



**HAL**  
open science

# Vécu et place de médecins généralistes prenant en charge à domicile des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique : étude qualitative auprès de médecins généralistes de Haute-Normandie

Anne-Laure Quesnel

## ► To cite this version:

Anne-Laure Quesnel. Vécu et place de médecins généralistes prenant en charge à domicile des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique : étude qualitative auprès de médecins généralistes de Haute-Normandie. Médecine humaine et pathologie. 2013. dumas-00905360

**HAL Id: dumas-00905360**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00905360>**

Submitted on 18 Nov 2013

**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.

# **FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE ROUEN**

ANNEE 2013

N°

## **THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE**

(Diplôme d'Etat)

PAR

**QUESNEL Anne-Laure**

Née le 26 mars 1985 à Mont Saint Aignan (76)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24 SEPTEMBRE 2013

**VECU ET PLACE DE MEDECINS GENERALISTES**

**PRENANT EN CHARGE A DOMICILE DES PATIENTS**

**ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE**

**Etude qualitative auprès de médecins généralistes de Haute-Normandie**

**Président du Jury :** Monsieur le Professeur Jean-Loup HERMIL

**Directrice de thèse :** Madame le Docteur Elisabeth GUEDON-RETOUT

**Membres du Jury :** Monsieur le Professeur Pierre DECHELOTTE

Monsieur le Professeur Eric VERIN

Madame le Docteur Cathy THERY-LANGLOIS

**ANNEE UNIVERSITAIRE 2012 - 2013**  
**U.F.R. DE MEDECINE-PHARMACIE DE ROUEN**

-----

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**  
**Professeur Benoit VEBER**  
**Professeur Pascal JOLY**  
**Professeur Bernard PROUST**

DOYENS HONORAIRES : **Professeurs J. BORDE - Ph. LAURET - H. PIGUET – C. THUILLEZ**

PROFESSEURS HONORAIRES : **MM. M-P AUGUSTIN - J.ANDRIEU-GUITRANCOURT - M.BENOZIO - J.BORDE - Ph. BRASSEUR - R. COLIN - E. COMOY - J. DALION -. DESHAYES - C. FESSARD – J.P. FILLASTRE - P.FRIGOT -J. GARNIER - J. HEMET - B. HILLEMAND - G. HUMBERT - J.M. JOUANY - R. LAUMONIER – Ph. LAURET - M. LE FUR – J.P. LEMERCIER - J.P LEMOINE - M<sup>le</sup> MAGARD - MM. B. MAITROT - M. MAISONNET - F. MATRAY - P.MITROFANOFF - Mme A. M. ORECCHIONI - P. PASQUIS - H.PIGUET - M.SAMSON – Mme SAMSON-DOLLFUS – J.C. SCHRUB - R.SOYER - B.TARDIF -.TESTART - J.M. THOMINE – C. THUILLEZ - P.TRON - C.WINCKLER - L.M.WOLF**

<b>I - MEDECINE</b>
---------------------

**PROFESSEURS**

M. Frédéric <b>ANSELME</b>	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle <b>AUQUIT AUCKBUR</b>	HCN	Chirurgie Plastique
M. Bruno <b>BACHY</b>	HCN	Chirurgie pédiatrique
M. Fabrice <b>BAUER</b>	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya <b>BEKRI</b>	HCN	Biochimie et Biologie Moléculaire
M. Jacques <b>BENICHOU</b>	HCN	Biostatistiques et informatique médicale
M. Jean-Paul <b>BESSOU</b>	HCN	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mme Françoise <b>BEURET-BLANQUART</b>	CRMPR	Médecine physique et de réadaptation
M. Guy <b>BONMARCHAND</b>	HCN	Réanimation médicale
M. Olivier <b>BOYER</b>	UFR	Immunologie
M. Jean-François <b>CAILLARD (Surnombre)</b>	HCN	Médecine et santé au Travail
M. François <b>CARON</b>	HCN	Maladies infectieuses et tropicales

M. Philippe <b>CHASSAGNE</b>	HB	Médecine interne (Gériatrie)
M. Vincent <b>COMPERE</b>	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
M. Alain <b>CRIBIER</b> ( <i>Surnombre</i> )	HCN	Cardiologie
M. Antoine <b>CUVELIER</b>	HB	Pneumologie
M. Pierre <b>CZERNICHOW</b>	HCH	Epidémiologie, économie de la santé
M. Jean - Nicolas <b>DACHER</b>	HCN	Radiologie et Imagerie Médicale
M. Stéfan <b>DARMONI</b>	HCN	Informatique Médicale/Techniques de communication
M. Pierre <b>DECHELOTTE</b>	HCN	Nutrition
Mme Danièle <b>DEHESDIN</b>	HCN	Oto-Rhino-Laryngologie
M. Jean <b>DOUCET</b>	HB	Thérapeutique/Médecine – Interne – Gériatrie
M. Bernard <b>DUBRAY</b>	CB	Radiothérapie
M. Philippe <b>DUCROTTE</b>	HCN	Hépto – Gastro - Entérologie
M. Frank <b>DUJARDIN</b>	HCN	Chirurgie Orthopédique – Traumatologique
M. Fabrice <b>DUPARC</b>	HCN	Anatomie - Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
M. Bertrand <b>DUREUIL</b>	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mlle Hélène <b>ELTCHANINOFF</b>	HCN	Cardiologie
M. Thierry <b>FREBOURG</b>	UFR	Génétique
M. Pierre <b>FREGER</b>	HCN	Anatomie/Neurochirurgie
M. Jean François <b>GEHANNO</b>	HCN	Médecine et Santé au Travail
M. Emmanuel <b>GERARDIN</b>	HCN	Imagerie Médicale
Mme Priscille <b>GERARDIN</b>	HCN	Pédopsychiatrie
M. Michel <b>GODIN</b>	HB	Néphrologie
M. Philippe <b>GRISE</b>	HCN	Urologie
M. Didier <b>HANNEQUIN</b>	HCN	Neurologie
M. Fabrice <b>JARDIN</b>	CB	Hématologie
M. Luc-Marie <b>JOLY</b>	HCN	Médecine d'urgence
M. Pascal <b>JOLY</b>	HCN	Dermato - vénéréologie
M. Jean-Marc <b>KUHN</b>	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mme Annie <b>LAQUERRIERE</b>	HCN	Anatomie cytologie pathologiques
M. Vincent <b>LAUDENBACH</b>	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
M. Joël <b>LECHEVALLIER</b>	HCN	Chirurgie infantile
M. Hervé <b>LEFEBVRE</b>	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
M. Thierry <b>LEQUERRE</b>	HB	Rhumatologie
M. Eric <b>LEREBOURS</b>	HCN	Nutrition

Mlle Anne-Marie <b>LEROI</b>	HCN	Physiologie
M. Hervé <b>LEVESQUE</b>	HB	Médecine interne
Mme Agnès <b>LIARD-ZMUDA</b>	HCN	Chirurgie Infantile
M. Pierre Yves <b>LITZLER</b>	HCN	Chirurgie Cardiaque
M. Bertrand <b>MACE</b>	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. Eric <b>MALLET (Surnombre)</b>	HCN	Pédiatrie
M. Christophe <b>MARGUET</b>	HCN	Pédiatrie
Mlle Isabelle <b>MARIE</b>	HB	Médecine Interne
M. Jean-Paul <b>MARIE</b>	HCN	ORL
M. Loïc <b>MARPEAU</b>	HCN	Gynécologie - obstétrique
M. Stéphane <b>MARRET</b>	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique <b>MERLE</b>	HCN	Epidémiologie
M. Pierre <b>MICHEL</b>	HCN	Hépatologie - Gastro - Entérologie
M. Francis <b>MICHOT</b>	HCN	Chirurgie digestive
M. Bruno <b>MIHOUT (Surnombre)</b>	HCN	Neurologie
M. Jean-François <b>MUIR</b>	HB	Pneumologie
M. Marc <b>MURAINÉ</b>	HCN	Ophthalmologie
M. Philippe <b>MUSETTE</b>	HCN	Dermatologie - Vénérologie
M. Christophe <b>PEILLON</b>	HCN	Chirurgie générale
M. Jean-Marc <b>PERON</b>	HCN	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
M. Christian <b>PFISTER</b>	HCN	Urologie
M. Jean-Christophe <b>PLANTIER</b>	HCN	Bactériologie - Virologie
M. Didier <b>PLISSONNIER</b>	HCN	Chirurgie vasculaire
M. Bernard <b>PROUST</b>	HCN	Médecine légale
M. François <b>PROUST</b>	HCN	Neurochirurgie
Mme Nathalie <b>RIVES</b>	HCN	Biologie et méd. du dévelop. et de la reprod.
M. Jean-Christophe <b>RICHARD (Mise en dispo)</b>	HCN	Réanimation Médicale, Médecine d'urgence
M. Horace <b>ROMAN</b>	HCN	Gynécologie Obstétrique
M. Jean-Christophe <b>SABOURIN</b>	HCN	Anatomie – Pathologie
M. Guillaume <b>SAVOYE</b>	HCN	Hépatologie – Gastro
Mme Céline <b>SAVOYE – COLLET</b>	HCN	Imagerie Médicale
M. Michel <b>SCOTTE</b>	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne <b>TAMION</b>	HCN	Thérapeutique
Mlle Florence <b>THIBAUT</b>	HCN	Psychiatrie d'adultes
M. Luc <b>THIBERVILLE</b>	HCN	Pneumologie
M. Christian <b>THUILLEZ</b>	HB	Pharmacologie
M. Hervé <b>TILLY</b>	CB	Hématologie et transfusion
M. François <b>TRON (Surnombre)</b>	UFR	Immunologie

M. Jean-Jacques <b>TUECH</b>	HCN	Chirurgie digestive
M. Jean-Pierre <b>VANNIER</b>	HCN	Pédiatrie génétique
M. Benoît <b>VEBER</b>	HCN	Anesthésiologie Réanimation chirurgicale
M. Pierre <b>VERA</b>	C.B	Biophysique et traitement de l'image
M. Eric <b>VERIN</b>	CRMPR	Médecine physique et de réadaptation
M. Eric <b>VERSPYCK</b>	HCN	Gynécologie obstétrique
M. Olivier <b>VITTECOQ</b>	HB	Rhumatologie
M. Jacques <b>WEBER</b>	HCN	Physiologie

### MAITRES DE CONFERENCES

Mme Noëlle <b>BARBIER-FREBOURG</b>	HCN	Bactériologie – Virologie
M. Jeremy <b>BELLIEN</b>	HCN	Pharmacologie
Mme Carole <b>BRASSE LAGNEL</b>	HCN	Biochimie
Mme Mireille <b>CASTANET</b>	HCN	Pédiatrie
M. Gérard <b>BUCHONNET</b>	HCN	Hématologie
Mme Nathalie <b>CHASTAN</b>	HCN	Physiologie
Mme Sophie <b>CLAEYSSENS</b>	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
M. Moïse <b>COEFFIER</b>	HCN	Nutrition
M. Manuel <b>ETIENNE</b>	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
M. Guillaume <b>GOURCEROL</b>	HCN	Physiologie
Mme Catherine <b>HAAS-HUBSCHER</b>	HCN	Anesthésie - Réanimation chirurgicale
M. Serge <b>JACQUOT</b>	UFR	Immunologie
M. Joël <b>LADNER</b>	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
M. Jean-Baptiste <b>LATOUCHE</b>	UFR	Biologie Cellulaire
Mme Lucie <b>MARECHAL-GUYANT</b>	HCN	Neurologie
M. Thomas <b>MOUREZ</b>	HCN	Bactériologie
M. Jean-François <b>MENARD</b>	HCN	Biophysique
Mme Muriel <b>QUILLARD</b>	HCN	Biochimie et Biologie moléculaire
M. Vincent <b>RICHARD</b>	UFR	Pharmacologie
M. Francis <b>ROUSSEL</b>	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
Mme Pascale <b>SAUGIER-VEBER</b>	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire <b>TOBENAS-DUJARDIN</b>	HCN	Anatomie

### PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

Mme Dominique <b>LANIEZ</b>	UFR	Anglais
Mme Cristina <b>BADULESCU</b>	UFR	Communication

## II - PHARMACIE

### PROFESSEURS

M. Thierry <b>BESSON</b>	Chimie Thérapeutique
M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>	Pharmacologie
M. Roland <b>CAPRON</b> (PU-PH)	Biophysique
M. Jean <b>COSTENTIN</b> (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle <b>DUBUS</b>	Biochimie
M. Loïc <b>FAVENNEC</b> (PU-PH)	Parasitologie
M. Jean Pierre <b>GOULLE</b>	Toxicologie
M. Michel <b>GUERBET</b>	Toxicologie
M. Olivier <b>LAFONT</b>	Chimie organique
Mme Isabelle <b>LEROUX</b>	Physiologie
M. Paul <b>MULDER</b>	Sciences du médicament
Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b> (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>	Pharmacognosie
M Jean-Marie <b>VAUGEOIS</b>	Pharmacologie
M. Philippe <b>VERITE</b>	Chimie analytique

### MAITRES DE CONFERENCES

Mle Cécile <b>BARBOT</b>	Chimie Générale et Minérale
Mme Dominique <b>BOUCHER</b>	Pharmacologie
M. Frédéric <b>BOUNOURE</b>	Pharmacie Galénique
M. Abdeslam <b>CHAGRAOUI</b>	Physiologie
M. Jean <b>CHASTANG</b>	Biomathématiques
Mme Marie Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b>	Législation pharmaceutique et économie de la santé
Mme Elizabeth <b>CHOSSON</b>	Botanique
Mle Cécile <b>CORBIERE</b>	Biochimie
M. Eric <b>DITTMAR</b>	Biophysique
Mme Nathalie <b>DOURMAP</b>	Pharmacologie
Mle Isabelle <b>DUBUC</b>	Pharmacologie
Mme Roseline <b>DUCLOS</b>	Pharmacie Galénique
M. Abdelhakim <b>ELOMRI</b>	Pharmacognosie
M. François <b>ESTOUR</b>	Chimie Organique
M. Gilles <b>GARGALA</b> (MCU-PH)	Parasitologie

Mme Najla <b>GHARBI</b>	Chimie analytique
Mlle Marie-Laure <b>GROULT</b>	Botanique
M. Hervé <b>HUE</b>	Biophysique et Mathématiques
Mme Laetitia <b>LE GOFF</b>	Parasitologie Immunologie
Mme Hong <b>LU</b>	Biologie
Mme Sabine <b>MENAGER</b>	Chimie organique
Mme Christelle <b>MONTEIL</b>	Toxicologie
M. Mohamed <b>SKIBA</b>	Pharmacie Galénique
Mme Malika <b>SKIBA</b>	Pharmacie Galénique
Mme Christine <b>THARASSE</b>	Chimie thérapeutique
M. Rémi <b>VARIN</b> (MCU-PH)	Pharmacie Hospitalière
M. Frédéric <b>ZIEGLER</b>	Biochimie

#### **PROFESSEUR ASSOCIE**

Mme Sandrine <b>PANCHOU</b>	Pharmacie Officinale
-----------------------------	----------------------

#### **PROFESSEUR CONTRACTUEL**

Mme Elizabeth <b>DE PAOLIS</b>	Anglais
--------------------------------	---------

#### **ATTACHE TEMPORAIRE D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE**

M. Mazim <b>MEKAOUI</b>	Chimie Analytique
Mlle Virginie <b>OXARAN</b>	Microbiologie
M. Romy <b>RAZAKANDRAINIBE</b>	Parasitologie



## II – MEDECINE GENERALE

### PROFESSEURS

M. Jean-Loup **HERMIL** UFR Médecine générale

### PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS :

M. Pierre **FAINSILBER** UFR Médecine générale

M. Alain **MERCIER** UFR Médecine générale

M. Philippe **NGUYEN THANH** UFR Médecine générale

### MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS :

M Emmanuel **LEFEBVRE** UFR Médecine générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD** UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX** UFR Médecine générale

**CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS :** Mme Véronique DELAFONTAINE

**HCN - Hôpital Charles Nicolle**

**GUILLAUME**

**CB - Centre HENRI BECQUEREL**

**Spécialisé du Rouvray**

**CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation**

**HB - Hôpital de BOIS**

**CHS - Centre Hospitalier**

<b>LISTE DES RESPONSABLES DE DISCIPLINE</b>
---

Melle Cécile <b>BARBOT</b>	Chimie Générale et Minérale
M. Thierry <b>BESSON</b>	Chimie thérapeutique
M. Roland <b>CAPRON</b>	Biophysique
M Jean <b>CHASTANG</b>	Mathématiques
Mme Marie-Catherine <b>CONCE-CHEMTOB</b>	Législation, Economie de la Santé
Mle Elisabeth <b>CHOSSON</b>	Botanique
M. Jean-Jacques <b>BONNET</b>	Pharmacodynamie
Mme Isabelle <b>DUBUS</b>	Biochimie
M. Loïc <b>FAVENNEC</b>	Parasitologie
M. Michel <b>GUERBET</b>	Toxicologie
M. Olivier <b>LAFONT</b>	Chimie organique
Mme Isabelle <b>LEROUX-NICOLLET</b>	Physiologie
Mme Martine <b>PESTEL-CARON</b>	Microbiologie
Mme Elisabeth <b>SEGUIN</b>	Pharmacognosie
M. Mohamed <b>SKIBA</b>	Pharmacie Galénique
M. Philippe <b>VERITE</b>	Chimie analytique

## ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

### MAITRES DE CONFERENCES

M. Sahil <b>ADRIOUCH</b>	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle <b>BOUGEARD-DENOYELLE</b>	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine <b>CLEREN</b>	Neurosciences (Néovasc)
Mme Pascaline <b>GAILDRAT</b>	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
M. Antoine <b>OUVRARD-PASCAUD</b>	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mme Isabelle <b>TOURNIER</b>	Biochimie (UMR 1079)

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES

M. Serguei <b>FETISSOV</b>	Physiologie (Groupe ADEN)
Mme Su <b>RUAN</b>	Génie Informatique

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

# REMERCIEMENTS

## **A Monsieur le Professeur HERMIL,**

Vous m'avez fait le grand honneur de présider mon jury.

Veuillez trouver en ces mots l'expression de ma profonde estime.

## **A Monsieur le Professeur DECHELOTTE,**

Je suis très honorée que vous ayez accepté de porter un jugement à mon travail.

Trouvez ici le témoignage de ma sincère et respectueuse reconnaissance.

## **A Monsieur le Professeur VERIN,**

Vous avez accepté d'être membre du jury de cette thèse et je vous en remercie.

Veuillez accepter l'expression de ma sincère gratitude.

## **A Madame le Docteur THERY-LANGLOIS,**

Je suis très sensible à l'honneur que tu me portes en ayant accepté d'être membre du jury.

Je te remercie pour ton aide et tes précieux conseils. Trouve en ce témoignage mon sincère et profond respect.

## **A Madame le Docteur GUEDON-RETOUT,**

Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de diriger ce travail.

Je vous remercie sincèrement pour votre aide, votre soutien et votre disponibilité durant toute la réalisation de cette thèse.

Trouvez ici le témoignage de mon estime et de ma sympathie.

## **A tous ceux qui ont contribué à ma formation médicale,**

Je remercie l'ensemble de l'équipe du service de médecine palliative du CHU de ROUEN pour leur accueil et leur gentillesse. Je remercie toute l'équipe médicale pour la qualité de la formation enseignée. Merci au Docteur MYTYCH, pour ses conseils lors de cette étude.

Aux Docteurs CALBEL, BALEIZAO et GALLOIS, médecins généralistes et maîtres de stage, pour leur gentillesse et la qualité de leur enseignement.

Un grand merci aux équipes du centre de la douleur du CHU de ROUEN, de médecine interne de Dieppe, des urgences adultes et de pédiatrie d'Elbeuf pour leur formation et leur disponibilité.

Au département de médecine générale pour leurs enseignements pendant ces trois années.  
A tous mes co-internes pour leur soutien.

Je tiens à remercier les médecins généralistes qui ont accepté de me recevoir afin de mener à bien ce travail.

**A mes parents,**

Qui ont su m'accompagner et me soutenir à chaque instant. Je vous remercie pour votre gentillesse et votre dévouement. Trouvez en ces mots ma profonde reconnaissance et tout mon amour.

**A ma sœur Hélène et à William,**

Je vous remercie pour votre accueil, votre aide et vos encouragements durant toutes ces années.

**A mes neveux Maël et Maxime,**

Votre joie de vivre et votre amour m'ont accompagné dans ces derniers mois difficiles. Je vous exprime toute mon affection.

**A ma grand-mère Mamie Caille,**

Je te remercie pour ton soutien sans faille et pour tout l'amour que tu portes à tes petits-enfants.

**A mes tantes, mon oncle, mes cousins et cousines,**

Qui malheureusement je ne vois pas assez régulièrement mais que j'affectionne profondément.

**A tous mes amis.**

**A tous ceux qui ont croisé un jour mon chemin.**

**A toutes les personnes qui nous ont quittés prématurément,**

Et en particulier à mes trois grands-parents, qui je pense, seraient fiers de mon parcours.

# SOMMAIRE

<b>ABREVIATIONS .....</b>	<b>17</b>
<b>I) INTRODUCTION .....</b>	<b>18</b>
<b>II) SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE .....</b>	<b>20</b>
1) <i>Généralités.....</i>	20
a) Définition.....	20
b) Anatomie.....	21
c) Physiopathologie .....	22
d) Epidémiologie.....	23
e) Hypothèses étiologiques.....	25
2) <i>Aspects et formes cliniques.....</i>	26
a) Aspects cliniques .....	26
b) Formes cliniques .....	28
3) <i>Diagnostics positif et différentiel.....</i>	31
a) Examens complémentaires .....	31
b) Critères diagnostiques de la SLA (Critères El Escorial).....	33
c) Diagnostics différentiels .....	35
4) <i>Evolution et pronostic .....</i>	36
5) <i>Principes thérapeutiques .....</i>	37
a) Traitement étiologique .....	37
b) Traitements symptomatiques.....	39
c) Perspectives thérapeutiques.....	45
<b>III) SUIVI DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA.....</b>	<b>46</b>
1) <i>Description des centres SLA en France.....</i>	46
2) <i>Prise en charge palliative.....</i>	47
a) Généralités .....	47
b) Prise en charge palliative dans la SLA .....	49
c) Réseaux de santé.....	50

3) <i>Situation en France</i> .....	51
a) Centre multidisciplinaire SLA CAEN-ROUEN .....	51
b) Informations aux patients .....	52
c) Suivi des patients .....	53
4) <i>Rôles du médecin généraliste</i> .....	59
<b>IV) METHODOLOGIE</b> .....	<b>60</b>
1) <i>Objectifs</i> .....	60
a) Objectif principal .....	60
b) Objectifs secondaires .....	61
2) <i>Etude qualitative</i> .....	62
3) <i>Déroulement de l'étude</i> .....	63
a) Lieu de l'étude .....	63
b) Critère d'inclusion et échantillonnage .....	64
c) Questions de recherche .....	66
d) Méthode d'analyse des données .....	69
<b>V) RESULTATS</b> .....	<b>71</b>
1) <i>Analyse de l'échantillon</i> .....	71
a) Généralités .....	71
b) Caractéristiques des médecins généralistes interrogés .....	73
2) <i>Formation des médecins généralistes</i> .....	76
3) <i>Prise en charge par les médecins généralistes de patients atteints de SLA</i> .....	78
a) Généralités concernant la pathologie .....	78
b) Prise en charge ambulatoire .....	82
c) Prise en charge hospitalière .....	84
d) Coordination des soins .....	85
4) <i>Vécu des médecins généralistes prenant en charge des patients porteurs d'une SLA</i> .....	90
a) Vécu neutre .....	90
b) Vécu positif .....	93
c) Vécu négatif .....	97
5) <i>Place des médecins généralistes prenant en charge des patients atteints de SLA</i> .....	106
a) Perception de leur rôle par les médecins généralistes .....	106
b) Ressenti de leur place par les médecins généralistes .....	108



6) Propositions d'amélioration apportées par les médecins généralistes .....	111
<b>VI) DISCUSSION .....</b>	<b>113</b>
1) Sur la méthode.....	113
a) Les avantages .....	113
b) Les biais .....	114
2) Sur les résultats.....	115
a) Population étudiée .....	115
b) Formations des médecins généralistes sur la SLA .....	116
c) La SLA, une pathologie rare .....	117
d) Prise en charge globale des patients .....	119
e) Prise en charge palliative des patients.....	121
f) Emotions et place des médecins généralistes dans la prise en charge .....	123
3) Perspectives .....	130
<b>VII) CONCLUSION.....</b>	<b>132</b>
<b>VIII) ANNEXES.....</b>	<b>134</b>
<b>IX) CD-ROM .....</b>	<b>142</b>
<b>X) BIBLIOGRAPHIE .....</b>	<b>143</b>

# ABREVIATIONS

ALSFRS-R	Amyotrophic lateral sclerosos fonctionnal rating scale - revised
APA	Allocation personnalisée d'autonomie
ARSLA	Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres Maladies du Motoneurone
CMD	Consultations multidisciplinaires
CV	Capacité vitale
DHOS	Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins
EMG	Electromyogramme
FMC	Formation médicale continue
GPE	Gastrostomie per-endoscopique
HAD	Hospitalisation à domicile
HAS	Haute Autorité de Santé
MNC	Motoneurone central
MNP	Motoneurone périphérique
PImax	Pression inspiratoire maximale
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SNIP	Pression sniff nasale
SOD1	Superoxyde dismutase 1
SSIAD	Service de soins infirmiers à domicile
TVP	Thrombose veineuse profonde
VNI	Ventilation non invasive

## I) INTRODUCTION

La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est une affection dégénérative du système nerveux central. Elle se caractérise par une dégénérescence prématurée et progressive des motoneurones centraux et périphériques. Il s'agit de la maladie du motoneurone la plus fréquente chez l'adulte. L'atteinte combinée de ces deux types de motoneurones est essentielle pour poser le diagnostic de SLA.

La prise en charge de patients atteints de SLA nécessite l'intervention de nombreux acteurs de santé médicaux et paramédicaux : médecins généralistes, neurologues, pneumologues, nutritionnistes, kinésithérapeutes, orthophonistes, infirmières, ergothérapeutes, psychologues, assistantes sociales...

Il s'agit d'une prise en charge multidisciplinaire, essentielle pour le suivi de ces malades. Par ailleurs, la SLA nécessite une adaptation constante de la prise en charge du fait de son évolutivité clinique hétérogène.

La SLA est une maladie incurable, à l'origine de handicap moteur sévère et évolutif conduisant à une dépendance croissante jusqu'au décès. Les patients peuvent relever d'une prise en charge palliative au cours de leur suivi. La loi Léonetti, du 22 avril 2005, relative aux droits des malades et à la fin de vie, a marqué une étape importante dans l'évolution des soins palliatifs en France au sein du système de soins et a fortiori dans la prise en charge de la SLA.

Pour assurer le suivi de ces patients atteints de SLA, des liens étroits entre les différents professionnels de ville et du milieu hospitalier sont nécessaires. Le médecin généraliste de par sa position devrait être au centre de cette coordination.

Ainsi nous nous sommes intéressés au vécu et à la place des médecins généralistes de Haute-Normandie dans la prise en charge de ces patients.

Notre étude a pour objectifs de décrire et de comprendre le vécu de médecins généralistes prenant en charge des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique en Haute-Normandie afin d'évaluer leur place dans cette prise en charge.

## II) SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

### 1) Généralités

#### a) Définition (1)

La SLA est une affection neurodégénérative de la corne antérieure de la moelle épinière qui se caractérise par une perte neuronale progressive avec une atteinte des motoneurones centraux (MNC) et des motoneurones périphériques (MNP).

La SLA est une maladie primitive du neurone, caractérisée par une atteinte motrice pure. Cette maladie ne s'accompagne ni de signe inflammatoire, ni de signe de nécrose ou encore d'atteinte primitive de l'axone, ce qui la distingue d'une neuropathie, d'une pathologie démyélinisante ou d'une pathologie inflammatoire.

Cette maladie est également appelée maladie de Charcot, du nom du neurologue français de la Pitié-Salpêtrière, Jean-Martin CHARCOT, qui a décrit les signes de la maladie à la fin du XIX<sup>e</sup> siècle.



Professeur Jean-Martin CHARCOT (1825-1893)

## **b) Anatomie (Fig. 1)**

Les motoneurones sont des cellules spécialisées du système nerveux impliquées dans la motricité. On distingue deux types de motoneurones, centraux et périphériques.

Les motoneurones centraux sont localisés au niveau du cortex moteur qui est le point de départ des fibres motrices cortico-spinales constituant le faisceau pyramidal. Les motoneurones reçoivent l'ordre d'exécution du mouvement et le transmettent au tronc cérébral et à la moelle épinière.

Les motoneurones périphériques sont localisés dans le tronc cérébral et la corne antérieure de la moelle épinière et sont directement connectés avec les muscles à qui ils transmettent l'ordre d'effectuer le mouvement. Les différents motoneurones périphériques sont situés à différents endroits de la moelle épinière, cervicale, thoracique ou lombaire.

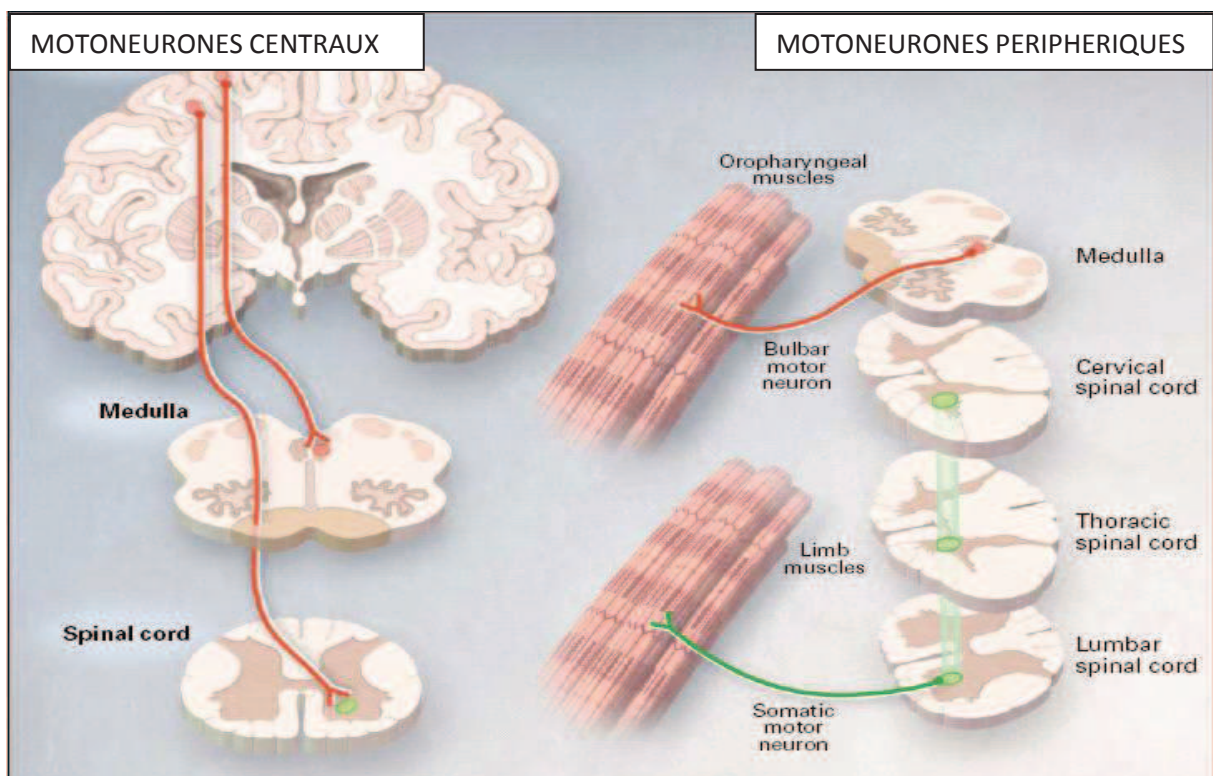


Fig. 1 : les différents motoneurones atteints dans la SLA (2)

### **c) Physiopathologie (3)**

Il existe plusieurs hypothèses physiopathologiques de la SLA pouvant être synchrones et/ou successifs. Ce sont :

- l'excitotoxicité, dont le principal mécanisme repose sur l'entrée excessive de calcium dans les cellules sous l'effet de l'activation des récepteurs au glutamate. Cette hypothèse a permis le développement d'un premier traitement ayant un effet neuroprotecteur, le Riluzole ;
- le stress oxydatif, est un phénomène qui se produit dans les cellules et qui sous l'effet de l'oxygène entraîne la production de radicaux libres, extrêmement toxiques. Les défenses naturelles des cellules permettent de lutter contre les radicaux libres grâce à des antioxydants, au premier rang duquel se situe l'enzyme superoxyde dismutase (SOD1) ;
- les facteurs de croissance : des anomalies de plusieurs de ces facteurs ont été suspectées mais aucune n'a encore été identifiée, d'autant plus que l'on ne connaît pas de facteur de croissance spécifique aux motoneurones ;
- les anomalies des neurofilaments. Ils jouent un rôle essentiel dans le transport axonal et s'accumulent dans les corps cellulaires et la partie proximale de l'axone des motoneurones. Dans la SLA, il existe des anomalies de ces neurofilaments fréquemment incriminées dans la mort motoneuronale ;
- l'apoptose, appelée mort cellulaire programmée, joue un rôle dans la mort motoneuronale.

Globalement le mécanisme reste inconnu.

#### **d) Epidémiologie (4)**

La SLA est une affection sporadique dans 90% des cas et familiale dans 10% des cas. La SLA est peu fréquente et appartient au groupe des maladies rares. Les maladies rares ont pour définition une faible prévalence, moins d'un individu sur 2 000 en est atteint pour chacune d'entre-elles. Elle reste l'une des maladies la plus fréquente de ce groupe en terme de prévalence.

##### **✓ Incidence**

L'incidence d'une maladie correspond au rapport du nombre de nouveaux cas d'une maladie sur le nombre de personnes d'une population qui, pendant cette période donnée sont susceptibles d'être atteintes de cette maladie (5).

Selon Beghi *et al.* en 2006 (6), l'incidence annuelle est estimée entre 0,4 et 2,6 pour 100 000 habitants. Cette variation peut être expliquée par des différences dans la définition de la maladie et dans les critères diagnostiques utilisés.

L'incidence de la SLA augmente à partir de 40 ans avec un pic d'incidence entre 65 et 75 ans pour les deux sexes.



## ✓ **Prévalence**

La prévalence d'une maladie correspond au nombre de nouveaux cas observés à un moment donné pour 100 000 habitants. Elle est donc fonction de l'incidence et de la durée de survie de la maladie. La médiane de survie de la SLA est évaluée à 36 mois.

D'après les propositions pour le plan des maladies rares 2010-2014 du gouvernement français (7), la SLA fait partie des maladies rares fréquentes et dont la prévalence est estimée à environ 8 500 cas en France.

## ✓ **Age et sex-ratio**

Selon les études, l'âge de début de la maladie se situe aux alentours de 65 ans. Il diffère selon le siège initial de l'atteinte. En effet, les formes spinales se déclarent en moyenne entre 50 et 55 ans et les formes bulbaires débutent entre 60 et 65 ans.

Il existe également des formes à début précoce, vers 30 ans, voire juvéniles, qui imposent la recherche d'une origine familiale.

Les formes tardives au-delà de 75 ans, sont considérées comme rares, probablement liées à un sous-diagnostic chez des sujets âgés présentant des comorbidités, un accès plus difficile à des services spécialisés ou à l'existence de formes d'évolution plus rapide.

Il existe une prépondérance masculine, définie par un sex-ratio de 1,5 pour 1. Cette différence selon le sexe pourrait résulter de plusieurs facteurs de risque professionnels ou environnementaux.

## **e) Hypothèses étiologiques (8)**

Les causes exactes de la SLA restent encore inconnues. De nombreuses hypothèses ont pu être évoquées :

- l'origine génétique correspondant à la forme familiale de la SLA qui sera présentée ultérieurement ;
- l'origine environnementale est fréquemment suggérée. De nombreux facteurs environnementaux ont été évoqués au fil des années, mais les études sont parfois controversées. L'exposition à des toxiques comme facteur de risque de SLA a pu être étudiée par exemple l'exposition à des métaux lourds (plomb, mercure, sélénium, aluminium, cuivre...) ou à des produits chimiques (pesticides, herbicides, solvants...). Le mode de vie a également été évoqué comme pouvant être un facteur de risque dans le développement de la SLA. Les habitudes alimentaires ont été suspectées comme une consommation accrue d'acides gras qui pourrait favoriser la survenue de la SLA alors qu'un régime riche en fibres aurait plutôt un effet protecteur. L'activité physique intense a été suspectée mais les différentes études réalisées sont contradictoires. Enfin le tabagisme a été incriminé du fait d'un certain nombre de substances chimiques toxiques qui pourraient avoir un effet neurotoxique sur les neurones moteurs ou augmenter le stress oxydatif chez des patients ayant une susceptibilité génétique ;
- l'origine infectieuse a également été évoquée comme facteur de risque de la SLA mais aucune association entre les infections et la SLA n'a pu être mise en évidence. L'hypothèse virale a été étudiée notamment le virus de la poliomyélite aiguë pour son affinité pour les cellules de la corne antérieure de la moelle, mais les résultats des études ne montrent aucune certitude quant à l'étiologie virale. De même pour d'autres virus qui ont pu être cités comme l'entérovirus, l'hépatite C.

## 2) Aspects et formes cliniques (9)

### a) Aspects cliniques (10)

Le diagnostic de la SLA repose sur l'association de signes d'atteinte des motoneurones centraux et périphériques et sur une évolutivité de cette atteinte. Nous traiterons chaque atteinte dans un chapitre spécifique.

#### ✓ **Atteinte du motoneurone périphérique**

L'atteinte du motoneurone périphérique se manifeste par un syndrome neurogène périphérique.

A l'étage spinal, plusieurs signes cliniques sont présents et s'associent :

- un déficit moteur progressif qui est hypotonique ;
- une amyotrophie, signe clinique précoce qui peut précéder le déficit moteur ;
- des crampes qui précèdent souvent l'amyotrophie et le déficit moteur. Elles tendent à disparaître lorsque progresse l'amyotrophie ;
- des fasciculations qui sont un des signes précoces et caractéristiques de la maladie, se manifestant par des secousses de nombreuses fibres musculaires. Elles peuvent être recherchées par l'exposition au froid ou par la percussion directe du muscle. Elles ont tendance à diminuer voire disparaître avec l'évolution de l'amyotrophie.

A l'étage bulbaire, l'atteinte du motoneurone périphérique se manifeste par des troubles de la phonation (dysarthrie, dysphonie) et de la déglutition. Les autres manifestations sont marquées par une paralysie labio-glosso-pharyngée et amyotrophie linguale secondaires à une atteinte progressive des noyaux des nerfs crâniens, ainsi que par des fasciculations de la langue et une stase salivaire.

### ✓ **Atteinte du motoneurone central**

L'atteinte du motoneurone central à l'étage spinal se traduit cliniquement par des signes d'atteinte du faisceau pyramidal. En effet, les patients présentent dans les territoires amyotrophiés, des réflexes ostéotendineux conservés, vifs et polycinétiques, la présence d'un signe de Babinski ainsi que la disparition du réflexe cutané-abdominal. Elle est associée également à une hypertonie spastique.

L'atteinte du motoneurone central à l'étage bulbaire se manifeste par un syndrome pseudo-bulbaire. Ce dernier est caractérisé par des rires et des pleurs spasmodiques, des troubles de la phonation (dysarthrie, dysphonie), des troubles de la déglutition, une exagération des réflexes nauséux et masséterin, des bâillements fréquents, une spasticité avec clonus du menton et une dissociation automatico-volontaire du voile du palais.

### ✓ **Signes négatifs**

Le tableau est moteur pur avec absence d'atteinte sensitive ou sensorielle, extrapyramidale, oculomotrice ou encore de signes en faveur d'une maladie du motoneurone autre que la SLA. En principe, il n'y a pas de trouble sphinctérien dans la SLA mais on peut parfois rencontrer des troubles urinaires à type d'impériosité mictionnelle ou de dysurie. Une incontinence urinaire ou fécale est très rare.

## **b) Formes cliniques (11)**

### **✓ Descriptions**

En fonction de l'apparition des différents signes cliniques relatifs aux syndromes neurogènes périphérique et central, il est possible de distinguer trois formes cliniques. La forme familiale de la SLA sera présentée dans un autre chapitre.

- ***Forme à début brachial***

Elle représente la forme la plus fréquente, environ la moitié des cas.

Elle se traduit par une amyotrophie des mains, le plus souvent unilatérale, mais qui va rapidement devenir bilatérale. Le déficit moteur de la main est distal et se traduit par une faiblesse de la pince pouce-index, une maladresse gestuelle. L'amyotrophie est souvent plus marquée que le déficit moteur. Elle concerne les muscles de l'éminence thénar, hypothénar et interosseux. L'amyotrophie est habituellement ascendante touchant progressivement les muscles de l'avant-bras, du bras et de l'épaule.

A l'amyotrophie s'associent des fasciculations qui sont précoces pouvant parfois la précéder. Il peut être observé des crampes et des douleurs associées.

Les réflexes ostéotendineux sont conservés, vifs, polycinétiques dans les territoires amyotrophiés et/ou déficitaires.

Il est important d'explorer avec attention les membres inférieurs et la région céphalique à la recherche d'une extension de la maladie.

- **Forme débutant aux membres inférieurs**

Cette forme représente environ 20 % des cas et se caractérise par une atteinte distale et unilatérale se traduisant par un steppage. On observe des fasciculations et une amyotrophie de la loge antéro-externe de la jambe avec conservation voire exagération des réflexes rotuliens et achilléens. Il s'agit d'une atteinte progressive sans atteinte sensitive.

- **Forme bulbaire**

La forme à début bulbaire est relativement fréquente puisqu'elle représente environ 30 % des cas.

Elle débute par une paralysie labio-glosso-pharyngée progressive entraînant des troubles de la phonation et de l'élocution parfois invalidants avec au début une dysarthrie puis une voix nasonnée et incompréhensible. A ce tableau est associé des troubles de la déglutition.

Cette forme s'accompagne également d'une amyotrophie des bords latéraux de la langue, de la houppe du menton, de fasciculations et d'une diminution de la mobilité de la langue et du voile du palais.

De plus, très fréquemment, il est associé à la forme bulbaire un syndrome pseudo-bulbaire qui se manifeste par une labilité émotionnelle (rires et pleurs spasmodiques) et des réflexes naso-palpébral et masséterin vifs.

L'atteinte secondaire des muscles des membres supérieurs et éventuellement du tronc et des membres inférieurs est quasi constante.

## ✓ **Forme familiale (12)**

On évoque la SLA familiale lorsqu'il existe deux cas au sein d'une même famille. Il est nécessaire de réaliser avec le patient et sa famille un arbre généalogique pour déterminer s'il existe des atteintes neurologiques dans sa fratrie.

Le premier gène identifié est le gène SOD1, situé sur le chromosome 21, qui est responsable d'environ 10 à 20% des formes familiales. D'autres gènes sont impliqués comme les gènes VCP, TDP-43... La transmission est dans la grande majorité des cas autosomique dominante.

Les formes familiales représentent environ 10% des patients atteints de SLA avec une hétérogénéité phénotypique et génétique significative. La présentation clinique de la forme dominante est quasiment similaire à celle des formes sporadiques à quelques exceptions près : le sex-ratio est proche de 1, elle débute en moyenne dix ans plus tôt, vers 45 ans, et la durée de survie est dans la grande majorité supérieure aux formes sporadiques. La localisation initiale de la maladie est préférentiellement aux membres inférieurs et 20% des formes familiales présentent une démence fronto-temporale.

## ✓ **Démence fronto-temporale**

Une atteinte cognitive est possible dans la SLA. En effet, selon Phukan *et al.* (13) environ 15 à 20% des patients présenteraient une démence fronto-temporale. Les troubles cognitifs touchent particulièrement les fonctions exécutives. Il est également associé une atteinte du langage et des troubles du comportement.

Les troubles cognitifs semblent apparaître précocement et sont d'aggravation lente au cours de la maladie, sans lien avec la progression de l'atteinte motrice. Ils sont plus fréquents dans l'atteinte bulbaire de la maladie (14).

### **3) Diagnostics positif et différentiel**

La présentation initiale est fruste entraînant un retard diagnostique fréquent d'environ un an.

La démarche diagnostique doit s'attacher à éliminer d'autres pathologies avant d'affirmer le diagnostic de SLA. A l'heure actuelle, il n'existe pas de marqueur spécifique de la maladie. Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique repose donc sur un faisceau d'arguments cliniques et électromyographiques. Le caractère évolutif de la maladie est un critère important pour l'affirmation du diagnostic.

#### **a) Examens complémentaires**

##### **✓ Electromyogramme (EMG) (15)**

Il est le seul examen complémentaire indispensable au diagnostic positif de la SLA. Il s'agit d'une des rares explorations qui participe à la fois au diagnostic positif et différentiel de la maladie.

L'EMG permet de confirmer l'atteinte neurogène périphérique dans les territoires symptomatiques mais également de rechercher une diffusion dans les autres territoires. Enfin, il permet d'exclure certaines pathologies et est donc indispensable à l'établissement d'un diagnostic différentiel.



## ✓ **Autres examens complémentaires (16)**

Différentes explorations paracliniques sont réalisées afin d'éliminer les diagnostics différentiels :

- un bilan biologique comprenant une numération formule sanguine, une vitesse de sédimentation, une électrophorèse des protéines sériques, un bilan phosphocalcique, un dosage de la TSH ainsi que des sérologies VIH, syphilis et de la maladie de Lyme. D'autres examens biologiques seront discutés en fonction des hypothèses diagnostiques ;
- une ponction lombaire, pour étudier le liquide céphalo-rachidien, qui est normale dans la SLA ;
- une IRM cérébrale et médullaire pour éliminer une cause tumorale ou compressive ;
- des potentiels évoqués moteurs qui peuvent montrer une atteinte du neurone moteur central ;
- une biopsie neuromusculaire est parfois réalisée dans les doutes diagnostiques de maladie neuromusculaire.

## **b) Critères diagnostiques de la SLA (Critères El Escorial)**

En 1990, s'est réunie la Fédération Mondiale de Neurologie qui a défini des critères diagnostiques pour la sclérose latérale amyotrophique appelés « critères El Escorial » (Brooks, 1994) (17). L'objectif était de fournir un outil internationalement reconnu pour les études cliniques, les essais thérapeutiques. En 1998, une seconde réunion a eu lieu aux Etats-Unis à Airlie House afin d'améliorer ces critères. Ils portent le nom de « critères d'El Escorial révisé » ou « critères d'Airlie House » (Brooks *et al.*, 2000) (18).

Le diagnostic de SLA repose sur :

- la présence de signes de dégénérescence du motoneurone périphérique mise en évidence par les signes cliniques, électro-physiologiques ;
- la présence de signes cliniques d'atteinte du motoneurone central ;
- la présence d'une progression des symptômes dans la même région ou dans une autre région ;
- l'exclusion d'arguments cliniques, neuroradiologiques, anatomo-pathologiques en faveur d'une autre pathologie pouvant expliquer les signes de dégénérescence des motoneurones centraux et périphériques.

Ces critères ont pour objectif d'établir un niveau de certitude diagnostique en fonction du degré d'extension de l'atteinte motrice dans quatre régions (bulbaire, cervicale, dorsale et lombaire (Tableau 1.) :

- SLA certaine s'il existe des signes d'atteinte des motoneurone centraux et périphériques dans trois régions différentes ;
- SLA probable s'il existe des signes d'atteinte des motoneurones périphériques et centraux dans au moins deux régions différentes. Certains signes d'atteinte du motoneurone central étant situés au dessus des signes d'atteinte du motoneurone périphérique ;

- SLA possible s'il existe des signes d'atteinte du motoneurone central et périphérique dans une seule région ou bien des signes d'atteinte du motoneurone central dans deux ou trois régions ;
- SLA suspectée s'il existe des signes d'atteinte du motoneurone périphérique dans deux régions ou plus.

Régions	Signes d'atteinte du MNP : déficit moteur, amyotrophie et fasciculations	Signes d'atteinte du MNC
Tronc cérébral	Mâchoire Palais Langue Larynx	Clonus de la mâchoire Réflexe du voile et masséterin exagérés Syndrome pseudo-bulbaire Bâillements fréquents Spasticité
Cervicale	Cou, avant-bras et bras, main Diaphragme	ROT cloniques Signe de Babinski ROT pathologiques Spasticité ROT préservés dans le territoire amyotrophié
Dorsale	Dos Abdomen	Abolition du réflexe cutané-abdominal ROT pathologiques Spasticité
Lombo-sacrée	Dos, abdomen Cuisse, jambe et pied	ROT cloniques Signe de Babinski ROT pathologiques Spasticité ROT préservés dans le territoire amyotrophié

Tableau 1. : Signes d'atteinte des MNC et MNP dans quatre régions du système nerveux

### **c) Diagnostics différentiels (19)**

L'ensemble des examens complémentaires permet d'éliminer de nombreuses pathologies :

- une atteinte isolée du motoneurone central : le syndrome pseudo-bulbaire, la sclérose en plaques, les myélopathies cervicarthrosiques... ;
- une atteinte isolée du motoneurone périphérique : les neuropathies motrices paranéoplasiques, la forme spinale de la maladie de Charcot-Marie-Tooth... ;
- une atteinte combinée des neurones moteurs supérieurs et inférieurs : la syringomyélie, les maladies infectieuses (maladie de Lyme, VIH, syphilis...) ;
- une atteinte isolée du nerf périphérique : les atteintes nerveuses tronculaires, du nerf phrénique, les neuropathies post-radiques... ;
- une atteinte de la jonction neuromusculaire : la myasthénie auto-immune, les intoxications par les organophosphorés... ;
- une atteinte musculaire : les maladies endocriniennes (hyperthyroïdie et hyperparathyroïdie), les myosites à inclusions...

## **4) Evolution et pronostic**

La SLA est une maladie évolutive et invalidante avec une évolution inéluctablement fatale du fait de l'absence de traitement curatif.

La médiane de survie est de 36 mois avec des extrêmes de 6 mois à 15 ans (20). En effet, il existe des formes d'évolution très rapide notamment les formes bulbaires et au contraire des formes d'évolution plus lente. Dans ce cas, l'absence d'aggravation après 12 mois doit systématiquement remettre en cause le diagnostic de SLA. Il est donc difficile de prédire l'évolutivité d'un patient atteint d'une SLA (21).

L'étude de Preux *et al.* en 1996 (22) démontre qu'un âge élevé lors de la survenue de la SLA, en général supérieur à 60 ans, une altération de l'état général ainsi que les formes cliniques à début bulbaire sont des facteurs de mauvais pronostic.

L'étude réalisée par Gil *et al.* en 2008 (23), a permis d'identifier les différentes causes de décès et de mettre en évidence que le pronostic vital est étroitement lié à l'atteinte respiratoire, représentant 77% des décès en rapport avec une insuffisance respiratoire terminale (58%), une broncho-pneumopathie (14%), une asphyxie ou corps étranger (3%) ou encore une embolie pulmonaire (2%). D'autres causes de décès d'origine non respiratoire ont été identifiées : origines cardiaques (3,4%), suicides (1,3%) et décès brutal sans étiologie retrouvée dans 0,7% des cas.

## **5) Principes thérapeutiques**

A ce jour, il n'existe aucun traitement curatif de la SLA, le Riluzole est le premier traitement étiologique disponible dans la SLA.

Les patients atteints de SLA présentent de nombreux symptômes liés à la maladie. Des traitements médicamenteux et non médicamenteux, essentiels pour le confort du patient peuvent être proposés.

### **a) Traitement étiologique (24)**

Le Riluzole (Rilutek®) est le seul médicament disposant de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en France dans la SLA.

Le Riluzole appartient à la famille des benzothiazoles et a pour objectif de diminuer les phénomènes excito-toxiques dont la participation dans la physiopathologie de la SLA est communément admise. En effet, il inhiberait la libération présynaptique de glutamate et stabiliserait la conformation inactive des canaux sodiques voltage-dépendants mais l'ensemble de ces mécanismes d'action reste encore indéterminé.

Le traitement par Riluzole ne peut être instauré que par des neurologues. La posologie recommandée est de 100 mg par jour en 2 prises, soit toutes les 12 heures. Le traitement est dans l'ensemble bien toléré. Les effets secondaires fréquemment rencontrés sont : nausées, asthénie, hépatotoxicité avec une élévation des transaminases. Il est recommandé de contrôler régulièrement les aminotransférases et la numération formule sanguine : avant de débiter le traitement, une fois par mois pendant les trois premiers mois puis tous les trois mois. Il paraît préférable d'éviter toute association avec des traitements pouvant être hépatotoxiques. La survenue d'un épisode fébrile nécessite la réalisation d'un hémogramme et l'arrêt du traitement en cas de neutropénie.

Selon Miller *et al.* en 2007 (25), le Riluzole est la seule molécule dont l'efficacité a été prouvée et qui permet une amélioration de la survie de trois mois en moyenne. De plus, il permet une amélioration de la qualité de vie des patients sous traitement. En revanche, le traitement ne semble pas avoir d'action thérapeutique sur les fonctions motrices, respiratoires, les fasciculations, la force musculaire. Afin d'améliorer l'efficacité du traitement, il est recommandé de le débiter le plus rapidement possible dès la suspicion du diagnostic.

## **b) Traitements symptomatiques (26)**

Les patients atteints d'une SLA présentent de nombreux symptômes qui doivent être dépistés à chaque consultation. Le médecin généraliste a un rôle primordial dans ce dépistage avec un suivi régulier et rapproché.

La prise en charge la plus précoce possible de ces différents symptômes a pour but d'améliorer la qualité de vie de ces patients.

### ✓ **Signes généraux**

- ***Anxiété et dépression***

Ces symptômes sont très fréquemment associés et peuvent se rencontrer à tous les stades de la maladie. Il est judicieux de proposer précocement aux patients une prise en charge psychothérapeutique. Le plus souvent un traitement médicamenteux est nécessaire.

Lors d'épisode d'anxiété, il est possible de recourir à des benzodiazépines, tout en tenant compte de leur effet dépresseur respiratoire.

Concernant la composante dépressive, de nombreuses échelles d'évaluation peuvent être utilisées comme par exemple l'échelle d'Hamilton ou l'échelle HAD (hospital anxiety and depression scale), (Annexe 1). Si un traitement antidépresseur s'avère nécessaire, les tricycliques et les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine sont les plus utilisés. De plus, les tricycliques peuvent également être utilisés dans le cadre de la labilité émotionnelle et leur action anticholinergique peut réduire l'hypersialorrhée. Les inhibiteurs de la sérotonine sont à privilégier en cas d'anxiété associée.



- **Troubles du sommeil**

Les troubles du sommeil sont très fréquents dès le début de la maladie et sont d'origine plurifactorielle : les difficultés respiratoires avec notamment des épisodes de désaturations nocturnes, l'anxiété, la dépression, les douleurs, l'hypersialorrhée, les difficultés de mobilisation dans le lit, le syndrome des jambes sans repos... Ces différentes causes doivent être identifiées et faire l'objet d'une prise en charge spécifique. En cas de prescription d'hypnotique, il est préférable d'utiliser un antihistaminique.

- **Fatigue**

La fatigue est d'origine multifactorielle, physique et psychique avec un retentissement majeur sur la qualité de vie. Plusieurs traitements de courte durée peuvent être prescrits comme le modafinil (Modiodal®) mais qui est peu utilisé en pratique.

- **Douleurs (27)**

Les douleurs sont relativement rares au début de la maladie et deviendront de plus en plus fréquentes avec la progression de l'affection. Elles sont d'origine plurifactorielle. Elles peuvent être d'origine musculo-squelettique (crampes, douleurs articulaires...) ou secondaires à des chutes.

Les douleurs liées à des crampes nécessitent une prise en charge spécifique que nous développerons ultérieurement.

Concernant les douleurs articulaires, elles nécessitent à la fois une prise en charge médicamenteuse et non médicamenteuse. La kinésithérapie, les massages, le port d'orthèse et les changements de positions réguliers sont des traitements non médicamenteux essentiels. Si malgré cette prise en charge préventive, les douleurs persistent, le recours à des antalgiques de palier I à III est possible en fonction de l'intensité de la douleur.

Les douleurs neuropathiques sont exceptionnelles et sont traitées par des traitements médicamenteux (antidépresseurs tricycliques ou antiépileptiques) et/ou des traitements non médicamenteux tels que la stimulation transcutanée.

- ***Constipation***

La constipation est quasi-constante au cours de l'évolution de la SLA. Elle est liée à plusieurs origines : la diminution d'activité physique, les modifications du régime alimentaire (diminution des apports liée à la dysphagie par exemple), la diminution du péristaltisme intestinal liée à la faiblesse des muscles abdominaux ainsi qu'à l'origine iatrogène.

Le traitement symptomatique associe :

- les traitements non médicamenteux : les règles hygiéno-diététiques (hydratation, régimes riche en fibre), massages abdominaux ;
- lorsque les traitements non médicamenteux ne sont pas suffisants, il faut recourir à la prescription de laxatifs. Les traitements péristaltogènes intestinaux tels que la Pyridostigmine sont très rarement utilisés.

- ***Troubles trophiques***

Les patients peuvent présenter rarement des complications de décubitus comme les escarres.

Les troubles vasomoteurs sont pratiquement constants. Il s'agit notamment d'œdèmes des membres inférieurs et des mains secondaires à l'immobilisation, de cyanose et de froideur des extrémités. Des traitements non médicaments type massages, drainage ou encore bas de contention sont les plus appropriés. Il n'est pas recommandé d'utiliser des diurétiques qui peuvent induire ou majorer des troubles hydro-électrolytiques.

- ***Thromboses veineuses profondes (TVP)***

Les patients atteints d'une SLA ont un risque augmenté de TVP avec un taux d'incidence annuel d'au moins 2.7% (28). Dans la population générale, ce taux est aux alentours de 0.1%. Ces accidents sont dus à l'immobilité. Il n'y a pas d'étude réalisée sur la prise en charge des TVP chez les patients SLA.

- ✓ **Symptômes liés à l'atteinte du motoneurone central**

Ces symptômes sont secondaires à l'atteinte de la voie cortico-spinale.

- ***Spasticité***

La spasticité est à l'origine de douleurs plus ou moins importantes et a tendance à aggraver le handicap moteur ainsi que la qualité de vie. Cependant il peut être important de respecter un certain niveau de spasticité permettant un maintien de la station debout et de la marche.

Il existe plusieurs traitements visant à lutter contre la spasticité. Le plus utilisé est le Baclofène dont les effets indésirables sont nombreux (asthénie, somnolence, symptômes gastro-intestinaux...) et dose-dépendants. Il est donc conseillé d'augmenter progressivement le traitement jusqu'à la dose minimale efficace. Afin d'améliorer la tolérance du traitement, il peut être proposé aux patients présentant des effets secondaires majeurs la pose d'une pompe intrathécale à Baclofène. D'autres traitements peuvent être utilisés comme le Diazépam, le Dantrolène.

- ***Labilité émotionnelle***

La labilité émotionnelle est un des symptômes du syndrome pseudobulbaire et est caractérisée par des accès incontrôlés de rires et des pleurs spasmodiques. Elle doit être différenciée des états dépressifs. Elle retentit à la fois sur la qualité de vie du patient et de sa famille.

Les antidépresseurs tricycliques sont à privilégier, notamment s'il existe des troubles salivaires. Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine seront utilisés en cas d'intolérance.

### ✓ **Symptômes liés à l'atteinte du motoneurone périphérique**

Ces symptômes sont secondaires à l'atteinte de la corne antérieure de la moelle épinière.

- ***Crampes***

Les crampes sont très fréquentes et sont en général précoces et à prédominance nocturne. Elles peuvent être le premier signe clinique. La prise en charge initiale repose sur des thérapeutiques non médicamenteuses comme la kinésithérapie, des étirements. Cependant si malgré cette prise en charge les symptômes persistent, le Benzoate de quinine peut être utilisé. Les anticonvulsivants type Carbamazépine, Phénytoïne sont moins efficaces.

- ***Fasciculations***

Les fasciculations sont très fréquentes au cours de la SLA, très rarement douloureuses et ne sont pas un signe d'évolutivité de la maladie. Elles peuvent entraîner chez les patients de l'anxiété. Il n'existe pas de molécule réellement efficace pour réduire leur intensité.

- ***Troubles de la salivation***

Les troubles salivaires sont fréquents au cours de la SLA. Ils sont secondaires à des modifications de consistance de la salive, des troubles de la posture céphalique, à un défaut d'occlusion des lèvres mais surtout à des troubles de la déglutition source d'encombrement bronchique et d'infections pulmonaires. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une stase salivaire avec un débit salivaire le plus souvent diminué.

L'hypersalivation est précoce chez les patients présentant une atteinte bulbaire. Elle peut-être est très invalidante pour les patients et est donc responsable d'une altération de leur qualité de vie. Le traitement symptomatique associe des mesures physiques (installation facilitant la déglutition, les aspirations mécaniques, les soins de bouche...) et des traitements médicamenteux anticholinergiques. Les molécules utilisées sont des antidépresseurs tricycliques à privilégier lorsqu'il existe un état dépressif associé, la Scopolamine percutanée et les collyres ophtalmiques d'Atropine 1% en application sublinguale. Si le traitement médicamenteux est insuffisant, il est possible de recourir à d'autres thérapeutiques telles que : les techniques chirurgicales (de moins en moins utilisées), la radiothérapie des glandes salivaires (sous-maxillaire et sublinguale sans irradiation des parotides), bien tolérée et les injections de toxines botuliques (risque de diffusion de la toxine aux muscles voisins).

La xérostomie est relativement rare et correspond à une sécheresse buccale d'origine plurifactorielle : chez les patients présentant une atteinte bulbaire évoluée, secondaire aux effets indésirables des traitements anticholinergiques et enfin en cas de respiration bouche ouverte. Les mesures thérapeutiques sont simples : humidification par de l'eau glacée en spray, des soins de bouche.

La difficulté réside dans l'association de l'hypersialorrhée et de la xérostomie.

#### ✓ **Médicaments à éviter**

Il est important pour les soignants et notamment pour le médecin généraliste de les connaître.

Certains médicaments sont à éviter puisqu'ils pourraient aggraver l'évolution de la maladie. Ce sont en particulier les statines, les corticoïdes au long cours, les anabolisants, les anticholinestérasiques.

### **c) Perspectives thérapeutiques (29)**

Il existe plusieurs perspectives de traitement de la SLA dont leurs objectifs sont d'intervenir sur la physiopathologie de la SLA.

Ces perspectives thérapeutiques sont les suivantes :

- les traitements agissant sur le métabolisme du glutamate (les acides aminés, le Méthylcobalamine, la Gabapentine...);
- les traitements agissant sur le stress oxydatif (l'Acétyl-cystéine...);
- les facteurs de croissance actifs sur les cellules neuronales dont ils règlent la croissance, la prolifération et la différenciation.

### **III) SUIVI DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA**

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie incurable au pronostic fatal. Les patients qui en sont atteints relèvent d'une prise en charge palliative. Le caractère très évolutif de la SLA justifie une prise en charge multidisciplinaire et spécifique pour les patients et leur entourage. De nombreux professionnels de santé hospitaliers et libéraux participent à leurs parcours de soins (30).

#### **1) Description des centres SLA en France (31)**

En 2002, sous la pression de l'Association pour la Recherche sur la SLA (ARSLA), principale association de malades, le Ministère de la Santé, a mis en place dix-sept centres de référence répartis sur l'ensemble du territoire français (Annexe 2) ainsi qu'une coordination nationale pour la prise en charge des patients atteints d'une SLA.

Selon la circulaire de la direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins (DHOS) de 2002 (32), les missions de ces centres sont : d'améliorer l'accès au diagnostic et accompagner l'annonce ; de réunir et d'organiser l'interdisciplinarité nécessaire au suivi de ces situations cliniques complexes et évolutives ; d'assurer le transfert de connaissances et de savoir-faire des acteurs de proximité et de participer aux programmes de recherche gérés par les centres de référence.

Ces centres répondent aux attentes des patients par leur caractère pluridisciplinaire groupé en un seul site, évitant ainsi aux patients de multiples déplacements. Les centres sont des lieux de coordination de proximité fonctionnant en réseau avec les différents acteurs du domicile dont le médecin traitant est le pivot.

## 2) Prise en charge palliative

### a) Généralités

A partir des années 1990, de nombreux textes vont faire progresser la reconnaissance des soins palliatifs et l'accompagnement.

La loi Kouchner du 9 juin 1999 (33) garantit un droit d'accès aux soins palliatifs pour toute personne en fin de vie. Les soins palliatifs sont définis comme « *des soins actifs et continus pratiqués par une équipe interdisciplinaire en institution ou à domicile. Ils visent à soulager la douleur, à apaiser la souffrance psychique, à sauvegarder la dignité de la personne malade et à soutenir son entourage* ».

La loi Kouchner du 4 mars 2002 (34), relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, a pour objet de garantir les droits aux usagers du système de santé en ce qui concerne l'information du malade et la démocratie sanitaire. Il est abordé la notion de personne de confiance : « *toute personne majeure peut désigner une personne de confiance qui peut être un parent, un proche ou le médecin traitant, et qui sera consultée au cas où elle-même serait hors d'état d'exprimer sa volonté et de recevoir l'information nécessaire à cette fin. Cette désignation est faite par écrit. Elle est révocable à tout moment. Si le malade le souhaite, la personne de confiance l'accompagne dans ses démarches et assiste aux entretiens médicaux afin de l'aider dans ses décisions* ».



La loi Léonetti du 22 avril 2005 (35), relative aux droits des malades et à la fin de vie vient renforcer la loi du 9 juin 1999. Cette loi s'adresse à tous les malades en situation de fin de vie. Plusieurs grandes notions sont abordées dans cette loi à savoir :

- le médecin a l'obligation de garantir au plus tôt des soins palliatifs, un accompagnement du patient et de ses proches ;
- l'obstination déraisonnable : « *lorsqu'ils (actes) apparaissent inutiles, disproportionnés ou n'ayant d'autre effet que le seul maintien artificiel de la vie, ils peuvent être suspendus ou ne pas être entrepris. Dans ce cas, le médecin sauvegarde la dignité du mourant* » ;
- la règle du double-effet ;
- les directives anticipées : « *toute personne majeure peut rédiger des directives anticipées pour le cas où elle serait un jour hors d'état d'exprimer sa volonté* ». Elles « *indiquent les souhaits de la personne relatifs à sa fin de vie concernant les conditions de la limitation ou l'arrêt de traitement... le médecin en tient compte pour toute décision d'investigation, d'intervention ou de traitement la concernant* ». Leur durée de validité est de trois ans, révocables et modifiables à tout moment ;
- la procédure collégiale et la limitation thérapeutique, mentionnées dans la loi Léonetti et modifiées par le décret de février 2006 (36). Lorsqu'une équipe médicale envisage une limitation ou arrêt des thérapeutiques actives, le médecin doit respecter la procédure collégiale. Il s'agit d'une concertation pluridisciplinaire. Il doit être recherché l'avis motivé d'au moins un autre médecin, appelé en qualité de consultant extérieur. Il ne doit exister aucun lien hiérarchique entre le médecin référent du patient et le consultant. Un second consultant peut intervenir si besoin. La décision concernant la prise en charge du malade est prise par le médecin en charge du patient après prise en compte des souhaits du patient s'il est conscient. Si le patient est inconscient, les directives anticipées seront consultées ou l'avis de la personne de confiance ou à défaut, la famille. Cette décision doit figurer dans le dossier médical du patient.

## **b) Prise en charge palliative dans la SLA**

Les malades atteints d'une SLA nécessiteraient une prise en charge palliative le plus précocement possible. Celle-ci est semblable à la prise en charge palliative de patients atteints d'autres pathologies. En 2002, la Haute Autorité de Santé (HAS) (37) a élaboré des recommandations concernant les modalités de prise en charge de l'adulte nécessitant des soins palliatifs.

Les besoins des patients et de leur famille sont multiples : physiques, psychiques voire spirituels. Si le patient présente des symptômes rebelles et intolérables en phase terminale, il pourra lui être proposé une sédation, après discussion collégiale (38).

Concernant les directives anticipées, une étude réalisée au centre SLA de Lille (39), montre que 50% des malades atteints de SLA ne peuvent pas anticiper sur les complications vitales de leur maladie ou ne peuvent donner de directives anticipées sur le traitement de la phase terminale. En effet, ces personnes, conscientes, sont dans l'incapacité de donner des directives anticipées du fait de la maladie, des conséquences psychiques.

La prise en charge palliative de ces patients est réalisée en milieu hospitalier soit en unité de soins palliatifs, soit par une unité mobile de soins palliatifs et en ambulatoire, il existe l'intervention de réseaux de soins palliatifs.

### **c) Réseaux de santé**

L'article L6321-1 du code de la santé publique (40) présente la définition et les objectifs des réseaux de santé : « *les réseaux de santé ont pour objet de favoriser l'accès aux soins, la coordination, la continuité ou l'interdisciplinarité des prises en charge sanitaires, notamment de celles qui sont spécifiques à certaines populations, pathologies ou activités sanitaires. Ils assurent une prise en charge adaptée aux besoins de la personne tant sur le plan de l'éducation à la santé, de la prévention, du diagnostic que des soins* ».

Sur le territoire national, il existe plusieurs types de réseaux. De nombreux réseaux de soins palliatifs mais aussi des réseaux SLA sont organisés autour des dix-sept centres régionaux. Cette prise en charge permet le maintien des patients, le plus longtemps dans leur milieu de vie dans des conditions optimales.

### **3) Situation en France**

#### **a) Centre multidisciplinaire SLA CAEN-ROUEN**

En 2005, une conférence de consensus a permis la rédaction de recommandations sur la prise en charge des patients atteints de SLA (41), destinées à l'ensemble des professionnels de santé, hospitaliers et libéraux.

Le centre de référence du CHU de ROUEN, a une vocation interrégionale et est rattaché par convention au centre de compétence du CHU de CAEN. Au CHU de ROUEN, les patients sont reçus en consultation multidisciplinaire trimestrielle. Différents professionnels médicaux, paramédicaux et sociaux interviennent au « lit du malade ». Cette consultation se fait en deux temps à quinze jours d'intervalle :

- le premier hôpital de jour en neurologie où le patient rencontre un neurologue, l'équipe de soins palliatifs, le nutritionniste, la diététicienne et si besoin l'assistante sociale ;
- le deuxième hôpital de jour en pneumologie centré sur la partie pneumologique et rééducation fonctionnelle.

A la suite de ces hospitalisations, les différents professionnels de santé participant à la prise en charge du patient reçoivent un courrier de synthèse rapportant les éléments principaux cliniques et les décisions prises ou envisagées lors de cette évaluation pluridisciplinaire. Des réunions trimestrielles voire semestrielles permettent de réunir les différents acteurs.

## **b) Informations aux patients (42)**

L'annonce diagnostique est un moment essentiel dans la prise en charge des patients. Elle revient au neurologue qui a établi le diagnostic. Les modalités de cette annonce nécessitent une attention particulière car elles conditionneront l'ensemble de la dynamique de la prise en charge ultérieure. L'instant, le lieu doivent être choisis avec attention. Le patient doit rester au centre de l'entretien.

Selon la loi du 4 mars 2002 (34), le contenu de l'annonce doit être clair, loyal et approprié à la personnalité et aux réactions du patient. La présence de la personne de confiance ou à défaut de proches peut être recommandée. La présence d'autres intervenants en particulier infirmière et/ou psychologue est préconisée lors de cette annonce.

Cette consultation d'annonce doit comporter plusieurs points essentiels à savoir le nom de la maladie, ses mécanismes, son évolution et l'absence de récupération. Il doit être également abordé l'absence de traitement curatif mais à défaut la présence de traitements symptomatiques. Il est important d'insister auprès du patient qu'il s'agit d'une prise en charge multidisciplinaire visant à améliorer sa qualité de vie.

L'annonce des complications de la maladie, des thérapeutiques de suppléance se fera tout au long de cette prise en charge multidisciplinaire avec le patient, l'entourage et les différents acteurs de soins.

### **c) Suivi des patients (43)**

Les patients ont la possibilité de choisir s'ils souhaitent être suivis en consultations multidisciplinaires. Nous devons justifier aux patients, la nécessité d'un suivi médical régulier dans la mesure où nous sommes dans l'impossibilité de prévoir dans le temps, l'évolution de la maladie. L'objectif de cette surveillance est d'observer la cinétique d'aggravation et de propagation du déficit moteur pour préparer la prise de décision concernant la mise en place de thérapeutique de suppléance.

#### **✓ Prise en charge respiratoire**

La SLA est marquée par une atteinte respiratoire restrictive quasi constante, rapidement progressive déterminant le pronostic vital. Pour cela, les patients nécessitent une surveillance rapprochée. L'évaluation respiratoire repose sur la détection précoce d'une défaillance ventilatoire, d'évènements respiratoires du sommeil et du risque d'encombrement bronchique. Elle comprend (44) :

- une évaluation clinique qui a pour but de rechercher des symptômes de dysfonction musculaire inspiratoire et expiratoire et d'en évaluer leur retentissement ;
- un bilan fonctionnel respiratoire comprenant une spirométrie avec la mesure de la capacité vitale (CV) ; la mesure du débit expiratoire de pointe à la toux renseignant sur la capacité à expectorer ; une évaluation de la force musculaire inspiratoire reposant sur la pression inspiratoire maximale (P<sub>Imax</sub>) et la mesure de pression sniff nasale (SNIP) ; une gazométrie artérielle à la recherche d'une hypoventilation alvéolaire ; une polysomnographie ou à défaut une oxymétrie nocturne afin de mettre en évidence des troubles de la ventilation nocturne.

L'efficacité de la suppléance ventilatoire dans la SLA a été démontrée. En effet, selon Bourke *et al.* en 2003 (45), la ventilation non invasive (VNI), permet d'améliorer significativement la survie, la qualité de vie et les performances cognitives des patients malgré la progression du handicap physique. La VNI est actuellement utilisée en première intention et sa mise en route doit être précoce.

Selon les recommandations de 1999 (46), les critères d'indication à une assistance ventilatoire reposent sur la présence de symptômes d'hypoventilation (nocturne ou diurne) ou des signes de dysfonction diaphragmatique associés à un des critères objectifs suivants : PaCO<sub>2</sub> > 45mmHg, CV < 50% de la normale, P<sub>l</sub>max et une SNIP < 60% de la normale, désaturations nocturnes en SpO<sub>2</sub> < 90% plus de 5% du temps.

La décision d'introduire une assistance ventilatoire (VNI ou très exceptionnellement une trachéotomie) repose sur une démarche décisionnelle collégiale et doit être anticipée avec le patient. Le suivi matériel, l'adaptation au domicile de la ventilation sont assurés par des prestataires de service.

Si l'assistance respiratoire maintient la vie d'une manière qui est perçue déraisonnable pour le malade, il est licite d'envisager son interruption. Son arrêt pourra entraîner une détresse respiratoire aiguë qui pourra être soulagée par des morphiniques, benzodiazépines associées ou non à une oxygénothérapie (47). Cela peut nécessiter une procédure collégiale en vue de proposer une sédation.

#### ✓ **Prise en charge nutritionnelle (48,49)**

La dénutrition au cours de la SLA est très fréquente, de 16 à 56%, d'origine plurifactorielle et facteur de mauvais pronostic. La diminution des apports alimentaires est principalement liée aux troubles de la déglutition, par dégénérescence des motoneurons du tronc cérébral. Il existe également chez environ la moitié des patients un hypercatabolisme de repos en l'absence de circonstances médicales favorisantes (infection, hyperthyroïdie...).

Le suivi nutritionnel doit être précoce, régulier afin de répondre aux besoins croissants des patients. L'évaluation nutritionnelle repose sur l'évaluation quantitative et qualitative de la prise alimentaire, la variation du poids, l'indice de masse corporelle et l'albuminémie.

Dans un premier temps, des conseils concernant la composition nutritionnelle sont donnés aux patients. Des compléments alimentaires oraux peuvent être prescrits lorsque les apports alimentaires ne couvrent pas les besoins du malade. Lorsque la maladie évolue, avec en particulier des troubles de la déglutition, la question de la nutrition entérale doit être abordée avec le patient le plus précocement possible.

Les indications d'une gastrostomie sont les troubles de la déglutition, des fausses routes importantes et une perte de poids par insuffisance d'apports d'au moins 5% en un mois ou 10% en 6 mois. La nutrition entérale n'empêche pas la poursuite de l'alimentation orale si elle est possible et désirée par le patient. Lorsque la gastrostomie est contre-indiquée (CV<50%) ou lors d'un refus par le patient, dans de très rares cas, la nutrition parentérale peut être proposée au risque de complications infectieuses.

La mise en place d'une nutrition entérale à un stade terminale de la maladie n'est pas souhaitable. En effet, elle n'apporte aucun bénéfice pour le patient et il existe un risque accru de complications. Dans la situation palliative ultime, une réflexion éthique est indispensable concernant l'alimentation et l'hydratation afin d'obtenir la meilleure qualité de vie, en accord avec le projet de soins et les directives anticipées du patient.

### ✓ **Thérapies physiques (50)**

Les principaux objectifs de la prise en charge rééducative dans la SLA sont de garder aussi longtemps que possible une autonomie fonctionnelle et d'améliorer la qualité de vie.

Sur le plan moteur, les thérapies physiques (massages, étirements, physiothérapie, orthèses...) sont essentielles dans la prévention des rétractions musculo-tendineuses, de l'enraidissement articulaire et de leurs conséquences en terme de douleurs, de fonction et de confort.



Sur le plan respiratoire, le désencombrement bronchique est indispensable chez les patients présentant une altération des capacités de drainage par déficience diaphragmatique ou atteinte de la toux. Le désencombrement bronchique est assuré par des manœuvres facilitant l'expectoration utilisant plusieurs techniques dont des manœuvres de drainage postural avec différents appareils tels que le Cough Assist<sup>®</sup>.

#### ✓ **Prise en charge orthophonique (51)**

La perspective d'une évolution des symptômes de la SLA ne doit pas constituer un frein à la prise en charge orthophonique. Cela nécessite une adaptation permanente des stratégies de prise en charge. La prise en charge orthophonique est indiquée pour entretenir les fonctions de la parole, de la phonation et de la déglutition.

#### ✓ **Prise en charge du handicap**

D'après la loi du 11 février 2005 (52), le handicap est défini comme « *toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant* ».

Afin d'évaluer les répercussions de la maladie, plusieurs échelles d'évaluation ont été réalisées. Le retentissement fonctionnel peut être évalué par l'échelle ALSFRS-R (amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale - revised), (Annexe 3), (53). La qualité de vie est évaluée par des échelles génériques comme la SF-36 (Annexe 4), (54) ou par une échelle spécifique à la SLA, l'ALSAQ-40 (55).

La place de la médecine physique et réadaptation ainsi que de l'ergothérapie est essentielle. Elle permet de fournir aux patients des aides techniques afin de pallier aux dépendances (aides à la marche, à la communication, aux actes de la vie quotidienne...) et d'adapter le domicile des patients.

### ✓ **Prise en charge psychologique (56)**

La prise en charge psychologique s'intègre dans la consultation multidisciplinaire.

L'annonce, l'évolution de la maladie sont des traumatismes physique et psychologique pour le patient et son entourage.

Le psychologue a plusieurs objectifs indispensables : accompagner et soutenir le malade, être attentif à l'écoute de l'entourage et d'écouter les soignants dans le vécu quotidien de cette pathologie.

### ✓ **Prise en charge sociale (57)**

Pour pallier cette perte d'autonomie, des aides humaines et financières peuvent être proposées aux malades. Les assistants sociaux hospitaliers et de secteur jouent un rôle très important dans cette prise en charge.

Les aides humaines proposées aux malades sont : l'HAD, le SSIAD, les infirmières libérales, les auxiliaires de vie, les aides ménagères, etc. Ils peuvent intervenir plusieurs fois par jour en fonction de l'état de dépendance du patient afin de l'aider dans les gestes de la vie quotidienne. L'environnement familial représente une aide importante pour le patient. Lorsque l'aidant principal est épuisé, des hospitalisations dans les services hospitaliers référents peuvent être proposées.

Concernant les aides financières, la sécurité sociale et la maison départementale pour personnes handicapées (MDPH) sont deux acteurs essentiels. En effet, le patient peut bénéficier de plusieurs aides de la sécurité sociale à savoir la prise en charge à 100%, d'indemnités journalières en cas d'arrêt de travail, d'arrêt longue maladie et également d'une pension d'invalidité. La MDPH proposent (58) : la carte d'invalidité, l'allocation adulte handicapée, la majoration pour la vie autonome, l'allocation compensatrice tierce personne... L'aide personnalisée d'autonomie (APA) peut être versée par le conseil général aux personnes âgées dépendantes.

### ✓ Associations de patients et les bénévoles (59)

Les associations jouent un rôle important dans la maladie à la fois pour le patient, sa famille, les soignants qui se retrouvent souvent démunis face à une telle pathologie. De nombreux bénévoles de ces associations interviennent dans les centres référents mais aussi au domicile en partenariat avec l'équipe pluridisciplinaire. Les plus connues sont l'ARSLA (60), les papillons de Charcot...

Leurs priorités sont d'écouter, de soutenir les patients, leurs familles. Ils travaillent en partenariat en mettant à disposition du matériel spécialisé (fauteuils roulants électriques, matériel de communication). Enfin ils sensibilisent l'opinion et les pouvoirs publics sur cette maladie.

## 4) Rôles du médecin généraliste

L'arrêté du 3 février 2005 (61), relatif à l'approbation de la convention nationale des médecins généralistes et des médecins spécialistes, définit les missions du médecin traitant. Les missions sont les suivantes : « *assurer le premier niveau de recours aux soins ; orienter le patient dans le parcours de soins coordonnés et informer tout médecin correspondant des délais de prise en charge compatibles avec l'état de santé du patient ; assurer les soins de prévention (dépistage, éducation sanitaire, etc.) et contribuer à la promotion de la santé ; contribuer à la protocolisation des soins de longue durée, en concertation avec les autres intervenants ; [...] ; favoriser la coordination par la synthèse des informations transmises par les différents intervenants [...] ; apporter au malade toutes informations permettant d'assurer une permanence d'accès aux soins aux heures de fermeture du cabinet* ».

La branche européenne de la société mondiale de médecine générale (WONCA Europe) associe la médecine générale à la médecine de famille et définit cette discipline universitaire et scientifique, comme une spécialité clinique orientée vers les soins primaires (62). Le médecin généraliste est donc le spécialiste de la médecine de famille. Ainsi, il connaît le patient et sa famille et il s'est donc établi une relation de confiance. Il est chargé de dispenser des soins globaux et continus aux patients qui le souhaitent indépendamment de leur âge, de leur sexe et de leur maladie. Il soigne les patients dans leur contexte familial, culturel en intégrant les dimensions physique, psychique, sociale, spirituelle.

Dans le cadre de toute pathologie comme par exemple la SLA, le médecin généraliste référent reste un interlocuteur privilégié dans le suivi des patients. Il va régler les problèmes annexes à la maladie, surveiller son évolution et proposer des traitements pour améliorer le confort des patients. Il est le relais avec les médecins hospitaliers en cas d'événements nouveaux qui mériteraient une attention particulière et qui nécessiteraient une prise en charge appropriée.

## **IV) METHODOLOGIE**

### **1) Objectifs**

#### **a) Objectif principal**

Nous avons vu précédemment que la SLA est une maladie rare où le maintien à domicile des patients dans les meilleures conditions de vie paraît primordial. Ce maintien à domicile est généralement possible grâce à une prise en charge multidisciplinaire.

Dans ce contexte, les médecins généralistes semblent devoir occuper une place importante dans le parcours de soins de ces malades. En effet, ils soignent le patient dès les premiers symptômes de la maladie, l'accompagnent tout au long de l'évolution de sa pathologie marquée par une perte d'autonomie croissante et un décès prématuré.

A ce jour, il existe très peu d'études s'intéressant au vécu et/ou à la place des médecins généralistes dans le suivi de patients atteints de SLA.

Nous avons voulu nous intéresser au vécu et à la place de médecins généralistes, de Haute-Normandie, prenant en charge des patients atteints de SLA.

L'objectif principal de ce travail est de décrire et de comprendre le vécu et le ressenti de médecins généralistes dans la prise en charge de patients atteints de SLA.

## **b) Objectifs secondaires**

Notre poursuivons notre travail par l'étude de plusieurs objectifs secondaires à savoir :

- l'analyse de la place de ces médecins généralistes au sein de cette prise en charge multidisciplinaire ;
- l'identification des difficultés rencontrées par ces médecins au cours de la prise en charge ;
- la recherche de propositions, suggérées par les médecins généralistes, en vue d'améliorer la prise en charge des patients atteints de SLA.

## **2) Etude qualitative (63)**

Une étude qualitative a pour objet spécifique d'étudier les représentations, les comportements, les paroles et d'explorer l'expérience vécue par les acteurs du système de soins comme par exemple les médecins généralistes. Plus globalement, elle a pour but d'aider à appréhender les phénomènes sociaux dans leur contexte naturel.

Il ne s'agit pas de démontrer, de mesurer mais d'observer et de comprendre. Les études qualitatives ont ainsi pour objectif de saisir le sens que les individus attribuent à leurs actions. Classiquement, la recherche qualitative a pour but de générer des hypothèses à partir de faits observés mais ne les teste pas. Il s'agit d'une démarche inductive, interprétative.

Le chercheur, ou enquêteur, adopte un rôle d'observation, d'écoute, de recueil puis d'analyse des expériences, des attitudes et des récits. Il a un rôle réflexif lui permettant d'analyser les attitudes et les comportements humains et d'en comprendre les finalités. Il n'est pas un phénomène extérieur mais il fait bien partie intégrante du processus de compréhension.

### **3) Déroulement de l'étude**

Notre étude qualitative, réalisée de janvier 2013 à avril 2013, est basée sur des entretiens semi-dirigés auprès de quatorze médecins généralistes.

L'ensemble des entretiens a été réalisé par un enquêteur unique.

En amont de la réalisation des entretiens, nous avons réalisé un guide d'entretien (Annexe 5). Cela consiste en un système organisé de sujets que l'enquêteur doit connaître de manière à être capable d'improviser des « relances » ou des questions en lien avec l'objet de sa recherche, permettant d'amener des points importants si le médecin ne les développe pas spontanément. Il ne s'agit pas d'une liste de questions définie à poser directement aux médecins car cela risquerait de limiter la spontanéité et donc la validité des réponses. Ce guide doit permettre d'obtenir un discours librement formulé par l'informateur et répondant aux questions de l'étude.

#### **a) Lieu de l'étude**

Notre étude a été réalisée dans la région Haute-Normandie dans les départements suivants :

- la Seine-Maritime ;
- et l'Eure.



## **b) Critère d'inclusion et échantillonnage**

### **✓ Inclusion des médecins généralistes**

L'inclusion des médecins généralistes s'est effectuée en fonction de leur accord et de leur disponibilité du fait du caractère qualitatif de l'étude.

Nous avons défini un critère d'inclusion qui est d'être médecin qualifié en médecine générale inscrit au conseil de l'ordre des médecins de Haute-Normandie et déclaré comme médecin généraliste référent par le patient suivi au centre SLA.

Le critère d'exclusion est d'être médecin généraliste exerçant dans une autre région que la Haute-Normandie alors que son patient est suivi au centre SLA de ROUEN.

### **✓ Echantillonnage**

Nous avons sélectionné dans un premier temps, avec l'accord des médecins du service de médecine palliative du CHU de ROUEN, l'ensemble des patients suivis au cours du premier semestre 2012 dans le département soins palliatifs, nutrition, douleur. Cela représente un total de quarante-neuf patients.

Dans un deuxième temps, à partir de l'état civil des patients et par l'intermédiaire du logiciel de l'hôpital, nous avons recherché le nom de leur médecin généraliste déclaré ainsi que ses coordonnées. Sur les quarante-neuf patients, un patient n'avait pas de médecin généraliste déclaré. Nous avons ainsi sélectionné au total quarante-huit médecins généralistes. Nous avons donc obtenu un échantillon hétérogène, non représentatif de la population, encore appelé échantillon orienté.

Dans un troisième temps, nous avons adapté notre sélection de médecins généralistes en fonction de leur sexe, de leur localisation géographique (urbain, semi-rural, rural), et bien sûr de leur accord.

Lorsqu'un médecin refusait de participer, un autre médecin du même sexe et de même situation géographique était inclus.

Nous prenons volontairement en compte l'absence de randomisation.

Les médecins généralistes ont été contactés par téléphone afin de programmer un rendez-vous pour un entretien direct dans le lieu qu'ils souhaitaient. Lors de ce contact téléphonique, nous avons présenté aux médecins le thème de notre étude, le type d'étude réalisée et que cet entretien allait porter sur un de leurs patients atteint de SLA. Enfin, nous avons précisé aux médecins que l'entretien était anonyme et qu'il nécessitait une disponibilité de leur part d'environ 30 à 40 minutes.

Tous les entretiens ont été faits « de visu ». Le téléphone ne permettant pas un recueil aisé des données et empêche la mise en place d'une relation de confiance.

## **c) Questions de recherche**

### **✓ Présentation des médecins généralistes interrogés**

Le premier temps de notre entretien était de nous concentrer plus particulièrement sur les médecins généralistes que nous interrogeons. Nous nous sommes intéressés d'une part aux caractéristiques des médecins généralistes et d'autre part à l'état des connaissances de ces médecins généralistes concernant la SLA.

- ***Caractéristiques des médecins généralistes interrogés***

Les données épidémiologiques ne concernent que l'âge des médecins généralistes.

Nous avons recherché les caractéristiques de la patientèle (population rurale, semi-rurale ou urbaine) et le mode d'exercice du médecin généraliste (seul ou en groupe).

Nous avons demandé aux médecins généralistes si leur cabinet était adapté pour recevoir en consultation des patients handicapés.

Enfin, nous avons voulu savoir si les médecins adhéraient à un réseau de soins palliatifs ou à un réseau SLA.

- ***Etat des connaissances des médecins généralistes interrogés***

Nous avons demandé aux médecins généralistes interrogés s'ils participaient à des formations médicales continues (FMC) et s'ils avaient eu au cours de celles-ci des formations sur la sclérose latérale amyotrophique.

✓ **Vécu et place des médecins généralistes dans la prise en charge de patients atteints de sclérose latérale amyotrophique**

Dans un second temps, nous nous sommes plus particulièrement intéressés au sujet de notre recherche. Notre questionnaire comportait neuf questions, dont la grande majorité suscitait des réponses ouvertes. Nous avons adapté l'entretien à chaque médecin et les questions ont pu être posées dans un ordre différent.

La première question était relativement courte et faisait le lien avec la question précédente sur la participation à des formations médicales continues. Nous avons donc demandé aux médecins s'ils connaissaient cette pathologie avant de prendre en charge ce patient. Si la réponse était positive, nous nous intéressions à la manière dont il avait pu la connaître. Nous avons également demandé aux médecins interrogés combien de patients atteints de SLA, ils avaient pris en charge au cours de leur carrière.

La deuxième question suscitait une réponse fermée à savoir si leur patient était vivant ou décédé.

Dans les deux questions suivantes, nous nous sommes intéressés à la prise en charge de ce patient atteint de SLA afin de pouvoir ensuite comprendre le vécu et la place du médecin généraliste. Nous avons souhaité connaître l'ensemble des aides humaines, techniques, psychologiques et financières mises en place. Puis, nous avons voulu savoir comment se déroulait la coordination des soins à la fois avec le domicile et l'hôpital.

Dans la mesure où la SLA est une pathologie incurable, nous nous sommes intéressés à la prise en charge palliative : le suivi par une équipe de soins palliatifs au centre SLA de ROUEN, la désignation d'une personne de confiance et la rédaction de directives anticipées.

Au cours de notre entretien, nous avons longuement abordé le vécu du médecin généraliste au cours de cette prise en charge et si ce dernier rencontrait des difficultés (relationnelles avec le patient et/ou les différents intervenants dans la prise en charge, dans la coordination des soins, thérapeutiques, éthiques...).

Devant cette pathologie qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire, nous avons voulu établir si le médecin généraliste était intégré à cette prise en charge et quelle place il occupait.

Enfin, la dernière question posée s'intéressait aux propositions d'amélioration que le médecin généraliste souhaitait pour la prise en charge future de patients atteints de SLA.

#### **d) Méthode d'analyse des données**

Les entretiens ont été enregistrés, après avoir obtenu l'accord oral des médecins généralistes, sous format numérique afin de faciliter le recueil des données et leur analyse.

La retranscription des enregistrements audio a été faite sur des fichiers Word. En cas de refus d'enregistrement, nous avons retranscrit les termes principaux pouvant être utiles à notre analyse. Pour chaque entretien, les propos de l'enquêteur et du médecin généraliste interrogé ont été retranscrits de façon littérale en utilisant les signes de ponctuation pour traduire la parole orale en texte écrit. Nous avons mentionné les rires, les pauses, les hésitations, etc., afin de rester le plus fidèle possible aux émotions des personnes interrogées. La retranscription ainsi que leur lecture ont été réalisées au fur et à mesure des entretiens.

La première étape de notre analyse a été la lecture progressive des entretiens retranscrits afin de permettre une vision globale et d'évaluer progressivement la diversité des informations apportées par les médecins généralistes. Nous avons arrêté les entretiens lorsque nous avons jugé que nous avons mis en évidence une relative redondance des informations recueillies et que nous n'obtenions pas de nouvelle donnée significative pour notre étude. On parle donc de saturation des données.

Dans nos résultats, les données chiffrées et les caractéristiques de la population étudiée sont présentées dans l'objectif de rendre compte de la diversité des médecins interrogés et non dans l'objectif de faire valoir une quelconque représentativité.

L'avis des médecins généralistes obtenu suite aux questions ouvertes a été analysé selon le modèle classique des études qualitatives. Le verbatim est défini par l'ensemble des mots et des phrases employés, par l'échantillon d'une étude qualitative, lors des entretiens. Il est sorti de son contexte puis codé sous forme d'idée. Chaque contenu de code est défini précisément. Un tableau Excel à quatre colonnes a été réalisé. Ce dernier comprend la ligne où est située le verbatim dans la retranscription de l'entretien, le code, le verbatim et la définition du code. Les codes sont ensuite regroupés, remis dans leur contexte puis organisés et résumés en thèmes. Ces derniers permettront d'analyser le vécu et la place des médecins généralistes dans la prise en charge de patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

## **V) RESULTATS**

### **1) Analyse de l'échantillon**

#### **a) Généralités**

Nous avons réalisé au total quatorze entretiens semi-dirigés avec des médecins généralistes de Haute-Normandie dont nous avons détaillé précédemment le mode de recrutement.

Nous avons sélectionné quarante-huit médecins généralistes susceptibles de pouvoir participer à notre étude. De nombreux médecins ont décliné l'étude, pour les motifs suivants :

- certains médecins n'étaient pas intéressés par l'étude ;
- d'autres n'avaient pas assez de temps à nous consacrer en raison de la période hivernale et du nombre de consultations quotidiennes importantes ;
- un médecin nous avait donné son accord et nous avait demandé de la rappeler quinze jours plus tard afin de fixer un rendez-vous. Lors du second appel, elle a refusé l'entretien en nous indiquant qu'elle avait très peu suivi la patiente et que celle-ci était principalement suivi en milieu hospitalier ;
- nous avons également laissé de nombreux messages aux secrétaires des médecins lorsque ces derniers étaient absents ou lorsque les secrétaires ne souhaitaient pas transférer l'appel aux médecins qui étaient en consultation. En cas de messages laissés aux secrétaires et devant un taux important de non rappel, nous avons rappelé les médecins. Dans la grande majorité des cas, les secrétaires nous répondaient que les médecins ne donnaient pas suite à notre demande sans justification particulière ;
- à deux reprises, les médecins déclarés, n'avaient plus de contact avec leurs patients.



Nous avons obtenu une saturation des données à partir du onzième entretien. Afin de compléter notre analyse, nous avons réalisé trois entretiens supplémentaires.

Nous avons effectué les entretiens entre le 23 janvier 2013 et le 24 avril 2013. Les quatorze médecins généralistes ont été interrogés par entretien direct. L'ensemble des entretiens, sauf un, a été réalisé au cabinet du médecin généraliste. Un entretien a été effectué sur demande du médecin généraliste à la cafétéria du CHU de ROUEN. Leur durée était comprise entre 14 minutes et 48 minutes (Fig. 2). Un seul entretien n'a pas été enregistré sur demande du médecin généraliste. Au cours des entretiens, certains médecins généralistes ont eu recours au dossier médical de leur patient (informatisé ou papier).

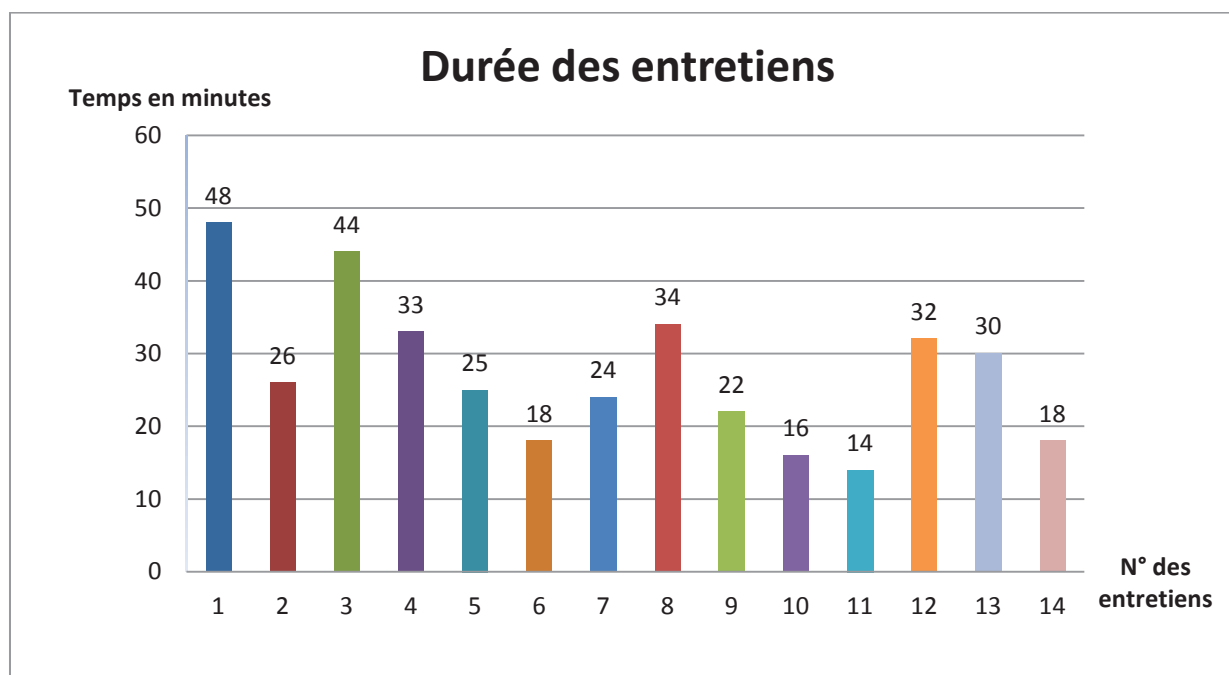


Fig. 2 : Durée des entretiens semi-dirigés réalisés.

## **b) Caractéristiques des médecins généralistes interrogés**

Nous rappelons que notre travail n'a en aucun cas pour objectif de généraliser ces résultats. La population de médecins généralistes interrogés n'a pas vocation à être représentative des médecins généralistes de notre région. En revanche, la diversité des profils des médecins rencontrés permet d'assurer une diversité maximale des discours retranscrits. Cette diversité nous permet de retrouver un maximum de situations différentes et ainsi d'envisager un état des lieux exhaustif de l'expression du vécu et de la place des médecins généralistes dans la prise de patients atteints de SLA.

### ✓ **Sexe et âge des médecins généralistes**

Notre échantillon est constitué de sept femmes et sept hommes. Le plus jeune médecin généraliste interrogé a 35 ans et le plus âgé a 63 ans. La moyenne d'âge est de 47,8 ans.

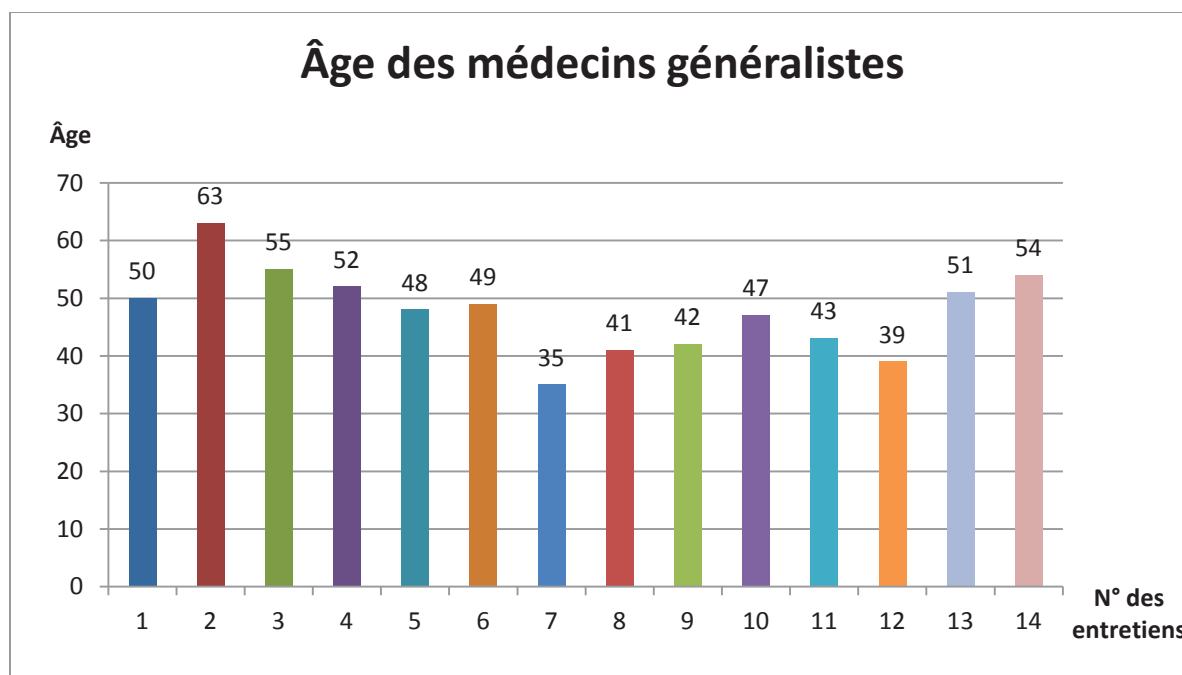


Fig. 3 : Âges des médecins généralistes interrogés.

### ✓ Lieux et modes d'exercice des médecins généralistes

Cinq se définissent comme exerçant en milieu rural, cinq autres comme exerçant en milieu semi-rural et quatre comme exerçant en milieu urbain.

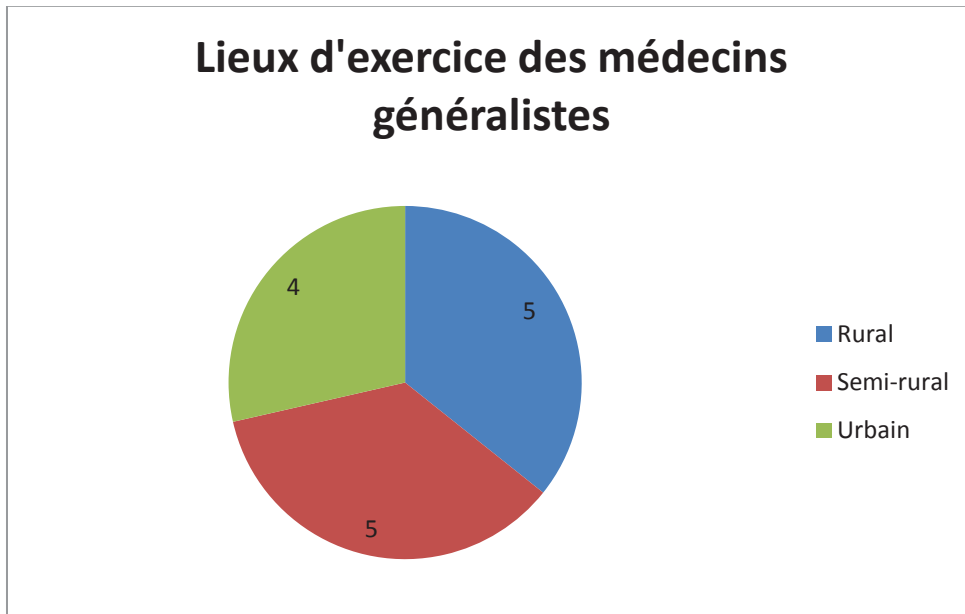


Fig. 4 : Lieux d'exercice des médecins généralistes interrogés.

La grande majorité des médecins généralistes interrogés exercent en cabinet de groupe. Pour huit médecins, leur cabinet est adapté pour recevoir des patients handicapés.

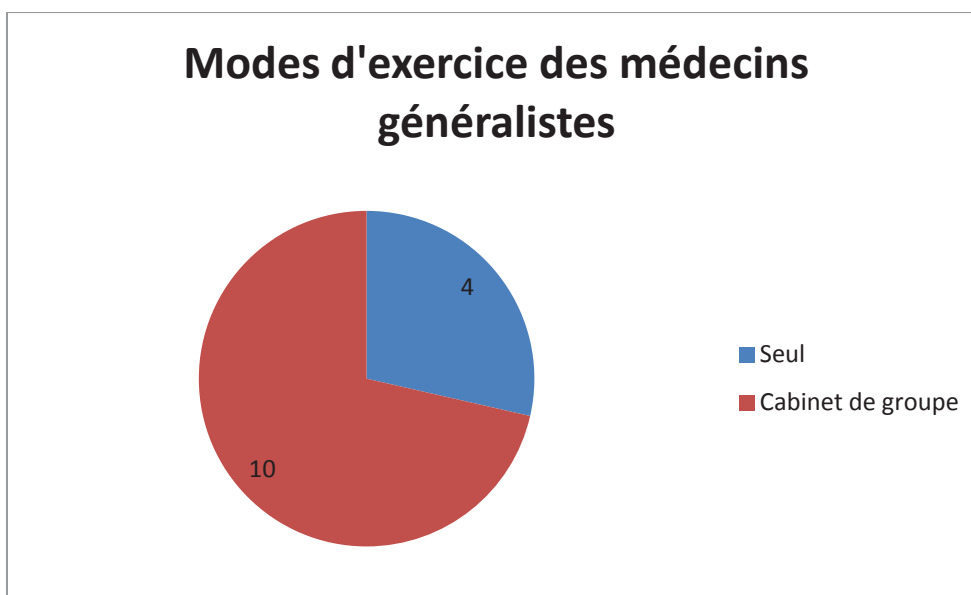


Fig. 5 : Modes d'exercice des médecins généralistes interrogés.

✓ **Adhésion à un réseau de soins palliatifs et/ou réseau SLA**

Dans la population de médecins généralistes interrogés, un médecin a été médecin coordinateur d'un réseau de soins palliatifs dans la région.

Six médecins généralistes ont déjà travaillé avec un réseau de soins palliatifs lors de précédentes prises en charge pour des pathologies variées. Aucun des médecins généralistes interrogés n'a eu recours à un réseau SLA.

## **2) Formation des médecins généralistes**

La totalité des médecins généralistes de notre échantillon participent régulièrement à des formations médicales continues (FMC). Les FMC suivies actuellement par ces médecins sont multiples : « *on a l'enseignement post universitaire de notre secteur* », « *je fais plutôt par le CHU quand il y a les quoi de neuf* », « *je vais [...] à des soirées organisées par un spécialiste et des labos* », « *je participe à un groupe de pairs* ».

Aucun des médecins généralistes interrogés n'a bénéficié de FMC sur la sclérose latérale amyotrophique.

Une grande majorité des médecins généralistes interrogés, évoquent avoir des connaissances sur cette pathologie pour différentes raisons : pathologie abordée au cours des études médicales, prise en charge de plusieurs patients SLA, coordination pour l'un d'entre eux d'un réseau de soins palliatifs, antécédent familial de SLA « *ma mère a une SLA* ».

Les médecins abordent leur formation sur cette pathologie durant leurs études médicales. Moins de la moitié des médecins avait eu des cours dédiés à cette pathologie durant leurs études : « *la SLA c'est quelque chose que j'avais dû avoir un cours très bref* », « *dans les études c'était succinct* », « *c'est juste un petit truc dans les bouquins* », « *on l'avait étudié [...] c'était une maladie rare que l'on connaissait* ». On retrouve dans la population étudiée, une faible partie des médecins qui avait pris en charge des patients atteints de SLA au cours de leurs études médicales : « *j'avais fait un stage en tant qu'externe en neurologie [...] il y avait quelques patients* », « *j'en ai pris en charge quand j'étais interne* ».

Devant le peu de connaissances universitaires reçues, certains d'entre eux, ont pratiqué l'auto-formation, lorsqu'ils ont appris que leurs patients étaient atteints d'une SLA, à savoir : « *j'ai lu beaucoup de littérature là-dessus* », « *c'est sur internet [...] pour me remettre un petit peu au courant* ».

Certains évoquent également, l'aide apportée par les comptes rendus des spécialistes quand ils sont amenés à prendre en charge des maladies peu fréquentes : « *ça compte dans la FMC les courriers quand ils sont bien faits* », « *j'ai appris au travers des courriers* ».

### **3) Prise en charge par les médecins généralistes de patients atteints de SLA**

Nous nous sommes intéressés au cours de notre recherche à la prise en charge par les médecins généralistes de patients atteints de SLA, afin de pouvoir mieux appréhender par la suite le vécu et la place de ces médecins dans cette prise en charge. Nous avons abordé au cours de nos entretiens, différents axes tels que des généralités sur la SLA, la prise en charge en ambulatoire et en milieu hospitalier. Ces thèmes nous ont ensuite permis de dialoguer avec les médecins sur la manière dont se déroulait la coordination des soins.

#### **a) Généralités concernant la pathologie**

##### **✓ Généralités clinique et diagnostique**

Au cours des différents entretiens, la totalité des médecins généralistes aborde certains signes cliniques rencontrés chez leurs patients au cours de l'évolution de la maladie :

- des déficits moteurs : « *une fatigabilité à la marche* », « *il se déplace toujours [...] a beaucoup mal* », « *il arrivait à peine à marcher [...] à lever les bras* », « *plus aucun mouvement volontaire* », « *tétraplégique* » ;
- des troubles de la parole : « *cette dysphonie qui est apparue [...] très particulière [...] intermittente* », « *dysarthrie majeure* », « *elle est quasi mutique* » ;
- des troubles de la déglutition : « *beaucoup de fausses-routes [...] à la fin* », « *il est vraiment en fausses-routes [...] ça avait été un des grands dangers de l'été* » ;
- des troubles respiratoires : « *des épisodes [...] de dyspnée profonde* », « *beaucoup les troubles [...] de la respiration nocturne* » ;
- une altération de l'état général : « *elle était épuisée* », « *le poids a tendance [...] à diminuer* », « *il avait fondu il avait perdu du muscles* » ;
- des signes cliniques négatifs : « *il n'a pas de trouble de l'exonération il n'est pas sondé* » ;
- la prise en charge de la douleur : « *elle n'a pas mal du tout* ».

En ce qui concerne la prise en charge diagnostique, au cours de nos entretiens, sans question particulière de notre part, une grande majorité des médecins nous évoquent le début des symptômes mais surtout nous rapporte un retard diagnostique : « *on a erré avant [...] au moins neuf mois* », « *ça a traîné un moment [...] ça n'a pas été diagnostiqué tout de suite* ».

D'autres médecins nous évoquent que les premières manifestations de la maladie conduisent fréquemment à une consultation chez un neurologue qui pose le diagnostic de SLA : « *les premiers signes vont chez le neurologue, le diagnostic est fait par le neurologue* », « *c'est toujours un diagnostic posé par des spécialistes* ».

### ✓ **Epidémiologie**

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie rare. En effet, dans la population de médecins généralistes interrogés, il s'agit :

- pour sept médecins d'une première prise en charge ;
- pour cinq médecins d'une deuxième prise en charge ;
- pour un médecin d'une troisième prise en charge ;
- et pour un médecin d'une septième prise en charge.

### ✓ **Evolution de la maladie**

Dans l'échantillon des médecins interrogés, pour neuf médecins, leur patient était vivant et pour cinq d'entre eux, il était décédé lorsque nous avons effectué les entretiens.

La grande majorité des médecins interrogés évoquent, très brièvement, au cours de l'entretien, l'évolution de la maladie. Ils insistent principalement sur le fait que la SLA soit une pathologie d'évolution rapidement progressive avec un pronostic engagé à court terme. En effet, les propos retenus sont les suivants : « *l'a emportée très très rapidement [...] en six mois ou huit mois comme d'habitude* », « *ça va très [...] vite dans le mauvais sens forcément* », « *c'est la mort programmée* ».



## ✓ **Prise en charge palliative**

Comme nous avons pu l'évoquer précédemment, la SLA est une maladie incurable dont la prise en charge palliative fait partie intégrante de la prise en charge globale de ces patients.

D'après les médecins généralistes, quatre patients bénéficiaient d'un suivi par une équipe de soins palliatifs du CHU de ROUEN. Il est à noter que certains médecins n'étaient pas en mesure de répondre à cette question. Trois médecins soulignent que leur patient était suivi en HAD de type palliative. Deux médecins ont eu recours à un suivi par un réseau de soins palliatifs.

Lors des entretiens, la grande majorité des médecins ne peuvent pas de nous dire si leurs patients avaient désigné une personne de confiance. Ils nous répondent très fréquemment qu'il s'agit probablement d'un membre de leur famille.

Concernant la rédaction de directives anticipées, un seul médecin nous affirme avec certitude que sa patiente avait rédigé des directives anticipées en milieu hospitalier. Un médecin nous indique qu'il va très prochainement, avec le réseau de soins palliatifs, proposer à sa patiente d'en rédiger. Aucun des autres médecins n'est en mesure de répondre à notre question. Pour environ la moitié des médecins, les patients avaient émis oralement des souhaits : « *il ne voulait pas d'acharnement [...] demandeur qu'on l'aide [...] finir ses jours tranquillement [...] confortablement et être entouré* », « *simplement pas de trachéo, pas d'assistance ventilatoire* ». Enfin à l'évocation des directives anticipées selon la loi Léonetti, un des quatorze médecins nous pose la question suivante : « *c'est quoi la loi Léonetti ?* ».

### ✓ **Prise en charge thérapeutique**

Environ un tiers des médecins évoquent de manière très succincte les thérapeutiques à visée étiologique, « *il a du Rilutek* », qui est un traitement prescrit par les spécialistes, « *au début il a été mis sous traitement par le neurologue* ».

Dans les mêmes proportions, ils évoquent certains traitements symptomatiques essentiellement les antibiothérapies, les traitements de l'hypersialorrhée « *Laroxyl* » ou « *des injections de toxines botuliques* », les traitements de l'encombrement bronchique « *je l'ai mis sous Scopoderm* ».

## **b) Prise en charge ambulatoire**

En ce qui concerne les aides humaines, environ trois quart des patients bénéficiaient de soins lourds et nécessitaient soit le passage d'une HAD, soit le passage du SSIAD et d'une infirmière libérale.

Trois des médecins interrogés ont dû faire face à des refus de la part de leurs patients dans la mise en place d'aides humaines. Pour l'un d'entre eux, le SSIAD a été mis en place dans les derniers jours de vie. Pour un autre médecin, il a contraint le patient à la mise en place d'aides devant un maintien à domicile difficile : *« j'ai dit au patient si vous souhaitez rester à domicile [...] il faut accepter des aides sinon ce n'est pas possible vous serez hospitalisé [...] donc là il a accepté »*.

La grande majorité des patients, bénéficiait de prise en charge en kinésithérapie et en orthophonie. D'après les médecins, moins d'un quart des patients avait eu une prise en charge psychologique. Certains patients ont bénéficié d'une prise en charge par l'unité mobile d'évaluation et de suivi des handicaps, constituée notamment d'ergothérapeutes, pour la mise en place d'aides à la communication (« ardoise », « synthèse vocale »), d'aides techniques adaptées à la dépendance et l'aménagement du domicile. Une grande majorité des médecins nous ont signalé que l'entourage familial était très aidant dans la prise en charge.

Les aides techniques étaient variables en fonction de la dépendance des patients. Les médecins ont cité : le fauteuil roulant manuel ou électrique, le lit médicalisé, le lève-malade... Cinq patients étaient sous VNI, une seule était trachéotomisée et six étaient porteurs d'une gastrostomie. Très peu de patients avaient à leur domicile du matériel d'aspiration.

En ce qui concerne les aides sociales, les médecins constatent que peu de patients en ont bénéficié. Certains avaient rempli des dossiers MDPH ou des dossiers APA.

Dans plus de la moitié des cas, la mise en place des aides s'était faite en milieu hospitalier : « *ce sont eux qui se sont occupés de tout* », « *aides humaines au domicile ont été mises en place par le CHU* ». Pour l'autre moitié, elle s'était faite de manière conjointe entre le médecin généraliste et l'hôpital : « *en collaboration entre l'assistante sociale du service de pneumo [...] et moi* », « *j'ai prescrit les aides techniques au vu des difficultés du patient* ».

En ambulatoire, les patients ont pu bénéficier de consultations spécialisées. Cinq médecins généralistes ont demandé avis à des neurologues libéraux dans un premier temps. Par la suite, certains de ces patients ont été suivis de manière conjointe avec le centre SLA du CHU de ROUEN. Il n'y a pas eu d'autre spécialiste libéral sollicité.

### **c) Prise en charge hospitalière**

Nous nous sommes intéressés aux consultations multidisciplinaires du CHU de ROUEN, qui se déroulent en hôpital de jour de neurologie et pneumologie, et aux différentes hospitalisations pour des problématiques aiguës.

Huit médecins évoquent le suivi de leurs patients en consultations multidisciplinaires (CMD). Ils nous décrivent le fonctionnement de celles-ci selon les termes suivants : « *ils le voient régulièrement* », « *c'est toujours programmé* », « *c'est plus des hôpitaux de jours* ».

Pour une grande majorité des médecins généralistes, leur patient a été hospitalisé pour des problèmes aigus, le plus souvent en entrée directe dans des services de médecine. Seulement deux médecins ont dû recourir à une hospitalisation via les urgences : « *une fois [...] c'est un soir [...] elle est partie par les urgences [...] la seule fois* », « *initialement juste après que le diagnostic ait été posé [...] il a atterri aux urgences [...] et il est passé en réa* ». Certains médecins souhaitent le moins d'hospitalisations possibles pour leur patient et aimeraient gérer au maximum au domicile en étant aidés par des structures type HAD, SSIAD, réseau de soins palliatifs : « *plutôt [...] on gère l'urgence à domicile [...] plutôt envisager la fin de vie à domicile [...] c'est un peu le contrat* ».

## **d) Coordination des soins**

Dans chacun des entretiens réalisés, les médecins généralistes ont évoqué à la fois des points positifs et négatifs concernant la coordination des soins des patients pris en charge.

### ✓ **Points positifs de la coordination des soins**

- ***Coordination entre le médecin généraliste et les intervenants ambulatoires***

La grande majorité des patients a été pris en charge par des structures type HAD, SSIAD, réseau de soins palliatifs et des professionnels paramédicaux libéraux (infirmières, kinésithérapeutes, orthophonistes...). La quasi-totalité des médecins généralistes interrogés évoque une satisfaction et une aide apportée par ces derniers lors des prises en charge effectuées : « *je pense qu'il a été bien pris en charge* », « *il y a une bonne cohérence* », « *avec le SSIAD [...] il n'y a jamais eu de problème* », « *sans l'HAD c'est pas possible* ». De plus, ils nous rapportent une satisfaction concernant la communication entre les intervenants : « *l'HAD a laissé un petit message [...] que je repasse pour un renouvellement* », « *on travaille par internet par messagerie ou par téléphone* », « *on se communiquait tout, [...], venir [...] ensemble s'il y avait besoin, [...], la bonne coordination [...] c'était un élément positif, [...], jamais personne n'a manqué à l'appel* ».

Les médecins interrogés nous rapportent qu'être entourés par l'ensemble de ces professionnels au domicile du patient, leur permettaient d'échanger sur la prise en charge et ainsi pouvoir prendre des décisions en équipe : « *j'ai créé un espèce de réseau en envoyant des mails [...] pour [...] échanger* », « *une réflexion collégiale [...] on est moins truffe [...] de meilleures idées [...] la prise en charge est de qualité [...] on fait un petit comité de bioéthique* ».

Nous constatons que peu de médecins ont fait appel à des confrères généralistes afin de les aider dans la prise en charge : « *je ne l'accompagne pas seul, je lui dis [...] je bénéficie d'un soutien, une consœur [...] et le réseau D.* ».

Concernant la prise en charge par les neurologues libéraux, aucun des cinq médecins généralistes concernés n'a décrit de point positif.

Enfin, la majorité des médecins a parlé de l'entourage familial des patients, qui avait été aidant au cours de la prise en charge. Les réponses obtenues étaient pour la plupart fermées et nous avons retenu le verbatim suivant : « *l'entourage [...] était de qualité [...] sa femme [...] il n'y a pas de problème [...] faisait le lien entre l'hôpital, moi [...] kiné et infirmière [...] tout s'est bien passé* ».

- ***Coordination entre le médecin généraliste et le milieu hospitalier***

Le suivi des patients atteints de SLA est effectué par le centre SLA du CHU de ROUEN principalement par l'intermédiaire de consultations multidisciplinaires. La quasi-totalité des médecins nous a rapporté de nombreux points positifs suite aux multiples CMD des patients. En effet, les médecins sont satisfaits par le suivi effectué et l'aide apportée lors des CMD : « *une impression de suivi [...] beaucoup de conseils* », « *une prise en charge un peu globale* », « *ça évite beaucoup d'hospitalisations pour résoudre des problèmes qu'on n'est pas à même en ville de résoudre [...] ils ont été au devant des demandes* », « *je pense que si on n'avait pas ça, ça serait encore plus difficile [...] je serai obligé de tout gérer moi-même [...] je pense qu'en ville c'est compliqué* ».

L'ensemble des médecins généralistes ont pu communiquer avec les spécialistes, plus par courriers que par téléphone, dans le but d'améliorer la prise en charge des patients : « *on communiquait sans problème [...] par courriers ou par téléphone ou les deux* », « *on m'appelle pour me donner des informations, me demander mon avis sur la façon dont il vit* », « *les soignants du CHU c'est génial font un effort énorme pour [...] faire des comptes rendus rapides de synthèse* », « *les comptes rendus étaient bien faits* ».

Pour les médecins qui avaient eu leur patient hospitalisé, plus de la moitié d'entre eux étaient satisfaits, par la rapidité d'obtention d'un lit d'hospitalisation en cas de problématiques aiguës au domicile, et par la prise en charge hospitalière : « *très bonne prise en charge, ça s'est très bien passé* », « *ils l'avaient dit et ils l'ont fait [...] ça s'est passé un week-end et sans moi[...] on l'avait dit avant, on avait calé ça avant et ça c'est très bien passé* », « *il suffisait d'appeler Madame D. en s'y prenant un petit peu à l'avance, c'était sans souci* ».

Un seul médecin, du fait de la prise en charge de plusieurs patients atteints de SLA dans le cadre de son activité de médecin coordinateur de réseau de soins palliatifs, a pu noter une amélioration dans le temps de la prise en charge et un investissement plus important des professionnels : « *lors des débuts [...] des SLA [...] il y avait un diagnostic de posé par le neurologue [...] après ça n'intéressait [...] personne, là ça intéressent des gens* ».

#### ✓ **Points négatifs de la coordination des soins**

- ***Coordination entre le médecin généraliste et les intervenants ambulatoires***

Au domicile, certains médecins ont pu être confrontés à des prises en charge en partie conflictuelles : « *c'était un peu conflictuel [...] au début [...] la SLA ne rentrait pas dans le cadre des HAD* », « *c'est très difficile [...] le patient refuse tout [...] nous mettre en difficultés entre nous [...] on est habitué à travailler ensemble [...] il a mis de la tension entre nous* », « *ils appellent (l'HAD) à n'importe quelle heure il faut que ce soit dans les dix minutes on n'a pas que ça à faire* ».

Deux médecins nous rapportent avoir rencontré des difficultés pour faire intervenir des paramédicaux en raison d'un manque de temps de leur part : « *aucun des collègues sur le secteur pouvait se surcharger de quelque chose d'aussi régulier [...] sans créneau horaire prédéterminé* », « *la kiné elle restait cinq minutes, alors là elle reste une demi-heure quand même* ».



Une faible partie des médecins nous signale qu'il n'existe pas de travail d'équipe, pas de coordination avec les professionnels de santé du domicile : « *pas de travail d'équipe réellement* », « *c'est restreint, encore même pas de coordination, il y a juste [...] kiné [...] pneumo* », « *chacun fait un peu dans son coin [...] c'est souvent comme ça* ». En plus de ces médecins, une minorité des autres médecins interrogés évoque des problèmes de communication : « *je n'ai pas eu de contact particulier avec eux* », « *les psychologues c'est des gens qui sont plein de bonnes idées mais pas toujours facile à joindre [...] il est à distance et quand on est en crise il n'est jamais joignable* ».

Sur les cinq patients pris en charge par des neurologues libéraux, un seul médecin rapporte un point négatif à cette collaboration. Il s'agit de difficultés de communication orale, notamment difficultés à les contacter en cas de demande d'avis concernant la prise en charge : « *quand on est installé on a nos correspondants et eux pour le coup il faut souvent deux jours pour arriver à leur parler* ».

- ***Coordination entre le médecin généraliste et le milieu hospitalier***

Un faible nombre de médecins rapporte une insatisfaction dans la prise en charge hospitalière soit du fait de l'absence de programmation de consultations de suivi en début de prise en charge, « *pas de nouvelles consultations ni chez le neurologue ni avec aucun correspondant* », soit du fait de difficultés rencontrées pour obtenir une hospitalisation en cas de symptomatologie aiguë : « *il n'y avait pas de place [...] au mieux ça sera demain à vous de tenir une journée [...] c'était pas tant moi que le patient qui fallait qui tienne* ».

Quelques médecins soulignent un manque de communication orale avec le milieu hospitalier, même s'ils reconnaissent une satisfaction de la communication écrite : « *on n'a un petit peu l'habitude quand nos patients sont hospitalisés qu'on nous appelle pas c'est à nous d'appeler* », « *le CHU ne fait pas d'effort de contact face à nous* », « *pas seulement nous soumettre [...] nous imposer les comptes rendus c'est insupportable* ».

D'autres médecins nous signalent un manque d'informations dans les différents comptes rendus reçus et l'absence de directive concernant la prise en charge : « *dans leurs courriers [...] pas non plus de directive, c'est de façon confraternelle* », « *il a été vu [...] en pneumo [...] il y a même un protocole mais je n'ai pas le détail* ».

## **4) Vécu des médecins généralistes prenant en charge des patients porteurs d'une SLA**

### **a) Vécu neutre**

Nous avons intitulé cette partie « vécu neutre » pour plusieurs raisons :

- nos questions ont généré des affirmations sans explication de la part des médecins interrogés ;
- les informations apportées par les médecins généralistes semblent être dénuées de toute émotion.

#### **✓ Evolution de la maladie**

Certains médecins généralistes ont abordé au cours des entretiens l'évolution de la SLA, sans que ne transparaisse d'émotion.

Ces médecins ont rapporté que les patients posaient fréquemment des questions sur l'évolution de leur pathologie, et selon eux, « *je crois qu'il ne faut rien cacher sur ce genre de choses* ».

Ils nous ont parlé également de la fin de vie de leur patient : « *en espérant que ça va être rapide* », « *de toute façon cette femme elle va mourir* ».

Concernant un de ces médecins, il suit depuis plusieurs années sa patiente, « *ça remonte en 2006 [...] on est à six ans, septième année* », ce qui suscite chez lui quelques questions, « *je ne pensais pas que ça durerait si longtemps* », dans la mesure où les données théoriques rapportent une médiane de survie à 36 mois. Les autres patients atteints de SLA suivis par ce médecin sont décédés plus prématurément.

## ✓ **Prise en charge de patients atteints de SLA**

Pour un médecin généraliste, lorsque le diagnostic de SLA a été posé par les spécialistes, cela a généré chez lui de nombreuses questions concernant la maladie : « *tout de suite ça a été des questions* ».

Certains médecins généralistes interrogés nous rapportent l'absence de difficulté de prise en charge sans que nous puissions ressentir dans leurs propos d'émotion particulière.

En ce qui concerne la prise en charge hospitalière, lorsque nous demandons aux médecins si les spécialistes prennent leurs avis lors de décisions importantes concernant leur patient, certains médecins, nous répondent « *oui* » ou « *non* », sans plus d'explication de leur part. Deux médecins interrogés, se posent des questions concernant les multiples consultations hospitalières et leurs intérêts : « *des consultations [...] créées dont on perçoit nous généralistes pas trop [...] les enjeux* », « *elle était restée très longtemps sans en avoir, j'en voyais pas trop l'utilité* ».

Concernant la prise en charge en général (ambulatoire et hospitalière), deux médecins se questionnent sur le travail en équipe et les améliorations que cela pourraient apporter dans la prise en charge de leur patient : « *la problématique du mieux travailler ensemble* », « *l'intérêt de travailler en équipe avec un réseau [...] de [...] valider le fait que l'on n'est pas dans le bricolage* ».

Concernant la prise en charge thérapeutique, symptomatique et étiologique, quatre médecins n'ont pas rencontré de difficulté et ont répondu pour la plupart à notre question par une affirmation sans explication. D'autres nous ont affirmé : « *je n'ai pas eu [...] de symptômes que je n'ai pas pu gérer* ».

La même proportion de médecins déclare ne pas avoir été confrontée à des difficultés d'ordre éthique. Certains n'ont pas reçu de demande d'euthanasie de la part de leur patient : « *cette nouvelle patiente [...] il n'a pas du tout exprimé cette demande* ». En revanche, pour les médecins ayant eu une demande d'euthanasie, certains nous rapportent les propos suivants : « *il faut jouer franc jeu* », « *j'ai botté en touche en disant on traite au coup par coup* ».

De même, lorsque nous demandons aux médecins, s'ils ont rencontré des difficultés d'ordre social, trois médecins, nous répondent « *non* ».

## **b) Vécu positif**

Lorsque nous avons effectué l'analyse de nos entretiens, nous avons pu nous rendre compte, que les médecins généralistes interrogés ont peu parlé de leur vécu positif concernant la prise en charge de patients atteints de SLA. En effet, ils se sont davantage étendus sur leur ressenti négatif.

### **✓ Absence de difficulté rencontrée au cours de la prise en charge**

#### **• Concernant la prise en charge en général**

Un médecin nous rapporte qu'il a rencontré très peu de difficultés au cours de la prise en charge de son patient dans la mesure où celui-ci était à un stade précoce de la maladie : « *ce n'est pas un cas lourd par rapport à ce que l'on peut voir [...] il n'est pas encore à un stade [...] trop avancé* ».

De même, un autre médecin dont la patiente est décédée, nous explique ne pas avoir rencontré de difficulté en début de prise en charge : « *au début, c'était encore gérable, elle était chez elle et elle a atterri chez sa fille* ».

Deux médecins, ont rencontré en début de prise en charge des difficultés avec les différentes aides humaines au domicile : « *au début c'était difficile à gérer [...] avec l'HAD [...] il faut qu'ils prennent leurs marques [...] on a un peu de mal [...] maintenant ça va bien* », « *il y a pu avoir des tensions* ». Après réflexion de leur part, actuellement, ils estiment être satisfaits par la prise en charge en cours : « *c'est impeccable [...] a posteriori [...] ça se passe très bien* », « *c'est très réglo* ».

Un médecin explique que le maintien à domicile a pu se réaliser dans des conditions optimales du fait de la prise en charge multidisciplinaire et du soutien de l'entourage familial : « *il n'y avait pas de problème grâce à elle grâce à eux et puis l'équipe, le travail de tout le monde* ».

Un médecin s'étonne de l'investissement de certains proches dans la prise en charge, ce qui a permis au vu des dépendances, un maintien à domicile dans les meilleures conditions : « *tout le monde est capable de faire ça [...] c'est étonnant* ».

Concernant les aides sociales, trois médecins évoquent qu'ils n'ont pas rencontré de difficulté dans ce domaine : « *ça s'est fait rapidement [...] je n'ai pas eu l'impression d'avoir de difficultés* », « *ça n'a pas posé de problème* ».

Concernant le questionnement éthique, un médecin nous évoque ne pas être en difficulté dans la mesure où sa patiente n'a pas pu renouveler sa demande d'euthanasie devant des troubles de la communication : « *bah non, parce qu'elle l'a exprimé deux fois et puis après elle n'était plus capable de l'exprimer* ».

- **Médecins généralistes et la dimension psychologique**

Trois des médecins interrogés estiment ne pas avoir rencontré de difficulté psychologique au cours de la prise en charge de leur patient : « *après le fait qu'elle se dégrade, ça ne m'a pas trop gêné* », « *c'est un truc qui se passe comme une lettre à la poste [...] une merveille* », « *pour l'instant elle ne me pose pas problème* ».

- ✓ **Relation du médecin généraliste avec le patient et son entourage**

Lorsque nous demandons aux médecins généralistes interrogés, s'ils ont rencontré des difficultés relationnelles avec le patient et/ou son entourage, la grande majorité nous répond de manière négative. En effet, que ce soit avec le patient et l'entourage, les médecins sont satisfaits des relations qui se sont développées au cours de la prise en charge. Ils évoquent pour certains d'entre eux une relation de confiance : « *c'est des gens avec qui on avait une excellente relation on va dire de confiance et de discussions de plein de choses* », « *on a réussi à garder des liens forts* », « *je sais que c'est moi qui compte* », « *je suis restée une référence* ».

Nous remarquons également, qu'au travers des propos utilisés, les médecins sont très attachés aux patients : « *des gens vraiment gentils...ça se passait toujours très bien...toujours bien reçu* », « *je l'aimais beaucoup [...] était très gentil...très attachant...méritant* ».

✓ **Aides apportées par la prise en charge**

• ***Aides apportés par la prise en charge ambulatoire***

La quasi-totalité des médecins est satisfaite des aides humaines mises en place au domicile des patients afin de pouvoir répondre à leurs dépendances croissantes.

Deux médecins nous rapportent avoir été soutenu au cours de la prise en charge par les différentes aides humaines mises en place, par l'HAD, « *redire que l'HAD [...] c'est formidable que ça existe* » et le réseau de soins palliatifs, « *le côté pluridisciplinaire, avec vraiment le réseau* ».

• ***Aides apportées par la prise en charge hospitalière***

Environ la moitié des médecins interrogés, pensent que l'existence d'un centre dédié aux malades atteints de SLA, a permis d'une part, une aide à la prise en charge des patients dans des conditions les plus optimales possibles : « *c'est plus facile* », « *je dois dire qu'ils me retirent une épine du pied [...] ils ont géré la fin, pour moi c'était confortable* », « *j'attends que ce soit eux qui en fassent du bien et qui continuent à l'améliorer* ». D'autre part, cela a permis une réassurance des médecins généralistes : « *ils m'ont mis à l'aise très vite* », « *j'aurai été un petit peu perdu* ».

Un médecin ne connaissait pas l'existence du centre SLA. La prise en charge de son patient dans ce centre, lui a été bénéfique : « *je n'avais pas cette notion de service pluridisciplinaire pour la SLA [...] je suis content enfin content, ça m'a soulagé beaucoup dans la prise en charge* ».



Quatre médecins nous rapportent, que les comptes rendus de consultations ou d'hospitalisations ont été une aide précieuse dans le suivi des patients : « *on savait où il en était [...] quels problèmes on avait [...] on devait s'attendre [...] c'était bien* », « *permet [...] de refaire le point et de penser à cette prise en charge [...] multidisciplinaire* ».

- ***Aides apportées par la prise en charge en général***

Plusieurs médecins ont trouvé cette expérience bénéfique sur le plan médical : « *c'est enrichissant médicalement* », « *cette première expérience ça m'a apporté beaucoup* ».

Ils estiment que la prise en charge effectuée sera probablement une aide pour les prises en charge futures : « *maintenant j'aurai un deuxième patient atteint de SLA [...] ça serait plus facile je serai le guider* ».

### **c) Vécu négatif**

#### **✓ Difficultés rencontrées au cours de la prise en charge**

Au cours de la prise en charge, treize médecins généralistes sur les quatorze interrogés ont rencontré de nombreuses difficultés dans différents axes de la prise en charge.

- ***Difficultés diagnostiques***

Au cours de l'étude, trois médecins ont ressenti des difficultés concernant la prise en charge diagnostique.

Ces médecins ont été confrontés à des retards diagnostiques, ce qui a pu les mettre en difficultés tant sur le plan médical, que sur le plan psychologique : « *c'était pour moi une difficulté diagnostique* », « *découvert en même temps [...] un goitre [...] ablation thyroïdienne [...] a amélioré temporairement ce qui a fait fourvoyer* ».

Pour l'un d'entre eux, on perçoit un sentiment de culpabilité : « *même avec du recul, on se dit que c'était pas facile d'y penser [...] c'est facile après* ».

- ***Difficultés de prise en charge par manque de formation***

Quatre médecins nous font part de leurs difficultés dans la prise en charge du fait d'un manque de connaissance et d'expérience dans ce type de pathologie.

Un de ces médecins explique que la réalisation d'un stage en neurologie pendant ses études médicales lui a permis d'acquérir quelques connaissances : « *j'étais externe, en neuro [...] je ne serais pas passée en neuro, je pense que [...] ça aurait été très vague* ».

Pour un autre, en raison de ce manque de connaissance et d'expérience, il présente une appréhension face à cette prise en charge : « *je suis tellement [...] dans une première situation que je fais attention de surtout pas faire du mal mais faire du bien je ne sais pas trop comment je peux en faire* ».

Trois médecins nous signalent un manque de formation concernant le matériel utilisable au domicile (appareils de ventilation par exemple) : « *appareil qui permet de faire tousser [...] dont je ne sais pas me servir* », « *ne pas connaître tous les accessoires qu'elle prescrit* ». Un de ces trois médecins, exprime un sentiment de dévalorisation du fait que les proches sachent mieux les utiliser : « *on est complètement impuissant par rapport à l'ensemble des machines [...] son épouse sait mieux les utiliser que moi [...] heureusement que tout ce monde là gravite. Nous, on n'est pas du tout formé* », « *il y a un mur par rapport à toute cette machinerie* ». Ce même médecin regrette de ne pas s'être investi davantage en début de prise en charge, pour apprendre le fonctionnement des différents matériels disponibles au domicile : « *peut-être que j'aurais demandé que ça [...] que le premier jour je sois à l'arrivée qu'on me remontre [...] les constantes [...] mais je ne me suis pas mise en avant [...] c'est quelque chose que je referai* ».

- **Difficultés secondaires à la détresse psychologique des patients**

Précédemment, nous avons remarqué que peu de patients bénéficiaient d'une prise en charge psychologique.

Quatre médecins rapportent avoir été en difficultés face à la détresse psychologique de leur patient. De plus, l'existence de troubles de la communication a pu rendre la prise en charge encore plus complexe. Nous retenons les verbatim suivants : « *avec elle, c'était plus compliquée [...] on sentait bien qu'elle était complètement murée dans son corps, qu'elle n'en pouvait plus [...] on fait semblant de ne pas le voir* », « *ce n'est pas facile de voir des patients qui dépriment par rapport à leur état de santé, c'est ça le plus dur [...] pas évident à gérer* », « *elle avait mauvais moral à ce moment [...] ça a été difficile à gérer* ».

- **Difficultés thérapeutiques**

Plus de la moitié des médecins généralistes interrogés a rencontré des difficultés thérapeutiques, concernant à la fois les traitements symptomatiques et étiologiques.

Concernant les traitements étiologiques, plusieurs médecins se questionnent sur l'intérêt et l'efficacité du traitement utilisé : « à accepter le Rilutek [...] parce que quand j'ai regardé sur internet j'ai pas trouvé grand chose de probant », « j'ai pas appris le Rilutek, j'ai lu, est-ce que c'est ça qui l'a maintenu ? », « je pense qu'on n'a pas beaucoup évolué depuis 30 ans [...] on est toujours au Rilutek et au toco ».

Certains médecins se sont retrouvés en difficultés face à la prescription de traitements symptomatiques, par exemple le choix d'antibiotiques devant des surinfections bronchiques ou devant des hypersialorrhées résistantes à de nombreuses thérapeutiques. Un médecin nous explique avoir rencontré au début de la maladie des difficultés de prescriptions dans la mesure où de nombreux médicaments sont contre-indiqués : « c'était plus avant je pense [...] dans le début, il y avait toute une liste de médicaments contre-indiqués [...] maintenant il n'y a plus grand-chose de contre-indiqué je crois ». Enfin, deux médecins auraient aimé que leur patient puisse rester à leur domicile en fin de vie, ce qui n'a pas été le cas du fait de l'impossibilité de pouvoir réaliser des anxiolyse (par voie périphérique) au domicile : « l'Hypnovel, on ne sait pas le manier ».

- **Difficultés sociales**

Un seul médecin dit avoir rencontré des difficultés d'ordre social, dans la mesure où son patient n'a pas pu bénéficier d'aides afin d'aménager son domicile : « il n'y ait pas eu d'aide par rapport aux travaux ».

- **Difficultés d'ordre éthique**

Sur les quatorze médecins généralistes rencontrés, quatre nous font remarquer que la SLA est une pathologie dont la prise en charge éthique suscite de nombreuses interrogations et difficultés, « *c'était une pathologie [...] avec des problématiques éthiques délicates et compliquées à gérer* ».

Sur les quatre médecins, trois ont été confronté à des demandes d'euthanasie, ce qui a pu entraîner chez eux des émotions : « *un patient qui m'a marqué [...] c'est la première fois [...] m'a demandé un acte d'euthanasie active* », « *c'était assez pénible [...] son père voulait mourir [...] il y avait une demande d'euthanasie thérapeutique* ». Le dernier médecin a rencontré lors d'une précédente prise en charge une demande d'euthanasie. Il a souhaité pour cette patiente être entouré par un réseau de soins palliatifs, pouvant l'aider dans ce questionnement éthique : « *pour m'en prémunir de me sentir en problèmes éthiques [...] c'est le fait d'être en réflexion collégiale* ».

- **Difficultés de communication entre les différents intervenants**

Cinq médecins soulignent des difficultés de communication avec le milieu hospitalier et notamment l'absence de demande d'avis auprès des généralistes, en cas de prise de décisions importantes concernant leur patient, notamment dans le domaine éthique : « *avant de mettre des appareils (VNI) comme ça, je n'ai pas eu le professeur qui m'a appelé* », « *on n'a jamais pris son avis durant la prise en charge de sa patiente* ».

Un des médecins regrette, qu'il n'existe pas de concertation multidisciplinaire où le point de vue des médecins généralistes puisse être pris en compte, notamment lors de l'instauration et/ou de l'arrêt d'une suppléance ventilatoire et/ou nutritionnelle : « *le point négatif [...] une concertation multidisciplinaire sur l'indication de la VNI [...] la GPE [...] c'est fondamental* ».

## ✓ Médecins généralistes confrontés à des difficultés psychologiques

### • **Difficultés psychologiques liées à l'annonce diagnostique**

Plusieurs médecins nous rapportent s'être sentis submergés par des émotions lorsque le diagnostic de SLA a été annoncé à leur patient : « *sur le coup ça a été un désastre [...] l'annonce de la maladie [...] j'étais trop bouleversée* », « *c'est tellement difficile à dire aussi, on s'avance à pas de loup* », « *au début je me disais oh là là* ».

Certains d'entre eux, ont ressenti lors de l'annonce diagnostique, un sentiment d'injustice pour leur patient : « *la gravité de cette maladie qui est survenue [...] comme une voleuse [...] de bonnes années [...] touche des gens tout juste d'âge mûr [...] va les emporter trop rapidement* ».

### • **Difficultés psychologiques rencontrées pendant toute la durée de la prise en charge**

La connaissance de l'évolution dramatique et l'annonce de celle-ci aux malades a pu bouleverser certains médecins : « *la maladie Charcot [...] on sait ce que c'est [...] c'est pas bon* », « *complètement à la merci de tout le monde* », « *je lui avais expliqué [...] une paralysie progressive des muscles, c'est dur à dire mais il faut lui dire* ».

Plusieurs médecins ont éprouvé au cours de la prise en charge des difficultés psychologiques pour plusieurs raisons :

- « prise en charge lourde », relevée par un grand nombre de médecins, « *c'est vrai psychologiquement pas facile à vivre* » ;
- difficultés de communication de leurs patients : « *on communique difficilement [...] elle parle plus [...] je ne sais même pas si elle dit oui ou si elle dit non [...] il faut vraiment la connaître par cœur* » ;
- détresse du patient et de son entourage : « *c'est une douleur pour tout le monde* » ;

- la réflexion des médecins sur la maladie : « *c'est terrible* », « *c'est compliqué* ». De plus, pour certains, il existe une difficulté d'acceptation de la maladie en raison de son évolution le plus souvent rapide. Ils ne peuvent pas effectuer un cheminement psychologique d'acceptation de la maladie : « *d'emblée on rentre dans le palliatif [...] on n'a pas le temps de cheminer* » ;
- arrêt des thérapeutiques actives. Respecter les volontés de leur patient, qui étaient de ne pas subir d'acharnement thérapeutique, a permis aux médecins de ne pas être dans la culpabilité : « *c'est toujours difficile de se dire on n'arrête tout mais pour le confort du patient c'était son souhait il fallait aussi le respecter* » ;
- prise en charge palliative. Un médecin nous évoque qu'il est difficile d'employer le terme palliatif pour des patients atteints de SLA, dans la mesure où dans notre société, ce terme est généralement associé au mot cancer : « *qu'ils aient les mêmes prises en charge que les gens qui ont le cancer, c'est pas possible [...] je pense que c'était trop tôt [...] il faudrait trouver un autre nom [...] c'est trop précoce* ».

- ***Difficultés à aborder la maladie pour les médecins généralistes***

Seulement deux médecins généralistes nous signalent avoir rencontré des difficultés pour aborder avec le patient l'évolution de la maladie et sa prise en charge.

Pour l'un d'entre eux, il n'a pas pu reprendre l'annonce diagnostique faite par le spécialiste, du fait de la fragilité psychologique de son patient : « *beaucoup de pudeur [...] jamais abordé le sujet en direct [...] je pense qu'il avait compris l'importance de sa maladie [...] le pronostic [...] très sombre* ».

Le second médecin dont il s'agit de la septième prise en charge, constate qu'actuellement, il est annoncé aux patients porteurs d'une pathologie grave un diagnostic précis, ce qui n'était pas le cas il y a de nombreuses années. Il nous explique que cela induit de nombreuses questions de la part des patients dont les généralistes ne sont pas à même de pouvoir répondre : « *il y a vingt-cinq ans [...] donnait jamais le diagnostic au patient quand c'était grave maintenant oui [...] c'est un peu difficile des fois pour le médecin généraliste derrière* ».

- **Sentiment d'impuissance des médecins généralistes**

Huit des quatorze médecins interrogés, nous expriment avoir ressenti un sentiment d'impuissance : « *on se sent impuissant* ». Ils nous apportent de multiples explications :

- le manque de connaissance et d'expérience : « *quand il y a un problème, (par rapport à la gastrostomie), c'est nous qu'on appelle et on est un peu perdu* » ;
- la dégradation inexorable du patient sans pouvoir recourir à des traitements pouvant faire régresser la symptomatologie : « *de toute façon, il n'y avait pas grand chose à faire* », « *pas eu de difficulté [...] si ce n'est [...] prendre en charge quelqu'un qui se dégrade progressivement [...] pour lequel on ne peut rien faire* », « *on est un peu démuné* », « *c'est dur psychologiquement [...] parce qu'on les voit se dégrader et qu'ils sont conscients, mis à part ça [...] j'arrive à me dédoubler, je n'ai pas eu de souffrance autre* » ;

- **Deuil des médecins suite à la fin de la prise en charge**

Sur les cinq médecins dont les patients sont décédés, un seul aborde son vécu au décours de la prise en charge. Pour ce médecin, du fait des visites quasi quotidiennes auprès de son patient, le plus souvent en présence des paramédicaux, il nous déclare avoir éprouvé un sentiment de solitude en fin de prise en charge : « *ça a été lourd et à la fin on a senti un vide, un petit manque au début. Ca s'est arrêté, tout s'est arrêté du jour au lendemain* ».

Un médecin parle à l'imparfait en évoquant la prise en charge de son patient alors qu'il est encore vivant. Lors de notre entretien, le patient était hospitalisé, dans un état critique et les praticiens hospitaliers avaient évoqué à la famille l'arrêt des thérapeutiques actives. Sachant qu'il ne reverrait pas son patient, il nous dit : « *je dis c'était parce que pour moi la prise en charge est finie* ».



- **Peurs des médecins généralistes**

Nous observons que six médecins ont ressenti au cours de la prise en charge de leur patient, des sentiments d'angoisses, de peurs dans différentes situations :

- un médecin nous évoque une complication respiratoire de son patient, « *il nous a fait très peur...il désaturait au moindre effort à 85* » ;
- deux médecins ont éprouvé des peurs par rapport aux prescriptions d'arrêt de certains traitements par les spécialistes, notamment les aérosols : « *ce jour-là [...] on a dit on arrête les aérosols [...] ça m'a fait un peu flipper trois aérosols zéro aérosol* ». Devant des complications respiratoires, le médecin a repris les aérosols sans le signaler au pneumologue référent ;
- concernant l'évolution future, un médecin, devant une hospitalisation survenue quelques jours avant notre entretien pour aggravation neurologique, a peur d'apprendre, que son patient se soit dégradé davantage sur le plan neurologique : « *j'ai peur de ce qu'on va me dire car là il y a une réelle aggravation* ». Pour un autre médecin, il appréhende qu'il se produise une complication aiguë au domicile du patient qu'il ne serait pas en mesure de pouvoir prendre en charge. Pour deux médecins, ils ressentent une peur quant à la fin de vie de leur patient, « *je ne sais pas comment ça va se finir* ». Ils ont notamment peur d'être dans l'incapacité de pouvoir gérer certains symptômes en phase agonique de la maladie : « *si on voit quelqu'un agonisant en fin de vie [...] qu'on peut rien faire [...] voir souffrir [...] ça serait [...] plus dur* ».

✓ **Relation du médecin généraliste avec le patient et son entourage**

Plusieurs médecins généralistes ont pu rencontrer, au cours de la prise en charge, des difficultés relationnelles avec leur patient. Aucun des médecins interrogés, n'a rencontré ces difficultés avec l'entourage familial du patient.

Les difficultés relationnelles rapportées par ces médecins sont principalement liées au refus de prise en charge des patients, « *il refusait toutes les aides* ». Nous recensons cinq médecins confrontés à des refus de prise en charge, ce qui a entraîné en général des conflits relationnels avec les patients.

Un des médecins confronté à cette situation, ressent un sentiment de frustration : « *un peu frustrant [...] opposant à ce qu'on peut lui proposer* ». Un autre médecin, devant le maintien à domicile devenu impossible, a dû imposer la mise en place d'aides humaines pour les gestes de la vie quotidienne : « *il a accepté parce qu'ils l'ont mis devant le fait accompli* ». Pour ce même médecin, quand il a abordé les directives anticipées, il se retrouve mis en échec face aux refus répétés de son patient : « *il nous met dehors [...] j'étais repassé pour l'histoire de la trachéo* ».

En plus de ces cinq médecins, un autre médecin rapporte que son patient n'a pas donné de manière volontaire certaines informations importantes : « *il s'alimentait encore moins que ce qu'il voulait bien me dire* ».

## **5) Place des médecins généralistes prenant en charge des patients atteints de SLA**

Au cours de nos entretiens, nous avons demandé aux médecins généralistes, quelle place ils occupent dans la prise en charge de leur patient atteint de SLA.

### **a) Perception de leur rôle par les médecins généralistes**

En évoquant avec les médecins interrogés la question de leur place dans la prise en charge de leur patient, ils nous ont décrit les différents rôles qu'ils occupent :

- la plupart évoquent la nécessité de consultations et visites régulières, dans la mesure où la SLA est une pathologie grave avec une évolution marquée par de multiples complications. Le motif de consultation le plus fréquemment évoqué concerne le renouvellement de traitements. Les médecins effectuent des visites plus rapprochées quand le patient avance dans la maladie, principalement à la phase terminale de la maladie ;
- trois médecins expriment leur investissement et leur implication dans la prise en charge. Ils ont par exemple donné leur « *numéro de téléphone personnel* », pour que les patients puissent les joindre 24h/24 en cas de nécessité. Un d'entre eux nous explique qu'il a été « *au début du diagnostic [...] très moteur* » et investi pour que son patient reste le plus longtemps possible à son domicile, « *à moi [...] de me rendre suffisamment disponible responsable* » ;
- certains médecins soulèvent l'importance d'informer leurs patients sur leur maladie et leur prise en charge. Un médecin raconte avoir expliqué à son patient le fonctionnement d'une HAD palliative : « *j'ai dû dire que c'était dans les maladies dont on ne s'en sortait pas* ». Le second, a aidé sa patiente à accepter la prise en charge palliative, « *on avait travaillé là-dessus* » ;

- quatre médecins expliquent qu'un de leur rôle principal dans la prise en charge a été l'accompagnement du malade dans les différentes phases de la maladie : « être capable de l'aider à partir le plus sereinement [...] qu'elle soit le plus confortable », « mon rôle [...] c'est aussi d'accompagner le patient dans son humanité [...] ne pas forcément [...] répondre avec une technique [...] c'est [...] un privilège [...] faisant partie intégrante de mon métier [...] d'accueillir [...] d'accompagner des patients en fin de vie d'accueillir l'expression de l'angoisse de la mort [...] ces questions [...] d'ordre spirituel [...] moral [...] un vrai accompagnement [...] des situations humaines riches [...] quels privilèges quand vous avez une patiente [...] qui avec son ardoise vous dit vous êtes mon médecin [...] me donne encore la chair de poule [...] quel métier formidable ». Dans cette fonction d'accompagnement, les médecins assurent une aide psychologique auprès de leur patient : « le soutien on parle de plein de choses », « pour elle comme pour sa famille c'est aussi un rôle [...] attribué au médecin traitant » ;
- quatre médecins abordent leur rôle de coordinateur : « la coordination, c'est le rôle du médecin généraliste [...] je me coordonne avec les professionnels du territoire », « j'étais le pivot central pour gérer la coordination entre tous ». Ils interviennent auprès des HAD, des SSIAD ou des réseaux de soins palliatifs, pour permettre l'inclusion de leur patient dans ces structures : « je suis allé voir le SSIAD pour causer de ce dossier », « j'ai lancé l'inscription au réseau D. ». Ils gèrent également les hospitalisations de leur patient en cas de complications médicales aiguës, « je m'en étais occupé avec eux du transfert au CHU », parfois en collaboration avec d'autres intervenants du domicile, « je l'ai adressé en premier avec le réseau D. ». Certains d'entre eux, ont eu un rôle de soutien auprès des professionnels paramédicaux, qui se sont parfois retrouvés en difficultés face aux patients : « je les savais isolées dans leur pratique et je ne voulais pas qu'elles soient en difficultés » ;
- trois des médecins interrogés nous rappellent qu'ils se sont mis à plusieurs reprises en contact avec les intervenants du domicile et les spécialistes : « j'ai appelé moi-même à deux reprises », « j'ai eu les informations sans problème ».

## **b) Ressenti de leur place par les médecins généralistes**

### **✓ Place centrale dans la prise en charge**

Sept médecins généralistes interrogés, se sont sentis intégrés à la prise en charge et nous disent occuper une « *place centrale* » dans la prise en charge de leur patient. Un seul de ces sept médecins nous l'affirme sans donner d'explication.

Le fait d'intervenir régulièrement auprès du patient, d'être pleinement investi, de rester coordinateur de la prise en charge et de dialoguer avec les différents intervenants permet aux médecins de se sentir complètement intégrés à la prise en charge.

Un des sept médecins, nous explique avoir été intégré à la prise en charge, excepté au tout début, puisqu'il s'agissait d'une première prise en charge et qu'il avait peu de connaissances sur cette pathologie : « *au début ça m'a pas trop gêné, j'étais un petit peu désarmé* », « *j'étais moins impliqué [...] moins sollicité* ».

Un d'entre eux nous mentionne avoir retrouvé une place dans la prise en charge grâce au patient et sa famille, qui l'ont remis en position centrale : « *une place centrale oui du fait des patients qui eux venaient se référer à moi [...] mais ce n'est pas le système qui m'a mis au centre* », « *la place centrale je n'ai pas à la prendre, c'est la patiente qui la donne* ».

### **✓ Perte de leur place au cours de la prise en charge**

Six médecins estiment ne pas avoir de place centrale dans la prise en charge de leur patient. Ces médecins évoquent plusieurs raisons au cours des entretiens réalisés. Un seul de ces quatre médecins affirme ne pas être intégré à la prise en charge sans nous donner plus d'explication.

Deux médecins généralistes, nous ont fait part de leur non-intégration à la prise en charge avec les différents spécialistes hospitaliers du centre SLA. Ils évoquent ce point de vue du fait de l'absence de communication orale et les seuls moyens d'échanges sont les écrits. De plus, un de ces médecins, nous explique qu'il intervient seulement pour « *rédiger 2-3 ordonnances quand il manque des choses* » et nous dit qu'il a l'impression d'être «  *finalement [...] le prestataire de service* ».

Les patients sont suivis de façon très régulière en CMD. Ils se rendent pour certains moins souvent chez leur médecin traitant, pour effectuer le suivi et le renouvellement de leurs traitements. Un médecin nous dit : « *après c'est des patients qui nous échappent* ». Lors des CMD, les patients reçoivent de multiples informations concernant la SLA. Chez certains d'entre eux, cela ne suscite aucune question de leur part, ce qui a pu entraîner chez des médecins un sentiment de frustration : « *là moi tout était fait* ».

En raison du manque de connaissance spécifique, un médecin dit se sentir « hors circuit ».

Certains de ces médecins, nous font remarquer que la SLA est une pathologie essentiellement suivie par les neurologues et par conséquent, n'ont « *pas fait grand-chose* », hormis passer « *régulièrement, c'était essentiellement pour renouveler le traitement* ».

Enfin, un médecin nous rapporte avoir une place importante auprès de sa patiente, « *je pense que je suis vachement important* ». Cependant, il nous explique ne pas occuper une place primordiale dans la prise en charge avec les différents intervenants principalement hospitaliers, dans la mesure où ils « *décident quand même ce n'est pas moi le chef* ».

## ✓ Non investissement dans la prise en charge

Un seul des médecins généralistes interrogés ne souhaite pas investir pleinement son rôle de médecin généraliste, « *c'est vrai [...] ce n'est plus vraiment ma patiente dans ce domaine* ». Elle nous donne plusieurs explications :

- le manque de temps, « *place centrale oui et non parce qu'on est extrêmement débordé* » ;
- le fait que sa patiente soit éloignée de son cabinet, ne lui permet pas de pouvoir prendre en charge les problèmes aigus : « *dans l'aigu, je ne suis pas là* » ;
- « *il y a une bonne communication patients-spécialistes donc quand ça roule bien, il n'y a pas plus vraiment besoin de moi* ».

Cependant, elle nous explique, rester coordinateur de toute la partie administrative, « *je suis toujours un petit peu coordinateur dans la réception des comptes rendus, je lui en donne une copie* ».

Enfin, elle a demandé à sa patiente de « *changer de médecin* », pour que celle-ci puisse avoir une prise en charge optimale à proximité de son domicile.

## **6) Propositions d'amélioration apportées par les médecins généralistes**

En fin d'entretien, nous avons demandé aux médecins généralistes, s'ils pouvaient nous suggérer des propositions afin d'améliorer la prise en charge des patients atteints de SLA.

Deux médecins n'ont pas donné de propositions concernant l'amélioration de la prise en charge. Pour l'un, il a trouvé la prise en charge actuelle tout à fait satisfaisante : « *comment l'améliorer je pense que pour l'instant, pour moi c'était bien* ». Pour le second, il était dans l'incapacité de pouvoir répondre à notre question, « *pas facile* ».

En ce qui concerne les autres médecins, ils nous rapportent plusieurs points défailants dans la prise en charge des patients atteints de SLA pour lesquels ils souhaiteraient voir des améliorations :

- une amélioration de la communication notamment orale avec les spécialistes hospitaliers et libéraux, proposée par cinq médecins. De plus, ils aimeraient être sollicités par les référents hospitaliers plus tôt dans la prise en charge de leurs patients afin d'avoir des informations sur l'évolution, le pronostic : « *se tourner plus vite vers le médecin traitant en disant [...] diagnostic posé [...] l'idée du pronostic* ». Ils désireraient qu'on les implique davantage dans la prise de décisions concernant la mise en place de thérapeutiques (VNI par exemple), ou lors de décisions éthiques comme l'arrêt des thérapeutiques actives. Un des médecins évoque la possibilité de réaliser des réunions de concertation pluridisciplinaire où les médecins généralistes pourraient intervenir afin de donner leurs avis concernant leur malade et ainsi améliorer les échanges : « *il faudrait idéalement une vraie concertation multidisciplinaire [...] comme en oncologie [...] exprimer [...] chacun [...] son point de vue [...] une collaboration ville-hôpital [...] une ouverture [...] un échange [...] bien cadrer les choses [...] qu'on avance tous ensemble* ». Un médecin suggère que soit améliorée l'information donnée aux patients tout au long de la prise en charge, en améliorant notamment les livrets d'informations remis aux malades lors de l'annonce diagnostique ;



- une amélioration de la prise en charge psychologique en ville a été exprimée par quatre médecins. Ils ont été confrontés à ce type de difficultés au cours de la prise en charge. Un de ces médecins a également évoqué qu'il faudrait développer le soutien psychologique pour l'entourage du patient ;
- un médecin a été en difficulté lorsqu'il a fallu annoncer à son patient qu'il relevait d'une HAD palliative, nous donnant pour explications que le terme palliatif est « *trop grave* » et « *trop précoce* » pour elle et son patient. Elle nous suggère de « trouver un autre nom », que le terme palliatif, qui « *serait [...] adapté à ces maladies [...] si graves [...] qui n'ont pas la note dans la société du cancer* » ;
- face au manque de disponibilités des kinésithérapeutes libéraux, un médecin nous suggère qu'il faudrait développer l'intervention de kinésithérapeutes au sein des HAD : « *au niveau de la kiné [...] si l'HAD il y a avait des kinés [...] les kinés libéraux [...] restent cinq minutes* » ;
- un livret d'informations destiné aux médecins généralistes a été suggéré par trois d'entre eux, devant le manque de connaissance sur la SLA. Ils souhaiteraient en disposer dès le diagnostic posé. Dans ce livret, ils émettent la possibilité d'avoir des informations sur la symptomatologie, l'évolution de la maladie, les traitements symptomatiques pouvant être prescrits et ceux contre-indiqués ainsi que les coordonnées des différents intervenants. De plus, deux d'entre eux auraient aimé avoir pour leur patient « *des lignes directives pour [...] travailler sur la même longueur d'onde* », « *une conduite à tenir [...] pronostic, les points sur lequel vous devez être vraiment attentifs* » ;
- des protocoles et/ou des formations concernant les VNI et les gastrostomies sont souhaités par quatre d'entre eux. Ils voudraient être formés sur leur utilisation et les conduites à tenir en cas de dysfonctionnements de ce matériel. Plusieurs médecins ont eu des patients porteurs de VNI et/ou de gastrostomie. Ils ont parfois été mis en difficultés face à des problèmes d'utilisation de la VNI, et/ou de la gastrostomie (sonde bouchée), par manque de formation.

## VI) DISCUSSION

### 1) Sur la méthode

#### a) Les avantages

Afin de pouvoir analyser le vécu et la place des médecins généralistes prenant en charge des patients atteints de SLA, nous avons choisi de réaliser une étude qualitative par entretiens semi-dirigés.

Ce type de méthodologie nous est apparu le plus adapté pour pouvoir appréhender la prise en charge globale des patients, qui est une notion importante à la fois en médecine générale et en médecine palliative.

Cette analyse nous a permis d'obtenir, grâce aux différents médecins généralistes mobilisés, une discussion spontanée, par la réalisation d'entretiens en direct. Le recueil téléphonique des données aurait limité la spontanéité du discours. Ainsi, nous avons pu acquérir l'émergence de nombreux points de vue en un temps relativement court. Les résultats de notre étude sont riches, parfois inattendus, ce qui en fait toute sa spécificité.

Tous les entretiens ont été programmés à l'avance, réalisés au cabinet du médecin généraliste, excepté un, réalisé à la cafétéria du CHU de ROUEN sur demande du médecin généraliste. Les entretiens ont donc été effectués dans des conditions les plus optimales possibles. En effet, la réalisation des entretiens par le même interviewer, leur programmation et le lieu de réalisation ont été essentiels.

Nous rappelons que le caractère qualitatif de notre étude, ne nous permet pas d'émettre de conclusions. Il nous permet de générer des hypothèses et de réaliser un état des lieux de l'expression du vécu et de la place des médecins généralistes dans la prise en charge de patients atteints de SLA.

## **b) Les biais**

Certes, la réalisation de notre étude a de nombreux avantages, mais nous ne devons pas négliger certains points faibles :

- notre manque d'expérience a pu être un désavantage quant à la réalisation et à l'analyse des entretiens puisqu'il s'agit de notre première étude qualitative. Afin d'évaluer la diversité des informations apportées par ces médecins, la première étape de notre analyse a été la lecture des entretiens retranscrits au fur et à mesure pour nous permettre une vision globale. En raison de notre manque de temps, il ne nous a pas été possible de réaliser les codages après chaque entretien. La retranscription d'un entretien a nécessité environ 10 heures de travail, son codage et son analyse entre 15 à 20 heures. Le fait de ne pas réaliser le codage après chaque entretien a pu être un point négatif quant à la saturation des données ;
- même si nous avons respecté les règles des entretiens semi-dirigés, en laissant parler spontanément les médecins, à la relecture des entretiens, nous nous sommes aperçus que certaines de nos interventions ont été parfois trop directives et orientées, biaisant ainsi les réponses et limitant l'expression libre (biais d'influence) ;
- il peut également exister un biais de retranscription. Nous avons essayé de rédiger le plus fidèlement possible les entretiens sans correction de syntaxe. Mais quelques uns présentaient des passages peu audibles, gênant la retranscription ;
- il peut exister une certaine subjectivité de l'analyse des résultats et des codages dans la mesure où ils ont été réalisés en quasi-totalité par une seule et même personne. Lorsque nous avons eu des difficultés dans la réalisation des codages, nous nous sommes fait aider par un médecin du service de médecine palliative du CHU de ROUEN, ayant déjà pratiqué des études qualitatives ;
- il existe un biais de mémorisation des médecins interrogés, en raison de l'utilisation à plusieurs reprises dans notre étude, des termes « *je crois* », « *je pense* ».

## **2) Sur les résultats**

### **a) Population étudiée**

L'objectif de l'échantillonnage en recherche qualitative est d'obtenir des profils différents de médecins généralistes, non représentatifs de la population de médecins généralistes de Haute-Normandie. Ainsi, nous avons pu obtenir une diversité maximale des discours concernant l'expression du vécu et la place des médecins généralistes dans la prise en charge de patients atteints de SLA.

Nous nous sommes intéressés aux médecins généralistes de patients suivis dans le département soins palliatifs, nutrition, douleur, dans le cadre des CMD du centre SLA du CHU de ROUEN. Nous n'avons pas pris en compte les patients suivis dans d'autres centres de référence ou dans des établissements privés.

La durée des entretiens a été très variable. Pour les entretiens relativement courts, inférieurs à 20 minutes, nous avons remarqué qu'il s'agissait soit de médecins prenant en charge des patients à un stade précoce de la maladie, soit de médecins ayant ressenti peu de difficultés au cours de la prise en charge. Deux entretiens ont été supérieurs à 40 minutes. Nous pouvons émettre une hypothèse quant à cette durée. Il s'agissait de la réalisation de nos premiers entretiens et nous avons ressenti des difficultés pour recentrer le dialogue sur le sujet, alors que les médecins évoquaient la prise en charge oncologique, pourtant hors propos.

## **b) Formations des médecins généralistes sur la SLA**

L'ensemble des médecins généralistes de notre échantillon a déclaré suivre régulièrement des formations médicales continues, en partie expliqué par le fait que la formation médicale continue est une obligation ordinale, dont l'article 11 du code de déontologie fait référence (64) : « *tout médecin doit entretenir et perfectionner ses connaissances ; il doit prendre toutes dispositions nécessaires pour participer à des actions de formation continue* ».

Concernant la SLA, aucun médecin n'a eu de FMC sur ce sujet probablement en lien avec le caractère rare de la maladie.

Au cours des études médicales, peu de médecins ont eu des formations théoriques et/ou pratiques sur cette pathologie. Ils nous expliquent avoir eu des cours très brefs sur cette maladie et avoir parfois réalisé des stages dans des services de médecine prenant en charge des patients atteints de SLA. Ainsi, nous pouvons comprendre que ces médecins soient confrontés à de nombreuses difficultés devant ces prises en charge complexes.

Actuellement, la SLA n'est pas au programme des épreuves classantes nationales donnant accès au troisième cycle des études médicales (65). De plus, les stages dans les services de neurologie et/ou médecine palliative ne sont pas obligatoires au cours de l'externat à la faculté de médecine de ROUEN. Nous pouvons donc penser que les futurs médecins généralistes auront peu de connaissance sur ce sujet.

### c) La SLA, une pathologie rare

La totalité des médecins interrogés a pris en charge peu de patients atteints de SLA au cours de leur carrière. Pour sept médecins, il s'agissait de leur première prise en charge. Nous avons deux remarques à soulever les concernant. La première est d'avoir comptabilisé parmi ces médecins, l'ancien médecin coordinateur d'un réseau de soins palliatifs, qui a pris un seul patient en charge au cours de son activité libérale mais plusieurs lorsqu'il exerçait au sein de ce réseau. La seconde, concerne un autre médecin, qui venait d'apprendre qu'un autre de ses patients était également porteur d'une SLA.

Comme tous l'ont souligné, la SLA est une pathologie rare. D'après l'association ARSLA (60), il peut arriver à des médecins généralistes de ne pas avoir l'occasion d'être confrontés à la prise en charge de patients atteints de SLA au cours de leur carrière.

Dans la totalité des entretiens, les médecins ont abordé les signes cliniques les ayant le plus marqués au cours de la prise en charge et qui ont permis de poser le diagnostic de SLA. Même si les médecins nous rapportent être peu formés sur cette pathologie, nous retrouvons dans leurs propos les signes essentiels permettant de la déceler. Cependant, les signes sont décrits a posteriori et nous pouvons nous interroger si les médecins généralistes seraient en mesure de penser précocement à ce diagnostic devant ces signes cliniques aussi peu spécifiques.

Face à ces symptômes, il existe le plus souvent un retard diagnostique pour de nombreux patients et nous percevons chez certains médecins un sentiment de culpabilité : « *c'est facile après* ». Ce sentiment de culpabilité serait-il aussi marqué s'il s'agissait d'une pathologie avec une espérance de vie plus prolongée ? En reprenant les propos des médecins interrogés, la totalité a pleinement rempli leur rôle en adressant les patients chez des médecins spécialisés afin d'approfondir les examens complémentaires et poser le diagnostic (61).

Pour un des médecins ayant suivi sept patients atteints de SLA, il existe un sentiment de fierté lorsqu'il nous dit : « *deux c'est moi qui les avaient diagnostiqués* ». Cela nous permet de dire que l'expérience permet aux médecins généralistes de pouvoir évoquer plus précocement le diagnostic.

Enfin, nous voulions faire remarquer qu'il existe peu d'études réalisées sur la SLA en médecine générale. Une seule étude s'est intéressée à la place du médecin généraliste. En revanche, dans la littérature médicale, nous avons pu trouver des travaux sur le vécu ou les difficultés des médecins généralistes prenant en charge des patients principalement en situation palliative oncologique (66, 67). Ces deux études obtiennent certains résultats similaires aux nôtres concernant les émotions et les difficultés rencontrées par les médecins généralistes.

#### **d) Prise en charge globale des patients**

En ce qui concerne les prises en charge globales, en ambulatoire ou en hospitalier, les médecins généralistes interrogés, nous décrivent des prises en charge conformes à ce qui est préconisé dans le protocole national de soins des maladies rares, concernant la SLA (68). Nous pouvons nous interroger sur leur expérience dans le domaine palliatif hors pathologie neurodégénérative leur permettant de s'adapter plus aisément aux différentes situations qu'ils rencontrent lors de la prise en charge de patients atteints de SLA.

A plusieurs reprises, les médecins ont rapporté qu'un faible nombre de patients avait bénéficié d'aides sociales. Nous avons remarqué que pour certains médecins, il existait une hésitation dans leurs réponses. D'après leurs propos, plus de la moitié des aides sont mises en place par les services sociaux du centre SLA. Devant cette hésitation, nous pouvons nous demander si les médecins sont au courant de toutes les aides à disposition ou mises en place. Une collaboration plus étroite avec les services sociaux de secteur pourrait être un soutien précieux et aidant dans la prise en charge.

A l'évocation de la coordination des soins par les médecins généralistes, il existait une certaine ambivalence dans leurs propos. En effet, à plusieurs reprises, ils ont soulevé à la fois des points positifs et/ou négatifs concernant la prise en charge de leur patient. Nous pouvons retenir que les médecins généralistes sont satisfaits par les prises en charge ambulatoire et hospitalière, notamment les consultations multidisciplinaires aidantes pour la prise en charge de leur patient. Ces dernières facilitent la mise en place des différentes aides humaines, techniques et financières.



Le point négatif soulevé par plusieurs médecins est le manque de communication orale avec les spécialistes, principalement hospitaliers. Le peu de disponibilités de chacun de ces médecins peut être une explication. De plus, les médecins interrogés ne perçoivent pas toute la portée de la multiplication des consultations au sein du centre SLA. Il peut s'agir d'un défaut d'informations auprès de ces derniers concernant le suivi nécessaire. Nous pouvons être amenés à nous demander si ce n'est pas aux médecins généralistes de juger du rythme de suivi en fonction de l'évolution de son malade. Dans les points négatifs de la coordination des soins, certains médecins ont rencontré, en début de prise en charge des relations conflictuelles avec certains intervenants du domicile. Certains professionnels paramédicaux ont pu refuser de prendre en charge ces patients en raison de la complexité des situations. Devant cette impossibilité de prise en charge, il existe probablement une souffrance psychologique de ces soignants, parfois non verbalisée, les empêchant de renouveler cette expérience. Tous ces obstacles rencontrés lors de la coordination des soins nous montrent la complexité des relations humaines et la difficulté du travail en équipe au domicile des patients. Cela s'explique en partie par le manque de temps ne permettant pas de contact direct régulier afin de pouvoir échanger fréquemment sur des situations aussi compliquées. La possibilité d'offrir des espaces de paroles pourrait être une aide complémentaire.

Plusieurs médecins ont signalé la difficulté pour faire intervenir des professionnels paramédicaux, notamment les kinésithérapeutes. Nous pouvons penser qu'il s'agit probablement d'un manque de temps de leur part pour pouvoir effectuer des visites à domicile dans la mesure où certains patients atteints de SLA sont dans l'incapacité de se rendre au cabinet de consultations. Il faut souligner que le nombre de kinésithérapeutes sur la Haute-Normandie est relativement peu important, avec des disparités entre la Seine-Maritime et l'Eure (75 pour 100 000 habitants en Seine-Maritime, 63 pour 100 000 habitants dans l'Eure), (69).

## **e) Prise en charge palliative des patients**

La prise en charge palliative fait partie intégrante de la prise en charge globale. Du fait de nombreuses remarques, nous avons souhaité réaliser un paragraphe centré sur ce thème.

Peu de médecins est en mesure de nous dire si leur patient est suivi par l'équipe de soins palliatifs du CHU de ROUEN. Cependant nous avons pris en considération les patients suivis au premier semestre 2012, alors que le suivi n'était pas systématique à cette époque. Il l'est devenu à partir de novembre 2012. Toutefois une partie de ces patients bénéficiait de consultations palliatives. Cette méconnaissance des généralistes est peut-être imputable au défaut d'information des médecins spécialistes envers les médecins généralistes.

Douze médecins sur quatorze ne sont pas en mesure de nous signaler si leur patient a écrit des directives anticipées. Un seul des quatorze patients en avait rédigé. Selon l'étude de l'institut national d'études démographiques publiée en 2012 (70), dans la population générale, seulement 2.5% des personnes décédées en avaient rédigé. Un médecin nous fait remarquer : « *à l'époque où j'étais hospitalière ça n'existait pas* ». Cela pose très clairement la question de la connaissance de la loi, (« *c'est quoi la loi Léonetti ?* », posé par un médecin), et l'appropriation des directives anticipées par les professionnels de santé. En raison de l'âge des médecins généralistes, nous pouvons en déduire qu'ils n'ont pas bénéficié durant leur cursus universitaire de séminaires dédiés à l'explication de cette loi. La seule manière de la connaître a été de la lire ou de participer à des FMC sur ce sujet. La mise en pratique sans aide extérieure peut être pour eux une nouvelle difficulté à surmonter. De plus, la problématique des directives anticipées renvoie à une phase très délicate et importante de l'existence humaine du patient qui peut être difficile à aborder par le médecin généraliste, comme pour tout médecin. Pour la majorité des médecins rencontrés, ils attendent que ce soit leur patient qui émette leurs volontés sur leur fin de vie.

Pour une minorité des médecins interrogés, la prise en charge palliative est synonyme de cancer, ce qui montre que la prise en charge palliative des maladies neurodégénératives est encore mal connue. Ces médecins sont probablement dans le déni de cette prise en charge palliative pour la SLA. Pour certains, il leur est insupportable de penser que leur patient soit d’emblée, dès le diagnostic, en situation palliative. Compte-tenu du caractère incurable de la maladie et du décès rapide, parfois dans des conditions effroyables, il est difficile pour ces médecins d’accepter la maladie de leur patient et la fin inéluctable. De plus, ils doivent faire face à domicile à des complications aiguës parfois difficiles à gérer car les traitements symptomatiques sont moyennement efficaces. Cette problématique du déni renvoie à la vitesse de cheminement psychologique des médecins généralistes dans l’acceptation de la SLA qui est variable d’un individu à l’autre et en fonction des relations que les médecins entretiennent avec leur patient. La communication entre les médecins et leur patient peut être rendue difficile puisque les médecins sont détenteurs de nombreuses informations que les patients ne souhaitent pas accepter ou entendre. Au cours de nos entretiens, même s’il ne s’agissait pas de notre sujet d’étude, plusieurs médecins généralistes ont fait le corollaire avec les prises en charge oncologiques. D’après les propos exprimés, nous avons l’impression que la facilité de diagnostic de cancer ou l’existence de traitements curateurs permettent à ces médecins d’accepter plus facilement cette pathologie.

## f) Emotions et place des médecins généralistes

### ✓ Généralités

Nous avons voulu, au cours de notre étude, mettre en évidence les nuances d'émotions et de sentiments générés par cette pathologie rare et mortelle, afin de comprendre la place occupée par les médecins généralistes, en collaboration avec les différents intervenants, lors de la prise en charge de patients atteints de SLA.

En effectuant l'analyse des résultats, nous avons remarqué que les émotions et les sentiments ressentis par les médecins, tout au long de la prise en charge, pouvaient être positifs et/ou négatifs. La prise en charge de ces patients crée une ambivalence émotionnelle chez la plupart des médecins interrogés.

Chez toute personne, les évènements passés ont une influence sur le cours de sa vie. Nous pouvons nous demander si le passé des médecins généralistes a une influence sur le vécu et le ressenti de cette prise en charge, pour plusieurs raisons :

- la prise en charge de plusieurs patients atteints de SLA peut générer chez certains médecins moins d'appréhension concernant cette pathologie du fait de l'acquisition d'expériences durant les précédentes prises en charge ;
- pour un médecin, la réalisation de plusieurs formations en soins palliatifs lui permet d'assurer actuellement un accompagnement riche auprès de sa patiente et l'aidera probablement dans la gestion des symptômes d'inconfort en fin de vie (« *dans le cadre [...] de la fin de vie j'ai fait la prise en charge [...] la prescription des antalgiques [...] mourir à domicile soins palliatifs* »). De plus, dans cette démarche, il s'est entouré de professionnels spécialisés dans ce domaine, notamment pour la réalisation d'une sédation en cas de symptômes rebelles comme une dyspnée asphyxiante. Ce type de traitement nécessite évidemment une réflexion collégiale avec les différents intervenants avant sa réalisation (35) ;

- parmi les médecins interrogés, un a été médecin coordinateur d'un réseau de soins palliatifs. Il a été confronté au cours de son activité à la prise en charge de plusieurs patients atteints de SLA. Nous avons remarqué au travers de ses propos, qu'il a été pour lui plus aisé de gérer la prise en charge de complications aiguës et de travailler en équipe pluridisciplinaire ;
- un des médecins présente un antécédent familial de SLA chez sa mère. Lors de notre entretien elle nous l'a très rapidement mentionné. Cependant nous pouvons nous demander si cette situation n'a pas suscité chez elle des émotions lors de cette prise en charge qui auraient pu bouleverser les relations interindividuelles avec sa patiente et modifier sa prise en charge.

#### ✓ **Equilibre nécessaire entre sentiments positifs et négatifs**

La grande majorité des médecins suivait depuis plusieurs années leur patient, avant que ne soit diagnostiquée la maladie. Avec les années, les médecins s'attachent à leurs patients. Lorsque le diagnostic de SLA a été posé, il s'est généralement effectué, un rapprochement entre le médecin, le malade et sa famille. La SLA est une maladie au pronostic fatal qui bouleverse les relations familiales de ces malades et a tendance à les ressouder. D'après les propos des médecins, il a pu exister un rapprochement dans différents domaines. En effet, ils multiplient les consultations ou les visites auprès de leur patient du fait de l'apparition de dépendances et de l'aggravation des symptômes. Ainsi ils accompagnent leur patient tout au long de l'évolution. Les médecins généralistes sont également appelés médecins de famille et sont au plus près de leurs patients et leur famille pour les accompagner. Ils ont probablement déjà été amenés à les entourer dans des épreuves difficiles de leur existence. Pour une grande partie des patients, les médecins généralistes font partie intégrante de la structure familiale. Par conséquent, ces médecins ont pu être touchés émotionnellement par ces modifications des rapports humains qui se sont produits au sein des familles. Ce soutien des proches a été pour ces médecins une aide précieuse et la grande majorité d'entre eux est satisfaite des relations entretenues avec l'entourage du patient.

Même si la SLA est une pathologie « *lourde* », marquée par de nombreuses difficultés de prise en charge, les médecins expriment des sentiments positifs. En effet, certains médecins sont satisfaits du soutien et de l'accompagnement qu'ils ont apporté à leur patient, même s'ils ont pu rencontrer des obstacles dans la prise en charge. Ils sont d'autant plus satisfaits lorsqu'ils réussissent à respecter les souhaits émis par les patients. Ce sentiment positif leur permet de les encourager à poursuivre cet accompagnement.

Lorsque la maladie a été identifiée, plusieurs médecins ont présenté une sidération lors de l'annonce diagnostique. De plus, ils ressentent des émotions négatives comme par exemple de la tristesse, de la souffrance, de la douleur et parfois un sentiment d'injustice : « *quand on les connaît bien [...] c'est encore plus douloureux pour tout le monde* ». Un médecin bouleversé par sa première prise en charge, nous dit : « *je ne souhaite pas avoir la SLA* ». Une grande partie de ces médecins est très proche de leur patient et de son environnement familial, ce qui peut rendre encore plus difficile l'acceptation de la maladie. Il peut parfois exister de la part de ces médecins un déni de la maladie ce qui entraîne probablement des obstacles à la communication entre ces protagonistes.

A plusieurs reprises, les médecins ont exprimé un sentiment d'échec en relation avec l'impossibilité de traiter ou réaliser de geste curateur. Pour cinq médecins, il ne s'est pas produit de rapprochement physique et émotionnel avec leur patient dans la mesure où ces malades refusaient toute prise en charge proposée. Certains de ces médecins ressentent un sentiment de frustration devant ce refus d'instauration d'aides qui est probablement secondaire à un déni de la maladie de la part du patient. Les patients sont anéantis par l'annonce du diagnostic et par la prise de conscience de l'évolution fatale de la SLA bouleversant brutalement le cours de leur vie. Cette annonce soudaine entraîne des difficultés dans le cheminement psychologique d'acceptation de la maladie et de ses conséquences. Devant la non-acceptation rencontrée à la fois chez certains médecins et patients, nous pouvons imaginer que dans ce contexte il est compliqué pour ces professionnels d'aborder cette maladie avec eux. Ce sentiment de frustration a pu également être ressenti dans la mesure où l'une de leur vocation première est de venir en aides aux patients et ils sont mis en difficultés dans leur rôle propre hippocratique. Tout au long des études médicales, on nous enseigne que la médecine est faite pour guérir.

La prise en charge de cette pathologie, à l'heure actuelle incurable, semble être l'occasion aux médecins de se rendre compte que nous ne pouvons pas remplir la mission enseignée.

A ce sentiment d'échec, peut être associé un sentiment de culpabilité. Ce dernier est en rapport avec les difficultés d'utilisation de matériel (VNI par exemple) mais aussi avec l'arrêt des thérapeutiques actives. Questionnons-nous si un travail interdisciplinaire plus régulier en lien avec les différents médecins généralistes et le centre SLA ne pourrait pas être un moyen pour diminuer ce sentiment par l'aide apportée dans leur pratique. D'autres médecins interrogés nous rapportent que le respect des volontés des patients est aidant pour limiter leur culpabilité. S'il existait une meilleure connaissance de la loi Léonetti à la fois par les médecins mais aussi par les patients, davantage de malades n'hésiteraient plus à écrire leurs directives anticipées surtout dans ce contexte. Tout ceci pourrait apporter une aide essentielle à la prise en charge notamment de la fin de vie lorsque les médecins s'interrogent sur l'arrêt de la ventilation ou de l'alimentation par exemple. De plus, cela pourrait permettre d'aborder avec les patients la question délicate de la sédation en cas de symptômes rebelles engageant le pronostic vital.

Ce sentiment d'échec est à corréluer au sentiment d'impuissance exprimé par plus de la moitié des médecins interrogés. Ce sentiment d'impuissance est probablement lié aux manques de formation, ce qui rend bien évidemment la prise en charge encore plus complexe. Certains médecins expriment des sentiments d'angoisse, de peurs, qui ont pu les envahir à différents temps de l'évolution de la maladie en rapport avec des complications aiguës (détresse respiratoire), des difficultés d'adaptation des thérapeutiques ou encore des dysfonctionnements liés à la VNI ou à la gastrostomie. La prise en charge de ces patients est complexe, différentes des autres pathologies que les médecins généralistes peuvent rencontrer quotidiennement. Certes, les médecins seront amenés à prendre en charge des pathologies de plus en plus lourdes en raison du développement des soins palliatifs et des structures permettant le maintien à domicile (HAD, SSIAD...). Face à des maladies rares telles que la SLA, de nombreux médecins généralistes perdent leurs repères. En effet, ils ont dans la quasi-totalité des cas peu de connaissance et d'expérience dans ce domaine, ils sont donc désemparés, désarmés. Afin de les aider dans la prise en charge, certains médecins souhaitent être entourés pour les aider dans leurs réflexions notamment éthiques.

D'autres, préfèrent rester isolés dans leurs pratiques et ne pas faire appel notamment aux spécialistes référents lorsqu'ils sont en désaccord avec l'arrêt de traitements (par exemple les aérosols). Cet isolement, le manque de travail en équipe de certains médecins, renforcent le sentiment de solitude. A l'inverse, un médecin nous a parlé d'un sentiment de solitude lors du décès de son patient, par l'arrêt de ce travail d'équipe avec les différents intervenants du domicile. Cela nous laisse penser que cette interdisciplinarité a pu contribuer favorablement à la prise en charge de son patient.

Seulement trois médecins nous expliquent ne pas avoir ressenti de difficulté psychologique. Il existe peut-être chez eux une certaine prise de distance ou une maîtrise de leurs émotions. S'agit-il d'un refoulement de leurs propres émotions ou d'une pudeur de leur part les empêchant de nous les exprimer dans la mesure où nous ne nous connaissons pas ? Pour l'un d'entre eux, la patiente est décédée, ce qui a permis à ce médecin de prendre une certaine distance. Pour un autre, son patient est à un stade précoce de la maladie. Enfin, le dernier de ces trois médecins a une attitude tout à fait opposée aux treize médecins interrogés puisqu'elle est totalement désinvestie de la prise en charge pour de multiples raisons : un manque de temps, patiente éloignée du cabinet, la bonne relation malade-spécialistes.

En analysant le vécu et la place des médecins généralistes dans la prise en charge des patients atteints de SLA, nous pouvons percevoir des mécanismes de défense secondaires à ces accompagnements. Les mécanismes de défense sont les différents moyens de défense du Moi contre les affects liés à des pulsions. Ils sont involontaires, inconscients et sont nécessaires à protéger la conscience d'une émotion douloureuse et inacceptable.



Au cours des entretiens, nous avons pu identifier plusieurs mécanismes de défense :

- le surinvestissement, notamment par les multiples consultations ;
- le déni, par la non acceptation de la maladie ;
- le détachement d'un des treize médecins généralistes qui est totalement désinvesti de la prise en charge ;
- l'isolement exprimé par le sentiment de solitude et l'absence de travail en équipe pluridisciplinaire ;
- le déplacement lorsqu'un médecin nous rapporte qu'il ne souhaite pas présenter une telle pathologie.

L'accompagnement de patients atteints de SLA a été pour ces médecins, un enrichissement tant sur le plan personnel que professionnel. Peu de médecins se sont penchés sur le versant personnel probablement parce qu'il ne s'agissait pas de l'objectif de notre étude. Même si cette méthode d'entretien de « visu » permet de tisser une relation de confiance avec les médecins généralistes, la durée des entretiens est cependant trop brève pour qu'ils puissent se livrer sur le versant personnel. Sur le plan professionnel, plusieurs médecins nous décrivent principalement un enrichissement médical. Nous pouvons espérer que ces prises en charge de patients atteints de SLA pourraient être aidantes dans de futures prises en charge de maladies neurodégénératives.

### ✓ **Intégration des médecins généralistes avec les différents intervenants**

La majorité des médecins a entretenu des relations intenses, étroites avec leur patient et leur famille mais aussi avec les différents professionnels de santé libéraux et hospitaliers. Ces derniers ont été d'une aide précieuse, notamment par la dimension pluridisciplinaire de cette prise en charge. Que ce soit avec les structures du domicile (HAD, réseaux de soins palliatifs...) et/ou le centre SLA du CHU de ROUEN, ils se sont sentis soutenus, sur le plan médical et en partie sur le plan psychologique.

Concernant les différentes aides à domicile, nous avons pu remarquer le profil paternaliste d'un médecin afin que son patient accepte la mise en place d'aides pour permettre le maintien à domicile. Il est parfois nécessaire d'être autoritaire vis-à-vis de ses patients pour éviter qu'ils ne mettent en danger leur propre vie ou celle de leurs proches. La non-assistance à personne en danger peut être répressible par la loi (71). Nous pouvons nous interroger si les patients accepteraient plus facilement les différentes aides si elles étaient proposées par les intervenants des consultations multidisciplinaires. De plus, dans leur pratique, les médecins pourraient collaborer avec différents intervenants pour la mise en place d'aides comme les centres sociaux de secteur.

Une seule étude a été réalisée sur la place des médecins généralistes dans la prise en charge de patient atteints de SLA. Elle a été réalisée en 2009 par F. Pessey (72), auprès de médecins et de patients du réseau SLA-PACA. Cette étude quantitative montre que treize médecins interrogés sur vingt-deux (59%) estiment tenir un rôle central dans le parcours de soins du malade et neuf (41%) ne se sentent pas compétents pour assurer cette place centrale.

Dans notre étude, nous mettons en évidence, que sept médecins sur quatorze se sont sentis soutenus et intégrés à la prise en charge, même si certains soulèvent un défaut de communication notamment orale avec le milieu hospitalier.

Six médecins estiment avoir perdu leur place centrale. Nous pouvons nous interroger si cette perte de place centrale par ces généralistes n'est pas en rapport soit avec leur manque de formation et de connaissance, soit par l'existence de multiples CMD qui entraînent une diminution des consultations chez le médecin traitant. Un autre médecin nous affirme que « *le principal intervenant, c'est les neuro, même si ça reste essentiel* », et se sent désinvesti de sa place centrale. Nous pouvons penser que ce médecin ressent un sentiment d'infériorité vis-à-vis de ces spécialistes. Le fait de se sentir dépossédé de cette place centrale dans la prise en charge, a pu entraîner chez certains de ces médecins un sentiment de frustration et de solitude.

L'ensemble de ces observations soulève toute la complexité des relations humaines.

### **3) Perspectives**

Les propositions suggérées par les médecins généralistes nous permettent d'entrevoir plusieurs voies de travail afin d'améliorer la prise en charge des patients atteints de SLA.

Il pourrait être proposé aux médecins généralistes lors de FMC sur les soins palliatifs, d'aborder la prise en charge palliative des maladies neurodégénératives, notamment la SLA. De plus, il existe à la faculté de médecine de ROUEN, la possibilité de réaliser un Diplôme Universitaire de soins palliatifs et d'accompagnement qui pourrait aider ces médecins dans l'annonce de la maladie, la prise en charge globale et multidisciplinaire.

Dans le cadre de la prise en charge pluridisciplinaire, l'idéal serait d'organiser des réunions de concertation pluridisciplinaire soit de façon ponctuelle en cas de situations extrêmement complexes, soit de façon régulière, avec l'intervention des différents professionnels de santé hospitaliers et libéraux prenant en charge le même patient. Ces réunions permettraient d'améliorer la communication ville-hôpital et de travailler avec les mêmes objectifs pour le malade. Il faudrait créer un acte spécifique pour que les médecins généralistes puissent être rémunérés pour participer à ces réunions.

Concernant la prise en charge psychologique, l'inclusion des patients dans des réseaux de soins palliatifs ou dans des HAD faciliterait celle-ci. Dans le cas contraire, une demande spécifique à la Sécurité Sociale pourrait être effectuée pour permettre une consultation par un psychologue libéral au lit du malade. Dans le cadre du réseau onco-normand (73), cinq consultations gratuites sont proposées aux patients. Un tel système pourrait être reproduit dans le cadre des maladies neurodégénératives.

L'élaboration d'une fiche pratique écrite détaillant les principaux symptômes, l'évolution de la maladie, les thérapeutiques possibles en fonction de la symptomatologie ainsi que les coordonnées des différents intervenants du centre SLA, pourrait être envoyée aux médecins traitants lorsque le diagnostic de SLA est posé. Au préalable, il serait intéressant de réaliser une étude prospective permettant de valider cette fiche et de réaliser en fonction des critiques des médecins généralistes des modifications.

De même comme le suggère plusieurs médecins généralistes, une réactualisation des livrets d'informations destinés aux patients serait souhaitable.

Des protocoles destinés aux médecins généralistes concernant le fonctionnement et la gestion des problèmes rencontrés chez les patients porteurs d'une VNI ou d'une gastrostomie, pourraient être élaborés selon les recommandations HAS (74, 75).

## VII) CONCLUSION

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie neurodégénérative de survenue non exceptionnelle avec un pronostic sombre à court terme devant l'absence de traitement curatif. La prise en charge de patients atteints d'une SLA est pluridisciplinaire et nécessite l'intervention de nombreux professionnels libéraux et hospitaliers qui collaborent afin d'assurer un suivi optimal.

Dans notre étude, notre volonté a été de laisser la place aux acteurs de soins primaires, les médecins généralistes. Nous avons voulu mettre en avant la prise en charge des patients à travers le regard de ces médecins. Notre travail nous a permis d'appréhender et de comprendre le vécu et la place des médecins généralistes à travers leurs témoignages. Ainsi, nous avons mis en évidence la diversité et la complexité des émotions et des sentiments ressentis, à la fois de façon positive ou négative, par ces médecins.

Nous avons mis en exergue l'implication et l'investissement des médecins généralistes dans le parcours de soins et l'accompagnement de leur patient depuis leurs premiers symptômes de la maladie jusqu'à la fin de vie. Ils tissent pour la plupart des liens étroits avec leur patient et leur famille. Cette expérience a permis pour beaucoup un enrichissement sur les plans professionnel et personnel.

Les médecins généralistes sont peu formés sur la SLA qui est une pathologie complexe. Par conséquent, ils ont été confrontés à de multiples difficultés professionnelles lors de cette prise en charge : des difficultés de communication, de coordination avec les différents professionnels de santé libéraux et hospitaliers, des sentiments d'échec et d'impuissance. Dans leurs discours, il transparait de nombreuses difficultés émotionnelles : des angoisses, des peurs, des difficultés d'acceptation de la maladie, des sentiments d'injustice, de frustration ou de culpabilité. Ces difficultés exprimées peuvent être corrélées d'une part au handicap croissant au cours de l'évolution de la maladie et d'autre part au caractère d'emblée incurable de la pathologie.

Actuellement, au centre SLA de ROUEN, la prise en charge palliative fait partie intégrante de la prise en charge globale des malades. Pour certains médecins, le terme palliatif est difficile à prononcer, ce qui semble paradoxal pour cette pathologie d'emblée incurable et dont le pronostic est connu par les malades. Dans ce contexte, les médecins ont pour missions de soigner et d'accompagner les patients et leur famille tout au long de l'évolution de la maladie.

De par sa proximité et la connaissance de l'environnement du patient et de sa famille, les médecins généralistes occupent une place primordiale dans la prise en charge pouvant aller jusqu'à un rôle de pivot entre le centre SLA et les professionnels libéraux. Cependant quelques médecins généralistes ne se sont pas sentis intégrés à la prise en charge avec les différents intervenants du centre SLA et du domicile.

Pour améliorer la prise en charge globale et multidisciplinaire des patients, nous pouvons penser qu'une meilleure communication entre les différents professionnels de santé et la réalisation de réunions de concertation pluridisciplinaire serait indispensable, avec un accroissement des transmissions orales. L'intégration du médecin généraliste dans la discussion lors des mises en place ou arrêts de traitements supplémentifs tels que la VNI est une demande légitime du médecin traitant. La réalisation de réunions de concertation pluridisciplinaire pourrait être proposée, soit de façon ponctuelle dans des situations critiques, soit de façon régulière lors de rencontres avec l'ensemble de l'équipe du centre SLA et les médecins généralistes soignant les malades suivis en CMD. Devant le peu de formations sur la SLA, il pourrait être proposé aux médecins généralistes, lors de formations médicales continues, des interventions spécialisées sur la prise en charge palliative de maladies neurodégénératives. Enfin, la réalisation de protocoles concernant l'utilisation de matériel tel que la VNI pourrait être intéressante à élaborer par les spécialistes et validés par les médecins généralistes.

# VIII) ANNEXES

## Annexe 1 : Echelle HAD

### Evaluation de l'anxiété et de la dépression HOSPITAL ANXIETY AND DEPRESSION SCALE (HAD)

Référence : Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. Acta Psychiatrica Scandinavica 1983 ;67 :361-70

Ce questionnaire a été conçu de façon à permettre à votre médecin de se familiariser avec ce que vous éprouvez vous-même sur le plan émotif. Lisez chaque série de questions et entourez le chiffre correspondant à la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler.  
Ne vous attardez pas sur la réponse à faire : votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez qu'une réponse longuement méditée.

(1-A) Je me sens tendu(e) ou énervé(e) : 3 La plupart du temps 2 Souvent 1 De temps en temps 0 Jamais	(8-D) J'ai l'impression de fonctionner au ralenti : 3 Presque toujours 2 Très souvent 1 Parfois 0 Jamais
(2-D) Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois : 0 Oui, tout autant qu'avant 1 Pas autant 2 Un peu seulement 3 Presque plus	(8-A) J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué : 0 Jamais 1 Parfois 2 Assez souvent 3 Très souvent
(3-A) J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver : 3 Oui, très nettement 2 Oui, mais ce n'est pas trop grave 1 Un peu, mais cela ne m'inquiète pas 0 Pas du tout	(10-D) Je ne m'intéresse plus à mon apparence : 3 Plus du tout 2 Je m'y accorde pas autant d'attention que je ne devrais 1 Il se peut que je m'y fasse plus d'attention 0 J'y prête autant d'attention que par le passé
(4-D) Je ris et vois le bon côté des choses : 0 Autant que par le passé 1 Plus autant qu'avant 2 Vraiment moins qu'avant 3 Plus du tout	(11-A) J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place : 3 Oui, c'est tout à fait le cas 2 Un peu 1 Pas tellement 0 Pas du tout
(5-A) Je me fais du souci : 3 Très souvent 2 Assez souvent 1 Occasionnellement 0 Très occasionnellement	(12-D) Je me réjouis à l'idée de faire certaines choses : 0 Autant qu'avant 1 Un peu moins qu'avant 2 Bien moins qu'avant 3 Presque jamais
(9-D) Je suis de bonne humeur : 3 Jamais 2 Rarement 1 Assez souvent 0 La plupart du temps	(13-A) J'éprouve des sensations soudaines de panique : 3 Vraiment très souvent 2 Assez souvent 1 Pas très souvent 0 Jamais
(7-A) Je peux rester tranquillement assis(e) à ne rien faire et me sentir décontracté(e) : 0 Oui, quoi qu'il arrive 1 Oui, en général 2 Rarement 3 Jamais	(14-D) Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission de télévision : 0 Souvent 1 Parfois 2 Rarement 3 Très rarement

SCORE (à remplir par le médecin)

Somme du sous score A (1+3+5+7+9+11+13)

Somme du sous score D (2+4+6+8+10+12+14)

Somme totale des deux sous scores

--



## Annexe 2 : Liste des 17 centres SLA

Centres	Adresse	Téléphone
Alsace	CHU Hôpital Civil, département de neurologie, 1 place de l'Hôpital, BP 426, 67091 Strasbourg Cedex	03 88 11 52 57
Aquitaine	Hôpital Haut-Lévêque, 1 av. Magellan, bâtiment USN, 33604 Pessac Cedex	05 57 65 66 41
Auvergne	CHU Gabriel Montpied, 38 rue Montalembert, BP 69, 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1	04 73 75 07 50
Bourgogne	CHU de Dijon, 1 bd Jeanne d'Arc, BP 77908, 21079 Dijon Cedex	03 80 29 37 53
Centre	CHU Hôpital Bretonneau, 2 bd Tonnelé, 37044 Tours Cedex 01	02 47 47 37 24
Île-de-France	Hôpital de la Salpêtrière, fédération des maladies du système nerveux, bâtiment Paul-Castaigne, 47/83 bd de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13	01 42 16 24 75
Languedoc- Roussillon	CHU Gui-de-Chauliac, service explorations neurologiques, 80 av. A. Fliche, 34295 Montpellier Cedex 05	04 67 33 74 13
Limousin	CHU Dupuytren, 4 place Winston Churchill, 87031 Limoges Cedex	05 55 05 65 61
Lorraine	CHRU Hôpital de Neurologie, 29 av. du Maréchal de Lattre de Tassigny, 54035 Nancy Cedex	03 83 85 12 75
Midi-Pyrénées	CHU Rangueil, 1 av. J. Poulhès, 31054 Toulouse Cedex	05 61 32 26 76
Nord	CHU Hôpital Roger Salengro, Neurologie A, 2 av. Oscar Lambret, 59037 Lille Cedex	03 20 44 66 80
Normandie	CHU, av. Côte de Nacre, Neurologie Vastel, 14033 Caen Cedex 5	02 31 06 46 24
Pays de Loire	CHU Hôtel-Dieu, 4 rue Larrey, 49033 Angers Cedex 01	02 41 35 35 88
Provence-Alpes- Côte d'Azur	CHU Hôpital La Timone, Neurologie, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 05	04 91 38 65 79
Provence-Alpes- Côte d'Azur	CHU Hôpital l'Archet 1, 151 route de St-Antoine- de-Ginestère, BP 3079, 06202 Nice Cedex 3	04 92 03 55 07
Rhône-Alpes	HCL Hôpital neurologique Pierre-Wertheimer, 59 bd Pinel, 69677 BRON Cedex	04 72 11 90 65
Rhône-Alpes	CHU Bellevue, 25 bd Pasteur, 42055 Saint-Étienne Cedex 2	04 77 12 78 05



## Annexe 3 : Echelle ALSFRS-R

<b>1 Parole</b>	4 – normale 3 – perturbations détectables 2 – intelligible avec répétition 1 – utilise occasionnellement une communication non verbale 0 – perte de la parole
<b>2 Salivation</b>	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
<b>3 Déglutition</b>	4 – alimentation normale 3 – quelques fausses routes 2 – consistance des aliments modifiée 1 – suppléments alimentaires 0 – alimentation parentérale exclusive
<b>4 Écriture</b>	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
<b>5 Hygiène</b>	4 – normale 3 – autonome mais avec efficacité diminuée 2 – assistance occasionnelle ou substitution 1 – assistance d'une tierce personne requise 0 – assistance permanente totale
<b>6a Préparation des aliments</b>	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
<b>6b En cas de gastrostomie</b>	4 – utilisation normalement autonome 3 – maladroit mais toutes les manipulations sont effectuées seul 2 – aide nécessaire pour la mise en place 1 – fourni une aide minime aux soignants 0 – doit être nourri
<b>7 Mobilisation au lit</b>	4 – normale 3 – lenteur et maladresse mais autonome 2 – ajuste les draps avec difficulté 1 – peut bouger mais pas se retourner dans le lit 0 – dépendant
<b>8 Marche</b>	4 – normale 3 – difficultés de déambulation 2 – marche avec assistance 1 – mouvements sans déambulation 0 – pas de mouvement des jambes

<b>9 Montée d'escaliers :</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>4 – normale</li> <li>3 – lente</li> <li>2 – fatigue</li> <li>1 – aide nécessaire</li> <li>0 – impossible</li> </ul>
<b>10 Dyspnée</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>4 – absente</li> <li>3 – à la marche</li> <li>2 – dans une ou plus des situations suivantes : repas, toilette, habillage</li> <li>1 – au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée</li> <li>0 – difficulté importante, envisage l'utilisation d'un appareil de ventilation mécanique</li> </ul>
<b>11 Orthopnée</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>4 – absente</li> <li>3 – quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d'un souffle court, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers</li> <li>2 – besoin de plus de 2 oreillers pour dormir</li> <li>1 – ne peut dormir qu'assis</li> <li>0 – ne peut pas dormir</li> </ul>
<b>12 Insuffisance respiratoire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>4 – absente</li> <li>3 – utilisation intermittente d'une assistance ventilatoire</li> <li>2 – utilisation continue d'une VNI la nuit</li> <li>1 – utilisation continue d'une VNI jour et nuit</li> <li>0 – ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie</li> </ul>

## Annexe 4 : Echelle SF 36

### SF-36

#### Comment répondre:

Les questions qui suivent portent sur votre santé, telle que vous la ressentez. Ces informations nous permettront de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours.

Veuillez répondre à toutes les questions en entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus proche de votre situation

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est:	
Excellente	1
Très bonne	2
Bonne	3
Médiocre	4
Mauvaise	5
2. Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment?	
Bien meilleur que l'an dernier	1
Plutôt meilleur	2
A peu près pareil	3
Plutôt moins bon	4
Beaucoup moins bon	5

3. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles, indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel

Liste d'activités	OUI beaucoup limité(e)	OUI un peu limité(e)	NON pas du tout limité(e)
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter les courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par les escaliers	1	2	3
e. Monter un étage par l'escalier	1	2	3
f. Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un km à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

4. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état physique,

	OUI	NON
a. avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles?	1	2
b. avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité?	1	2
c. avez-vous dû arrêter de faire certaines choses?	1	2
d. avez-vous eu des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire)?	1	2

5. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux(se) ou déprimé(e)).

	OUI	NON
a. avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles?	1	2
b. avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité?	1	2
c. avez-vous eu des difficultés à faire ce que vous aviez à faire avec autant de soin et d'attention que d'habitude?	1	2



6. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a-t-il gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances? Pas du tout Un petit peu Moyennement Beaucoup Enormément	1 2 3 4 5
7. Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs physiques Nulle Très faible Faible Moyenne Grande Très grande	1 2 3 4 5 6
8. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques? Pas du tout Un petit peu Moyennement Beaucoup Enormément	1 2 3 4 5

9. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où:

	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelque-fois	Rarement	Jamais
a. vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
b. vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1	2	3	4	5	6
c. vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait remonter le moral ?	1	2	3	4	5	6
d. vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
e. vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie ?	1	2	3	4	5	6
f. vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
g. vous vous êtes senti(e) épuisé(e) ?	1	2	3	4	5	6
h. vous vous êtes senti(e) heureux(se) ?	1	2	3	4	5	6
i. vous vous êtes senti(e) fatigué(e) ?	1	2	3	4	5	6

10. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où votre état de santé, physique ou émotionnel, vous a gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances? En permanence Une bonne partie du temps De temps en temps Rarement Jamais	1 2 3 4 5
--	-----------------------

11. Indiquez, pour chacune des phrases suivantes, dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas:

	Totalement vraie	Plutôt vraie	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
a. Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. Je suis en excellente santé	1	2	3	4	5

Pour chaque dimension, les scores aux différents items sont codés puis additionnés et transformés linéairement sur une échelle allant de 0 à 100. Un score résumé physique et un score résumé psychique peuvent être calculés selon un algorithme établi.

## **Annexe 5 : Guide d'entretien semi dirigé**

# **GUIDE D'ENTRETIEN SEMI DIRIGE**

### **1<sup>ère</sup> partie : Généralités**

- Présentation : Anne-Laure QUESNEL, interne en médecine générale.
- Objectif de l'étude : réalisation d'une étude qualitative auprès de médecins généralistes de Haute-Normandie sur le vécu et la place du médecin généraliste dans la prise en charge à domicile de patients atteints d'une sclérose latérale amyotrophique.
- Autorisation d'enregistrer l'entretien.
- Remerciements pour leur participation.

### **2<sup>e</sup> partie : Présentation du médecin généraliste**

1. Quel âge avez-vous ?
2. Quel est votre type d'exercice (rural, semi-rural, urbain) ?
3. Quel est votre mode d'exercice (seul, en groupe...) ?
4. Votre cabinet est-il adapté à l'accueil de patients handicapés ?
5. Participez-vous à un réseau de soins palliatifs et au réseau SLA ?
6. Participez-vous à des formations médicales continues ?

### **3<sup>e</sup> partie : Vécu et place du médecin généraliste**

1. Connaissez-vous cette maladie avant de prendre en charge ce patient ?  
Combien de patients porteurs de SLA avez-vous pris en charge au cours de votre carrière ?
2. Votre patient est-il vivant ou décédé ?
3. Quelles aides humaines, psychologiques, financières, matérielles ont été proposées à votre patient ? Par quel(s) intervenant(s) ?

4. Comment se déroule la coordination des soins ? L'accès aux soins est-il possible en ce qui concerne :
  - *l'hospitalisation ? : avez-vous rencontré des difficultés pour une hospitalisation en entrée directe dans un service lors d'un problème aigu ?*
  - *les spécialistes ?*
  - *l'HAD ? Le SSIAD ?*
  - *les paramédicaux ?*
  - *les réseaux ?*
  
5. Votre patient est-il suivi par l'équipe de soins palliatifs du CHU de ROUEN ?
  - *votre patient a-t-il adhéré à cette prise en charge?*
  - *si votre patient a refusé, quels en sont les motifs ?*
  - *votre patient a-t-il choisi une personne de confiance ?*
  - *A-t-il rédigé des directives anticipées ? L'avez-vous aidé à les rédiger ? Les avez-vous en votre possession ? (loi du 22 avril 2005 : instructions que donne par avance une personne consciente, sur la conduite à tenir au cas où elle serait dans l'incapacité d'exprimer sa volonté).*
  
6. Vous sentez-vous intégré à cette prise en charge ? Pour quelle(s) raison(s) ?
  - *en lien avec les intervenants spécialistes ?*
  - *quelles informations avez-vous reçu suite aux consultations multidisciplinaires ?*
  - *votre avis a-t-il été pris en compte ?*
  
7. Quelles difficultés rencontrez-vous dans la prise en charge de ce patient ?
  - *difficultés relationnelles avec votre patient ? Sa famille ? Les professionnels de santé au domicile ou à l'hôpital ?*
  - *difficultés thérapeutiques ?*
  - *difficultés d'ordre éthique ?*
  - *difficultés concernant la prise en charge sociale ? Avez-vous rencontré des difficultés pour la mise en place des aides à domicile ?*
  
8. Quel est votre vécu concernant la prise en charge de ce patient ?
  - *vécu difficile ?*
  - *manque de formations ?*
  
9. Avez-vous des propositions d'amélioration de la prise en charge des patients atteints de SLA ?
  - *quel(s) niveau(x) du parcours de soins trouvez-vous le(s) plus adapté(s) ?*
  - *quel(s) niveau(x) du parcours de soins a été déficient ?*

## **IX) CD-ROM**

Ce CD-ROM comporte les retranscriptions et les analyses des quatorze entretiens réalisés.

## **X) BIBLIOGRAPHIE**

1. Référentiel national ; Collège des Enseignants en neurologie.
2. Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med*. 2001 May 31;344(22):1688-700.
3. Brunetrau G, Demeret S, Meininger V. Physiopathologie de la sclérose latérale amyotrophique : approches thérapeutiques. *Rev Neurol (Paris)*. 2004;160(2):235-41.
4. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2009 Feb 3;4:3.
5. Czernichow P, Chaperon J, Le Coutour X. *Epidémiologie*. Paris: Masson;2001.
6. Beghi E, Logroscino G, Chiò A, Hardiman O, Mitchell D, Swingler R, Traynor BJ; EURALS Consortium. The epidemiology of ALS and the role of population-based registries. *Biochim Biophys Acta*. 2006 Nov-Dec;1762(11-12):1150-7.
7. Propositions pour le plan national maladies rares 2010-2014. Consulté sur : <http://www.sante.gouv.fr>
8. Vinceti M, Fiore M, Signorelli C, Odone A, Tesauro M, Consonni M, Arcolin E, Malagoli C, Mandrioli J, Marmiroli S, Sciacca S, Ferrante M. Environmental risk factors for amyotrophic lateral sclerosis: methodological issues in epidemiologic studies. *Ann Ig*. 2012 Sep-Oct;24(5):407-15.
9. Bouche P, Le Forestier N. Sclérose latérale amyotrophique (I) aspects cliniques. *Encyclopédie médico-chirurgicale*. Paris: Elsevier;1999.
10. Maugin D. Quels sont les signes cliniques classiques et inhabituels devant faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique (SLA) ? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S14-4S16.
11. Vial C. Quels sont les critères cliniques de SLA en fonction des formes cliniques ? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S25-4S28.
12. Kuźma-Kozakiewicz M, Kwieciński H. The genetics of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Neurochir Pol*. 2009 Nov-Dec;43(6):538-49.
13. Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2007 Nov;6(11):994-1003.
14. Schreiber H, Gaigalat T, Wiedemuth-Catrinescu U, Graf M, Uttner I, Muche R, Ludolph AC. Cognitive function in bulbar- and spinal-onset amyotrophic lateral sclerosis. A longitudinal study in 52 patients. *J Neurol*. 2005 Jul;252(7):772-81.
15. Pouget J. Critères électro-neuro-myographiques de la sclérose latérale amyotrophiques. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S34-4S42.
16. Tranchant C. Quelle est la place des autres examens complémentaires ? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S50-4S56.
17. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 1994 Jul;124 Suppl:96-107
18. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2000 Dec;1(5):293-9.
19. Magistris MR. Sclérose latérale amyotrophique : diagnostic différentiel et forme frontière. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S67-4S80.



20. Soriani MH, Desnuelle C. Epidémiologie de la SLA. *Rev Neurol (Paris)*. 2009;165(8-9):627-40.
21. Pradat PF. Sclérose latérale amyotrophique. *Rev Prat*. 2012;890 :767-69.
22. Preux PM, Couratier P, Boutros-Toni F, Salle JY, Tabaraud F, Bernet-Bernady P, Vallat JM, Dumas M. Survival prediction in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. Age and clinical form at onset are independent risk factors. *Neuroepidemiology*. 1996;15(3):153-60.
23. Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, Desnuelle C, Guy N, Camdessanche JP, Cintas P, Carluer L, Pittion S, Nicolas G, Corcia P, Fleury MC, Maugras C, Besson G, Le Masson G, Couratier P. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol*. 2008 Nov;15(11):1245-51.
24. Bryson HM, Fulton B, Benfield P. Riluzole. A review of its pharmacodynamic and pharmacokinetic properties and therapeutic potential in amyotrophic lateral sclerosis. *Drugs*. 1996 Oct;52(4):549-63.
25. Miller RG, Mitchell JD, Lyon M, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 Jan 24;(1):CD001447.
26. Clavelou P, Guy N. Les traitements symptomatiques dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S228-4S234.
27. Blackhall LJ. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: Where we are, and the road ahead. 2012 Mar;45(3):311-18.
28. Qureshi MM, Cudkowicz ME, Zhang H, Raynor E. Increased incidence of deep venous thrombosis in ALS. *Neurology*. 2007 Jan 2;68(1):76-7.
29. Oliveira AS, Pereira RD. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009 Sep;67(3A):750-82.
30. Davis M, Lou JS. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: a timeline for anticipated referrals. *J Am Acad Nurse Pract*. 2011 Sep;23(9):464-72.
31. Corcia P, Bourdillon F. Evaluation du centre de référence national de la prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) de Paris. Mai 2008. Consulté sur : <http://www.sfsp.fr>
32. 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 millions d'euros.
33. Loi n° 99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs.
34. Loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé.
35. Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie.
36. Décret n° 2006-120 du 6 février 2006 relatif à la procédure collégiale prévue par la loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie et modifiant le code de la santé publique.
37. Modalités de prise en charge de l'adulte nécessitant des soins palliatifs. Décembre 2012. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>
38. Berger JT. Preemptive use of palliative sedation and amyotrophic lateral sclerosis. *J Pain Symptom Manage*. 2012 Apr;43(4):802-5.

39. Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, Moreau C, Defebvre L, Jacquemin D, Destée A. Les enjeux de la loi Léonetti : participation des patients atteints de Sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins en fin de vie. *Rev Neurol (Paris)*. 2009 Feb;165(2):170-7.
40. Article L6321-1 du Code de santé publique.
41. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Novembre 2005. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>
42. Couratier P, Desport JC, Torny F, Lacoste M. Modalités et contenu de l'annonce du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique sporadique. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S108-4S112.
43. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollwe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012 Mar;19(3):360-75.
44. Perez T. Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : évaluation des fonctions ventilatoires. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S188-4S194.
45. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology*. 2003 Jul 22;61(2):171-7.
46. American College of chest Physicians. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest*. 1999 Aug;116(2):521-34.
47. Gonzalez-Bermejo J, Hurbault A, Coupé C, Méninger V, Similowski T. Soins palliatifs et ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). *Médecine palliative*. 2010;9:309-17.
48. Lehericey G, Le Forestier N, Dupuis L, Gonzalez-Bermejo J, Meininger V, Pradat PF. Prise en charge nutritionnelle dans la sclérose latérale amyotrophique : un enjeu médical et éthique. *Presse Med*. 2012;41(6):560-74.
49. Muscaritoli M, Kushta I, Molfino A, Inghilleri M, Sabatelli M, Rossi Fanelli F. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition*. 2012 Oct;28(10):959-66.
50. Desnuelle C, Bruno M, Soriani MH, Perrin C. Quelles sont les modalités de thérapie physique symptomatique incluant les techniques de désencombrement bronchique ? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S244-4S252.
51. Lévêque N. Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de la sclérose latérale amyotrophique ? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S269-4S272.
52. Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées.
53. Benaïm C, Desnuelle C, Fournier-Méhouas M. Echelles fonctionnelles et évaluation des fonctions motrices dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S131-4S137.

54. Jenkinson C, Hobart J, Chandola T, Fitzpatrick R, Peto V, Swash M; ALS-HPS Steering Group. Amyotrophic Lateral Sclerosis Health Profile Study. Use of the short form health survey (SF-36) in patients with amyotrophic lateral sclerosis: tests of data quality, score reliability, response rate and scaling assumptions. *J Neurol*. 2002 Feb;249(2):178-83.
55. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Bromberg M, Swash M. Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: the ALSAQ-40. *J Neurol*. 1999 Nov;246 Suppl 3:III16-21.
56. Roy-Bellina S, Camu W. Prise en charge psychologique du patient et de son entourage y compris à long terme. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S295-4S300.
57. Vandenberghe N. La prise en charge des conséquences sociales de la maladie et de la perte d'autonomie. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Suppl 2:4S278-4S283.
58. Prestations du handicap. Consulté sur <http://www.social-sante.gouv.fr>
59. Bardet L. Place des bénévoles de santé auprès des patients atteints de SLA et de leur entourage. *Rev Neurol (Paris)*. 2006 Jun;162 Spec No 2:4S284-4S290.
60. Association pour la recherche sur la SLA. Consulté sur <http://www.arsla-asso.com>
61. Arrêté du 3 février 2005 portant approbation de la convention nationale des médecins généralistes et des médecins spécialistes.
62. WONCA Europe. The European definition of general practice / family medicine. 2011.
63. Frappé P. Initiation à la recherche. Collège national des généralistes enseignants;2011.
64. Article 11 du code de déontologie médicale (abrogé du 8 août 2004).
65. Epreuves Classantes Nationales. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>
66. Lemerrier X. Vécu et ressenti des médecins généralistes dans leur prise en charge de patient en fin de vie. Analyse d'entretiens semi-dirigés auprès de médecins généralistes de la Vienne. [Thèse pour le doctorat en médecine]. Poitiers: Université de Poitiers Faculté de médecine et de pharmacie; 2010.
67. Vantomme C. Difficultés des médecins généralistes dans la prise en charge au domicile de patients en soins palliatifs. Enquête auprès de 268 médecins généralistes de Val de Marne. [Thèse pour le doctorat en médecine]. Créteil: Université Paris Val de Marne Faculté de médecine de Créteil; 2007.
68. Sclérose latérale amyotrophique. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Janvier 2007. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>
69. Programme Professions de santé en Haute-Normandie 2012-2017. Consulté sur <http://www.ars.haute-normandie.sante.fr>
70. Pennec S, Monnier A, Aubry R. Les décisions médicales en fin de vie en France. Population et sociétés. Novembre 2012. Consulté sur <http://www.ined.fr>
71. Article 223-6 du Code Pénal.
72. Pessey F. Place du médecin généraliste dans la prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique. Enquête auprès des médecins et des patients du réseau SLA-PACA. [Thèse pour le doctorat en médecine]. Marseille: Université d'Aix-Marseille II. 2009.
73. <http://www.onco-normand.org>
74. Modalités pratiques de la ventilation non invasive en pression positive, au long cours, à domicile, dans les maladies neuromusculaires. Mai 2006. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>
75. Soins et surveillance des abords digestifs pour l'alimentation entérale chez l'adulte en hospitalisation à domicile. Mai 2000. Consulté sur : <http://www.has-sante.fr>

**Auteur** : Anne-Laure QUESNEL.

**Titre** : 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.

**Résumé** :

**Introduction** : La SLA est une maladie neurodégénérative, actuellement incurable et qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire, s'adaptant à l'évolution constante du handicap des patients. Leur suivi est assuré par de nombreux professionnels de santé dont le médecin généraliste qui est un des intervenants principaux. L'objectif de notre étude est de comprendre le vécu des médecins généralistes et d'évaluer leur place dans la prise en charge à domicile de patients atteints de SLA.

**Méthode** : Nous avons mené une étude qualitative, basée sur des entretiens semi-dirigés, auprès de 14 médecins généralistes Haut-Normands, entre janvier 2013 et avril 2013. Nous avons recueilli dans la première partie de nos entretiens les caractéristiques des médecins généralistes interrogés. Dans une seconde partie, nous nous sommes intéressés à leur vécu ainsi qu'à leur place dans la prise en charge de patients atteints d'une SLA suivis au centre SLA du CHU de Rouen.

**Résultats et discussion** : Nous avons pu mettre en évidence un manque de connaissance et d'expérience des médecins généralistes sur cette pathologie rare rendant la prise en charge complexe. La plupart des médecins sont satisfaits de la prise en charge avec les différents intervenants même s'ils rencontrent de nombreuses difficultés (difficultés de communication, de coordination, sentiments d'échec, d'impuissance, d'injustice...). Notre analyse montre que ces médecins sont impliqués dans l'accompagnement de leurs malades. Pour environ la moitié d'entre eux, ils occupent une place primordiale dans la prise en charge de leurs patients.

**Conclusion** : Notre étude a mis en évidence la diversité et la complexité des émotions et des sentiments des médecins généralistes qui exercent pour la plupart un rôle essentiel auprès de leur patient entre le centre SLA et les professionnels intervenant au domicile.

**Mots clés** : Sclérose latérale amyotrophique, médecins généralistes, expérience, place, soins palliatifs, fin de vie.

**Thèse** : MEDECINE GENERALE - ANNEE 2013.

**Adresse U.F.R** : Faculté de médecine et de pharmacie – 22 Bd Gambetta – 76000 Rouen.