

**Soins infirmiers et prise en charge globale  
des personnes atteintes  
d'une Sclérose Latérale Amyotrophique**  
dossier destiné aux équipes soignantes

**SOMMAIRE**

<b>Introduction</b>	<b>3</b>
<b>La respiration</b>	<b>4</b>
<b>La Ventilation Non Invasive</b>	<b>4</b>
<b>La nutrition</b>	<b>6</b>
<b>La fausse route comment la détecter ?</b>	<b>6</b>
<b>La gastrostomie</b>	<b>7</b>
<b>L'élimination</b>	<b>9</b>
<b>Mobilité—Activité</b>	<b>10</b>
<b>L'hygiène et la mobilisation</b>	<b>11</b>
Bains –douches -escarres- dermites séborrhéiques	11
mycoses interdigitales -œdèmes mains pieds	12
Troubles de la salivation et soins de bouche	12
<b>La communication</b>	<b>14</b>
<b>La douleur</b>	<b>15</b>
<b>Étapes de La maladie et accompagnement</b>	<b>16</b>
L'annonce du diagnostic et la relation aidante	16
Une dynamique de vie pour le patient	17
Une dynamique de vie pour la famille	17

## Introduction

« **La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA)**, est une maladie dégénérative progressive. Elle touche les neurones moteurs inférieurs et supérieurs responsables de la transmission de l'influx nerveux du cerveau jusqu'aux muscles volontaires. Les formes de début peuvent être **spinales** (atteinte des membres, du tronc), **bulbaires** (responsables de troubles de la phonation et/ou de la déglutition) et /ou **diaphragmatique** (assez rare dans les formes débutantes). Il n'y a pas de déficit sensitif (capacité de goûter, voir, sentir, entendre et toucher) et les troubles visuels et cognitifs sont peu fréquents.

Il **n'existe pas** d'évolution type. Elle peut-être lente, rapide ou en « marche d'escaliers » et se présenter plus ou moins sous chacune des 3 formes. **Le pronostic fonctionnel** est dominé par l'atteinte des membres et des fonctions bulbaires. **Le pronostic vital** est surtout lié aux conséquences de l'atteinte respiratoire

**Sans traitement curatif**, la SLA est synonyme d'une situation d'emblée palliative. Actuellement, les traitements proposés visent à ralentir l'évolution de la maladie et à reconnaître, évaluer, et traiter les symptômes d'inconfort. Les notions de qualité de vie et de projet thérapeutique sont également une priorité dans la prise en charge globale des personnes atteintes d'une SLA. Dans ce cadre, Il est souhaitable d'anticiper avec le patient et sa famille les difficiles questions de la suppléance des fonctions vitales. Des directives anticipées peuvent être établies ainsi que la désignation d'une personne de confiance.

**Que ce soit au domicile ou en institution** les soins infirmiers vont s'inscrire dans cette démarche et viser à une prise en charge globale et personnalisée du patient. Le recueil de données va tenir compte des particularités de la SLA et la dimension relationnelle va être fondamentale pour définir et clarifier un projet de soins adapté, évolutif et réaliste qui aura du sens pour le patient et son entourage.

## La Respiration

Le risque élevé d'altération de la fonction respiratoire est lié à l'apparition d'un déficit des muscles respiratoires et du diaphragme.

L'observation et l'entretien s'orienteront vers la recherche de signes de dyspnée ou de désaturation en oxygène notamment nocturne.

**Notre attention doit toujours être attirée par l'apparition :**

- d'une mauvaise qualité du sommeil,
- de réveils fréquents la nuit,
- de céphalées au réveil,
- de cauchemars,
- de sueurs nocturnes,
- d'une fatigabilité lors du réveil ou lors des efforts modérés,
- de la survenue d'une orthopnée (difficulté à rester à plat dos),
- d'une diminution de l'amplitude respiratoire,
- d'un essoufflement lors de l'effort modéré (parole, marche)

**En cas de difficultés respiratoires aiguës :**

- positionner le patient pour favoriser la respiration,
- ne pas mettre la personne à plat et relever la tête du lit,
- aérer la pièce, dégrafer les vêtements, rester calme,
- pratiquer la respiration contrôlée pour apaiser la personne
- ne pas mobiliser l'oxygène en première intention (si patient institutionnalisé)
- prévenir le médecin

## La ventilation non invasive

**La surveillance** régulière des paramètres respiratoires par l'intermédiaire d'une oxymétrie nocturne réalisée au domicile et d'une exploration fonctionnelle respiratoire permet de proposer un traitement avec une ventilation non- invasive.

Des études scientifiques ont permis de pointer l'intérêt de ce traitement dans l'amélioration de la qualité et de l'espérance de vie. En revanche, ce traitement n'empêche pas la dégradation de la fonction respiratoire aussi les modalités d'assistance respiratoire doivent être expliquées en fonction de l'évolution des troubles respiratoires ou lors des questionnements du patient.



**Exemples : Appareil de VNI**

**et**

**Masque facial pour VNI**

Le matériel de ventilation non invasive est varié et tout à fait adapté pour le domicile. Le prestataire chargé de la mise en place de cet appareillage au domicile explique au patient et à sa famille le maniement de la machine, les précautions à prendre ainsi que les recommandations concernant l'utilisation du masque.

Le prestataire peut également assurer une formation aux intervenants soignants au domicile et/ou en institution.

**Des fiches techniques existent dans les centres SLA n'hésitez pas à les demander.**

**Ce traitement est très efficace dans l'amélioration des symptômes d'inconfort respiratoire. Il a une bonne incidence sur l'espérance de vie et sur la qualité de vie.**

### En cas de difficultés respiratoires chez un patient porteur d'une VNI

- positionner le patient pour favoriser la respiration,
- mobiliser la ventilation non invasive
- pratiquer la respiration contrôlée pour apaiser la personne
- ne pas mobiliser l'oxygène en première intention (si patient institutionnalisé)
- prévenir le médecin. Un bilan respiratoire peut être organisé et les paramètres de l'appareil modifiés.

## La Nutrition

### **Le risque de déficit nutritionnel est fréquent dans la SLA.**

Il peut-être lié à un déséquilibre de la balance énergétique (augmentation de la dépense énergétique de repos) que la prise alimentaire ne compense pas suffisamment. Mais aussi à l'apparition d'une atteinte bulbaire entraînant une incapacité partielle ou totale d'avaler.

L'infirmière dans son domaine de compétence va apprécier le déficit nutritionnel par des critères simples comme; le poids, l'index de masse corporelle (IMC). Elle va s'informer sur les habitudes alimentaires, le temps du repas, le positionnement et sur les difficultés rencontrées.

### **Quels conseils donner?**

- **Enrichir** l'alimentation avec crème fraîche, œufs, beurre, lait en poudre. Proposer une complémentation orale (remboursée à 100 % dans le cadre de la SLA)
- **Préférer** des aliments tendres, en sauce, coupés fins, hachés, moulinés, mixés en fonction du degré de difficultés. Éviter riz, semoule, pois, salade etc.
- **Privilégier** les boissons stimulantes opter pour des liquides froids et gazeux,
- **Proposer** des textures type nectar de fruits, épaissir les liquides avec des épaississants
- **Utiliser** des pailles (il existe de pailles avec système de clapet anti-retour pour les personnes ayant des difficultés pour aspirer) ou des verres évasés,
- **Prise** du repas dans un environnement calme, position assise dos bien droit, flexion du menton vers le thorax lors de la déglutition (l'orthophoniste lors de son évaluation donnera les préconisations de positionnement les mieux adaptées à la personne et consignées dans le dossier partagé).
- **Diminution** des bouchées (adaptation des couverts).
- **Si alimentation distribuée par un tiers** : l'aidant doit-être assis à la même hauteur pour éviter hyper extension de la tête et les risques de fausses routes.

### La fausse route (FR.). Comment la détecter ?

**Directe** : au moment de la déglutition de liquides, solides, salive (avaler de travers, effort de toux, sensation de s'étouffer, blocage de la respiration).

**Indirecte** : petites toux à distance du repas, voix mouillée après prise alimentaire.

**En cas de doute pratiquer un test de déglutition que ce soit pour les liquides ou les solides**

**Liquides** : Installer la personne en position assise, le dos droit, tête inclinée vers l'avant et menton légèrement rentré. Donner 1 c à café d'eau.

**Solides** : Installer la personne en position assise, le dos droit, tête inclinée vers l'avant et menton légèrement rentré. Donner 1 c à café d'aliments mixés.

**Impressionnante mais exceptionnellement fatale, la F.R. peut induire des pneumopathies de déglutition aggravant l'état respiratoire.**



**La manœuvre de Heimlich est indiquée en cas de suffocation lors des fausses routes dues aux solides.**

- Il est important de conseiller au patient de ne pas boire en mangeant.
- Il est possible d'installer au domicile un appareil d'aspiration buccale surtout si la toux est inefficace.

### **La Gastrostomie**

**Elle représente** un nouveau cap d'évolution de la maladie pour le patient et sa famille et est difficilement acceptée.

Elle est proposée lors de l'échec des mesures diététiques et devant l'apparition :

- d'une majoration des troubles de la déglutition,
- augmentation du temps de repas
- pénibilité du repas.
- troubles de l'hydratation,
- dénutrition sévère (IMC < 16 kg/m<sup>2</sup>, perte de poids 10 % en 1 mois)

**L'infirmière** va dans son domaine de compétence participer à l'information et la formation du patient et de sa famille. Des explications claires et ciblées seront délivrées pour permettre un consentement libre et éclairé. Après l'intervention, une formation pratique par les équipes de soins sera assurée auprès du patient et de sa famille.

**Une information écrite** ainsi que les modalités d'administration au domicile seront délivrées pour permettre la continuité des soins.

**Les prestataires** de services chargés de la mise en place au domicile seront disponibles pour une formation des soignants du domicile. N'hésitez pas à les contacter.

**Des fiches techniques** sont également disponibles dans les Centres SLA.



Sonde de gastrostomie

**La sonde de gastrostomie n'empêche pas la poursuite d'une alimentation orale.**

Cette information est essentielle et permet bien souvent l'acceptation par le patient de ce geste invasif.

**Le refus de la gastrostomie est un droit de la personne**

(loi avril 2005 Loi Léonetti -refus de traitement) et est inscrit sur le dossier médical et le dossier partagé.

**Dans cette situation les équipes du centre SLA et du domicile essayeront de trouver des alternatives pour que les repas et l'hydratation se déroulent le mieux possible dans le respect des souhaits de la personne atteinte d'une SLA.**

- **Une alimentation par voie parentérale** (chambre implantable) peut-être préconisée. Ce type d'alimentation nécessite la mise en place sous anesthésie locale d'un boîtier implanté sous la peau au niveau de la poitrine dont l'extrémité du cathéter est insérée dans un gros vaisseau sanguin. Ce système est adapté pour le domicile en revanche les soins sont confiés à des infirmiers possédant une habilitation spécifique.
- **Des perfusions sous cutanées** peuvent également être proposées pour pallier les besoins hydriques.

## L'élimination

Dans la SLA il n'y a pas d'atteinte des sphincters. L'incontinence urinaire ou fécale est inexistante dans la SLA. En revanche, la constipation est extrêmement fréquente et nécessite une attention particulière. En effet la perte de la mobilité, la diminution de l'hydratation et l'utilisation de certains médicaments favorisent le ralentissement du transit.

**L'apparition d'une constipation est source d'inconfort, de douleur et peut avoir des conséquences sur la fonction respiratoire des patients.**

**Quels conseils donner ?**

- **augmentation de l'hydratation (toujours difficile si présence de fausses routes),**
- **consommation de fruits et de légumes,**
- **prise de boisson très fraîche au réveil, jus de fruits (pruneaux, orange,...),**
- **massages abdominaux.**

**Il ne faut pas hésiter à avoir recours à des traitements médicamenteux si nécessaire.**

L'apparition de douleurs abdominales et de vomissements doit nous alerter sur un syndrome sub-occlusif. La prévention et la surveillance du transit permettent d'éviter des douleurs et des hospitalisations très perturbantes pour le patient et sa famille.



## **Mobilité - Activité**

**L'altération de la mobilité physique** liée à la généralisation du déficit musculaire peut entraîner un handicap très lourd faisant évoluer la personne atteinte d'une autonomie totale à une dépendance tout aussi totale.

Des conseils d'économie musculaire sont donnés dès le début de la maladie.

- Éviter de porter des charges trop lourdes,
- Être attentif à la fatigue,
- Diminuer voir arrêter les activités physiques et sportives intenses.
- Possibilité de continuer la natation et le vélo mais de manière modérée, sans résistance,
- Fractionner les activités (ménage, bricolage, jardinage)
- Se ménager des temps de repos.

Restons attentifs à :

- Une augmentation de la fatigue.
- Des douleurs musculaires à type de crampes.
- Un essoufflement lors des activités de la vie quotidienne.

**Une prise en charge** avec un kinésithérapeute est débutée très rapidement et à pour but **de garder la souplesse des articulations et non de remuscler**. Elle est également très importante pour diminuer **les douleurs induites** par l'immobilité et doit être poursuivie même quand le déficit est très important (tétraplégie).

**L'équipe du centre SLA peut vous conseiller et vous former sur les techniques de transferts. Elle tient également à votre disposition plusieurs fiches techniques**

## L'hygiène et la mobilisation

Les activités quotidiennes, presque routinières que représentent les soins d'hygiène peuvent pour les personnes atteintes d'une SLA exiger un effort physique très important source d'une grande fatigue. Recevoir l'aide d'un tiers peut-être très difficile à accepter sur le plan psychologique. Bien souvent c'est le conjoint qui assure les soins de confort mais l'aggravation du handicap rend les mobilisations difficiles nécessitant alors une intervention extérieure. Les équipes du domicile sont alors amenées à proposer leur aide et à construire une relation de confiance faite de respect et d'authenticité. En effet il est important ici pour les équipes de contribuer à ce que la dépendance, avant de devenir un état, s'établisse comme un mode de relation soignant-soigné en tenant compte de la singularité de la personne et de sa famille.

### **Quelques conseils :**

**Le bain et la douche** ou un bon massage permettent de lutter contre « la spasticité » apportant détente et réconfort et favorisant ainsi le travail de l'aidant

**Escarres.** Rares il faut tout de même les prévenir.

- changer de position toutes les 2 à 3 h (moins souvent la nuit pour préserver la qualité du sommeil),
- effleurage des zones d'appui et éviter les massages appuyés, utiliser des matelas et coussins de décharge adaptés (ne pas hésiter à demander un avis auprès de l'ergothérapeute du centre SLA),
- éviter la dénutrition et la déshydratation.

### **Dermite séborrhéique :**



**Dermite séborrhéique :** Situées en arrière des ailes du nez, sourcils, cuir chevelu, cil et tronc. Ce sont des plaques un peu rouges recouvertes de petites pellicules blanches souvent grasses. Au niveau du cuir chevelu cela ressemble à des pellicules. Elle entraîne un prurit (démangeaison) et des sensations de brûlures (extrêmement gênantes pour des personnes qui ne peuvent se gratter).

**La dermite séborrhéique est aggravée par le stress, la fatigue, le lavage et le rinçage de la peau et du cuir chevelu à l'eau chaude et avec des savons ou des shampoings « décapants » .**

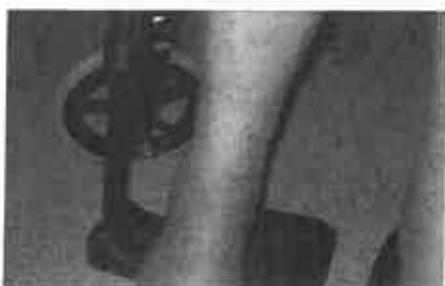
Des traitements médicamenteux existent et sont efficaces pour le traitement de ce symptôme très inconfortable.

**Mycose de la peau :** Les mycoses cutanées, interdigitales, vaginales sont fréquentes et source d'inconfort en particulier chez les personnes dépendantes. Concernant les soins d'hygiène il est préférable d'utiliser du savon doux ou neutre. Bien sécher la peau notamment au niveau des zones humides (entre les orteils, les doigts, les plis inguinaux etc.). Conseillez des sous-vêtements en coton, large, des chaussures aérées. Des traitements médicamenteux existent, n'hésitez pas à en parler au médecin.

**Oedèmes des mains et des pieds** (liés à la diminution de la mobilité) peuvent être contrôlés en :

- surélevant les extrémités.
- Utilisation de bas et des chaussettes de contention (les proposer à chaque lever et ne les enlever qu'en position allongée)
- massages circulatoires ou lymphatiques (peuvent être également efficaces).

**Des troubles circulatoires** à type de jambes et de pieds rouges violacés et froids peuvent inquiéter. Il s'agit le plus souvent d'acrodynie et d'acrocyanose. Ils peuvent apparaître au début de la maladie et ne sont pas spécifique à la SLA. Il n'y a pas actuellement de traitement médicamenteux efficace. La rééducation et la mobilisation sont de bons moyens de prévention.



**Nous devons être alerté par :**

- L'apparition d'une douleur inhabituelle du mollet,
- Des troubles circulatoires, (oedèmes, rougeur, chaleur) qui apparaissent de façon brutale et qui ne concernent qu'un seul membre.



**Allô médecin traitant car risque de phlébite.**

### **Troubles de la salivation et soins de bouche**

Les troubles salivaires sont à l'origine d'inconfort, d'importantes répercussions sociales et exposent le patient à un risque d'inhalation. L'observation de l'état buccal est très importante pour éviter les mycoses et les bouches sales et/ou malodorantes (langue blanche et râpeuse, goût aigre dans la bouche, recherche d'un reflux gastrique).

### **Que proposer pour faciliter l'hygiène buccale?**

- une brosse à dent électrique,
- un jet dentaire,
- un gratte langue,
- bâtonnets imbibés (lors de risques majeurs de fausses routes).

La pratique régulière de soins de bouche avec du bicarbonate de soude permet de lutter contre l'acidité salivaire responsable de la survenue de mycoses buccales.

**Recette maison :**

1 verre d'eau et 1 c à café (5 g) de bicarbonate de soude.

#### **Quelques propositions de soins de bouche**

##### **Bouche sèche ou xérostomie :**

- Humidifier la bouche fréquemment avec compresses humides.
- Utilisation de glaçons concassés naturels ou aromatisés (ananas, jus d'agrumes).
- Salive artificielle.
- Gomme à mâcher.
- Pommade BIO XTRA®.
- Eau pétillante.

##### **Bouche sale :**

- Compresses imbibées de coca-cola, ananas, plus ou moins essorées (attention aux troubles de la déglutition). Si croûtes eau oxygénée.

##### **Bouche nauséabonde (halitose) :**

- eau + eau oxygénée 25 %.

##### **Bouche mycosique :**

- solution bicarbonatée (mycoses se développent en milieu acide), antifongique.

##### **Soin de bouche plaisir :**

- compresse imbibée de café, vin, jus d'orange.

##### **Lutte contre le bavage important**

- **Des traitements avec « atropine collyre » ® et « scopoderm » ® peuvent être proposés par le médecin pour réduire la production de salive.**
- **Des injections de toxine botulique dans les glandes salivaires peuvent être aussi envisagées dans des formes résistant aux autres traitements.**
- **Plus rarement une radiothérapie sur les glandes salivaires (risque de mucite).**

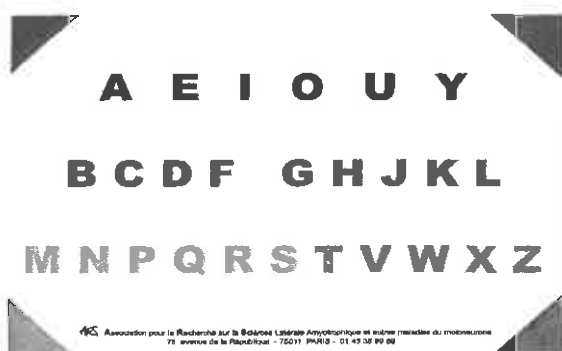
## La communication

L'**altération de la communication verbale** liée à l'atteinte bulbaire ou dans les formes graves de la maladie est source d'une grande souffrance. Ne plus pouvoir verbaliser ses besoins les plus élémentaires ni extérioriser ses angoisses face à la maladie, à la mort, entraîne un grand isolement et un sentiment d'impuissance.

**Dans ce contexte** comprendre le patient nécessite de consacrer du temps, de faire preuve de patience, de persévérance et d'empathie. L'écriture, les mimiques, les tableaux de communication, l'élaboration d'un pictogramme personnalisée, l'utilisation de synthèse vocale ou de logiciels informatiques sont aujourd'hui des moyens disponibles pour suppléer au handicap. Il est important d'en informer le malade pour lui permettre de verbaliser ses attentes, ses désirs et ses souhaits.

**Un suivi avec une orthophoniste** est régulièrement proposé. Le travail en collaboration de l'orthophoniste et de l'ergothérapeute permet de proposer aux patients des solutions techniques de communication alternative même dans des formes évoluées de la maladie.

Tableau de lettre :



Dialo :



**Le syndrome de labilité émotionnelle** (rire et pleurer spasmodiques) est un symptôme fréquent et très invalidant. Il doit être différencié des états dépressifs. Il a un retentissement social important et **son traitement** permet d'améliorer la qualité de vie du patient et de son entourage notamment dans les relations interindividuelles.

Des techniques de respiration contrôlée et de relaxation (pour mieux gérer les émotions) peuvent être utilisées en complément d'un traitement médicamenteux.

## La douleur

**Les crampes** sont les douleurs les plus fréquentes dans la SLA. Les douleurs articulaires souvent scapulaires sont liées à l'immobilité.

**L'évaluation de la douleur** fait partie du rôle propre infirmier et doit se faire régulièrement. Elle va tenir compte de :

- l'Échelle Visuelle Analogique (EVA)
- du siège de la douleur,
- des circonstances de survenue,
- des conséquences sur les activités de la vie quotidienne,
- des termes employés par la personne pour la qualifier
- de l'observation clinique infirmière (mimique, position etc.)

**Cette évaluation** régulière permettra **d'administrer** un traitement adapté mais aussi **de le réajuster** (en fonction des différentes évaluations) afin de permettre le soulagement le plus efficace possible de ce symptôme d'inconfort.

**Lors de l'aggravation** de la mobilité physique, Les soins spécifiques de kinésithérapie, une installation confortable et l'utilisation d'aides techniques permettent de réduire la sensation douloureuse.

L'équipe du centre SLA peut vous conseiller et vous former sur les techniques de transferts. Elle tient également à votre disposition plusieurs fiches techniques.

### **La douleur totale**

La notion de douleur totale (concept développé par Dame Cicely Saunders, fondatrice du mouvement des hospices anglais)devra toujours être appréciée à mesure que le handicap s'aggravera. En effet, la SLA désorganise la personne tant sur les plans physique, psychologique, interpersonnel et existentiel que, sur les plans social et économique.

L'infirmière lors des interventions de soins, pourra par une écoute attentive et empathique comprendre les craintes exprimées par la personne (craintes de la douleur, peur de la mort, préoccupations vis à vis des proches...) autant de questions à aborder avec elle pour comprendre la nature de sa douleur et planifier des interventions adaptées.

L'approche de l'équipe pluridisciplinaire travaillant en interdisciplinarité permettra de réaliser un accompagnement adapté au besoin du patient.

## Étapes de la maladie et accompagnement

### 1. L'annonce du diagnostic et la relation aidante

Recevoir le diagnostic de SLA est un choc violent. Bien souvent le symptôme qui amène la personne à consulter semble vague, banal, non alarmant (crampes, voix plus faible ...). Au cours de la consultation il prend la forme d'une pathologie grave, invalidante, sans traitement curatif. La présence d'une psychologue dans ces moments difficiles bien qu'indispensable n'est pas toujours possible et les infirmières présentes doivent souvent faire face à la détresse du patient et de sa famille.

#### Alors que faire ?

Il est important

- d'accueillir,
- d'écouter,
- d'accepter sans jugement de valeur l'expression des émotions et des sentiments quels qu'ils soient, même si l'on sait que le soignant n'est jamais neutre,
- d'ouvrir des perspectives d'avenir,
- de soutenir la vie,

Cela demande de la part des soignants de développer des attitudes facilitant l'alliance thérapeutique qui sont l'authenticité, le respect chaleureux, l'humilité et l'écoute empathique. Nous insisterons sur l'écoute empathique qui est cette capacité à ne pas « se mettre à la place » mais « s'ouvrir à », « être distinct » et non « distant », développer une capacité à percevoir de façon sensible plutôt que de façon émotionnelle, mais aussi percevoir le sens caché sous les communications verbales ou non verbales de la personne malade. Développer « se savoir être » permet d'ancrer avec le patient et sa famille une relation de confiance déterminante pour la suite de la prise en charge

### 2. Une dynamique de vie pour le patient

L'objectif principal des soins est de ralentir le processus dégénératif, reconnaître, évaluer, et traiter les symptômes d'inconfort, lutter contre la souffrance sans perdre la notion de qualité de vie c'est à dire correspondre à une notion de confort et de bien être que seul le patient peut apprécier.

L'infirmière dans le cadre de son évaluation clinique globale va pointer les domaines de dépendance-indépendance, réajuster les besoins, en expliquer l'intérêt au patient, rechercher son accord.

**Ce rôle d'éducation et d'information** est primordial pour que le patient devienne acteur de sa prise en charge en adhérant à un projet de soin cohérent. En effet à un moment donné, se poseront les difficiles questions du choix des suppléances des fonctions vitales : fonction alimentation-nutrition (gastrostomie), fonction respiratoire (VNI -Trachéotomie), phase terminale (sédation contrôlée).

**Dans des situations éthiques aussi graves** qui engagent l'avenir de la personne et de son entourage, il est important que le patient puisse comprendre les enjeux de la situation pour lui et son environnement et faire des choix ainsi éclairés pour vivre une dépendance moins douloureuse.

La loi d'avril 2005 dite « Loi Léonetti » précise les droits des patients et organise les pratiques à mettre en œuvre quand la question de fin de vie se pose.

**Ses principes :**

- L'acharnement thérapeutique est illégal
- Le malade a le droit de refuser un traitement
- Le médecin doit tout mettre en œuvre pour soulager la douleur
- Chacun peut exprimer par avance ses souhaits pour organiser ses derniers moments (directives anticipées).

**Qui est concerné ?**

- Les personnes majeures confrontées à la fin de vie et hors situations d'urgence.

Il est essentiel de pouvoir informer le patient sur « Les droits des malades et fin de vie » mais cela ne peut être « protocoliser » et doit tenir compte de l'état psychologique, du chemin de vie et de l'environnement du patient.

**Aussi dans ce contexte l'établissement de partenariats et de coalitions à l'interface hôpital-domicile est primordial et possible**

- **dossier partagé** contenant (coordonnés équipe SLA, équipe du domicile, compte rendus pluridisciplinaires, personne de confiance, directives anticipées, etc.)
- **contacts téléphoniques** et des réunions pluridisciplinaires sur les lieux de vie possibles
- **informations et formations** (maladie, matériel de suppléance, prise en charge psychologique) peuvent être organisées.

**3. Une dynamique de vie pour la famille**

**Les aidants** ont eux aussi besoin d'échanger pour optimiser leurs ressources.

L'infirmière se rendra donc disponible pour

- écouter les difficultés des familles,
- informer des possibilités,
- clarifier les informations.

**Elle les encouragera à :**

- prendre soin d'eux pour ne pas se décourager, tenir bon (les patients sont au domicile) en leur donnant des permissions (dormir davantage, sortir...), en leur assurant un relais en toute sécurité. (réseaux de soins, MDPH ; APA, séjour de répit...).

**Certains Centres SLA** organisent des réunions d'informations et de formations pour les aidants. Des fiches techniques sont également à leur disposition.

Un accompagnement psychologique, sociale, associatif, peut également être proposé par l'intermédiaire du réseau Ville -Hôpital. N'hésitez pas à contacter le Centre SLA de votre région.

**Conclusion**

S'engager auprès de patients atteints de la SLA, c'est oser une rencontre et reconnaître le caractère unique de la relation qui se construit. C'est le cheminement d'un patient, d'une famille et de toute une équipe pluridisciplinaire. C'est une logique de soins qui s'élabore au fil des mois, depuis le diagnostic jusqu'à la fin de vie. Ce n'est pas une histoire simple, les acteurs y sont profondément humains, fragiles, ambivalents mais aussi plein de ressources et d'énergie. La perte progressive de l'autonomie est la cause d'une grande souffrance et en tant que soignant nous devons nous assurer que le patient a la possibilité d'agir en tant que sujet, qu'il dispose d'assez d'informations pour pouvoir donner son avis en revanche si ces deux conditions ne sont pas remplies, que faut-il mettre en œuvre pour que cela soit possible ?

**Références :**

- **Conférence de consensus de novembre 2005.** Rev. Neurol. (Paris)2006 : Hors série 2,4S363 -III de couv. Recommandations version longue. Prise en charge des personnes atteintes de SLA.
- **Droit des malades et fin de vie les 10 questions à vous poser.** Brochure élaborée par l'hebdomadaire la vie avec le soutien de la FEHAP- de l'Espace Ethique de l'assistance publique- de la FHF -dr Devalois. Disponible site [WWW.lavie.fr](http://WWW.lavie.fr). 0825801046

**Livret élaboré par le groupe Infirmier des Centres SLA. Finalisé à LILLES en 2008.**

**Responsables du groupe (Véronique HERMET-DOUARD Toulouse- Bénédicte VERILLHE Lille).**

Validation de la Coordination nationale des Centres SLA avec le soutien de sanofi-aventis France