



**Evaluation du centre de référence national
de la prise en charge
de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) de Paris**

Philippe Corcia

Neurologue CHU de Tours

François Bourdillon

Spécialiste de santé publique

Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

Mai 2008

Sommaire

Introduction	P 04
I) Organisation du Centre SLA	P 12
1) Organigramme du centre SLA	
2) Missions des professionnels de Santé	
3) Réseau SLA IDF	
4) Les bénévoles	
II) Paramètres d'activité	P 21
1) Consultations	
2) Hospitalisations	
3) Activités de coordination nationale et régionale	
4) Actions d'information et de formation	
5) Activités de recherche	
III) Parcours de soins	P 31
1) Errance diagnostique	
2) Accès au diagnostic et accompagnement de l'annonce	
3) Organisation de l'interdisciplinarité - Protocoles de soins	
IV) Evaluation de la qualité du dossier du patient et de la satisfaction des patients	P 44
1) Critères individuels – Evaluation de la qualité du dossier du patient	
2) Critères individuels – Evaluation de la satisfaction des patients	
V) Conclusions	P 51

Références

P 58

Annexes

P 59

Annexe 1 : Répartition des consultations en fonction de l'origine géographique pour l'année 2006

Annexe 2: Répartition des nouveaux patients vus en 2006 en fonction de leur origine géographique

Annexe 3 : Liste des publications scientifiques du centre national SLA de Paris pour l'année 2006

Annexe 4 : Critères diagnostiques de l'El Escorial et d'Airlie House

Annexe 5 : Délai de diagnostic dans la SLA

Annexe 6 : Evaluation du dossier médical pour les évaluations multidisciplinaires et les hospitalisations

Annexe 7 : Résultats de l'audit des dossiers des patients hospitalisés en HdJ

Annexe 8 : Questionnaire de satisfaction des patients SLA

Annexe 9 : Graphique des moyennes et écarts types des items du questionnaire de qualité des soins.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est la plus fréquente des maladies du neurone moteur de l'adulte. Elle se caractérise par une dégénérescence du neurone moteur central (NMc) et du neurone moteur périphérique (NMp) dans le territoire spinal et bulbaire conduisant au décès après une médiane d'évolution de 36 mois. Cette affection est responsable de 1/1000 décès (Andersen et al, 2005). Son incidence de cette affection est estimée à 2-4/100000 avec des extrêmes pouvant atteindre 7.5/100.000 (Forbes et al, 2004). La prévalence est estimée entre 7-10/100.000.

En France, on estime ainsi que chaque jour 4 nouveaux cas et 2 décès sont imputables à la SLA.

Les premiers symptômes sont habituellement une faiblesse d'une main responsable d'une malhabileté, un déficit du pied responsable d'une gêne à la marche ou un trouble de la parole. L'atteinte motrice va progresser selon un rythme propre à chaque patient. En fonction des cas, la progression de la dégénérescence des cellules motrices entraînera un accroissement 1) du handicap moteur qui peut se compliquer d'un enraidissement, de douleurs, de thromboses veineuses avec un risque d'embolie pulmonaire, 2) de troubles de la déglutition responsables d'une dénutrition et de pneumopathies d'inhalation 3) de la gêne respiratoire (la respiration est faite par des muscles qui peuvent être touchés par le processus de la maladie), risquant de faciliter les infections pulmonaires voire, quand les troubles sont avancés, de créer un état d'insuffisance respiratoire qui représente la cause la plus fréquente des décès. Cette affection ne s'accompagne pas habituellement de troubles intellectuels ni d'escarres même après de longues périodes d'alitement.

En dépit d'un traitement étio pathogénique, le riluzole, qui reste depuis 1997 le seul médicament à avoir l'AMM dans cette indication, la SLA demeure une pathologie au pronostic très lourd compte tenu de l'effet modeste de cette molécule sur la vitesse de progression du déficit moteur.

Le livre Noir de la SLA et les Etats Généraux :

Dans la mesure où la SLA était une maladie :

- 1) rare, peu ou mal connue de la majorité des professionnels de santé démunis tout comme les patients devant cette affection ;
- 2) diagnostiquée très souvent avec un retard considérable ;
- 3) dont la prise en charge était insatisfaisante et inadaptée ;

l'association ARS (Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique) a rédigé le livre noir de la SLA dans le but d'informer le public, les élus et les pouvoirs publics sur la réalité quotidienne des patients. Avec le ministère de la Santé, l'ARS, à partir du livre noir, a organisé deux Etats Généraux de la SLA en octobre 2000 (ministre Dominique GILLOT) et 2001 (ministre Bernard KOUCHNER).

Les principaux problèmes soulevés par les patients et leur entourage étaient :

- une grande méconnaissance de la maladie par les professionnels de la santé conduisant à une errance et un retard diagnostiques fréquents et douloureusement vécus ;
- un accompagnement insuffisant du patient et de son entourage lors de l'annonce du diagnostic ;
- des difficultés d'accès à des soins adaptés tout au long de l'évolution ;

- une grande lenteur de réponses de la part de certains intervenants sanitaires, sociaux ou administratifs ;
- une inadéquation de certaines conditions de séjours hospitaliers notamment en matière de soins palliatifs au stade terminal de la maladie ;
- une lourdeur du handicap au quotidien avec de grandes difficultés d'accès aux aides techniques et humaines indispensables au domicile entraînant une démoralisation des proches devant le caractère insupportable de la situation.

Le constat établi lors de ces états généraux a rendu légitime et urgente la nécessité de créer des structures médicales spécifiques adaptées à la prise en charge de ces patients.

Circulaire de 2002 :

En 2002, la Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins (DHOS) a élaboré une circulaire (DHOS/0/DGS/SD 5 D/DGAS n°2002-229 du 17 avril 2002) relative à l'organisation et la prise en charge des patients atteints de SLA. Afin de promouvoir la qualité des soins, le ministère de la Santé a structuré la prise en charge de cette maladie par la création de centres de référence et des centres de compétence. Cette labellisation a été indépendante de celle des centres de références maladies rares.

La circulaire définit les missions des centres de compétences qui sont :

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

La circulaire précise parallèlement les missions des centres de référence :

En plus du rôle de centre de compétence, un centre de référence, de vocation interrégionale et relié par convention avec les centres de compétence de sa zone d'attraction, assume des fonctions de centralisation des données et de coordination de la recherche par l'élaboration ou la participation à des protocoles de recherche médicale et en soins infirmiers ou paramédicaux.

Il est responsable de la mise en place d'une démarche d'évaluation de l'ensemble de l'organisation.

Il est aussi une structure de recours pour les cas difficiles.

Labellisation des centres SLA :

A la suite de cette circulaire, la DHOS, dans sa lettre DHOS/O du 24 Décembre 2002, reconnaissait après examen des dossiers et compte tenu de leur expérience antérieure dans la prise en charge de la sclérose latérale amyotrophique, les premiers centres de prise en charge des patients atteints de Sclérose latérale amyotrophique.

S'agissant de la coordination de ces structures, le service de neurologie du groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière était désigné comme centre de référence national coordonné par le Professeur Vincent Meininger.

Le 4 Décembre 2003, la DHOS complétait la liste des centres et désignait sur le territoire national quinze centres faisant l'objet d'une reconnaissance comme centre de prise en charge des patients atteints de SLA, et deux services faisant l'objet d'un soutien financier en vue de leur désignation prochaine comme centre.

Cette lettre confirmait la mission du centre de Paris de centre coordinateur national des centres régionaux.

En 2004, l'offre nationale de soins pour les patients atteints de SLA était composée d'un centre national (Paris), de 14 centres régionaux (Angers, Caen, Bordeaux, Limoges, Toulouse, Montpellier, Marseille, Nice, Saint-Etienne, Lyon, Clermont Ferrand, Strasbourg, Lille, Dijon). Enfin, deux autres centres étaient en attente de labellisation (Nancy et Tours).

Deux réunions de la coordination, Lyon en 2005 et Tours en 2006, ont permis la publication des recommandations des professionnels des centres à destination des centres de prise en charge.

Conférence de consensus

En 2005, une conférence de consensus s'est tenue, sous l'égide de l'HAS. Ceci a permis la rédaction de recommandations sur la prise en charge des patients atteints de SLA destinées à l'ensemble des professionnels de santé, hospitaliers et libéraux.

Cinq questions y furent traitées :

- Comment faire le diagnostic de la SLA ?
- Comment dit-on le diagnostic de SLA ?
- Comment évalue-t-on l'évolution de la SLA et quels outils utiliser ?
- Quelles thérapies et quel suivi pour le patient atteint de SLA et son entourage ?
- Quelle est la place de la suppléance des fonctions vitales chez le patient SLA ?

Les recommandations issues de cette conférence ont fait l'objet d'une publication par l'HAS. Elles sont destinées à tous les professionnels prenant en charge des patients SLA tant dans les hôpitaux qu'en pratique libérale. Ces recommandations ont permis la rédaction du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) sur la SLA (ALD9) lors de la réunion de Tours.

Evaluation des centres SLA :

La circulaire de 2002 prévoyait au terme de 4 années de fonctionnement d'évaluer :

- *le respect du cahier des charges défini en 2002 ;*
- *les pratiques de prise en charge par les centres en fonction des référentiels définis par la conférence de consensus et par les réunions de coordination ;*
- *enfin les financements et leur utilisation.*

Les résultats de cette évaluation devraient permettre aux tutelles de juger de l'opportunité de pérenniser les financements qui sont actuellement alloués à ces structures

dans le cadre des enveloppes MIGAC.

Cette évaluation est différente de celle qui est actuellement en cours de mise au point avec la HAS pour les centres de référence labellisés dans le cadre du Plan National Maladies Rares (circulaire DHOS DGS/2005 n°129 du 09 mars 2005), car :

- d'une part, le cahier des charges de la labellisation est différent de celui qui a été retenu pour la désignation des centres de prise en charge dans le cadre de la circulaire de 2002 ;
- d'autre part, seuls deux centres parmi les 17 centres de la filière de soins SLA sont actuellement labellisés maladies rares et, à ce titre, concernés par l'évaluation prévue dans le cadre du plan (Paris, Nice-Marseille).

Lors d'une réunion avec la DHOS en 2007, la nécessité d'entreprendre un travail d'évaluation des centres SLA a été établie. Il a été convenu dans un premier temps d'évaluer avec le soutien de la Société française de santé publique (SFSP), le centre de Paris afin de définir la méthodologie qui pourrait ensuite être utilisée à l'ensemble des centres régionaux.

L'évaluation du centre national présentée ci-après a été réalisée par le Dr Corcia (neurologue, CHU Tours) et le Dr Bourdillon (santé publique – Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière)

Dans la mesure où les modalités d'évaluation externe n'étaient pas définies, nous avons réalisé l'évaluation à partir de critères organisationnels, d'activités et individuels.

I) Organisation du Centre SLA

1. Le centre SLA du GHPS

Il est rattaché au service de Neurologie 3 situé dans le CHU de la Pitié-Salpêtrière au sein de la Fédération des Maladies du Système Nerveux constitué depuis 2004 par la réunion de trois services (professeur Y. Agid, professeur O. Lyon Caen, professeur V. Meininger).

Le nombre de lits dont dispose le centre n'est pas précisément défini sauf pour les hospitalisations de jour (4 lits par jour du Lundi au Vendredi). Pour les hospitalisations de +24h, les patients sont répartis dans une des trois salles de la Fédération des maladies du système nerveux (salle G. Roussy, hospitalisation de semaine : 15 lits ; salle Froment (17 lits) et Guillain (16 lits), hospitalisations dites traditionnelles.

Le personnel médical du centre comprend 1 PU-PH (V. Meininger), un MCU PH de neurologie-pharmacologie (L. Lacomblez), 4 PH de neurologie (G. Bruneteau, N. Le Forestier, PF. Pradat, F. Salachas), un PH de pneumologie (J. Gonzalez-Bermejo) et un 0.5 ETP de PH de coordination (M.Dib). Les PH ont été recrutés sur des crédits fléchés.

Pour le personnel paramédical, ont été recrutés sur des crédits fléchés :

Kinésithérapeute :	Ismérie Colle	
Ergothérapeute :	Caroline Davey	
Psychologue :	Daniel Delgadillo	0.5 ETP
Psychomotricienne :	Claire Berger	
Diététicienne :	Anne Lafarge	
Orthophoniste :	Nathalie Levêque	
Assistante sociale	Maryline Berthe	
Secrétaire de coordination :		
Infirmière référente pneumologie	Catherine Lamouroux	
Infirmière référente neurologie	Dominique Henry	
Assistante sociale	Cécile Clervoix	
Secrétaire pneumologie	Sandra Goussard	

D'autres personnels dépendent du service de Neurologie 3 et n'émargent pas sur les crédits fléchés :

Orthophoniste :	Christine Pointon
Secrétaires	Nathalie Dietrich, Anne Laure Kaddari, Karine Briquet, Blandine Lamberdière
Assistante sociale :	Elise Mazo
Infirmière de recherche :	Vanessa Pibiri, Renée Fouquet

2) Mission des professionnels du Centre

2.1) Activités du neurologue du centre SLA :

Le neurologue du centre porte ou confirme le diagnostic de SLA. Il participe activement à l'annonce diagnostique et coordonne la prise en charge multidisciplinaire. Il informe tous les professionnels de santé sur les décisions prises lors des évaluations multidisciplinaires. Il organise des réunions de formation et d'information sur la prise en charge de la SLA.

2.2) Activités de l'infirmière référente SLA (IRSLA) :

Les fonctions de l'IRSLA dépassent celles d'une IDE de soins car elles nécessitent une expertise dans la connaissance et la prise en charge des patients atteints de SLA. L'IRSLA intervient dans la prise en charge de l'annonce diagnostique à la fin de vie. Lors de l'annonce diagnostique, elle vérifie la bonne compréhension des informations et les reformule si elle le juge nécessaire. L'IRSLA est responsable de la transmission des informations concernant le malade au sein de l'équipe multidisciplinaire tout au long de la prise en charge multidisciplinaire.

Elle participe à la transmission de l'information en reformulant les explications données par le médecin et en apportant une écoute attentive aux patients et leur

entourage. Elle coordonne les hospitalisations de suivi multidisciplinaire et s'assure de la cohérence de la prise en charge. Elle vérifie la bonne exécution des procédures. Elle participe aux discussions éthiques.

Elle participe aux protocoles de recherche par une gestion efficiente des patients, des rendez-vous et du recueil des informations.

Dans la mesure où l'IRSLA doit posséder une expertise dans la connaissance et la prise en charge des patients atteints de SLA, sa fonction dépasse considérablement celle d'une IDE travaillant dans un service de soins médicaux et étend l'action de l'infirmière à l'organisation et la coordination de la prise en charge.

2.3) Activités de la psychologue :

La psychologue intervient dans 3 domaines : la clinique, la formation et l'information des autres psychologues, et la recherche. L'accompagnement psychologique est proposé mais jamais imposé, tout au long de l'évolution de la SLA.

La psychologue participe à l'annonce diagnostique. Elle apporte un soutien aux patients et leur entourage tout au long de l'évolution de la maladie. Elle détermine la durée de son accompagnement du patient et de son entourage en fonction du contexte socio-familial et des demandes du patient et de ses proches. Ces consultations ultérieures peuvent être réalisées lors ou en dehors de toute évaluation multidisciplinaire. Elle participe aux discussions éthiques et aide le patient et son entourage aux prises de décisions.

La psychologue participe à la formation des stagiaires psychologues et d'informations des professionnels de santé sur la SLA dans le centre et lors des réunions d'information.

2.4) Activités de la secrétaire médicale du Centre :

La secrétaire du centre participe avec l'IRSLA à la coordination des soins. Elle gère le dossier médical des patients, rédige les comptes-rendus de consultation et d'hospitalisation. Elle planifie les rendez-vous et participe à la programmation des hospitalisations. Elle est l'interlocutrice privilégiée avec l'IRSLA des patients et de leur famille et initie la prise en charge la plus adaptée aux besoins du patient (consultation, hospitalisation programmée ou en urgence).

2.5) Activités de l'ergothérapeute :

L'ergothérapeute effectue l'évaluation des situations de handicap et met en place les compensations en vue d'obtenir ou de maintenir un maximum d'autonomie professionnelle, sociale et individuelle.

Son intervention se fait en fonction de l'évolution de la maladie et s'adapte aux besoins et désirs du malade. Il réévalue régulièrement le patient, aborde les différents problèmes rencontrés au quotidien par un bilan d'autonomie qui doit comprendre une étude de l'environnement humain et une étude des activités de la Vie Quotidienne (AVQ). L'évaluation des AVQ précise les difficultés rencontrées lors des actes essentiels (toilette, habillage, repas) et lors des activités de loisirs et pour communiquer et les adaptations nécessaires envisagées pour améliorer les déplacements et les transferts. Cette évaluation concernera l'environnement matériel, son adaptation, son adaptabilité de manière à évaluer et identifier les besoins en appareillage (orthèse, minerve...) et en matériel médical (fauteuil roulant, lit, assistance respiratoire...). Cette évaluation conduit à l'élaboration d'une liste d'aides techniques à prescrire (location ou achat). Une évaluation du domicile est

souhaitable pour avoir une vision réelle des conditions de vie du patient (accessibilité intérieure et extérieure, projets d'aménagements, possibilités d'adaptations ou de transformations). Cette évaluation conduit à la rédaction et la mise en place de dossiers SIVA (Site pour la Vie Autonome) détaillant les travaux envisagés et leurs coûts. Une coopération avec les diverses associations impliquées dans la prise en charge du handicap est à instaurer (APF, ARS, CREEDAT...).

2.6) Activités de l'assistante sociale :

L'intervention de l'assistante sociale s'intègre dans le cadre de la prise en charge pluridisciplinaire regroupant les acteurs de la prise en charge médicale et paramédicale lors des consultations trimestrielles proposées aux patients SLA.

Le premier entretien fait suite à l'annonce diagnostique. Une analyse précise de la situation, à partir d'un recueil de données, permet d'évaluer les besoins du patient et d'initier la prise en charge sociale si le patient le souhaite.

L'assistante sociale informe le patient sur ses droits et sur les démarches à entreprendre en vue de l'obtention des prestations légales et extra légales pour améliorer la vie quotidienne du patient et de soutenir les aidants.

Le suivi se fait dans le cadre d'hospitalisations, de consultations et en collaboration avec l'assistante sociale de proximité si cela est nécessaire. Les orientations sont mises en place, sur indication du médecin, vers des associations ou des services de maintien à domicile ou vers des structures sanitaires et/ou sociales adaptées (réadaptation, de longue durée, séjours de répit, unités de soins palliatifs...).

3. Le Réseau SLA Ile-d- France

L'activité du centre est relayée à proximité du domicile par le réseau SLA-IDF. Ce réseau a été reconnu par décision conjointe des directeurs de l'Agence Régionale d'Hospitalisation et de l'Union Régionale des Caisses d'Assurance Maladie d'Ile-de-France, après avis du comité régional des réseaux (DRDR) dans sa séance du 13 septembre 2005 (décision d'attribution n° d'attribution : 960110757). Il comprend :

- Un chef de projet : Maya Abdelnour-Mallet

- Un médecin :	Myriam Chalbi
- Un psychologue :	Christophe Coupé
- Un cadre de santé infirmier :	Valérie Cordesse
- une ergothérapeute :	Aline Claeys
- une secrétaire :	Sandra Tavernier

Le but de ce réseau est de répondre pleinement au chapitre 3 des missions des centres de prise en charge tel que le définit la circulaire DHOS de 2002 :

« Assurer le transfert de connaissances et de savoir-faire auprès des acteurs de proximité et la mise en œuvre des moyens nécessaires sur le lieu de vie »

- ? *Diffuser les protocoles de soins aux acteurs libéraux et hospitaliers pour faciliter leur intervention à domicile et lutter contre le handicap et la dépendance ;*
- ? *Apporter sur le lieu de vie les disciplines complémentaires nécessaires à la lutte contre le handicap et au traitement de la dépendance, le plus souvent par une intervention conjointe avec les acteurs libéraux ;*
- ? *Susciter la mise en œuvre des recours sanitaires et sociaux nécessaires (par exemple, faciliter l'hospitalisation de proximité pour des actes ne justifiant pas la venue au centre de compétence, faciliter les démarches avec les équipes médico-sociales susceptibles d'intervenir à domicile : SSIAD, équipes d'évaluation des sites pour la vie autonome, auxiliaires de vie...).*

A cette fin, le centre de compétence portera une attention particulière à trois modalités complémentaires d'intervention :

- la réponse téléphonique aux appels des acteurs locaux libéraux ou hospitaliers ;*
- le recours à la télésanté ;*
- les déplacements au domicile, à son substitut ou en établissement sanitaire, de personnels du centre de compétence, avec l'accord du patient et des médecins libéraux ou hospitaliers concernés.*

Ces déplacements peuvent se faire soit dans le cadre de missions ponctuelles (ordre de mission), soit dans le cadre d'une hospitalisation à domicile dont le centre de compétence serait doté, soit dans le cadre d'un réseau de santé.

Ce travail des personnels soignants et sociaux sur le lieu de vie et de soins du patient est indispensable pour permettre au centre d'assurer le transfert de savoir-faire et des interventions complémentaires en fonction des besoins du patient. »

4. Les Bénévoles de Santé

Les relations avec les associations de patients sont matérialisées par la présence d'un bénévole de santé au sein des centres SLA. Ces bénévoles sont mis à disposition des centres par l'ARS (Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique), reconnue d'utilité publique et agréée par le ministère de la Santé.

II) Paramètres d'activité

En 2006, la file active des patients suivis était de 880 patients (26.4% des patients suivis en France par un centre SLA). Parmi ceux-ci, 382 étaient des nouveaux patients qui se répartissent de la façon suivante : 224 patients (58.6%) étaient originaires de l'Île-de-France, 145 patients (38.0%) étaient originaires de la province métropolitaine, 3 patients (0.8%) étaient originaires des DOM-TOM et 10 patients (2.6%) habitaient hors de France.

Plus de 85% des patients sont des patients nécessitant un suivi, moins de 15% sont venus pour un deuxième avis et sont ensuite orientés vers le centre de prise en charge dont ils dépendent.

1. Consultations

L'activité de consultations du centre SLA représente pour l'année 2006 1625 consultations qui se répartissent ainsi : 962 consultations (59.2%) concernaient des patients originaires de l'Île-de-France, 631 consultations (38.8%) concernaient des patients originaires de la province, 8 consultations (0.5%) concernaient des patients originaires de DOM-TOM et 25 consultations (1.5%) des patients qui habitaient hors de France.

2. Hospitalisations

L'activité d'hospitalisations du centre SLA représente pour l'année 2006 :

2.1) Hospitalisations de plus de 24 heures :

327 hospitalisations complètes représentant 2395 journées. Cela représente 85% de l'ensemble des hospitalisations (n = 385) concernant des patients atteints de SLA réalisées au sein de l'AP-HP (Assistance Publique- Hôpitaux de Paris) en 2006. Cette activité

correspond également à 92% du total des hospitalisations faites au sein de l'Hôpital de Pitié-Salpêtrière pour des patients atteints de SLA.

Les motifs d'hospitalisation les plus fréquentes sont :

- mise en place d'une sonde de gastrostomie : 111 hospitalisations (34.0%) dont la durée moyenne est de 6 jours ;
- mise en place de soins palliatifs terminaux : 44 (13.5%) dont la durée moyenne est de 11 jours ;
- prise en charge de complications, répit, mise en place d'une ventilation non invasive 33 hospitalisations (10.1%) dont la durée moyenne est 10 jours.

139 (42.5%) hospitalisations de semaine (bilans diagnostics, bilans respiratoires, accueil temporaire en attente d'une hospitalisation traditionnelle)

2.2) Hospitalisations de Jour :

Elles représentent 1051 journées. Elles incluent les évaluations multidisciplinaires pratiquées environ tous les trois mois selon les recommandations de l'HAS.

Un document de synthèse rapportant les éléments principaux cliniques et les décisions prises ou envisagées lors des évaluations multidisciplinaires informent les professionnels de santé participant à la prise en charge du patient atteint de SLA des décisions et choix thérapeutique (VNI, gastrostomie, intervention équipe d'appui des soins palliatifs).

Enfin, une astreinte téléphonique d'urgence est assurée toute l'année (les nuits et les jours fériés) par les praticiens hospitaliers (PH) du centre SLA. Cette astreinte a permis de

réduire fortement le nombre de passage aux urgences avant une hospitalisation dans le centre SLA de Paris : en effet, seuls 18 (5.6%) séjours dans le service étaient secondaires à un passage préalable par le service d'accueil d'urgences.

3. *Activité de Coordination nationale et régionale*

3.2) Coordination nationale :

Le centre SLA a la charge d'organiser la réunion annuelle de coordination des centres SLA. Ces réunions ont eu lieu à Lyon en 2005 et à Tours en 2006. Les objectifs de ces deux réunions étaient respectivement l'homogénéisation de la prise en charge et la mise en place d'un référentiel d'évaluation.

Le centre SLA de Paris a organisé des réunions d'informations et de formations destinées :

- aux neurologues libéraux :

* Participation aux Journées de Neurologie de Langue Française, Session « La neuroprotection de la théorie à la pratique » : présentation « Autopsies des échecs thérapeutiques ». Toulouse, 18 Avril 2006.

* Invitation modérateur : 9^{es} journées du collège national des neurologues des Hôpitaux généraux. Chartres, 13 Mai 2006.

* Invitation au colloque : La neuroprotection en question, présentation « Neuroprotection et SLA », Tours, 13 Octobre 2006.

* Participant et organisateur : 1^{res} rencontres annuelles du Club de Neuroprotection « vers un réseau et transversalité » : présentation du rapport du groupe de travail sur les mesures d'efficacité thérapeutique en neuroprotection. Paris, 20 Octobre 2006.

- aux unités de soins palliatifs :

* Présentation au 12^e Congrès de l'SFAP : « Le réseau SLA Ile de France », Montpellier 17 Juin 2006.

-aux internes et étudiants étrangers:

* Présentation au 10^e Séminaire de Méthodologie en Neurologie « Critères cliniques et biomarqueurs en neurodégénérescence », Lyon, 21 Juin 2006.

* Cours sur la SLA : Summer School de l'AFM, 21 Juin 2006

- au public :

* Invitation du barreau des avocats de Paris « Quelles avancées dans la connaissance du cerveau et quelles questions posent-elles ? » Paris, 20 Novembre 2006

Un site Internet à accès sécurisé doit compléter cet accès à l'information. Ce site doit permettre aux professionnels de santé de disposer de toutes les informations et documents concernant la SLA. Ce site a reçu un financement spécifique de la fondation Caisse d'Epargne.

3.2) Coordination régionale

Le centre de Paris intervient surtout dans le cadre du réseau SLA Ile-de-France. En 2006, le réseau a organisé 5 formations pluridisciplinaires autour de la Sclérose Latérale Amyotrophique. Des thèmes couvrant les différents aspects de la prise en charge de cette maladie ont été abordés durant ces formations sous formes de présentation théoriques suivis de séances de travail et d'échange en ateliers.

Le nombre de participants à ces formations s'élève à 150-230 professionnels par formation, ce chiffre représente des professionnels libéraux, des salariées de différents établissements hospitaliers ainsi que des différentes structures médicales et sociales.

Un questionnaire de satisfaction est distribué aux participants lors des formations afin de pouvoir évoluer dans le sens de leurs besoins et de constituer le programme des formations suivantes.

Ces formations comprennent une partie théorique ainsi que des ateliers pratiques.

En 2006, il a organisé les formations suivantes :

<i>Dates</i>	<i>Thèmes</i>
2 février	Présentation du réseau SLA IDF. Bases générales pour la prise en charge de la SLA. Actualité sur la recherche thérapeutique
30 mars	Rôle des intervenants dans la prise e charge respiratoire
8 juin	Rôle des intervenants dans la prise en charge du handicap
28 septembre	Rôle des intervenants dans la prise e charge nutritionnelle
9 novembre	SLA éthique et décisions : annonce du diagnostic et directives anticipées.

Un site internet du réseau SLA IDF a été mis en place le 3 juillet 2006 :

www.reseau-sla-idf.org

Ce site comprend deux parties, une partie destinée au grand public et une autre destinée aux professionnels. Il est actualisé tous les mois.

4) Actions d'information de formation :

4.1) En faveur des malades, de leur famille et du monde associatif :

Le centre de Paris coordonne la rédaction et l'édition de fiches d'information sur la SLA et les principales situations qui devront être pris en charge tout au long de sa maladie (kinésithérapie, gastrostomie, ventilation....) destinées aux patients et leur entourage. Cette information écrite permettra au patient de revenir sur cette information, de la partager avec ses proches et d'informer les professionnels de santé intervenant à domicile de connaître le degré d'information du patient sur sa maladie.

Le site Internet du réseau SLA Ile-de-France comporte une partie destinée au grand public qui donne des informations pratiques sur la maladie, et sur les différents aspects de la recherche (cette partie est actualisée tous les trois mois).

4.2) En faveur du monde associatif :

Le centre SLA de Paris participe à la rédaction de lettres d'information destinées aux patients et leur entourage.

Le centre SLA de Paris participe et anime des réunions de patients et des réunions organisées par l'ARS.

4.3) En faveur des correspondants extérieurs :

Le centre de Paris réalise des actions régulières de formation et d'informations auprès des différents professionnels de santé libéraux impliqués dans la prise en charge des patients atteints de SLA.

Un courrier de synthèse rapportant les éléments principaux cliniques et les décisions prises ou envisagées lors des évaluations multidisciplinaires, informe les professionnels de santé participant à la prise en charge du patient atteint de SLA des décisions et choix thérapeutique (VNI, gastrostomie, intervention équipe d'appui des soins palliatifs).

Par le réseau SLA IDF, le centre de Paris apporte une information téléphonique tous les jours aux différents acteurs de la prise en charge médicaux et paramédicaux, régule les hospitalisations et les consultations au centre SLA de Paris et permet également l'intervention de professionnels de santé de proximité. Il fait aussi des formations

spécifiques notamment aux structures d'auxiliaires de vie, aux réseaux de soins palliatifs, aux structures de prise en charge (SSR, unités de soins palliatifs).

Pour les nuits et jours fériés, une astreinte téléphonique d'urgence est assurée toute l'année par les PH du centre.

4.4) En faveur du personnel du centre de référence :

Le centre organise des réunions d'information auprès des membres de l'équipe multidisciplinaire lors d'un staff hebdomadaire.

4.5) En faveur des autorités administratives (Assurance maladie, ARH, DRASS...) :

Des réunions d'informations ont été organisées notamment auprès des médecins des caisses, de l'ARH et de la Fédération hospitalière de France.

5) *Activité de Recherche*

5.1) Collecte de données cliniques

Le centre de référence développe une base de données recueillant toutes ou les principales informations cliniques concernant les patients atteints de SLA qu'il est amené à prendre en charge. Cette base de données est interne au centre mais elle a servi notamment lors de travaux collaboratifs de recherche et lors de la mise en place d'essais cliniques. Cette base comporte actuellement des données démographiques et cliniques sur plus de 6700 patients (elle est unique sur le plan international).

5.2) Projets de recherche

Le centre de référence initie et coordonne des protocoles de recherche dans tous les domaines de la SLA (recherche fondamentale et recherche appliquée).

Cette activité de recherche se fait dans le cadre de projets propres au centre et des projets collaboratifs multicentriques. Les thématiques développées sont thérapeutiques mais aussi épidémiologiques, cliniques et génétiques. Cette activité de recherche a conduit à la publication de 10 articles scientifiques dans des revues nationales (6) ou internationales (4).

5.3) Protocoles thérapeutiques en 2006

SANOFI étude LSN 2403 (Chairman du Steering Committee)

TROPHOS TR19622 (Chairman du Steering Committee)

FAUST étude FPOO 11 (Chairman du Steering Committee)

TEVA GA201 (Chairman du Steering Committee)

5.4) Protocoles de Recherche scientifique

Etude épidémiologique France Québec

Etude DOSERALS (AFM/ARS) d'exploration en imagerie TEMP de la raideur dans la SLA

Etude Minocycline

5.5) Bourses-Financements

ARS : Projet DOSERALS

AFM : Projet Minocycline, Projet DOSERALS

5.6) Publications

Ces travaux de recherche ont été réalisés grâce au support financier de fondations, sociétés savantes et associations (cf. annexe 4).

III) Parcours de soins au sein du centre SLA de Paris fixés par la circulaire

Les objectifs fixés aux centres de prise en charge étaient quadruples :

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

1. Errance diagnostique

L'errance diagnostique représente la première souffrance pour le patient et son entourage qui notait une aggravation de son état neurologique. Le retard diagnostique et de la mise en place d'une prise en charge adaptée était considérée de 12 à 24 mois avant la création des centres de référence SLA (Iwasaki et al, 2001). Actuellement, dans le centre le délai moyen de venue est de 8,9 mois (Meininger et Dib, 2003). Enfin, il faut signaler la fréquence d'erreur diagnostique par excès ou défaut respectivement de 10% et 44% (Magistris, 2006).

2. Accès au diagnostic et accompagnement de l'annonce

2.1 Accès au diagnostic :

Une procédure diagnostique définit les modalités de l'examen clinique d'un patient souffrant de sclérose latérale amyotrophique (SLA) définie ou suspectée et venant consulter dans le cadre du Centre SLA de Paris. En effet, l'absence de marqueurs diagnostiques clinique, biologique et radiologique, impose au neurologue d'établir le diagnostic de SLA à partir d'un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques.

Les données recueillies permettront l'élaboration d'un document destiné au patient et à sa famille (dit Fiche de transmission). Cette procédure détaille les paramètres cliniques et paracliniques nécessaires au bilan diagnostique d'une atteinte du motoneurone.

Un courrier rapportant les résultats de l'examen clinique et des explorations paracliniques et la conclusion diagnostique, est envoyé au médecin traitant.

2.2 Procédure d'annonce diagnostique :

L'annonce diagnostique vise à apporter une information précise et supportable au patient et son entourage. L'entourage est informé après accord du patient. Cette information est apportée par le médecin en collaboration avec l'infirmière référente et la psychologue lors d'une consultation spécifique organisée 8 jours après l'hospitalisation faite dans le cadre de la confirmation du diagnostic de SLA. Le nom de la maladie, son évolution chronique et l'absence de traitement curatif, doivent être précisés.

Des fiches d'information sur la maladie et sur les modalités de prise en charge sont en cours de rédaction. Ces fiches ont pour objectif d'apporter un support complétant le travail des membres de l'équipe multidisciplinaire.

Le patient est informé de l'existence d'un réseau de Santé, le réseau SLA-Ile de France et des possibilités d'adhésion.

Le médecin traitant et les professionnels de santé qui prennent en charge le patient, sont informés par courrier des informations apportées au patient et de la prise en charge qui est proposée. Dans le cadre du réseau, un cahier de transmission est confié au patient et à sa famille.

Il est proposé au patient et à sa famille une consultation dite de retour d'annonce dans les 15 jours qui suivent. Cette consultation leur permet de rencontrer le psychologue, et de mettre en place les principaux éléments du dossier social. En outre, pour les patients qui l'acceptent, ils rencontrent le personnel du réseau en vue de leur inclusion. Lors de cette inclusion, le patient désigne sa personne de confiance et signe son adhésion au réseau. Le cahier lui est alors remis.

3. Organisation de l'interdisciplinarité Elaboration de protocoles de soins

3.1. Protocole de suivi d'un patient atteint de SLA :

Le suivi des patients atteints de SLA est au minimum trimestriel, multidisciplinaire et comporter au moins une évaluation neurologique et fonctionnelle, nutritionnelle, respiratoire.

La surveillance doit porter sur :

L'état moteur et l'état fonctionnel sont évalués par le médecin, l'infirmière et le kinésithérapeute. L'état moteur est évalué en consultation surtout par l'échelle ALSFRS et le *testing* musculaire dont les données sont inscrites dans la base de données médicales.

L'importance de la douleur est évaluée sur une échelle EVA par l'infirmière et le médecin.

L'état nutritionnel évalué par une enquête alimentaire, un calcul de l'index de masse corporelle (P/T^2) et des variations du poids depuis le début de la maladie, l'existence de troubles de déglutition et salivaires, le comportement alimentaire, la durée du repas et une évaluation des troubles du transit.

L'état respiratoire évalué au moins sur l'existence d'une dyspnée ou d'une dyssomnie et ses conséquences diurnes, l'efficacité de la toux, l'existence d'un encombrement bronchique. Des épreuves fonctionnelles respiratoires (gazométrie artérielle, capacité vitale, oxymétrie nocturne) sont systématiquement réalisées lors des évaluations multidisciplinaires. En outre, il est parfois demandé des oxymétries nocturnes en cas de doute sur une hypercapnie à la vue des examens biologiques pratiqués tous les mois (valeur de la réserve alcaline).

Un bilan biologique comprenant notamment NFS, ASAT, ALAT, créatininémie, RA, et ionogramme sanguin, est réalisé mensuellement.

Cette évaluation clinique est complétée du bilan social (cf. ci-dessus).

Un document de synthèse rapportant les éléments principaux cliniques et les décisions prises ou envisagées lors des évaluations multidisciplinaire est confié au patient pour être montré à tous les professionnels de santé participant à la prise en charge.

3.2) Protocoles de prise en charge des complications :

3.2.1) Prise en charge des complications respiratoires :

Les critères suivants, recommandés par le groupe de travail ventilation de la coordination des centres, sont considérés déterminants pour le recours à la ventilation non invasive (VNI) au masque: existence de céphalées, de dyspnée, valeur de la PaCO₂, désaturation nocturne inférieure à 80% pendant plus de 10 minutes.

Un consentement éclairé sur les indications et les bénéfices que peuvent apporter la VNI (améliorer la qualité du sommeil, diminuer l'hypersomnie diurne et améliorer l'état général) est obtenu du patient ou de son représentant légal avant toute initiation de VNI. Le patient doit également connaître les limites et notamment son caractère palliatif (n'empêche pas la poursuite de la dégradation de la fonction respiratoire) de la VNI. Un document d'information lui est alors remis.

L'existence de troubles cognitifs, d'un déficit musculaire facial ou des membres supérieurs permettent de récuser le recours à la VNI.

Le recours à une ventilation invasive par trachéotomie est moins fréquent. Elle fait l'objet de discussions établies le plus précocement possible. Ces discussions sont en règle faites en présence du patient, de la famille et de membres du personnel soignant. Elles font l'objet de transmission dans le dossier médical et de la remise d'un document d'information. Les directives anticipées lorsqu'elles ont été prises, sont transcrites dans le dossier et dans le dossier informatique.

3.2.2. Prise en charge de la dénutrition :

Dans la mesure où la dénutrition est un facteur pronostique indépendant, l'intervention des nutritionnistes et diététiciens est précoce. En l'absence de perte de poids, des conseils alimentaires et l'apport de compléments peuvent suffire.

En cas de perte de poids ou de troubles de la déglutition, une alimentation par sonde de gastrostomie doit être proposée et discutée avec le patient et son entourage.

Lorsque la perte est >10% en 1 mois ou si l'IMC (Index de Masse Corporelle) est inférieur strictement à 16 kg/m², une renutrition préalable par sonde naso-gastrique est conseillée.

3.2.3) Protocole de mise en place d'une gastrostomie :

Les indications de la gastrostomie sont d'ordre médical : elles correspondent aux situations suivantes :

Troubles de déglutition et fausses routes ;

Perte de poids par défaut d'apport de 5% en 1 mois ou de 10% en 6 mois ;

Déshydratation.

Après discussion, il est remis un document d'information sur la gastrostomie.

La pose d'une sonde de gastrostomie est réalisée au cours d'une hospitalisation d'une durée moyenne de 6 jours, surtout en raison de la nécessité de formation des aidants naturels. Ce geste est précédé d'une information détaillée apportée au patient et à sa famille. Un formulaire de consentement d'intervention signé par le patient ou un proche témoigne de l'apport de cette information. Une fiche précisant les intervenants et la date de cette information est établie et insérée au dossier médical.

Une consultation d'anesthésie précède l'intervention en cas d'anesthésie générale et confirme l'indication opératoire. Une vérification de l'absence de contre-indications à la gastrostomie est faite lors de la programmation de l'hospitalisation et lors des consultations pré-chirurgicales.

La liste des prestataires est présentée au patient lors de l'hospitalisation. Le jour de la sortie, les ordonnances sont données au patient et un rendez-vous est fixé de principe dans les 3 mois qui suivent la sortie.

3.2.4) Prise en charge des urgences :

Les médecins du service assurent une astreinte non rémunérée de manière à répondre et prendre en charge les patients atteints de SLA qui présentent une aggravation brutale de leur état de santé à domicile ou dans un service de soins. Une liste d'astreinte est établie tous les mois.

Le médecin d'astreinte remplit la fonction de médecin référent. Le médecin d'astreinte est contacté par l'infirmière de salle ou la secrétaire qui a reçu l'appel et contacte ensuite le patient ou son médecin traitant dans la journée. Il prend connaissance des décisions prises pour la gestion de la fin de vie ou bien s'entretient avec la famille pour

prendre les décisions qui s'imposent en respectant alors la procédure préconisée sur la fiche de conduite en état d'urgence.

3.2.5) Prise en charge des fins de vie :

Afin de faciliter la prise en charge en soins palliatifs, l'intervention de l'unité mobile d'accompagnement et de soins palliatifs (UMASP) permet d'anticiper la période de recours à leur expertise. Les décisions prises par l'équipe de soins palliatifs en collaboration avec l'équipe multidisciplinaire respectent les choix personnels, philosophiques et religieux du patient et lui permettent de bénéficier d'un accompagnement jusqu'à une éventuelle demande d'aide de fin de vie.

Des directives anticipées de soins sont établies ou au moins discutées sans attendre les derniers moments avec le patient ou la personne de confiance qu'il a désignée.

5 à 10% des patients atteints de SLA sont actuellement pris en charge par une unité de Soins Palliatifs ou par une unité de Soins de Suite et de Réadaptation (SSR) en fonction des possibilités d'hospitalisation. Les motifs d'hospitalisation sont la prise en charge d'un problème médical intercurrent, une hospitalisation de répit ou bien une prise en charge palliative en fin de vie. Ces unités s'intègrent à l'organisation coordonnée de prise en charge des patients. Une convention valide la collaboration entre ces structures et le centre SLA.

Les SSR avec lesquels le centre SLA de Paris collabore, sont le service du Dr Maugourd à Champcueil, le service de l'hôpital maritime d'Hendaye et le service de l'hôpital maritime de Berck.

Un dossier spécifique de demande d'admission incluant le projet thérapeutique élaboré et la personne de confiance est rempli, de même qu'une fiche de liaison circulant entre les services.

Des réunions de soutien pour les membres de l'équipe sont organisées régulièrement (environ deux fois par an).

3.3. Organisation de la filière de soins

3.3.1) Organisation des hospitalisations :

Le centre organise un suivi des patients atteints de SLA par le biais de consultations et d'hospitalisations. Les hospitalisations peuvent être effectuées au sein de l'Hôpital de Jour dans le cadre des évaluations dites multidisciplinaires, et des unités d'hospitalisations conventionnelles destinées à l'exploration diagnostique, la prise en charge multidisciplinaire dont des gestes techniques (pose de gastrostomie, ventilation non invasive), des hospitalisations de répit et dans le cadre de la prise en charge des fins de vie. Ces hospitalisations sont programmées soit par le neurologue qui est amené à prendre en charge le patient en consultation ou lors des évaluations multidisciplinaires soit par l'infirmière référente qui programme une nouvelle évaluation multidisciplinaire.

Les mises en place de ventilations non invasives et les évaluations ou les prises en charge des troubles respiratoires sont réalisés dans le service de Pneumologie (Pr Similovski) si cela est nécessaire.

3.3.2) Réseaux de santé

Dans la mesure où la prise en charge des patients atteints de SLA nécessite des soins permanents, il est indispensable d'assurer une interface entre la prise en charge hospitalière multidisciplinaire trimestrielle et la prise en charge de proximité quotidienne. Cette communication indispensable entre ces deux modes d'exercice légitime l'organisation de réseaux de soins afin de promouvoir le maintien des patients au domicile et d'apporter soutien et formation aux professionnels de santé de proximité.

Le réseau SLA Ile de France a été créé en 2005. Il a permis d'inclure 319 patients pendant l'année 2006, soit trois fois plus que l'objectif initial de la décision conjointe, fixé à 100 patients pour l'année.

En même temps, le réseau a coordonné l'action de plus de 300 professionnels libéraux (dont 194 ont signé le formulaire d'adhésion) et 24 structures qui fonctionnent dans le cadre fixé par la convention constitutive (dont 15 ont signé le formulaire d'adhésion et 9 sont dans le processus de signature de la convention constitutive).

Cette coordination est rendue possible et les échanges efficaces, grâce à un apport d'expertise (et des protocoles appelés « fiches techniques ») et un partage des informations patients rendu possible par un dossier papier et une base de données récemment informatisée. Le réseau a défini des procédures pour permettre au patient de décider des options médicales le concernant, dans le cadre de la loi Léonetti relative aux droits des malades et à la fin de vie (22 avril 2005). Elle reconnaît le droit au laisser mourir en précisant les conditions de l'arrêt ou de la limitation des traitements. Ainsi les souhaits anticipés sont joints au dossier du patient et permettent de respecter la volonté du patient en cas d'hospitalisation d'urgence.

3.3.3) Prestations du réseau :

- ? 2 inclusions par jour en moyenne (l'inclusion est un entretien avec le patient et sa personne de confiance afin d'expliquer la prise en charge par le réseau, établir une relation de confiance et remplir le dossier de soins partagé)
- ? 40 appels par jours en moyenne (tous intervenants réseau confondus)

Différents types d'appel :

- Questions médicales : traitement, suivi, urgence, renseignement d'ordre pratique, information autour de la maladie
 - Organisation à domicile
 - Problème Ergothérapie
 - Problème Psychologique
 - Problème social
 - Appels de surveillance pour les patients les plus vulnérables
 - Information des soignants
- ? 3-5 visites des patients par jour en consultation multidisciplinaire ou en hospitalisation
 - ? 1 visite à domicile par semaine
 - ? La réunion de l'équipe du réseau : tous les vendredis à 11h00
 - Un point sur le suivi des patients
 - Un point administratif
 - ? La réunion du comité de pilotage : le 1er vendredi du mois à 10h00
 - ? Les déplacements « partenariats avec d'autres structures » : assez régulièrement

? La gestion administrative : l'organisation des formations, le rapport d'évaluation, les comptes-rendus des réunions et des visites à domiciles, la traçabilité de toute notre activité, les dossiers divers....

IV) Evaluation de la qualité du dossier du patient et de la satisfaction des patients

1. Critères individuels – analyse du dossier du patient

L'évaluation de la qualité de la prise en charge a été réalisée à partir de l'analyse de 39 dossiers de patients venus en Hôpital de Jour pour une évaluation multidisciplinaire

L'objectif de cette évaluation était de déterminer si la prise en charge proposée respectait les prérogatives édictées par la conférence de consensus sur la SLA qui s'est déroulée en novembre 2005.

Les points pris en compte pour cette évaluation étaient l'organisation de l'hospitalisation de jour (interventions proposées, traçabilité des différentes interventions), le respect de la circulaire frontière, la concordance du schéma proposé avec celui défini par la conférence de consensus notamment sur l'évaluation neurologique, pneumologique et nutritionnelle, la mise en place d'une réunion de synthèse à laquelle participe les différents intervenants et la rédaction d'un compte rendu d'hospitalisation adressé au médecin traitant et aux différents professionnels impliqués dans la prise en charge.

Les principaux points de l'évaluation portaient sur le recueil de l'état fonctionnel du patient à partir de l'ALS-FRS, de l'examen neurologique. Les paramètres d'évaluation pneumologique portaient sur le recueil des signes fonctionnels d'insuffisance respiratoire, sur la réalisation d'épreuves fonctionnelles respiratoires et d'une oxymétrie semestriellement. Enfin l'analyse de l'évaluation nutritionnelle portait sur la traçabilité du poids du patient lors de la consultation et de sa variation depuis le début de la maladie. La

participation de l'IDE référente était l'un des critères d'évaluation. Enfin, l'intervention des autres professionnels de santé était évaluée en fonction de besoins du patients

La synthèse devait énoncer les mesures conseillées ou prises pour la correction des différents troubles constatés lors de l'évaluation multidisciplinaire.

Dernièrement, un questionnaire de satisfaction a été envoyé en janvier 2008 à 60 patients venus en évaluations multidisciplinaires lors des mois de novembre et décembre 2007 pour disposer de l'appréciation des patients sur la qualité de ces évaluations.

1.1 Respect de la circulaire frontière :

La moyenne du nombre d'intervenants médical et paramédical était de 6.0 avec un minimum d'interventions chiffré à 3 et un maximum d'interventions chiffré à 8.

L'état de santé des patients, la gravité de cette maladie et la lourdeur de la prise en charge des patients atteints de SLA imposent une hospitalisation de Jour afin que les consultations cliniques multidisciplinaires et les explorations complémentaires successives soient effectuées dans des conditions médicales sécurisées compte tenu de la charge des soins que demandent ces patients dépendants de l'environnement médical pour toutes les activités de la vie courante (alimentation, déplacements, transfert).

En conclusion, toutes les hospitalisations respectaient la circulaire frontière définissant l'organisation d'une hospitalisation de Jour.

1.2 Respect des recommandations prônées par la conférence de Consensus.

38 patients (97.4%) ont bénéficié d'une consultation neurologique.

38 patients (97.4%) ont bénéficié d'une évaluation respiratoire réalisée par le neurologue à 33 (86.4%) reprises, par le pneumologue lors de l'hospitalisation de Jour à 3 (7.9%) reprises. Deux patients (5.3%) n'ont pas bénéficié d'un suivi respiratoire lors de leur hospitalisation de Jour en Neurologie. Ceci était motivé par la programmation dans le service de Pneumologie peu de temps après cette évaluation multidisciplinaire pour une adaptation ou une mise en place d'une ventilation non invasive. 35 patients (89.8%) ont bénéficié d'une gazométrie artérielle, 24 patients (61.5%) ont bénéficié d'une spirométrie, 31 patients (79.5%) ont bénéficié d'une oxymétrie nocturne dans les jours qui ont précédé l'hospitalisation. Aucun patient (0.0%) n'a bénéficié d'un SNIP test.

35 patients (89.8%) ont bénéficié d'une évaluation nutritionnelle réalisée par une diététicienne. Le poids était noté dans le dossier dans 38 cas (97.4%), la variation de poids depuis la dernière visite dans 34 cas (87.2%).

L'IDE référente est intervenue lors de 29 (74.4%) hospitalisations.

L'ergothérapeute est intervenue lors de 36 (92.3%) hospitalisations, la kinésithérapeute est intervenue lors de 27 (69.2%) hospitalisations, l'orthophoniste lors de 27 (69.2%) hospitalisations, l'assistante sociale lors de 20 (51.3%) hospitalisations, la psychologue lors de 16 (41.3%) hospitalisations. Cette activité de consultation était en adéquation avec les besoins de la prise en charge des patients SLA.

En ce qui concerne le compte-rendu d'hospitalisation, il était signé par le médecin référent dans 30 (76.9%) cas. Les décisions prises sur le plan neurologique étaient notifiées dans 34 (87.8%) cas, les décisions prises sur le plan respiratoire étaient notifiées dans 31 (79.5%) cas et les décisions prises sur le plan nutritionnel étaient notifiées dans 29 (74.4%) cas.

Une consultation ou une hospitalisation de Jour était programmée à la sortie de l'HdJ dans 31 (79.5%) cas.

Enfin la personne de confiance était identifiée dans 33 (84.6%) cas.

En conclusion, la procédure d'organisation des hospitalisations de Jour multidisciplinaires tient compte des recommandations éditées par la conférence de Consensus.

1.3 Certains points doivent toutefois être signalés et pourrait faire l'objet d'amélioration :

- La psychomotricienne n'intervient pas dans la prise en charge multidisciplinaire des patients dont les dossiers ont été évalués. Cela peut s'expliquer par l'inadaptation de cette expertise avec une hospitalisation de Jour multidisciplinaire pour deux raisons : le temps nécessaire à cette évaluation et la fatigue occasionnée par une telle évaluation altéreraient les autres évaluations.

- Le compte-rendu de l'hospitalisation de Jour était remis systématiquement au patient lors de la sortie de manière à ce qu'il puisse être apte à présenter aux différents intervenants extérieurs les résultats de l'évaluation ainsi que les conclusions tirées des différentes évaluations. Ce dossier comporte à chaque fois les conseils et décisions prises par les intervenants dans le domaine de la prise en charge neurologique, nutritionnelle et respiratoire qui représentent les axes principaux de l'hospitalisation de Jour.

- 79.5% des comptes-rendus d'hospitalisations faisaient état de la prochaine date d'hospitalisation de Jour ou de consultation. Il est nécessaire de vérifier que la consultation ou l'hospitalisation suivante est effectivement fixée de façon à réduire le risque de patients perdus de vue.

- Peu d'hospitalisations se concluent sur une synthèse multidisciplinaire effective au cours de laquelle tous les intervenants sont réunis. Toutefois, le format du recueil des informations collectées tout au long de la journée et transcrite sur le même dossier permet aux différents intervenants de connaître les conclusions des intervenants précédents.

- 76.9% des courriers étaient signés par le neurologue en charge de l'hospitalisation de Jour multidisciplinaire. Ceci permet donc de considérer que le neurologue référent a pris connaissance des constatations et des conseils donnés par les différents intervenants.

- l'absence de médecin de Médecine Physique et de Réadaptation au sein de cette consultation multi professionnelle. Ceci peut s'expliquer par le faible nombre de praticiens de MPR dans les hôpitaux. Il faut toutefois souligner que cette absence est palliée par l'intervention de kinésithérapeutes et d'ergothérapeutes au sein de cette consultation.

- l'absence de cotation du handicap fonctionnel qui pourrait être évalué par l'ALS-FRS qui est une échelle fiable, dont les résultats sont reproductibles et validée dans cette pathologie.

2. Evaluation de la satisfaction des patients

L'évaluation de la satisfaction des patients a été réalisée à partir du questionnaire de qualité des soins version 2 (Salomon *et al.* Int J Qual Health Care 1999, Gasquet *et al.* J Clin Epidemiol 2001; Moret *et al.* Risque et Qualité 2004).

Ce questionnaire a été envoyé à 30 patients hospitalisés dans le centre pour une évaluation multidisciplinaire réalisée en mars 2008 l'envoi du questionnaire. Quatre rubriques étaient traitées développés : l'information sur l'état de santé du patient et des soins prodigués, la relation avec les soignants et le fonctionnement du service, l'information donnée à la sortie, l'opinion générale du patient sur sa journée d'hospitalisation. Le premier thème était composé de 5 questions, le second de 6 questions, les deux derniers de 3 questions chacun (Annexe 8), soit 17 questions. Les réponses étaient cotées de 1 (évaluation mauvaise) à 5 (évaluation excellente). Une question d'évaluation de l'état de satisfaction de la vie du patient terminait le questionnaire : cette question était évaluée de 1 (pas du tout satisfait) à 7 (tout à fait satisfait).

19 (63.3%) patients ont répondu à ce questionnaire. La moyenne des items pour lesquels nous avons des réponses, était de 14.9 ± 3.1 par questionnaire.

La moyenne de satisfaction sur les 17 items était de 3.8 ± 0.98 . La moyenne de satisfaction pour la rubrique :

- « Information sur mon état et mes soins » est de 3.4 ± 0.9 ,
- « Relation avec les soignants et fonctionnement du service » est de 4.0 ± 0.7 ,
- « Information sur ma sortie » 3.3 ± 1.2 et
- « Opinion Générale » est 4.1 ± 0.9 .
- La moyenne de satisfaction de la vie en général était de 4.5 ± 1.7 (n = 16).

Les valeurs moyennes, les écart-types, les minima et maxima pour chacun des items sont rapportés dans l'annexe 9.

12/17 (70.6%) items se caractérisent par une moyenne de satisfaction supérieure à 3.5. L'item pour lequel la satisfaction des patients est la moins bonne est celui concerne la clarté des informations sur les effets indésirables possibles du traitement 2.88 ± 0.9 (n = 16). L'item pour lequel la satisfaction est la meilleure, est celui en rapport avec l'organisation de la consultation multidisciplinaire est de 4.3 ± 0.8 (n = 19).

V) Conclusions

1) Une forte activité de soins

L'activité clinique du centre SLA de Paris est importante : en 2006, 880 patients y étaient suivis (24.4%) et 1625 consultations, 1051 journées d'hospitalisation et 352 hospitalisations de plus de 24 heures ont été assurées.

2) Un centre de référence régional avec une dimension nationale

Le centre SLA du groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière assure totalement les missions de centre de diagnostic, de centre de prise en charge et de centre national de référence qui incombent à cette structure. En effet, le centre SLA est impliqué dans la prise en charge de plus de 90% des patients SLA suivis au sein des différents établissements de l'AP-HP. Il est important de noter également qu'environ 30% des patients vus en consultation sont originaires d'une autre région que la région Ile-de-France ce qui témoigne d'une reconnaissance nationale de l'expertise de ce centre. Ceci démontre clairement l'influence régionale et nationale du centre SLA de Paris dans la prise en charge des patients atteints de SLA.

3) Une prise en charge multidisciplinaire et structurée

La conférence de consensus de novembre 2005 suggérait un suivi trimestriel comportant au moins un avis neurologique, pneumologique et diététique et l'intervention des autres professionnels de santé fonction de l'état clinique et psychique du patient et de son entourage. Cette recommandation est respectée au sein du centre SLA du GHPS.

La qualité des soins a été structurée par la mise en place de nombreux protocoles de soins : prise en charge des complications respiratoires, de la dénutrition, protocole de mise en place d'une gastrostomie, prise en charge des urgences et des fins de vie. Ainsi, la plupart des situations médicales auxquelles l'équipe médicale et paramédicale est confrontée ont été prises en compte.

L'évaluation de la qualité du dossier médical a permis d'objectiver la qualité de la prise en charge : toutes les informations cliniques pertinentes et nécessaires au suivi sont reportées. Les décisions majeures prises lors des évaluations multidisciplinaires sont précisées.

4) Des directives anticipées très novatrices

Une réflexion anticipée concernant le recours à la VNI, la gastrostomie et surtout la ventilation assistée est novatrice dans la prise en charge des patients atteints de SLA. En effet, le corps médical était souvent confronté à la gestion de situations médicales de dénutrition ou d'insuffisance respiratoire pour lesquelles la prise en charge médicale ne permettait plus de tenir compte des souhaits du patient : c'est le cas essentiellement des situations de détresse respiratoire qui nécessitent le recours à une trachéotomie dans un contexte d'urgence vitale. La rédaction de procédures d'anticipation du recours à la VNI, la gastrostomie, la ventilation assistée, les fins de vie améliore profondément la prise en charge des patients. Ce type de procédure doit être privilégié et développé car elle diminue l'anxiété des patients générée par les questions sur la fin de vie dans la mesure où une discussion anticipée permet de répondre aux craintes du patient et de respecter jusqu'à la fin les souhaits du patient ou de son représentant légal. Il est bien évidemment indispensable que les décisions concernant la fin de vie notamment soient entérinées par l'ensemble des professionnels de santé impliqués dans la prise en charge du patient.

5) Un parcours organisé de soins

5.1) Une meilleure lisibilité du dispositif de soins.

L'errance diagnostique appréciée sur le délai entre les 1^{ers} symptômes et le diagnostic s'est considérablement réduite. Il est de l'ordre de 9 mois alors qu'elle était estimée dans une fourchette de 12 à 24 mois avant la structuration du dispositif de soins SLA. Cette diminution de l'errance médicale permet tout d'abord de traiter plus précocement les patients atteints de SLA et donc d'envisager une évolution plus lente et moins inhumaine. Cette réduction de l'errance a également un impact financier puisqu'elle permet de limiter le nomadisme médical et les dépenses médicales liées à la réalisation d'examens complémentaires inutiles au diagnostic et à la prise en charge.

5.2) Un dispositif d'annonce

A l'instar de ce qui a été fait dans le cancer, la mise en place et l'expertise apportées par le centre dans le dispositif d'annonce diagnostique et dans la mise en place d'une prise en

charge multidisciplinaire représentent une avancée majeure dans la prise en charge. La mise en place d'un dispositif spécifique dédiée à l'annonce diagnostique est novateur et d'un intérêt majeur dans la prise en charge. Cette consultation apporte au patient des réponses claires et adaptées aux attentes du patient sur son affection et son évolution. Elle évite les situations d'incertitude et de doute qui peuvent survenir lorsque le patient essaie de trouver par lui-même les réponses aux questions qu'il se pose (recherche d'informations par le biais de médias et de sources d'informations sans validation médicale).

5.3) Un accès direct au service sans passage aux urgences

L'existence d'une astreinte spécifique SLA permet clairement de favoriser les hospitalisations directes dans le service et d'assurer en permanence une présence médicale dédiée à cette pathologie et d'éviter le passage aux urgences. En 2006, seuls 42 patients sont passés par les urgences

5.4) Une articulation réelle avec la ville

36% des patients suivis en 2006 ont été inclus dans le réseau SLA Ile-de-France ; réseau qui coordonne l'action des professionnels libéraux, gère 40 appels téléphoniques par jour et assure 3 à 5 visites par jour.

6) *Un bon indice de satisfaction des patients*

L'indice de satisfaction des patients vus en évaluation multidisciplinaire est bon (3.78/5) avec 12 items ayant un indice moyen supérieur à 3.5. Le moins bon indice moyen (3.3/5, supérieur à la moyenne) concerne la clarté des informations concernant les effets indésirables du traitement. Cela s'explique probablement par l'organisation structurelle et les objectifs fixés à cette évaluation qui tend plus à dépister les facteurs morbides et co-morbides de la SLA qui imposent une prise en charge spécifique.

Il faut souligner l'indice nettement positif de l'opinion générale sur la qualité de cette évaluation multidisciplinaire qui est également démontré par le faible pourcentage de patients SLA qui prennent la décision de suspendre cette prise en charge.

7) *Une activité réelle de coordination nationale et régionale*

Les journées nationales de coordination sont un élément clé dans la standardisation et l'amélioration de la prise en charge des patients atteints de SLA. En effet, elles permettent un échange sur les pratiques médicales réalisées dans chacun des centres.

Des séjours d'immersion devraient être favorisés dans les autres centres SLA. Les thématiques développées lors de ces journées devraient promouvoir la transversalité de la prise en charge une fois les pratiques individuelles de chaque professionnel standardisées.

La coordination régionale se fait en lien avec le réseau SLA Ile-de-France dans une logique d'information et de formation

Le centre SLA de Paris remplit totalement les missions de coordination qui lui ont été fixées.

8) *Une forte activité de Recherche*

L'activité de recherche fait partie intégrante des missions du centre SLA. L'implication du centre SLA de Paris dans ce domaine est remarquable compte tenu de la valeur

scientifique et du nombre de publications, communications et d'essais cliniques effectués par l'équipe médicale du centre de Paris.

Cette activité de recherche montre aussi l'influence du centre de Paris au sein de la communauté scientifique nationale et internationale comme en témoignent les collaborations développées avec plusieurs centres français et internationaux.

Le centre SLA de Paris remplit totalement sa mission de centre de recherche sur la SLA.

En conclusion, le centre SLA de Paris remplit les quatre missions qui lui ont été fixés dans le cahier des charges des centres SLA : améliorer l'accès au diagnostic et l'annonce, améliorer la prise en charge, assurer le transfert de connaissance, et contribuer à la recherche.

La création du centre de référence SLA de Paris a permis de profondément structurer la prise en charge des patients atteints de SLA de la phase diagnostique jusqu'à la fin de vie. C'est probablement un modèle de politique publique.

A l'issue de cette évaluation, il est possible de faire quelques recommandations pour les autres centres SLA :

1) *Extension du mode organisationnel mis en place au sein du centre SLA de Paris aux autres centres SLA*

Le mode de fonctionnement détaillé ci-dessus et développé au sein du centre SLA de Paris répond aux exigences du cahier des charges des centres de référence et démontre l'expertise de ce centre dans la prise en charge des patients atteints de SLA. Les points déterminants relevés lors de cette évaluation sont la diminution de l'errance médicale, la mise en place d'une cellule d'annonce diagnostique, l'organisation d'évaluations multidisciplinaires réalisées à partir de procédures parfaitement établies et enfin sur le respect du souhait du patient dans toutes les phases de la prise en charge et notamment dans l'accompagnement en fin d'évolution par le biais du recueil de consignes anticipées.

2) *Création de postes d'Infirmières référentes SLA (IRSLA)*

L'organisation optimale d'une telle structure médicale repose en grande partie sur la présence d'une infirmière référente SLA (IRSLA) parfaitement identifiée au sein de l'équipe soignante compte tenu de son rôle central dans l'organisation de la prise en charge des patients. Cette fonction d'IRSLA impose une expertise de la SLA de façon à être apte à répondre aux différentes questions que se pose le patient et son entourage et d'assurer un rôle central dans la coordination des soins entre le centre et les partenaires médicaux de proximité. Cette fonction doit conduire à la reconnaissance d'une nouvelle spécificité du travail des IDE au sein des centres et à l'identification de postes d'IDE fléchées sur cette activité de coordinatrice des soins.

3) *Le besoin crucial de psychologue*

La présence d'un psychologue au sein du centre SLA semble nécessaire afin d'apporter un encadrement psychologique soutenu du patient et de son entourage. Compte tenu de la charge émotionnelle de cette maladie, il semble impératif que les centres SLA bénéficient de la présence d'une psychologue clinicienne pour soutenir le patient et son entourage tout au long de la maladie.

4) *Nécessité d'une ouverture des centres vers l'extérieur : les réseaux*

Il est clairement montré que la création de centre a amélioré l'expertise de la prise en charge des patients. Toutefois, cette prise en charge hospitalière n'est que ponctuelle dans les faits puisqu'elle s'organise autour de consultations ou d'hospitalisations de jour pour des évaluations multidisciplinaires.

Dans la mesure où le patient passe la majorité de son temps en dehors d'un milieu hospitalier spécialisé, il est nécessaire de créer des structures de relais du rôle du centre autour du domicile et des professionnels de santé de proximité. Cette mission d'interface correspond aux missions des réseaux de soins spécifiques qui sont parfaitement remplies par le réseau SLA-IDF. Cette complémentarité entre le centre et le réseau assure un maillage optimal pour la prise en charge des patients atteints de SLA de la région Ile de France.

* *
*

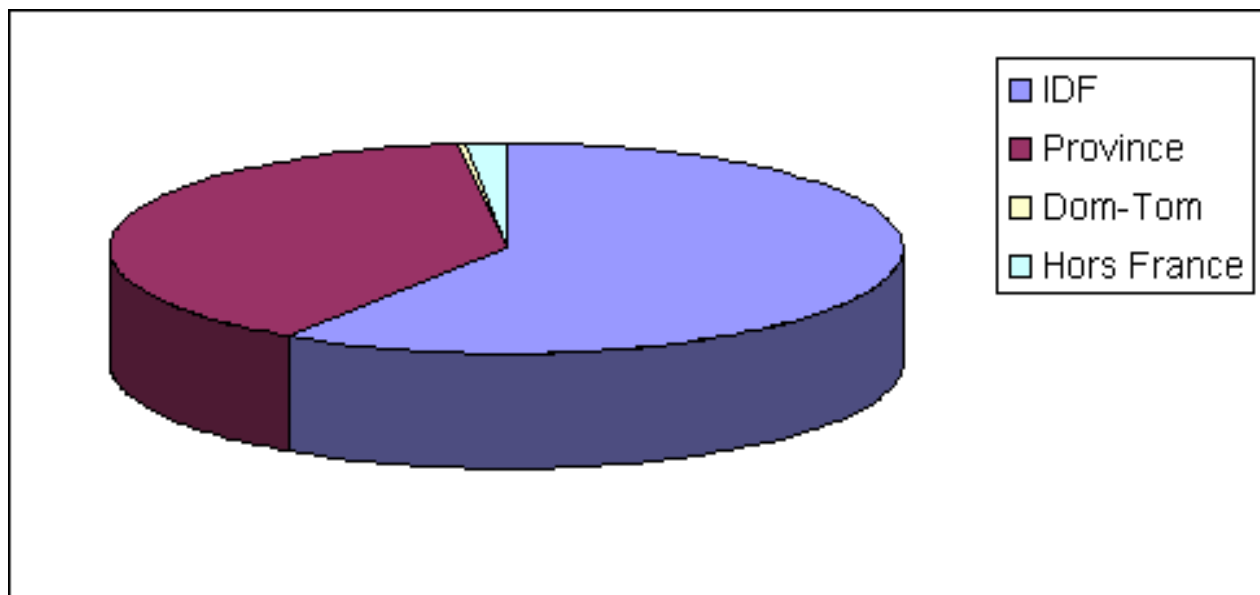
Il ressort de cette étude que la politique de santé publique visant à identifier des centres de référence et de compétence pour des pathologies nécessitant une expertise définie est pertinente dans la mesure où ce mode organisationnel a permis d'améliorer la prise en charge des patients par la mise en place de structures dédiées à leur pathologie.

Références :

- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005;12:921-938
- Forbes RB, Colville S, Swingler RJ, for the Scottish ALS/MND register. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis (ALS/MND) in people aged 80 or over. *Age and Ageing* 2004;33:131-134
- Gasquet et al. *J Clin Epidemiol* 2001;
- Iwasaki K, Ykeda K, Kinoshita M. The diagnostic pathway in amyotrophic lateral sclerosis. *ALS* 2001;2/123-126.
- Magistric MR. Sclérose Latérale Amyotrophique : diagnostic différentiel et formes frontières. *Rev Neurol* 2006 ;162 : 4S67-4S80.
- Meininger V, Dib M. Sclérose Latérale Amyotrophique : le parcours diagnostique des patients en France. *Neurologies* 2003 ;51 :262-268.
- Moret et al. *Risque et Qualité* 2004
- Salomon et al. *Int J Qual Health Care* 1999 ;
- Vial C. Quels sont les critères diagnostiques de la SLA en fonction des formes cliniques. *Rev Neurol* 2006 ;162 :4S25-4S28.

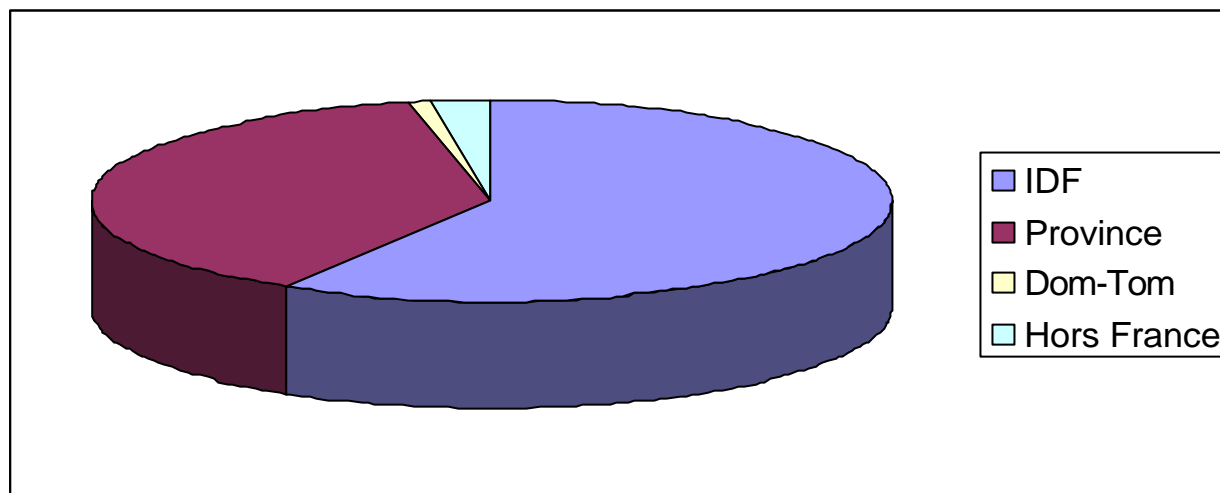
Annexes

Annexe 1 : Répartition des consultations en fonction de l'origine géographique pour l'année 2006



Origine géographique	IDF	Province	Dom-Tom	Hors France
Nombre de Cs	962	631	8	25
Pourcentage	59,2%	38,8%	0,5%	1,5%

Annexe 2 : Répartition des nouveaux patients vus en 2006 en fonction de leur origine géographique



Origine Géographique	IDF	Province	Dom-Tom	Hors France
Nombre de Cs	224	145	3	10
Pourcentage	58,6%	38,0%	0,8%	2,6%

Annexe 3: Liste des publications scientifiques du centre national SLA de Paris pour l'année 2006

Meininger V, Asselain B, Guillet P, Leigh PN, Ludolph A, Lacomblez L, Robberecht W. Pentoxifylline European Group. Pentoxifylline in ALS: a double-blind, randomized, multicenter, placebo-controlled trial. *Neurology* 2006;66:88-92.

Bonnefond-Rousselot D, Meininger V. Blood oxidative stress in amyotrophic lateral sclerosis. In: *Amyotrophic lateral sclerosis*. Ch.A. Murray ed., Nova Biomedical Books, New York. 2006, pp.135-154.

Dubourg O, Azzedine H, Yaou RB, Pouget J, Barois A, Meininger V, Bouteiller D, Ruberg M, Brice A, LeGuern E. The G526R glycyl-tRNA synthetase gene mutation in distal hereditary motor neuropathy type V. *Neurology* 2006;66:1721-6.

Piquard A, Le Forestier N, Baudoin-Madec V, Delgado D, Salachas F, Pradat PF, Derouesne C, Meininger V, Lacomblez L. Neuropsychological changes in patients with primary lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2006;7:150-60.

Meininger V, Hirsch E. Ethical aspects for substitute decisions and their reversion. *Rev Neurol* 2006;162:suppl 2:4S329-4S33

Pradat PF, Bruneteau G. Differential diagnosis and atypical subsets of ALS. *Rev Neurol* 2006;162 suppl2:4S81-4S90.

Pradat PF, Bruneteau G. Clinical characteristics of ALS subsets. *Rev Neurol* 2006;162 suppl 2:4S29-4S33.

Meininger V. Rapport coordination des centres SLA année 2006-. Mars 2007 Page - 18

Pradat PF, Bruneteau G. Classical and atypical clinical features in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol* 2006;162 suppl2:4S17-4S24.

Salachas F. Breaking bad news during the course of amyotrophic lateral sclerosis: how and when. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162:suppl2:4S127-4S129.

Le Ber I, Guedj E, Gabelle A, Verpillat P, Volteau M, Thomas-Anterion C, Decousus M, Hannequin D, Vera P, Lacomblez L, Camuzat A, Didic M, Puel M, Lotterie JA, Golfier V, Bernard AM, Vercelletto M, Magne C, Sellal F, Namer I, Michel BF, Pasquier J, Salachas F, Bochet J; French research network on FTD/FTD-MND; Brice A, Habert MO, Dubois B. Demographic, neurological and behavioural characteristics and brain perfusion SPECT in frontal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2006;129:3051-65.

Annexe 4 : Critères diagnostiques de l'EI Escorial et d'Airlie House

Critères d'EI Escorial (1991)	
SLA définie	NMC + NMP bulbaire + 2 autres régions ou NMC + NMP cervical, thoracique et lombaire
SLA probable	NMC + NMP dans 2 régions
SLA possible	NMC + NMP 1 région seule ou NMC dans 2 régions
SLA suspectée	NMP dans 2 régions au moins
Critères d'Airlie House (1998) EI Escorial révisés	
SLA cliniquement définie	NMC + NMP dans 3 régions spinales ou régions spinales et bulbaire
SLA cliniquement probable	NMC + NMP dans 2 régions au moins avec NMC rostral/NMP
SLA cliniquement probable étayée par des examens paracliniques	NMC + NMP dans 1 région ou NMC dans 1 région et NMP par ENMG dans au moins 2 membres
SLA cliniquement possible	NMC + NMP dans 1 région ou NMC dans 2 régions ou NMP rostral/NMC
SLA suspectée	exclue

NMC : neurone moteur central.
NMP : neurone moteur périphérique.

Annexe 5 : Délai de diagnostic dans la SLA

Temps écoulé entre le premier symptôme et le diagnostic	
2-7 mois	15 (50%)
8-12 mois	8 (27%)
13-16 mois	5 (17%)
17-32 mois	2 (6%)

Meininger V, Dib M. Sclérose Latérale Amyotrophique : le parcours diagnostique des patients en France ; Neurologies 2003 ;51 :262-268.

Annexe 6 : Evaluation du dossier médical pour les évaluations multidisciplinaires et les hospitalisations



Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière

**Questionnaire Audit du dossier du patient
des personnes hospitalisées en hospitalisation de jour
au mois d'octobre 2007**

Identification du sujet

Nom du sujet ? __? __? __? (3 premières lettres)

Date de l'HdJ: ? __? __? - ? __? __? - ? __? __? __? __?

Oui ✍	Non ✍
-------	-------

Identification de la personne de confiance

Evaluation de la prise en charge multidisciplinaire et /ou multiprofessionnelle

Approche multidisciplinaire et multi professionnelle	Effectuée	Non effectuée
<i>Consultation neurologique</i>	✍	✍
<i>Evaluation respiratoire</i>	✍	✍
- <i>par neurologue</i>	✍	✍
- <i>par pneumologue</i>	✍	✍
<i>Evaluation nutritionnelle</i>	✍	✍
<i>Evaluation ergothérapie</i>	✍	✍
<i>Evaluation psychomotricienne</i>	✍	✍
<i>Evaluation Kinésithérapie</i>	✍	✍
<i>Consultation Médecine Physique et Réadaptation</i>	✍	✍
<i>Evaluation par l'IDE référent SLA</i>	✍	✍
<i>Evaluation orthophoniste</i>	✍	✍
<i>Evaluation psychologie</i>	✍	✍
<i>Consultation assistante sociale</i>	✍	✍

	Effectuée	Non effectuée	Non Applicable
Examens complémentaires réalisés			
ALS-FRS	✍	✍	
Testing musculaire	✍	✍	
Poids	✍	✍	
Index de Masse corporelle (IMC)	✍	✍	
Variation du poids depuis dernière visite	✍	✍	✍
Gazométrie artérielle	✍	✍	
EFR: CVF, CVL	✍	✍	
SNIP, PI Max, PE Max	✍	✍	✍
Oxymétrie nocturne	✍	✍	✍
Autres (préciser)			
Réunion de synthèse	✍	✍	✍
Programmation d'une consultation ou d'une CMD	✍	✍	✍

Appréciation de la continuité des soins

Compte-rendu d'hospitalisation	Oui	Non	Non Applicable
<i>Retrouvé</i>	✍	✍	
<i>Date du courrier</i>	✍	✍	
<i>Signature du courrier (nom du rédacteur <u>médecin</u> lisible)</i>	✍	✍	
<i>Envoi < 8 jours</i>	✍	✍	
Destinataires de courrier			
<i>Médecin Traitant</i>	✍	✍	✍
<i>Intervenants CMD</i>	✍	✍	✍
<i>Professionnels de proximité</i>	✍	✍	✍

Informations inscrites dans le compte-rendu d'hospitalisation:	Présente	Absente	Non Applicable
<i>Score de l'ALS FRS</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
<i>Poids</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
<i>Variation du poids ou Index de Masse Corporelle</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>
<i>Résultats Epreuves Respiratoires</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
<i>Notification dans le courrier</i>			
Des décisions concernant la prise en charge neurologique	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
Des décisions concernant la prise en charge nutritionnelle	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
Des décisions concernant la prise en charge respiratoire	<i>✍</i>	<i>✍</i>	
Date de la prochaine consultation ou Hospitalisation	<i>✍</i>	<i>✍</i>	<i>✍</i>



**Questionnaire Audit du dossier du patient des personnes hospitalisées en
hospitalisation classique au mois d'octobre 2007 au mois d'octobre 2007**

Identification du sujet

Nom du sujet ? __? __? __? (3 premières lettres)

Date de l'hospitalisation: ? __? __? - ? __? __? - ? __? __? __? __?

Identification de la personne de confiance

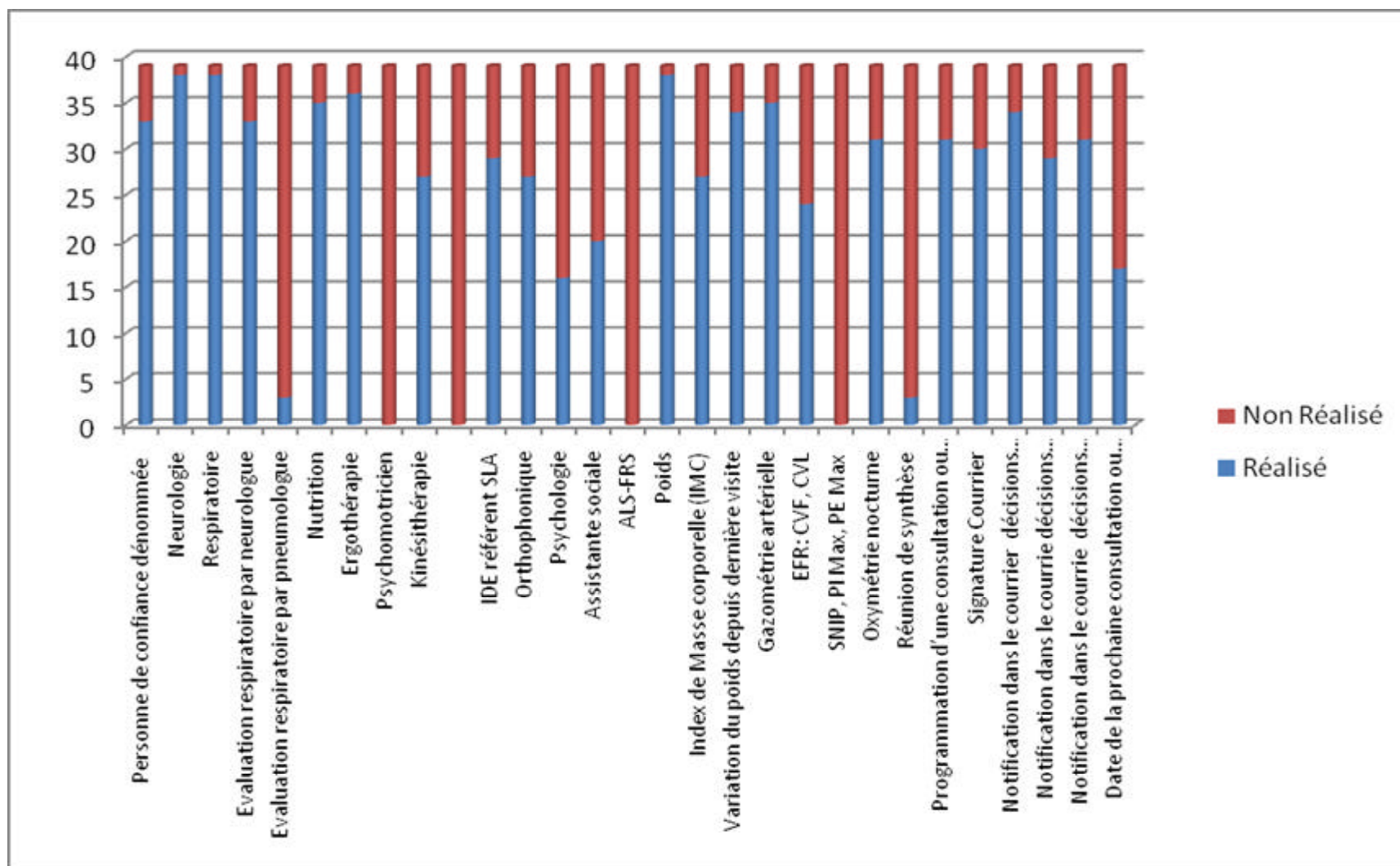
Oui ✍	Non ✍
-------	-------

Evaluation de la prise en charge si admission en urgence

	Oui	Non
Motif de l'hospitalisation précisée	✍	✍
Hospitalisation en urgence		
<i>Si oui</i>		
- Admission directe	✍	✍
- Admission par les urgences	✍	✍
- Contact pris avec le médecin d'astreinte	✍	✍
<u>Directives anticipées</u>	✍	✍
<i>Directives anticipées inscrites dans le dossier</i>	✍	✍
<i>Respect des directives anticipées</i>		
- Respect des directives anticipées concernant le recours à la trachéotomie	✍	✍
- Respect des directives anticipées concernant le recours aux soins palliatifs	✍	✍
	✍	✍

Compte-rendu d'hospitalisation	Oui	Non	Non Applicable
<i>Retrouvé</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
<i>Date du courrier</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
<i>Signature du courrier (nom du rédacteur lisible)</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
<i>Envoi < 8 jours</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
Destinataires de courrier			
<i>Médecin Traitant</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<i>Intervenants CMD</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
<i>Professionnels de proximité</i>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>

Annexe 7 : Résultats de l'audit des dossiers des patients hospitalisés en HdJ



Annexe 8 : Questionnaire de satisfaction des patients SLA

Madame, Mademoiselle, Monsieur,
Vous avez été récemment hospitalisé dans le centre SLA de Paris et nous aimerions avoir votre point de vue sur la qualité des soins qui vous ont été proposés.

Pour chaque proposition, cochez la réponse qui correspond le mieux à votre expérience.

Vos réponses sont confidentielles : elles seront analysées de façon strictement anonyme.

Renvoyez votre questionnaire (rempli ou non) dans l'enveloppe pré-affranchie ci-jointe.

En vous remerciant par avance de votre participation.

Le centre SLA de Paris

Information sur mon état de santé et mes soins

La clarté des informations données...

- sur les constatations faites par les différents intervenants

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur les résultats de mes examens

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur les traitements envisagés (fauteuil roulant, gastrostomie, ventilation)

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur les effets indésirables possibles de mon traitement

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur l'évolution de ma maladie

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

Relation avec les soignants et fonctionnement du service

La facilité pour identifier le médecin en charge de ma prise en charge médicale

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

Le respect de mon intimité

1 Mauvais 2 Moyen 3 Bon 4 Très bon 5 Excellent

L'aide apportée ...

- pour la réalisation des gestes de la vie quotidienne

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- pour me soulager

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

La facilité pour voir un professionnel soignant (infirmière, orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute) ou une assistante sociale.

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

L'organisation du service était

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

Information sur ma sortie

La clarté des informations données ...

- sur les symptômes qui doivent m'alerter à l'avenir

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur les activités que je pourrai reprendre après ma sortie (*travail, sport*)

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

- sur mon suivi médical après ma sortie

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

Mon opinion générale

J'ai été impliqué(e) autant que je le souhaitais dans les décisions médicales qui me concernaient

1 Très rarement, jamais 2 Parfois 3 Souvent 4 Presque toujours 5 Toujours

Dans l'ensemble, les soins que j'ai reçus étaient

1 Mauvais 2 Moyens 3 Bons 4 Très bons 5 Excellents

Comment jugez vous l'organisation de la consultation multidisciplinaire ?

1 Mauvaise 2 Moyenne 3 Bonne 4 Très bonne 5 Excellente

Vous et votre santé

Vous êtes

1 un homme 2 une femme

Votre âge

____ ans

Votre hospitalisation était prévue

1 OUI, elle était programmée 2 NON, je suis arrivé(e) en urgence

Actuellement, êtes-vous satisfait(e) de votre vie EN GENERAL (en dehors de l'hospitalisation) ?

(cocher une case entre 1 pour « pas du tout satisfait » et 7 pour « tout à fait satisfait »)

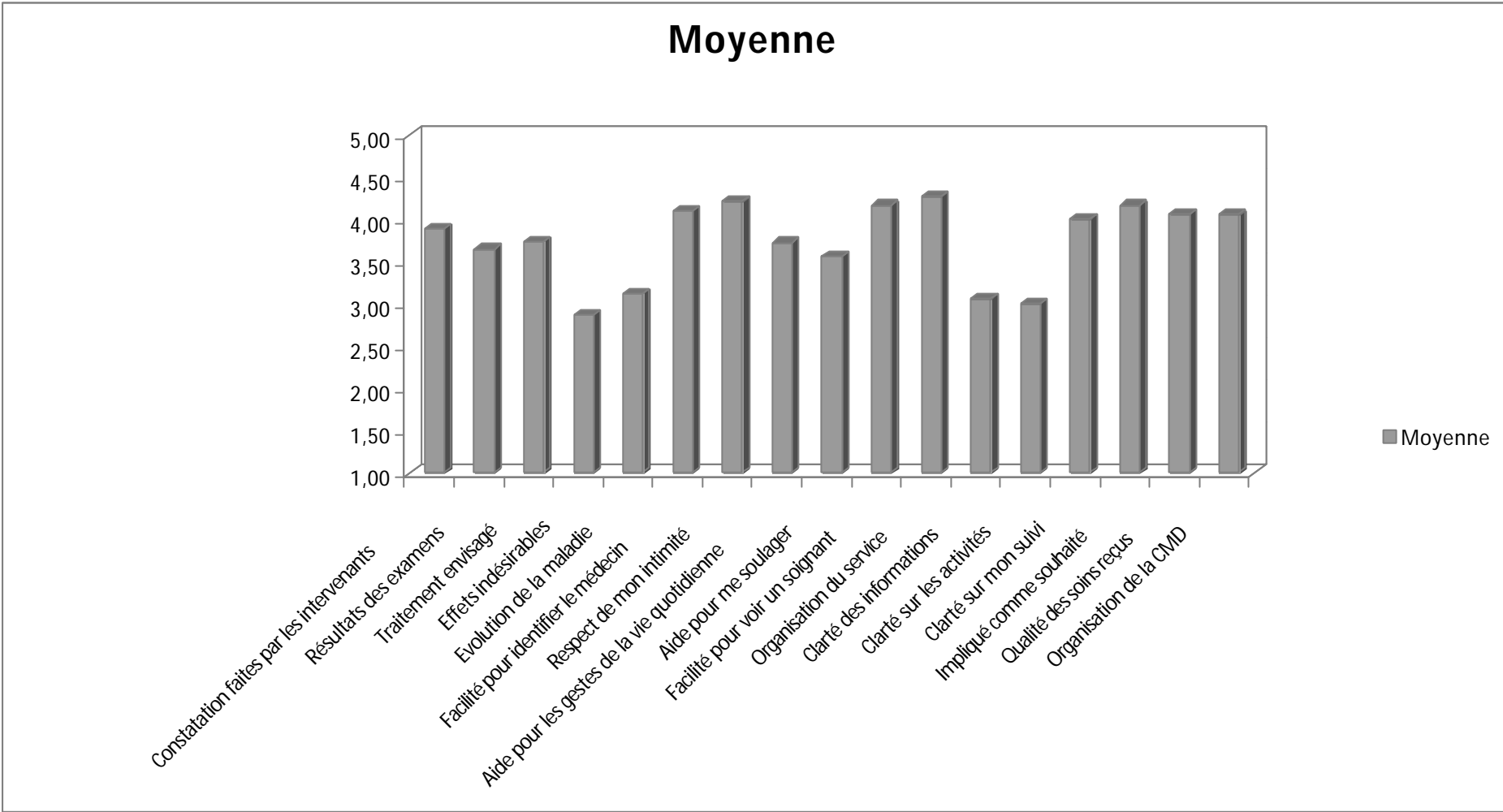
Pas du tout satisfait(e) 1 2 3 4 5 6 7 Tout à fait satisfait(e)

A votre avis, que faudrait-il améliorer en priorité dans cet hôpital?

Échelle de qualité des soins - version 2 (EQS-V2 ©) Copyright

Salomon et al. *Int J Qual Health Care* 1999 ; Gasquet et al. *J Clin Epidemiol* 2001 ; Moret et al. *Risque & Qualité* 2004

Annexe 9 : Graphique des moyennes et écarts types des items du questionnaire de qualité des soins.



Abréviations

ALAT: Alanine Amino Transférase

ALS-FRSr : Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale revised

AFM : Association Française contre la Myopathie

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

APF : Association des Paralysés de France

ARH : Agence Régionale de l'Hospitalisation

ARS : Association pour la recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique

ASAT : Aspartate Amino Transférase

AVQ : Activités de la Vie Quotidienne

BSC : Bénévole de Santé Correspondant

BSH : Bénévole de Santé Hospitalier

CREEDAT : Centre Régional d'Exposition d'Essais et de Documentation sur les Aides Techniques

DHOS : Direction de l'hospitalisation et de l'organisation des soins

DRASS : Direction Régionale de l'Action Sanitaire et Sociale

DRDR : Dotation Régionale de Développement des Réseaux

GHPS : Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière

HAS : Haute Autorité de Santé

IMC : Index de Masse Corporelle

INSERM : Institut National de Santé Et de la Recherche Médicale

IRSLA : Infirmière Référente SLA

NFS : Numération Formule Sanguine

NMc : Neurone moteur central

NMp : Neurone moteur périphérique

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

SIVA : Site de Vie Autonome

SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique

SSR : Soins de Suite et de Réadaptation

SSIAD : Service de Soins Infirmiers A Domicile

UMASP : Unité Mobile d'Accompagnement et de Soins Palliatifs

URCAM : Union Régionale des Caisses d'Assurance Maladie

VNI : Ventilation Non Invasive