patients ayant reçu une gastrostomie d'alimentation, leur forme clinique (périphérique ou bulbaire) a été étudiée. Vingt et un pour cent d'entre eux avaient une forme périphérique de la SLA tandis que 79% présentaient une forme bulbaire. La majorité des patients recevant à Rouen une gastrostomie ont une forme bulbaire de la SLA. Dans notre cohorte, si on ne s'intéresse qu'aux patients avec une forme bulbaire de la SLA, 48% d'entre eux ont eu une gastrostomie d'alimentation.

Pour 18 des 19 patients de la cohorte ayant une gastrostomie d'alimentation, le délai de mise en place de la gastrostomie était de $20 \pm 12,9$ mois après la date du diagnostic de SLA.

Le délai entre la survenue de l'insuffisance respiratoire chronique et la mise en place de la gastrostomie est de $8 \pm 7,5$ mois. Ce délai a pu être obtenu pour seulement 7 patients de nos 19 présentant une gastrostomie d'alimentation.

Pour 4 patients sur les 19 possédant une gastrostomie, la gastrostomie a été mise en place avant d'avoir une insuffisance respiratoire. Le délai moyen entre la gastrostomie d'alimentation et la découverte de l'insuffisance respiratoire chronique est de $2 \pm 0,5$ mois.

La mise en place de la gastrostomie a été faite au CHU de Rouen chez 18 patients sur 19. Un patient a eu sa gastrostomie au CHU de Caen. La technique de pose varie en fonction de chaque patient, on retrouve deux jéjunostomies, quatre

gastrostomies percutanées endoscopiques (GPE) et 9 sondes nasogastriques. Pour les 4 autres patients, la donnée n'a pas été trouvée lors de la récolte des données.

Enfin, nous avons analysé le délai moyen entre la mise en place de cette gastrostomie et le décès du patient. Cette analyse se porte sur 12 de nos 19 patients porteurs de gastrostomie. Ce délai moyen était de $3 \pm 3,5$ mois.

3.9. Kinésithérapie respiratoire et instrumentale

Au sein de la cohorte des 70 patients, 27 d'entre eux ont utilisé à un moment ou un autre une kinésithérapie instrumentale in-exsufflateur.

Le délai de mise en place d'un in-exsufflateur après la découverte de l'insuffisance respiratoire chronique était de $2 \pm 3,2$ mois. Cette donnée a pu être étudiée pour 11 de nos patients sur les 27 utilisateurs d'in-exsufflateur. En effet, 9 patients de notre cohorte n'ont jamais développé d'insuffisance respiratoire chronique lors de notre durée d'étude tandis que 6 patients ont eu l'in-exsufflateur mis à leur disposition après la découverte d'une insuffisance respiratoire chronique dans un délai de $6 \pm 2,9$ mois. Pour un de nos patients, la date de mise en place de l'in-exsufflateur n'a pas été retrouvée dans son dossier informatique.

Pour 15 de nos patients sur les 27 utilisant un in-exsufflateur, nous avons pu analyser le délai moyen entre la mise en place de l'in-exsufflateur et le décès. Celui-ci était de $7 \pm 6,5$ mois.

3.10. Ventilation non invasive

La figure 14 montre la proportion de patients traités par VNI au sein de la cohorte, au cours des deux années de l'étude. 38 des 70 patients de notre cohorte ont bénéficié d'une VNI tandis que 32 d'entre eux n'en ont pas eu au cours de leur prise en charge.

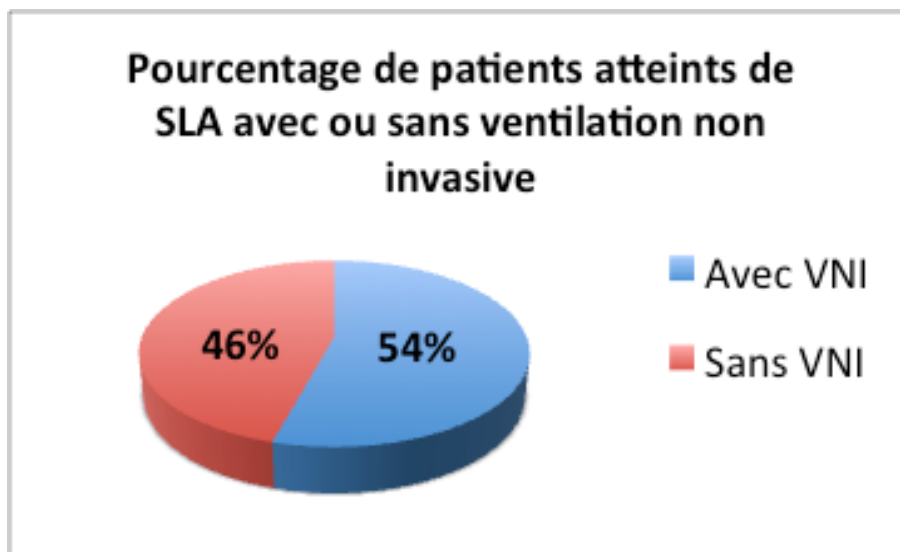


Figure 14 – Pourcentage de patients atteints de SLA avec ou sans VNI (n=70)

Nous constatons que 54% des patients de notre cohorte ont eu une VNI. La figure 15 montre qu'un modèle de VNI est majoritaire chez les 24 patients traités par VNI à domicile au sein de la cohorte. Il s'agit donc du ventilateur de type Stellar 100® ou 150® (ResMed, Lyon, France).

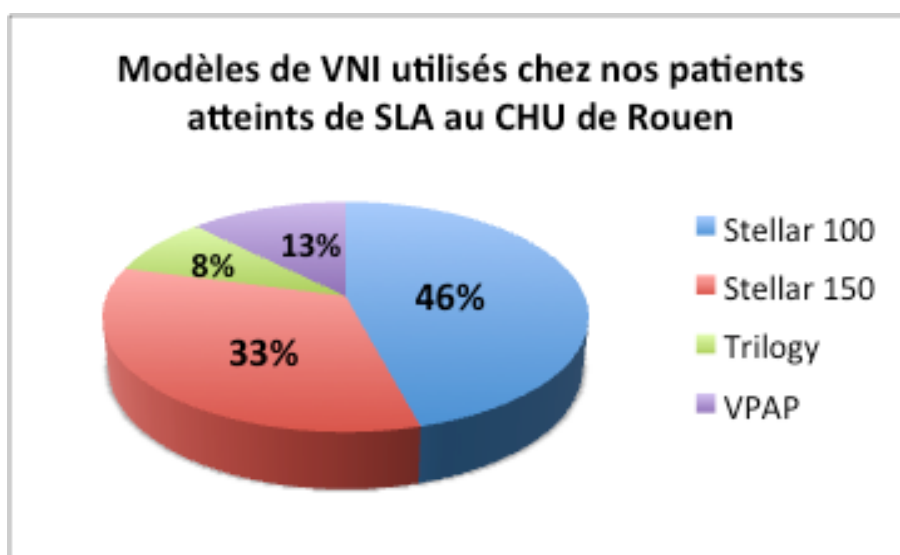


Figure 15 – Modèles de ventilateurs utilisés chez les patients (n=32)

Plusieurs masques peuvent être mis en place : le masque facial, nasal ou narinaire. Pour 26 patients des 38 sous VNI, 77% d'entre eux possèdent un masque facial, 19% un masque nasal et 4% d'entre eux un masque narinaire. Ils peuvent parfois

utiliser plusieurs masques différents. Nos patients utilisent en moyenne $1 \pm 0,4$ masques.

Le délai moyen de mise en place d'une ventilation non invasive après la découverte d'une IRC chez nos patients a pu être étudié pour 20 de nos patients car une donnée était manquante dans le logiciel informatique pour les autres patients. Il était de $2 \pm 2,7$ mois.

Le délai moyen entre le début d'utilisation d'un in-exsufflateur et la date de mise en place d'une VNI était de $2 \pm 3,3$ mois. Cette donnée a été étudiée chez 10 patients de notre cohorte. En effet, soit nous n'avions pas la donnée informatiquement ou bien certains patients sous VNI n'ont pas utilisé d'in-exsufflateur ou alors les patients utilisant un in-exsufflateur n'ont pas de VNI.

Le délai entre l'installation de la VNI et le décès du patient était de $11 \pm 21,5$ mois. Il a été analysé pour 20 de nos 70 patients présents dans cette cohorte.

3.11. Trachéotomie

Un seul patient de la cohorte était porteur d'une trachéotomie au cours de la période de l'étude. Cette trachéotomie a été mise en place par le CHU de Rouen dans le cadre d'une SLA de forme bulbaire chez un patient jeune. Elle a été posée en même temps que la ventilation à domicile et la gastrostomie pour améliorer la survie du patient.

3.12. Soins palliatifs

La grande majorité des 70 patients de la cohorte ont eu recours au service des Soins palliatifs par l'intermédiaire de l'équipe mobile du CHU de Rouen (figure 16).

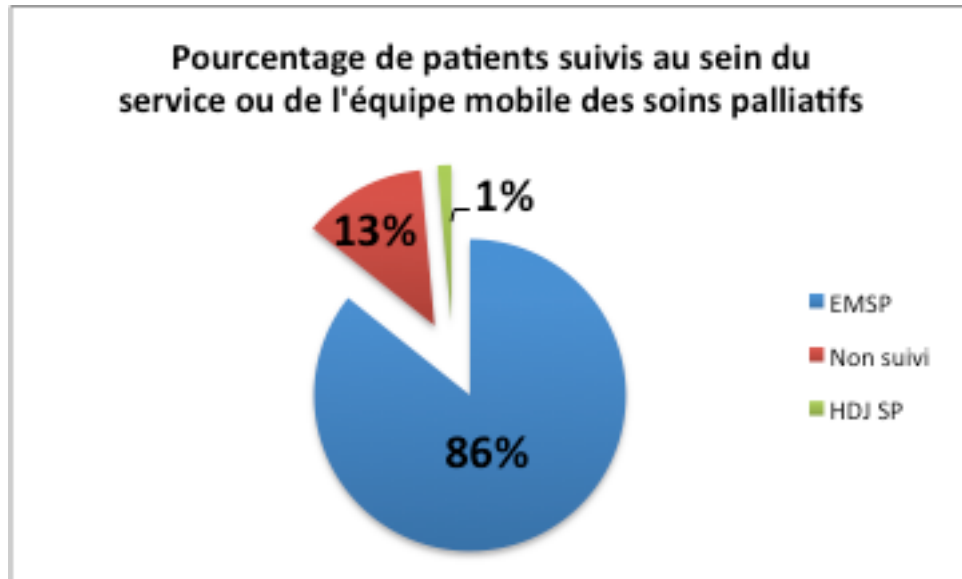


Figure 16 - Pourcentage de patients ayant recours aux soins palliatifs par l'intermédiaire de l'équipe mobile ou au sein du service (n=70)

Au sein des 70 patients de notre cohorte, 87% d'entre eux ont été suivis par le service de soins palliatifs. La grande majorité d'entre eux, 86%, a été suivi par l'équipe mobile tandis qu'un pour cent seulement a fait l'objet d'hospitalisation de jour dans le service. Les 13% restant n'ont pas fait l'objet d'un suivi au sein du service de soins palliatifs.

En ce qui concerne les patients suivis par l'équipe mobile de soins palliatifs, 28% d'entre eux ont eu une hospitalisation dans le service des soins palliatifs du CHU de Rouen.

Parmi les patients suivis par les soins palliatifs, 36% d'entre eux ont rédigés des directives anticipées. Pour le reste des patients, la donnée ne figurait pas dans le dossier informatique.

Pour tous les patients atteints de SLA suivis par les soins palliatifs, il s'agit du même service réalisant leur prise en charge. Ce service est l'équipe mobile de soins palliatifs du CHU de Rouen. L'équipe mobile de soins palliatifs se déplace dans tous les services du CHU de Rouen pour voir les patients à leur chevet lors d'hospitalisations. Ils peuvent également se déplacer au domicile du patient.

3.13. Aspects sociaux et MAD

Au sein de la cohorte des 70 patients, nous remarquons qu'environ la moitié a une fiche d'intervention sociale et donc des aides mises en place, alors que l'autre moitié n'a pas d'aides sociales à leur disposition (figure 17). Ces patients échappent peut-être au service d'une assistante sociale.

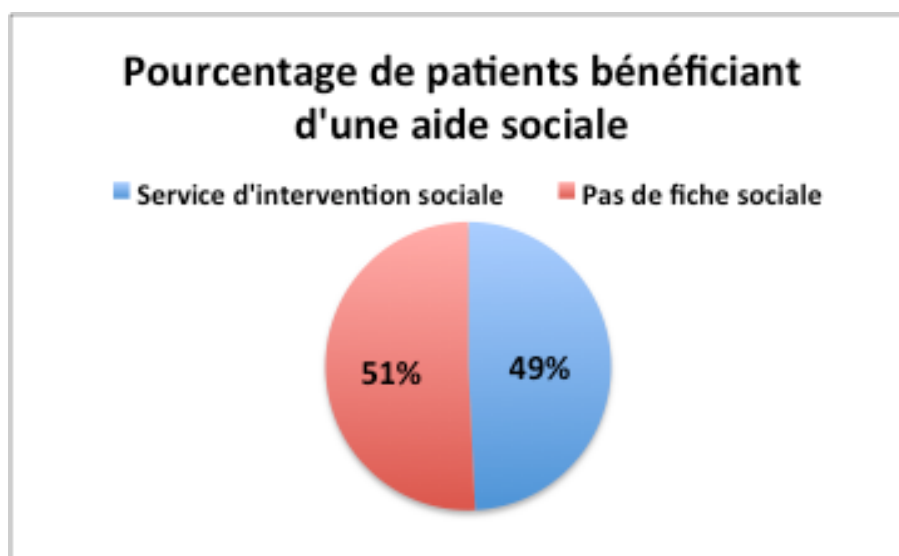


Figure 17 – Pourcentage de patients bénéficiant d'une aide sociale sur les deux années d'étude (n = 65)

Nous avons analysé le type de prise en charge médico-sociale mise en place au cours du suivi du patient (figure 18). Concernant le service de soins de suite et de réadaptation (SSR), seulement deux patients de la cohorte en ont bénéficié. Un seul de nos patients a bénéficié du service de soins infirmiers à domicile (SSIAD) et deux de nos patients sont concernés par l'hospitalisation à domicile (HAD). Enfin, un seul des 70 patients a été placé en EHPAD.

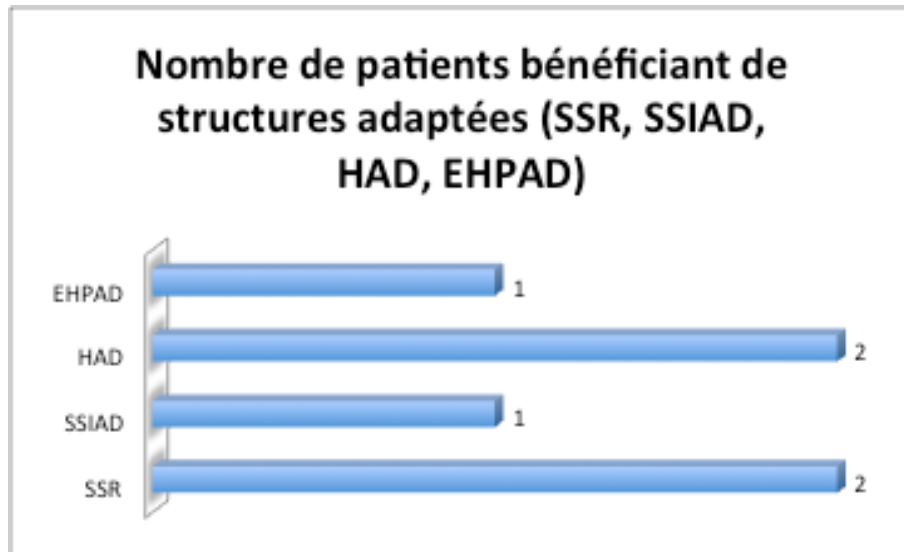


Figure 18 – Nombre de patients bénéficiant de structures de soins médicalisées

Cette catégorie d'étude permet de nous rendre compte que la grande majorité des patients atteints de SLA ont continué de vivre à leur domicile. La cohorte analyse des patients à différents stades évolutifs de la maladie donc cette donnée n'est pas représentative de la prise en charge de la SLA.

4. Discussion

La SLA est une pathologie neuromusculaire touchant des milliers d'hommes et de femmes en France. Les données de notre étude, confirment qu'il s'agit d'une pathologie affectant autant les femmes que les hommes. Et autant les fumeurs que les non-fumeurs.

La SLA affecte préférentiellement des adultes d'âge moyen. Effectivement, pour notre cohorte de 70 patients l'âge moyen des patients atteints de la SLA est de 66 ans. Cet âge correspond également à l'âge moyen des patients au moment du diagnostic de la maladie. La SLA touche donc des personnes actives.

Dans la partie généralités de ce document, nous avons rapporté qu'environ un tiers des patients atteints de SLA avait une forme bulbaire de la maladie. Notre étude retrouve une proportion plus importante, allant jusqu'à 43% des patients suivis au CHU de Rouen. On tend plutôt vers une moitié de patients avec une forme bulbaire et l'autre moitié avec une forme périphérique. Notre cohorte n'a inclus des patients que sur deux années seulement, et le faible effectif pour représenter une histoire naturelle de la

maladie est probablement trop faible. On peut aussi s'interroger sur la variabilité des interprétations des signes cliniques initiaux et nous ne pouvons exclure un retard diagnostique de la prise en charge. Les signes de SLA ne sont pas, la plupart du temps spécifiques, il est donc difficile d'établir un diagnostic. Il se passe souvent plusieurs mois entre la découverte des premiers symptômes de la maladie et son diagnostic.

Nous avons effectivement constaté un long délai entre le début des premiers symptômes et le diagnostic de SLA, ce qui est en concordance avec les tendances nationales, du fait de la non spécificité des symptômes de la maladie. Avant de pouvoir poser le diagnostic de SLA, de nombreux examens doivent être réalisés afin d'éliminer toute autre pathologie neuromusculaire. Ces examens peuvent être nombreux donc cela explique un délai important entre les premiers symptômes de la maladie et le diagnostic posé par le médecin.

A l'échelle nationale, selon des études menées, la médiane de survie d'un patient après la déclaration de la maladie est de 36 mois. Au sein du CHU de Rouen, nos patients sont en dessous de cette moyenne nationale. En effet, il s'écoule en moyenne 31 mois entre le début des symptômes de SLA et le décès de nos patients.

Si on s'intéresse au délai entre le diagnostic de SLA et le décès du patient, celui-ci diminue à 20 mois. Un patient dont on fait le diagnostic de SLA a donc une espérance de vie diminuée. A ce jour, il n'y a malheureusement aucun traitement capable d'améliorer la durée de vie. Le riluzole ralentit bien la maladie mais pour une courte durée, les patients n'auront que quelques mois de plus à vivre.

Nous nous sommes par la suite intéressés à la capacité respiratoire de nos patients. Celle-ci permet de se rendre compte de la qualité de vie de nos patients. Elle permet aussi d'analyser leur durée de vie ainsi que leur suivi.

D'après notre étude, nous avons pu en conclure qu'en moyenne il s'écoule 17 mois entre le diagnostic de SLA et l'arrivée d'une insuffisance respiratoire chronique. Ceci montre que la découverte de la maladie se fait relativement tôt avant que le patient ait une insuffisance respiratoire chronique. En revanche, après la découverte d'une insuffisance respiratoire chronique, il s'écoule seulement 5 mois en moyenne avant le décès du patient. Vu que le patient reçoit le diagnostic bien avant l'apparition d'une

gazométrie artérielle anormale, nous pouvons supposer que le traitement par riluzole ralentirait l'apparition chez le patient d'une insuffisance respiratoire et donc retarderait son décès.

Pour suivre la capacité respiratoire des patients et ainsi suivre leur évolution, des explorations fonctionnelles respiratoires sont réalisées régulièrement.

Concernant nos patients, le nombre d'EFR est assez aléatoire allant de zéro exploration à 10 sur les deux ans d'étude. Ceci peut s'expliquer par la maladie. En effet, à un certain stade d'évolution, le patient n'est plus capable de réaliser ces explorations fonctionnelles respiratoires. Cet examen est trop difficile et fatigant et ne peut être réalisé.

Entre chaque EFR, s'écoule environ 2 à 4 mois dans notre cohorte. Nous pouvons donc affirmer que les EFR sont faites régulièrement et chaque patient en réalise théoriquement 3 à 4 par an. Cela signifie que le patient est effectivement vu environ trimestriellement par le pneumologue, comme il est recommandé par le parcours de soins. Les examens pour détecter une insuffisance respiratoire sont réalisés de façon à pouvoir détecter au plus tôt l'insuffisance respiratoire chronique.

Pour une meilleure prise en charge de la SLA, il faudrait harmoniser ces examens à l'ensemble des patients dans la limite de faisabilité de ces examens. Pour ce faire, les hospitalisations de semaine en pneumologie sont utiles pour pouvoir hospitaliser le patient une nuit entière afin d'analyser sa respiration lors de son sommeil.

Concernant le suivi de nos patients, en pneumologie, un ou deux pneumologues suivent les patients atteints de la SLA à Rouen. Pour le suivi neurologique, d'après notre étude, plusieurs neurologues interviennent. Pas moins de 16 neurologues différents suivent les patients atteints de la maladie de Charcot à Rouen. Même si deux neurologues s'occupent du suivi de la moitié de nos patients, nous remarquons que certains neurologues n'interviennent que pour un seul patient de la cohorte. Cette information témoigne d'une volonté de ces spécialistes de se répartir la lourde charge du suivi de ces patients et non de les concentrer vers un ou deux spécialistes. On peut comprendre cette attitude, au vu de l'investissement important nécessaire à la prise en charge, investissement probablement plus lourd que pour le pneumologue.

Pour évaluer le suivi des patients au CHU de Rouen, nous avons évalué le nombre de consultations et d'hospitalisations dans les services de pneumologie et de neurologie.

A Rouen, les patients ne sont pas vus en consultations avec leur pneumologue mais en hôpital de jour. Ceci peut s'expliquer par le fait que la prise en charge est multidisciplinaire, elle fait intervenir plusieurs spécialistes (psychologue, kinésithérapeutes, pneumologue) et plusieurs examens dont les EFR.

En moyenne, nos patients ont eu une à cinq hospitalisations de jour en pneumologie. Cela signifie que le patient voit son pneumologue tous les 4 à 8 mois.

Les hospitalisations de semaine sont peu effectuées par nos patients. La moitié d'entre eux n'en a eu aucune lors des deux années de l'étude. Cela peut s'expliquer par le fait que l'hospitalisation de semaine est employée pour la mise en place des appareillages nocturnes et ne concerne qu'une partie des patients d'une cohorte active. Aussi, un certain nombre de ces initiations sont effectuées en unité de soins intensifs, au décours immédiat d'un épisode d'insuffisance respiratoire aiguë.

Ensuite, nous avons cherché à savoir si les patients ont eu beaucoup d'hospitalisations non programmées en pneumologie c'est-à-dire en dehors des hospitalisations de jour, de semaine ou des consultations. Les trois quarts de nos patients n'ont eu aucune hospitalisation non programmée dans le service. Contrairement au ressenti des professionnels de santé, il y a peu de ré-hospitalisations mais quand le patient arrive, la durée moyenne de séjour dans le service est volontiers élevée.

Cependant, après la découverte d'une insuffisance respiratoire chronique chez nos patients, nous remarquons qu'en moyenne 3 mois après, le patient a une hospitalisation non programmée en pneumologie. Ceci confirme que l'insuffisance respiratoire chronique est un signe de mauvais pronostic.

Dans le service de neurologie, les patients ont eu en moyenne une à cinq hospitalisations de jour. Ceci concorde parfaitement avec les hospitalisations de jour en pneumologie. Le patient atteint de la maladie de Charcot voit donc en moyenne autant de fois leur neurologue que leur pneumologue. Ceci confirme une bonne prise en charge

du patient pour le point de vue neurologique et pneumologie de sa pathologie. Le patient voit donc ainsi son neurologue tous les 4 à 8 mois en hospitalisation de jour.

Ce point est pertinent dans la prise en charge du patient mais doit être nuancé. En effet, ces hospitalisations de jour en pneumologie et en neurologie ne se font pas le même jour ce qui oblige les patients à venir deux fois au CHU de Rouen, parfois avec peu d'intervalle entre chaque hospitalisation. Il serait sans aucun doute judicieux de regrouper ces deux hospitalisations en une seule pour que le patient consulte son pneumologue et son neurologue le même jour.

Ensuite, nous nous sommes intéressés aux hospitalisations qu'ont eues nos patients dans d'autres services que ceux de pneumologie et de neurologie. Nous remarquons que la plupart des services ayant accueillis nos patients ont tout de même un rapport avec la SLA. En effet, nous retrouvons le service ORL, la physiologie digestive, la nutrition, les urgences, la chirurgie digestive et les soins palliatifs. Ces services, mis à part les urgences, sont susceptibles d'être côtoyés par nos patients pour traiter leur maladie ou pour y réaliser des examens permettant de suivre l'évolution de la SLA.

Nous notons d'après notre étude, qu'une grande partie de nos patients n'ont jamais ou rarement eu d'hospitalisations dans d'autres services qu'en neurologie ou pneumologie. Ceci prouve une fois de plus une bonne prise en charge de leur SLA.

Certains patients atteints de SLA possèdent une gastrostomie car à un certain stade de leur pathologie, ils n'arrivent plus à s'alimenter normalement à cause de la défaillance de leur muscles respiratoires qui entraînent des troubles de la déglutition. La plupart des patients atteints de la SLA n'ont heureusement pas recours à ce mode d'alimentation.

D'après notre étude, seulement un tiers des patients ont une gastrostomie et parmi ces patients, 80% ont une forme bulbaire de la sclérose latérale amyotrophique. Or, nous savons que la forme bulbaire est plus agressive et entraîne rapidement une perte de fonction respiratoire entraînant ainsi des troubles de déglutition.

De même, nous avons pu voir que la gastrostomie était mise en place le plus tard possible. Il se déroule en moyenne 8 mois entre la découverte d'une insuffisance

respiratoire chronique et la pose d'une gastrostomie. Ce type d'alimentation est donc bien utilisé en dernier recours. Une autre analyse confirme ce fait, en effet, après la pose d'une gastrostomie, le patient décède en moyenne dans les 3 mois suivants.

Tout ceci concorde à dire que la gastrostomie est une aide à l'alimentation pour le patient atteint de SLA et que cette aide intervient généralement lors de la fin de vie du patient.

Nous pouvons donc en déduire que la mise en place d'une gastrostomie chez un patient atteint de la SLA est un facteur de mauvais pronostic de la maladie.

Il serait utile d'informer le patient plus tôt sur la possibilité de gastrostomie pour pouvoir la mettre en place dès que la dénutrition s'installe, cela augmenterait peut-être la durée de vie des patients atteints de SLA.

Dans un tiers des cas, un patient atteint de SLA qui développe une insuffisance respiratoire chronique a besoin d'une aide instrumentale pour sa kinésithérapie respiratoire. Cette aide est en règle un in-exsufflateur.

Une fois l'insuffisance respiratoire détectée chez le patient, l'instauration de cet in-exsufflateur est assez rapide, environ deux mois. Ceci prouve une nouvelle fois que lorsque l'insuffisance respiratoire chronique est déclarée, il s'agit d'un mauvais pronostic pour le patient. Lorsque l'in-exsufflateur est mis en place, le patient décède en moyenne dans les 7 mois suivants.

La VNI est un traitement permettant de fournir de l'air au patient afin de l'aider à mieux respirer. La moitié des patients de notre étude a recours à ce traitement. La ventilation non invasive est mise en place en moyenne deux mois après la découverte de l'insuffisance respiratoire chronique. Il s'agit donc du même délai moyen que pour la mise en place de l'in-exsufflateur. Une fois de plus, l'insuffisance respiratoire chronique est donc bien un signe d'aggravation de l'évolution de la pathologie.

Cependant, la ventilation non invasive prolonge la durée de vie des patients. Cette aide respiratoire est bien sûr plus efficace que l'in-exsufflateur. Après installation d'un in-exsufflateur, le patient décède en moyenne dans les 7 mois qui suivent, alors qu'avec la ventilation non invasive, ce délai augmente à 11 mois.

La question de mettre en place une ventilation non invasive avant la découverte de l'insuffisance respiratoire chronique peut donc se poser. En effet, cette VNI a un effet bénéfique sur le patient pour améliorer ses conditions et sa durée de vie. Donc pourquoi ne pas, la mettre en place avant l'apparition d'une IRC chez les patients atteints de SLA.

Quand la VNI n'est plus suffisante, une trachéotomie est mise en place chez certains patients. Il s'agit d'une technique de dernier recours car c'est un acte chirurgical très invasif et très handicapant pour le patient.

Dans notre cohorte de patients, un seul d'entre eux a eu une trachéotomie. Il s'agissait d'un patient avec une forme bulbaire de la maladie. Ceci prouve qu'il s'agit bien d'une solution de dernier recours et qu'elle est n'employée que pour des patients ayant une grande insuffisance respiratoire pour laquelle la ventilation non invasive ne suffit plus. La trachéotomie est aussi indiquée pour protéger les voies aériennes des troubles de déglutition parfois très sévères. A contrario, la faible proportion de patients trachéotomisés peut s'expliquer par le refus des patients et de leur proches à la réalisation d'un geste invasif avec d'importantes conséquences sur la phonation et le vécu des patients.

Dans le service de soins palliatifs du CHU de Rouen, une équipe mobile est disponible et se déplace au sein des autres services de l'établissement afin de suivre les patients jusqu'à leur fin de vie.

Dans la SLA, la fin de vie des patients peut être difficile et survient assez rapidement après l'annonce du diagnostic. Il est donc important que ces patients aient un bon suivi par l'équipe de soins palliatifs pour avoir une fin de vie paisible et sans souffrance. 87% des patients de notre cohorte ont recours aux soins palliatifs. Il s'agit d'un point positif dans le parcours de soins des patients atteints de SLA. En effet, la plupart étant suivis par l'équipe mobile des soins palliatifs, cela permet au patient une prise en charge optimale de leurs douleurs et d'appréhender le moins possible leur fin de vie. Parmi ces patients, 28% d'entre eux seront hospitalisés dans le service de soins palliatifs lorsque leur prise en charge n'est plus suffisamment assurée par l'équipe mobile.

Lors d'un suivi en soins palliatifs, le médecin demande souvent au patient s'il souhaite rédiger ses directives anticipées. Cela impose à l'équipe soignante de respecter les souhaits du patient et évite à ses proches de décider d'une fin de vie à la place du patient lorsque celui-ci n'est plus capable de s'exprimer. Ces directives anticipées sont donc primordiales pour que le patient ait une fin de vie comme il la souhaite. Or, dans notre étude peu de patients ont réalisé ces directives anticipées.

La SLA est une pathologie d'évolution rapide devenant invalidante pour le patient. Comme pour toutes les pathologies entraînant une perte d'autonomie, les patients ont droit à des aides sociales. En effet, le patient ne pourra plus exercer son métier, devra avoir un environnement adapté, et pour ce faire des aides sociales existent.

C'est pour cela que le patient devrait avoir obligatoirement un entretien avec une assistance sociale pour qu'elle lui indique les droits dont il peut bénéficier. D'après notre étude, la moitié des patients ont bénéficié d'aides sociales. Ce chiffre est probablement insuffisant tant on sait que la SLA provoque une invalidité rapide et permanente. Certaines de ces aides permettent aux patients de subvenir à leurs besoins et de vivre le plus sereinement possible leur pathologie.

La majorité des patients continuent de vivre à leur domicile. En effet, très peu sont hospitalisés dans des structures adaptées telles que les EHPAD ou les SSR. De ce fait, leur domicile doit être idéalement aménagé pour que le patient puisse être bien pris en charge même à domicile. Les aides sociales sont donc primordiales pour le confort du patient à son domicile.

5. Conclusion

Notre étude a permis de dresser un bilan sur la prise en charge en pneumologie des patients atteints de SLA afin de constater les axes d'améliorations possibles dans le but d'optimiser leur parcours de soins.

Le diagnostic de la SLA pourrait-il être diagnostiqué plus rapidement après les premiers symptômes de la maladie afin d'améliorer l'espérance de vie des patients. Le riluzole permet d'augmenter l'espérance de vie mais ne soigne pas la maladie. Avec les

avancées de la recherche, nous recherchons toujours un traitement capable de traiter la SLA et ainsi prolonger encore plus l'espérance de vie des patients.

L'insuffisance respiratoire chronique d'un patient atteint de SLA se déclare plus d'un an après le diagnostic et n'est traitée qu'à partir de ce moment-là. La prise en charge en amont d'une insuffisance respiratoire pourrait améliorer l'espérance de vie de nos patients. Ne faudrait-il pas revoir les critères d'instauration d'une suppléance de cette fonction de respiration plus rapidement après le diagnostic de SLA, avant même l'installation d'une insuffisance respiratoire chronique ? Le pneumologue doit informer l'existence de la ventilation par trachéotomie mais l'acceptation de cette technique est souvent difficile car elle est handicapante et invasive. Elle reste donc une solution de dernier recours.

La perte de protéines intervient rapidement chez les patients atteints de SLA du fait de la fonte musculaire et des problèmes de déglutition liée à la destruction des motoneurons. Il faudrait envisager plus tôt le passage à la gastrostomie d'alimentation dans la prise en charge du patient. Une gastrostomie installée rapidement après le diagnostic de SLA pourrait améliorer l'espérance de vie des patients. Il faudrait informer le patient dès le début de la pathologie afin de recueillir son consentement sur la future installation d'une gastrostomie d'alimentation, notamment les patients bulbaires car ils sont plus touchés par les problèmes de déglutition. Cet acte invasif n'est pas toujours bien accepté par les patients.

Concernant les examens réalisés pour le suivi des patients, ils sont assez bien harmonisés pour l'ensemble des patients. Cependant, certains patients échappent à certains examens, ceci s'explique par le fait que la SLA est une pathologie rapidement évolutive et varie en fonction de chacun. Certains patients se retrouvent rapidement avec des pertes de fonctions respiratoires ou motrices les empêchant de réaliser tout examen tandis que pour d'autres l'évolution est plus lente et peuvent donc réaliser plus d'examens au cours de leur suivi. Il convient de s'adapter à chaque patient et réaliser un suivi adapté tout en suivant les recommandations de prise en charge de la HAS.

Au sein du CHU de Rouen, un seul pneumologue s'occupe de tous les patients atteints de SLA mais plusieurs neurologues interviennent dans la prise en charge des patients atteints de SLA. De plus, le service de pneumologie et le service de neurologie ne se situent pas dans le même bâtiment du CHU de Rouen ce qui rend la coordination entre les deux spécialistes plus compliquée. Dans le plan de réorganisation des services du CHU de Rouen, il est prévu de rapprocher les deux services, ce qui permettrait une meilleure prise en charge des patients atteints de SLA et d'autres pathologies neuromusculaires. Les patients n'auraient plus besoin de venir deux jours différents pour voir leur pneumologue et leur neurologue. Les deux spécialistes rendraient visite au patient lors de la même journée lorsqu'il serait hospitalisé une journée. Le patient pourra ainsi réaliser les examens nécessaires au suivi et rencontrer tous les professionnels de santé indispensables à son suivi au cours de la même journée d'hospitalisation sans avoir à se déplacer de service en service.

Ainsi, le pneumologue, le neurologue, le diététicien, la psychologue, le kinésithérapeute, l'assistante sociale et l'équipe mobile de soins palliatifs pourraient voir le patient dans ce service de prise en charge de la SLA.

Pour les années à venir, l'objectif est donc d'améliorer la prise en charge des patients atteints de SLA au sein du CHU de Rouen, notamment en rapprochant les professionnels de santé et en allégeant les déplacements des patients.

6. Références

Base de données publique des médicaments. Résumé des caractéristiques du produit : Rilutek®. (2006). http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2014/20141219130559/anx_130559_fr.pdf, consulté le 16 avril 2015

Benaim C. (2006). Echelles fonctionnelles et évaluation des fonctions motrices dans la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S131-4S137

Bergoin C. Devenir des patients SLA selon le type gastrostomie : endoscopique ou radiologique : étude rétrospective de la cohorte du centre Rhône-Alpes 2009-2012. Th. D. Med, université de Lyon 1, 2014

Bruneteau G. Demeret S. Meininger V. (2004). Physiopathologie de la Sclérose Latérale amyotrophique : approches thérapeutiques. *Rev Neurol*, 160 :2, 235-241

Campana-Salort E. (2006). Evaluation des fonctions motrices dans la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA). *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S138-4S144

Camu W. (2006). Quelle est la place de l'enquête génétique ?. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S91-4S95

Cintas P. (2006). Quels sont les traitements médicamenteux étiologiques ?. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S220-4S227

Cintas P. (2006). Quels sont les traitements médicamenteux symptomatiques ?. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S235-4S243

Clavelou P, Guy N. (2006). Les traitements symptomatiques dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S228-4S234

Couratier P. Marin B. Lautrette G. Nicol M. Preux P-M. (2014). Épidémiologie, spectre clinique de la SLA et diagnostics différentiels. <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498214001298>, consulté le 22 mai 2016

Dib M. (2006). Quelles sont les thérapeutiques médicamenteuses étiologiques ?. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S215-4S219

FISLAN. Portail SLA : Site de la Filière de Santé Maladies rares. http://portail-sla.fr/index.php?option=com_flexicontent&view=item&cid=13&id=9&Itemid=135#le-traitement-neuroprotecteur, consulté le 20 mai 2015

Haute Autorité de Santé. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. (2006). https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf, consulté le 16 décembre 2016

Haute Autorité de Santé. SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE : protocole national de diagnostic et de soins. (2010). http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/pnds_sla_version_web_290507.pdf, consulté le 16 avril 2015

Haute Autorité de Santé. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) sclérose latérale amyotrophique (ALD9). (2015). https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf, consulté le 27 mai 2018.

Havet V. (2006). Prise en charge psychologique du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA) et de sa famille. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S301-4S307

Lévêque N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ?. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S269-4S272

Magistris M.R. (2006). Sclérose latérale amyotrophique : diagnostic différentiel et formes frontières. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S67-4S80

Maugin D. (2006). Quels sont les signes cliniques classiques et inhabituels devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique (SLA) ?. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S14-4S16

Ministère des Solidarités et de la Santé. Bulletin officiel n°2002-38, 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). <http://social-sante.gouv.fr/fichiers/bo/2002/02-38/a0383084.htm>, consulté le 25 mai 2015

Ministère des Solidarités et de la Santé. Parcours de soins coordonnés à l'hôpital. (2009). http://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/parcours_de_soins_coordonne_a_l_hopital-3.pdf, consulté le 20 mai 2015

Mondou Audrey, Desgranges Béatrice, Giry Christelle *et al.*, (2010). La sclérose latérale amyotrophique : au-delà de l'atteinte motrice », *Revue de neuropsychologie*, volume 2, p. 283-291.

Moutet F. (2006). Quelle est la prise en charge de la perte d'autonomie et de ses conséquences sociales ?. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S275-4S277

Nichole A. Reyes, Jill K. Fisher, Kathryn Austgen, Scott Vandenberg, Eric J. Huang, and scott A. Dakes (2010). Blocking the mitochondrial apoptotic pathway preserves motor neuron viability and function in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis.

Orphanet. (2008). La sclérose latérale amyotrophique. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique-FRfrPub106v01.pdf>, consulté le 16 avril 2015

Pouget J. (2006). Critères électro-neuro-myographiques de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S34-4S42

Pradat P-F., Bruneteau G., (2006). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique ?. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S17-4S24

Quesnel A. Vécu et place de médecins généralistes prenant en charge à domicile des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique. Etude qualitative auprès de médecins généralistes de Haute-Normandie. Th D Med., Rouen, 2013

Roy-Bellina S, Camu W. (2006). Prise en charge psychologique du patient et de son entourage y compris à long terme. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S295-4S300

Scekic-Zahirovic J., Sendscheid O., El Oussini H., Jambeau M., Sun Y., Mersmann M. et al (2016). Toxic gain of function from mutant FUS protein is crucial to trigger cell autonomous motor neuron loss. *EMBO J*, 97-1077, 17 mai 2016.

Vandenberghe N. (2006). La prise en charge des conséquences sociales de la maladie et de la perte d'autonomie. *Rev Neurol*, 162: Hors série 2, 4S278-4S283

Vial C. (2006). Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes cliniques?. *Rev Neurol*, 162 : Hors série 2, 4S25-4S28

Vidal. Monographie Teglutik® 5mg/ml susp buv. (2016).
https://www.vidal.fr/Medicament/teglutik_5_mg_ml_susp_buv-136668.htm, consulté le
4 décembre 2017

7. Serment de Galien



SERMENT DE GALIEN

Je jure d'honorer ceux qui m'ont instruit dans les préceptes de mon art et de leur témoigner ma reconnaissance en restant fidèle à leur enseignement.

D'exercer dans l'intérêt de la Santé publique ma profession avec conscience et de respecter non seulement la législation en vigueur mais aussi les règles de l'Honneur, de la Probité et du Désintéressement.

De ne jamais oublier ma responsabilité et mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine.

De ne dévoiler à personne les secrets qui m'auraient été confiés ou dont j'aurais eu connaissance dans l'exercice de ma Profession.

En aucun cas, je ne consentirai à utiliser mes connaissances et mon état pour corrompre les mœurs et favoriser les actes criminels.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois méprisé de mes Confrères si je manque à mes engagements.



8. Annexes

Annexe 1 (HAS, 2006)

Annexe 7. Les centres SLA (avril 2006)

Alsace

CHU Hôpital civil
Département de Neurologie
1, place de l'hôpital – BP 426
67091 STRASBOURG CEDEX
Pr Christine TRANCHANT – Dr Marie-Céline
FLEURY
Tél : 03 88 11 52 57 ou 03 88 11 66 62

Aquitaine

CHU Hôpital du Haut-Lévêque
Bât USN – 1^{er} étage
1, avenue Magellan
33604 PESSAC CEDEX
Pr Gwendal LEMASSON – Dr Emmanuelle
SALORT
Tél : 05 57 65 66 41

Auvergne

CHU Hôpital Gabriel Montpied
Service de neurologie
58, rue Montalembert – BP 69
63003 CLERMONT FERRAND CEDEX 1
Pr Pierre CLAVELOU – Dr Nathalie GUY
Tél : 04 73 75 16 00

Bourgogne

CHU de Dijon
1, boulevard Jeanne d'Arc – BP 77908
21079 DIJON CEDEX
Pr Maurice GIROUD – Dr Cécile MAUGRAS
Tél : 03 80 29 37 53

Centre

CHU Hôpital Bretonneau
2, boulevard Tonnelé
37044 TOURS CEDEX 9
Pr Alain AUTRET – Dr Philippe CORCIA –
Dr Julien PRALINE
Tél : 02 47 47 37 24

Ile de France

AP-HP Groupe hospitalier Pitié
Salpêtrière
Fédération des Maladies du Système
Nerveux – Bât. Paul Castaigne
47/83, boulevard de l'Hôpital
75651 PARIS CEDEX 13
Pr Vincent MEININGER – Dr François
SALACHAS – Dr Nadine LE FORESTIER –
Dr Pierre-François PRADAT – Dr Gaëlle
BRUNETEAU
Tél : 01 42 16 24 75

Languedoc-Roussillon

CHU Hôpital Gui de Chaillac
Service Explorations Neurologiques
80, avenue Augustin Fliche
34295 MONTPELLIER CEDEX 05
Pr William CAMU – Dr Guillaume
GARRIGUES – Dr Nicolas PAGEOT
Tél : 04 67 33 74 13

Limousin

CHU Hôpital universitaire Dupuytren
Explorations fonctionnelles neurologiques
2, avenue Martin Luther King
87042 LIMOGES CEDEX
Pr Philippe COURATIER – Dr Matthieu
LACOSTE
Tél : 05 55 05 65 61

Lorraine

CHU Hôpital central
29, avenue du Maréchal de Lattre de
Tassigny
54035 NANCY CEDEX
Pr Hervé VESPIGNANI – Dr Marc
DEBOUVERIE – Dr Sophie PITTION
Tél : 03 83 85 12 75

Midi-Pyrénées

CHU Hôpital de Rangueil
Neurologie et exploration fonctionnelle
1, avenue Jean Poulhès
31403 TOULOUSE CEDEX
Pr Gilles GERAUD – Dr Marie-Christine
ARNE-BES – Dr Pascal CINTAS
Tél : 05 61 32 32 96 / 05 61 32 36 27

Nord

CHU Hôpital Roger Salengro
Neurologie A
Rue Émile Laine
59037 LILLE CEDEX
Pr Alain DESTÉE – Dr Véronique DANEL-
BRUNAUD
Tél : 03 20 44 67 52

Basse-Normandie

CHU Hôpital Côte de Nacre
Neurologie « Vastel » – Électromyographie
avenue Côte de Nacre
14033 CAEN CEDEX 5
Pr Fausto VIADER – Dr Laurence CARLUER
Tél : 02 31 06 46 24

Pays de Loire

CHU Hôtel Dieu
Département de neurologie
4, rue Larrey
49933 ANGERS CEDEX 9
Pr Frédéric DUBAS – Dr Guillaume
NICOLAS
Tél : 02 41 35 35 88

Provence-Alpes-Côte d'Azur

AP-HM Hôpital de la Timone
Neurologie et maladies neuro-musculaires
264, rue Saint-Pierre
13385 MARSEILLE CEDEX 05
Pr Jean-Yves POUGET – Dr Annie
VERSCHUEREN
Tél : 04 91 38 65 79

CHU Hôpital Archet 1
Médecine physique et réadaptation
151, route de St Antoine de Ginestière
– BP 3079
06202 NICE CEDEX 3
Pr Claude DESNUELLE – Dr Marie-Hélène
SORIANI
Tél : 04 92 03 55 07

Rhône-Alpes

HCL Hôpital Neurologique et neuro-
chirurgical Pierre Wertheimer
Neurologie C et Laboratoire d'électro-
myographie
59, boulevard Pinel
69677 BRON CEDEX
Pr Emmanuel BROUSSOLLE – Dr Nadia
VANDENBERGHE – Dr Christophe VIAL –
Dr Françoise BOUHOUB
Tél : 04 72 11 90 65 / 04 72 11 80 62

CHU Hôpital Bellevue
Neurologie
25, boulevard Pasteur
42055 SAINT-ÉTIENNE CEDEX 2
Pr Jean-Christophe ANTOINE - Dr Jean-
Philippe CAMDESSANCHÉ
Tél : 04 77 12 78 05

Annexe 2. Protocole d'exploration électrophysiologique proposé par la coordination nationale des centres SLA

1. Détection

Cet examen fera la preuve d'une atteinte du neurone moteur périphérique et de son extension.

- Rechercher (également sur des muscles non déficitaires et non atrophiés) :
 - potentiels de fibrillation ;
 - potentiels lents de dénervation ;
 - fasciculations ;
 - recrutement appauvri ;
 - tracé simple à fréquence élevée (risque de limitation de la fréquence de décharge des potentiels d'unité motrice en fonction de l'atteinte centrale surajoutée) ;
 - potentiels d'unité motrice de grande amplitude, de durée augmentée et instables.
- Nombre de muscles à examiner pour définir un territoire atteint :
 - bulbaire : 1 muscle pathologique est nécessaire : masséter, génio-glosse, houppe du menton ;
 - thoracique : 1 muscle pathologique est nécessaire : paravertébral au-dessous de T6 ou abdominal (dorsaux supérieurs, transverse ou oblique) ;
 - cervical et lombo-sacré : 2 muscles atteints d'innervations radiculaire et tronculaire différentes sont nécessaires pour affirmer qu'une région est atteinte ;
 - de manière optionnelle : étude du diaphragme.

2. Conduction motrice

- 4 nerfs moteurs répartis aux membres supérieurs et inférieurs seront explorés au minimum et plus si nécessaire en fonction du contexte.
- Étude minimale et systématique : mesure des durées, amplitudes, surfaces, latences distales, vitesses de conduction, ondes F.
- Afin d'exclure les signes de démyélinisation : augmentation des latences distales, diminution des vitesses de conduction, recherche des blocs de conduction, augmentation des latences des ondes F.
- Devant une atteinte pure du neurone moteur périphérique, en cas de doute sur la présence de blocs proximaux, une stimulation monopolaire doit être utilisée.

3. Conduction sensitive

- 1 nerf aux membres supérieurs et 1 nerf aux membres inférieurs seront explorés au minimum et plus si nécessaire en fonction du contexte.
- Minimum et systématique : mesure des amplitudes et des vitesses de conduction.

4. Explorations optionnelles

- Potentiels évoqués moteurs par stimulation magnétique transcrânienne afin d'évaluer l'atteinte du neurone moteur central.
- Stimulations répétitives : cette étude sera réalisée pour le diagnostic différentiel d'une myasthénie pouvant mimer une SLA.

Annexe 6. Références réglementaires

1. Sécurité sociale

1.1 Affection de longue durée (ALD)

(art. L.322-3 et suivants, L.324-1 et suivants, R.324-1 et suivants et D.322-1 et suivants du Code de la sécurité sociale)

L'établissement du diagnostic de SLA permet de réaliser une demande de prise en charge à 100 % avec une exonération du ticket modérateur dans le cadre des 30 affections de longue durée (ALD).

Cette prise en charge à 100 % n'inclut pas, en cas d'hospitalisation, la prise en charge du forfait hospitalier journalier (14 euros en 2005) (art. L.174-4, L.821-6, R.174-5 et suivants et D.174-1 du Code de la sécurité sociale), ce qui peut poser un réel problème pour les personnes qui n'ont pas une mutuelle. En 1994, la prévalence « médico-sociale » des formes graves des affections neuro-musculaires représentait 1,50 % de toutes les affections de longue durée.

1.2 Arrêt de travail et arrêt de maladie de longue durée

(art. L.162-4-1, L.162-4-4 et R.162-1-9-1 du Code de la sécurité sociale)

En cas d'arrêt maladie, la demande est également gérée par la Sécurité Sociale, tout salarié a droit à des indemnités journalières (également si le patient est au chômage) (art. L.323-1 et suivants, L.331-3 et suivants, R.323-1 et suivants, R.331-5 et suivants, D.323-1 et suivants D.331-1 et suivants du Code de la sécurité sociale). Les 6 premiers mois, il faut avoir effectué au moins 200 heures de travail salarié au cours des 3 mois civils ou des 90 jours précédant l'interruption de travail. Il existe un délai de carence de 3 jours, les indemnités sont versées à partir du 4^e jour d'arrêt.

En cas de prolongation de l'arrêt de travail au-delà de 6 mois, il se transforme en arrêt longue maladie. Pour pouvoir bénéficier des indemnités, il faut 800 heures de travail salarié ou assimilé au cours des 12 mois civils ou des 365 jours précédant l'interruption de travail, dont 200 heures au cours des 3 premiers mois.

1.3 Pension d'invalidité

(art. L.341-1 et suivants, R.341-1 et suivants et D.341-1 et suivants du Code de la sécurité sociale)

Au-delà de 3 ans, l'arrêt longue maladie est transformé en pension d'invalidité, si le patient a moins de 60 ans, ce qui apporte à l'intéressé un statut d'invalidé.

Il existe 3 niveaux d'invalidité :

- la première catégorie est accordée aux assurés susceptibles de travailler encore à temps partiel : la pension est égale à 30 % du salaire de base ;
- la deuxième catégorie est attribuée aux personnes qui, généralement, ne sont plus en mesure d'exercer une activité professionnelle (il existe des exceptions à cette règle) : elle représente un montant de 50 % du salaire de base ;
- la troisième catégorie est réservée aux malades nécessitant l'aide constante d'une tierce personne pour les actes essentiels de la vie quotidienne : elle équivaut à la

deuxième catégorie à laquelle vient s'ajouter une majoration pour tierce personne d'un montant de 964,78 euros par mois en 2005 (art. L.161-23-1 et L.351-11 du Code de la sécurité sociale). Cette pension peut être révisée en cas d'aggravation. La pension est calculée en fonction du salaire annuel moyen des 10 meilleures années civiles ou depuis l'immatriculation. La pension d'invalidité prend fin à l'âge de 60 ans.

1.4 Majoration tierce personne

(art. L.311-4 et D.312-164 du Code de l'action sociale et des familles)

Si la personne a moins de 60 ans, est en invalidité 3^e catégorie et ne peut accomplir seule les actes essentiels de la vie quotidienne sans surveillance sans laquelle elle pourrait mettre sa vie en danger, elle peut bénéficier d'une majoration tierce personne. Elle n'est pas soumise à des conditions de ressources et elle n'est pas imposable. Elle est suspendue en cas d'hospitalisation.

1.5 MI-temps thérapeutique

(art.L.323-3 et R.323-3 du Code de la sécurité sociale)

Le mi-temps thérapeutique permet un aménagement du poste de travail. C'est le médecin traitant qui adresse la demande au médecin du travail. La sécurité sociale est également saisie puisqu'elle versera les indemnités journalières en complément de la rémunération réduite. Le mi-temps thérapeutique ne peut excéder 1 an et, au-delà, le salarié intègre son poste à temps complet ou un passage en invalidité est envisagé.

1.6 COTOREP (Commission technique d'orientation et de reclassement professionnel)

(art. L.323-11 et D.323-3 et suivants du Code du travail)

Depuis 1975, il existe une COTOREP par département. Elle gère les demandes de carte d'invalidité (qui permet d'obtenir des réductions de transport et d'impôts), de macaron grand invalide civil (GIC), d'attribution du taux d'incapacité, l'attribution des allocations.

1.7 Carte d'invalidité

(art. L.241-3 et R.241-12 et suivants, du Code de l'action sociale et des familles)

Lorsque la COTOREP a reconnu à la personne concernée un taux d'incapacité égal ou supérieur à 80 %. Les avantages se situent surtout au niveau de la fiscalité et des transports. La carte est à renouveler.

1.8 Carte de stationnement pour personne handicapée

(art. L.241-3-2 du Code de l'action sociale et des familles et art. L.2213-2 (3) du Code général des collectivités territoriales)

Le macaron grand invalide civil (GIC) permet à son utilisateur d'utiliser les places réservées aux personnes handicapées dans les parcs de stationnement ou dans la rue et facilite ainsi les déplacements quotidiens.

1.9 Allocation adulte handicapé (AAH)

(art. L.821-1 et suivants, R.821-1 et suivants et D.821-1 et suivants du Code de la sécurité sociale)

Elle est attribuée lorsque les conditions ne sont pas remplies en tant que salarié pour pouvoir bénéficier d'indemnités ou d'une pension d'invalidité, lorsque la personne n'est pas salariée ou au chômage, de nationalité française ou étrangère en situation régulière et a entre 20 et 60 ans. Il faut qu'un taux d'incapacité de 80 % soit reconnu par la COTOREP. Elle est versée par la caisse d'allocations familiales (CAF). Le renouvellement n'est pas automatique.

1.10 Majoration pour la vie autonome

(art. L.821-1-2, R.821-5-1, R.821-6 et suivants et D.821-3 du Code de la sécurité sociale)

Elle est allouée pour permettre aux personnes handicapées de couvrir les dépenses liées aux adaptations nécessaires à une vie autonome à domicile. Elle est attribuée automatiquement par la caisse d'allocations familiales (CAF) et versée en même temps que l'AAH.

1.11 Allocation compensatrice tierce personne (ACTP)

(art. L.245-1 et suivants du Code de l'action sociale et des familles)

Elle est perçue avant l'âge de 60 ans, pour permettre à la personne handicapée de rémunérer ou d'indemniser une tierce personne qui l'aide dans les activités essentielles de la vie quotidienne. Il faut un taux d'incapacité fixé par la COTOREP à 80 %. Le renouvellement n'est pas automatique, elle est réévaluable. L'allocation est payée par le département.

2. Conseil général : allocation personnalisée d'autonomie (APA)

(art. L.232-1 et suivants et R.232-1 et suivants du Code de l'action sociale et des familles)

L'APA prend en charge la perte d'autonomie des personnes de plus de 60 ans, résidant en France, vivant au domicile ou en établissement. Il s'agit d'une allocation versée par le département qui couvre les dépenses liées au maintien à domicile. La perte d'autonomie est évaluée à partir de la grille AGGIR (Autonomie gérontologique groupes iso-ressources). À noter que les patients atteints d'une SLA ne peuvent accéder au GIR1 que s'il y a une atteinte cognitive associée (art. L.232-2, R. 232-3 et suivants et annexes 2-1 et 2-2 du Code de l'action sociale et des familles). L'APA peut couvrir les dépenses occasionnées par la nécessité d'une aide humaine, une aide technique ou un panachage des deux.

3. Aides à domicile

3.1 Aides humaines

(Art. 48 de la loi n° 75-535 du 30 juin 1975, décret n° 85-426 du 12 avril 1985)

La diversité des professionnels frappe et sème le doute : tierce personne, aide ménagère, auxiliaires de vie, etc. On constate souvent que les professionnels ne sont

pas toujours suffisamment informés et qualifiés face à la SLA. Les infirmières, kinésithérapeutes, orthophonistes et les services de soins à domicile sont pris en charge et permettent d'améliorer le confort du patient et de son entourage proche (art. D.321-1 et suivants et R.314-317 et suivants du Code de l'action sociale et des familles). Dans certains quartiers ou régions, il est très difficile de trouver des aides paramédicales pour réaliser les gestes de nursing. Il est souvent nécessaire, au cours de l'évolution de la maladie, de compléter les interventions au domicile par des auxiliaires de vie, des aides ménagères, dont la rémunération demande souvent une participation financière, même pour les personnes aux ressources modestes.

3.2 Aides techniques

(art. L.165-1 et suivants du Code de la sécurité sociale)

L'acquisition des aides techniques est recommandée en fonction du degré de handicap. Les cannes, les déambulateurs, la chaise percée, le lit médicalisé et le fauteuil roulant mécanique ne posent pas beaucoup de problèmes. Il en est tout autre pour le fauteuil roulant électrique, qui est insuffisamment ou pas remboursé, source de démarches qui sont fastidieuses et de délais d'obtention du matériel ou de remboursement trop longs. Il existe de plus en plus de prestataires de services spécialisés qui permettent d'offrir des équipements adaptés en fonction de l'état clinique, en relation avec les organismes d'assurance maladie (art. L.321-1-(11) du Code de l'action sociale et des familles).

Il est parfois difficile de faire la part entre un maintien de la qualité de vie et la réalisation d'investissements coûteux dans le domaine des aides techniques pour une maladie qui est évolutive et pour laquelle l'aide ne sera peut-être plus du tout appropriée à court terme.

3.3 Sites pour la vie autonome (SIVA)

(circulaire du 19 juin 2001)

L'objectif est de constituer progressivement un dispositif national de compensation fonctionnelle pour les personnes handicapées, facilitant ainsi leur accès aux aides techniques et aux adaptations du logement, et par conséquent leur autonomie et leur maintien à domicile. Le développement des moyens de compensation des incapacités fonctionnelles permet d'offrir aux personnes qui le souhaitent la possibilité de demeurer dans leur milieu ordinaire de vie. Il constitue une des priorités de l'action gouvernementale en faveur des personnes handicapées, pour faciliter l'accès aux solutions de compensation et éviter les obstacles qui sont susceptibles d'être rencontrés en matière de prise en charge financière et de complexité administrative et technique des dispositifs existants. L'action menée par les pouvoirs publics vise à mettre en place un dispositif coordonné. Il doit être fondé sur une évaluation individuelle des besoins de la personne handicapée et facilité par un dossier unique de financement élaboré par les différents financeurs.

Extrait de la brochure

PATIENT-FAMILLE

Éditée par l'ARS (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone)

Adresse : 75, avenue de la République 75011 PARIS

Tel : 01 43 38 99 89 ; Fax : 01 43 38 31 59

E-mail : ars@wanadoo.fr - <http://www.ars.asso.fr>

**AIDES À DOMICILES
AUX PERSONNES ÂGÉES (+ 60 ANS)**

› **AIDES FINANCIÈRES (voir conditions)**

- MTP (pension de vieillesse liquidée au titre de l'inaptitude)
- APA
- Retraite complémentaire

› **LES AIDES À LA PERSONNE
(voir conditions)**

- Aide ménagère
- Garde à domicile
- Soins à domicile
- HAD
- Auxiliaires de vie

› **LES AVANTAGES FISCAUX
(voir conditions)**

- Réduction d'impôt
- Dégrèvement, exonération
- Exonération des charges patronales de sécurité sociale
- Réduction d'impôt pour frais d'hébergement
- TVA taux réduit
- Avantages liés à la carte d'invalidité

› **AIDES À LA VIE QUOTIDIENNE**

- Télé-alarme
- Repas à domicile
- Amélioration du logement
- Chèque emploi-service
- Avantages liés à la carte d'invalidité (transports...)

**AIDES À DOMICILE AUX PERSONNES
HANDICAPÉES ET INVALIDES**

RÉCAPITULATIF

› **AIDES FINANCIÈRES**

COTOREP

- AAH
- Complément d'AAH
- ACTP
- ACFP

Sécurité sociale

- Pension d'invalidité
- Majoration tierce personne

› **LES AIDES À LA PERSONNE**

- Aide ménagère
- Services de soins à domicile
- HAD
- Soins palliatifs à domicile
- Auxiliaires de vie

› **LES AVANTAGES FISCAUX**

- Exonération des charges patronales de sécurité sociale (emploi d'une aide à domicile)
- Réduction d'impôt, dégrèvement ou exonération
- Avantages liés à la carte d'invalidité
- TVA à taux réduit pour aides techniques ou travaux

› **AIDES À LA VIE QUOTIDIENNE**

- Télé-alarme, télé-assistance
- Aides techniques
- Chèque emploi service
- Amélioration de l'habitat
- Avantages liés à la carte d'invalidité (SNCF, AIR FRANCE, etc.)
- Port des repas à domicile

Des adaptations devront être éditées dès l'application de la loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées

HERMET Pauline

Parcours de soins pneumologique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique au CHU de Rouen

Th. D. Pharm., Rouen, 2018, 110 p.

RÉSUMÉ

Introduction : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative d'évolution rapide avec une médiane de survie de 24 à 36 mois après le diagnostic et un pronostic essentiellement respiratoire. La prise en charge et le suivi des patients sont essentiels pour améliorer l'espérance de vie et la qualité de vie restante. Au sein du CHU de Rouen, les patients sont suivis par une équipe pluridisciplinaire, incluant des pneumologues qui prennent en charge les conséquences respiratoires de la maladie. L'objectif de notre étude était d'analyser le parcours de soins pneumologique des patients au sein du CHU de Rouen.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur deux années, concernant une cohorte active de 70 patients. Nous avons recueilli les données concernant la maladie respiratoire et la prise en charge de chaque patient puis analysé les relations coordonnées avec les prises en charge des autres intervenants : neurologues, assistantes sociales, physiologistes de la déglutition, nutritionnistes, diététiciennes, psychologues et kinésithérapeutes.

Résultats : Notre étude a soulevé des points positifs et des axes à améliorer pour la qualité de la prise en charge du parcours de soins des patients atteints de SLA au sein du CHU de Rouen. La prise en charge pneumologique est correctement centrée autour du plan d'action de la Haute Autorité de Santé (HAS). Cependant, la coordination entre le neurologue et le pneumologue doit être améliorée. Il est probable que le rapprochement des deux services au sein de l'hôpital Charles Nicolle contribuera à améliorer l'efficacité et alléger le parcours des patients au sein de la prise en charge multidisciplinaire.

Conclusion : Le parcours de soins pneumologique des patients atteints de SLA au CHU de Rouen répond au protocole de soins défini par la HAS. Il gagnerait encore à une meilleure coordination de l'ensemble des disciplines impliquées dans la prise en charge des patients.

MOTS CLES : Sclérose latérale amyotrophique – Parcours de Soins – Maladies respiratoires – Maladies neuromusculaires – Insuffisance respiratoire chronique

JURY

Président : Mme LEROUX-NICOLLET Isabelle, Professeur
Membres : Mr CUVELIER Antoine, PU-PH
Mme DOURMAP Nathalie, MCU-PH
Mr THIEBAULT Stéphane, Docteur en Pharmacie

DATE DE SOUTENANCE : 4 juillet 2018