

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) — Quelques aspects éthiques liés à sa prise en charge pluridisciplinaire

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) — Some ethical aspects linked to its multidisciplinary treatment

P. Delguste

© SRLF et Springer-Verlag France 2010

Introduction

En guise de préambule et afin de cadrer au mieux notre propos, précisons que, si ce texte s'adresse prioritairement aux kinésithérapeutes et tente de situer leur place dans l'approche éthique de la sclérose latérale amyotrophique (SLA), il n'entre nullement dans nos intentions d'accorder au kinésithérapeute et encore moins de lui revendiquer une place spécifique ou centrale dans ce contexte. Le kinésithérapeute fait généralement partie des équipes de soins en charge de patients SLA, il y exerce son art selon ses compétences spécifiques et, à ce titre, participe comme d'autres aux discussions et décisions thérapeutiques dans lesquelles des considérations éthiques entrent en ligne de compte. Ces décisions sont prises idéalement de façon collégiale, mais toujours en respectant les désirs du malade et sous la responsabilité du médecin auquel il a été ou s'est confié.

Le texte qui suit se réfère à quelques travaux et réflexions issus de la littérature scientifique et de notre expérience limitée dans la prise en charge des aspects respiratoires de la SLA. Ce texte se fonde également largement sur les expériences de « l'espace éthique AP-HP » et tout particulièrement des Prs Hirsch et Meininger telles que diffusées sur le réseau Internet [1].

Spécificités de la SLA

Que ce soit dans ses dimensions respiratoires ou dans celles liées à la fin de vie, la SLA présente des similitudes par rapport à d'autres maladies neuromusculaires, mais également quelques spécificités. Si on la compare à la dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne (DDB), autre maladie bien connue, tant des kinésithérapeutes que des neurologues, pneumologues et réanimateurs, la SLA présente quelques spécificités au regard des aspects qui nous occupent.

Même si la SLA est inéluctablement mortelle comme la DDB, sa phase terminale ou de dépendance complète (*locked-in syndrome*) survient de façons très diverses et selon un timing imprévisible. En cela, elle se distingue de la DDB. Les circonstances dans lesquelles survient le décès sont ce qui fait le plus peur, tant au malade qu'à son entourage.

Paillisse et al. déterminent quatre catégories de patients quant à leur survie, à partir du moment du diagnostic de SLA : 25 % des patients vont décéder dans les six mois ; 25 % après 15 mois ; 30 % peuvent espérer une survie située entre 1,5 et 5 ans, alors que 20 % des malades seront encore en vie dix ans après le diagnostic [2].

Alors que l'évolution de la maladie est très difficile à prédire en termes de durée de survie, on sait que 95 % des patients présenteront une atteinte respiratoire sévère alors que le tableau évolutif et les causes de décès sont peu précis. Souvent, le décès survient durant le sommeil du patient par insuffisance ventilatoire (75 %), de façon non précisée (20 %) et pour des causes diverses (traumatiques, vasculaires, etc.) dans 5 % des cas [3].

Même en cas d'atteinte bulbaire, le décès en insuffisance respiratoire aiguë sur fausse déglutition est très rare. Cela est important à relever, car cela doit permettre de rassurer le patient et sa famille sur ce point particulièrement anxiogène.

Toujours par rapport à l'atteinte bulbaire et à la dysarthrie, les troubles de la phonation engendrent des difficultés de communication avec le risque pour les soignants de diriger leurs informations et contacts de façon privilégiée vers l'entourage du malade, ce qui ne fait que s'ajouter au sentiment de solitude du patient. Ce sentiment semble très fréquent ; par contre, de vraies dépressions sont peu observées chez les patients atteints de SLA, alors même que, tout en restant parfaitement conscients jusqu'à la phase terminale, ils connaissent généralement les grandes étapes de leur évolution.

Décisions « éthiquement correctes »

Au décours de la maladie, une série de décisions devront inéluctablement être prises, mais, comme nous venons de le

P. Delguste (✉)

Service de pneumologie, cliniques universitaires Saint-Luc,
10, avenue Hippocrate,
B-1200 Bruxelles, Belgique
e-mail : pierre.delguste@clin.ucl.ac.be

voir, il est impossible de savoir précisément quand le besoin s'en fera sentir. Cependant, deux choses semblent d'emblée très importantes : d'une part, les décisions quant à des « tour-nants importants » dans la thérapeutique (gastrostomie, assistance ventilatoire mécanique, trachéotomie...) devraient toujours être prises à froid, donc en dehors de tout contexte d'urgence médicale et « la main forcée ». D'autre part, le patient doit toujours être au courant des décisions à prendre et garder en toutes circonstances son libre arbitre quant à accepter ou refuser un geste thérapeutique, fût-il susceptible d'engager sa survie à moyen ou court terme.

Garantir l'information complète et le libre choix au malade peut faire peur aux soignants, et les tenter de se réfugier derrière des non-dits ou des informations incomplètes. Ces réactions inadaptées tout comme des discours différents tenus par les divers membres des équipes soignantes sont susceptibles d'augmenter l'anxiété et le sentiment d'isolement du malade et de son entourage, tout particulièrement durant la phase terminale de la maladie [4].

Les informations données au patient et à sa famille et les décisions prises devraient être formulées par écrit. Elles devraient se trouver en possession du patient et figurer dans le dossier du malade. Ce support écrit doit, d'une part, permettre à la personne malade et à son entourage de « métaboliser » les informations sans les transformer et, d'autre part, éviter que des soignants qui ne font pas partie de l'équipe en charge du malade, mais appelés à prendre des décisions d'urgence, ne le fassent en contradiction avec les choix thérapeutiques pris de commun accord entre le malade et ses médecins référents.

La confiance réciproque doit être le fil conducteur dans la prise en charge multidisciplinaire de la SLA. Le malade doit savoir et être convaincu que rien ne sera décidé sans lui, mais, de plus, les soignants n'ont pas à se mettre à la place du patient. Ainsi, ne faudrait-il jamais commencer une phrase par « Si j'étais vous... ». Aucun membre de l'équipe de soins ne peut l'être.

Les choix du malade doivent être respectés tout comme ses changements d'avis, et ce, même si ces choix peuvent sembler peu rationnels comme le refus d'adapter son lieu de vie, par exemple.

Des critères subjectifs tels l'âge du patient, son niveau socioculturel, voire la qualité de son entourage, même s'ils peuvent parfois représenter des obstacles à la mise en œuvre d'options thérapeutiques, ne devraient pas intervenir dans les arbres décisionnels [5].

Alors que la majorité des patients atteints de SLA sont informés quant aux caractéristiques de leur maladie, peu posent d'emblée des questions relatives à la mort et à ses circonstances de survenue. Des demandes à ce sujet sont le plus souvent exprimées lorsque l'état de dépendance du patient s'aggrave et que sa qualité de vie diminue notablement. Il en va de même quant aux demandes d'euthanasie exprimées par

le patient, alors que souvent le milieu familial exprime au contraire son désir de tout tenter pour allonger sa survie.

Quelques réflexions relatives à l'assistance ventilatoire mécanique

Deux aspects principaux sont à envisager : la mise en œuvre d'une ventilation mécanique (VM) par voie non invasive (VNI) et la mise en place d'une trachéotomie.

Il y a quelques années encore, proposer et instaurer une VM à un patient SLA étaient relativement rares alors qu'aujourd'hui on peut dire que cette VM, tout au moins instaurée par méthode non invasive, fait partie de l'arsenal thérapeutique susceptible d'aider les malades. En effet, plusieurs études et expériences cliniques recensées ces dernières années ont montré l'intérêt de la VNI instaurée de façon élective dès l'apparition des premiers signes (gazométriques, polysomnographiques...) d'insuffisance ventilatoire dans la SLA. Augmentation de la durée de vie, prévention de complications infectieuses, diminution de la dyspnée, amélioration de la qualité de vie sont au nombre des justifications à l'instauration d'une VNI chez le patient SLA [6].

Cependant, à l'inverse de ce qui se passe dans d'autres pathologies, on sait que tôt ou tard la VNI montrera ses limites et qu'elle ne pourra plus garantir un support ventilatoire efficace, sûr, voire supportable (ventilation 24 heures/24).

La seule alternative à la VNI, si l'on souhaite maintenir le patient en vie, réside alors dans l'instauration d'une VM par trachéotomie, avec tout ce que cette technique suppose et impose : probabilité importante que le malade parvienne au stade de dépendance physique totale, difficultés de communication, poids et responsabilités imposées à l'entourage, etc.)

Si donc l'option VNI semble éthiquement justifiable, voire même recommandable, il est absolument indispensable que, de façon synchronisée à la décision de VNI, le patient soit informé des possibilités et contraintes liées à l'escalade thérapeutique représentée par la VM par trachéotomie.

C'est donc avant même l'instauration d'une VNI que le patient doit pouvoir dire si oui ou non il désire aller jusqu'à la trachéotomie. Il doit par ailleurs être assuré de pouvoir à tout moment changer d'avis. Ainsi, alors qu'il bénéficie ou souffre de la VNI, le patient doit pouvoir demander et obtenir l'arrêt de ce traitement avec l'assurance de pouvoir bénéficier des conditions optimales d'accompagnement vers sa fin de vie.

La mise en place d'une VM par trachéotomie est actuellement une option thérapeutique assez peu répandue et difficile à prendre. En cause, les implications connues de ce traitement en termes de survie prolongée du patient en situation de dépendance totale ainsi que de poids émotionnel et en charge de travail pour l'entourage par exemple, mais également les difficultés rencontrées dans l'accueil de tels patients

en centres de longs séjours ou en services de soins palliatifs lorsque de telles nécessités surviennent.

Par ailleurs, il est difficile de prévoir si la mise en place d'une trachéotomie associée à la VM aura un effet favorable ou défavorable sur la qualité de vie du patient tout comme devient aléatoire un quelconque pronostic en termes de durée de survie.

Quel que soit le type de prise en charge choisi, arrivera un jour où soit le patient parviendra naturellement en fin de vie, soit il décidera librement qu'il souhaite mettre fin à un traitement qu'il juge insupportable ou disproportionné.

Le moment sera alors venu d'assurer au malade en fin de vie des soins de confort physique et moral, tout particulièrement quant au contrôle des symptômes de détresse respiratoire et de l'angoisse. Dans ce cadre, à côté des places centrales occupées par les médicaments sédatifs et anxiolytiques et le soutien psychologique, le kinésithérapeute peut intervenir par la pratique de manœuvres visant au confort du malade : positionnement, massage...

Conclusion

Afin d'être complet, ce texte devrait aborder la question de l'euthanasie appliquée à la SLA. Vaste question à laquelle nous ne nous attaquerons pas, d'une part, parce que nous estimons ne pas en avoir une connaissance de terrain suffi-

sante et, d'autre part, parce que nous adressant à un public international, il nous est impossible, dans l'espace qui nous est imparti, d'envisager les spécificités liées aux diverses législations relatives à l'euthanasie.

Conflit d'intérêt : l'auteur déclare ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

1. Hirsch E, Meininger V (2005) SLA : dilemmes éthiques des décisions de suppléance et de réversibilité. Espace éthique AP-HP, 2005 ; www.espace-ethique.org
2. Paillisse C, Lacomblez L, Dib M, et al (2005) Prognostic factors for survival in amyotrophic lateral sclerosis patients treated with riluzole. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 6 (1):37–44
3. Richard MS, Meininger V (1999) Soins palliatifs et sclérose latérale amyotrophique. *Ethica Clinica* 46–54
4. Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML, Rowland LP (1999) Prospective study of palliative care in ALS: choice, timing, outcomes. *J Neurol Sci* 169(1–2):108–13
5. Kaub-Wittemer D, Steinbüchel N, Wasner M, et al (2003) Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage* 26(4):890–6
6. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, et al (2003) Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 61(2):171–7