



**Fragilité des liens
et confusion
dans les maladies
neurologiques**



N°128 MARS 2017

Revue / Jusqu'à la mort accompagner la vie



*Revue / Jusqu'à la mort
accompagner la vie*



N° 128 - MARS 2017

**Fragilité des liens et confusion
dans les maladies neurologiques**



SOMMAIRE

ÉDITORIAL

MALADIES NEUROLOGIQUES ET SOINS PALLIATIFS

ÉRIC KILEDJIAN	5
----------------------	---

Les maladies neurologiques graves sont principalement associées à des handicaps évolutifs et des troubles cognitifs. Elles suscitent des représentations et des expériences de vie particulières du fait qu'elles atteignent le système nerveux. Leur chronologie est extrêmement variable mais les symptômes d'inconfort sont spécifiques, et aussi les difficultés autour du recueil de la volonté de la personne malade.

LE DOSSIER

TÉMOIGNAGE

→ UNE ENVIE IRRÉSISTIBLE DE VIVRE

SYLVIE	13
--------------	----

DISTINGUER LA PERSONNE ET LE SUJET : UN IMPÉRATIF ÉTHIQUE DANS LES MALADIES NEUROLOGIQUES ATTEIGNANT LA CONSCIENCE

CHRISTIAN TANNIER	21
-------------------------	----

Il est dangereux sur le plan éthique de lier la notion de personne à la présence d'une conscience de soi car le risque est d'affirmer la sous-humanité de certains, au regard de leurs facultés détruites. Dans les maladies neurologiques atteignant la conscience et les fonctions cognitives, postuler la permanence de la personne et de sa dignité, faire le pari du sujet et de ses possibles, jusqu'à un certain point, c'est aider une relation éthique.

ÉTAT PAUCI-RELATIONNEL ET SOINS PALLIATIFS

THIERRY SARRAF	31
----------------------	----

Le diagnostic d'état pauci-relationnel doit être posé avec beaucoup de précautions. L'accompagnement souvent prolongé, proposé au mieux dans des structures spécifiques, est dominé par l'incertitude de l'évolution neurologique, du vécu du patient, de ce qu'il souhaite. Le regard porté sur le patient, la convergence et la cohérence des sollicitations familiales influe sur son devenir. Le patient n'est pas en capacité de s'exprimer et le regard de la famille sur lui est un élément qui devient déterminant.

D'INCERTITUDES EN VÉRITÉ D'ACCOMPAGNEMENTS AU COURS DES ANNONCES LORS DE LA MALADIE INCURABLE EN NEUROLOGIE. L'EXEMPLE DE LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

NADINE LE FORESTIER	41
---------------------------	----

Dans l'intention de s'approprier cette révélation diagnostique, le patient va, au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, nous repositionner dans une certaine relativité de la gravité de sa prise en charge. Le patient accédera à une autre volonté. Il nous faut tenter d'incarner l'art de préserver le liant contre une perte d'autonomie afin que le malade reste un être compétent dans son désir social.



COMMENT DÉCIDER QUAND LA PERSONNE MALADE N'EST PLUS EN MESURE D'EXPRIMER SA VOLONTÉ ?	
SERGE DUPERRÉT	53
<i>Les questions posées par les malades venant à présenter un handicap cognitif grave en unité de soins critiques se déclinent en plusieurs problématiques : le mieux plutôt que le bon ou le mauvais ; la valeur d'une vie ; le fait que des personnes non-malades décident de ce qui est acceptable ou pas pour la personne malade ; le sens à donner aux directives anticipées quand elles existent ; la place de la délibération.</i>	
L'ENGAGEMENT ASSOCIATIF, UN COMBAT POUR LA VIE	
MARIE-CLAIRE CLAEYS, YVETTE CHAZELLE	61
<i>Dans la maladie de Huntington, la solidarité, l'accompagnement des malades et des familles, la diffusion d'informations pour optimiser les soins, la sensibilisation du public et le soutien de la recherche scientifique, sont portés par des réseaux et associations dont l'association Huntington France.</i>	
TÉMOIGNAGE	
→ ELLE VIENT DE PRENDRE CONSCIENCE QUE SA MALADIE EST MORTELLE	
ALYETTE MOTTE	69
LES ENJEUX ÉTHIQUES FACE À UN ENFANT ATTEINT D'UNE MALADIE NEUROLOGIQUE GRAVISSIME	
ALAIN DE BROCA, VIRGINIE PERET, THÉRÈSE TINOT, SOPHIE DEBON, VANESSA SEGARD	77
<i>Parmi les maladies faisant entrer les enfants en soins palliatifs, les situations avec atteintes neurologiques graves sont les plus fréquentes depuis l'anténatal jusqu'aux jeunes adultes suivis en cancérologie ou dans le cadre d'un polyhandicap. Les questions sont moins techniques qu'éthiques. Nous les abordons par leur analyse à partir des différents prismes possibles (scientifique, juridique, économique, sociétal, anthropologique, philosophique et religieux) en séparant les différentes situations rencontrées.</i>	
TÉMOIGNAGE	
→ MALADIE D'ALZHEIMER, POUR LES PROCHES, DE LA SOUFFRANCE À L'OFFUSCATION	
DANIEL COMTE	91
DES AFFECTS ET DES DÉSIRES DANS LA MALADIE D'ALZHEIMER	
ÉRIC KILEDJIAN	95
<i>La maladie d'Alzheimer est constamment associée à l'inquiétude du devenir. L'engagement de l'entourage paraît naître de convictions, d'espoirs et de représentations de l'humain qu'il est possible de nourrir. Le fil conducteur de la souffrance dans cette maladie étant de l'ordre de l'affect, il est intéressant de décliner les mouvements de désir des personnes malades en quatre harmoniques.</i>	
LES ACTUALITÉS	
COMPTE RENDU D'ACTUALITÉS	
RENÉ SCHAEERER, FRANÇOISE POIRIER	109
RECENSIONS	
	115
POUR ALLER PLUS LOIN : BIBLIOGRAPHIE THÉMATIQUE	
	123

ÉDITORIAL

MALADIES NEUROLOGIQUES ET SOINS PALLIATIFS

* ÉRIC KILEDJIAN, GÉRIATRE, CENTRE HOSPITALIER DE VIENNE (38), RÉDACTEUR EN CHEF

Les maladies neurologiques graves sont principalement associées à des handicaps évolutifs et des troubles cognitifs. Elles suscitent des représentations et des expériences de vie particulières du fait qu'elles atteignent le système nerveux, représentations et expériences largement partagées entre la personne malade et son entourage car la dépendance consécutive engage un jour ou l'autre les proches dans une relation d'aide. Ces pathologies sont très diverses : tumorales¹, inflammatoires², dégénératives³, vasculaires⁴, neuromusculaires⁵, comas⁶. Elles sont caractérisées par la complexité en associant des problèmes organiques, fonctionnels et psychiques. Afin d'ajuster l'accompagnement de ces personnes, il est utile d'avoir une compréhension aussi précise que possible des causes de leur souffrance. L'impact de ces maladies est principalement fonctionnel, tant le système nerveux est le chef d'orchestre

-
1. Tumeurs principalement cérébrales, de pronostic et de malignité variable.
 2. Sclérose en plaques notamment.
 3. Sclérose latérale amyotrophique, chorée de Huntington, maladie de Parkinson, et surtout démences (maladie d'Alzheimer, démence à corps de Lewy et parkinsonienne, démences vasculaires, dégénérescences fronto-temporales..).
 4. Maladie neurovasculaire avec accidents vasculaires cérébraux ou hémorragies cérébrales.
 5. Myopathies, myasthénie.
 6. États pauci-relationnels consécutifs à de graves lésions cérébrales.



de nombreuses fonctions – à la tête d'un ensemble musical –, tant il contribue à animer – du latin *animare*, donner de la vie, du mouvement – le sujet qui est corps.

LA PRISE EN COMPTE DES HANDICAPS

Ces maladies sont spécifiques par les handicaps fréquemment associés, aigus ou progressifs, plus ou moins rapidement évolutifs. L'autonomie fonctionnelle y est presque constamment diminuée. La liste des handicaps est excessivement longue à mesure qu'on entre dans une analyse suffisamment pertinente. On peut citer par exemple les paralysies (des membres, de la face, de la déglutition), les troubles du contrôle du mouvement ou de l'adaptation des gestes, les troubles de l'équilibre, les mouvements anormaux et involontaires. Ailleurs, les difficultés de l'expression verbale, soit par manque de mots, soit par trouble de l'articulation de la parole. Encore, des troubles neuro-végétatifs : digestifs (troubles du transit, incontinence fécale), urinaires (rétention, mictions fréquentes, incontinence), de la fonction sexuelle, hypotension en position debout (provoquant des chutes). On voit que la perte d'autonomie fonctionnelle est régulièrement associée à un handicap social (l'incontinence urinaire par exemple) et à des difficultés des relations sociales (l'expression verbale notamment). Au-delà de la menace sur la vie, l'image et l'estime de soi peut être blessée, marquée par la honte. L'accompagnement repose sur une technicité réelle des professionnels de la rééducation, mais aussi un prendre-soin relationnel à travers des gestes simples de suppléance à des handicaps basiques, pour se tenir debout ou s'installer confortablement ou bien s'essuyer la bouche... Dans tous les cas, la prise en compte d'une personne en difficulté dans un corps défaillant.

LES TROUBLES PSYCHO-COGNITIFS

Les troubles cognitifs et psychiatriques sont fréquents. Il peut s'agir de troubles de la mémoire ou d'une lenteur de la pensée,

un trouble de l'initiation émotionnelle ou verbale, un trouble du raisonnement et du jugement. Parfois une indifférence ou une inconscience des difficultés cognitives, ce qui gêne l'adhésion de la personne à ses soins. On pourra constater des changements comportementaux et psycho-affectifs, comme une irritabilité, un état dépressif, des troubles anxieux, une perte des convenances sociales dans le discours inadapté ou le comportement désinhibé. Parfois l'état de conscience est modifié, ou la personne peut présenter des épisodes confusionnels qui traduisent la grande fragilité de l'équilibre neuropsychologique. Ces signes peuvent être bruyants ou bien à peine identifiés, mais dans tous les cas les troubles psycho-cognitifs altèrent la qualité de la relation aux autres ; au minimum dans l'ordre du malentendu et du sentiment d'incompréhension chez la personne malade ; au maximum, l'image donnée est très péjorative et tend à distendre les liens avec les proches et les soignants, alimentant un sentiment de perte de soi. Encore plus dans ce cadre, le concept de soin relationnel est adapté, prenant en compte la menace sur la subjectivité (un « je » en relation), contribuant à étayer le désir de l'autre.

Les problématiques associées à la pathologie neurologique relèveraient opportunément de soins neurologiques de support, à l'image des soins oncologiques de support déjà bien promus.

TEMPORALITÉ EN NEUROLOGIE

La question du temps donné est importante car elle permet plus ou moins aisément la concertation en cas de complexité et un déroulement satisfaisant de l'accompagnement, mais aussi le soutien spécifique de l'entourage.

Ces maladies graves sont extrêmement variables dans leur chronologie, tantôt de survenue tout à fait brutale et bruyante sous la forme d'une crise d'épilepsie ou d'une paralysie aiguë, tantôt d'installation insidieuse avec une errance diagnostique qui peut durer plusieurs années. De la même façon leur évolution peut



être rapide ou imposer un lent mourir. Le cours des maladies est souvent émaillé d'événements aigus (crises d'épilepsie, troubles comportementaux, périodes de confusion mentale, troubles de la vigilance, infections broncho-pulmonaires, insuffisance respiratoire) et des fluctuations (poussées évolutives, instabilité des troubles). Ainsi, les lieux de l'accompagnement et du questionnement éthique seront les services de soins aigus lors de la décompensation aiguë avec menace vitale ou bien les institutions d'hébergement plus ou moins médicalisé. La question du temps est aussi un problème quand la maladie d'évolution lente bien qu'au stade de dépendance importante nécessite une institution, et que les établissements acceptant ces patients, pour des soins palliatifs de longue durée avec des évolutions imprévisibles, sont très rares.

Les parcours de ces patients risquent d'être morcelés selon les nécessités de recours à diverses spécialités médicales et typologies d'établissements (incluant les soins à domicile), au risque de ruptures de continuité et de cohérence des projets de soins et de vie. Il pourra aussi se poser la question de l'accès aux compétences en soins palliatifs, de la sollicitation et de la disponibilité de lits identifiés ou d'équipes mobiles de soins palliatifs.

SPÉCIFICITÉS DES SYMPTÔMES EN FIN DE VIE

Les symptômes d'inconfort sont spécifiques, il me semble qu'on peut les ranger dans le registre de la pénibilité (typiquement la douleur) et de l'humiliation (la confusion, l'incontinence). Les douleurs neurologiques sont par exemple la spasticité, la douleur neuropathique, l'hypertension intracrânienne. Parmi les troubles psycho-cognitifs la confusion mentale est associée à une angoisse majeure. Les troubles de déglutition, fréquents dans le contexte neurologique, (avec le risque d'infections pulmonaires) ôtent aux personnes le plaisir de manger, ce qui est particulièrement frustrant en fin de vie. Ces problèmes requièrent une compétence dans l'analyse des troubles ; et aussi

dans le maniement des psychotropes, en termes de molécule et en termes de posologie car il faudra respecter autant que possible la conscience et la cognition de la personne.

Une spécificité autour du recueil de la volonté de la personne malade est celle des situations comportant, soit des troubles cognitifs sévères, soit des troubles de la conscience, soit encore des troubles du langage sur le versant de la compréhension et de l'expression.

Les soins palliatifs et l'accompagnement des personnes affectées par une maladie neurologique grave soulèvent des questions de complexité et de pluridisciplinarité, de temps et de lieux, de continuité et de compétences, et nécessitent indubitablement une approche spécifique. Il n'est pas rare de constater que ces pathologies avec tout ce qui les entoure induisent, y compris dans les équipes soignantes, une certaine confusion. Tout un champ à approfondir quand on s'intéresse aux soins palliatifs.

