

**Institut Limousin de FORMATION
aux MÉTIERS de la Réadaptation
Orthophonie**

**L'accompagnement en fin de vie des patients atteints de sclérose
latérale amyotrophique**

Elaboration d'un questionnaire afin d'explorer les difficultés rencontrées
par les orthophonistes

Mémoire présenté par
Léa CROUZET

En juin 2022



☆☆☆

Source : *L'homme étoilé*, 2020

Mémoire dirigé par
Marie De Ventura
Orthophoniste

*« Bien souvent, la fin de vie est aussi une période
d'extraordinaire faim de vie. »*

Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs, 2013

Remerciements

Je remercie en premier lieu madame De Ventura, qui a accepté de me suivre dans ce projet, qui m'a accompagnée et épaulée jusqu'au bout, qui s'est montrée à l'écoute et m'a prodigué de précieux conseils, non seulement pour ce travail de recherche mais également pour ma pratique future. Merci à vous d'avoir cru en moi jusqu'à l'achèvement de ce travail.

Je remercie l'équipe pédagogique de l'ILFOMER : mesdames Pépin-Boutin, Elie-Deschamps, Bernard et Judet, pour leur implication, pour la qualité des enseignements qui nous sont dispensés, pour l'accompagnement qui nous est proposé, pour l'aide qui nous est apportée lorsque nous en avons besoin, et pour leur écoute et leur patience. Je remercie également mesdames Vincent, Raynaud, Thibault et Ruatta, qui m'ont toutes apporté, de différentes manières, un accompagnement précieux à différents instants de mon parcours. Je remercie l'équipe administrative de l'ILFOMER, sans qui cette école ne serait pas ce qu'elle est.

Je remercie la promotion 2016-2021 de Limoges, composée de personnes toutes plus formidables les unes que les autres, et qui sont aujourd'hui de tellement chouettes orthophonistes. Nous avons commencé cette aventure limougeaude ensemble, j'ai pris un peu de retard, mais me voilà. J'ai une pensée toute particulière pour les membres d'OREIL, avec qui j'ai réalisé mes premiers pas pour le moins hésitants dans le monde associatif, et enfin aux membres d'IDEO : partager cette expérience humaine de Limoges au Pérou avec vous était tout simplement bouleversant et incroyable.

Je remercie les membres de Glou ?, majoritairement issues de la promotion 2017-2022, qui ont rendu la fin de ce parcours chaotique plus légère, plus supportable, et qui l'ont remplie d'éclats de rire. Je dédie cette pensée au hoki et aux frites du RU, à Nouille, à nos vocaux, et aux futures super orthophonistes qu'elles seront !

Je remercie également mon amie Anaïs. Lorsque nous étions plus jeunes, nos parcours professionnels n'étaient pas particulièrement destinés à se croiser ; et pourtant, tu es maintenant une orthophoniste incroyable (même si tu n'y crois pas, j'insiste) et tu vas être une de mes collègues préférées, avec qui j'adore déjà échanger. Je te remercie pour ton soutien sans faille, au niveau professionnel et personnel.

J'ai également une pensée particulière pour mes Pingouins, avec qui cette grande aventure a commencé à Montpellier ; elle va se terminer alors que nous sommes toutes dans un coin différent de France, mais vous m'avez toujours accompagnée par la pensée.

Je souhaiterais évoquer cette personne qui ne fait aujourd'hui plus partie de ma vie, mais qui m'a apporté l'impulsion nécessaire pour débiter ce travail, ainsi que le réconfort et l'amour nécessaires pour passer les épreuves les plus difficiles de cette aventure. Merci à toi.

Je remercie Clara et Charlotte, mon crew, entre nous c'est pour la vie maintenant. Vous avez toujours cru en moi, supporté mes messages vocaux, mes récurrents épisodes de dépression, mes sautes d'humeur, et tous ces petits défauts qui vous font m'aimer toujours plus. Merci infiniment pour m'avoir apporté votre amitié irremplaçable et votre soutien sans faille, jusqu'à aujourd'hui et pendant encore de nombreuses années, je n'en doute pas.

Enfin, je remercie de tout mon cœur mes parents et mes grands-parents, qui m'ont soutenue dans tous mes choix, qui ont cru en moi jusqu'au bout, et qui ont su m'apporter le réconfort et l'amour nécessaires dans les moments difficiles.

Droits d'auteurs

Cette création est mise à disposition selon le Contrat :

« **Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France** »

disponible en ligne : <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/>



Charte anti-plagiat

La Direction Régionale de la Jeunesse, des Sports et de la Cohésion Sociale délivre sous l'autorité du Préfet de région les diplômes du travail social et des auxiliaires médicaux et sous l'autorité du Ministre chargé des sports les diplômes du champ du sport et de l'animation.

Elle est également garante de la qualité des enseignements délivrés dans les dispositifs de formation préparant à l'obtention de ces diplômes.

C'est dans le but de garantir la valeur des diplômes qu'elle délivre et la qualité des dispositifs de formation qu'elle évalue que les directives suivantes sont formulées à l'endroit des étudiants et stagiaires en formation.

Article 1 :

Tout étudiant et stagiaire s'engage à faire figurer et à signer sur chacun de ses travaux, deuxième de couverture, l'engagement suivant :

Je, soussignée Léa CROUZET

**atteste avoir pris connaissance de la charte anti plagiat élaborée par la DRDJSCS NA
– site de Limoges et de m'y être conformé.**

Et certifie que le mémoire/dossier présenté étant le fruit de mon travail personnel, il ne pourra être cité sans respect des principes de cette charte.

Fait à Saint-Jean-Delnous, Le vendredi 13 mai 2022



Article 2 :

« Le plagiat consiste à insérer dans tout travail, écrit ou oral, des formulations, phrases, passages, images, en les faisant passer pour siens. Le plagiat est réalisé de la part de l'auteur du travail (devenu le plagiaire) par l'omission de la référence correcte aux textes ou aux idées d'autrui et à leur source ».

Article 3 :

Tout étudiant, tout stagiaire s'engage à encadrer par des guillemets tout texte ou partie de texte emprunté(e) ; et à faire figurer explicitement dans l'ensemble de ses travaux les références des sources de cet emprunt. Ce référencement doit permettre au lecteur et correcteur de vérifier l'exactitude des informations rapportées par consultation des sources utilisées.

Article 4 :

Le plagiaire s'expose aux procédures disciplinaires prévues au règlement intérieur de l'établissement de formation. Celles-ci prévoient au moins sa non présentation ou son retrait de présentation aux épreuves certificatives du diplôme préparé.

En application du Code de l'éducation et du Code pénal, il s'expose également aux poursuites et peines pénales que la DRJSCS est en droit d'engager. Cette exposition vaut également pour tout complice du délit.

Vérification de l'anonymat

Mémoire Orthophonie

Session de juin 2022

Attestation de vérification d'anonymat

Je soussignée Léa CROUZET

Etudiante de 5ème année

Atteste avoir vérifié que les informations contenues dans mon mémoire respectent strictement l'anonymat des personnes et que les noms qui y apparaissent sont des pseudonymes (corps de texte et annexes).

Si besoin l'anonymat des lieux a été effectué en concertation avec mon Directeur de mémoire.

Fait à : Saint-Jean-Delnous

Le : vendredi 13 mai 2022

Signature de l'étudiante

A handwritten signature in black ink, consisting of a series of loops and a long horizontal stroke extending to the right.

Glossaire

SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique

HAS : Haute Autorité de Santé

Table des matières

Introduction	13
Partie théorique	14
1. La sclérose latérale amyotrophique.....	14
1.1. Présentation de la pathologie	14
1.1.1. Définition.....	14
1.1.2. Classifications.....	14
1.1.3. Epidémiologie	15
1.2. Description clinique de la SLA.....	16
1.2.1. Le fonctionnement de la motricité volontaire	16
1.2.2. Physiopathologie.....	17
1.2.3. Signes cliniques	17
1.3. Diagnostic et traitements	18
1.3.1. Etablissement du diagnostic.....	18
1.3.2. Prise en soins médicale et paramédicale	18
1.3.3. Directives anticipées	20
1.4. Pronostics et évolution	20
2. Intervention orthophonique auprès de patients atteints de SLA.....	21
2.1. Principes généraux de l'intervention orthophonique	21
2.2. Bilan initial	21
2.3. Intervention orthophonique aux stades d'atteinte modérée et moyenne	23
2.4. Intervention au stade d'atteinte sévère	24
3. La fin de vie du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique	25
3.1. Etude de la qualité de vie dans la SLA	25
3.1.1. Retentissement de la maladie et des traitements sur la qualité de vie.....	25
3.1.2. Autres facteurs.....	26
3.2. Accompagnement et positionnement face au patient en fin de vie.....	26
3.2.1. Particularités de la fin de vie dans la SLA	27
3.2.2. Le vécu du soignant.....	27
Problématique et hypothèses	29
1. Problématique.....	29
2. Hypothèses.....	30
2.1. Hypothèse générale 1	30
2.2. Hypothèse générale 2	30
2.3. Hypothèse générale 3	30
Protocole expérimental.....	31
1. Type d'étude	31
2. Population cible	31
2.1. Critères d'inclusion et d'exclusion.....	31
2.2. Mode de recrutement	31
3. Matériel d'expérimentation	32
3.1. Objectifs du questionnaire	32
3.2. Construction du questionnaire.....	32
3.2.1. Format des questions.....	32
3.2.2. Architecture du questionnaire.....	32

4. Protocole expérimental	35
4.1. Création du questionnaire.....	35
4.2. Diffusion du questionnaire	35
5. Recueil et traitement des données.....	35
5.1. Recueil des données	35
5.2. Analyse des données	35
Présentation des résultats	36
1. Orthophonistes n'ayant pas accompagné de patients porteurs de SLA.....	36
1.1. Orthophonistes n'ayant pas eu de demande de suivi.....	36
1.2. Orthophonistes ayant eu des demandes de suivi	36
2. Orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA.....	37
2.1. Orthophonistes n'ayant pas accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie	38
2.2. Orthophonistes ayant accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie.....	39
2.2.1. Concernant la formation et les outils sur le thème de la fin de vie	39
2.2.2. Concernant le travail de l'orthophoniste	40
2.2.3. Concernant le retentissement personnel de ce type de suivi.....	41
2.2.4. Les orthophonistes sont-ils prêts à réaliser à nouveau ce type de suivi ?.....	42
2.2.5. Souhaitez-vous rajouter des éléments qui vous semblent importants ?.....	43
Discussion.....	45
1. Confrontation des résultats aux hypothèses.....	45
1.1. Hypothèse générale 1	45
1.1.1. Hypothèse opérationnelle 1.1.....	45
1.1.2. Hypothèse opérationnelle 1.2.....	45
1.1.3. Synthèse de l'hypothèse générale 1	46
1.2. Hypothèse générale 2	46
1.2.1. Hypothèse opérationnelle 2.1.....	46
1.2.2. Hypothèse opérationnelle 2.2.....	46
1.2.3. Synthèse de l'hypothèse générale 2	47
1.3. Hypothèse générale 3	47
1.3.1. Hypothèse opérationnelle 3.1.....	48
1.3.2. Hypothèse opérationnelle 3.2.....	48
1.3.3. Synthèse de l'hypothèse générale 3	48
2. Biais et limites.....	49
2.1. Limite liée à l'échantillon.....	49
2.2. Biais liés au protocole et au matériel d'expérimentation	49
2.3. Biais liés au recrutement des participants.....	49
2.4. Biais liés au traitement des données recueillies.....	50
3. Perspectives	50
3.1. Renforcer la formation des professionnels.....	50
3.1.1. Développer l'offre de formation initiale et continue	50
3.1.2. Centraliser les ressources à disposition des orthophonistes	51
3.2. Encourager le travail en équipe et la communication autour de ce suivi	51
3.2.1. Pouvoir s'exprimer à propos de son expérience auprès d'un patient mourant..	51
3.2.2. Favoriser le travail en collaboration avec d'autres professionnels	52
Conclusion	53
Références bibliographiques	54
Annexes	59

Annexe I. Signes cliniques classiques de la SLA	60
Annexe II. Critères d'El Escorial (Brooks, 1994) et d'Airlie House (Brooks & al., 2000).....	61
Annexe III. Critères d'Awaji-Shima (De Carvalho & al., 2008).....	62
Annexe IV. ALS-FRS-R, version française (Benaïm & al., 2006).....	63
Annexe V. Questionnaire réalisé sur SphinxOnline®	64
Annexe VI. Référentiel de formation du certificat de capacité d'orthophoniste	69
Annexe VII. Tests statistiques	70

Table des illustrations

<i>Figure 1 : Voie motrice volontaire</i>	<i>16</i>
<i>Figure 2 : Proportion des orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA ..</i>	<i>36</i>
<i>Figure 3 : Proportion des orthophonistes ayant déjà reçu des demandes de suivi.....</i>	<i>36</i>
<i>Figure 4 : Ressenti des orthophonistes autour de l'offre de formation et des outils concernant la SLA et la fin de vie, en pourcentages</i>	<i>37</i>
<i>Figure 5 : Proportion d'orthophonistes ayant accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie</i>	<i>37</i>
<i>Figure 6 : Raisons pour lesquelles le suivi a pris fin</i>	<i>38</i>
<i>Figure 7 : Raisons "autres" de fin de suivi</i>	<i>39</i>
<i>Figure 8 : Ressenti des orthophonistes concernant le thème de la fin de vie.....</i>	<i>39</i>
<i>Figure 9 : Estimation des orthophonistes sur les ressources existantes sur le thème de la fin de vie</i>	<i>40</i>
<i>Figure 10 : Ressenti des orthophonistes sur leur propre intervention</i>	<i>40</i>
<i>Figure 11 : La place de l'orthophoniste dans le parcours de soins du patient SLA en fin de vie</i>	<i>41</i>
<i>Figure 12 : Le ressenti des orthophonistes quant à l'impact de cet accompagnement.....</i>	<i>42</i>
<i>Figure 13 : Proportion d'orthophonistes prêts à suivre à nouveau ces patients.....</i>	<i>42</i>
<i>Figure 14 : Raisons évoquées par les orthophonistes ne souhaitant pas suivre à nouveau ces patients.....</i>	<i>43</i>
<i>Figure 15 : Raisons évoquées par les orthophonistes prêts à suivre à nouveau ces patients</i>	<i>43</i>
<i>Figure 16 : Synthèse des réponses à la question « souhaitez-vous ajouter des éléments qui vous semblent importants ? »</i>	<i>44</i>

Table des tableaux

<i>Tableau 1 : Architecture du questionnaire</i>	<i>34</i>
--	-----------

Introduction

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie neurodégénérative qui entraîne une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Elle concernait 4,1 à 8,4 personnes sur 100 000 dans le monde en 2019 (Longinetti, et al., 2019). Il existe à ce jour un traitement médicamenteux, le riluzole, qui améliore la survie des patients de 3 mois environ (Soriani, et al., 2009). Des traitements symptomatiques ainsi qu'une intervention pluridisciplinaire sont nécessaires. D'après Le Forestier (2017) « la SLA est inexorable et paralysante, évolutive et incurable, étouffante et mortelle » (p. 41). En effet, elle entraîne le décès du patient en moyenne 3 à 5 ans après l'apparition des premiers symptômes, le plus souvent suite à l'atteinte des muscles respiratoires par la paralysie (Longinetti, et al., 2019).

L'orthophoniste intervient dans le parcours de soins des patients atteints de SLA, principalement autour de la déglutition, de la voix, de la parole, et parfois des capacités cognitives. Cependant, cette intervention varie fortement selon les stades d'atteinte de la pathologie (Lévêque, 2006). Au stade de l'atteinte sévère, l'intervention est essentiellement palliative : il s'agit de l'accompagnement d'un patient en fin de vie (Cou, et al., 2007). L'orthophoniste, en intervenant autour de la communication et de l'alimentation, permet au patient de garder un lien avec son entourage, jusqu'à son décès si cela est possible. En cela, son intervention est capitale : la communication entre le patient et son entourage est entravée par la maladie, mais toujours nécessaire, même quand les mots ont disparu (Châtel, 2015). Par ailleurs, faire face à la mort est douloureux pour le patient et son entourage, mais également pour le soignant (Meininger, 2010). Entre la recherche d'une juste distance dans son implication et la mise en place d'un travail de pré-deuil, le soignant doit réussir à accompagner le patient afin de lui permettre d'être un vivant jusqu'au bout (Coupé, 2016).

Au regard de ces éléments théoriques, nous nous sommes demandé quel était le ressenti des orthophonistes quant à l'accompagnement d'un patient atteint de SLA en fin de vie, en comparaison avec les stades précédents de la maladie.

Nous avons donc, dans le cadre de notre étude, élaboré un questionnaire que nous avons transmis aux orthophonistes exerçant en libéral et ayant accompagné des patients atteints de SLA, ou ayant reçu des demandes de suivi. Notre objectif, avec cet outil, était de déterminer quels facteurs peuvent rendre leur intervention difficile. Nous pourrions ainsi établir une base de réflexion et proposer des solutions afin d'améliorer les conditions d'accompagnement de ces patients. Nous avons interrogé le ressenti des participants sur l'offre de formation et les ressources sur le thème de la fin de vie, sur leur intégration dans le parcours de soins du patient, et sur le retentissement psychologique que peut avoir ce type de suivi sur les soignants.

En premier lieu, nous allons aborder la SLA, sa description clinique et la prise en soins des patients atteints de cette maladie. Nous nous intéresserons plus particulièrement à l'intervention de l'orthophoniste aux différents stades de la maladie. Nous aborderons ensuite l'accompagnement du patient atteint de SLA au stade de l'atteinte sévère, et le vécu du soignant face à un patient en fin de vie, puis face au décès du patient. C'est au regard de ces éléments théoriques que nous établirons notre problématique et nos hypothèses de travail. Nous présenterons ensuite notre méthodologie expérimentale, et enfin les résultats obtenus dont nous discuterons en dernier lieu.

Partie théorique

1. La sclérose latérale amyotrophique

1.1. Présentation de la pathologie

1.1.1. Définition

La première description de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) remonte à 1824. C'est Charles Bell qui, en s'intéressant aux fonctions des nerfs moteurs, a décrit les premiers cas de SLA, alors identifiés comme patients aux troubles purement moteurs. Jean-Martin Charcot, neurologue français, établit en 1874 une description clinique de la pathologie (Roland, et al., 2001). Il lui donne alors le nom de sclérose latérale amyotrophique ; elle prend également les noms de « maladie de Charcot », et, ultérieurement, de « maladie de Lou Gehrig », du nom d'un célèbre sportif américain décédé de cette maladie.

La SLA est une pathologie neurodégénérative, responsable de handicaps sévères et évolutifs. Elle est due à une dégénérescence des motoneurons centraux et périphériques, qui provoque une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Les signes cliniques dépendent de la sévérité de la maladie, de l'atteinte des motoneurons périphériques et centraux, et des territoires concernés par l'atteinte (Pradat, et al., 2006). La paralysie progressive entraîne le décès, environ 3 à 5 ans après l'apparition des premiers symptômes.

1.1.2. Classifications

La variabilité clinique de la SLA conduit à en distinguer plusieurs formes (Pradat, et al., 2006), organisées en différentes classifications. Certaines formes ne sont pas intégrées à ces classifications, du fait de leurs particularités. Il n'existe pas de classification exhaustive des différentes formes de SLA.

1.1.2.1. Classification en fonction du mode d'apparition de la pathologie

Dans 58 à 81% des cas, la SLA est à début spinal (Brooks, 1999). Cela se traduit par un déficit moteur des membres. D'après l'étude de Traynor, il s'agit d'une atteinte des membres supérieurs dans 18% des cas, inférieurs dans 29% des cas et des deux étages dans 11% des cas (Traynor, et al., 2000). Ce déficit est le plus souvent unilatéral.

Les formes bulbaires représentent 19 à 35% des cas. Les premiers symptômes consistent en une dysarthrie, des troubles de la phonation et de la déglutition. La survie moyenne est plus courte que pour les formes à début spinal : 37 mois contre 51 mois (Magnus, et al., 2002).

Enfin, il existe de rares formes à début respiratoire, dans 2,3% des cas (Argyriou, et al., 2005).

1.1.2.2. Classification selon l'hérédité

La SLA sporadique, c'est-à-dire survenant en-dehors de tout antécédent familial, représente 90 à 95% des cas.

Concernant la forme familiale, plus de 20 gènes ont été identifiés comme cause de la transmission de la maladie (Tard, et al., 2017). Ces cas familiaux présentent une hétérogénéité très importante quant à l'âge, le type d'apparition, et la durée d'évolution de la maladie.

1.1.2.3. Formes dites « SLA-plus »

Dans certains cas, un tableau classique de sclérose latérale amyotrophique coexiste avec des signes neurologiques atypiques : on parle alors de formes de « SLA-plus » (Brooks, et al., 2000).

Ces signes cliniques inhabituels peuvent être : des signes extrapyramidaux ou cérébelleux, une démence, une atteinte du système nerveux végétatif (responsable des mouvements non volontaires), des anomalies sensitives objectives et/ou une atteinte oculomotrice (Couratier, et al., 2014).

1.1.2.4. Autres formes

Un important nombre de cas de SLA a été détecté dans les îles du Pacifique ouest. Il s'agit d'un tableau classique de SLA, auquel s'ajoute soit un syndrome extrapyramidal, soit un syndrome démentiel (Morris, et al., 2001). Les études à ce sujet ont conclu à une forme de SLA distincte des formes connues, dite « formes du Pacifique ouest » (Dupré, et al., 2005).

De nombreuses autres formes peuvent être citées : forme à début brutal (révélée à l'occasion d'une détresse respiratoire ou d'une fausse route), forme pseudo-polynévritique (atteinte motrice bilatérale), forme juvénile, forme débutant par des troubles cognitifs (Couratier, et al., 2014).

1.1.2.5. Formes frontières de la SLA

Ces formes frontières sont l'atrophie musculaire progressive, la sclérose latérale primitive et la paralysie bulbaire progressive. Certains auteurs considèrent ces formes comme des pathologies à part entière, alors que d'autres les considèrent comme des formes cliniques de la SLA.

L'atrophie musculaire progressive est une atteinte isolée des motoneurones périphériques. Elle est caractérisée par une faiblesse motrice, une atrophie musculaire, des fasciculations et une diminution des réflexes (Liewluck, et al., 2015).

La sclérose latérale primitive correspond à une atteinte isolée des motoneurones centraux. Elle se manifeste par une atteinte progressive des membres inférieurs puis supérieurs. Son évolution est plus bénigne que celle de la SLA classique (Le Forestier, et al., 2009).

Enfin, la paralysie bulbaire progressive est une atteinte du motoneurone central et/ou périphérique, mais limitée à la sphère bulbaire (Pradat, et al., 2006). Elle est caractérisée par des troubles de la déglutition, de la phonation, une dysarthrie, et une faiblesse des muscles de la face et de la langue.

1.1.3. Epidémiologie

1.1.3.1. Incidence et prévalence

La SLA est la plus fréquente des maladies du motoneurone ; elle est cependant reconnue comme maladie rare.

De récentes études ont estimé l'incidence de la SLA entre 0,6 et 3,8 pour 100 000 personnes par an à l'échelle mondiale. C'est en Europe que cette incidence est la plus élevée : entre 2,1 et 3,8 pour 100 000 personnes par an.

Ces études ont également déterminé que la prévalence de la SLA est en légère augmentation : entre 4,1 et 8,4 pour 100 000 personnes en 2019 (Longinetti, et al., 2019).

En France, en 2014, l'incidence de la SLA était estimée à 2,5 pour 100 000 personnes, et sa prévalence entre 5 et 8 pour 100 000 personnes (Couratier, et al., 2014).

1.1.3.2. Etiologie et facteurs de risque

Il n'y a pas d'étiologie connue pour la SLA. Le tabagisme est le seul facteur dont l'influence semble être établie. Cependant, de nombreux biais remettent en cause cette information, notamment le fait qu'il soit un des seuls facteurs qu'il est possible d'étudier.

Parmi les autres facteurs étudiés, l'exposition aux métaux lourds, aux pesticides et aux herbicides : plusieurs études n'ont pas montré de corrélation. Cependant, des études plus récentes ont révélé un lien significatif, et plusieurs études montrent une corrélation entre l'exposition au plomb et un risque élevé de développer la maladie (Soriani, et al., 2009).

Nous pouvons également citer des facteurs traumatiques, l'exposition aux solvants et l'exposition électrique professionnelle, l'activité physique, militaire, agricole, la consommation d'alcool et les habitudes alimentaires.

Malgré les études en cours, il n'existe aucun consensus sur l'influence de ces éléments. Cependant, une étude menée entre 2009 et 2020 a mis en évidence le lien entre une toxine présente dans un champignon et la maladie. Cette toxine est par ailleurs voisine d'une toxine présente sur l'île de Guam, où de nombreux cas de SLA ont été recensés. (Lagrange, et al., 2021).

1.1.3.3. Âge et sex-ratio

La SLA survient le plus souvent entre 55 et 65 ans, avec des extrêmes entre 20 et 30 ans pour les formes précoces et après 80 ans pour les formes tardives.

Les formes spinales semblent toucher plus fréquemment les hommes, alors que les formes bulbaires sont plus fréquentes chez les femmes, notamment de plus de 65 ans (Meininger, 2002).

1.2. Description clinique de la SLA

La SLA provoque une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire, c'est-à-dire les mouvements que le patient décide d'effectuer (en opposition aux mouvements dits « automatiques »).

1.2.1. Le fonctionnement de la motricité volontaire

Lorsqu'une personne choisit de réaliser un mouvement, ce sont ses neurones moteurs cérébraux (ou motoneurones centraux, dans le cortex moteur sur la figure 1) qui entrent en jeu. Ceux-ci transmettent l'influx nerveux contenant l'information jusqu'aux motoneurones périphériques, situés dans la corne antérieure de la moelle épinière (1^{er} et 2^e motoneurones sur la figure 1). Les motoneurones périphériques transportent alors le message jusqu'aux muscles.

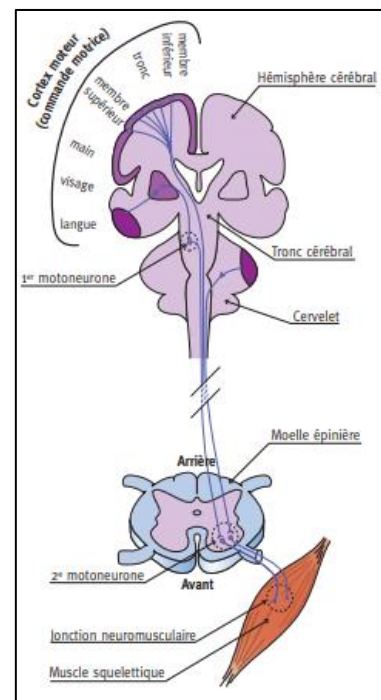


Figure 1 : Voie motrice volontaire
Association Française contre les Myopathies, 2005
Date de consultation : 13 avril 2022

1.2.2. Physiopathologie

La SLA provoque la dégénérescence :

- Des motoneurones périphériques, situés dans la moelle épinière et dans le tronc cérébral. Dans la moelle épinière, ils commandent les muscles des membres ; leur atteinte entraîne des troubles moteurs, et est donc à l'origine de la forme spinale de la SLA. Dans le tronc cérébral, ils participent à l'innervation des muscles faciaux, de la phonation et de la déglutition ; leur atteinte entraîne donc la forme bulbaire de la SLA.
- Des motoneurones centraux, directement reliés au cortex moteur.

La SLA affecte donc essentiellement le système moteur (Cou, et al., 2007).

1.2.3. Signes cliniques

Parmi les signes cliniques de la SLA, certains sont positifs, c'est-à-dire que leur présence atteste de l'atteinte ; d'autres sont négatifs, leur absence fait partie des preuves de l'atteinte (Pradat, et al., 2006).

1.2.3.1. Signes positifs

Un certain nombre de signes cliniques sont révélateurs de la maladie. Ceux-ci sont en lien avec l'atteinte du motoneurone périphérique à l'étage spinal et à l'étage bulbaire, et avec l'atteinte du motoneurone central à l'étage spinal et à l'étage bulbaire (signes pseudo-bulbaires)¹. Les signes respiratoires sont fréquents dans la SLA, cependant ils constituent un mode de révélation rare (Pradat, et al., 2006).

1.2.3.2. Signes négatifs

Ces troubles sont habituellement absents du tableau clinique de la SLA : ils sont considérés comme des « manifestations négatives ». Ils sont cependant parfois observables chez des patients souffrant de SLA : leur présence peut orienter vers un diagnostic de « SLA-plus » (cf.1.1.2.3). Ces signes sont les suivants :

- Troubles sensitifs : paresthésies² ou douleurs. Selon les études, entre 2,5% et 20% des patients présenteraient ces troubles (Li, et al., 1990).
- Troubles sphinctériens : des troubles urinaires discrets sont parfois présents, alors qu'une incontinence l'est rarement (Pradat, et al., 2006).
- Signes extrapyramidaux et cérébelleux : les signes extrapyramidaux observés sont une bradykinésie³, un tremblement ou une hypertonie, ainsi que la survenue de troubles posturaux. Les signes cérébelleux associés à un tableau typique de SLA sont rares : troubles de l'équilibre et de la marche, troubles de l'exécution du mouvement volontaire rapide, tremblement, hypotonie, dysarthrie et nystagmus⁴ (Pradat, et al., 2006).
- Troubles cognitifs : longtemps considérés comme rares, de récentes études rapportent qu'ils sont plutôt fréquents dans la SLA, notamment au niveau des fonctions exécutives frontales. Une atteinte de la mémoire ou du langage est plus rare. Ces troubles apparaissent rapidement et sont d'évolution lente. Ils sont plus fréquents dans les formes bulbaires (Abrahams, et al., 2005).

¹ Annexe 1 : signes cliniques classiques de la SLA

² Paresthésie : sensation de fourmillement ou de picotement

³ Bradykinésie : ralentissement des mouvements

⁴ Nystagmus : mouvement involontaire et saccadé d'oscillation du globe oculaire

- Troubles oculomoteurs : plusieurs études ont permis d'observer des troubles de la motricité oculaire (Palmowski, et al., 1995).

1.3. Diagnostic et traitements

1.3.1. Etablissement du diagnostic

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique est, encore aujourd'hui, difficile à poser. Le délai pour le poser est estimé entre 9 et 24 mois après le début des symptômes (Longinetti, et al., 2019). Ce diagnostic repose sur la mise en évidence des signes cliniques décrits auparavant, ainsi que des signes électromyographiques d'atteinte du motoneurone central et du motoneurone périphérique. Le caractère évolutif des signes et l'absence de signes en faveur d'une autre pathologie rentrent en compte dans la pose du diagnostic.

1.3.1.1. Examens existants

L'examen de référence est l'électro-neuro-myogramme (ENMG). Il doit être réalisé selon un protocole standardisé et par un neurologue. Il permet de confirmer l'atteinte du motoneurone périphérique, d'évaluer les territoires atteints et préservés, et d'écarter certains diagnostics différentiels.

De nouvelles techniques ont été développées pour améliorer l'évaluation et la compréhension de la maladie : comptage des unités motrices, macro-EMG et EMG de fibre unique.

D'autres examens peuvent être proposés : l'étude des potentiels évoqués moteurs (PEM) permet d'étudier le motoneurone central. Les techniques d'imagerie et l'étude du liquide cérébro-spinal sont utiles pour le diagnostic différentiel (Couratier, et al., 2014).

1.3.1.2. Outils diagnostiques

En 1991, la Fédération mondiale de neurologie a établi lors d'une première conférence des critères diagnostiques, nommés critères d'El Escorial. Ceux-ci ont été révisés en 1998 pour laisser place aux critères d'Airlie House⁵. Ces critères permettent d'établir des « stades de certitude diagnostiques », selon l'existence de signes cliniques d'une atteinte et le nombre de régions anatomiques concernées par l'atteinte.

Cependant, une nouvelle conférence de consensus s'est déroulée en 2006, à Awaji au Japon, afin d'établir de nouveaux critères⁶. Ceux-ci, contrairement aux critères précédents, considèrent équivalents les critères cliniques et neurophysiologiques, et prennent notamment en compte la présence de fasciculations. Ils améliorent donc la sensibilité, et permettent de faire un diagnostic plus précoce.

1.3.2. Prise en soins médicale et paramédicale

1.3.2.1. Traitements médicamenteux

Le seul traitement médicamenteux existant à ce jour afin de ralentir directement la maladie est le Riluzol. Son efficacité a été prouvée, et il améliorerait la survie de 3 mois (Soriani, et al., 2009). Cependant, plusieurs chercheurs se posent la question de la toxicité pulmonaire du

⁵ Annexe 2 : critères d'El Escorial et d'Airlie House

⁶ Annexe 3 : critères d'Awaji-Shima

Riluzole (Gonzalez-Fernandez, et al., 2017) ; (Borderias-Clau, et al., 2006). De nombreuses recherches sont en cours afin de développer d'autres traitements.

Il existe par ailleurs des traitements symptomatiques, essentiels dans la prise en soins de la SLA. Ils visent à tenter d'atténuer les répercussions de la maladie : douleurs, troubles du sommeil, troubles émotionnels, dépression, troubles digestifs, spasticité, hypersialorrhée. Ils améliorent cependant davantage la qualité de vie du patient que sa survie (Soriani, et al., 2009).

1.3.2.2. Mise en place d'outils palliatifs

Les importantes difficultés respiratoires engendrées par la maladie peuvent induire la mise en place de la ventilation non-invasive (VNI), permettant de diminuer l'activité des muscles respiratoires, tout en améliorant l'oxygénation du patient.

Si l'atteinte respiratoire continue de progresser malgré la VNI, une trachéotomie, ou ventilation invasive (VI), est proposée. Cette solution est apportée au domicile du patient, et nécessite une surveillance constante. Elle induit donc une certaine anticipation, il s'agit d'une décision prise par le patient et son entourage, et conformément aux directives anticipées du patient, si celui-ci les a formulées et n'est plus en mesure d'exprimer sa décision.

Concernant les troubles de la déglutition, si les multiples prises en soins visent à ralentir leur évolution et à maintenir le plus longtemps possible l'alimentation *per os*, cette évolution mène dans la majorité des cas à la pose d'une sonde de gastrostomie. Cette dernière consiste en une opération chirurgicale visant à alimenter le patient directement au niveau de l'estomac, par la mise en place d'une sonde ou d'un cathéter.

1.3.2.3. Intervention pluridisciplinaire

La diversité des symptômes de la SLA nécessite l'intervention de différents professionnels de santé, afin de maintenir l'état physique du patient le plus longtemps possible, et de mettre en place, peu à peu, des moyens de suppléance aux fonctions vitales.

Le neurologue effectue les examens nécessaires afin de poser le diagnostic, puis suivre, réévaluer ponctuellement et orienter le patient tout au long de son parcours de soins. Plusieurs médecins spécialistes sont impliqués : le pneumologue pour une surveillance des fonctions respiratoires ; le gastro-entérologue pour suivre l'état nutritionnel et pour l'éventuelle pose d'une sonde de gastrostomie ; le médecin de médecine physique et réadaptation (MPR), afin de lutter contre le handicap et ses retentissements au quotidien ; le médecin de soins palliatifs, pour l'accompagnement en fin de vie.

L'intervention d'un certain nombre de professionnels paramédicaux est proposée et mise en place en fonction de l'état et des souhaits du patient :

- Le kinésithérapeute, dès que le diagnostic est posé, intervient à la fois sur la prise en soins du système musculaire et squelettique, et à la fois en kinésithérapie respiratoire.
- L'ergothérapeute, dès qu'une gêne fonctionnelle apparaît, évalue les situations de handicap et propose des aides techniques ainsi qu'une réévaluation régulière afin de les réadapter.
- L'orthophoniste, dès que des troubles de la déglutition ou de la parole apparaissent. Cette intervention sera détaillée ultérieurement.

- Le diététicien participe également au suivi nutritionnel du patient, et propose des adaptations de l'alimentation avec des objectifs précis, notamment éviter la perte de poids et assurer une prise des repas aussi confortable que possible.
- Le psychologue peut accompagner le patient et son entourage face à cette maladie, à son évolution, aux handicaps qu'elle engendre, et à l'importance des moyens de suppléance proposés.

L'infirmier et/ou l'aide-soignant sont fréquemment au contact du patient, à domicile et en service hospitalier. Il peut accompagner le patient dans certaines tâches quotidiennes, et peut être amené à surveiller la déglutition, la respiration et l'hygiène du patient. Il a un rôle d'information, auprès de l'équipe médicale avec ses observations permanentes, mais surtout auprès du patient et de son entourage. Il peut aussi s'occuper de l'éducation thérapeutique du patient⁷ (Cou, et al., 2007). Ce rôle de surveillance, d'accompagnement et d'information dépend du stade de la maladie et s'accroît avec son avancée. Les modalités d'intervention de l'infirmier ou de l'aide-soignant dépendent également des directives anticipées du patient (poursuite ou non du traitement médicamenteux, mise en place ou non d'une trachéotomie).

Un assistant médico-social peut intervenir afin d'accompagner le patient dans les démarches d'accès aux différentes aides sociales (Soriani, 2016). Enfin, il existe en France des centres experts SLA, aujourd'hui au nombre de 18. Ils ont pour missions d'améliorer l'accès au diagnostic et accompagner l'annonce de la maladie ; d'assurer la coordination des différents professionnels intervenants ; d'assurer la transmission de connaissances et de savoir-faire auprès des professionnels, du patient et de son entourage ; de s'investir dans des programmes de recherche clinique. Ces centres experts peuvent également proposer des séjours de répit, à la fois pour les patients et pour les aidants.

1.3.3. Directives anticipées

Certains professionnels proposent au patient de formuler et signer des directives anticipées, avant qu'il ne soit plus en mesure de communiquer.

Il s'agit d'un document rédigé par le patient, à l'écrit, concernant les conditions de la fin de sa vie. Il contient les volontés du patient sur les traitements et actes médicaux qu'il souhaite poursuivre, limiter, arrêter ou refuser. La législation oblige les professionnels de santé à respecter ces volontés (HAS, 2016).

1.4. Pronostics et évolution

Plusieurs facteurs pronostiques ont été identifiés : positifs, en faveur d'une meilleure survie du patient, et négatifs, prédicteurs d'une aggravation à la fois importante et rapide.

Les facteurs positifs sont : le sexe masculin, les formes à début spinal, une prise en soins pluridisciplinaire, un âge peu avancé au début de la maladie et au moment du diagnostic, l'état nutritionnel du patient, avec une prise de poids une fois le diagnostic posé, ainsi qu'un score élevé à l'ALSFRS-R⁸ : un score compris entre 40 et 47 sur 48 correspond à une probabilité d'être en vie 9 mois plus tard (Cedarbaum, et al., 1999).

⁷ Education thérapeutique (ETP) : permettre au patient d'acquérir les compétences nécessaires pour gérer au mieux sa vie avec sa pathologie.

⁸ ALSFRS : ALS Functional Rating Scale, échelle basée sur l'interview du patient atteint de SLA. Annexe 4.

Les facteurs négatifs sont : des comorbidités respiratoires ou génito-urinaires, des troubles cognitifs et un caractère dépressif, une concentration élevée de polluants organiques persistants dans le plasma, ainsi qu'une perte de poids après la pose du diagnostic.

Concernant l'évolution de la maladie, de récentes études estiment la survie des patients entre 24 et 50 mois après le début des symptômes. Environ 10% des patients présentent une forme d'évolution lente, et peuvent vivre 10 ans ou plus (Longinetti, et al., 2019).

Le décès est, dans la majorité des cas, dû à la paralysie atteignant les muscles de la respiration.

2. Intervention orthophonique auprès de patients atteints de SLA

2.1. Principes généraux de l'intervention orthophonique

Ces principes généraux sont théoriques. En réalité, la prise en soins peut être très différente selon les patients, leurs besoins, leurs souhaits et le stade de la pathologie.

La sclérose latérale amyotrophique entraîne, chez tous les patients et plus précocement dans les formes à début bulbaire, des troubles de la déglutition, de la parole et de la phonation. Il s'agit d'une maladie dégénérative : sa prise en soins ne vise pas la récupération des fonctions, mais leur maintien, puis la mise en place d'aides fonctionnelles. De plus, les différentes stimulations doivent toujours être douces, non répétitives, semi-passives ou passives : les efforts actifs ont tendance à accélérer l'évolution de la maladie.

L'intervention orthophonique est donc nécessaire afin de préserver au mieux ces fonctions dans un premier temps, puis de mettre en place des solutions pour pallier les différents déficits, et notamment la perte de la capacité à communiquer oralement.

Selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) :

La rééducation comporte une mobilisation musculaire passive et active des muscles de la sphère oro-faciale et des exercices de coordination pneumo-phonique. Lorsque la communication orale n'est plus possible, l'orthophoniste aide le patient à définir le mode de communication le plus approprié : écriture, tableaux de désignation, logiciels de communication avec synthèse vocale. (Haute Autorité de Santé, 2007, p. 9).

L'orthophoniste ne débute une prise en soins que si le patient l'accepte. Les séances peuvent avoir lieu une ou plusieurs fois par semaine, au cabinet ou au domicile du patient dès que celui-ci n'est plus en mesure de se déplacer. Cela permet d'inclure une dimension écologique dans la prise en soins, et favorise le travail à la fois pluridisciplinaire et avec l'entourage du patient.

L'objectif de cette prise en soins est d'une part d'intervenir sur les troubles déjà présents, et d'autre part de prévenir les troubles à venir. L'orthophoniste a également un rôle d'information et de prévention auprès du patient et de son entourage. Enfin, cet accompagnement orthophonique revêt une dimension psychologique très importante, notamment du fait de la maladie et des attentes du patient et de son entourage.

2.2. Bilan initial

Le bilan initial doit être effectué dès l'apparition des troubles bulbares. Il devra être répété trimestriellement (Haute Autorité de Santé, 2007). Afin d'évaluer les difficultés du patient, ainsi

que les compétences préservées, l'orthophoniste explore différents domaines : la parole, la voix, les praxies, la respiration et la déglutition.

Plusieurs grilles d'évaluation de la parole, de la phonation et de la déglutition existent. Parmi elles, l'HAS cite celles d'Auzou et de Bianco-Blache (Haute Autorité de Santé, 2007). Les résultats et observations recueillis grâce au bilan permettront à l'orthophoniste d'orienter la prise en soins.

- Anamnèse

Celle-ci est nécessaire afin d'obtenir des informations sur l'histoire du patient et de la maladie. L'orthophoniste interroge le patient, ainsi qu'une personne de son entourage si possible, à propos de l'apparition des premiers symptômes, du mode d'entrée dans la maladie, du diagnostic, des troubles, et notamment de l'atteinte bulbaire et pseudo-bulbaire, de leur retentissement au quotidien, et des suivis déjà en place. Il est également important de questionner le ressenti du patient et de son entourage sur la maladie et ses répercussions, ainsi que sur leurs priorités et leur demande.

- Evaluation de la parole

Cette évaluation peut être faite à partir de l'échange spontané lors de l'anamnèse, afin d'évaluer l'intelligibilité du patient. Ceci permet à l'orthophoniste de savoir si le patient présente une dysarthrie, et si tel est le cas, d'estimer le degré de sévérité.

Selon les recommandations de l'HAS :

Le bilan de la parole est quantitatif et qualitatif. Il mesure le degré d'intelligibilité, le type et la sévérité de la dysarthrie, l'impact sur la communication. L'étude systématique de chaque phonème donne des indications sur le lieu et le degré de l'atteinte (langue, voile, lèvres, larynx, etc.). (Haute Autorité de Santé, 2005, p. 23).

- Evaluation de la voix

Une modification de la voix peut avoir été relevée par le patient ou son entourage. Une analyse du temps maximal de phonation et des paramètres acoustiques permet de mettre en avant des tensions laryngées, qui sont révélatrices d'une spasticité (Lévêque, 2006) ; (Haute Autorité de Santé, 2005).

- Evaluation des capacités respiratoires

La respiration doit être observée, puisque les troubles respiratoires sont souvent majeurs dans la SLA. L'orthophoniste observe le mode de respiration du patient, ainsi que la présence d'une dyspnée ou d'une orthopnée (Lévêque, 2006). Ces observations sont mises en relation avec le bilan de la voix (temps maximal de phonation, fatigabilité à la phonation, caractère hypophonique de la voix).

- Evaluation des praxies

Ce bilan permet également d'évaluer le caractère spastique ou non de l'atteinte. L'orthophoniste teste les muscles de la sphère bucco-pharyngo-laryngée, car leur atteinte influe directement sur la parole, la voix et la déglutition. Une apraxie bucco-faciale peut être également mise en avant (Lévêque, 2006).

- Evaluation de la déglutition

Dans un premier temps, l'orthophoniste recueille la plainte du patient concernant la déglutition et l'interroge à propos de ses difficultés : perte de poids, modification des habitudes alimentaires, allongement du temps de repas. L'entourage du patient peut également apporter des informations complémentaires concernant l'alimentation.

Par la suite, l'orthophoniste observe, si possible, la déglutition en situation écologique de repas. Cela permet d'apprécier les stratégies et aides spontanément mises en place par le patient et son entourage. L'orthophoniste observe également les différents temps de la déglutition, avec des essais de différentes textures. Les comportements et mouvements du patient aux différents temps peuvent être révélateurs des difficultés de mastication, d'initiation, de propulsion ou de protection des voies aériennes. La présence de fausses routes et/ou de stases après déglutition est également relevée (Lévêque, 2006).

2.3. Intervention orthophonique aux stades d'atteinte modérée et moyenne

A ces stades de la pathologie, la prise en soins orthophonique s'articule autour de différents axes.

- Information et prévention

Dès le début et tout au long de la prise en soins, l'orthophoniste informe le patient et son entourage sur la maladie, mais également sur les fonctions de déglutition, de respiration, d'articulation, de phonation, et sur les atteintes de la maladie.

L'orthophoniste répond également aux questions du patient et de sa famille, et les prépare à l'évolution de la maladie. Il faut alors évaluer ce qui peut être dit, ce qui doit être dit, et ce que le patient est prêt ou non à entendre.

- Relaxation

Les exercices de relaxation sont essentiels dans la prise en soins orthophonique.

La relaxation est entreprise dès le début de la prise en soins afin de lutter contre la spasticité. Ce travail permet de détendre les muscles du patient. Les séances de relaxation sont proposées au patient, quel que soit le stade de l'atteinte, afin de lui apporter quelques instants de tranquillité, un répit dans son quotidien où la maladie prend une place considérable.

Des massages du visage (effleurements, lissages) peuvent également être proposés avec les mêmes objectifs.

- Travail praxique

Un travail praxique régulier est nécessaire au niveau de la sphère oro-faciale, afin de mobiliser les groupes de muscles. Il vise à améliorer la précision et l'efficacité du mouvement. Il permet de maintenir au mieux les compétences praxiques nécessaires à la déglutition, à l'articulation et aux mimiques faciales.

Il faut cependant choisir les exercices de manière à éviter toute fatigue pour le patient dans un but fonctionnel, mais également pour ne pas trop solliciter les motoneurones sains (Janiszewski, et al., 1983) ; cela accélérerait l'évolution de la maladie. Ainsi, au stade d'atteinte sévère, ces exercices sont uniquement passifs.

- Respiration

Les difficultés respiratoires, bien que majeures, ne sont pas présentes dès le stade d'atteinte débutante. Le travail commence avant l'apparition des troubles. Il s'agit de mettre en place des mouvements respiratoires amples, rythmés et contrôlés (Lévêque, 2006).

Au stade d'atteinte moyenne, le temps expiratoire est très bref, avec une respiration généralement haute ; le travail respiratoire doit être poursuivi.

- Voix

La SLA engendre des modifications de la voix, notamment en termes de hauteur et de timbre. Au stade de l'atteinte moyenne, l'intelligibilité du patient est altérée par une hypophonie importante. Il faut amener le patient à prendre conscience de ces changements et à les accepter.

Le travail vocal est entrepris autour des paramètres de la voix (hauteur, timbre, intensité), afin d'améliorer l'intelligibilité du patient, et de travailler la mobilité du larynx. Le travail de la voix est poursuivi tant que l'atteinte le permet (Lévêque, 2006).

- Parole

Le travail articuloire est amorcé dès le début de la rééducation, en parallèle avec la déglutition. Un travail de la prosodie est également envisagé, afin de faciliter la communication dans certaines situations (expression de la colère, de la douleur, de la joie, par exemple).

Avec l'avancée de la maladie, au stade de l'atteinte moyenne, la dysarthrie évolue en anarthrie. Les patients qui gardent leur capacité à produire des sons à l'oral perdent toutefois toute précision articuloire et deviennent inintelligibles ; des moyens de communication alternative doivent alors être envisagés (Cou, et al., 2007) ; (Lévêque, 2006).

- Déglutition

Au stade d'atteinte débutante, la prise en soins des troubles de la déglutition est très variable d'un patient à l'autre. L'orthophoniste a pour but d'apporter un équilibre entre l'alimentation orale, le risque de fausses routes et la qualité de vie du patient, en maintenant au mieux l'aspect social et culturel des repas (Cou, et al., 2007).

Au stade de l'atteinte moyenne, les difficultés deviennent majeures : paralysie des muscles bucco-faciaux, atteinte de muscles de la nuque, perte de la motricité des membres, apparition d'une atteinte respiratoire. L'accent est mis sur la sécurité du patient, sur les stratégies de compensation et sur les conditions de repas (positionnement, environnement, nature du repas). L'entourage est sensibilisé quant au positionnement du patient pendant les repas (Lévêque, 2006).

2.4. Intervention au stade d'atteinte sévère

A ce stade, l'atteinte est telle que la communication orale et l'alimentation orale deviennent impossibles. Une sonde de gastrostomie peut être posée, les risques de dénutrition et de fausses routes devenant trop importants. La perte de l'alimentation orale est un véritable deuil pour le patient. L'orthophoniste continuera cependant à proposer des exercices de déglutition, afin d'améliorer la gestion de la salive et de maintenir, si possible, une « alimentation-plaisir » (Cou, et al., 2007) ; (Lévêque, 2006).

La ventilation non invasive (VNI) doit également être envisagée, tant l'atteinte respiratoire devient grave. L'orthophoniste peut proposer un travail de gestion de la parole avec la VNI. Il est recommandé de continuer les massages faciaux, afin de réduire les douleurs du patient.

La Haute Autorité de Santé précise :

La perte totale de la communication orale et écrite est très anxiogène. L'abolition de toute communication empêche le patient de verbaliser de simples besoins quotidiens, d'extérioriser son angoisse par rapport à la maladie et à la mort, et le prive de son pouvoir de décision. (Haute Autorité de Santé, 2005, p. 33).

Des moyens alternatifs peuvent être proposés, en fonction de l'état et des souhaits du patient : mimiques, communication grâce à un support écrit ou imagé (tableaux de communication) ou synthèse vocale. La mise en place de ces outils nécessite parfois l'intervention d'un ergothérapeute.

Il est important de souligner qu'à ce stade, l'intervention de l'orthophoniste est essentiellement palliative. D'après Bianco-Blache, et al., (2002) : « Le simple fait de venir en rééducation constitue un soutien psychologique pour le patient et son entourage » (Lévêque, 2006, p. 4S272). Il s'agit de l'accompagnement d'un patient en fin de vie, et cette situation peut être difficile à gérer pour le professionnel intervenant.

3. La fin de vie du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique

3.1. Etude de la qualité de vie dans la SLA

L'étude du handicap et de la qualité de vie est un moyen pour les soignants de savoir comment le patient vit sa maladie, son évolution, les traitements et leurs effets secondaires. Il existe de nombreuses échelles adaptées à cette évaluation, spécifiques ou non à la SLA (Danel-Brunaud, 2006). Il s'agit d'outils essentiels pour pouvoir adapter le suivi de chaque patient.

Cependant, les études sur la qualité de vie dans la SLA, utilisant ces différentes échelles, font ressortir des résultats qui soulignent le caractère inéluctable de cette pathologie, et qui peuvent donc être peu encourageants pour les soignants.

3.1.1. Retentissement de la maladie et des traitements sur la qualité de vie

La perte de la communication et de l'alimentation orales et la dépendance respiratoire sont de véritables deuils pour les patients. L'effet négatif de la perte du goût sur la qualité de vie a été montrée dans le cadre d'une étude en 2018 (Talarini, et al., 2018).

Les traitements qui peuvent être proposés aux patients ne sont que palliatifs ; personne n'ignore, ni le patient ni les soignants, quelle sera l'issue de la maladie. Ces traitements sont mis en place afin d'améliorer les conditions de vie du patient atteint de SLA.

Une recherche publiée en 2013 montre que la VNI permet une amélioration de la qualité de vie et de la survie des patients ayant des troubles bulbaires modérés, mais pas celles des personnes souffrant de graves troubles bulbaires (Radunovic, et al., 2013). De plus, la VNI a un retentissement très important sur la communication. Si une qualité de vie satisfaisante a été rapportée par plusieurs patients, il n'en va pas de même pour les soignants (Gelinas, et al., 1998).

En 2019, aucune étude n'avait encore mis en avant l'impact de la gastrostomie sur la qualité de vie des patients. Quelques études suggèrent cependant que cette intervention améliorerait

la qualité de vie des patients (Mazzini, et al., 1995) ; (Chio, et al., 1999). Cependant, en 2019, une étude a mis en avant que la gastrostomie n'avait pas eu d'impact sur la survie des 294 patients inclus dans l'étude (Vergonjeanne, et al., 2019).

Une étude de 2005 montre que le travail multidisciplinaire améliore la qualité de vie mentale des patients, mais que la mise en place d'aides techniques n'a pas eu d'effet sur cette qualité de vie (Van den Berg, et al., 2005). Enfin, en ce qui concerne la communication, une étude de 2013 a mis en avant une amélioration de la qualité de vie grâce aux appareils de communication, mais a également souligné que l'intervention orthophonique n'avait eu aucun effet sur cette qualité de vie (Körner, et al., 2013). D'après Sancho et Boisson, aucune étude n'a pu prouver l'efficacité et les bienfaits de la prise en soins orthophonique (Sancho, et al., 2006).

3.1.2. Autres facteurs

Quelques études se sont intéressées au lien entre la qualité de vie et des facteurs autres que la condition physique du patient.

Deux études ont montré que la qualité de vie dépend de facteurs psychologiques et spirituels, et que mesurer la qualité de vie en fonction de l'état physique n'est pas pertinent (Chio, et al., 2004) ; (Simmons, et al., 2000). A ce propos, une étude est arrivée à la conclusion suivante : évaluer la qualité de vie en fonction du déclin des fonctions physiques montre une diminution de cette qualité de vie, alors que la mesurer en fonction des facteurs spirituels, religieux et psychologiques montre qu'il y a un maintien de la qualité de vie (Robbins, et al., 2001). Par ailleurs, un état dépressif et de fatigue importante serait associé à une mauvaise qualité de vie (Lou, et al., 2003). Enfin, une étude publiée en 2019 a mis en évidence que le bien-être du patient avait un impact sur le fonctionnement physique et sur l'agressivité de la maladie (Prell, et al., 2019).

De nombreuses études mettent donc en évidence que, d'une part, les traitements existants n'ont pas un impact positif évident sur la qualité de vie des patients atteints de SLA ; d'autre part, les nombreux facteurs qui influent sur cette qualité de vie ne sont pas tous à la portée des soignants.

C'est en cela qu'il peut être décourageant pour les soignants de lutter contre cette maladie, tout en sachant que les solutions apportées ne sont que palliatives. La maladie avance et rend visible, perceptible, le processus inéluctable de la mort. Comment accompagner un malade, alors que l'on sait qu'il ne guérira pas ? Les soins palliatifs concernent tous les membres de l'équipe accompagnant le patient jusqu'à la fin. Les traitements mis en place permettent de soulager les souffrances physiques ; cependant, une fois soulagé dans son corps, le patient se trouve confronté à l'échéance du décès et au processus de deuil (Bernard, 2015). Il en est de même pour le soignant.

3.2. Accompagnement et positionnement face au patient en fin de vie

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie qui, comme nous l'avons vu, entraîne le décès du patient à court-terme, dans des conditions difficiles : paralysie progressive, déclin des capacités de communication et d'alimentation.

Les particularités de cet accompagnement en fin de vie peuvent ainsi mettre à mal le soignant ainsi que son positionnement face au patient et à son entourage.

3.2.1. Particularités de la fin de vie dans la SLA

3.2.1.1. Données médicales

Ganzini, et al. (2002) ont mené une étude sur le dernier mois de vie des patients atteints de SLA. Les souffrances physiques et morales sont très importantes durant cette période, et ce même en cas d'hospitalisation. Parmi les difficultés rencontrées à ce moment-là, les troubles de la communication sont majeurs au niveau fonctionnel ; la dépression, l'anxiété et la confusion sont parmi les souffrances morales les plus importantes (Ganzini, et al., 2002).

La mort survient le plus souvent au cours du sommeil ou par épuisement progressif très lent (Meininger, 2010). Une étude de 2008, portant sur 302 patients suivis dans 16 centres de référence en France, relève 77% des causes de décès d'origine respiratoire. Parmi ces décès, 58% sont en rapport avec une insuffisance respiratoire, 14% avec une bronchopneumopathie, 3% avec une asphyxie ou la présence d'un corps étranger et 2% avec une embolie pulmonaire. Dans cette étude, 3,4% des causes de décès étaient d'origine cardiaque, 1,3% par suicide et 0,7% des décès sans cause identifiée (Gil, et al., 2008).

3.2.1.2. Réflexions éthiques

Accepter l'imminence de la mort est une étape douloureuse pour le patient et son entourage, mais également pour le soignant (Meininger, 2010). Les décisions qu'imposent la SLA en fin de vie sont lourdes. Les difficultés respiratoires sont telles que la mise en place d'une ventilation invasive doit être envisagée. Le patient est alors confronté à un choix extrême : vivre avec une trachéotomie, ou mourir.

Le personnel médical ne peut qu'accompagner la décision du patient ; celui-ci doit être assuré que rien ne se fera contre son gré. Tout être humain, en bonne santé ou non, a le droit de rédiger ses directives anticipées, et d'y intégrer ses craintes, ses souhaits pour la fin de sa vie. Il s'agit d'un document officiel, qui garantit au patient que ses décisions seront respectées, quelles qu'elles soient (HAS, 2016).

En ce sens, cette maladie pose question et peut mettre les soignants en difficulté. Il est important d'y être sensibilisé, afin de pouvoir accompagner au mieux les patients et leur entourage ; mais également afin de ne pas se sentir piégé dans la demande d'un patient en souffrance, qui peut prendre les soignants en otage et les faire basculer de l'empathie à la sympathie, potentielle source de dérives (Pezeron, 2018).

3.2.2. Le vécu du soignant

3.2.2.1. Accompagnement du patient en fin de vie

Nous savons qu'il est nécessaire que les soignants soient en capacité d'accompagner la personne qui va mourir ; celle-ci attend de la part des soignants un engagement, dès l'annonce du diagnostic de SLA : l'engagement de ne pas être abandonné seul face à la mort.

Les soignants permettent à celui qui va mourir d'être un vivant jusqu'au bout, afin qu'il puisse accomplir sa vie avant de mourir, en conservant le sentiment d'appartenir à la communauté des vivants. C'est pour cela que les derniers échanges sont essentiels et irremplaçables : « Parce que l'on ne se sent pas abandonné par ses frères humains, on peut alors s'abandonner avec confiance au mystère de la mort. » (Coupé, 2016, p. 118).

Prendre soin du patient, c'est aussi l'accompagner dans ses processus de vie et de mort (Granziera, et al., 2016) ; cet accompagnement nécessite une connaissance de soi, une capacité d'écoute et de travail en équipe : « On accompagne l'autre que jusqu'où on est arrivé soi-même. » (Granziera, et al., 2016, p. 91). De plus, le professionnel de santé peut avoir un idéal de guérir, de soigner ; la confrontation aux limites que représente la mort peut être vécue comme un échec pour tout soignant n'ayant pas fait le deuil de cet idéal (Savioz, et al., 2016).

Face au patient atteint d'une maladie incurable telle que la SLA, il faut donc entreprendre un travail de pré-deuil. Il s'agit d'une assimilation de réalités contradictoires : l'autre va mourir, mais il est vivant et doit être considéré comme tel. Nous n'avons pas d'avenir commun : il partira, nous resterons. Nous nous préparons à sa perte, mais nous devons l'accompagner au présent, dans une relation vivante (Pillot, 2015).

3.2.2.2. Le décès du patient

La mort, malgré le travail de pré-deuil, reste un moment violent, douloureux, confrontant l'entourage et les soignants à la réalité et au définitif (Pillot, 2015). Le décès se vit comme l'étape finale de l'histoire d'une personne, son ultime épisode. Il se vit à l'image de la relation entretenue entre le sujet et ses proches : dans la douleur, le déchirement, ou dans la sérénité, avec un sentiment d'aboutissement. Mollard nous dit : « Il est d'ailleurs stupéfiant de voir comment un sujet à l'agonie va attendre de sentir son entourage « prêt » à le quitter pour franchir son dernier pas. » (2014, p. 56).

Pour tout être humain, soignant ou non, la mort peut résonner comme une trahison, un abandon, un manquement à la promesse, intenable, de cheminer ensemble (Châtel, 2015).

Le travail de deuil est l'étape suivant la mort. Il est nécessaire de passer par ce travail, avant de pouvoir accepter à nouveau la vie qu'il nous reste à vivre, d'investir dans de nouvelles personnes ou d'autres perspectives (Savioz, et al., 2016). La tristesse, liée à un sentiment d'irréversible et d'irratrapable, survient lorsque la perte est reconnue et que le travail de deuil commence. Cette tristesse est également une étape nécessaire afin de pouvoir reconstruire et réinvestir (Pillot, 2015).

Pour les soignants, ce travail est conditionné par les impératifs de leur profession. Il est difficile de trouver la juste mesure dans le travail de deuil, et d'éviter les écueils : être trop touché, ne pas parvenir à prendre de la distance et risquer l'épuisement ; ou devenir trop distant, se durcir, se désinvestir, quitte à devenir cynique (Savioz, et al., 2016).

Il faudrait être capable de parler aux morts, leur dire ce que l'on n'a pas pu leur dire avant qu'ils ne partent. D'après Châtel : « La parole est toujours un soin, un chemin. Parler au mort, chose naturelle et nécessaire, est pourtant tellement plus simple quand on s'est dit ce qu'on avait à se dire avant. » (2015, p. 87).

La SLA, du fait de ses caractéristiques cliniques, entrave la communication avant le décès. Alors que les mots ont disparu, se sont perdus, l'entourage du patient et les soignants gardent en tête, jusqu'à la fin, la question de savoir ce que pense, ressent, souhaite le malade (Châtel, 2015). Le langage est indispensable pour maintenir les relations entre les personnes. L'orthophoniste, spécialiste du langage, tente de maintenir ce lien par son intervention, et ce jusqu'aux derniers instants de vie du patient.

Problématique et hypothèses

1. Problématique

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie neurodégénérative qui entraîne une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Elle mène rapidement au décès du patient, 3 à 5 ans après l'apparition des premiers symptômes. Dans la majorité des cas, le décès survient à la suite de la paralysie des muscles respiratoires.

Du fait de ses particularités cliniques et de son évolution, cette pathologie nécessite un accompagnement pluridisciplinaire. Parmi les soignants impliqués dans le parcours de soins du patient, l'orthophoniste intervient dans le cadre des troubles de la déglutition, de la parole, de la communication, et parfois des troubles cognitifs. Depuis le bilan initial jusqu'au stade de l'atteinte moyenne, l'accompagnement proposé par l'orthophoniste peut concerner la déglutition, la voix et la parole, à travers un travail pratique, de respiration, de relaxation, et de guidance pour la déglutition. L'orthophoniste a également un rôle d'information et de prévention auprès du patient et de son entourage.

Cependant, au stade d'atteinte sévère de la maladie, la communication et l'alimentation orale sont fortement entravées. L'orthophoniste va alors proposer de mettre en place des moyens de communication alternatifs. Le travail sur la parole peut être poursuivi, parfois suite à la mise en place d'une ventilation non-invasive. L'intervention peut, à ce stade, concerner la déglutition ou une « alimentation-plaisir » en cas de pose de gastrostomie. L'atteinte devenant trop importante, les possibilités d'intervention s'amenuisent ; l'orthophoniste continue à proposer des massages et de la relaxation afin d'apporter au patient quelques instants de relâchement. L'intervention orthophonique est alors palliative : il s'agit de l'accompagnement d'un patient en fin de vie, ce qui peut placer l'orthophoniste dans une situation difficile. Le thérapeute doit alors composer avec : ses relations avec l'entourage du patient, avec le patient lui-même, avec les autres professionnels de santé, et son propre ressenti.

En effet, accompagner un patient en fin de vie est un engagement de la part du soignant, celui de ne pas abandonner le patient face à la mort. Cette implication impose au soignant un travail de pré-deuil, afin de se préparer au décès du patient. La mort, quand elle survient, est un acte de violence. Pour y faire face, le soignant doit établir une distance affective, une protection intellectuelle et émotive (Castra, 2004). L'orthophoniste doit donc traverser ces différentes étapes, ce qui peut être d'autant plus difficile que son intervention est importante ; celle-ci vise à maintenir la communication et l'alimentation, et donc les relations entre le patient et son entourage, le plus longtemps possible.

Au vu de ces données, nous nous sommes posé la question suivante :

Comment les orthophonistes, interrogés par un questionnaire, conçoivent-ils la prise en soins d'un patient porteur de SLA en fin de vie, par rapport à la prise en soins des précédents stades de la maladie ?

Quels sont les facteurs qui rendent cet accompagnement difficile pour les orthophonistes ?

2. Hypothèses

Afin de répondre à notre problématique, nous formulons trois hypothèses générales. Pour les vérifier, nous les avons déclinées chacune en deux hypothèses opérationnelles.

2.1. Hypothèse générale 1

Les difficultés rencontrées sont la conséquence d'un manque de formation et de préparation sur le thème de la fin de vie.

- Hypothèse opérationnelle 1.1 : la maquette de formation initiale n'intègre pas suffisamment l'accompagnement des personnes en fin de vie, et les orthophonistes ne sont pas préparés à ce type d'accompagnement.
- Hypothèse opérationnelle 1.2 : les outils et formations existants n'abordent pas suffisamment la thématique de la fin de vie.

2.2. Hypothèse générale 2

Les difficultés rencontrées sont engendrées par les modalités de l'intervention et par l'intégration de l'orthophonie dans le parcours de soins du patient.

- Hypothèse opérationnelle 2.1 : la place de l'orthophoniste dans cet accompagnement est remise en question par les autres professionnels de santé et/ou le patient et son entourage.
- Hypothèse opérationnelle 2.2 : l'orthophoniste remet en question l'utilité de sa propre intervention auprès de ces patients.

2.3. Hypothèse générale 3

Les difficultés rencontrées découlent de la préparation de l'orthophoniste et du retentissement psychologique pendant et après l'accompagnement du patient.

- Hypothèse opérationnelle 3.1 : cet accompagnement dépasse les limites du champ de compétences de l'orthophoniste.
- Hypothèse opérationnelle 3.2 : cet accompagnement a un retentissement psychologique important, et peut renvoyer chaque orthophoniste à des éléments de son histoire personnelle.

Protocole expérimental

1. Type d'étude

Afin d'explorer nos différentes hypothèses, nous avons choisi d'élaborer un questionnaire. Ce type d'étude nous permet d'interroger un grand nombre d'individus, rapidement et dans une zone géographique étendue. De plus, les personnes interrogées bénéficient d'un support visuel. Enfin, le risque d'obtenir des réponses de façade est diminué : il est plus aisé d'exprimer certains états mentaux en cochant une case que face à un autre individu (Fenneteau, 2015).

2. Population cible

2.1. Critères d'inclusion et d'exclusion

Le suivi des patients atteints de SLA a majoritairement lieu en cabinet libéral. En effet, les orthophonistes exerçant en structure peuvent recevoir ces patients, mais de manière ponctuelle, en hôpital de jour par exemple. Ces rendez-vous consisteront principalement en de la prévention, de la guidance et des bilans.

Nous avons donc choisi d'interroger des orthophonistes ayant suivi des patients atteints de SLA en cabinet libéral. Nous avons décidé d'inclure également les orthophonistes n'ayant pas effectué ce type d'accompagnement, mais ayant eu des demandes de suivi, en cabinet libéral également. Recueillir les raisons pour lesquelles ces suivis n'ont pas eu lieu nous permet d'explorer certaines de nos hypothèses.

Nous avons identifié les critères d'exclusion suivants : orthophonistes ayant suivi des patients atteints de SLA uniquement en structure de soins, ou n'ayant jamais eu de demande de suivi.

2.2. Mode de recrutement

Le recrutement des participants est réalisé sur Internet, permettant une collecte des données rapide et géographiquement étendue. De plus, les informations recueillies sont facilement contrôlables et analysables (Fenneteau, 2015).

Nous avons donc diffusé notre questionnaire sur le réseau social Facebook®, dans des groupes dédiés aux orthophonistes, par mails adressés à certaines orthophonistes de notre connaissance ainsi qu'aux syndicats départementaux, antennes de la Fédération Nationale des Orthophonistes (FNO).

Selon Fenneteau (2015), les questionnaires auto-administrés par Internet comportent plusieurs inconvénients :

- L'absence de l'enquêteur, ce qui a tendance à faire baisser le taux de participation. Afin d'optimiser le taux de réponses, nous avons choisi de diffuser ce questionnaire sur des groupes spécifiques à la SLA, aux mémoires de fin d'étude, ainsi que sur des groupes généralistes pour les orthophonistes.
- Les réponses fournies peuvent être partielles, la personne interrogée, seule au moment de répondre, peut être tentée de ne répondre qu'à certaines questions. Nous avons tenté de pallier cet inconvénient grâce à la scénarisation du questionnaire et aux types de questions posées (cf. 3.2).

3. Matériel d'expérimentation

3.1. Objectifs du questionnaire

Ce questionnaire a pour objectif d'explorer nos différentes hypothèses. Nous souhaitons recueillir les états mentaux de la population cible (et non des comportements ou des caractéristiques de la population), autour de l'accompagnement en fin de vie d'un patient atteint de SLA. Nous souhaitons donc :

- Estimer la satisfaction des orthophonistes concernant l'abord de l'accompagnement en fin de vie en formation initiale et continue.
- Evaluer le ressenti des orthophonistes concernant leur place dans l'accompagnement en fin de vie de ces patients.
- Etudier le lien entre le retentissement psychologique sur l'orthophoniste, pendant et après l'accompagnement, et la difficulté que peut représenter cet accompagnement.

3.2. Construction du questionnaire

Nous avons établi ce questionnaire grâce à la plateforme SphinxOnline®. Les outils proposés nous permettent de scénariser le questionnaire, c'est-à-dire que certaines questions sont posées ou non en fonction des réponses précédentes. Nous avons également pu rendre certaines questions obligatoires. Enfin, les questions ne s'affichent qu'une fois la réponse précédente sélectionnée, ce qui réduit les risques d'influence d'une question sur une autre.

3.2.1. Format des questions

Nous avons souhaité rédiger des questions et des propositions compréhensibles par tous, ne comprenant aucune ambiguïté.

Nous avons posé une grande majorité de questions fermées. Fenneteau (2015) nous indique qu'une proportion importante de réponses aux questions ouvertes est inutilisable, notamment en raison de la complexité du traitement ultérieur des données. De plus, dans les questionnaires auto-administrés, le taux de réponse aux questions ouvertes est faible.

Nous avons donc proposé des questions fermées, de différents types (choix multiples, échelles de mesures) afin de maintenir l'intérêt des participants. Cela nous permet de récolter des informations standardisées, dont le traitement sera facilité afin de dégager ou non des tendances. Nous avons établi des propositions les plus exhaustives possibles.

Les questions fermées présentent un écueil : afin de ne pas alourdir la liste des propositions, des simplifications peuvent être entraînées. C'est pour éviter ce phénomène que nous avons posé quelques questions mixtes. Il s'agit de questions fermées comportant un item nommé « autre », qui comprend un espace d'expression libre. Cela nous permet de cerner des états mentaux plus rares qui ne seraient pas compris dans la liste ; cependant, les données récoltées ne sont pas homogènes, puisque certains participants choisissent une ou plusieurs réponses dans la liste, alors que d'autres s'expriment librement (Fenneteau, 2015).

3.2.2. Architecture du questionnaire

Nous avons débuté par une présentation du contexte et de notre étude. Nous avons précisé que les réponses étaient totalement anonymes, et nous avons indiqué une adresse électronique pour les participants souhaitant nous contacter directement.

Les premières questions ont pour but de distinguer les différentes situations dans lesquelles peuvent être les participants. Ensuite, nous avons cherché à explorer, dans les différents parcours de réponses, les domaines suivants :

- Le ressenti des participants quant à l'offre de formation autour du thème de la fin de vie et aux ressources existantes,
- La place de l'orthophoniste dans le parcours de soins du patient,
- Le retentissement psychologique de ce type d'accompagnement.

Après avoir posé nos questions, nous avons créé une question ouverte, afin de permettre aux répondants de s'exprimer librement sur l'accompagnement en fin de vie des patients atteints de SLA.

Le questionnaire est court, avec un maximum de dix questions pour le parcours de réponses le plus long ; il ne dépasse pas les 10 minutes de passation recommandées afin d'optimiser le nombre de participations (Fenneteau, 2015).

Le questionnaire complet est disponible en annexe n°5. Son architecture est présentée dans le tableau suivant :

Première rubrique : introduction			
Deuxième rubrique : Informations sur la population et exploration des hypothèses			
1. Avez-vous déjà accompagné des patients porteurs de SLA ?			
↓		↓	
Si « non » à la question 1		Si « oui » à la question 1	
Première sous-rubrique : informations sur la population		Première sous-rubrique : informations sur la population	
1.1 Avez-vous eu des demandes de suivi pour des patients SLA ?		2.1 Avez-vous accompagné ces patients jusqu'à la fin de leur vie ?	
Deuxième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 1.1, 1.2, 3.1 et 3.2		Deuxième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 2.2, 3.1 et 3.2	
↓		↓	
Si « oui » à la question 1.1 :	Si « non » ou « ne souhaite pas répondre » à la question 1.1 :	Si « oui » ou « cela dépend des cas » à la question 2.1 :	Si « non » à la question 2.1 :
1.2 Pourquoi n'avez-vous pas suivi ce(s) patient(s) ?	Pas d'autres questions dans ce questionnaire (remerciements)	Troisième sous-rubrique	2.2 Lorsque le suivi prenait fin, c'était : Puis septième sous-rubrique

Troisième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 1.1 et 1.2	Troisième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 1.1 et 1.2	
<p><i>Si « Je ne me considérais pas comme suffisamment formé(e) » à la question 1.2 :</i></p> <p>1.3 : Concernant les affirmations ci-dessous, quel est votre degré d'accord ?</p>	2.3 Autour du thème de la fin de vie, vous estimez :	
	2.4 Concernant les ressources et outils existants concernant l'accompagnement en fin de vie :	
	Quatrième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 2.1, 2.2 et 3.1	
	2.5 Concernant votre travail auprès des patients atteints de SLA en fin de vie :	
	2.6 Concernant votre place dans le parcours de soins du patient :	
	Cinquième sous-rubrique : exploration de l'hypothèse opérationnelle 3.2	
	2.7 Votre ressenti quant à cet accompagnement en fin de vie, vous estimez :	
	Sixième sous-rubrique : exploration des hypothèses opérationnelles 1.1, 1.2, 3.1 et 3.2	
	2.8 Seriez-vous prêt à réaliser à nouveau ce type d'accompagnement ? <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="text-align: center;">↓</div> <div style="text-align: center;">↓</div> </div>	
	<i>Si « oui » à la question 2.8 :</i> 2.10 Pourquoi seriez-vous prêt à recommencer ?	<i>Si « non » à la question 2.8 :</i> 2.9 Vous ne réaliseriez pas à nouveau ce type de suivi car :
Septième sous-rubrique : expression libre		
Souhaitez-vous rajouter des éléments qui vous semblent importants concernant l'accompagnement en fin de vie d'un patient atteint de SLA ?		
Fin du questionnaire : remerciements		

Tableau 1 : architecture du questionnaire

4. Protocole expérimental

4.1. Création du questionnaire

Nous avons tout d'abord établi un premier questionnaire sur Sphinx®, en fonction de nos hypothèses et des données de la littérature. Nous avons consulté notre directrice de mémoire afin d'avoir un avis concernant ce premier jet. Après l'avoir remanié, nous l'avons présenté en pré-test à un panel de personnes comportant :

- Une personne experte de la méthodologie
- Une orthophoniste experte du domaine et une orthophoniste non experte du domaine
- Une connaissance exerçant en tant que kinésithérapeute, ayant connaissance de la pathologie étudiée, et une connaissance exerçant en tant qu'éditrice
- Deux étudiantes en orthophonie

Les retours des personnes consultées nous ont permis d'effectuer des modifications majeures concernant la formulation de certaines questions, qui n'interrogeaient pas ce que nous souhaitions ou qui n'étaient pas claires pour les répondants. Enfin, une dernière vérification a été effectuée par notre directrice de mémoire, qui a validé le questionnaire pour diffusion.

4.2. Diffusion du questionnaire

Nous avons rédigé un petit texte et créé un visuel afin de récapituler les informations essentielles pour la diffusion du questionnaire. Nous l'avons ensuite partagé sur les réseaux sociaux, dans des groupes professionnels, et par mails aux syndicats départementaux et à des orthophonistes de notre connaissance. Le questionnaire est resté disponible du 7 décembre 2021 au 1er janvier 2022. Nous avons clôturé son accès et remercié les participants le 1er janvier.

5. Recueil et traitement des données

5.1. Recueil des données

Les participants étaient libres de répondre quand ils le souhaitaient, sur le support de leur choix (ordinateur, téléphone, tablette). Ils pouvaient accéder au questionnaire en cliquant sur le lien ou en flashant un QR code les menant au questionnaire.

5.2. Analyse des données

L'utilisation de Sphinx® permet d'exporter un document de tableur contenant toutes les réponses au questionnaire. De plus, la plateforme génère automatiquement les statistiques relatives aux questions fermées.

Nous avons également réalisé des tests de proportionnalité avec le logiciel R®. Ces tests sont disponibles en annexe. Notre étude ne portant que sur un échantillon limité par rapport à la population totale concernée par notre problématique, les tests de proportionnalité nous indiquent un intervalle de confiance, qui encadre la valeur réelle que l'on cherche à estimer⁹. Pour cela, nous fixons un seuil à 50 % : si nous avons plus de 50 % de réponses positives concernant une hypothèse, nous la validons. Enfin, nous avons analysé les questions ouvertes et les items permettant aux participants de préciser leurs réponses de manière qualitative.

⁹ Annexe 7 : tests statistiques

Présentation des résultats

Nous avons récolté au total 348 réponses. Nous avons éliminé cinq réponses. Il s'agit d'orthophonistes ayant un exercice salarié, et qui ont répondu au questionnaire malgré les indications données lors de la diffusion et en introduction du questionnaire.

Parmi les 343 réponses exploitables, 91,5% des orthophonistes indiquent avoir accompagné des patients atteints de SLA dans leur exercice professionnel.

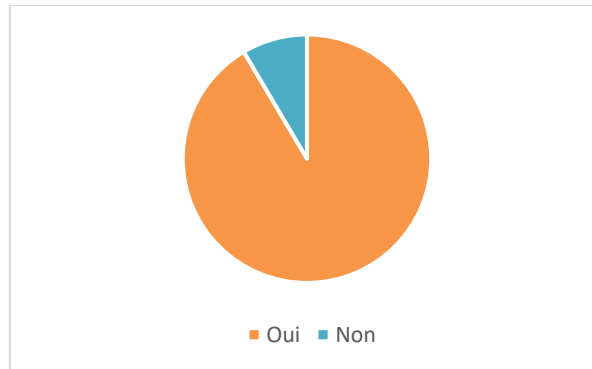


Figure 2 : proportion des orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA

1. Orthophonistes n'ayant pas accompagné de patients porteurs de SLA

1.1. Orthophonistes n'ayant pas eu de demande de suivi

Parmi les répondants n'ayant jamais accueilli de patients atteints de SLA, 62,1% n'ont jamais eu de demande pour ce type de suivi. Pour ces 18 personnes sur 29, le questionnaire s'arrête ici.

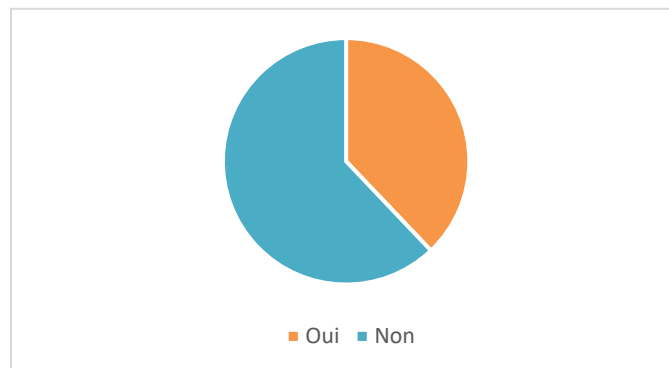


Figure 3 : proportion des orthophonistes ayant déjà reçu des demandes de suivi

1.2. Orthophonistes ayant eu des demandes de suivi

Parmi les orthophonistes n'ayant pas accompagné de patients atteints de SLA, 37,9% ont eu des demandes mais n'ont pas suivi ces patients. Nous leur avons demandé les raisons pour lesquelles ces accompagnements n'avaient pas eu lieu, mais nous n'avons eu qu'une réponse, indiquant que le patient avait déjà été pris en soins par un collègue du répondant.

Nous leur avons ensuite demandé leur avis sur l'offre de formation et les outils existants autour de la fin de vie et de la pathologie : 5 personnes sur 11 ont répondu à cette question.

Concernant la formation initiale, 60% des répondants estiment que le sujet de la SLA n'est pas suffisamment abordé, et 100% considèrent que le thème de la fin de vie n'est pas suffisamment abordé. Concernant la formation continue, 80% des répondants estiment que l'offre de formation n'est pas suffisante, que ce soit sur le thème de la SLA ou de la fin de vie. Enfin, 60% des répondants considèrent que les ressources et outils existants ne sont pas suffisants.

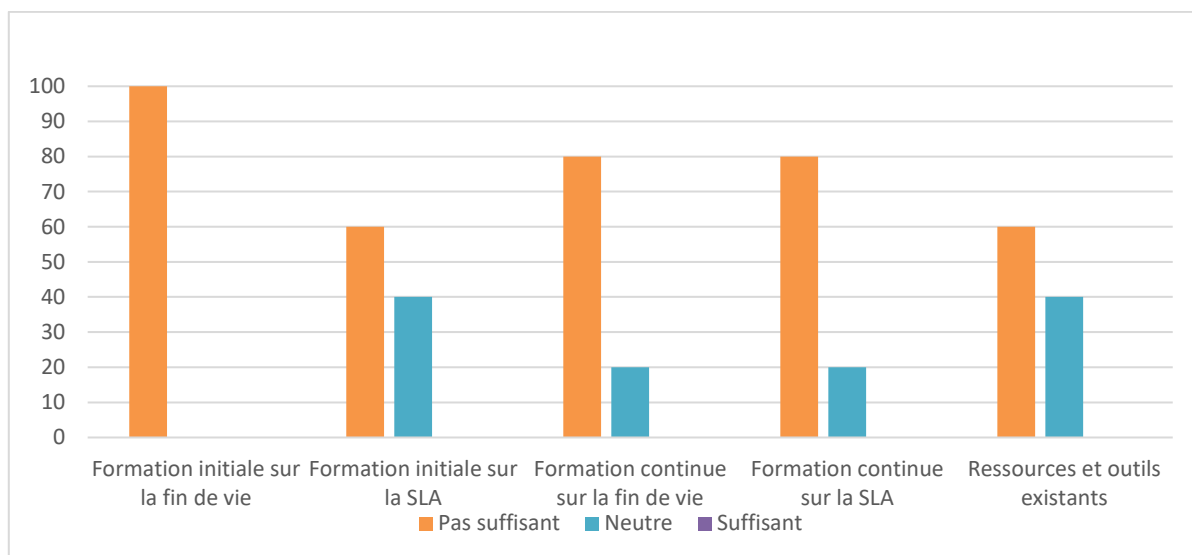


Figure 4 : ressenti des orthophonistes autour de l'offre de formation et des outils concernant la SLA et la fin de vie, en pourcentages

2. Orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA

Nous avons un échantillon de 314 orthophonistes qui ont déjà réalisé ce type d'accompagnement.

Nous avons distingué les participants ayant accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie ou non : 25,5% des répondants n'ont pas accompagné les patients jusqu'à leur décès, 16,6% ont indiqué que cela dépendait des situations, et 58% ont indiqué avoir accompagné leurs patients jusqu'au bout.

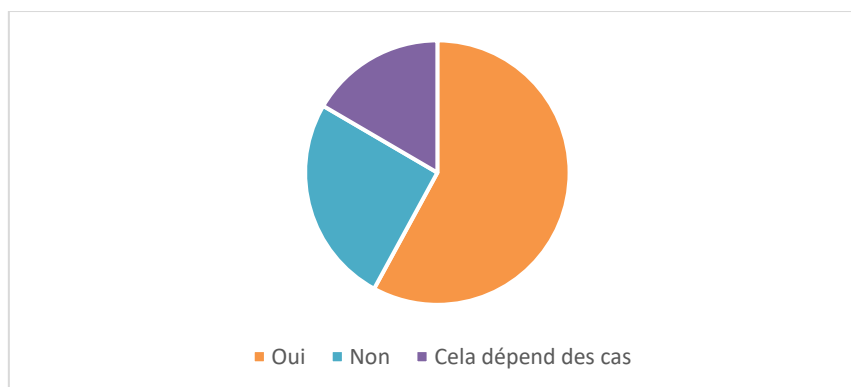


Figure 5 : proportion d'orthophonistes ayant accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie

2.1. Orthophonistes n'ayant pas accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie

Nous avons questionné les 80 personnes sur 314 n'ayant pas accompagné leurs patients jusqu'à leur décès, à propos des raisons pour lesquelles le suivi s'est arrêté. Les raisons principales sont : à 40,2% les conditions qui ne permettaient plus le suivi, à 37,1% le décès brutal du patient, et le patient qui ne le souhaitait plus à 26,5%.

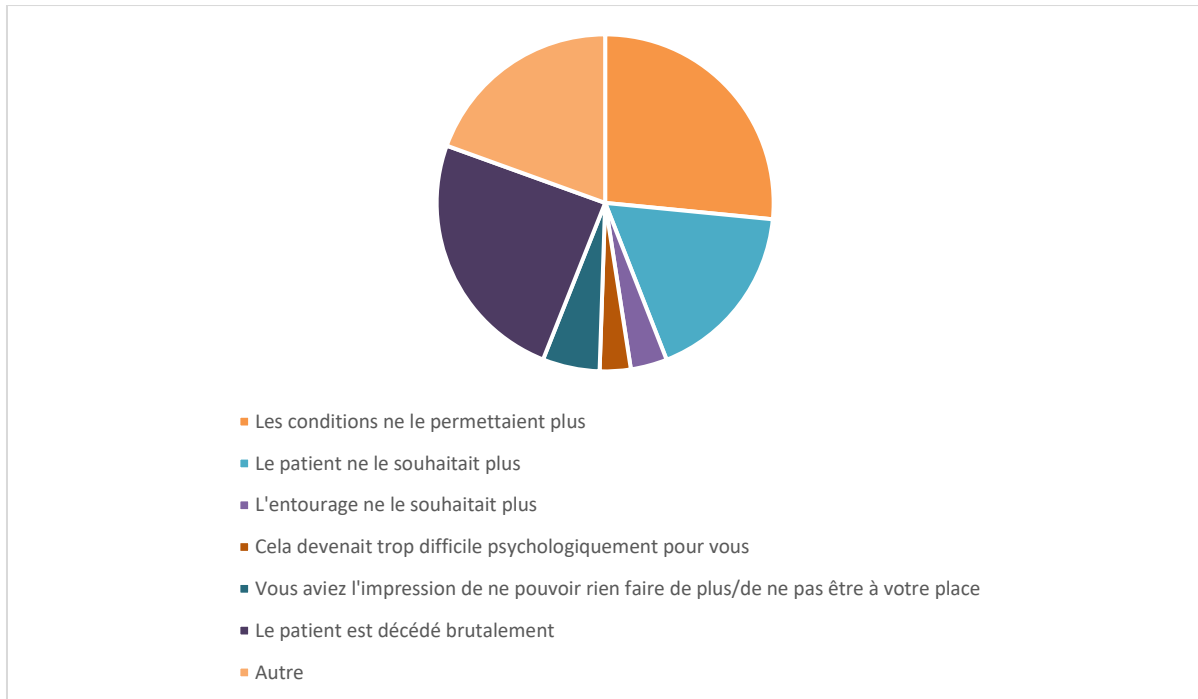


Figure 6 : raisons pour lesquelles le suivi a pris fin

D'autres raisons ont été évoquées par 29,5% des répondants, soit 39 personnes. Nous avons analysé ces réponses ouvertes qualitativement, en les regroupant par thèmes. Ainsi, 46,3% de ces personnes ont évoqué des raisons dues à des changements professionnels et/ou personnels de l'orthophoniste (par exemple déménagement, suivi dans le cadre d'un remplacement), 19,5% ont indiqué que le suivi était toujours en cours, 19,5% ont évoqué des raisons inhérentes au patient (par exemple déménagement ou départ en Belgique pour avoir recours à l'euthanasie), et 14,6% ont mentionné des raisons plus diverses (par exemple un patient vu dans le cadre de ses vacances, le confinement lié au covid ou d'autres raisons médicales).

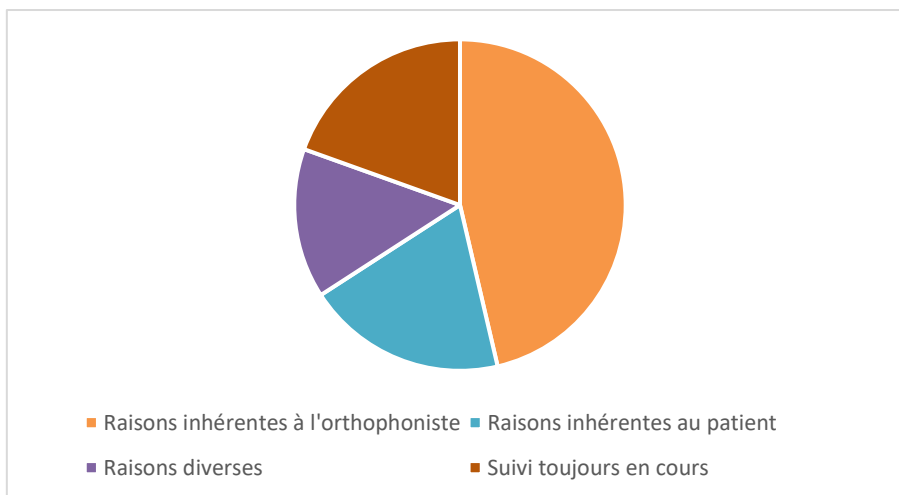


Figure 7 : raisons "autres" de fin de suivi

2.2. Orthophonistes ayant accompagné les patients jusqu'à la fin de leur vie

L'échantillon d'orthophonistes ayant accompagné leurs patients jusqu'à leur décès est composé de 234 personnes. Tous les participants ont répondu aux questions suivantes.

2.2.1. Concernant la formation et les outils sur le thème de la fin de vie

Premièrement, 69,7 % des participants estiment que le thème de la fin de vie n'a pas été suffisamment abordé en formation initiale ; 3,4 % des répondants ont indiqué avoir été suffisamment préparés à ce type d'accompagnement lors de leurs études.

Aussi, 67,9 % des orthophonistes ayant répondu à cette question estiment s'être formés eux-mêmes, au fur et à mesure de leur pratique, alors que 26,9 % des répondants pensent s'être formés grâce aux ressources existantes.

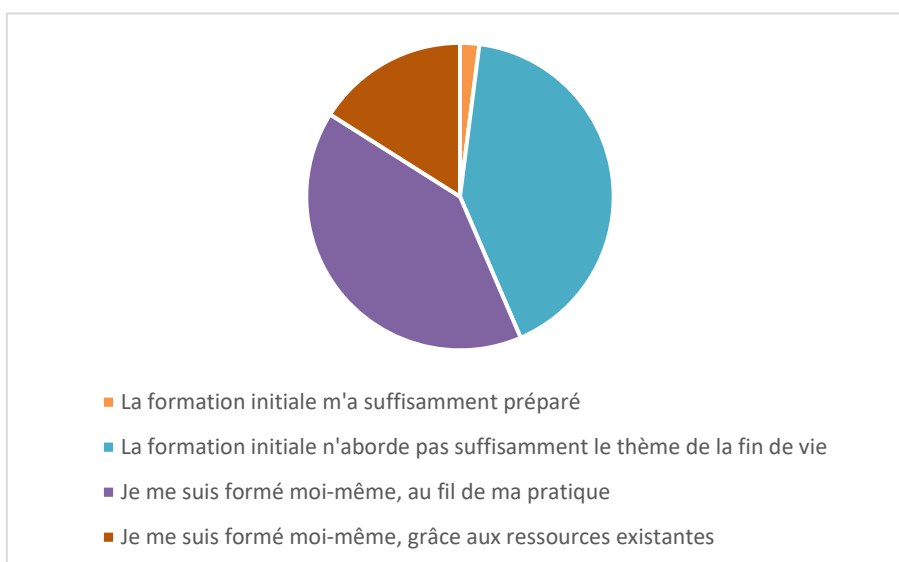


Figure 8 : ressenti des orthophonistes concernant le thème de la fin de vie

Concernant ces ressources et outils disponibles sur le thème de la fin de vie, 67,1 % des participants estiment qu'ils ne sont pas suffisants, et 45,7 % qu'ils sont difficiles à trouver.

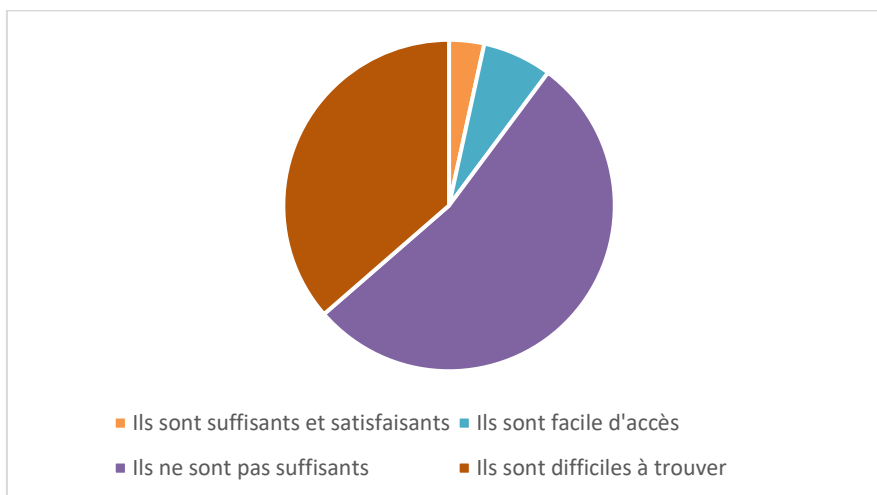


Figure 9 : estimation des orthophonistes sur les ressources existantes sur le thème de la fin de vie

2.2.2. Concernant le travail de l'orthophoniste

Nous avons ensuite questionné les participants sur leur intervention en elle-même et la vision qu'ils en ont.

Tout d'abord, 79 % des répondants considèrent que leur intervention est justifiée auprès de ces patients. Ensuite, 67,6 % des répondants considèrent que leur intervention est utile, c'est-à-dire qu'elle a des effets positifs. De plus, 54,7 % des répondants considèrent que leur intervention leur semble adaptée aux patients et à la pathologie. Enfin, 33,8 % des répondants considèrent que leur intervention dépasse leur champ de compétences, alors que 38,1 % pensent qu'elle en fait partie.

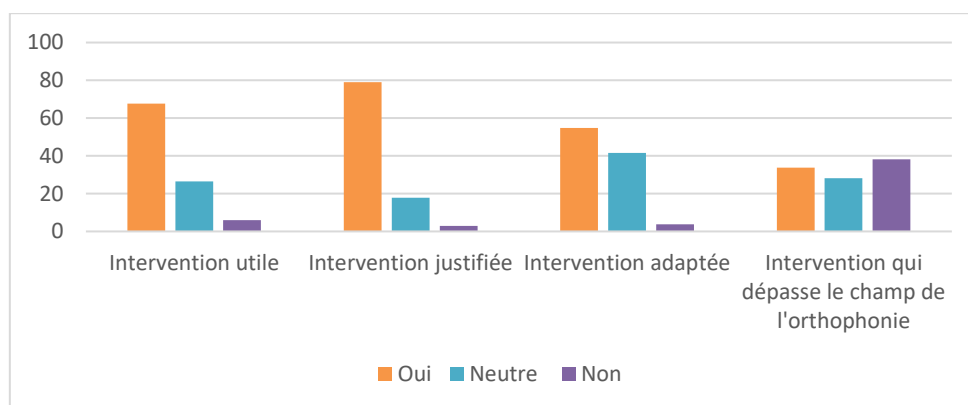


Figure 10 : ressenti des orthophonistes sur leur propre intervention

D'autre part, nous avons interrogé les participants sur leur place dans le parcours de soins du patient. Concernant l'intégration de l'orthophonie dans ce parcours de soins, 46,2 % se trouvent correctement intégrés par les professionnels intervenants. Cependant, seulement 31,6 % des répondants sont fréquemment en contact avec les autres professionnels, alors que 33,1 % ne le sont jamais.

Aussi, 72,7 % des participants se sentent à leur place dans ce suivi. Leur place n'est remise en question ni par les autres professionnels de santé, ni par le patient et/ou son entourage pour 91 % des répondants. Enfin, 50 % des orthophonistes participants rapportent ne jamais avoir ressenti le besoin de se remettre en question dans cette pratique professionnelle, alors que 15 % le font fréquemment.

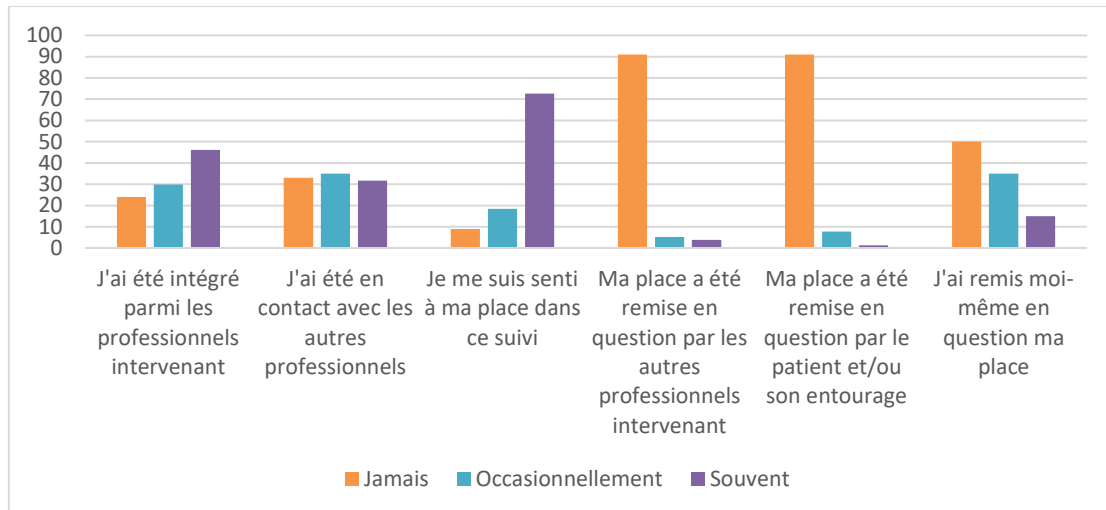


Figure 11 : la place de l'orthophoniste dans le parcours de soins du patient SLA en fin de vie

2.2.3. Concernant le retentissement personnel de ce type de suivi

Nous nous sommes ensuite penchée sur la question du retentissement psychologique d'un suivi de patient atteint de SLA en fin de vie.

La difficulté psychologique au contact du patient et de son entourage est estimée comme importante à très importante par 88,9 % des répondants. L'impact psychologique personnel, lorsque le soignant n'est plus au travail, est jugé comme important à très important par 70,9 % des participants.

Les conséquences psychologiques après la fin du suivi sont estimées comme importantes par 58,1 % des participants, et comme peu importantes par 41,8 % des participants. Enfin, la résonance vis-à-vis de l'histoire personnelle est jugée comme importante par 46,2 % des participants, alors que 53,8 % la considèrent peu importante.

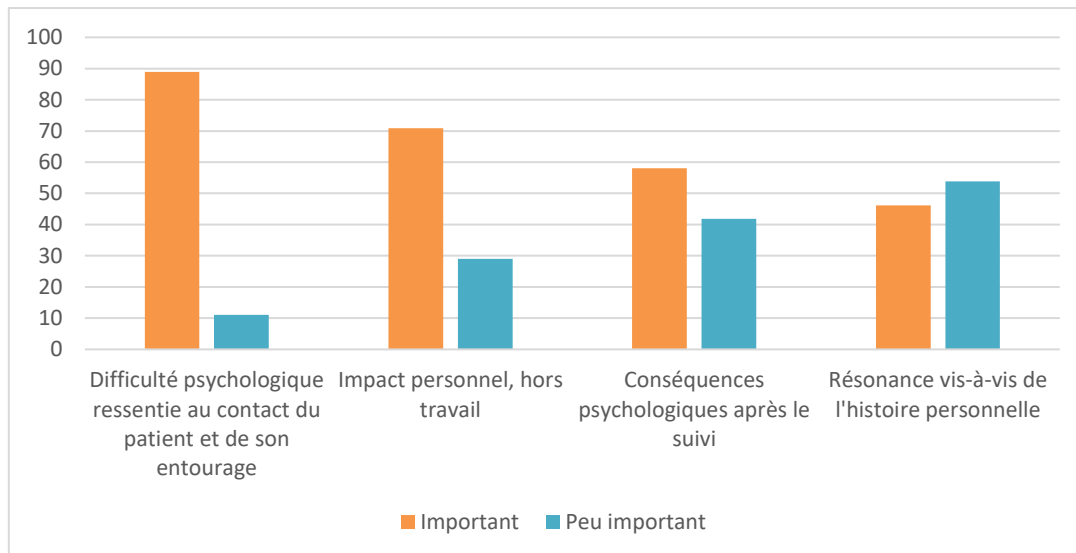


Figure 12 : le ressenti des orthophonistes quant à l'impact de cet accompagnement

2.2.4. Les orthophonistes sont-ils prêts à réaliser à nouveau ce type de suivi ?

Lorsque nous avons posé cette question, 88,5 % des répondants se sont dit prêts à réaliser à nouveau ce type d'accompagnement.

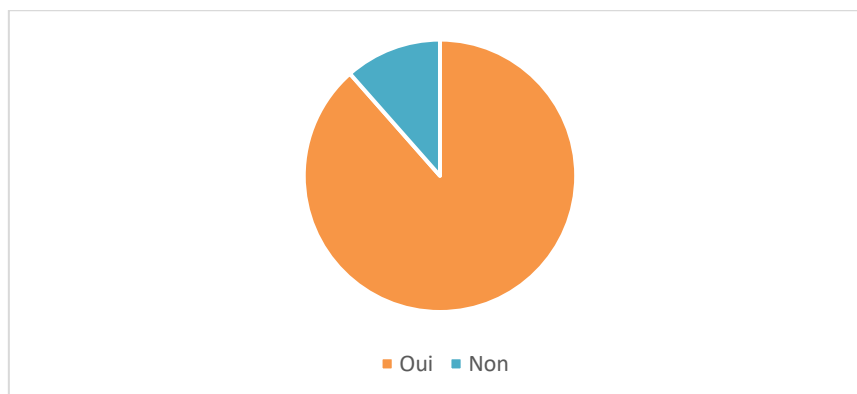


Figure 13 : proportion d'orthophonistes prêts à suivre à nouveau ces patients

2.2.4.1. Les orthophonistes qui ne souhaitent pas recommencer

Nous avons souhaité connaître les raisons des 27 personnes ne souhaitant pas recommencer. Le retentissement psychologique est considéré comme trop important par 92,6% des participants.

Ensuite, 48,1% des répondants ne se considèrent toujours pas suffisamment formés, et 44,4% jugent les ressources existantes insuffisantes.

Enfin, parmi les causes explorées, 70,4% des participants ne sont pas d'accord avec l'affirmation « vous rencontrez des difficultés dans la relation avec le patient et/ou son entourage », et 59,2 % ne sont pas d'accord avec l'affirmation « vous ne vous sentez pas à votre place dans cette prise en soins ».

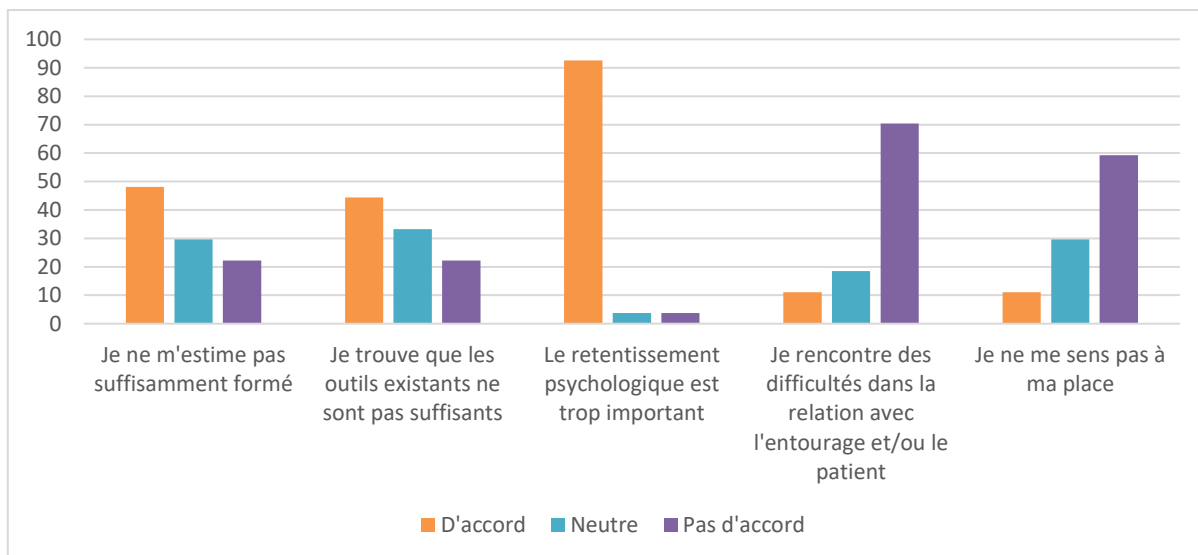


Figure 14 : raisons évoquées par les orthophonistes ne souhaitant pas suivre à nouveau ces patients

2.2.4.2. Les orthophonistes qui sont prêts à recommencer

Nous avons créé une question ouverte pour que les 207 orthophonistes prêts à recommencer expriment leurs raisons, s'ils le souhaitent. Nous avons analysé qualitativement les 141 réponses reçues en les regroupant par occurrences.

Ainsi, 46,8 % des répondants ont évoqué le fait que cette intervention est utile, voire indispensable, pour le patient, 29,8 % ont indiqué qu'il s'agit d'un accompagnement très enrichissant, 15,6 % ont évoqué le fait qu'il s'agisse de leur champ de compétences et qu'ils sont donc obligés de répondre à ces demandes, et 6,4 % ont indiqué qu'il n'y a pas suffisamment d'orthophonistes acceptant d'accompagner ces patients.

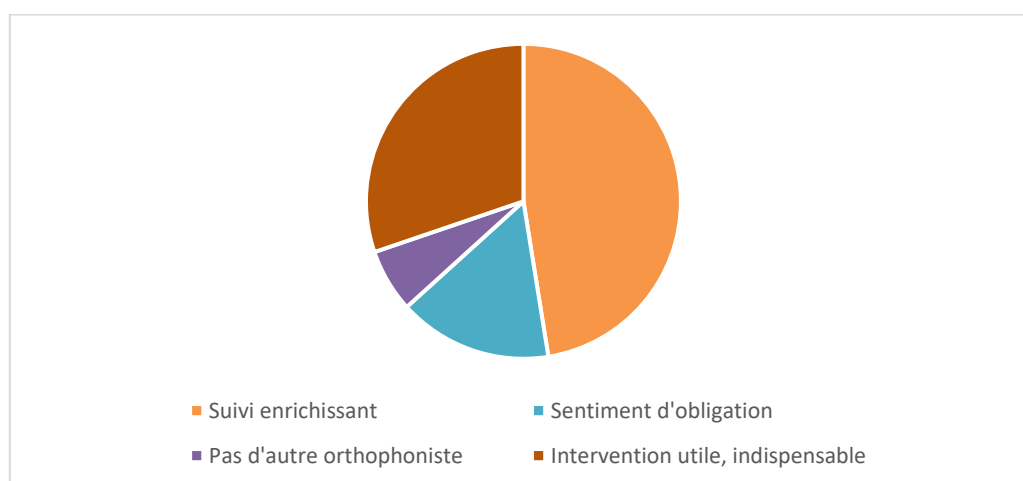


Figure 15 : raisons évoquées par les orthophonistes prêts à suivre à nouveau ces patients

2.2.5. Souhaitez-vous rajouter des éléments qui vous semblent importants ?

Nous avons posé cette question ouverte avant de clôturer le questionnaire, et 102 participants y ont répondu. Nous avons analysé leurs réponses qualitativement et nous les avons regroupées par thématiques.

Ainsi, 22,5 % des répondants ont souhaité insister sur le retentissement psychologique et sur le caractère douloureux de cet accompagnement, 16,7 % ont relevé à quel point le soignant exerçant en libéral est isolé dans cette prise en soins, et 11,8 % ont relevé à nouveau le manque de formation sur le thème de la fin de vie.

Enfin, 12,7 % des répondants ont évoqué l'importance de l'intervention orthophonique auprès de ces patients et la richesse de cet accompagnement.

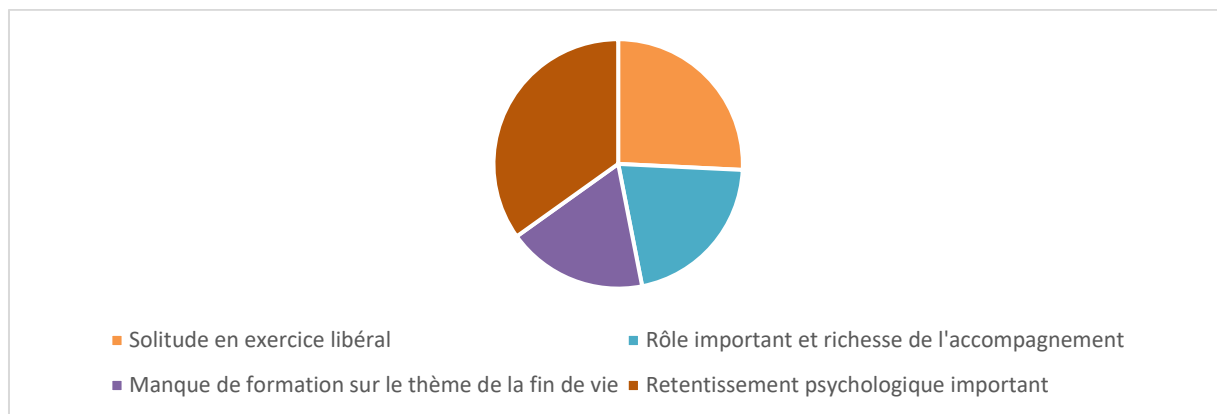


Figure 16 : synthèse des réponses à la question « souhaitez-vous ajouter des éléments qui vous semblent importants ? »

Discussion

1. Confrontation des résultats aux hypothèses

Nous allons maintenant mettre en lien les résultats de notre expérimentation avec les hypothèses que nous avons formulées auparavant. Nous allons donc étudier chacune de nos hypothèses opérationnelles, afin de valider ou d'invalider nos hypothèses générales.

1.1. Hypothèse générale 1

Notre hypothèse générale 1 est la suivante : les difficultés rencontrées sont la conséquence d'un manque de formation et de préparation sur le thème de la fin de vie. Nous l'avons déclinée en deux hypothèses opérationnelles.

1.1.1. Hypothèse opérationnelle 1.1

L'hypothèse opérationnelle 1.1 est : la maquette de formation initiale n'intègre pas suffisamment l'accompagnement des personnes en fin de vie, et les orthophonistes ne sont pas préparés à ce type d'accompagnement.

Afin d'étudier cette hypothèse, nous avons posé plusieurs questions. Tout d'abord, parmi les participants ayant accompagné des patients atteints de SLA en fin de vie, 69,5% considèrent que la formation initiale n'aborde pas suffisamment ce sujet (intervalle de confiance (63 ; 75%)).

Ensuite, parmi les orthophonistes n'ayant jamais accompagné de patients atteints de SLA mais ayant reçu des demandes de suivi, 100% ont choisi de relever ce manque dans la formation initiale (intervalle de confiance (48% ; 100%)).

Après l'analyse de ces résultats, cette hypothèse opérationnelle est validée.

1.1.2. Hypothèse opérationnelle 1.2

L'hypothèse opérationnelle 1.2 est : les outils et formations existants n'abordent pas suffisamment la thématique de la fin de vie.

Afin de la valider ou de l'invalider, nous étudions les réponses à quatre questions différentes. Premièrement, parmi les orthophonistes ayant déjà accompagné des patients atteints de SLA, 67,8% estiment s'être formés au fil de leur pratique, et non grâce aux ressources et formations existantes (intervalle de confiance (61% ; 74%)).

De plus, 66,9% de ces participants jugent les ressources sur le thème de la fin de vie insuffisantes et 45,8% d'entre eux trouvent qu'elles sont difficiles d'accès (intervalles de confiance respectifs (60% ; 73%), (39% ; 52%)).

Par ailleurs, parmi les orthophonistes ne souhaitant pas réaliser à nouveau ce type de suivi, et au regard de l'exploration des raisons motivant cette décision, 44,4 % évoquent la rareté des outils existants.

Enfin, parmi les participants n'ayant jamais accompagné de patients atteints de SLA mais ayant reçu des demandes de suivi, 80 % estiment que l'offre concernant la formation continue est insuffisante, et 60 % trouvent que les outils existants, hors formations, sont insuffisants.

L'analyse de ces réponses permet de valider cette hypothèse opérationnelle.

1.1.3. Synthèse de l'hypothèse générale 1

L'hypothèse générale 1 est validée : les participants relèvent majoritairement que la formation initiale n'aborde pas suffisamment le thème de la fin de vie. Si nous nous intéressons à la maquette de formation initiale, le thème de la fin de vie est intégré uniquement dans l'unité d'enseignement 9.3 « Ethique et déontologie »¹⁰, qui est dispensée en deuxième année, alors que les pathologies et l'exercice de l'orthophonie ne sont encore que très peu abordés. De plus, à ce stade de la formation, la réflexion clinique des étudiants commence juste à se développer.

Par ailleurs, les orthophonistes inclus dans l'étude indiquent qu'ils se sont formés au fil de leur pratique plutôt que par l'intermédiaire des ressources et formations existantes, qu'ils jugent insuffisantes pour plus de la moitié d'entre eux. Cependant, 44,4% des répondants estiment que ces outils sont difficiles à trouver, ce qui n'est pas négligeable ; ainsi, nous relevons une quantité insuffisante de ressources, mais également une difficulté d'accès. Nous pouvons émettre l'hypothèse que le fait d'améliorer un de ces deux points entraînera des répercussions positives sur l'autre.

Enfin, une partie non négligeable des participants évoquent ces raisons pour justifier le fait de ne pas souhaiter accompagner à nouveau ce type de patients.

1.2. Hypothèse générale 2

L'hypothèse générale 2 est la suivante : les difficultés rencontrées sont engendrées par les modalités de l'intervention et par l'intégration de l'orthophonie dans le parcours de soins du patient. Nous l'avons déclinée en deux hypothèses opérationnelles.

1.2.1. Hypothèse opérationnelle 2.1

L'hypothèse opérationnelle 2.1 est : la place de l'orthophoniste dans cet accompagnement est remise en question par les autres professionnels de santé et/ou le patient et son entourage.

Afin d'étudier cette hypothèse, nous avons posé une question aux orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA. En premier lieu, 91,1% des répondants ont relevé que leur place dans le parcours de soins n'était remise en question ni par d'autres professionnels de santé, ni par le patient et/ou son entourage (intervalle de confiance (86% ; 94%)).

Cependant, moins de 50% de ces orthophonistes ont le sentiment d'être intégrés dans ce parcours de soins, et seulement 32,2% rapportent être en contact avec les autres professionnels de santé concernés (intervalles de confiance respectifs (40% ; 53%), (26% ; 38%)).

Cette hypothèse n'est donc pas validée : la place de l'orthophoniste n'est pas remise en question par les différents acteurs de ce parcours de soins. Cependant, il est important de noter que les orthophonistes sont peu en contact avec les autres professionnels de santé.

1.2.2. Hypothèse opérationnelle 2.2

L'hypothèse opérationnelle 2.2 est : l'orthophoniste remet en question l'utilité de sa propre intervention auprès de ces patients.

¹⁰ Annexe 6 : référentiel de formation de l'unité d'enseignement 9.3

Pour la valider ou l'invalider, nous avons posé plusieurs questions. En premier lieu, aux orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA : 67,3% de ces répondants ont estimé que leur intervention était utile, 78,4% jugent leur intervention justifiée, et 55,1% la jugent adaptée (intervalles de confiance respectifs (61% ; 73%), (73% ; 84%), (48% ; 61%)). De plus, parmi les orthophonistes ne souhaitant pas réaliser à nouveau ce type de suivi, 59,2 % ont le sentiment d'être à leur place dans le parcours de soins du patient.

Nous avons également posé une question concernant les situations où le suivi du patient s'est interrompu alors que le patient était encore en vie, et sur les raisons de cet arrêt. Seulement 8,1% des répondants (intervalle de confiance (4% ; 14%)) ont rapporté avoir arrêté le suivi parce qu'ils ne se sentaient pas à leur place et/ou ne savaient plus que faire pour aider leur patient. D'autre part, 59,2 % des participants ne souhaitant pas suivre à nouveau des patients atteints de SLA rapportent se sentir, malgré cela, à leur place dans le parcours de soins de ces patients.

Enfin, lorsque nous avons demandé aux participants en fin de questionnaire s'ils souhaitaient ajouter des éléments, 76,6% des 141 répondants ont choisi d'insister sur l'utilité de l'intervention de l'orthophoniste, et sur l'aspect enrichissant de ces suivis (intervalle de confiance (68% ; 83%)).

Cette hypothèse n'est donc pas validée. En effet, les orthophonistes interrogés estiment en majorité que leur intervention est utile, enrichissante, et justifiée. Des nuances sont cependant à relever : un nombre important de répondants jugent leur intervention justifiée, mais celle-ci n'est pas pour autant reconnue comme utile, et encore moins comme adaptée. Cela signifie que les orthophonistes concernés interviennent auprès des patients et réalisent que leur intervention est nécessaire, mais n'a pas les effets escomptés, ou n'est pas réellement adaptée aux patients ou à la pathologie. Le manque de formation, d'outils, mais aussi les caractéristiques de la pathologie pourraient expliquer ces nuances.

1.2.3. Synthèse de l'hypothèse générale 2

L'hypothèse générale 2 n'est pas validée. La place de l'orthophoniste dans le parcours de soins des patients atteints de SLA en fin de vie n'est remise en question ni par les autres professionnels de santé, ni par le patient et/ou son entourage, ni par les orthophonistes eux-mêmes. Ceux-ci jugent leur intervention justifiée, et, de manière plus nuancée, utile et adaptée. Cela nous indique que le rôle de l'orthophoniste est reconnu dans cette prise en soins, mais que cette intervention peut être améliorée, pour le bien des patients mais aussi des professionnels de santé.

Enfin, nous relevons que peu d'orthophonistes sont en lien avec les autres professionnels de santé. Cette impression de solitude est également soulignée par 16,7% des personnes qui ont souhaité ajouter des éléments à la fin du questionnaire.

1.3. Hypothèse générale 3

Notre hypothèse générale 3 est : les difficultés rencontrées découlent de la préparation de l'orthophoniste et du retentissement psychologique pendant et après l'accompagnement du patient. Nous l'avons déclinée en deux hypothèses opérationnelles.

1.3.1. Hypothèse opérationnelle 3.1

L'hypothèse opérationnelle 3.1 est : cet accompagnement dépasse les limites du champ de compétences de l'orthophoniste.

Afin d'étudier cette hypothèse, nous avons posé une question aux orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA jusqu'à la fin de leur vie : 38,6% des répondants ont estimé que leur intervention dépassait leur champ de compétences (intervalle de confiance (32% ; 44%).

Au regard de ces réponses, cette hypothèse opérationnelle n'est pas validée.

1.3.2. Hypothèse opérationnelle 3.2

L'hypothèse opérationnelle 3.2 est : cet accompagnement a un retentissement psychologique important, et peut renvoyer chaque orthophoniste à des éléments de son histoire personnelle.

Afin de l'étudier, nous avons posé deux questions. La première concernait les orthophonistes ayant accompagné des patients atteints de SLA jusqu'à la fin de leur vie. 88,9% des répondants concernés ont jugé importante ou très importante, la difficulté psychologique au contact du patient et de son entourage. 70,8% ont estimé que l'impact psychologique en-dehors du cadre du travail était important ou très important. 57,6% ont rapporté des conséquences psychologiques importantes ou très importantes après la fin du suivi. Enfin, 46,2% ont estimé la résonance vis-à-vis de leur histoire personnelle importante ou très importante (intervalles de confiance respectifs (84% ; 92%), (64% ; 76%), (51% ; 64%), (40% ; 53%)).

Par ailleurs, parmi les orthophonistes ne souhaitant pas réaliser à nouveau ce type de suivi, 92,6% ont évoqué comme raison le retentissement psychologique trop important (intervalle de confiance (70% ; 99%)).

Nous observons donc que les orthophonistes interrogés n'ont majoritairement pas mis l'accent sur une résonance particulière de cet accompagnement par rapport à des éléments propres à leur histoire personnelle. Cependant, en ce qui concerne le retentissement psychologique pendant le suivi, en-dehors du travail et après la fin du suivi, les répondants le jugent majoritairement important ou très important. Ainsi, nous validons cette hypothèse opérationnelle.

1.3.3. Synthèse de l'hypothèse générale 3

L'hypothèse générale 3 est partiellement validée : l'intervention de l'orthophoniste dans ce suivi semble rester dans son champ de compétences. Cependant, une majorité de répondants estiment les difficultés psychologiques engendrées par ce suivi comme importantes, voire très importantes. De plus, les personnes ne souhaitant pas réaliser à nouveau ce type de suivi évoquent en grande majorité la difficulté psychologique de cet accompagnement. Enfin, 22,6% des personnes ayant rajouté des éléments à la fin du questionnaire ont souhaité mettre l'accent sur l'aspect douloureux de cet accompagnement, pour le patient mais également pour l'orthophoniste.

Il est cependant important de souligner que, malgré la proportion d'orthophonistes jugeant le retentissement psychologique de cet accompagnement important, 88,5% des répondants se disent prêts à réaliser à nouveau ce type de suivi. Ceci peut être directement mis en lien avec les résultats analysés dans le cadre des hypothèses précédentes : malgré un sentiment de

solitude, le peu de contact avec les autres professionnels de santé, relativement peu d'outils et de formations à leur disposition, et surtout un impact psychologique lourd, les orthophonistes sont conscients de l'importance de leur intervention auprès des patients atteints de SLA, et sont par conséquent prêts à surmonter ces obstacles dans l'intérêt de leurs patients.

2. Biais et limites

Lors de la construction et de la diffusion de notre questionnaire, nous avons cherché à mettre en place une méthodologie cohérente avec les données de la littérature, afin de diminuer les biais pouvant fausser nos résultats. Cependant, certains biais et limites n'ont pu être évités.

2.1. Limite liée à l'échantillon

Le premier biais de notre étude est la taille de l'échantillon : l'idéal statistique n'a pas été atteint. En effet, le nombre d'orthophonistes ayant un exercice libéral ou mixte au 1er janvier 2019 était de 20 787 ; l'idéal statistique, avec un niveau de confiance de 95% et une marge d'erreur de 5%, est de 378 participants. Nous avons obtenu 348 réponses, ce chiffre n'est par conséquent pas atteint. Cependant, nous en sommes proches et notre échantillon est beaucoup plus important que ce que nous attendions. De plus, nous avons calculé des intervalles de confiance afin de réduire la marge d'erreur de nos résultats. Il faut néanmoins les interpréter avec prudence.

2.2. Biais liés au protocole et au matériel d'expérimentation

Notre questionnaire a été diffusé sur Internet, et les participants étaient libres d'y répondre de la manière qu'ils souhaitent ; de ce fait, il nous est impossible de vérifier que les répondants sont bien des orthophonistes, mais également qu'ils n'ont envoyé qu'une seule réponse au questionnaire (Parizot, 2012).

Par ailleurs, nous l'avons diffusé par le biais de groupes professionnels sur les réseaux sociaux, et des syndicats départementaux. De ce fait, certaines personnes qui ne sont pas présentes sur les réseaux sociaux, qui ne sont pas syndiquées, qui consultent leur boîte mail de manière irrégulière, ou qui rencontrent des difficultés d'accès à internet, n'auront pas pu répondre au questionnaire.

Enfin, nous ne pouvons pas vérifier que les participants aient répondu avec sincérité. Le biais de désirabilité sociale peut fausser les réponses à notre questionnaire : quand les participants sont interrogés, ils veulent donner une image positive d'eux-mêmes et de leurs pratiques (Fenneteau, 2015).

2.3. Biais liés au recrutement des participants

Concernant le recrutement des participants, plusieurs données n'ont pas été vérifiées. Tout d'abord, leur mode d'exercice n'a fait l'objet d'aucune question ; nous avons tenté de diminuer ce biais en indiquant les critères d'inclusion et d'exclusion dans le visuel de diffusion du questionnaire et dans le texte accompagnant ce visuel. Nous avons cependant dû écarter cinq réponses, car les répondants ont indiqué avoir un exercice salarié.

De plus, nous avons posé plusieurs questions concernant le contenu de la formation initiale. Or, les répondants sont issus de centres de formation différents, et ont été diplômés plus ou moins récemment. Or, la maquette de formation a évolué au fil des années, et les enseignements sont dispensés différemment selon les centres de formation. D'importantes

différences peuvent donc exister, ce qui peut fausser notre étude. Un consensus a pu cependant émerger à l'analyse de nos résultats.

Par ailleurs, une donnée qui n'a pas été prise en compte est le pays d'exercice des répondants. En effet, dans certains pays, les patients peuvent avoir accès à l'euthanasie. Il est donc probable que les conditions d'exercice des orthophonistes auprès des patients atteints de SLA soient différentes à l'approche de la fin de vie ; le ressenti des participants à notre étude peut donc différer selon leur lieu d'exercice.

2.4. Biais liés au traitement des données recueillies

Les données recueillies auraient pu être analysées de manière différente par un autre examinateur. Concernant les réponses ouvertes, nous avons réalisé une analyse qualitative au cours de laquelle nous avons mis en évidence certains éléments ; nous pouvons supposer que d'autres éléments auraient pu être mis en avant par un examinateur externe.

Par ailleurs, nous avons réalisé une analyse statistique des questions fermées. Nous relevons ici un biais de confirmation, qui implique que certains résultats peuvent être privilégiés par rapport à d'autres afin de valider les hypothèses de travail. Dans l'objectif de diminuer l'impact de ce biais, nous avons présenté nos résultats bruts, sans interprétation, dans la partie précédente.

3. Perspectives

A travers notre étude, nous avons montré que l'offre de formation autour du thème de la fin de vie est insuffisante, que ce soit en formation initiale ou continue. Nous avons également relevé que les outils existants étaient jugés lacunaires et difficiles d'accès par les orthophonistes.

Nous avons également montré que l'impact psychologique de cet accompagnement est très important, pendant et après le suivi.

Ces éléments font émerger différentes perspectives.

3.1. Renforcer la formation des professionnels

3.1.1. Développer l'offre de formation initiale et continue

Nous avons identifié une demande de la part des orthophonistes concernant l'offre de formation sur le thème de l'accompagnement des personnes en fin de vie.

Comme nous l'avons vu précédemment, la maquette de formation initiale aborde ce domaine uniquement dans l'unité d'enseignement 9.3, « Ethique et déontologie », dont les enseignements sont dispensés en deuxième année. Il serait intéressant d'aborder ce sujet en quatrième ou cinquième année, alors que les connaissances des étudiants sont plus conséquentes, et que leur réflexion clinique est davantage développée, notamment grâce à leurs expériences de stage.

Concernant l'offre de formation continue, il existe quelques formations, en particulier celles de M. Lerond, sur l'orthophonie en soins palliatifs et auprès des personnes en fin de vie, et de Mme Gaudier, sur la SLA. Nous avons été, dans le cadre de notre étude, en contact avec ces personnes, qui nous ont confirmé que l'offre de formation était restreinte.

Le gouvernement et le Ministère des solidarités et de la santé ont mis en place, en octobre 2021, un plan nommé « Développement des soins palliatifs et accompagnement de la fin de vie : plan national 2021-2024 ». Au sein de ce programme sont identifiés trois axes principaux :

Axe 1 : Favoriser l'appropriation des droits en faveur des personnes malades et des personnes en fin de vie

Axe 2 : Conforter l'expertise en soins palliatifs en développant la formation et en soutenant la recherche.

Axe 3 : Définir des parcours de soins gradués et de proximité en développant l'offre de soins palliatifs, en renforçant la coordination avec la médecine de ville et en garantissant l'accès à l'expertise. (Ministère des solidarités et de la santé, 2021, pp. 4-5).

Parmi les dix mesures phares présentées dans ce plan, nous pouvons citer la cinquième : « Développement de l'offre de formation en direction des professionnels libéraux, des personnels hospitaliers, des personnels des ESMS, dont EHPAD, des professionnels du secteur sanitaire privé, des personnels des structures et établissement sociaux. » (Ministère des solidarités et de la santé, 2021, p. 12).

Parmi les objectifs développés dans cet axe, il est mentionné que les enseignements autour des soins palliatifs seront intensifiés pour les étudiants en santé, et ce dès le début de leur cursus. Il y est également indiqué qu'une formation complémentaire sera possible dans le cadre de la formation continue, sous forme de diplômes universitaires (DU) dans vingt universités, et de diplômes interuniversitaires (DIU) dans vingt-cinq universités.

3.1.2. Centraliser les ressources à disposition des orthophonistes

Les formations dans le cadre de la formation continue et les outils de type brochures, articles scientifiques, livres et sites internet à disposition des orthophonistes sont jugés insuffisants et peu faciles d'accès, comme nous l'avons montré auparavant. Nous avons émis l'hypothèse que le fait d'améliorer un de ces deux éléments, notamment l'accès à ces ressources, pourrait avoir un impact positif sur l'autre élément. Notre étude étant limitée par le temps, nous n'avons pas pu effectuer un recensement de ces outils. Il serait donc intéressant de réaliser un tel recueil de données, afin que les informations soient centralisées et faciles d'accès grâce à une diffusion par le biais des syndicats, des mailings professionnels et des groupes professionnels sur les réseaux sociaux. Cet outil pourrait prendre la forme d'un livret numérique ou d'un site internet, afin d'en faciliter la diffusion et l'accès.

Cependant, il faudrait auparavant évaluer si cette demande concerne le domaine de l'accompagnement de la fin de vie uniquement dans le cadre de la SLA, ou s'il s'agit d'une demande plus générale des orthophonistes sur l'accompagnement des patients en fin de vie. Ainsi, les outils et solutions proposés pourraient être adaptés à cette demande.

3.2. Encourager le travail en équipe et la communication autour de ce suivi

3.2.1. Pouvoir s'exprimer à propos de son expérience auprès d'un patient mourant

Afin de diminuer l'impact psychologique de cet accompagnement, ou de mieux le supporter, l'accent doit être mis sur la communication et le partage d'expérience. Partager son expérience individuelle auprès d'un patient en fin de vie permet d'extérioriser cette relation intime et parfois affective, et d'en diminuer les responsabilités et l'investissement personnel et émotionnel. Le

fait de se sentir écouté permet au soignant de se décharger du poids de la souffrance induite par ces situations difficiles. De plus, parler de ses émotions revient à parler du travail, et donc à questionner ses pratiques et analyser ses rapports aux patients et à leur entourage (Castra, 2004).

Afin de favoriser cette parole, il serait pertinent de mettre en place des groupes de parole. Pouvoir échanger avec ses pairs permet de libérer des sentiments parfois retenus, et de s'exprimer sans craindre d'être jugé, d'exprimer ce qui a pu nous ébranler ou nous bouleverser dans les situations vécues auprès des patients (Castra, 2004). Ainsi, des groupes interprofessionnels ou intraprofessionnels, ou encore des groupes de supervision professionnelle pourraient être une solution appropriée à la problématique soulevée.

3.2.2. Favoriser le travail en collaboration avec d'autres professionnels

Nous avons relevé, dans le cadre de notre étude, que les orthophonistes exerçant en libéral ont souvent le sentiment d'être isolés dans cette prise en soins. Ceci peut être mis en lien avec la charge psychologique de cet accompagnement. En effet, d'après Castra (2004), le travail en équipe est nécessaire dans le cadre des soins palliatifs. Les autres professionnels peuvent constituer un support afin d'établir une juste distance, permettant d'échanger, voire de prendre le relai lorsque la situation devient trop difficile. L'équipe peut alors servir de « rempart » contre une implication personnelle excessive, ou de « bouclier » le temps de contrôler ses émotions (Castra, 2004).

Or, nous savons que les orthophonistes exerçant en libéral n'ont pas toujours le temps de contacter d'autres professionnels, et peuvent ne pas savoir vers qui se tourner. Il pourrait être judicieux de créer un recueil de personnes et structures pouvant être contactées, comme les centres experts, les autres professionnels intervenants, les bénévoles d'accompagnement.

Les structures peuvent varier d'une région à l'autre, et différents professionnels peuvent intervenir selon les troubles du patient. De ce fait, il serait pertinent de réaliser cet outil en collaboration avec les différents centres experts. De plus, cet outil devrait comporter un maximum de solutions, afin que chaque orthophoniste puisse facilement sélectionner celles qui correspondent le mieux à la situation géographique et personnelle de son patient.

Conclusion

La sclérose latérale amyotrophique est une pathologie neurodégénérative entraînant une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. La prise en soins des patients atteints de cette maladie est majoritairement symptomatique. De nombreux professionnels interviennent dans le parcours de soins de ces patients, dont l'orthophoniste. La prise en soins orthophonique peut concerner la déglutition, la voix, la parole, et parfois les fonctions cognitives, afin de maintenir au mieux les fonctions de communication et d'alimentation. Cette intervention évolue selon les stades de l'atteinte. Au stade d'atteinte sévère, l'orthophoniste accompagne un patient en fin de vie. Or, le vécu d'un soignant face à un patient mourant peut être particulièrement complexe.

Cet accompagnement peut donc s'avérer difficile, aussi nous avons cherché, à travers cette étude, à identifier les facteurs qui peuvent mettre à mal les orthophonistes. Notre but était d'établir une base de réflexion et de proposer des solutions afin d'améliorer cette prise en soins. Nous avons donc créé un questionnaire, que nous avons transmis aux orthophonistes exerçant en libéral, ayant accompagné des patients atteints de SLA, ou ayant reçu des demandes de suivi.

Les réponses obtenues nous permettent d'identifier une demande importante concernant la formation, qu'elle soit initiale ou continue, et concernant également les outils à disposition des orthophonistes. Nous relevons également l'importance du retentissement psychologique de cet accompagnement, parfois jugé douloureux. Les résultats mettent également en évidence que les orthophonistes et les autres professionnels de santé reconnaissent la nécessité d'une prise en soins orthophonique, mais que les orthophonistes exerçant en libéral sont plutôt isolés dans cet accompagnement.

Ces éléments nous permettent d'envisager plusieurs pistes d'amélioration. En premier lieu, concernant la formation, il serait intéressant d'aborder la thématique de l'accompagnement de personnes en fin de vie lorsque les étudiants sont avancés dans le cursus de formation et dans leur réflexion clinique. A ce sujet, le gouvernement et le Ministère des solidarités et de la santé ont mis en place le plan « Développement des soins palliatifs et accompagnement de la fin de vie : plan national 2021-2024 ». Un des trois objectifs principaux de ce programme est de développer la formation des professionnels de santé sur les soins palliatifs.

Deuxièmement, les ressources à disposition des orthophonistes étant jugées insuffisantes mais également difficiles d'accès, il serait bénéfique de créer un recueil de ces outils sous forme de livret numérique ou de site internet, afin de centraliser les informations et d'en favoriser l'accès.

Enfin, afin de réduire l'impact psychologique ou d'en améliorer sa gestion, l'accent doit être mis sur la communication intra et interprofessionnelle. Dans cette perspective, des groupes de parole ainsi que des groupes de supervision pourraient être mis en place. Dans le but de réduire ce retentissement psychologique, ainsi que l'isolement des orthophonistes exerçant en libéral, un recueil des personnes et entités pouvant être contactées pourrait être créé.

Finalement, les résultats obtenus à la suite de notre étude nous encouragent à poursuivre notre travail en évaluant s'il existe une demande plus générale concernant l'accompagnement de personnes en fin de vie, afin de mettre en place et d'adapter au mieux les solutions proposées.

Références bibliographiques

- Abrahams, S., Leigh, P., & Goldstein, L. (2005). Cognitive change in ALS: a prospective study. *Neurology*, *64*(7), 1222-1226. doi:10.1212/01.WNL.0000156519.41681.27
- Argyriou, A., Polychronopoulos, P., Papapetropoulos, S., Ellul, J., Andriopoulos, I., Katsoulas, G., . . . Chroni, E. (2005). Clinical and epidemiological features of motor neuron disease in south-western Greece. *Acta Neurologica Scandinavica*, *111*(2), 108-113. doi:10.1111/j.1600-0404.2004.00362.x
- Association Française contre les myopathies. (2005). Voie motrice volontaire [Image en ligne]. Repéré à https://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/organisation_de_la_motricite/publication/organisation_de_la_motricite_0520.pdf.
- Bernard, M. (2015). Gratitude in palliative care: is it a psychological factor contributing to well-being and quality of life? *Psycho-Oncologie*, *9*(2), 115-120. doi:10.1007/s11839-015-0520-8
- Borderias-Clau, L., Garrapiz-Lopez, J., Val-Adan, P., Tordesillas-Lia, C., Alcacera-Lopez, A., & Bru-Martin, J. (2006). Strong suspicion of lung toxicity due to riluzole. *Archivos de bronconeumologia*, *42*(1), 42-44. doi:10.1016/s1579-2129(06)60113-4
- Brooks, B. (1999). Diagnostic dilemmas in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the neurological sciences*, *165*(1), S1-S9. doi:10.1016/S0022-510X(99)00019-2
- Brooks, B., Miller, R., Swash, M., & Munsat, T. (2000). El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders*, *1*(5), 293-299. doi:10.1080/146608200300079536
- Castra, M. (2004). Faire face à la mort : réguler la « bonne distance » soignants-malades en unité de soins palliatifs. *Travail et Emploi*, *97*, 53-64. Repéré à : https://travail-emploi.gouv.fr/publications/Revue_Travail-et-Emploi/pdf/97_2478.pdf
- Cedarbaum, J.-M., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., Nakanishi, A. (1999). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *Journal of the neurological sciences*, *169*(1-2), 13-21. doi : 10.1016/s0022-510x(99)00210-5
- Châtel, T. (2015). Appel de l'au-delà ou appel à l'au-delà ? *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, *2*(121), 83-88. doi:10.3917/jalmalv.121.0083
- Chio, A., Finocchiaro, E., Meineri, P., Bottacchi, E., & Schiffer, D. (1999). Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. ALS Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Study Group. *Neurology*, *53*(5), 1123-1125. doi:10.1212/wnl.53.5.1123
- Chio, A., Gauthier, A., Montuschi, A., Calvo, A., Di, V., Ghiglione, P., & Mutani, R. (2004). A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, *75*(11), 1597-1601. doi:10.1136/jnnp.2003.033100
- Cou, A., & Lambre, E. (2007). Rôle de l'orthophoniste dans la sclérose latérale amyotrophique (Mémoire de maîtrise). Institut d'orthophonie Gabriel Decroix, Lille.
- Coupé, C. (2016). Regard sur la SLA : de l'annonce diagnostique à la fin de vie. Dans E. Hirsch, *Fins de vie, éthique et société* (pp. 111-118). Toulouse: Erès.

- Couratier, P., Marin, B., Lautrette, G., Nicol, M., & Preux, P. (2014). Epidémiologie, spectre clinique de la SLA et diagnostics différentiels. *La presse médicale*, 43(5), 538-548. doi:10.1016/j.lpm.2014.02.2013
- Danel-Brunaud, V. (2006). Evaluation du handicap et de la qualité de vie dans la sclérose latérale amyotrophique. *Revue neurologique*, 162(2), 200-204. doi:10.1016/S0035-3787(06)75186-4
- Dupré, N., Pradat, P., Bouchard, G., & Meininger, V. (2005). La sclérose latérale amyotrophique: Une maladie d'origine génétique et environnementale. *La Lettre du Neurologue*, IX(5), 139-142. Récupéré sur https://www.researchgate.net/publication/288860552_La_sclerose_laterale_amyotrophique_Une_maladie_d'origine_genetique_et_environnementale
- Fenneteau, H. (2015). *L'enquête : entretien et questionnaire* (3^e éd.). Dunod.
- Ganzini, L., Johnston, W., & Silveira, M. (2002). The final month of life in patients with ALS. *Neurology*, 59(3), 428-431. doi:10.1212/wnl.59.3.428
- Gelinas, D., O'Connor, P., & Miller, R. (1998). Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *Journal of the neurological sciences*, 160(1), 134-136. doi:10.1016/s0022-510x(98)00212-3
- Gil, J., Funalot, B., Verschueren, A., Danel-Brunaud, V., Camu, W., Vandenberghe, N., . . . Couratier, P. (2008). Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *European journal of neurology*, 15(11), 1245-1251. doi:10.1111/j.1468-1331.2008.02307.x
- Gonzalez-Fernandez, C., Güell, R., & Anton, A. (2017). Pulmonary toxicity by riluzole. *Medicina Clinica*, 149(2), 561-562. doi:10.1016/j.medcli.2017.06.052
- Granziera, M., & Merghad-Dubois, S. (2016). Soignants face aux familles - penser pour panser la relation. *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, 3(126), 85-95. doi:10.3917/jalmalv.126.0085
- Haute Autorité de Santé. (2005). Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Récupéré sur https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf
- Haute Autorité de Santé. (2007). Sclérose latérale amyotrophique - Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Récupéré sur https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/07-036_sla-guide_sans_lap.pdf
- Haute Autorité de Santé. (2016). Les directives anticipées concernant les situations de fin de vie. Récupéré sur https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-03/directives_anticipees_concernant_les_situations_de_fin_de_vie_v16.pdf
- Janiszewski, D., Caroscio, J., & Wisham, L. (1983). Amyotrophic lateral sclerosis : a comprehensive rehabilitation approach. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 64(7), 304-307.
- Körner, S., Sieniawski, M., Kollwe, K., Rath, K., Krampfl, K., Zapf, A., . . . Petri, S. (2013). Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 14(1), 20-25. doi:10.3109/17482968.2012.692382

- L'homme étoilé. (2020). Parenthèse 2 [Image en ligne]. Repéré à <https://www.instagram.com/p/CCk1hoqdcG/>.
- Lagrange, E., Vernoux, J.P., Reis, J., Palmer, V., Camu, W., & Spencer, P.S.(2021). An amyotrophic lateral sclerosis hot spot in the French Alps associated with genotoxic fungi. *Journal of the Neurological Sciences*, 427, 117558. doi: 10.1016/j.jns.2021.117558
- Le Forestier, N., & Meininger, V. (2009). La sclérose latérale primitive : l'avènement de critères consensuels internationaux. *Revue neurologique*, 165(5), 415-429. doi:10.1016/j.neurol.2008.07.022
- Le Forestier, N. (2017). D'incertitudes en vérité d'accompagnements au cours des annonces lors de la maladie incurable en neurologie. *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, 128(1), 41-52. doi : 10.3917/jalmalv.128.0041
- Lévêque, N. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ? *Revue neurologique*, 162(2), 269-272. doi:10.1016/S0035-3787(06)75198-0
- Li, T., Alberman, E., & Swash, M. (1990). Clinical features and associations of 560 cases of motor neuron disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 53(12), 1043-1045. doi:10.1136/jnnp.53.12.1043
- Liewluck, T., & Saperstein, D. (2015). Progressive Muscular Atrophy. *Neurologic clinics*, 33(4), 761-773. doi:10.1016/j.ncl.2015.07.005.
- Longinetti, E., & Fang, F. (2019). Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis : an update of recent literature. *Current opinion in neurology*, 32(5), 771-776. doi:10.1097/WCO.0000000000000730
- Lou, J., Reeves, A., Benice, T., & Sexton, G. (2003). Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology*, 60(1), 122-123. doi:10.1212/01.wnl.0000042781.22278.0a
- Magnus, T., Beck, M., Giess, R., Puls, I., Naumann, M., & Tokya, K. (2002). Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis : predictors of survival. *Muscle Nerve*, 25(5), 709-714. doi:10.1002/mus.10090
- Mazzini, L., Corra, T., Zaccala, M., Mora, G., Del Piano, M., & Galante, M. (1995). Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of neurology*, 242(10), 695-698. doi:10.1007/BF00866922
- Meininger, V. (2002). La sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot). Dans A. d. France, *Déficiences motrices et situations de handicaps* (pp. 272-274). France: APF.
- Meininger, V. (2010). Approches éthiques de la sclérose latérale amyotrophique. Dans E. Hirsch, *Traité de bioéthique* (pp. 301-314). Toulouse: Erès.
- France. Ministère de l'enseignement supérieur, de la recherche et de l'innovation. (2013). Bulletin officiel n° 32. *Bulletin officiel de l'Education nationale, de l'enseignement supérieur et de la recherche*, 5 septembre
- France. Ministère des solidarités et de la santé. (2021). Développement des soins palliatifs et accompagnement de fin de vie, plan national 2021-2024. Récupéré sur <https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan-fin-de-vie-2022-01-28-v1.pdf>

- Mollard, J. (2014). Accompagner la personne malade et accepter de la perdre. *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, 2(117), 49-56. doi:10.3917/jalmalv.117.0049
- Morris, H. R., Al-Sarraj, S., Schwab, C., Gwinn-Hardy, K., Perez-Tur, J., Wood, N. W., . . . Steele, J. C. (2001). A clinical and pathological study of motor neurone disease on Guam. *Brain*, 124(11), 2215-2222. doi:10.1093/brain/124.11.2215
- Parizot, I. (2012). 5 – L'enquête par questionnaire. Dans : S. Paugam, *L'enquête sociologique* (pp. 93-113). Paris: Presses Universitaires de France.
- Palmowski, A., Host, W., Prudlo, J., Osterhage, J., Käsmann, B., Schimrigk, K., & Ruprecht, K. (1995). Eye movement in amyotrophic lateral sclerosis : a longitudinal study. *German journal of ophthalmology*, 4(6), 355-362.
- Pezeron, M. (2018). SLA et demande d'euthanasie : étude rétrospective de cohorte en Hôpital A Domicile de Nantes entre janvier 2011 et décembre 2016 (Thèse de doctorat). Université de Nantes, Nantes.
- Pillot, J. (2015). Le deuil de ceux qui restent. Le vécu des familles et des soignants. *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, 2(121), 53-64. doi:10.3917/jalmalv.121.0053
- Pradat, P., & Bruneteau, G. (2006). Quels sont les signes cliniques, classiques et inhabituels, devant faire évoquer un sclérose latérale amyotrophique ? *Revue neurologique*, 162(HS2), 4S17-4S24. doi:RN-06-2006-162-HS2-0035-3787-101019-200601389
- Prell, T., Steinbach, R., Witte, O., & Grosskreutz, J. (2019). Poor emotional well-being is associated with rapid progression in amyotrophic lateral sclerosis. *eNeurologicalSci*, 16, 100198. doi:10.1016/j.ensci.2019.100198
- Radunovic, A., Annane, D., Rafiq, M., Brassington, R., & Mustafa, N. (2013). Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 10(10). doi:10.1002/14651858.CD004427.pub4
- Robbins, R., Simmons, Z., Bremer, B., Walsh, S., & Fischer, S. (2001). Quality of life in ALS is maintained as physical function declines. *Neurology*, 56(4), 442-444. doi:10.1212/wnl.56.4.442
- Roland, L., & Shneider, N. (2001). Amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 344(22), 1688-1700. doi:10.1056/NEJM200105313442207
- Sancho, P., & Boisson, D. (2006). Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique dans la sclérose latérale amyotrophique ? *Revue neurologique*, 167(2), 273-274. doi:10.1016/S0035-3787(06)75199-2
- Savioz, V., & Guex, P. (2016). Mort sans narration, anxieuse et contestée, un défi pour la philosophie des soins palliatifs ? *Jusqu'à la mort accompagner la vie*, 3(126), 61-74. doi:10.3917/jalmalv.126.0061
- Simmons, Z., Bremer, B., Robbins, R., Walsh, S., & Fischer, S. (2000). Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology*, 55(3), 388-392. doi:10.1212/wnl.55.3.388
- Soriani, M., & Desnuelle, C. (2009). Epidémiologie de la SLA. *Revue neurologique*, 165(8-9), 627-640. doi:10.1016/j.neurol.2009.04.004

- Soriani, M.-H. (2016). Prise en charge du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique - Une dimension rééducative indispensable pour la prévention des troubles et pour l'adaptation. *La revue du praticien*, 66(5), 563-570.
- Tard, C., Defebvre, L., Moreau, C., Devos, D., & Danel-Brunaud, V. (2017). Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and their prognostic value. *Revue neurologique*, 173(5), 263-272. doi:10.1016/j.neurol.2017.03.029
- Tarlarini, C., Greco, L., Lizio, A., Gerardi, F., Sansone, V., & Lunetta, C. (2018). Taste changes in amyotrophic lateral sclerosis and effects on quality of life. *Neurological Sciences*, 40(2), 399-404. doi:10.1007/s10072-018-3672-z
- Traynor, B., Codd, M., Corr, B., Forde, C., Frost, E., & Hardiman, O. (2000). Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. *Archives of neurology*, 57(8), 1171-1176. doi:10.1001/archneur.57.8.1171
- Van den Berg, J., Kalmijn, S., Linderman, E., Veldink, J., De Visser, M., Van der Graaf, M., . . . Van den Berg, L. (2005). Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*, 65(8), 1264-1267. doi:10.1212/01.wnl.0000180717.29273.12
- Vergonjeanne, M., Fayemendy, P., Marin, B., Nicol, M., Lautrette, G., Sourisseau, H., . . . Jésus, P. (2019). Impact de la gastrostomie sur la survie des patients atteints de la sclérose latérale amyotrophique (sla), en fonction de leur perte pondérale au cours du temps. *Nutrition Clinique et Métabolisme*, 33(1), 18. doi:10.1016/j.nupar.2019.01.248

Annexes

Annexe I. Signes cliniques classiques de la SLA	60
Annexe II. Critères d'El Escorial (Brooks, 1994) et d'Airlie House (Brooks & al., 2000).....	61
Annexe III. Critères d'Awaji-Shima (De Carvalho & al., 2008).....	62
Annexe IV. ALS-FRS-R, version française (Benaïm & al., 2006).....	63
Annexe V. Questionnaire réalisé sur SphinxOnline®	64
Annexe VI. Référentiel de formation du certificat de capacité d'orthophoniste	69
Annexe VII. Tests statistiques	70

Annexe I. Signes cliniques classiques de la SLA

Motoneurone périphérique	Etage spinal	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Crampes ➤ Fasciculations ➤ Déficit moteur ➤ Amyotrophie ➤ Diminution ou abolition des réflexes ostéotendineux ➤ Hypotonie
	Etage bulbaire	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Déficit moteur, atrophie et fasciculations de la langue ➤ Abolition du réflexe nauséux et du réflexe massétérin
Motoneurone central	Etage spinal	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Perte de dextérité ➤ Déficit moteur ➤ Spasticité¹¹ ➤ Exagération des réflexes ostéotendineux ➤ Préservation d'un réflexe ostéotendineux dans un territoire amyotrophié ➤ Abolition du réflexe cutané-abdominal ➤ Signe de Babinski ➤ Signe de Hoffman
	Etage bulbaire = signes pseudo-bulbaires	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Déficit moteur ➤ Exagération des réflexes nauséux et massétérin ➤ Bâillements fréquents ➤ Rire ou pleurer spasmodique

¹¹ Augmentation du tonus musculaire, entraînant une raideur musculaire et/ou des spasmes.

Annexe II. Critères d'El Escorial (Brooks, 1994) et d'Airlie House (Brooks & al., 2000).

Critères d'El Escorial (1991)	
SLA certaine	Atteinte du NMC ¹² et du NMP ¹³ dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMC et du NMP dans au moins 2 régions anatomiques
SLA possible	Atteinte du NMC et du NMP dans au moins 1 régions anatomiques ou Atteinte du NMC dans 2 régions
SLA suspecte	Atteinte du NMP dans 2 régions uniquement
Critères d'Airlie House (1998) ou El Escorial révisés	
	Définition clinique
SLA certaine	Atteinte du NMC et du NMP dans au moins 3 régions anatomiques
SLA probable	Atteinte du NMC et du NMP dans au moins 2 régions anatomiques
SLA probable étayée par des examens complémentaires	Atteinte du NMC et du NMP dans 1 région ou Atteinte du NMC ou Signes
SLA possible	NMC + NMP dans 1 région ou NMC dans 2 régions ou NMP rostral/NMC
SLA suspecte	Exclue

¹² NMC : neurone moteur central

¹³ NMP : neurone moteur périphérique

Annexe III. Critères d'Awaji-Shima (De Carvalho & al., 2008).

Critères d'Awaji-Shima	
SLA certaine	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et de signes cliniques d'atteinte du NMC dans 3 territoires
SLA probable	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et atteinte clinique du NMC dans 2 territoires avec présence de signes d'atteinte du NMP au-dessus de l'atteinte du NMC
SLA possible	Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP et atteinte clinique du NMC dans 2 territoires ou Atteinte clinique ou sur ENMG du NMP au-dessus de l'atteinte du NMC

Annexe IV. ALS-FRS-R, version française (Benaïm & al., 2006).

1 Parole

- 4 normale
- 3 perturbations détectables
- 2 intelligible avec répétition
- 1 utilise occasionnellement une communication non verbale
- 0 perte de la parole

2 Salivation

- 4 normale
- 3 hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne
- 2 hypersialorrhée modérée mais permanente
- 1 hypersialorrhée gênante
- 0 bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir

3 Déglutition

- 4 alimentation normale
- 3 quelques fausses routes
- 2 consistance des aliments modifiée
- 1 suppléments alimentaires
- 0 alimentation parentérale exclusive

4 Écriture

- 4 normale
- 3 lente et imprécise mais compréhensible
- 2 tous les mots ne sont pas compréhensibles
- 1 tient un stylo mais incapable d'écrire
- 0 incapable de tenir un stylo

5 Hygiène

- 4 normale
- 3 autonome mais avec efficacité diminuée
- 2 assistance occasionnelle ou substitution
- 1 assistance d'une tierce personne requise
- 0 assistance permanente totale

6a Préparation des aliments

- 4 normale
- 3 lente et maladroite mais seul
- 2 aide occasionnelle pour couper les aliments
- 1 les aliments sont préparés mais mange seul
- 0 doit être nourri

6b Préparation des aliments en cas de gastrostomie

- 4 utilisation normalement autonome
- 3 maladroit mais toutes les manipulations sont effectuées seul
- 2 aide nécessaire pour la mise en place
- 1 fourni une aide minime aux soignants
- 0 doit être nourri

7 Mobilisation au lit

- 4 normale
- 3 lent et maladroit mais autonome
- 2 ajuste les draps avec difficulté
- 1 peut bouger mais pas se retourner dans le lit
- 0 dépendant

8 Marche

- 4 normale
- 3 difficultés de déambulation
- 2 marche avec assistance
- 1 mouvements sans déambulation
- 0 pas de mouvement des jambes

9 Montée d'escaliers

- 4 normale
- 3 lente
- 2 fatigue
- 1 aide nécessaire
- 0 impossible

10 Dyspnée

- 4 absente
- 3 à la marche
- 2 dans une ou plus des situations suivantes : repas, toilette, habillage
- 1 au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée
- 0 difficulté importante, envisage l'utilisation d'un appareil de ventilation mécanique

11 Orthopnée

- 4 absente
- 3 quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d'un souffle court, n'utilise habituellement pas plus de 2 oreillers
- 2 besoin de plus de 2 oreillers pour dormir
- 1 ne peut dormir qu'assis
- 0 ne peut pas dormir

12 Insuffisance respiratoire

- 4 absente
- 3 utilisation intermittente d'une assistance ventilatoire
- 2 utilisation continue d'une VNI la nuit
- 1 utilisation continue d'une VNI jour et nuit
- 0 ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie

Accompagnement en fin de vie de patients porteurs de SLA

Bonjour,

Je suis Léa Crouzet, étudiante en 5ème année d'orthophonie au centre de formation de Limoges. J'ai décidé, dans le cadre de mon mémoire de fin d'études, de m'intéresser à l'accompagnement orthophonique des patients en fin de vie atteints de SLA. Ce mémoire est dirigé par Mme De Ventura, orthophoniste.

Afin de tenter d'expliquer les difficultés pouvant être rencontrées dans cet accompagnement, je vous propose de remplir ce questionnaire, qui a pour but d'explorer certaines hypothèses explicatives. Vous pouvez répondre en ayant accueilli des patients porteurs de SLA ou non. Plusieurs parcours de questions différents sont prévus suivant votre situation.

Une durée maximale de 10 minutes est à prévoir pour répondre à ce questionnaire. Vos réponses seront traitées anonymement, de manière statistique.

Vous pouvez me joindre, si vous le souhaitez, à l'adresse mail suivante : lea.crouzet8@gmail.com.

Je vous remercie d'avance pour votre précieuse collaboration.

Avez-vous déjà accompagné des patients porteurs de SLA ?

- Oui
 - Non
-

Vous n'avez pas accompagné de patients SLA

1.1 Avez-vous eu des demandes de suivi pour des patients SLA ?

- Oui
- Non
- Ne souhaite pas répondre

1.2 Pourquoi n'avez-vous pas suivi ce/ces patient(s) ?

- Je ne me considérais pas comme suffisamment formé(e)
- Ce type de suivi ne m'intéresse pas
- Je ne me sentais pas assez fort(e) psychologiquement pour supporter ce type de suivi
- Je n'avais pas de créneau disponible
- Ne souhaite pas répondre
- Autre

1.3 Concernant les affirmations ci-dessous, quel est votre degré d'accord ?

	Pas du tout d'accord	Pas tout à fait d'accord	Neutre	Plutôt d'accord	Tout à fait d'accord
La formation initiale n'aborde pas suffisamment le thème de la SLA	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
La formation initiale n'aborde pas suffisamment le thème de la fin de vie	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dans le cadre de la formation continue, le thème de la SLA n'est pas assez abordé	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dans le cadre de la formation continue, le thème de la fin de vie n'est pas assez abordé	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Les ressources existantes (brochures, livres, sites internet, etc) sont insuffisantes	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Vous avez déjà accompagné un patient SLA

2.1 Avez-vous accompagné ce(s) patient(s) jusqu'à la fin de leur vie ?

- Oui
 - Non
 - Cela dépend des cas
-

2.2 Lorsqu'un suivi prenait fin, c'était :

- car les conditions ne le permettaient plus (institutionnalisation par exemple)
 - car le patient ne le souhaitait plus
 - car l'entourage ne le souhaitait plus
 - car cela devenait trop difficile psychologiquement pour vous
 - car vous aviez l'impression de ne pouvoir rien faire de plus/de ne pas être à votre place
 - car le patient est décédé brutalement
 - Autre
-

2.3 Autour du thème de la fin de vie, vous estimez :

- que vous vous êtes formé(e) vous-même, grâce aux ressources existantes
 - que vous vous êtes formé(e) vous-même, au fur et à mesure de votre pratique
 - que votre formation initiale vous avait suffisamment préparé(e)
 - que votre formation initiale n'avait pas suffisamment abordé ce sujet
-

2.4 Concernant les ressources et outils existants au sujet de l'accompagnement en fin de vie :

- Vous estimez qu'ils sont suffisants et satisfaisants
 - Vous estimez qu'ils sont facile d'accès
 - Vous estimez qu'ils ne sont pas suffisants
 - Vous estimez qu'il est difficile d'en trouver
-

2.5 Concernant votre travail auprès des patients atteints de SLA en fin de vie :

	Pas du tout	Plutôt non	Cela dépend	Plutôt oui	Tout à fait
Votre intervention vous a toujours semblé utile	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Votre intervention vous a toujours semblé justifiée	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Votre intervention vous a toujours semblé adaptée	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Vous avez pu avoir l'impression que votre intervention n'était plus dans le champ de l'orthophonie	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

2.6 Concernant votre place dans le parcours de soin du patient

	Jamais	Rarement	Occasionnellement	Assez souvent	Très souvent
J'ai été tout à fait intégré(e) parmi les autres professionnels intervenant	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
J'ai été en contact avec les autres professionnels	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Je me suis senti(e) à ma place dans ce parcours de soin	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Ma place a pu être remise en question par d'autres professionnels	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Ma place a pu être remise en question par l'entourage et/ou le patient	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
J'ai moi-même remis en question ma place	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

2.7 Concernant votre ressenti quant à cet accompagnement en fin de vie, vous estimez :

	Sans importance	Très important
La difficulté psychologique ressentie au contact du patient et de son entourage	<input type="text"/>	<input type="text"/>
L'impact de cet accompagnement, personnellement, lorsque vous n'êtes plus au travail	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Les conséquences psychologiques après le suivi	<input type="text"/>	<input type="text"/>
La résonance vis-à-vis de votre histoire personnelle	<input type="text"/>	<input type="text"/>

2.8 Seriez-vous prêt à réaliser à nouveau ce type d'accompagnement ?

- Oui
- Non

2.9 Vous ne réaliseriez pas à nouveau ce type de suivi car :

- Vous ne vous estimez toujours pas suffisant formé
- Vous trouvez que les outils existants ne sont pas suffisants
- Vous trouvez que le retentissement psychologique de cet accompagnement est trop important
- Vous rencontrez des difficultés dans la relation avec l'entourage et/ou le patient
- Vous ne vous sentez pas à votre place dans le parcours de soin du patient

2.10 Pourquoi seriez-vous prêt à recommencer ? (facultatif)

Pour terminer

Souhaitez-vous rajouter des éléments qui vous semblent importants concernant l'accompagnement en fin de vie d'un patient atteint de SLA ?

Annexe VI. Référentiel de formation du certificat de capacité d'orthophoniste

B.O. Bulletin officiel n° 32 du 5 septembre 2013

Unité d'Enseignement N°9.3 : Ethique et déontologie		
Semestre : 4		
Compétences : N°2-4-7		
Nombre d'heures CM : 20	TD : 20	TPE : 50
Nombre ECTS : 3		
Pré-requis UE 9.2 Intervention et promotion de la santé		
Objectifs <ul style="list-style-type: none"> - Acquérir des connaissances afin de développer une réflexion et un comportement éthiques dans sa pratique - Maîtriser les règles déontologiques en santé et en orthophonie - Appréhender certaines situations difficiles en tant que soignant 		
Éléments de contenu <ul style="list-style-type: none"> - Ethique et déontologie <ul style="list-style-type: none"> - Les concepts de base en éthique de la santé et en bioéthique - Citoyenneté, éthique et politique - Les règles déontologiques en santé et en orthophonie - La démarche d'analyse d'une question éthique en équipe pluriprofessionnelle - Droits du patient <ul style="list-style-type: none"> - La place de la personne malade et des proches dans le soin - La personne handicapée - Soins palliatifs et fin de vie 		
Recommandations pédagogiques <i>Ces connaissances doivent permettre à l'étudiant d'appréhender d'une part la complexité et l'unicité de tout être humain et d'autre part l'impact des choix de société sur l'évolution du système de santé.</i> Cet enseignement devra permettre à l'étudiant de se préparer aux situations difficiles qu'il rencontrera dans son exercice professionnel.	Modalités d'évaluation Épreuves écrites et/ou orales Critères d'évaluation Compréhension des concepts et assimilation des connaissances	
Intervenants Universitaires des disciplines concernées Formateurs en orthophonie Professionnels		

Annexe VII. Tests statistiques

Annexe VII.I. Test binomial de la question 1.3

```
> binom.test(5,5)

      Exact binomial test

data:  5 and 5
number of successes = 5, number of trials = 5, p-value = 0.0625
alternative hypothesis: true probability of success is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.4781762 1.0000000
sample estimates:
probability of success
                1
```

Annexe VII.II. Test de proportionnalité de la question 2.2

```
> prop.test(11,132)

      1-sample proportions test with continuity correction

data:  11 out of 132, null probability 0.5
X-squared = 90.008, df = 1, p-value < 2.2e-16
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.04440461 0.14763739
sample estimates:
              p
0.08333333
```

Annexe VII.III. Test de proportionnalité de la question 2.3

```
> prop.test(163,234)

      1-sample proportions test with continuity correction

data:  163 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 35.389, df = 1, p-value = 2.7e-09
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.6326776 0.7539065
sample estimates:
              p
0.6965812

> prop.test(159,234)

      1-sample proportions test with continuity correction

data:  159 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 29.44, df = 1, p-value = 5.767e-08
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.6150046 0.7379665
sample estimates:
              p
0.6794872
```

Annexe VII.IV. Test de proportionnalité de la question 2.4

```
> prop.test(157,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 157 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 26.671, df = 1, p-value = 2.412e-07
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.6062018 0.7299625
sample estimates:
      p
0.6709402
```

```
> prop.test(107,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 107 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 1.5427, df = 1, p-value = 0.2142
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.3925612 0.5233950
sample estimates:
      p
0.457265
```

Annexe VII.V. Test de proportionnalité de la question 2.5

```
> prop.test(158,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 158 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 28.038, df = 1, p-value = 1.189e-07
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.6106005 0.7339673
sample estimates:
      p
0.6752137
```

```
> prop.test(185,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 185 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 77.885, df = 1, p-value < 2.2e-16
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.7316912 0.8397382
sample estimates:
      p
0.7905983
```

```
> prop.test(128,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 128 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 1.8846, df = 1, p-value = 0.1698
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.4808553 0.6115928
sample estimates:
      p
0.5470085
```

```
> prop.test(89,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction

data: 89 out of 234, null probability 0.5
X-squared = 12.927, df = 1, p-value = 0.0003238
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.3185110 0.4461697
sample estimates:
      p
0.3803419
```


Annexe VII.VI. Test de proportionnalité de la question 2.6

```
> prop.test(213,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 213 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 155.9, df = 1, p-value < 2.2e-16  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.8642306 0.9422752  
sample estimates:  
      p  
0.9102564
```

```
> prop.test(108,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 108 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 1.235, df = 1, p-value = 0.2664  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.3967199 0.5276407  
sample estimates:  
      p  
0.4615385
```

```
> prop.test(74,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 74 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 30.876, df = 1, p-value = 2.75e-08  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.2580399 0.3805856  
sample estimates:  
      p  
0.3162393
```

Annexe VII.VII. Test de proportionnalité de la question 2.7

```
> prop.test(208,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 208 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 140, df = 1, p-value < 2.2e-16  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.8397504 0.9248120  
sample estimates:  
      p  
0.8888889
```

```
> prop.test(166,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 166 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 40.209, df = 1, p-value = 2.281e-10  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.6459933 0.7657999  
sample estimates:  
      p  
0.7094017
```

```
> prop.test(136,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 136 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 5.8504, df = 1, p-value = 0.01557  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.5150253 0.6446570  
sample estimates:  
      p  
0.5811966
```

```
> prop.test(108,234)
```

```
1-sample proportions test with continuity correction
```

```
data: 108 out of 234, null probability 0.5  
X-squared = 1.235, df = 1, p-value = 0.2664  
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5  
95 percent confidence interval:  
 0.3967199 0.5276407  
sample estimates:  
      p  
0.4615385
```

Annexe VII.VIII. Test binomial de la question 2.9

```
> binom.test(25,27)

Exact binomial test

data: 25 and 27
number of successes = 25, number of trials = 27, p-value = 5.648e-06
alternative hypothesis: true probability of success is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.7571017 0.9908999
sample estimates:
probability of success
      0.9259259
```

Annexe VII.IX. Test de proportionnalité de la question 2.10

```
> prop.test(108,141)

1-sample proportions test with continuity correction

data: 108 out of 141, null probability 0.5
X-squared = 38.837, df = 1, p-value = 4.607e-10
alternative hypothesis: true p is not equal to 0.5
95 percent confidence interval:
 0.6857911 0.8313138
sample estimates:
      p
0.7659574
```

L'accompagnement en fin de vie des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique - Elaboration d'un questionnaire afin d'explorer les difficultés rencontrées par les orthophonistes

L'accompagnement orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA) est nécessaire afin de maintenir les fonctions d'alimentation et de communication le plus longtemps possible. Mais, cette pathologie entraînant le décès du patient à court terme, il peut être difficile pour l'orthophoniste d'être confronté à l'imminence de la mort, et d'accompagner le patient et son entourage jusqu'au décès. Nous avons donc choisi d'explorer les facteurs pouvant rendre cet accompagnement difficile : offre de formation et ressources existantes insuffisantes, intégration de l'orthophonie au parcours de soins du patient, et retentissement psychologique de cet accompagnement. Afin d'explorer ces hypothèses, nous avons créé et diffusé un questionnaire auprès d'orthophonistes exerçant en libéral et ayant accompagné ou reçu des demandes de suivi de patients atteints de SLA. Ce questionnaire a été diffusé par le biais de groupes professionnels sur les réseaux sociaux, par mails et par les syndicats départementaux. Nous avons reçu 348 réponses. A travers leur analyse, nous avons identifié une offre de formation initiale et continue insuffisante, des ressources également insuffisantes et difficiles d'accès, un sentiment d'isolement des orthophonistes dans le parcours de soins du patient, ainsi qu'un impact psychologique important pendant le suivi, en-dehors du travail et après la fin du suivi. Grâce à l'identification de ces facteurs, nous avons étudié différentes possibilités d'amélioration des conditions de suivi, en termes de formation, de centralisation des informations, de groupes de parole et de supervision, et de recueil de personnes à contacter.

Mots-clés : sclérose latérale amyotrophique, fin de vie, intervention orthophonique, analyse de pratique

End-of-life support for patients with amyotrophic lateral sclerosis – Survey to explore the difficulties encountered by speech-language pathologists

Speech therapy support for patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is necessary to maintain feeding and communication functions for as long as possible. However, as this pathology leads to the patient's death in the short term, it can be difficult for the speech therapist to be confronted with the imminence of death and to support the patient and his entourage until death. We chose to explore the factors that can make this support difficult: the availability of training and resources, the integration of speech therapy into the patient's care, and the psychological impact of this support. In order to explore these hypotheses, we created and distributed a questionnaire to speech-language pathologists practicing in private practice and having accompanied or received requests to support patients with ALS. This questionnaire was broadcasted through professional groups on social networks, by email and through the departmental unions. We received 348 responses. Through their analysis, we identified insufficient initial and continuing education, insufficient and difficult-to-access resources, a feeling of isolation of speech therapists in the patient's care pathway, and a significant psychological impact during follow-up, outside of work and after the end of follow-up. With the identification of these factors, we explored different possibilities for improving the conditions of follow-up, in terms of training, centralization of information, discussion groups and supervision, and collection of contact persons.

Keywords : amyotrophic lateral sclerosis, end-of-life, speech-language intervention, practice analysis