




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



ÉTUDE ORIGINALE

Place des soins palliatifs dans l'accompagnement des maladies neuromusculaires

Palliative care and accompaniment for neuromuscular diseases

Marcel-Louis Viallard*, Aude Le Divenah

Équipe mobile accompagnement soins palliatifs pédiatrique et adulte, Necker–Enfants-malades, AP–HP, Paris V René-Descartes, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France

Reçu le 19 mars 2010 ; accepté le 19 mars 2010
Disponible sur Internet le 12 octobre 2010

MOTS CLÉS

Soins palliatifs ;
Maladies neuromusculaires ;
Maladies neurodégénératives ;
Accompagnement ;
Handicap ;
Éthique

KEYWORDS

Palliative care;
Neuromuscular diseases;
Neurodegenerative disease;
Accompanying;
Ethics

Résumé Les maladies neuromusculaires sont des pathologies, souvent incurables, marquées par une progressivité des symptômes allant jusqu'à une perte importante ou totale de l'autonomie du patient. Elles confrontent à une fin de vie marquée par des situations complexes. Une prise en charge conjointe par les équipes spécialisées et les équipes de soins palliatifs se justifie, pour les auteurs, par les apports possibles dans le champ médical, éthique et humain au bénéfice du patient et de son entourage. Ce travail décline des modalités pratiques de cette collaboration dans l'idée d'une médecine soignante et accompagnante dont la visée première est le prendre soin. Il permet aussi de considérer cette collaboration comme un outil précieux permettant la sensibilisation de la société à la réalité des maladies neurodégénératives et des polyhandicaps.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Neuromuscular diseases are often incurable. They induce progressively an important or total loss of autonomy for the patient. These diseases confront with complex situations at the end of life. A common coverage of the patient's symptoms by the specialized teams and the palliative care team is justified, for the authors, because of the possible contributions in the medical, ethical and human field for the benefit of the patient and his entourage. This work presents practical methods of this collaboration with the idea of a caring and accompanying medicine whose aim first is to take care and not only to cure. This collaboration may be regarded as an invaluable tool allowing the sensitizing of the society for the reality of neuromuscular or neurodegenerative diseases and multihandicaps.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : marcel-louis.viallard@nck.aphp.fr (M.-L. Viallard), aude.ledivenah@nck.aphp.fr (A. Le Divenah).

Introduction

L'évocation de la notion de soins palliatifs ou de démarche palliative est très souvent source de grand malaise chez toute personne ou parent d'un enfant souffrant d'une maladie neurométabolique ou neuromusculaire. Ce malaise existe aussi parfois chez les professionnels ou les associations d'accompagnement de ces patients ou de leurs familles. Chacun, lors de cette simple évocation, se voit souvent renvoyer à l'insupportable, à l'impensable, à savoir la fin de sa vie ou de celle d'un être profondément aimé. Cette évocation renvoie beaucoup d'entre nous à l'image angoissante du mourir qui vient effrontément s'imposer à l'idée. Cela est perçu souvent aussi comme une insistance absolument insupportable de l'impossibilité de la science, de la médecine à guérir, ainsi qu'à l'idée qu'il faudrait renoncer à tout espoir de bénéficier des dernières avancées de celles-ci. Ce d'autant que beaucoup de patients et leurs entourages sont fortement engagés dans les associations de soutien aux patients comme aux actions de développement de la recherche sur des pathologies rares et intéressant peu les lobbies financiers, industriels, voire même politique.

Cette réaction commune repose sur l'idée que l'on se fait de la pratique de la médecine palliative, ainsi que sur l'image que véhiculent les médias sur cette démarche médicale. Il paraît nécessaire d'instaurer un dialogue et une collaboration permanente et étroite entre les acteurs de la médecine palliative et accompagnante, les professionnels référents, les patients comme leurs familles et les chercheurs.

Lorsque l'on prononce les mots soins palliatifs ou médecine palliative, chacun est renvoyé à l'image (que l'on peut qualifier de réductrice) d'une personne ou d'un enfant gisant(e), agonisant(e), torturé(e) par l'angoisse ou la souffrance aux côtés de laquelle se trouve un médecin, une infirmière, une mère, un père, un conjoint ou un proche, au visage marqué à la fois par la compassion et l'angoisse partagée ou pire encore au visage serein comme s'il s'agissait d'un être divin, quasi désincarné qui, lui, saurait vaincre à défaut de la mort du moins ce qu'elle provoque comme effroi chez chaque être humain.

L'objet de ce propos est de rompre avec cette fausse idée, cette fausse image.

C'est aussi d'affirmer que la pratique de la médecine palliative s'inscrit dans une médecine de vie, au service de patients vivants, quel que soit le stade d'évolution de la pathologie, inscrite dans un projet de vie et non dans un projet de mort.

Le sujet, même mourant, est un sujet de vie, en vie.

Un prendre soin à visée curative, palliative ou les deux à la fois ?

En d'autres termes, la médecine palliative se préoccupe de personnes (enfants ou adultes) souffrant d'une pathologie

qui met en jeu le pronostic vital de celle-ci. Elle n'a pas pour objectif de guérir mais de toujours soulager et de ne jamais abandonner. Elle s'inscrit dans une approche globale de la personne malade comme de son entourage et de ceux qui la soignent depuis que le diagnostic a été posé. Elle sera donc amenée à intervenir notamment au moment le plus délicat de la toute fin de vie, du mourir. Mais, pour être efficiente, elle se doit d'être capable d'anticiper les symptômes et les souffrances que pourraient provoquer l'évolution de la maladie, une perte d'autonomie allant s'aggravant, la période de l'éventuel mourir. Pour pouvoir anticiper, cette démarche médicale, soignante et accompagnante se doit d'être présente très en amont de l'évolution de la maladie.

Cette démarche est tout à fait compatible avec une médecine plus active, qui grâce aux recherches médicale et fondamentale très soutenues peut ouvrir des possibilités thérapeutiques nouvelles.

Possibilités qui peuvent participer à l'amélioration du confort du patient, voire même retarder l'évolution en préservant la qualité de vie du sujet. Par exemple, la ventilation non invasive est une procédure qui participe de façon démontrée au confort de vie des patients (enfants, adolescents ou adultes), alors qu'elle ne semble pas prolonger la durée de vie [1–4].

Cette médecine palliative n'a aucunement vocation à se substituer à la médecine classique. Elle n'est qu'une de ses expressions, une de ses déclinaisons.

Par là, il faut entendre de fait que la médecine est parfois à visée curative, parfois à visée palliative et parfois à double visée curative et palliative. Quelle que soit la gravité, la curabilité ou l'évolution de la maladie, la médecine est toujours soignante.

L'enfant qui souffre d'une amyotrophie spinale de type 1, par exemple, nécessite un traitement antibiotique à visée curative en cas d'épisode infectieux bactérien. Cela même si l'on sait, que l'on ne peut espérer le guérir de la maladie qui le frappe. Il en est de même pour un adulte atteint d'une sclérose latérale amyotrophique tant bien même déjà à un stade évolutif avancé.

Ce principe est déjà largement mis en place auprès des patients malades du cancer. Nous pensons utile de le proposer dans le cadre des maladies neurodégénératives ou neurométaboliques.

L'objectif est d'offrir au sujet malade l'apport d'une médecine performante et spécialisée dans le champ de sa pathologie qui le guérit de tout ce qui est guérissable, l'aide à s'adapter ou à se réadapter au quotidien et dans le même temps, lui offrir une médecine et un accompagnement qui participent à l'amélioration de son confort physique, psychique, moral et existentiel. Cela tout au long de sa vie comme au moment de son mourir lorsque ce dernier intervient.

Que peuvent alors apporter les équipes de soins palliatifs ?

Au bénéfice du patient et de son entourage

Les équipes de soins palliatifs ont acquis une expertise dans le domaine de la prise en charge de la douleur, de la souffrance psychique, de l'interrogation existentielle générée par la confrontation à la maladie grave.

Ces équipes ont à leur disposition un arsenal thérapeutique, tout comme une expérience clinique qui peut compléter les apports des équipes professionnelles en charge de la personne malade. Leur intervention se situe non pas au quotidien mais dès lors qu'apparaît une situation complexe, de crise ou de souffrance plus manifeste. Cela tout au long de la maladie. Cette situation complexe ou de crise peut être, soit momentanée, soit évocatrice de l'entrée en phase préterminale ou terminale de la maladie. Selon le cas, l'intervention de l'équipe de soins palliatifs sera temporaire ou continue.

De même, elles disposent d'un temps plus important à consacrer au patient lui-même comme à son entourage, offrant ainsi un espace d'échange supplémentaire médico-soignant et soigné-soignant. Bien entendu, cet espace ne prétend nullement remplacer un espace de parole spécifiquement assuré par des psychologues ou des pédopsychiatres dont l'expertise n'est plus à démontrer.

Auprès des professionnels référents

Elles peuvent être un soutien auprès des équipes référentes lors des moments difficiles dans l'évolution de la maladie, lors d'une éventuelle tension dans la relation avec le patient ou son entourage proche. Elles peuvent participer, aux côtés de l'équipe référente, à assurer un lien entre les différents interlocuteurs intervenants auprès du patient comme de son entourage. Elles peuvent être un lien entre la ville et l'hôpital permettant un suivi plus personnalisé. Elles peuvent intervenir en simple prolongement des actions menées par les référents hospitaliers ou de la médecine ambulatoire. Elles peuvent également sensibiliser des réseaux avec lesquels elles travaillent depuis longtemps dans le champ de l'accompagnement et du soin palliatif. Elles peuvent participer également à la facilitation des discussions entre professionnels lorsqu'il existe des différents ou des incompréhensions sur la prise en charge proposée ou mise en place.

Ces équipes de soins palliatifs ont très souvent acquis une expertise dans le champ des discussions éthiques, notamment en cas de situation complexe.

Par exemple, lorsqu'est envisagé l'arrêt ou la limitation d'une thérapeutique active, lorsque l'on s'interroge

sur l'opportunité ou non d'envisager une réanimation invasive en cas de défaillance d'une ou plusieurs fonctions vitales.

De ce fait, elles peuvent apporter un regard extérieur à la fois attentif, compréhensif et bienveillant pouvant également partager certains éléments d'expertise spécifique à ce type de situations.

Quelques modalités pratiques possibles ?

Une présence supplémentaire qui ajoute à la collégialité comme à la transparence.

Par exemple, lors d'une limitation ou l'arrêt d'un traitement : présence qui peut compléter l'information du patient, de son entourage comme des soignants impliqués, voire parfois en assurer un retour auprès des équipes référentes. Présence liante, témoin du sens mis dans le prendre soin lors de la limitation ou l'arrêt d'un traitement actif. Présence qui participe ainsi à l'affirmation du non-abandon et de l'accompagnement du sujet souffrant, mourant comme de son entourage. Cet accompagnement du patient, de son entourage et des professionnels (médecins, soignants, psychologues, assistants sociaux, éducatrices de jeunes enfants, kinésithérapeutes...) est à entendre comme assuré avant, pendant et après la prise de décision et son application [5].

Ces équipes de soins palliatifs peuvent rendre possible ou faciliter le dire de ce que l'on pense, de ce que l'on ressent, de ce que l'on fait. Elles participent ainsi à exprimer l'humain omniprésent dans toute décision médicale ou soignante comme souci premier.

Elles participent au prendre soin, soit en aidant à la prise de décision, à la réalisation et à l'accompagnement d'une décision, soit en apportant une aide médicotechnique. Elles peuvent conseiller sur les modalités d'une sédation pour détresse en phase terminale ou en fin de vie [6–8].

Elles facilitent l'expression du sens que chacun met dans le reçu comme dans le prendre soin assuré.

Les équipes d'accompagnement et de soins palliatifs facilitent l'émergence d'une démarche éminemment éthique ayant souci de l'autre comme de soi-même.

Cela dans la simplicité de sa discrète mais effective place aux côtés du patient, de son entourage comme aux côtés des soignants et médecins référents. Elles sont témoins de la visée éthique qu'elles accompagnent, si besoin est, dans la confrontation aux obligations morales en présence. À leur place, dans l'action du prendre soin (qui lui ne se limite ni ne s'arrête jamais, puisqu'il est considération de l'être-là au monde pour mourir) aux côtés du patient, de son entourage et des professionnels, elles participent à faciliter cette rencontre humainement signifiante d'un projet de soin partagé au sein de l'altérité de ce temps partagé, singularisé plus encore, par la limitation ou l'arrêt d'un traitement actif ou l'approche de la fin de vie.

Un apport pour participer à la sensibilisation de la société à la réalité des maladies neurodégénératives et des polyhandicaps

Les équipes d'accompagnement et de soins palliatifs participent à maintenir le sens de l'être-là du patient comme celui de l'attention soignante et accompagnante visée et mise en place en cohérence comme en conscience des limites de la condition humaine, des limites de la science et des limites du supportable à la raison humaine.

Le projet de soin partagé comme sa mise en œuvre s'inscrit plus lisiblement dans une démarche qui peut se penser à partir d'une conviction, se renforcer par la responsabilité au sein d'un espace de discussion ouvrant la voie d'une possible éthique de finitude comme attitude de sagesse, de consentement à ce qui est et non comme renoncement ou résignation [9].

Si l'on part du principe selon lequel soigner est d'abord et avant tout rencontrer l'autre, lui comme moi inscrits dans nos singularités et nos subjectivités propres, quelques lignes concrètes peuvent être proposées dans la pratique clinique. Le sujet malade, mourant ou potentiellement mourant mais toujours vivant, comme le soignant se rencontrent comme deux être-là au monde. L'un être-là souffrant, en demande d'une guérison tant que possible, d'un soulagement maximal toujours mais, aussi, en attente systématique d'un regard, d'une mise en présence comme éléments d'expression de sa condition humaine qui reste intacte malgré la maladie, malgré le handicap, malgré la possibilité de mourir.

L'autre être-là soignant, présent, en face à face, dans un regard partagé et mettant à disposition, au-delà de ses connaissances ou capacités médicales ou techniques, son aptitude au prendre soin de cet autre comme de lui-même. Il offre un prendre soin basé sur sa compétence scientifique comme sur sa compétence humaine. Prendre soin est bien plus que soigner. C'est aussi, et avant tout rencontrer. C'est un face à face humain dans l'épreuve de la confrontation à nos incertitudes, à nos impossibles et à notre finitude comme à notre solitude [10]. Dans l'idée, il y a invitation à penser, au sein de l'altérité, l'autrui comme soi-même.

Conclusion

C'est dans cet esprit que nous pensons la place possible des soins palliatifs au sein de la prise en charge médicale, soignante, humaine et sociale, auprès de nos collègues neurologues ou neuropédiatres comme des patients et de leurs entourages, dans le cadre des maladies neurodégénératives.

C'est aussi ce que nous essayons de penser avec plusieurs collègues de services parisiens, notamment pédiatriques.

C'est aussi pour cela que les acteurs de la médecine palliative et accompagnante vont se voir sensibiliser notamment par un numéro de leur revue francophone spécifiquement consacré à ces maladies.

C'est aussi pour cela qu'il est essentiel de rappeler et de réaffirmer, haut et fort que la médecine palliative et accompagnante est une médecine du vivant et s'inscrit dans un projet de vie. Elle se préoccupe certes du mourir mais tant que le sujet à une once de vie en lui, il est pleinement vivant. C'est à cet être vivant, même s'il peut mourir, qu'elle s'attache et s'intéresse. Le mourir peut intervenir aujourd'hui, demain, dans six mois ou dans plusieurs années, le sujet est bel et bien vivant et reste la préoccupation première. Son bien-être, comme celui de ses proches est la visée qui permet de prétendre prendre soin de l'autre comme d'un autre soi-même.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Références

- [1] Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006;130:1879–86.
- [2] Turkington PM, Elliott MW. Rationale for the use of non-invasive ventilation in chronic ventilatory failure. *Thorax* 2000;55:417–23.
- [3] Benditt JO. Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics* 2009;123:S236–8.
- [4] Estournet-Mathiaud B. Ventilation non invasive et pathologies chroniques: intérêt, indications et modalités de la VNI chez les patients neuromusculaires. *Arch Pediatr* 2009;16:755–7.
- [5] Viallard ML. Apports possibles d'une équipe mobile d'accompagnement et de soins palliatifs dans les situations de limitation et d'arrêt de traitement actif. *Med Palliat* 2009;8:3–6.
- [6] Blanchet V, Viallard ML, Aubry R. Sédation en médecine palliative: recommandations chez l'adulte et spécificités au domicile et en gériatrie. *Med Palliat* 2010;9:59–70.
- [7] Aubry R, Blanchet V, Viallard ML. La sédation pour détresse chez l'adulte dans des situations spécifiques et complexes. *Med Palliat* 2010;9:71–9.
- [8] Viallard ML, Suc A, De Broca A, Bétrémieux P, Hubert P, Parat S, et al. Modalités pratiques d'une sédation en phase terminale ou en fin de vie en pédiatrie: prise de décision, mise en œuvre et surveillance. *Med Palliat* 2010;9:87–97.
- [9] Malherbe JF. Sujet de vie ou objet de soins? Introduction à la pratique de l'éthique clinique. Canada: Fides; 2008. p. 9–109.
- [10] Malherbe JF. Les crises de l'incertitude. In: *Essais d'éthique clinique*. Tome III. Canada: Liber; 2006 [15–36].