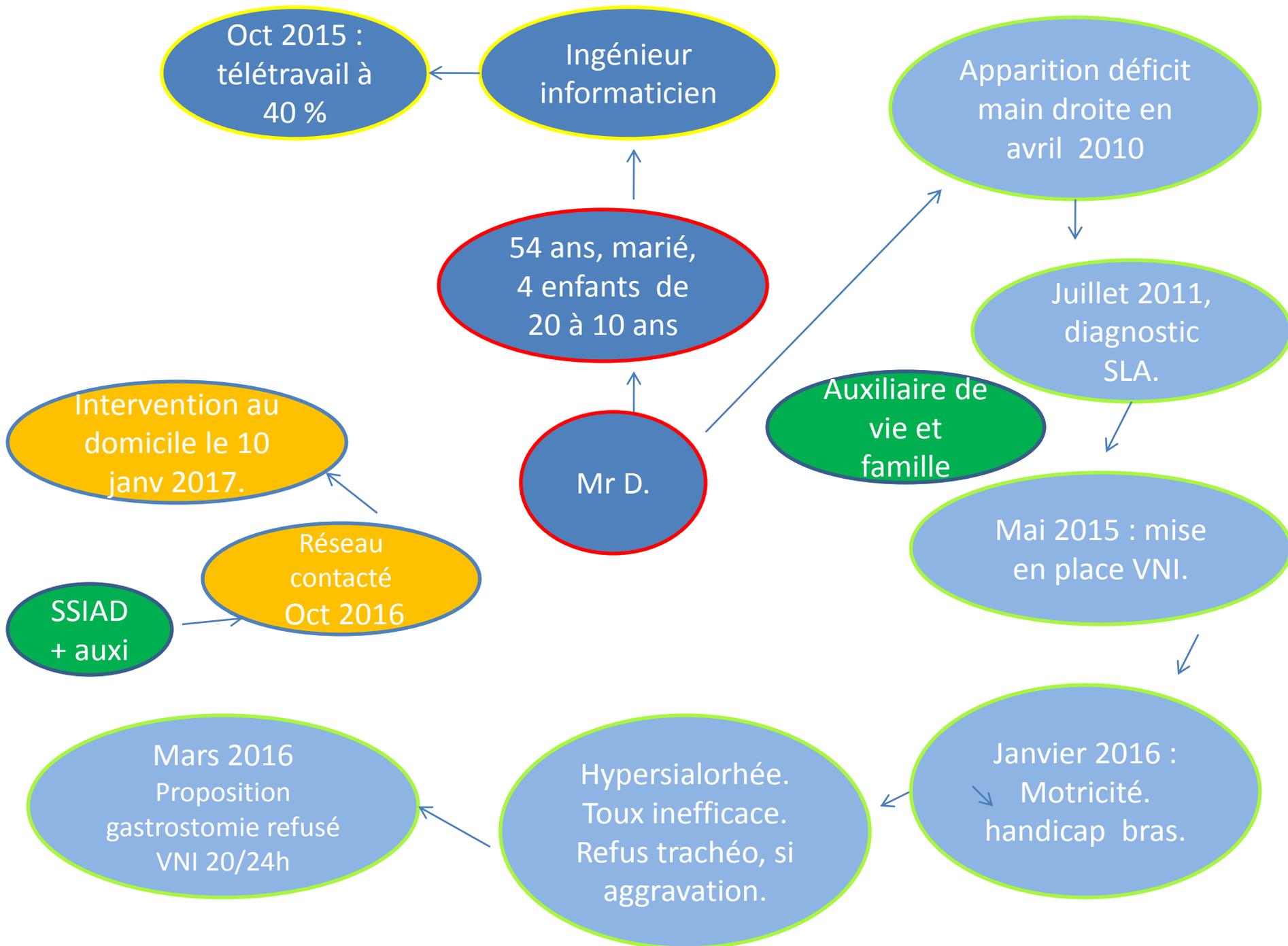


Mr D. ou la démarche palliative dans la maladie de Charcot.

Isabelle Bonnefond. Infirmière coordinatrice
Et l'équipe du réseau Gryn.





Evaluation au domicile

- contexte d'aggravation au niveau respiratoire et motricité.
- signalement oct 2016. 1ère visite 10 janv 2017.

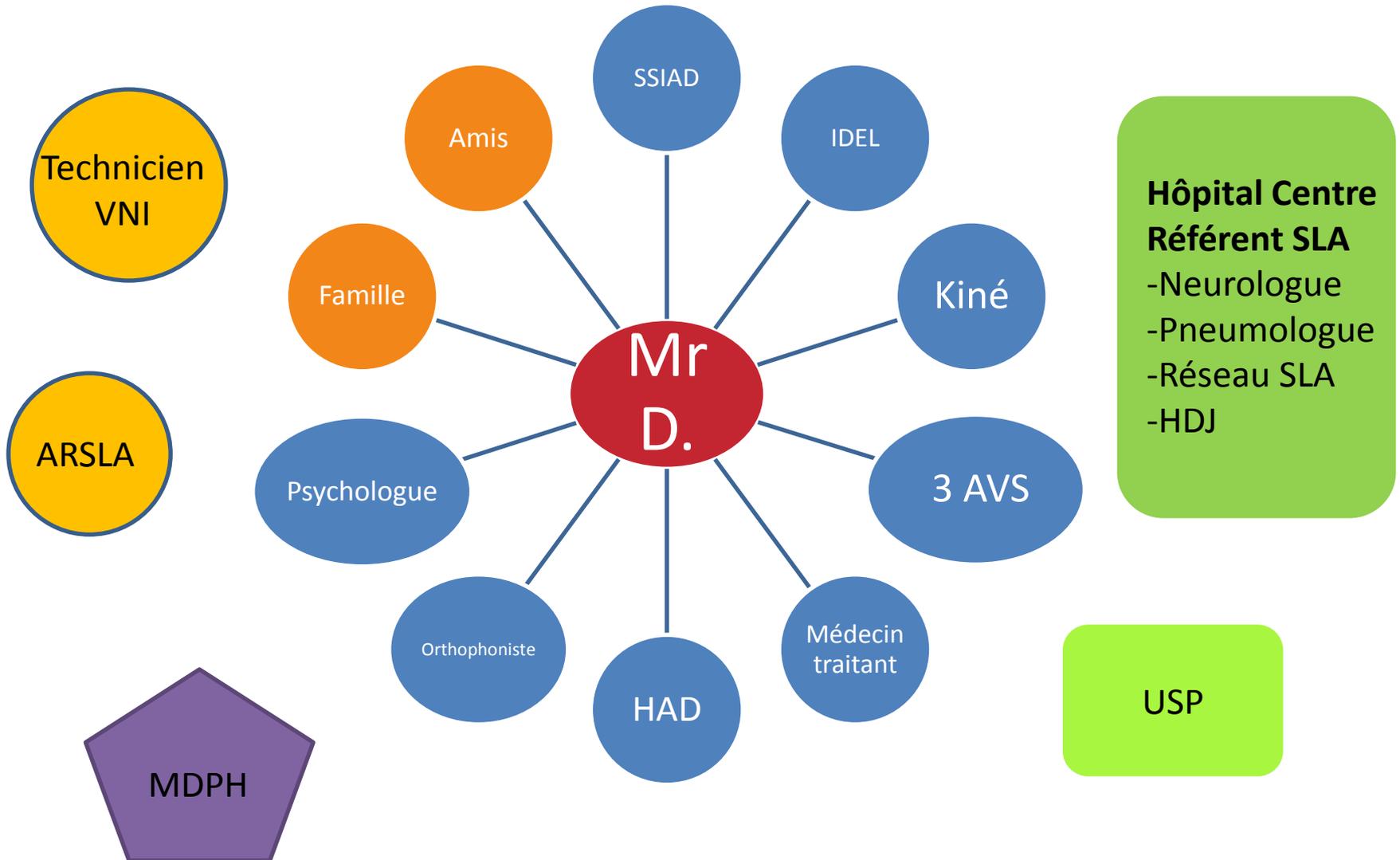
Le domicile est l'espace intime, l'identité, un lieu de repère et de liberté pour le patient et ses proches.

Nous y sommes donc invités.

« A QUOI SERVEZ-VOUS ? »



Quelle place pour les soins palliatifs ? Quand ?



Missions du réseau

- équipe pluridisciplinaire, pour un regard croisé
- une proximité. Du temps
- Un appui des aidants.
- Une évaluation globale.
- Une coordination, concertation, avec le respect du généraliste au cœur des soins.
- Un « debriefing » possible.
- Une réflexion sur l'anticipation des besoins à venir.
- Une aide à la réalisation des projets de vie.
- Un lien 24h/24 par la ligne d'astreinte.

car :

La multiplicité des intervenants peut aboutir à une difficulté de compréhension, une confusion des compétences. Cloisonnement des intervenants, épuisement patient, famille.



**Appuyer,
relancer**

Semer des projets, ou y adhérer.

**Adapter les aides en
fonction des besoins
(Arrêt Ssiad pour HAD.
Chgt des auxiliaires...)**



**Suivi téléphonique :
domicile ou
partenaires**

COORDONNER



**Notre rôle
pour Mr D.**

Temps de vacances.

Noël en famille en Alsace :

Réfléchir aux besoins logistiques, humains, médicaux, pour le trajet, l'accessibilité du lieu, l'adaptation du lieu de vie, la durée du séjour

Rechercher les intervenants possibles du secteur : réseau soins palliatifs alsacien (ASPAN)

Se concerter avec les équipes Alsaciennes



Organiser un séjour de répit en USP pour que la famille puisse partir en vacances.

Aggravation du patient : panique aidants, intervention Samu à répétition, hospitalisation, transfert USP.

Notre accompagnement, c'est de trouver :
le juste moment,
le juste mot,
le juste soin...

Merci...

Maladies chroniques lentement évolutives : exemple de la maladie de Parkinson

David Grabli

Département de Neurologie

Régionales de Santé 2018, Paris le Jeudi 13/12/2018

Syndromes parkinsoniens

- Maladie de Parkinson
- Syndromes Parkinsoniens atypiques
 - Atrophie multi-systématisée (AMS)
 - Paralysie supra-nucléaire progressive
 - Dégénérescence cortico-basale
 - Maladie à Corps de Lewy diffus
- Pas de pratique formalisée
- Pistes de réflexion !
- Pas d'intégration d'une vision holistique de la PEC en phase stabilisée
- La fin de vie ne se déroule en général pas sous nos yeux

Une histoire en 4 étapes

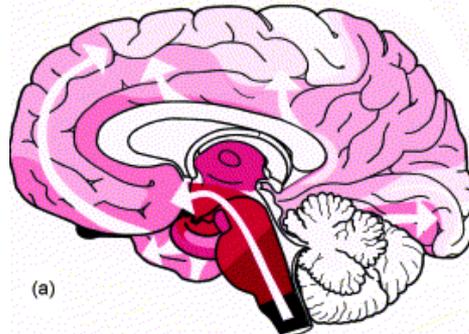
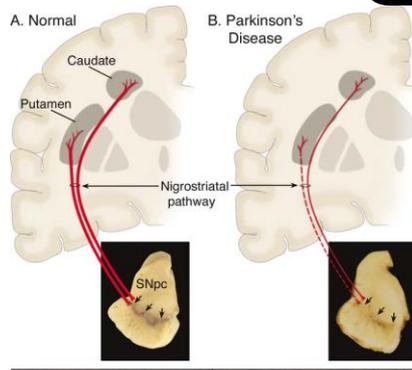
Phase diagnostique
(Parkinson de Novo)

Lune de miel

Les conséquences de
la perte DA dominant
la scène

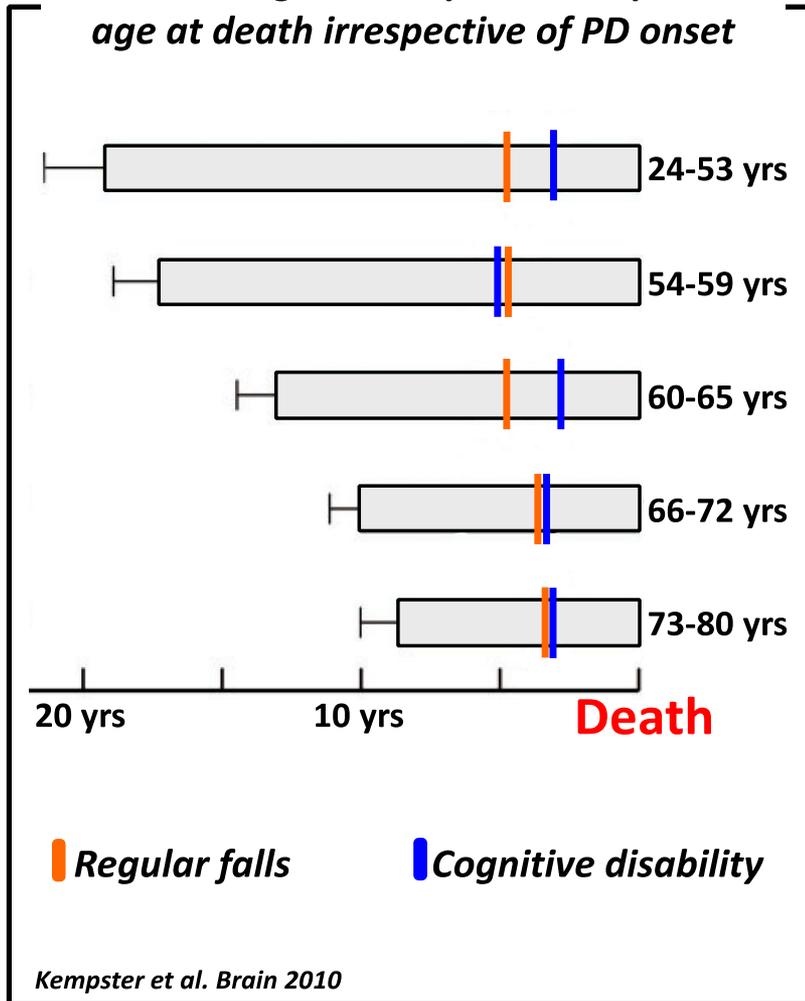
Complications du
traitement

- Signes résistants au
traitement
dopaminergique



Evolution à long terme: une autre vision

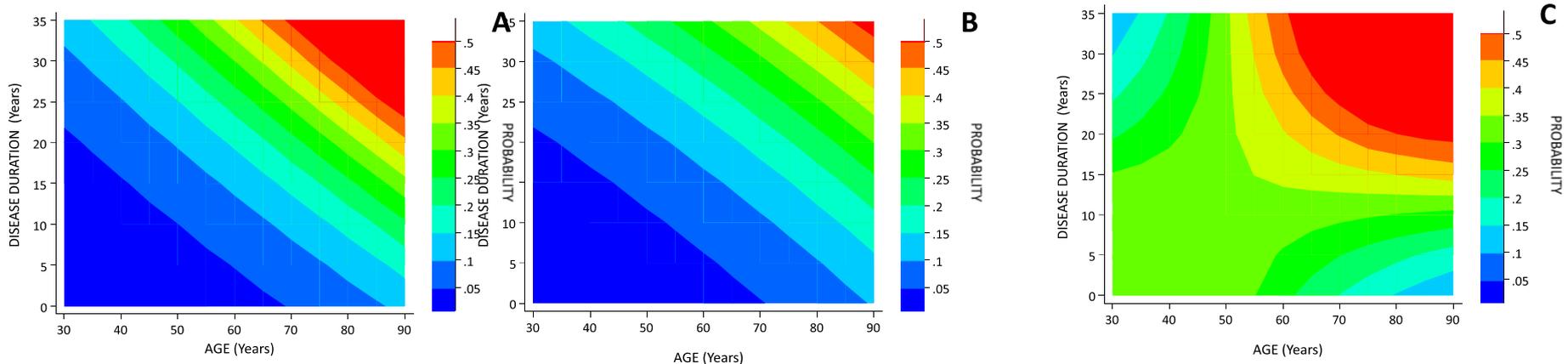
Falls and cognitive impairments predict age at death irrespective of PD onset



- Les troubles cognitifs et les chutes répétées prédisent le décès de 5 ans environ
- Peu d'influence de l'âge de début
- Peu d'influence de la durée d'évolution

Troubles de la déglutition

- Fréquence « brute »: 12 %



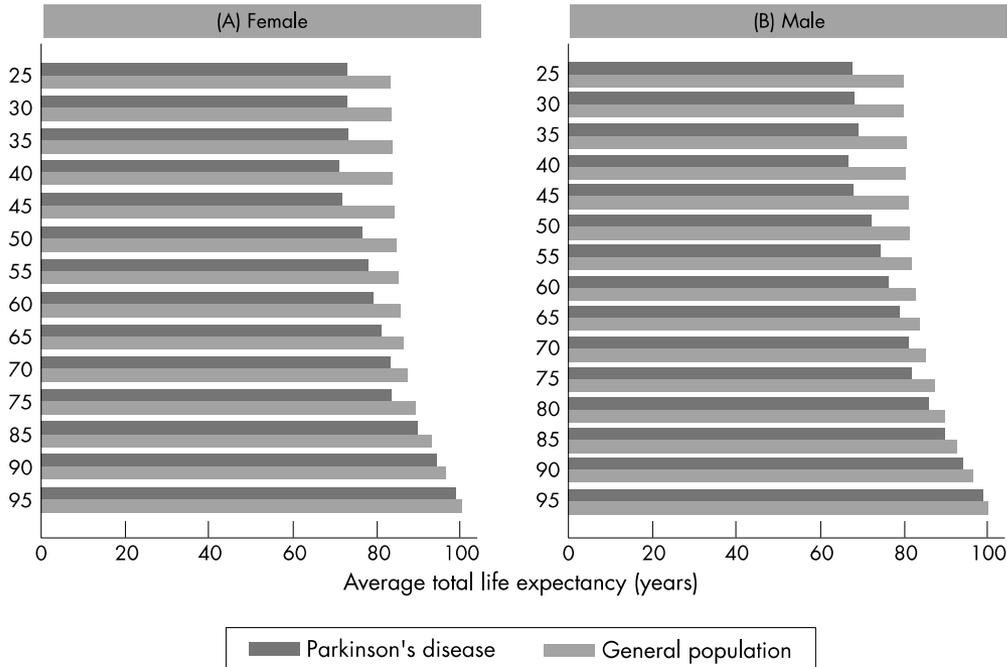
Population totale

Non dément

Dément

Fig. 1. Predicted probability of experiencing swallowing disturbances by age and disease duration, according to their linear distribution (**Plot A**, overall population; **Plot B**, no dementia subgroup; **Plot C**, dementia subgroup).

Mortalité



- **mortalité** plus importante que si début tardif
- 2 fois plus que dans la population générale du même âge
- perte de plus de 10 ans d'espérance de vie
- Mais certains patients peuvent survivre à leur neurologue

Chiffres de mortalité aux Royaumes Unis (2003)

Causes de décès différentes de la population générale

Co-morbidité	Parkinson	Non Parkinson
Démence	26.2 % (1)	11.7 % (9)
Pneumopathie	22.3 % (2)	14.1 % (4)
Stroke	14.2 % (3)	13.4 % (5)
Cancer	11.1 % (5)	29.6 % (1)
Cardiopathie ischémique	13.4 % (4)	20.7 % (2)

On meurt aussi de la maladie de Parkinson !

Exemple d'un cas clinique

- M. F né en 1937
- Suivi entre 2005 et 2016 en Neurologie à la Pitié-Salpêtrière
- Décès dans le service
- Cadre dirigeant d'entreprise
- Marié, vit avec son épouse qui a 15 ans de moins, 2 enfants d'un 1^{er} mariage vivant à l'étranger

Antécédents

- Ethylisme chronique sevré en 1993
- Traumatisme crânien avec hématomes sous et extra-dural opérés en 1993
- Epilepsie séquellaire
 - Traitement par Gardenal puis Depakine puis Keppra puis Lamictal puis Benzodiazépines
 - Introduction de Vimpat fin 2015 devant la recrudescence des crises

Jalon de la maladies de Parkinson



Éléments de contexte

- Epouse = aidante principale
- Vit seule avec elle (qui travaille)
- En conflit avec les enfants de M. F. qui suggèrent qu'elle ne mettrait pas tout en œuvre pour assurer la qualité des soins
- Déni de gravité de la maladie: M. F. tient parfaitement une discussion sur des sujets complexes (alors que son MMS est à 15)

Contexte de la fin de vie

- 1^{ère} hospitalisation pour infection urinaire et équilibrage du traitement anti-épileptique en décembre 2015
- Re-hospitalisation début janvier 2016 pour dégradation dans un contexte fébrile, altération de la vigilance et aggravation des troubles de la déglutition
- Thérapeutiques
 - Antibiothérapie
 - Ajustement du traitement anti-épileptique car crises généralisées multiples sans efficacité
 - Alimentation par la gastrostomie puis PO puis interruption car dislocation de la sonde de gastrostomie
 - Soins de confort
- RCP fin janvier 2016 (Neuro, UMASP et réanimation)
 - Pas de reprise de gastrostomie
- 11/02/2016: nouvelle aggravation avec détresse respiratoire, instauration d'une sédation et d'une analgésie
- Décès le 16/02/2016
- Autopsie: double pathologie (Parkinson + MA), lésions vasculaires multiples

Points critiques et suites...

- Refus des limitations de soins
 - Non repose de la gastrostomie
 - Absence d'alimentation (= demande de la pose d'un KT central)
- Refus des traitements de confort
 - Antalgiques en particulier
- Refus d'entendre le mot « soins palliatifs »
- Refus de la non réanimation
- Plaintes en cours d'instruction après le décès (toujours en cours)

Quelques sujets problématiques

- **Quand parler de soins palliatifs dans la MP**
 - Tout au long de l'évolution ?
 - **En situation de fin de vie ?**
- **Evolution des syndromes parkinsoniens**
 - Déclin prédictible
 - Accélération à l'occasion d'évènements non prédictibles mais anticipables pouvant conduire à des situations de soin avec décisions problématiques
 - Peu de temps consacré à la discussion formelle
 - Le plus souvent sous la pression des évènements

Quelques sujets problématiques

- **Envisager la discussion sur le projet de soin raisonnable lors des premiers signes d'inflexion vers la phase « palliative »**
 - Point d'inflexion « global »: cognition et mise en jeu du pronostic vital
 - Complexifie la discussion
- **Difficultés à changer de paradigme de soin**
 - Le neurologue renforce ce qui va bien et le plus souvent minimise ce qui va mal
- **Discussion souvent à l'initiative du patient et de l'entourage**

Directives anticipées

- Jamais abordé dans la vraie vie en amont +++
- Trop tard en situation aigu
 - Obstacles majeurs de la communication (trouble de la parole, atteinte motrice et cognitive)
- Quel délai de péremption pour des directives anticipées dans une maladie d'évolution longue ?
- Aux USA (Oregon: données de certificats de décès et des registres de directives anticipées)
 - Délai moyen directives anticipées / décès: 7 semaines (0-95 semaines)

Directives anticipées

Table 2
POLST form orders.

	PD as primary or secondary cause of death (n = 373)	All other natural causes of death (n = 17,534)	p Value
Resuscitation orders			
Attempt resuscitation	5.6%	7.5%	0.176
Do Not Attempt Resuscitation (DNR)	94.4%	92.5%	
Scope of treatment orders			
Full treatment	4.8%	6.5%	0.354
Limited additional interventions	25.7%	26.8%	
Comfort measures only	69.2%	66.0%	
Not completed	0.3%	0.7%	
Long term nutrition orders			
Long-term artificial nutrition by tube	4.0%	3.4%	0.453
Defined trial period of artificial nutrition by tube	14.7%	14.2%	
No artificial nutrition by tube	79.6%	79.5%	
Not completed	1.6%	2.9%	

Gastrostomie

- Pas d'attitude standard
 - Indication et moment de la pose
 - Conduite de la discussion (avec qui ? Quelle information ?)
- Pas de données sur les « effets » du geste
- Pas de littérature dans les syndromes parkinsoniens
- Pas de recommandations hors de celles publiées en gériatrie

Conclusion

- Beaucoup de problématiques et peu de données
- Intérêt à développer le partage d'expérience (sollicitation plus systématique d'une USP)
- Rôle des réseaux pour la prise en charge ambulatoire (tous les patients ne sont pas hospitalisés)
- **Décloisonnement soins palliatifs / reste de la prise en charge**
- Importance d'une prise en charge coordonnée impliquant les acteurs de premier recours pour faciliter la parole