



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-memoires-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITÉ DE NICE-SOPHIA-ANTIPOLIS
FACULTÉ DE MEDECINE
ÉCOLE D'ORTHOPHONIE

MÉMOIRE PRÉSENTÉ POUR L'OBTENTION DU CERTIFICAT DE CAPACITÉ D'ORTHOPHONIE

ORTHOPHONIE EN LIBÉRAL :
PRISE EN CHARGE DES MALADIES
DÉGÉNÉRATIVES ET ÉVOLUTIVES DE
L'ADULTE

Audrey MOROCUTTI
Née le 13 février 1984 à Marseille

Directeur : **C. BELLONE**
Co-directrice : **M. PUCCINI-EMPORTES**

NICE 2010

REMERCIEMENTS

Arrivée au terme de la rédaction de ce mémoire, il m'est particulièrement agréable d'exprimer ma gratitude et mes remerciements à tous ceux qui, par leur enseignement, leur soutien et leurs conseils, m'ont aidée à sa réalisation.

Je remercie Christian Bellone, mon directeur de mémoire pour sa bienveillance, la pertinence de ses suggestions et de ses questionnements.

Je voudrais exprimer toute ma reconnaissance à Martine Puccini-Emportes qui m'a encouragée dans cette voie et dont le soutien a grandement facilité ma tâche. En tant que co-directrice de mémoire, Madame Puccini-Emportes s'est toujours montrée à l'écoute et très disponible tout au long de la réalisation de ce travail (qu'elle a eu la gentillesse de bien vouloir reprendre « en cours de route ») : merci pour l'inspiration, l'aide et le temps qu'elle a bien voulu me consacrer.

Je réserve une place particulière à l'équipe du CMP du Parc pour sa disponibilité et surtout pour ses judicieux conseils qui ont contribué à alimenter ma réflexion.

J'exprime ma gratitude aux infirmiers coordinateurs du réseau SLA, rencontrés lors des recherches effectuées, et qui ont accepté de répondre à mes questions avec gentillesse.

Je souhaite adresser mes sincères et profonds remerciements, à tous les orthophonistes qui ont collaboré à ce travail et qui m'ont accordé du temps. Je les remercie chaleureusement de m'avoir parlé de leur pratique avec tant de passion, tant de détails et tant de dynamisme et plus encore, pour avoir soutenu l'intérêt de mon projet.

Je tiens à exprimer ma gratitude aux membres du jury qui ont bien voulu accepter de m'honorer ainsi de leur présence.

Je tiens également à remercier mes parents et grands-parents, tant pour leur aide financière que culinaire. Je n'oublie pas ma sœur, Anne-Laure, et nos nombreux fous rires, véritables moments d'évasion.

Merci à Mayeul, mon petit travailleur de l'ombre et accessoirement l'homme qui rend ma vie lumineuse, pour son soutien et sa « patience ».

Merci à mon binôme, Marion Ronze, avec qui j'ai partagé ces quatre années : quatre ans de profonde amitié et de « nocturnes endiablées ».

Enfin, j'adresse mes plus sincères remerciements à tous mes proches et amis (à ma « ficelle » plus particulièrement), qui m'ont toujours soutenue et encouragée tout au long de la réalisation de ce mémoire.

Merci à tous et à toutes.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	6
--------------------	---

PARTIE THÉORIQUE

SOINS PALLIATIFS	9
------------------------	---

I. DEFINITION	9
---------------------	---

II. HISTORIQUE	10
----------------------	----

III. FONCTIONNEMENT	11
---------------------------	----

PATHOLOGIES DEGENERATIVES	13
---------------------------------	----

I. CANCERS O.R.L	13
------------------------	----

I.1. GENERALITES	13
------------------------	----

I.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE	13
----------------------------	----

I.1.2. ANATOMO-PATHOLOGIE	14
---------------------------------	----

I.1.3. DIAGNOSTIC	14
-------------------------	----

I.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT	15
--------------------------------------	----

I.1.5. SURVEILLANCE	15
---------------------------	----

I.1.6. ÉVOLUTION	15
------------------------	----

I.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	17
---	----

I.2.1. CHIRURGIE OROPHARYNGÉE ET DE LA CAVITÉ BUCCALE	17
---	----

I.2.2. LARYNGECTOMIE PARTIELLE	17
--------------------------------------	----

I.2.3. LARYNGECTOMIE TOTALE	18
-----------------------------------	----

II. MALADIE D'ALZHEIMER	20
-------------------------------	----

II.1. GÉNÉRALITÉS	20
-------------------------	----

II.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE	20
-----------------------------	----

II.1.2. ANATOMO-PATHOLOGIE	20
----------------------------------	----

II.1.3. DIAGNOSTIC	21
--------------------------	----

II.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT	22
---------------------------------------	----

II.1.5. <i>SURVEILLANCE</i>	22
II.1.6. <i>ÉVOLUTION</i>	22
II.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	24
III. DEMENCE FRONTO-TEMPORALE	26
III.1. GÉNÉRALITÉS	26
III.1.1. <i>ÉPIDÉMIOLOGIE</i>	26
III.1.2. <i>ANATOMO-PATHOLOGIE</i>	27
III.1.3. <i>DIAGNOSTIC</i>	27
III.1.4. <i>PRINCIPES DU TRAITEMENT</i>	27
III.1.5. <i>SURVEILLANCE</i>	28
III.1.6. <i>ÉVOLUTION</i>	28
III.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	29
IV. PARALYSIE SUPRANUCLEAIRE PROGRESSIVE (MALADIE DE STEELE-RICHARDSON-OLSZEWski)	31
IV.1. GÉNÉRALITÉS	31
IV.1.1. <i>ÉPIDÉMIOLOGIE</i>	31
IV.1.2. <i>ANATOMO-PATHOLOGIE</i>	31
IV.1.3. <i>DIAGNOSTIC</i>	32
IV.1.4. <i>PRINCIPES DU TRAITEMENT</i>	32
IV.1.5. <i>ÉVOLUTION</i>	32
IV.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	33
V. LA DEMENCE A CORPS DE LEWY	35
V.1. GÉNÉRALITÉS	35
V.1.1. <i>ÉPIDÉMIOLOGIE</i>	35
V.1.2. <i>ANATOMOPATHOLOGIE</i>	35
V.1.3. <i>DIAGNOSTIC</i>	36
V.1.4. <i>PRINCIPES DU TRAITEMENT</i>	36
V.1.5. <i>ÉVOLUTION</i>	37
V.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE	37
VI. APHASIE PROGRESSIVES PRIMAIRES	38
VI.1. GÉNÉRALITÉS	38

VI.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	39
VI.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE.....	39
VI.1.3. DIAGNOSTIC.....	39
VI.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	40
VI.1.5. ÉVOLUTION.....	40
VI.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE.....	41
VII. SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (S.L.A).....	43
VII.1. GÉNÉRALITÉS.....	43
VII.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	43
VII.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE.....	44
VII.1.3. DIAGNOSTIC.....	44
VII.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	45
VII.1.5. ÉVOLUTION.....	45
VII.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE.....	46
VIII. TUMEURS CÉRÉBRALES.....	49
VIII.1. GÉNÉRALITÉS.....	49
VIII.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	49
VIII.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE.....	49
VIII.1.3. DIAGNOSTIC.....	50
VIII.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	50
VIII.1.5. ÉVOLUTION.....	51
VIII.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE.....	52
IX. SCLEROSE EN PLAQUES.....	53
IX.1. GÉNÉRALITÉS.....	53
IX.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	53
IX.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE.....	53
IX.1.3. DIAGNOSTIC.....	54
IX.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	55
IX.1.5. ÉVOLUTION.....	55
IX.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE.....	56
LE DEUIL.....	57

I. L'EVOLUTION DU RAPPORT A LA MORT EN OCCIDENT.....	57
II. LA THEORIE DU DEUIL	60
II.1. DÉFINITION.....	60
II.2. LE TRAVAIL DE DEUIL	60
II.2.1. L'ÉTAT DE CHOC.....	61
II.2.2. LES COMPORTEMENTS DE RECHERCHE ET LA RÉGRESSION.....	61
II.2.3. L'AGRESSIVITÉ ET LA COLÈRE	61
II.2.4. L'EXPRESSION DU CHAGRIN DU DEUIL.....	62
II.2.5. LA TERMINAISON DU TRAVAIL DE DEUIL	62
II.3. L'ORTHOPHONISTE FACE AU DEUIL	64
II.3.1. UN SOIGNANT EN DEUIL.....	64
II.3.2. FAIRE FACE AU DEUIL DE L'ENTOURAGE.....	65
II.3.3. LE TRAVAIL DE DEUIL DE LA PERSONNE EN FIN DE VIE.....	66
II.3.4. DEUIL DU RÔLE DE SOIGNANT	67
CONCLUSION	68

PARTIE PRATIQUE

I. CHOIX DU SUJET	70
II. EVOLUTION DU MEMOIRE	70
III. ETAT DES LIEUX DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE DES PATHOLOGIES DEGENERATIVES EN LIBERAL DANS LA REGION PACA..	72
III.1. OBJECTIFS	72
III.2. L'ENQUÊTE	72
III.2.1. LA POPULATION.....	72
III.2.2. LE QUESTIONNAIRE.....	73
III.2.3. RÉPONSES ET INTERPRÉTATION DES RÉSULTATS.....	78
IV. BIAIS METHODOLOGIQUES	106
IV.1. CRITIQUES GÉNÉRALES DU PROTOCOLE	106

IV.2. CRITIQUE DU QUESTIONNAIRE	106
V. INTERPRETATION DES RESULTATS.....	108
V.1. GÉNÉRALITÉS	108
V.2. BÉNÉFICES DE LA PRISE EN CHARGE.....	109
VI. RESEAU SLA.....	110
VI.1. QU'EST-CE QUE LE RÉSEAU SLA ?.....	111
<i>VI.1.1. ENTRETIEN AVEC LES INFIRMIERS COORDINATEURS DU</i>	
<i>RÉSEAU.....</i>	<i>111</i>
<i>VI.1.2. FONCTIONNEMENT DU RÉSEAU..</i>	<i>112</i>
VI.2. ENTRETIEN AVEC UN ORTHOPHONISTE TRAVAILLANT EN LIEN	
AVEC LE RÉSEAU SLA PACA.....	114
CONCLUSION	116
BIBLIOGRAPHIE	119
OUVRAGES :	119
ARTICLES :	123
DICTIONNAIRES :	125
SITES INTERNET :	125
ANNEXES	126
VIBRATEURS EXTERNES :	126
QUESTIONNAIRE :	129
PISTES AIDANTES :	139
BASE DE DONNÉES :	143
RÉSEAU SLA :	150

INTRODUCTION

L'avènement de la médecine organiciste est corrélé à l'allongement de l'espérance de vie dans nos populations occidentales. En France, l'espérance de vie est passée de 66 à 80 ans depuis 1950, et serait de 84 ans en 2050, selon les prévisions de l'INSEE.

Parallèlement, l'accroissement de la prévalence de pathologies, jusque-là marginales, et la découverte de nouvelles maladies, ont induit la question de la qualité de vie des patients atteints de maladies dégénératives.

Depuis son institutionnalisation, l'orthophoniste s'est révélé être le professionnel de la communication. En tant que tel, il est susceptible de prendre en charge les pathologies évolutives de l'adulte. En effet, la profession élargit encore ses compétences, eu égard à la réalité de sa pratique qui s'adapte toujours aux réalités pathologiques. L'évolution de l'orthophonie ferait donc l'évolution de l'orthophoniste.

Une grande partie des orthophonistes s'est donc retrouvée confrontée à des demandes d'intervention pour des pathologies qu'elle connaissait mal et impliquant une dimension des soins à laquelle elle n'était pas préparée. Notre hypothèse est donc que les professionnels se sont heurtés à d'importantes difficultés tels l'isolement, le questionnement par rapport à l'efficacité de la prise en charge, la décision d'arrêt de cette dernière...

Partant de ce constat, nous sommes arrivée à la problématique suivante : comment serait-il possible de pallier les difficultés soulevées par la prise en soin de telles pathologies.

Dans ce mémoire, s'inscrivant dans une démarche d'état des lieux, la première partie abordera, d'un point de vue théorique, les soins palliatifs, tout d'abord dans leur définition, leur historique puis dans leur fonctionnement.

Puis nous traiterons des différentes pathologies dégénératives de l'adulte. Après en avoir donné les généralités (épidémiologie, anatomo-pathologie, diagnostic, traitement, surveillance et évolution), nous en décrirons la prise en charge orthophonique.

Enfin, nous étudierons la notion de deuil en nous attardant sur l'évolution du rapport à la mort en occident. Nous y parlerons de la définition du deuil, du travail de deuil et de la difficile place du soignant face à ce dernier.

La partie pratique reprendra, dans un premier temps, l'historique de ce mémoire, les raisons pour lesquelles nous avons choisi ce sujet, ainsi que son évolution tout au long de son élaboration.

Dans un second temps, un état des lieux de la prise en charge orthophonique sera présenté à travers une enquête, réalisée à partir d'un questionnaire aux orthophonistes libéraux de la région Provence Alpes Côte d'Azur. Ce questionnaire a été pensé et réalisé car il nous semblait important de comprendre où en était la prise en charge orthophonique des pathologies dégénératives.

Nous avons opté pour une enquête dont les objectifs seraient de mieux connaître les professionnels, dans l'accompagnement des personnes malades et de leurs aidants, en étudiant : leurs pratiques professionnelles, le travail pluridisciplinaire en équipe, leurs difficultés, leurs différentes réactions face à la maladie évolutive de l'adulte, la prise en soin orthophonique.

Ensuite, nous décrirons le fonctionnement du réseau SLA en nous appuyant sur l'entretien que nous avons réalisé auprès des infirmiers coordinateurs de ce dernier.

Enfin, nous exposerons un entretien réalisé avec un orthophoniste exerçant en libéral, et nous apporterons quelques pistes aidantes à propos des associations et réseaux présents dans la région PACA et concernant les pathologies développées tout au long de ce mémoire.

Dans ce mémoire, nous chercherons donc à montrer la spécificité des suivis actuels de ces pathologies lourdes, en réalisant une sorte d'état des lieux dont l'intérêt est de comprendre le processus qui pousse certains orthophonistes à prendre en charge ou non ce type de pathologies.

PARTIE THÉORIQUE

SOINS PALLIATIFS

« Ce qu'il reste à faire quand il n'y a plus rien à faire »

(Cicely Saunders)

I. Définition

Définir de façon précise les soins palliatifs n'est pas chose aisée. Nous avons donc décidé de privilégier deux définitions ; celle de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et celle de la Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs (SFAP).

Définition de l'OMS des soins palliatifs de 2002

« Les soins palliatifs cherchent à améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille, face aux conséquences d'une maladie potentiellement mortelle, par la prévention et le soulagement de la souffrance, identifiée précocement et évaluée avec précision, ainsi que le traitement de la douleur et des autres problèmes physiques, psychologiques et spirituels qui lui sont liés.

Les soins palliatifs :

- Procurent le soulagement de la douleur et des autres symptômes gênants ;
- Soutiennent la vie et considèrent la mort comme un processus normal ;
- N'entendent ni accélérer ni repousser la mort ;
- Intègrent les aspects psychologiques et spirituels des soins aux patients ;
- Proposent un système de soutien pour aider les patients à vivre aussi activement que possible jusqu'à la mort ;
- Offrent un système de soutien qui aide les familles à faire face à la maladie du patient ainsi qu'à leur propre deuil ;

- Utilisent une approche d'équipe pour répondre aux besoins des patients et de leur famille en y incluant si nécessaire une assistance au deuil ;
- Peuvent améliorer la qualité de vie et influencer peut-être aussi de manière positive l'évolution de la maladie ;
- Sont applicables tôt dans le décours de la maladie, en association avec d'autres traitements pouvant prolonger la vie, comme la chimiothérapie et la radiothérapie, et incluent les investigations qui sont requises afin de mieux comprendre les complications cliniques gênantes de manière à pouvoir les prendre en charge. » ¹

La SFAP définit, quant à elle, les soins palliatifs comme « des soins actifs dans une approche globale de la personne atteinte d'une maladie grave, évolutive ou terminale. Leur objectif est de soulager les douleurs physiques ainsi que les autres symptômes et de prendre en compte la souffrance psychologique, sociale et spirituelle. Les soins palliatifs et d'accompagnement sont interdisciplinaires. » ²

II. Historique

Il nous paraît important de noter qu'au sein de la médecine, l'idée même d'une prise en charge spécifique pour les patients en fin de vie est récente. Il faut donc la replacer dans un contexte assez large de la transition épidémiologique que connaissent les pays occidentaux depuis une cinquantaine d'années. Celle-ci est caractérisée par une diminution des maladies infectieuses « au profit » de maladies dégénératives, métaboliques ou cancéreuses, et exprime le passage d'une espérance de vie relativement courte, où la mort est le plus souvent causée par des affections aiguës, à une espérance de vie plus longue liée à des affections chroniques que les médecins traitent sans vraiment les guérir. La « médecine moderne » a donc favorisé, par ses transformations

¹ www.who.int/cancer/palliative/definition/en/

² www.sfap.org/index.php?option=com_content&view=article&id=57&Itemid=81

techniques, de nouvelles conditions de vie et de mort des malades. C'est donc dans ce contexte qu'est élaboré, dans les années 1960, le modèle des soins palliatifs.³

Le mouvement des « hospices » est lancé en 1967 par le docteur Cicely Saunders qui ouvre le St Christopher's Hospice à Londres. C'est un lieu d'accueil pour les malades du cancer en phase terminale. Le « concept » est caractérisé par une attention portée davantage à la personne qui souffre qu'à sa maladie. En effet, le malade doit être considéré comme un « sujet » jusqu'au bout et il apparaît tout aussi important de « traiter efficacement la douleur » que de proposer un environnement humain approprié.

Le mouvement se diffuse alors rapidement dans les pays anglo-saxons. En effet, en 1975, le docteur Balfour Mount crée au Royal Victoria Hospital de Montréal (Canada) une unité de « soins palliatifs ». Il crée donc ce terme nouveau qu'il préfère à celui d'« hospice » qui lui paraît socialement connoté trop négativement.

En France, la notion de soins palliatifs et d'accompagnement est officialisée en 1986, année où est publiée la première circulaire ministérielle relative à cette notion.

C'est à cette époque (1987) que s'ouvre la première Unité de Soins Palliatifs en France (Paris).

En 1990, l'OMS consacre un rapport technique à la douleur et aux soins palliatifs, et la SFAP est créée.⁴

III. Fonctionnement

Actuellement, la France s'est dotée de différentes structures de soins palliatifs :

-Les Unités de Soins Palliatifs (USP) sont constituées de lits « totalement dédiés » à la pratique des soins palliatifs et de l'accompagnement. Elles réservent leur capacité d'admission aux situations les plus complexes et/ou les plus difficiles.

³ Jean-Christophe Mino, « Entre urgence et accompagnement, les équipes mobiles de soins palliatifs », *Sciences Sociales et Santé*, n°25, 2007, pp. 63-91

⁴ Lucie Hacpille, *Manuel de Soins Palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 24-33

Les USP sont donc des unités spécialisées ayant une activité exclusive en soins palliatifs. Elles peuvent être en court séjour (médecine, chirurgie), en soins de suite et réadaptation, voire en soins de longue durée. Elles accueillent de manière temporaire ou permanente toute personne atteinte de maladie grave, évolutive, mettant en jeu le pronostic vital, en phase avancée ou terminale lorsque la prise en charge nécessite l'intervention d'une équipe pluridisciplinaire ayant des compétences spécifiques.

Certaines USP sont également ouvertes aux séjours de répit pour soulager les familles ou les proches, mais aussi aux séjours transitoires pour les personnes atteintes d'une pathologie sévère, en phase palliative et dans une situation complexe.

Enfin, les USP ont aussi un rôle de formation et d'enseignement, en effet, elles correspondent au lieu de stage idéal pour les soignants en formation spécifique de soins palliatifs.

-Les Équipes Mobiles de Soins Palliatifs (EMSP) sont des équipes multidisciplinaires (un médecin et une infirmière au minimum) rattachées à un établissement de santé qui se déplace au lit du malade et auprès des soignants, à la demande des professionnels de l'établissement de santé. Ses membres ne pratiquent, en principe, pas directement d'actes de soins, la responsabilité de ceux-ci incombant au médecin qui a en charge la personne malade dans le service ou qui fait appel à l'équipe mobile. L'EMSP exerce donc un rôle de conseil, de soutien et de formation auprès des équipes soignantes des services.

-Les Lits Identifiés de Soins Palliatifs (LISP) se situent dans des services qui sont confrontés à des fins de vie ou des décès fréquents, mais dont l'activité n'est pas exclusivement consacrée aux soins palliatifs (contrairement aux USP).⁵

-L'Hospitalisation À Domicile (HAD) où les équipes se rendent au domicile du patient.

-Les réseaux de soins palliatifs apportent conseil, soutien, appui et formation aux différents intervenants du domicile, en établissement de santé ou en structures médico-sociales. Par leur activité de coordination, ils mettent en lien l'ensemble des différents acteurs autour du patient, pour une continuité des soins cohérente et efficace.⁶

⁵ Daniel d'Hérerville, Aude Le Divenah, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 59-70

⁶ Godefroid Hirsch, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 71-89

PATHOLOGIES DÉGÉNÉRATIVES

« Une pathologie dégénérative est une maladie évolutive où, d'une phase à l'autre, on note une augmentation des déficiences et des incapacités de la personne atteinte. »⁷

I. Cancers O.R.L

I.1. GÉNÉRALITÉS

Le cancer O.R.L. concerne essentiellement la cavité buccale, l'oropharynx, l'hypopharynx et le larynx.

I.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

Les cancers de la sphère O.R.L. ne sont pas négligeables ; en effet, ils représentent environ 12% des cancers. De fait, ils sont responsables de près de 10 000 décès par an soit près de 7,5% de la mortalité par cancer

La prédominance est masculine dans plus de 90% des cas, mais ceci commence à changer avec l'augmentation de l'intoxication alcoolo-tabagique chez la femme.

⁷ Maurice Blouin, Caroline Bergeron, *Dictionnaire de la réadaptation*, Québec, Les Publications du Québec, 1997, p.47

Le tabac et l'alcool, seuls ou en association, sont les deux facteurs de risque les plus connus et les plus importants. Nous pouvons cependant ajouter d'autres facteurs prédisposants telles les lésions précancéreuses (lichens), la mauvaise hygiène bucco-dentaire, la malnutrition, le bas niveau socio-économique, l'inhalation de poussière et de vapeurs, l'hérédité, ou certaines infections virales (HPV).

L'âge moyen d'atteinte par cette pathologie se trouve dans l'intervalle 45/70 ans. Il est cependant important de noter que depuis quelques années un rajeunissement de l'âge de survenue de ces cancers apparaît.

Notons également que dans 10 à 12 % des cas un autre cancer dû à l'intoxication alcoolique tabagique (poumon, œsophage) est présent de manière synchrone.⁸

I.1.2. ANATOMO-PATHOLOGIE

Dans plus de 90% des cas, les cancers de la sphère O.R.L. sont des carcinomes épidermoïdes⁹ (tumeur maligne formée de cellules épithéliales ayant la capacité de provoquer des métastases à distance, à un moment quelconque de son évolution).¹⁰

I.1.3. DIAGNOSTIC

Les circonstances de découverte de ces cancers sont une gêne à la déglutition (dysphagie, odynophagie), une otalgie, une dysphonie, une dyspnée, des adénopathies cervicales.

Cependant, le diagnostic ne sera posé qu'après examen anatomopathologique des biopsies de la lésion. Le diagnostic sera complété par un bilan d'extension qui a pour but de classer la tumeur et de décider du traitement le plus approprié. Ce bilan se compose d'un examen clinique O.R.L. (examen des voies aéro-digestives supérieures par fibroscopie et examen cervical par palpation), d'un examen endoscopique, et d'examen

⁸ Denis Ayache, Pierre Bonfils, *ORL*, Paris, Estem, 2009, pp. 301-350

⁹ Denis Ayache, Pierre Bonfils, *ORL*, Paris, Estem, 2009, pp. 301-350

¹⁰ Jacques Quevaulliers, Alexandre Somogyi, Abe Fingerhut, *Dictionnaire médical*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, 1516 p.

radiologiques (scanner, I.R.M, ...). Il permettra ainsi de définir si l'atteinte est locale, régionale (ganglions) et/ou générale (métastase).¹¹

I.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

Le traitement est basé sur trois grandes techniques, utilisées seules ou en association : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie.

L'arrêt de l'intoxication alcoolique tabagique fait également partie intégrante du traitement de ces tumeurs.

I.1.5. SURVEILLANCE

Un patient atteint d'un cancer des voies aéro-digestives supérieures devra être surveillé à vie. Cette surveillance sera régulière, extrêmement fréquente (tous les 3 mois) au cours des premières années, puis progressivement allégée (tous les ans).

Elle portera essentiellement sur la détection d'une récurrence, l'apparition d'une deuxième localisation tumorale ou d'une métastase. De telles évolutions sont d'autant plus à craindre que l'intoxication alcoolique tabagique persiste.

Les moyens de cette surveillance sont essentiellement cliniques et endoscopiques au moindre doute de récurrence

I.1.6. ÉVOLUTION

D'après nos recherches, il ne semble pas exister d'étude comparant l'évolution des signes sémiologiques et l'espérance de vie. Prenons la dysphonie par exemple, elle peut être énonciatrice d'une petite lésion d'une corde vocale classée (T1) et de bon pronostic ou d'une lésion entraînant une immobilité laryngée (T3) de moins bon pronostic.

¹¹ François Legent, Pierre Fleury, Philippe Narcy, Claude Beauvillain, *ORL*, Paris, Masson, 1999, pp. 249-330

Depuis les années 1970, la taille de la tumeur (T), le statut ganglionnaire (N) et la possible présence de métastases (M) ont été identifiés comme les facteurs pronostiques les plus importants (classement TNM).

À ces facteurs pronostiques s'ajoute la localisation tumorale. En effet, les différences de localisation anatomique des tumeurs s'accompagnent de différences de pronostic très significatives : ainsi, les cancers des cordes vocales ont un bien meilleur pronostic que les cancers de l'hypopharynx ou de la cavité buccale. Ces différents pronostics sont liés aux possibilités de l'extension tumorale (l'extension d'une tumeur linguale est moins limitée à travers la masse musculaire de la langue qu'une tumeur de la corde vocale, entourée de structures cartilagineuses plus résistantes à une extension tumorale). Les risques de métastases à distance ou de seconde localisation sont aussi déterminants (par exemple : bonne réduction tumorale initiale, amélioration des signes cliniques mais dissémination générale de la maladie entraînant un probable décès à court terme).

Localisation	N+	Taux de survie à cinq ans
Nasopharynx	70 %	40-50 %
Cavité buccale	65-70 %	60 % langue mobile
Oropharynx	40-65 %	25-50 % région amygdalienne 20 % base de langue
Hypopharynx	75 %	20-30 %
Larynx sus-glottique	40-60 %	35-55 %
Cordes vocales	< 5 % T1 20-30 % T2-T3	> 85 % T1
Larynx sous-glottique	25 %	35-55 %

Enfin, l'âge réel du patient, son âge physiologique (dépendant des signes associés), la poursuite des facteurs de risque, et la tolérance au traitement entrent également en compte dans l'évolution de la maladie.

Tous ces facteurs rendent compte de la diversité du pronostic de ces cancers.

Il semble donc nécessaire à l'orthophoniste d'être en contact étroit avec les oncologues (radiothérapeutes, chimiothérapeutes et chirurgiens) afin de pouvoir être au fait des différents événements thérapeutiques du patient (changement de traitement, arrêt du traitement, récurrence...).¹²

¹² Denis Ayache, Pierre Bonfils, *ORL*, Paris, Estem, 2009, pp. 301-350

I.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

I.2.1. CHIRURGIE OROPHARYNGÉE ET DE LA CAVITÉ BUCCALE

La chirurgie oropharyngée cancérologique mutilante sera suivie d'une rééducation axée sur l'articulation, le contrôle vélaire et la déglutition.¹³

En effet, la glossectomie partielle ou totale, l'ablation d'une amygdale pharyngée et généralement du pilier antérieur du voile du palais, ou la bucco-pharyngectomie transmandibulaire ont des conséquences sur la déglutition, sur la voix et sur l'articulation de la parole.¹⁴

Le travail orthophonique concernera donc ces trois domaines. Nous pourrions, par exemple, dans le cas d'une glossectomie, travailler l'articulation de la parole en reprenant des exercices spécifiques utilisés pour la rééducation des fentes vélares (opposition orale/nasale, aka-oko pour la fermeture glottique).

I.2.2. LARYNGECTOMIE PARTIELLE

La laryngectomie partielle s'efforce de conserver les fonctions du larynx (respiratoires et phonatoires). Le travail orthophonique portera d'abord sur la reprise de la déglutition puis sur la voix, avec le plus souvent une récupération de l'alimentation par les voies naturelles, et une évolution vocale se poursuivant sur des mois ou même des années, la qualité des résultats dépendant de l'état du néolarynx mais aussi de l'état psychologique du patient.

La laryngectomie partielle sus glottique permet de conserver le plan des cordes vocales. En revanche, lorsqu'elle est glottique ou sous glottique l'exérèse des cordes vocales et des aryténoïdes est inévitable. Il est fondamental de conserver une mobilité d'au minimum une aryténoïde pour conserver la fonction de protection des voies respiratoires et laisser au larynx son rôle de carrefour aérodigestif.

¹³ François Legent, Pierre Fleury, Philippe Narcy, Claude Beauvillain, *ORL*, Paris, Masson, 1999, pp. 249-330

¹⁴ Jean-Marc Kremer, *Les approches thérapeutiques en orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, pp.161-196

Si cette conservation n'est pas possible la laryngectomie devra être totale, la préservation de la fonction étant plus importante dans ce cas-là que la préservation de l'organe (le larynx n'étant pas un organe vital).

Donc, en ce qui concerne les laryngectomies partielles, quel que soit le type d'opération (fronto latérale, crico-hyoïdopexie, crico-hyoïdo-épiglottopexie, frontale antérieure reconstructive) la prise en charge sera la même. Le but étant d'obtenir une fermeture correcte du néolarynx (restauration du sphincter par recul de la base de langue et flexion de la tête en avant) pour la déglutition et une bonne vibration des parties restantes pour la phonation. On favorisera tout d'abord la détente avec de la gymnastique laryngée. On recherchera ensuite le vibreur en bouchant la canule tout en travaillant la tonicité (syllabe occlusive plus voyelle) avec un appui frontal. Pour ce faire nous commencerons par des émissions sonores courtes et toniques avant d'aborder des émissions sonores de plus en plus longues pour arriver à un niveau conversationnel. Pour ce qui est de la rééducation tardive, le travail du souffle et de la respiration costo-abdominale sera primordial. On y associera un travail de variation vocalique de hauteur pendant quelques mois pour améliorer le confort vocal.

La rééducation est intensive en pré et postopératoire. En préopératoire, il s'agit d'entretiens où l'on donne une information précise et claire en plus d'un soutien psychologique et, en post-opératoire, il s'agit de préparer à la reprise alimentaire avec un travail important sur le souffle.

I.2.3. LARYNGECTOMIE TOTALE

La technique de rééducation dépend de l'acte chirurgical effectué.

Lorsque le patient n'est pas porteur d'une prothèse phonatoire, l'apprentissage de la voix **oro-oesophagienne** est souhaitable dès que possible. La voix oesophagienne sera la voix de substitution le plus souvent proposée par défaut au patient. Elle nécessitera l'apprentissage de nouveaux mécanismes phonatoires. Il faudra que le patient se conditionne à des sensations nouvelles, se contrôle et s'écoute ; quant à l'orthophoniste, il devra être très attentif et ne pas imposer d'effort. L'orthophoniste travaillera alors avec le patient la durée de l'éruption. Le patient doit être détendu pour apprendre à injecter une bulle d'air (temps tonique), suivra alors un temps de relâchement durant lequel

la bulle d'air ressortira, poussée par l'hyperpression. Pour comprimer l'air, le patient aura la tête fléchie et le menton rentré, pour sortir l'air il relèvera la tête de manière à ce que la base de langue pousse l'air dans le haut de l'œsophage. On travaillera sur des mots de plus en plus longs et le travail devra être poursuivi par le patient en dehors des séances pour une meilleure maîtrise de cette nouvelle voix. Quoi qu'il en soit, l'apprentissage d'une bonne voix, efficiente et relativement harmonieuse et fluide s'acquiert avec le temps.

Notons qu'il restera également, pour le malade, et pour l'entourage, à accepter cette nouvelle voix ; c'est une démarche psychologique importante aussi dans la maîtrise et l'utilisation de la voix oro-oesophagienne¹⁵.

La voix **trachéo-oesophagienne**, plus facile à acquérir, pourra être proposée aux patients ayant bénéficié d'un implant phonatoire. La première phase de l'apprentissage de la voix trachéo-oesophagienne consiste en une information précise relative à l'implant. Le travail orthophonique consistera ensuite à obtenir une parfaite obturation du trachéostome et à faire produire au malade une expiration d'air parfaitement adaptée pour obtenir la vibration des tissus oesophagiens. Ce travail nécessitera donc une recherche progressive du geste le plus adapté possible avec le malade.

Il arrive que la personne laryngectomisée, pour différentes raisons, ne puisse pas apprendre une voix oro-oesophagienne, ou refuse de l'apprendre, voire de l'utiliser, ou encore ne parvienne qu'à grenouiller, chuchoter ou produire quelques éructations sonores à peine audibles et/ou inintelligibles. Dans ce cas, afin de ne pas laisser la personne absolument « sans voix » et en rupture majeure de communication avec autrui, il est possible de proposer un **vibrateur externe** (cf annexe 1). Ce dernier engendre une voix artificielle par un petit appareil dont l'utilisation nécessite certaines conditions d'adaptation qu'il ne faut pas négliger.

¹⁵ Jean-Marc Kremer, *Les approches thérapeutiques en orthophonie* (tome III), Isbergues, Ortho édition, 2004, pp.161-196

II. Maladie d'Alzheimer

II.1. GÉNÉRALITÉS

La maladie d'Alzheimer n'est diagnostiquée en France que chez 50 % des patients atteints.

Dans sa forme typique, elle est caractérisée au début par des troubles de la mémoire des faits récents, des oublis répétés inhabituels et des difficultés d'apprentissage d'informations nouvelles.¹⁶

II.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

C'est la plus fréquente des causes de démence après 65 ans. En France, selon les données de l'étude PAQUID, sa prévalence serait approximativement de 860 000 patients.

La prévalence croît avec l'âge (rare avant la soixantaine, mais au-dessus de 85 ans un tiers de la population est atteint).

Cette maladie est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes à partir de 75 ans.¹⁷

II.1.2. ANATOMO-PATHOLOGIE

La maladie d'Alzheimer est une démence dégénérative primaire à prédominance corticale. Deux types de lésion sont caractéristiques de cette maladie : la dégénérescence neurofibrillaire (accumulation intracellulaire de protéines Tau) ainsi

¹⁶ M. Soto, E. Reynish, F. Nourhashémi, B. Vellas, « Aspects cliniques de la maladie d'Alzheimer », *La Presse Médicale*, n°36, 2007, pp. 1491-1499

¹⁷ Collège des enseignants de neurologie, *Neurologie*, Paris, Masson, 2005, pp. 281-294

que les plaques séniles (dépôt extracellulaire de substance amyloïde augmentant la dégénérescence neurofibrillaire d'après Delacourte¹⁸).

Macroscopiquement, on constate aussi une atrophie corticale diffuse sur l'ensemble du cortex.¹⁹

II.1.3. DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif de démence de type Alzheimer se fait en deux étapes : faire d'abord le diagnostic de syndrome démentiel puis celui de la maladie d'Alzheimer.

Le diagnostic de démence est clinique. Il repose essentiellement sur l'étude de la cognition et du comportement. Les données de l'examen clinique doivent être complétées par les indications fournies par l'entourage. En effet, lors de l'entretien, le médecin s'intéressera aux symptômes et aux antécédents. L'interrogatoire est donc primordial.

L'utilisation de tests psychométriques et d'échelles d'évaluation est recommandée (Mini Mental State).

Pour finir, les examens complémentaires seront biologiques (carences), morphologiques (scanner et IRM), électrophysiologiques (exploration fonctionnelle du sommeil) et exploration fonctionnelle (scintigraphie cérébrale).²⁰

Le diagnostic ne peut être porté avec certitude que par la conjonction du tableau clinique avec la mise en évidence des lésions cérébrales, donc après le décès du patient (la biopsie cérébrale étant un examen agressif ne pouvant être fait que dans les régions du cerveau qui ne sont pas les plus touchées par la maladie, sa pratique est extrêmement restreinte). Sans données neuropathologiques, le diagnostic de maladie d'Alzheimer ne peut être porté qu'en termes de probabilité.²¹

¹⁸ A. Delacourte, L. Buée, « Tauopathie et maladie d'Alzheimer : un processus dégénératif à part entière », *Psychologie et Neuropsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 261-273

¹⁹ G. David Perkin, *Neurologie : Manuel et Atlas*, Paris, de boeck, 2002, pp. 94-98

²⁰ J. Touchon, F. Portet, *La maladie d'Alzheimer*, Paris, Masson, 2002, pp. 49-66

²¹ J. Selmès, C. Desrousé, *La maladie d'Alzheimer au jour le jour*, Paris, John Libbey Eurotext, 2004, pp. 23-27

II.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

Il n'existe pas actuellement de traitement curatif de la maladie d'Alzheimer, mais certains médicaments permettent d'en améliorer les symptômes. Il s'agit des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase pour les stades légers à modérés et la mémantine pour les stades avancés de la maladie. Ces traitements ont un impact sur les performances cognitives et ils peuvent retarder le déclin fonctionnel et améliorer les troubles du comportement.²²

Les traitements non-médicamenteux comme la psychothérapie et la réhabilitation cognitive sont également d'une grande importance. Il s'agit d'aider le sujet à mieux utiliser ses capacités préservées, à communiquer le mieux possible, à garder un statut acceptable, à vaincre l'apathie et à mieux vivre ses déficits.

II.1.5. SURVEILLANCE

L'évolutivité et les complications potentielles de la maladie soulignent la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire du patient et de son entourage (orthophoniste, ergothérapeute, centres mémoire, psychologues, psychothérapeutes...) avec instauration d'un suivi médical régulier.

II.1.6. ÉVOLUTION

La maladie d'Alzheimer s'aggrave progressivement mais lentement. Son évolution se caractérise par un déclin cognitif et fonctionnel qui entraîne une perte d'autonomie puis le décès du patient. Malgré sa fréquence élevée, le mode d'évolution de la maladie reste mal connu. En effet, autant la maladie est stéréotypée à son début, autant, avec sa progression, elle réalise des tableaux très différents, dans sa vitesse de

²² S. Joray, J. Ghika, A. Von Gunten, C. Büla, F. Assal, « Peut-on traiter la maladie d'Alzheimer ? », *Revue médicale suisse*, n°1, 2005, pp.1201-1208

progression comme dans ses signes (par exemple, certains malades ont des troubles du langage majeurs, d'autres pas).²³

On ne peut donc pas, à l'heure actuelle, prédire pour un patient donné le délai au terme duquel s'installera une perte d'autonomie et finalement le décès. Connaître les facteurs qui marquent l'évolution de la maladie est pourtant déterminant dans la prise en charge du patient.

Globalement, on peut donc décrire **un stade précoce** de la maladie, lorsque les signes sont encore légers (**il peut durer de deux à quatre ans**, voire plus en fonction de l'efficacité des traitements proposés), ensuite **un stade modéré**, où le malade a besoin d'aide pour organiser et gérer sa vie quotidienne (syndrome démentiel), et enfin **un stade sévère** où les gestes même les plus simples ne peuvent être faits seuls.²⁴

La durée de la maladie après le diagnostic initial est généralement de sept à dix ans (sans que l'on puisse toutefois l'affirmer). Cependant, cette durée sera d'autant plus courte que le diagnostic est posé tard dans l'évolution de la maladie, ce qui peut être le cas lorsque la personne atteinte ne consulte pas rapidement. Par ailleurs, la survie après le diagnostic se prolonge à mesure que les méthodes diagnostiques s'améliorent et que les personnes sont plus disposées à se faire évaluer. La mort survient le plus souvent du fait de complications cardiaques ou pulmonaires.²⁵

Évolution cognitive : le déclin cognitif est continu.

Un certain nombre de patients ont initialement des troubles mnésiques isolés. Les premiers symptômes concernent la mémoire épisodique et les fonctions exécutives élaborées, puis la mémoire sémantique, la vitesse de traitement de l'information et les fonctions visuo-spatiales. Le langage est touché de façon variable : la compréhension élaborée et l'écriture avant les troubles de la dénomination.²⁶

²³ J. Selmès, C. Desrouesné, *La maladie d'Alzheimer au jour le jour*, Paris, John Libbey Eurotext, 2004, pp. 20-23

²⁴ M. Sarazin, B. Dubois, « Profils évolutifs de la maladie d'Alzheimer », *L'année gériatrique*, n°17, 2003, pp. 160-172

²⁵ J. Selmès, C. Desrouesné, *La maladie d'Alzheimer au jour le jour*, Paris, John Libbey Eurotext, 2004, pp. 20-23

²⁶ Groupe d'experts, *Maladie d'Alzheimer : Enjeux scientifiques, médicaux et sociétaux*, Paris, Inserm, 2007, pp. 191-360

II.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

Selon le décret de compétence du 4 mai 2002, le rôle de l'orthophoniste, pour ce qui concerne son intervention auprès des patients atteints de « démence », consiste à « maintenir et adapter les fonctions de communication dans les lésions dégénératives du vieillissement cérébral ».²⁷

En ce qui concerne la maladie d'Alzheimer, on parle plus volontiers de prise en soin que de rééducation. En effet, on n'essaie pas de redonner au malade ses capacités antérieures mais plutôt de retarder un déclin irrémédiable des capacités cognitives et des capacités de communication. C'est pourquoi la prise en soin doit se faire le plus tôt possible.

Avant de débiter la prise en soin, l'orthophoniste se doit de savoir à quel stade de la maladie se situe le patient. Il devra également, tout au long des rencontres, adapter les séances à l'évolution du malade. La communication sera au centre de la prise en soin, de ce fait il faudra essayer de maintenir le plaisir de l'échange. Les apraxies et les agnosies seront également abordées. Pour rendre ce travail plus efficace, le patient Alzheimer doit être placé dans des situations de la vie quotidienne afin de se réentraîner à des apprentissages anciens (toilette, habillage, alimentation, déplacements à l'extérieur...). L'intérêt principal étant le maintien de l'autonomie qui nécessitera peut-être des techniques de facilitation (préparer les vêtements à l'avance par exemple). Si le patient vit toujours au domicile, on pourra aborder les différentes difficultés qu'il peut rencontrer dans sa vie quotidienne, et ce avec l'ergothérapeute.

L'orthophoniste prend non seulement en soin le patient, mais exerce aussi un rôle vis-à-vis de l'entourage : répondre aux questions, rassurer, expliquer, soutenir...

De plus, la présence chez le malade atteint de la maladie d'Alzheimer d'une résilience, comme dans tout autre démence dégénérative, (face à un traumatisme, c'est la capacité manifestée par une personne à résister et à construire, à se construire elle-même et à construire sa vie malgré tout), même dans les phases avancées de l'évolution, n'est pas exclue, mais il est nécessaire d'en faciliter l'émergence. Lorsqu'elle ne dépend

²⁷ A. Devevey, *Démences : Orthophonie et autres interventions*, Isbergues, Ortho édition, 2007, pp. 147-159

pas directement de l'individu, l'aménagement du milieu de vie permet souvent de la faire apparaître. Elle relève alors autant de l'énergie vitale du sujet, de sa personnalité, des sursauts de sa volonté ou de ses motivations et de son état de conscience, que du soutien de son entourage.²⁸

Pour ce qui est de la communication, il est très important de laisser le patient exprimer ses idées, de prendre le temps de l'écouter. L'orthophoniste et l'entourage devront encourager la personne à utiliser d'autres modes de communication en plus ou à la place du langage oral afin que ses désirs et besoins soient entendus (utiliser le geste de pointage par exemple). Il est important de parler au patient lentement, de favoriser les endroits calmes pour discuter avec lui, d'utiliser des phrases courtes et simples et de ne pas hésiter à utiliser le langage non-verbal.

En ce qui concerne les difficultés liées au temps, il peut être judicieux de travailler avec un agenda ainsi qu'avec des supports en images ou en photos. Pour les notions d'espace, on privilégiera les plans (de la maison, du quartier, de la ville...)

Notre comportement se doit d'être chaleureux et nous devons éviter toute infantilisation. Il est primordial de s'adapter aux incapacités de ces patients mais aussi de les placer constamment dans des situations de réapprentissage que l'on rencontre régulièrement. C'est pourquoi ce type de prise en soin s'apparente plus à un travail réadaptatif que rééducatif. Il faudra donc, autant que faire se peut, adopter une attitude constante de sollicitation envers le patient.

Enfin, nous pouvons ajouter que cette prise en soin orthophonique s'inscrit parfaitement dans les objectifs de santé publique définis par les pouvoirs publics en mai 2003 : « limiter la perte d'autonomie des malades d'Alzheimer », en permettant :

- l'amélioration de ses conditions de vie,
- le ralentissement du processus de dégradation,
- le retardement du placement en établissement spécialisé,

²⁸ Jacques Richard, « Résilience et vulnérabilité », *Gérontologie et société*, n°109, 2004, pp.109-125

- un meilleur confort de vie de l'entourage.²⁹

Et ce, grâce à un travail principalement axé sur la communication entre le malade et son entourage familial et/ou professionnel.

III. Démence fronto-temporale

III.1. GÉNÉRALITÉS

Les démences fronto-temporales représentent la troisième cause de démence dégénérative après la maladie d'Alzheimer et la maladie à corps de Lewy diffus, et la deuxième cause de démence avant 65 ans. Souvent méconnues et confondues avec la maladie d'Alzheimer, leur diagnostic clinique est pourtant possible. La première à avoir été décrite est la maladie de Pick.³⁰

III.1.1.ÉPIDÉMIOLOGIE

Elle reste encore imprécise avec des variations selon les études. Les démences fronto-temporales pourraient représenter entre 8 et 10% des démences. Cette démence est présénile. En effet, l'âge médian de survenue est considéré, dans nombre d'études, comme inférieur à 60 ans, avec des extrêmes allant de 35 à 75 ans.

La démence fronto-temporale touche de façon égale les deux sexes et la forme familiale est fréquente (entre 40 et 50%).³¹

²⁹ Nicole Denni-Krichel, « Accompagnement de la personne atteinte de la maladie d'Alzheimer », *L'orthophoniste*, n°298, Avril 2010, pp. 14-15.

³⁰ Roger Gil, *Neuropsychologie*, Paris, Masson, 2006, pp. 213-296

³¹ Roger Gil, *Neuropsychologie*, Paris, Masson, 2006, pp. 213-296

III.1.2.ANATOMO-PATHOLOGIE

La démence fronto-temporale est un syndrome clinique en rapport avec des processus neuropathologiques multiples. Il existe deux formes de démence fronto-temporale :

- Une maladie de Pick avec atrophie fronto-temporale, cellules ballonnées et présence de corps de Pick (constitués de protéine Tau anormale)
- Une forme aspécifique.³²

III.1.3.DIAGNOSTIC

Les critères diagnostiques de démence fronto-temporale sont les suivants : la perte du contrôle de soi, l'hyperoralté, la réduction progressive du langage, les comportements stéréotypés et de persévération avec préservation de l'orientation spatiale.

L'électroencéphalogramme (examen normal même aux stades tardifs) et l'imagerie cérébrale (scanner et IRM) sont des examens complémentaires très utiles pour le diagnostic.³³

III.1.4.PRINCIPES DU TRAITEMENT

Il n'existe actuellement aucun traitement curatif.

En ce qui concerne les approches non-médicamenteuses, la prise en charge doit être globale (soutien psychologique du patient et de son entourage, orthophonie...). Il faut informer les familles sur les particularités de cette démence et notamment sur l'absence actuelle de traitement spécifique. Des mesures juridiques et financières doivent être rapidement mises en place compte tenu de l'évolution des troubles du

³² M. Billiard, Y. Dauvilliers, *Les troubles du sommeil*, Paris, Masson, 2005, pp. 229-258

³³ S. Medjahed, S. Pariel-Madjlessi, J. Belmin, « Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie », *La revue de gériatrie*, n°26, 2001, pp. 641-654

comportement, chez des patients souvent encore en activité professionnelle et/ou responsables de famille.³⁴

III.1.5.SURVEILLANCE

Elle est assurée par le généraliste et par un spécialiste (gériatre, neurologue, psychiatre : une ou deux fois par an).

Ce suivi est à base de réévaluations médicales, d'accompagnement social et de préparation progressive à l'entrée en institution au cas où le maintien à domicile deviendrait de plus en plus fragile.³⁵

III.1.6.ÉVOLUTION

La durée d'évolution des démences fronto-temporales est de 3 à 20 ans, avec **une moyenne à 8-10 ans**. Elle se fait peu à peu vers un apragmatisme avec inertie, une amimie, un mutisme, et une incontinence. Le décès peut être dû à une syncope ou à une complication intercurrente.³⁶

Évolution cognitive : les troubles cognitifs apparaissent assez tardivement dans l'évolution de la maladie et restent classiquement au second plan derrière les **troubles du comportement** (impulsivité, désinhibition, modification des habitudes alimentaires, apathie, négligence physique et instabilité motrice).

La compréhension est préservée, au stade précoce de la maladie, sauf pour des phrases complexes au niveau de la syntaxe. Le sens des mots est donc bien conservé.

Le jugement et le raisonnement sont fréquemment altérés. Le patient est **anosognosique ou anosodiaphorique**.

L'attention est précocement et massivement touchée, le patient est très distractible.

La fluence verbale est rapidement altérée dans l'évolution de la maladie.

³⁴ S. Medjahed, S. Pariel-Madjlessi, J. Belmin, « Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie », *La revue de gériatrie*, n°26, 2001, pp. 641-654

³⁵ A. Somogyi, *Handicap, vieillissement, soins palliatifs*, Paris, Masson, 2008, pp. 92-100

³⁶ X. Seron, M. Jeannerod, *Neuropsychologie humaine*, Sprimont, Mardaga, 1998, pp. 529-574

Le score au Mini Mental State reste longtemps normal. Le langage peut être précocement altéré ou au contraire, préservé au début de la pathologie. Les troubles du langage peuvent se traduire par une anomie, une expression orale spontanément réduite, des paraphasies et les stéréotypies sont fréquentes dès les premiers stades de la maladie. **L'écholalie et les persévérations** se voient à un stade tardif. L'évolution dans les formes avancées se fait vers le **mutisme**.³⁷

III.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

Comme dans la majorité des démences, la priorité de la prise en charge orthophonique est le maintien de la communication. Au regard des symptômes, on devine toutefois qu'ici la spécificité de notre intervention réside dans la gestion du syndrome frontal, majeur dans ces pathologies. Pour maintenir la communication entre ces patients et leur entourage, il faut avant tout rendre (ou du moins préserver) leur langage et leurs attitudes socialement acceptables, puisque d'un point de vue fonctionnel on a pu constater que le langage reste longtemps préservé.

L'enjeu de la stratégie analytique de Dérouesné et al.³⁸ est d'améliorer la fonction cognitive déficitaire par l'entraînement. Cette procédure est basée sur une progression graduelle, la répétition et la confrontation du sujet à ses performances. La stimulation des capacités de programmation et d'attention se fait par le biais de l'explication et de la verbalisation des tâches cognitives. L'essence de cette théorie se concrétise donc par la planification des activités proposées par le thérapeute (décomposition de la tâche en sous-ensembles hiérarchisés).

Alderman propose la mise en place de techniques de conditionnement opérant à partir de paradigmes classiques de renforcement positif ou négatif. Les objectifs étant la prise de conscience, l'auto-inhibition et l'autocontrôle.

³⁷ S. Medjahed, S. Pariel-Madjlessi, J. Belmin, « Les démences fronto-temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie », *La revue de gériatrie*, n°26, 2001, pp. 641-654

³⁸ F. Eustache, J. Lambert, F. Viader, *Rééducations neuropsychologiques : historique, développements actuels et évaluation*, Bruxelles, De Boeck, 1997, p. 249

Après définition d'une conduite dominante à adopter, la thérapie va tenter de réprimer le ou les comportements inappropriés à l'aide de sanctions ou de gratifications. Cette procédure se décrit de la manière suivante. Le patient reçoit un certain nombre de jetons qu'il pourra échanger contre des renforcements tangibles (comme des friandises) à la fin d'une période de temps spécifiée (15 minutes par exemple). Au cours de cette période, le patient perd des jetons s'il s'engage dans une conduite inappropriée. On explique au patient les raisons de la perte des jetons.³⁹

On peut également agir directement sur l'environnement du patient dans le but d'y réduire les situations initiatrices de troubles comportementaux (Azouvi et al.⁴⁰). On prendra en compte, et surtout on fera prendre conscience à l'entourage, le ralentissement du proche et la nécessité de lui laisser du temps pour répondre aux sollicitations. On favorisera aussi l'attention du patient en réduisant au maximum les éléments distrayants. Il est nécessaire de bien informer la famille sur les symptômes de la maladie pour la déculpabiliser et préserver les liens familiaux (rôle de guidance de l'orthophoniste).

Fort de ces principes qu'il adoptera à sa guise, l'orthophoniste pourra travailler plus spécifiquement le langage en réprimant les stéréotypies et les phénomènes écholaliques. Ces stratégies pourront également pallier le manque du mot et les digressions dans le langage.

Enfin, on soulignera la nécessité pour nous de toujours privilégier l'entraînement du patient pour les activités de la vie quotidienne et de ne pas travailler exclusivement sur des activités isolées. En outre, on peut ajouter qu'il faut éveiller au maximum l'intérêt du patient et lutter contre l'anosognosie qu'il manifeste.

³⁹ G. Aubin, P. Allain, *Fonctions exécutives et rééducation*, Paris, Masson, 2006, pp. 85-93

⁴⁰ P. Azouvi, P-A. Joseph, J. Pélissier, F. Pellas, *Prise en charge des traumatisés cranio-encéphaliques*, Issy-les-Moulineaux, Elsevier Masson, 2007, p. 205

IV. Paralyse supranucléaire progressive (Maladie de Steele-Richardson-Olszewski)

IV.1. GÉNÉRALITÉS

La PSP est une maladie neuro-dégénérative de l'adulte dont l'étiologie est encore inconnue. Elle se traduit par une paralysie des mouvements oculaires de la verticalité, une rigidité axiale, une akinésie et un syndrome démentiel.⁴¹

IV.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

La PSP est probablement le syndrome parkinsonien neurodégénératif atypique le plus rencontré : elle représente 5 à 10% des syndromes parkinsoniens.

L'âge moyen de début est compris entre 57 et 69 ans.

Pour Steele (1972), il existe une nette prédominance masculine.⁴²

IV.1.2. ANATOMO-PATHOLOGIE

La PSP est une affection neuro-dégénérative caractérisée par des altérations neuronales avec dégénérescence neurofibrillaire touchant les noyaux gris centraux, le tronc cérébral, le cervelet et les régions frontales. La dégénérescence cause des lésions qui interrompent les connexions sous-corticales.⁴³

⁴¹ J-L. Dieteman, M-L. Vargas, *Neuro-imagerie diagnostique*, Paris, Masson, 2007, pp. 529-572

⁴² K. Dujardin, L. Defebvre, *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, pp. 103-116

⁴³ F. Brin, C. Courrier, E. Lederlé, V. Masy, *Dictionnaire d'Orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, 298 p.

IV.1.3. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de certitude de la PSP est, comme pour la maladie d'Alzheimer, clinico-pathologique.

Cependant, les troubles cognitifs et comportementaux de cette maladie sont des éléments essentiels du diagnostic. En effet, ils sont toujours présents à des degrés variables. Le diagnostic doit donc être évoqué devant un déficit cognitif global associé à des chutes répétées et inexpliquées chez un sujet âgé avec une rigidité du cou et une paralysie des mouvements oculaires conjugués et de la verticalité.⁴⁴

IV.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

La dopathérapie doit constituer le traitement de première intention même si son efficacité sur la PSP reste partielle et transitoire sans modification des troubles oculomoteurs.⁴⁵

Les mesures de rééducation (orthophonie, kinésithérapie) sont donc essentielles.

IV.1.5. ÉVOLUTION

L'évolution de la PSP, comme son nom l'indique, est **progressive**. La **paralysie supranucléaire de l'oculomotricité verticale et l'instabilité posturale franche avec chutes** sont présentes dès la première année d'évolution.⁴⁶ La **marche deviendra impossible** et l'**akinésie très importante** (gestes rares et ralentis) amènera le faciès figé, exprimant une mimique d'étonnement et d'inquiétude, à une **amimie faciale**.

La **vision floue** et la **diplopie** du départ laisseront place à une **ophtalmoplégie** dont les répercussions se font au début sur le regard en mangeant. Cette dernière paralyse le regard vertical ; il y a alors une atteinte de la commande volontaire et/ou automatique.

⁴⁴ A. Améri, S. Timsit, *Neurologie clinique, guide pratique*, Heures de France, 1997, pp. 231-248

⁴⁵ K. Dujardin, L. Defebvre, *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, pp. 103-116

⁴⁶ M. Vérin, *La maladie de Parkinson*, Paris, Masson, 2006, pp. 107-112

L'**hypophonie** se transformera en **dysphonie** voire en **aphonie**. En effet, avec l'évolution de la maladie, la voix devient monotone avec un possible nasonnement.

Le langage présente une **aprosodie** et une **palilalie** puis une **dysarthrie akinétique** s'installe, constituée d'une composante spastique et extrapyramidale.

La parole est bredouillante, lente et assourdie, pour finalement parfois devenir inintelligible. La fluence verbale se réduit, on note des **persévérations sans paraphasies**. La compréhension orale et écrite simple est conservée. L'évolution allant vers un **mutisme complet**.

Au fil de la maladie, des **troubles de la déglutition** apparaissent, ils sont marqués par des **fausses-routes** avec **dysphagie** aux solides et liquides.

Les troubles cognitifs apparaissent au cours de l'évolution avec un profil neuropsychologique de type démence sous-cortico-frontale (troubles de la mémoire, de l'abstraction, du raisonnement, de la vigilance, associés à une labilité de l'attention). On constate également une micrographie ou une agraphie souvent associée à une apraxie constructive et des persévérations.

La mort surviendra en 5 à 6 ans environ.

IV.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

La rééducation orthophonique est préconisée pour permettre une communication, même minimale, du patient avec son entourage et un accompagnement psychoaffectif.

La prise en charge sera plurihebdomadaire à raison de 3 fois par semaine.

Il est très important de retenir que nous ne travaillons pas dans la « réparation » ni dans la récupération des troubles. L'objectif de la prise en soin est de conserver au maximum l'autonomie fonctionnelle du patient. Dans cette optique, il s'agit, pour l'orthophoniste, de maintenir la communication, d'entretenir la déglutition, d'informer, de conseiller, d'accompagner et de soutenir le patient (et l'entourage).

Les axes primordiaux à travailler sont l'hypertonie de la face et de la nuque, et la paralysie du regard (lecture de livres en gros caractères, puzzles à grosses pièces).

On pourra également utiliser le travail neuro-visuel d'orientation du regard et de poursuite oculomotrice (latéralité, verticalité, balayage, stratégie visuelle).

La prise en soin nécessite également un travail sur la dysarthrie mixte de type pseudo-bulbaire où l'on essaiera d'entretenir au maximum les fonctions perturbées. On travaillera donc la motricité et la tonicité bucco-faciales, les altérations phasiques (phonèmes, articulation), la dyspnemie (le souffle abdominal, la coordination pneumophonique...), les éléments supra-segmentaires (voix, intensité, rythme, intonation).

Les gestes compensateurs et les postures (position assise et tête antéfléchie) aideront à travailler contre les troubles de la déglutition. Nous pourrions également pratiquer des stimulations myo-faciales, avec l'accord du patient, pour travailler les mimiques et les praxies bucco-linguo-faciales de façon passive assistée. On pourra aussi travailler les mimiques à travers des mises en situation comme la lecture de texte susceptible de déclencher des émotions ou le visionnage de photos par exemple. La mémoire sera sollicitée par le biais de rappel de dates ou l'apprentissage de listes de mots. En ce qui concerne le graphisme et l'écriture on s'aidera de modèles et de pointillés. Enfin, les fonctions supérieures seront prises en charge via la lecture de texte, le récit oral et le jugement critique.

Pour conclure, « l'évolution, grâce à la prise en soin orthophonique, pourrait se faire vers « une amélioration » de l'articulation parfois, du contrôle du souffle, des mimiques en situations, du sourire en spontané ; une conservation de la lecture, de la déglutition avec la mise en place de moyens compensatoires, de la mémoire à court terme et immédiate ; et une aide pour le regard avec la motricité de la main dominante ».⁴⁷

⁴⁷ I. Eyoun, S. Defives-Masson, *Rééducation Orthophonique n°195*, Paris, Fédération nationale des orthophonistes, 1998, pp. 69-87

V. La démence à corps de Lewy

V.1. GÉNÉRALITÉS

V.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

Les données épidémiologiques concernant la démence à corps de Lewy sont limitées, du fait de sa description relativement récente et des difficultés de son diagnostic clinique. Elle apparaît néanmoins comme la deuxième cause de démence dégénérative, après la maladie d'Alzheimer. Aucune étude clinico-pathologique de suivi prospectif n'a encore été publiée. L'analyse des effets de l'âge, du sexe et d'autres facteurs de risque potentiels comme les facteurs de risque vasculaire n'a donc pu être réalisée. Seules des données concernant la prévalence de la démence à corps de Lewy sont disponibles. Les études, effectuées en population, montrent qu'elle représenterait entre 10 à 20% des démences.⁴⁸

V.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE

La démence à corps de Lewy se caractérise par « la présence de corps de Lewy (inclusions neuronales intra-cytoplasmiques) corticaux, toujours associés à des corps de Lewy sous-corticaux, mais en nombre variable ».⁴⁹

⁴⁸ F. Portet, A. Gabelle, J. Touchon, « Démence de la maladie de Parkinson et démence à corps de Lewy », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 35-50

⁴⁹ S. Ferchichi, M. Giraud, A. Smaghe, « La démence à corps de Lewy », *Revue de Gériatrie*, 2000, pp. 493-498

V.1.3. DIAGNOSTIC

La caractéristique centrale requise pour le diagnostic de démence à corps de Lewy est un déclin cognitif d'amplitude suffisante pour interférer avec un fonctionnement normal, social ou professionnel. Une altération mnésique est habituelle.

Deux des signes cardinaux suivants sont nécessaires pour un diagnostic de forme probable, un pour une forme possible :

- Fluctuations des performances cognitives avec des variations franches de la vigilance et de l'attention,
- Hallucinations visuelles récidivantes, typiquement très précises et détaillées,
- Syndrome parkinsonien spontané, en dehors de tout effet secondaire d'un traitement.⁵⁰

V.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

Étant donné l'absence de traitement curatif, le traitement de la démence à corps de Lewy sera symptomatique.

Le traitement médicamenteux est à base de dopaminergiques et d'anticholinestérasiques. Mais cette prise en charge médicamenteuse est difficile car le traitement de chaque manifestation symptomatique est susceptible d'en aggraver une autre, notamment à l'intérieur du triptyque : syndrome parkinsonien, hallucinations, troubles cognitifs.⁵¹

La prise en charge non-pharmacologique du patient et de son entourage est donc primordiale (psychologue, orthophoniste, association de familles, ergothérapeute...)

⁵⁰ S. Ferchichi, M. Giraud, A. Smagghe, « La démence à corps de Lewy », *Revue de Gériatrie*, 2000, pp. 493-498

⁵¹ S. Ferchichi, M. Giraud, A. Smagghe, « La démence à corps de Lewy », *Revue de Gériatrie*, 2000, pp. 493-498

V.1.5. ÉVOLUTION

Comme dans toute affection dégénérative, l'évolution de la démence à corps de Lewy est **progressive**. Les premiers signes apparaissent le plus souvent **après 60 ans**. La durée d'évolution est variable, mais serait plus courte que dans la maladie d'Alzheimer (**7 ans en moyenne**).

Toutefois, un élément caractéristique est la présence, sur ce fond d'aggravation progressive, de **fluctuations** qui se traduisent par des variations importantes des performances, tant sur le plan cognitif que moteur, et par des modifications du niveau de vigilance comme de l'intensité des troubles psychiatriques.⁵²

Le déclin cognitif se fait donc par paliers. La personne atteinte présente des périodes de confusion importante suivies de périodes de « récupération ». Cette situation est difficile à supporter pour les proches qui ne savent jamais à quoi s'attendre de la part de la personne atteinte.

Les problèmes de **mémoire** peuvent être absents au début de la maladie. S'ils sont présents, ce sont principalement des troubles de la récupération, c'est-à-dire que l'information est bien encodée dans le cerveau mais que la personne a des difficultés à récupérer.

V.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

Le syndrome démentiel, dans la maladie à corps de Lewy, étant à la fois de type cortical et sous-cortical, la prise en charge orthophonique se rapprochera de celles de la paralysie supranucléaire progressive et de la maladie d'Alzheimer. Ces prises en soin spécifiques ont été développées dans les chapitres précédents.

L'aspect sous-cortical du syndrome démentiel se révèle par l'existence d'une bradyphrénie (ralentissement idéique), de troubles de l'humeur et du caractère, et d'une symptomatologie frontale avec des troubles attentionnels et un syndrome dysexécutif.

⁵² F. Portet, A. Gabelle, J. Touchon, « Démence de la maladie de Parkinson et démence à corps de Lewy », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 35-50

On se rapprochera donc de la prise en charge de la paralysie supranucléaire progressive en s'attardant sur le travail de l'attention et des activités intellectuelles de type frontal.

Les troubles de la mémoire et du langage se rapprochent de ceux qui sont présents dans la démence de type Alzheimer. On s'orientera donc vers la prise en soin de cette dernière en s'attardant sur le travail de la mémoire, très déficitaire ici, et sur les fluences verbales, les tâches visuo-spatiales et constructrices.

VI. Aphasie progressives primaires

VI.1. GÉNÉRALITÉS

Les aphasies progressives primaires font partie de ce que l'on appelle les atrophies corticales focales progressives. Ces syndromes se caractérisent par l'altération sélective d'une faculté cognitive d'installation insidieuse, d'aggravation progressive, et par une atrophie corticale focale.⁵³

C'est en 1982 que Mesulam décrit ce syndrome comme étant un trouble du langage, isolé pendant au moins 2 ans, qui évolue vers une démence.

On distingue les aphasies progressives primaires fluentes et les aphasies progressives primaires non-fluents selon la fluence du débit verbal au début de l'évolution.

On ne sait pas, à l'heure actuelle, si ce syndrome est une entité à part entière ou un mode d'entrée dans une pathologie démentielle.⁵⁴

⁵³ M. Didic, O. Felician, M. Ceccaldi, M. Poncet, « Les atrophies corticales focales progressives », *Revue neurologique*, n°155, 1999, pp. 73-82

⁵⁴ B. Croisile, « L'aphasie progressive dégénérative », *Neurologies*, n°4, 2001, pp. 422-426

VI.1.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

L'aphasie progressive primaire débute dans le présenium, entre 45 et 70 ans et la prévalence du sexe est très variable suivant les études.⁵⁵ Selon Mesulam, il existerait une prédominance masculine.

VI.1.2. ANATOMOPATHOLOGIE

Les examens d'imagerie cérébrale montrent un aspect caractéristique : la présence d'une atrophie, généralement franchement asymétrique aux dépens du côté gauche, prédominant dans les régions fronto-temporales et péri-sylviennes, donc touchant de manière préférentielle les zones du langage de l'hémisphère gauche.⁵⁶

VI.1.3. DIAGNOSTIC

Le diagnostic clinique de l'aphasie progressive primaire repose sur l'existence d'une détérioration progressive du langage, isolée pendant au moins deux ans, avec préservation de l'autonomie et de la conscience des troubles (Mesulam et Weintraub, 1992). S'il existe des difficultés dans la vie quotidienne, elles doivent être le fait de troubles du langage. L'attention, la mémoire, les fonctions visuo-constructives ainsi que le comportement doivent être relativement préservés au cours des deux premières années.⁵⁷

L'aphasie progressive primaire non fluente :

La forme non fluente est caractérisée par un débit ralenti, haché, souvent dysprosodique, laborieux. L'appétence au langage est nettement diminuée. La nosognosie du trouble est généralement préservée. Le patient est affecté, souvent replié sur lui-même.

⁵⁵ D. David, O. Moreaud, A. Charnallet, « Les aphasies progressives primaires : aspects cliniques », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 189-200

⁵⁶ X. Seron, M. Jeannerod, *Neuropsychologie humaine*, Sprimont, Mardaga, 1998, pp. 529-574

⁵⁷ B. Lechevalier, F. Eustache, F. Viader, *Traité de neuropsychologie clinique*, Bruxelles, de boeck, 2008, pp. 770-852

L'aphasie progressive primaire fluente :

Dans la forme fluente, le discours est fluide, le débit de parole normal malgré des pauses en raison de l'anomie, la prosodie est bonne, de même que l'appétence au langage. La nosognosie du trouble est aussi conservée, mais le patient est parfois moins affecté et moins en retrait.⁵⁸

VI.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

Il n'existe pas, actuellement, de traitement médicamenteux des aphasies progressives primaires. Cependant, les patients étant longtemps conscients de leurs déficits, il est souvent nécessaire d'utiliser des antidépresseurs.

La mise en route d'un soutien psychologique adapté est utile, aussi bien pour le patient que pour l'entourage.

Même si l'évolution est défavorable sur le long terme, ces patients doivent être systématiquement confiés à un orthophoniste car leur aphasie reste longtemps isolée d'autres déficits cognitifs, ce qui favorise la prise en soin et l'utilisation compensatrice de capacités résiduelles.⁵⁹

VI.1.5. ÉVOLUTION

L'évolution est caractérisée par l'**aggravation progressive de l'aphasie**, l'apparition d'autres troubles cognitifs et de troubles comportementaux, et ultérieurement d'un syndrome démentiel. Le décès survient entre **quatre et onze ans** après le début de l'aphasie.⁶⁰

⁵⁸ F. Assal, C. Ragno Paquier, « L'aphasie (primaire) progressive : un diagnostic simple ou complexe ? », *Schweizer archiv für neurologie und psychiatrie*, 2009, pp. 275-279

⁵⁹ B. Croisile, « L'aphasie progressive dégénérative », *Neurologies*, n°4, 2001, pp. 422-426

⁶⁰ B. Lechevalier, F. Eustache, F. Viader, *Traité de neuropsychologie clinique*, Bruxelles, de boeck, 2008, pp. 770-852

L'aphasie progressive primaire non fluente :

L'évolution de l'aphasie progressive primaire non fluente se fait vers une altération progressive de la parole, un **manque du mot** de plus en plus sévère, les patients ne s'exprimant plus que par mots isolés et monosyllabes ; les intonations restent conservées. Puis la progression se fait vers un **mutisme** avec perte de la prosodie et apparition d'une hypophonie. La **compréhension, orale et écrite, l'écriture** et le **calcul** se détériorent peu à peu. Sur le plan comportemental, ces patients peuvent devenir **apathiques**, peu sociables et avoir des **comportements stéréotypés**. Enfin, après plusieurs années d'évolution, apparaît un **tableau démentiel de type frontal**.

L'aphasie progressive primaire fluente :

Au cours de l'évolution, le **déficit de compréhension** des mots devient majeur, rendant toute conversation impossible, alors que l'identification des objets et des visages reste préservée. L'**anomie** s'aggrave en parallèle. Le discours devient progressivement vide, avec des **paraphrasies verbales**, de nombreuses **circonlocutions**, donnant parfois une impression de discours incohérent. Ces patients deviennent excessivement difficiles à évaluer cliniquement car ils peuvent générer une fausse impression de « démence globale ».

Le langage écrit est initialement moins altéré que le langage oral mais, par la suite, ces patients développent une **dyslexie – dysorthographe de surface**.

La répétition peut être préservée ou altérée.⁶¹

VI.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

La prise en soin orthophonique dans le cadre des aphasies progressives primaires est particulièrement indiquée. En effet, l'atteinte isolée du langage va nous permettre la mise en place de stratégies alternatives de communication avant qu'une dégradation trop importante des fonctions cognitives et du langage ne l'en empêche.

⁶¹ D. David, O. Moreaud, A. Charnallet, « Les aphasies progressives primaires : aspects cliniques », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 189-200

La compréhension des déficits langagiers conditionne entièrement la prise en charge orthophonique de ces patients et doit guider les explications et les conseils qu'il faut donner à l'entourage pour optimiser la communication.⁶²

Contrairement aux aphasies vasculaires ou traumatiques dont la rééducation se complexifie au fil de la récupération, il faut ici progressivement l'alléger. Les changements de stratégie rééducative permettent ainsi de s'adapter au maximum aux capacités résiduelles du patient : l'amélioration d'une anomie ou d'une difficulté communicative est ainsi possible au prix d'une adaptation constante à la progression du déficit phasique. Cette prise en soin régulière (une à deux séances par semaine) permet aussi de conseiller (utiliser des questions fermées, prendre conscience que les capacités intellectuelles du proche sont conservées...), de soutenir la famille, et crée un suivi qui peut alerter le neurologue de l'aggravation de la situation.⁶³

En premier lieu l'orthophoniste s'appliquera à travailler l'évocation lexicale, souvent précocement défaillante. Il s'agira ici de pallier les manques du mot par l'utilisation de circonlocutions, ou en travaillant la dénomination. On adaptera les situations de la vie quotidienne pour contourner les difficultés.

Nous travaillerons également la mimique et la prosodie. Sans oublier de stimuler les praxies bucco-faciales pour conserver au mieux les capacités expressives et articulatoires du patient.

L'autre temps de notre prise en soin sera axé sur l'établissement d'un carnet de communication en prévision de la dégradation irréversible du langage.

La construction de ce carnet se fera secondairement à une enquête réalisée auprès du patient et de son entourage pour connaître ses occupations, activités, centres d'intérêt, et ainsi personnaliser au mieux cet outil. D'autre part, ce carnet comprendra toutes les demandes concernant les besoins vitaux et émotionnels.

La réalisation du carnet passera en pratique par une présentation claire, une évolutivité possible, une optimisation des pictogrammes, une facilité et rapidité

⁶² D. David, O. Moreaud, A. Charnallet, « Les aphasies progressives primaires : aspects cliniques », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement*, n°4, 2006, pp. 189-200

⁶³ B. Croisile, « L'aphasie progressive dégénérative », *Neurologies*, n°4, 2001, pp. 422-426

d'utilisation et un support physique adapté. Les pictogrammes incontournables sont : le oui/non, le calendrier, l'horloge, les photos de l'entourage, les chiffres et les affects.

Par la suite il faudra convaincre le patient et l'entourage de l'utilité de ce carnet pour qu'il se l'approprie. Dans notre cas, c'est sans doute l'étape la plus compliquée puisque l'acceptation de la mise en place de ce carnet signifie tacitement la prise de conscience de l'irréversibilité du processus dégénératif.⁶⁴

On sait que la pathologie évoluera vers une démence de type fronto-temporal ou de type Alzheimer. Notre prise en soin se réorientera alors vers les voies adaptées aux nouveaux symptômes de ces pathologies que nous avons traitées précédemment.

VII. Sclérose latérale amyotrophique (S.L.A)

VII.1. GÉNÉRALITÉS

La SLA ou maladie de Charcot est une maladie neurologique dégénérative, touchant exclusivement le système moteur périphérique et central. C'est la forme la plus fréquente de maladie progressive du motoneurone. Son étiologie est actuellement inconnue.⁶⁵

VII.1.1.ÉPIDÉMIOLOGIE

L'incidence de la SLA est de 1,5 pour 100 000 habitants (et par an). La maladie touche plus souvent l'homme que la femme (1,5/1), mais ce rapport est inversé dans les

⁶⁴ J. Lambert, *Les approches thérapeutiques en orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, pp. 35-100

⁶⁵ P. Gauthier, *Soins palliatifs*, Rueil-Malmaison, doin, 2004, pp. 133-142

formes bulbaires. Elle survient habituellement entre 40 et 70 ans. Enfin, la SLA est plus souvent sporadique que familiale.⁶⁶

VII.1.2.ANATOMOPATHOLOGIE

Sur le plan anatomopathologique, la SLA est caractérisée par une perte progressive et sélective des motoneurones, à la fois du cortex cérébral et des cornes antérieures de la moelle, avec un respect des noyaux oculomoteurs. La mort des motoneurones périphériques entraîne une dénervation et une amyotrophie des muscles correspondants.⁶⁷

VII.1.3.DIAGNOSTIC

Le diagnostic de SLA peut être difficile, notamment dans les formes initiales où les signes sont incomplets. Il n'existe en effet pas de « marqueur » biologique de la maladie, c'est-à-dire d'anomalie sanguine caractéristique de la maladie.

Le diagnostic repose donc sur l'expertise du neurologue qui va rechercher à l'examen des signes d'atteinte du motoneurone central (syndrome pyramidal) :

- Hypertonie ou spasticité,
- Exagération des réflexes ostéo-tendineux,
- Signe de Babinski inconstant,
- Atteinte pseudo-bulbaire (rires et pleurs spasmodiques, troubles de la déglutition).

Ou des signes d'atteinte du motoneurone périphérique :

- Apparition précoce de crampes (souvent nocturnes), et de manière inconstante, de fasciculations,
- Déficit musculaire progressif et distal du membre supérieur (pouce, doigt),
- Paralysie avec amyotrophie (signe de la main de singe),

⁶⁶ Pierre-François Pradat, *Neurologie*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, pp. 1-8

⁶⁷ A. Améri, S. Timsit, *Neurologie*, Heure de France, 1997, pp. 173-210

- Atteinte bulbaire (paralysie labio-glosso-pharyngée, dysarthrie, dysphonie),
- Absence de troubles sensitifs.

Cet examen est complété par un électromyogramme qui recherche des anomalies électriques de souffrance du motoneurone périphérique et précise leur extension.⁶⁸

VII.1.4.PRINCIPES DU TRAITEMENT

Dès le diagnostic posé, la prise en charge est d'emblée palliative puisqu'il n'y a actuellement aucun traitement curatif, bien que le Riluzole® permette de ralentir l'évolution de la maladie. Le patient et sa famille sont donc placés face au décès annoncé. La prise en charge se doit d'être globale et multidisciplinaire (orthophonie, kinésithérapie...). Elle sera adaptée à chaque patient, en fonction de l'évolution.⁶⁹

VII.1.5.ÉVOLUTION

L'évolution se fait par une aggravation **progressive** vers la mort, mais sa durée et ses modalités sont extrêmement variables. Le décès survient **3 ans** après le début de la maladie dans 50% des cas, mais des évolutions prolongées sont possibles. La mort est généralement liée à une infection pulmonaire secondaire à des fausses routes ou à l'hypoventilation alvéolaire par déficit des muscles diaphragmatiques.⁷⁰

On distingue deux formes de début de la maladie :

- La forme spinale ou périphérique (la plus fréquente) : elle se caractérise par un début de l'atteinte au niveau des **membres supérieurs ou inférieurs**. L'atteinte est asymétrique et évolutive. Les **crampes** (brèves mais douloureuses) sont précoces et tendent à

⁶⁸ www.ars-asso.com/index.php?act=1.4.1

⁶⁹ P. Gauthier, *Soins palliatifs*, Rueil-Malmaison, doin, 2004, pp. 133-142

⁷⁰ A. Améri, S. Timsit, *Neurologie*, Heure de France, 1997, pp. 173-210

diminuer au cours de l'évolution pour laisser place à une **incapacité d'usage des membres supérieurs et inférieurs**.

- La forme bulbaire : elle représente 20 à 30% des SLA et touche plus fréquemment la femme. Son début survient à un âge plus tardif et son évolution est en général plus **rapide**. L'atteinte initiale touche la sphère ORL avec une **dysarthrie**, et plus tardivement, des **troubles de la déglutition**.

C'est la forme bulbaire qui concerne le plus les orthophonistes, on y retrouve :

- Une dysarthrie paralytique,
- Des troubles de la respiration : hypotonie des muscles respiratoires, incoordination pneumophonique,
- Une hypersialorrhée due à un trouble de la déglutition automatique de la salive,
- Une dysphagie oro-pharyngée : hypotonie voire paralysie des muscles.⁷¹

VII.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

Le rôle de l'orthophoniste est alors de proposer des moyens de facilitation destinés à prévenir une aggravation, de maintenir (le plus longtemps possible) les fonctions de phonation et de déglutition, d'aider au confort notamment par la détente liée à la relaxation, tout en acceptant que la prise en soin continue jusqu'à une fin inexorable.

Le recours à la communication alternative est nécessaire dès que la parole, devenue difficile, ne permet plus le maintien d'une communication orale avec l'entourage.

Il est important de ne pas fatiguer le malade en réduisant au minimum la rééducation active, sans quoi la dégénérescence des motoneurones encore actifs serait accélérée.⁷²

⁷¹ Pierre-François Pradat, *Neurologie*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, pp. 1-8

La détente musculaire du patient est un préalable indispensable à la prise en soin. On évitera ainsi la spasticité et la mobilisation excessive des muscles. On pourra utiliser plusieurs types de relaxation :

- La relaxation (contraction-détente) les yeux ouverts de F. Le Huche sans la phase de contraction.⁷³
- La relaxation dynamique inspirée de la méthode Martenot qui vise à empêcher la diffusion d'une contraction musculaire à une zone concernée.
- Une relaxation passive si le sujet est fatigué ou si la motricité volontaire est très diminuée. Cette méthode est inspirée du « training autogène » de Schultz. Lors de la phase préparatoire, le patient est invité à se concentrer sur la phrase « je suis tout à fait calme et détendu », le patient doit ensuite ressentir ses membres comme lourds, se concentrer sur une sensation de chaleur, sur la régulation de son rythme cardiaque, de sa respiration... La pratique de cette méthode pouvant provoquer des crises d'angoisse (d'après F. Le Huche), elle ne doit, par conséquent, être réalisée que par un praticien expérimenté.⁷⁴

Du point de vue phoniatrique, nous travaillerons les praxies bucco-linguo-faciales tant que la motricité volontaire le permettra. Les séries praxiques se devront d'être très brèves et entrecoupées de pauses fréquentes afin que le patient ne se fatigue pas. On mettra également l'accent de manière précoce, sur le travail de la coordination pneumophonique, de la respiration abdominale et de l'articulation (travail de points d'articulation sur des mots courts).

Les massages faciaux pourront également être utilisés afin d'améliorer le confort du patient.⁷⁵

⁷² F. Brin, C. Courrier, E. Lederlé, V. Masy, *Dictionnaire d'Orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, 298 p.

⁷³ François Le Huche, André Allali, *Thérapeutique des troubles vocaux*, Paris, Masson, 2002, pp. 61-118

⁷⁴ Joana Revis, Florence Cayreyre, *Les approches thérapeutiques en orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, pp. 91-104

⁷⁵ Sylvie Brihaye, *Rééducation orthophonique : les maladies neurodégénératives*, Paris, Fédération nationale des orthophonistes, 1998, pp. 103-110

La prise en charge orthophonique s'adresse également à tous les temps de la déglutition. En effet, on travaillera la gestion du bol alimentaire durant le temps buccal via la musculature et les praxies. Les autres temps de la déglutition sont involontaires, c'est pourquoi on insistera sur l'apprentissage d'une position adaptée (dos droit, tête fléchie). On demandera alors au patient, avant la déglutition, d'inspirer, d'exercer une apnée quand il avale puis de tousser.

Au départ, quand les fausses-routes aux liquides apparaissent et qu'elles persistent malgré la posture, le patient sera orienté vers des boissons naturellement épaissies (nectar de fruits). L'utilisation d'épaississants alimentaires en poudre pourra également être conseillée.

Dans le dernier stade de l'évolution, une alimentation mixte sera proposée, le maximum des apports se faisant par la voie entérale.

La rééducation de la déglutition doit se poursuivre même au temps de la nutrition entérale afin de gérer au mieux la déglutition salivaire.⁷⁶

Enfin, l'orthophoniste a le souci de préserver une communication, même la plus réduite, jusqu'au stade ultime de la maladie. En effet, 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. Les objectifs de la prise en soin orthophonique visent donc d'une part à maintenir une communication verbale compréhensible (cf. travail phoniatrique) ; d'autre part elle contribue à la mise en place des différentes techniques de communication alternative permettant de conserver une possibilité de communication avec leur environnement chez des patients dont les capacités motrices et verbales sont totalement déficientes : mimiques, langage écrit, tableau de communication, synthèse vocale...⁷⁷

⁷⁶ Michèle Puech, Virginie Woisard, *Les approches thérapeutiques en orthophonie*, Isbergues, Ortho édition, 2004, pp. 113-151

⁷⁷ Société française de neurologie, *Quelles thérapies et quel suivi pour le patient atteint de SLA et son entourage ?*, Nice, Haute autorité de santé, 2005, pp. 27-38

VIII. Tumeurs cérébrales

VIII.1.GÉNÉRALITÉS

VIII.1.1.ÉPIDÉMIOLOGIE

Les tumeurs cérébrales, primitives ou secondaires, constituent une pathologie neurologique fréquente, puisque leur incidence suit immédiatement celle des accidents vasculaires et des démences. Leur incidence, actuellement évaluée entre 5 et 8 cas pour 10.000 habitants, est en augmentation chez les sujets âgés (pic d'incidence entre 65 et 74 ans). Après 45 ans, 80 % des tumeurs cérébrales sont malignes.⁷⁸

VIII.1.2.ANATOMOPATHOLOGIE

Les tumeurs cérébrales peuvent être primitives ou secondaires (métastases).

Les tumeurs intra-axiales (intra-cérébrales) :

Les gliomes sont les tumeurs cérébrales les plus fréquentes. Ils sont définis par la cellule dont la tumeur est issue et par le grade de malignité (I à IV). Le grade I correspond à une tumeur bénigne. À partir du grade II inclus, les tumeurs sont malignes. Le grade II correspond à l'appellation bas grade. Les tumeurs d'origine gliale sont essentiellement représentées par des astrocytomes, classés en quatre grades de malignité croissante, et aboutissent, au terme de leur évolution, au glioblastome, tumeur de grande malignité. Les gliomes ont pour particularité de ne pas métastaser en dehors du névraxe.

Les lymphomes cérébraux primitifs se rencontrent essentiellement chez le sujet immunodéprimé et dans 30% des cas entraînent des lésions multiples.⁷⁹

⁷⁸ Florence Keime-Guibert, Marc Sanson, *Neurologie*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, pp. 131-144

⁷⁹ Benjamin Besse, Jérôme Fayette, Jean-Charles Soria, *DCEM module 10*, Paris, estem, 2004, pp. 79-84

Les tumeurs extra-axiales (intracrâniennes mais extra-cérébrales) :

Les tumeurs extra-axiales prennent naissance dans les méninges, dans les gaines des racines nerveuses (neurinomes de l'acoustique), dans l'hypophyse (adénomes pituitaires), dans les ventricules (papillomes des plexus choroïdes) ou dans les os (craniopharyngiomes). Ce ne sont pas les plus fréquentes des tumeurs et leur **évolution est essentiellement favorable**.

Les méningiomes sont des tumeurs primitives des méninges et représentent 27% des tumeurs cérébrales. Ces tumeurs sont le plus souvent bénignes et entraînent une compression cérébrale.⁸⁰

VIII.1.3.DIAGNOSTIC

La présentation clinique ne peut faire préjuger de la nature néoplasique maligne ou bénigne des lésions cérébrales dont voici la sémiologie :

- Syndrome d'hypertension intracrânienne (céphalées, nausées et vomissements, œdème papillaire, troubles cognitifs et de la vigilance),
- Crises convulsives,
- Manifestations déficitaires locales.

Le scanner et l'IRM cérébraux orientent ensuite vers le diagnostic.

Rappelons que seule l'histologie peut affirmer le diagnostic. Elle sera obtenue par biopsie ou exérèse chirurgicale.⁸¹

VIII.1.4.PRINCIPES DU TRAITEMENT

Les trois traitements principaux des tumeurs cérébrales sont la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

L'indication de chirurgie dépend de l'âge du patient, de son état général, de l'extension de la tumeur et de sa localisation.

⁸⁰ Jamie Weir, Alison Murray, *Atlas d'anatomie clinique*, Bruxelles, de boeck, 1999, pp. 175-202

⁸¹ Benjamin Besse, Jérôme Fayette, Jean-Charles Soria, *DCEM module 10*, Paris, estem, 2004, pp. 79-84

La radiothérapie suit la chirurgie pour compléter le traitement local. Elle est parfois utilisée de façon exclusive en cas de lésions multiples, de métastases ou d'exérèse impossible.

Enfin, la chimiothérapie n'a que peu d'effets étant donné le passage difficile des médicaments au-delà de la barrière hémato-encéphalique.⁸²

VIII.1.5.ÉVOLUTION

L'évolution est fonction du siège de la tumeur, qui conditionne les possibilités d'exérèse, de sa nature et des risques de récives. Certaines tumeurs bénignes n'ont pas de risque évolutif ou ce risque est dans un délai de plusieurs années. D'autres tumeurs, malignes, ont à l'inverse un pronostic très défavorable à court terme. Ainsi, les glioblastomes ont un risque vital à 3 mois spontanément et de 1 à 2 ans avec traitement.⁸³

On observe, dans plus de la moitié des cas, au cours de l'évolution des tumeurs cérébrales, des **troubles psychiques** dont la survenue et l'allure clinique dépendent de la nature de la tumeur, de sa localisation, de l'équilibre psychologique et de la personnalité antérieure du patient.

On observe le plus souvent :

- Des troubles de la conscience,
- Un affaiblissement intellectuel global (troubles de mémoire, de jugement, désorientation temporo-spatiale),
- Des modifications de la personnalité,
- Des troubles de l'humeur (euphorie ou dépression),
- Des troubles du caractère (agressivité, impulsivité, désinhibition),
- Des troubles confuso-délirants, des hallucinations.⁸⁴

⁸² *Fiches mémo pour réussir son évaluation en soins infirmiers aux personnes atteintes d'hémopathies et de cancers*, Issy-les-Moulineaux, Elsevier, 2005, pp. 77-79

⁸³ A. Peskine, P. Pradat-Diehl, *Aphasies et aphasiques*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, pp. 44-54

⁸⁴ Jacques Quevauvilliers, Léon Perlemuter, Gabriel Perlemuter, *Dictionnaire médical de l'infirmière*, Paris, Masson, 2009, 1187 p.

VIII.2.LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

La variété d'expression des symptômes dans le cas des tumeurs cérébrales est immense. En cas de tumeurs frontales, par exemple, les symptômes sont des troubles moteurs, des troubles du langage, des troubles psychiques, de la mémoire, de l'attention...

Pour l'orthophoniste, tous les profils rééducatifs en neurologie peuvent donc être rencontrés. On s'abstiendra ici de présenter une description exhaustive de ces prises en soin puisqu'elle serait aspécifique. En revanche, on peut rappeler quelques précautions à prendre dans la prise en charge de ces patients.

En premier lieu, insistons sur l'inconnue qui plane quant à l'évolution de la maladie. Contrairement aux autres pathologies citées dans ce mémoire, le patient sait qu'il peut y avoir rémission, même si le pronostic est très pessimiste. L'orthophoniste se verra donc face à une demande et une possibilité de récupération des activités antérieures. Il conviendra donc de mettre en place une rééducation basée sur l'entraînement des fonctions altérées par la maladie mais aussi de mettre en place des attitudes compensatoires dans le but de conserver au maximum les compétences du sujet.

Il est néanmoins primordial d'obtenir des médecins traitants, des neurologues, des cancérologues le pronostic en terme de mois ou d'années et le risque de récurrence. Le risque étant l'aggravation progressive que la rééducation ne pourra malheureusement pas limiter. La prise en soin pourra alors être basée sur l'aide à la communication par l'utilisation d'aides externes ou de conseils de communication à l'entourage.⁸⁵

Enfin, il faut savoir qu'une récurrence peut être brutale, mettant parfois un terme à la prise en soin de façon inattendue et soudaine.

⁸⁵ A. Peskine, P. Pradat-Diehl, *Aphasies et aphasiques*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, pp. 44-54

IX.Sclérose en plaques

IX.1. GÉNÉRALITÉS

IX.1.1.ÉPIDÉMIOLOGIE

L'étiologie de la sclérose en plaques est inconnue, cependant nous pouvons noter qu'il existe des facteurs environnementaux et des facteurs génétiques.

La répartition de la sclérose en plaques n'est pas la même partout dans le monde. Elle est plus fréquente en Europe et en Amérique du Nord qu'en Afrique. En France, elle touche environ 50 000 personnes et un peu plus souvent la femme (60%) que l'homme (40%), avec un âge de prédilection entre 20 et 40 ans.⁸⁶ La prévalence de la sclérose en plaques croît lorsqu'on s'éloigne de l'équateur. La distribution géographique et les études de migrants indiquent que la maladie est liée à un facteur de l'environnement.

Les facteurs génétiques sont également présents, en effet, 15% des scléroses en plaques sont des formes familiales.⁸⁷

IX.1.2.ANATOMOPATHOLOGIE

Les lésions anatomiques, les plaques de démyélinisation, sont disséminées dans la substance blanche du système nerveux central, et siègent ainsi dans la moelle épinière, le tronc cérébral et le cervelet, les nerfs optiques et les hémisphères cérébraux. Notons qu'un grand nombre de ces plaques sont asymptomatiques, ce qui explique la mauvaise corrélation entre clinique et imagerie.⁸⁸

⁸⁶ Alan Stevens, James Lowe, *Anatomie pathologique générale et spéciale*, Bruxelles, DeBoeck université, 1997, pp. 413-414

⁸⁷ Ayman Tourbah, *La sclérose en plaques aujourd'hui et demain*, Montrouge, John Libbey Eurotext, 2003, pp. 4-9

⁸⁸ O. Gout, « Sclérose en plaques », *Impact internat neurologie*, 1997, pp. 223-232

IX.1.3. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la sclérose en plaques est clinique et repose sur plusieurs arguments :

- Le terrain (plus souvent chez la femme avec un début de la maladie entre 20 et 40 ans),
- L'absence d'autre maladie expliquant les troubles neurologiques,
- La dissémination des lésions dans le temps,
- La dissémination des lésions dans l'espace.

Ces deux derniers arguments pouvant être apportés soit par l'évolution clinique soit par l'IRM.

Enfin, il est important de savoir qu'il n'existe pas de signe neurologique spécifique de la sclérose en plaques.

Cependant, les signes cliniques les plus fréquents dans cette pathologie sont :

- Les troubles sensitifs (fourmillements, sensation de ruissellement, hypoesthésie...),
- Les troubles moteurs (monoparésie, paraparésie),
- La Neuropathie Optique Rétro-Bulbaire ou NORB (baisse de l'acuité visuelle unilatérale, douleurs augmentées par la mobilisation du globe oculaire, scotome...),
- L'atteinte du tronc cérébral (diplopie horizontale, ophtalmoplégie, paralysie faciale périphérique, hypoesthésie ou névralgie de l'hémiface),
- Le syndrome cérébelleux (nystagmus),
- Le syndrome vestibulaire (vertige, sensation d'ébriété, de déviation de la marche),
- La fatigue (plainte fréquente et précoce dans l'évolution de la maladie),
- Les signes tardifs dans l'évolution de la maladie : troubles sphinctériens, troubles sexuels, troubles cognitifs et psychiatriques.⁸⁹

⁸⁹ Anne Bertrand, Stéphane Epelbaum, *Cahiers des ECN : Neurologie*, Issy-les-Moulineaux, Paris, 2006, pp. 91-104

IX.1.4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

La corticothérapie a pour unique effet de réduire la durée et la sévérité de la poussée. Le repos (arrêt de travail si nécessaire) sera également conseillé.

Le traitement de fond (interféron bêta) a pour unique effet, quant à lui, de diminuer la fréquence des poussées et de ralentir la progression du handicap. Ce traitement peut être débuté à partir de la deuxième poussée.

Enfin, certaines mesures symptomatiques sont fondamentales. C'est le cas du repos lors des poussées, de la rééducation fonctionnelle et du soutien psychologique.⁹⁰

IX.1.5. ÉVOLUTION

L'évolution de la maladie est marquée par sa longueur et par l'alternance de périodes de rémissions et d'aggravation. Au bout d'un certain temps d'évolution, le handicap peut être très sévère, en rapport avec une paraplégie, une spasticité importante, des troubles visuels graves, des troubles cognitifs et sensitifs sévères et des atteintes respiratoires.

On distingue trois formes cliniques de sclérose en plaques : la **forme rémittente** (la plus fréquente) où l'évolution se fait par **poussées successives**, la **forme secondairement progressive** où la maladie se présente au départ comme une forme rémittente puis évolue de façon progressive (aggravation continue sur 6 à 12 mois), et la **forme progressive primitive** (plus rare, 15% des scléroses en plaques) où la maladie se présente d'emblée comme une forme progressive.⁹¹

La moitié des patients atteints de sclérose en plaques aura une gêne à la marche après 10 ans d'évolution, la nécessité d'utiliser une **canne après 15 ans d'évolution**, et la **nécessité d'utiliser un fauteuil roulant après 30 ans d'évolution**.

Cependant il existe des facteurs de bon pronostic :

- Âge de début jeune,
- NORB (Neuropathie Optique Rétro-Bulbaire) inaugurale,
- Forme rémittente,

⁹⁰ O. Gout, « Sclérose en plaques », *Impact internat neurologie*, 1997, pp. 223-232

⁹¹ O. Gout, « Sclérose en plaques », *Impact internat neurologie*, 1997, pp. 223-232

- Long intervalle entre les poussées.

Les facteurs de mauvais pronostic étant un début après 40 ans et une forme progressive primitive.⁹²

IX.2. LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

La dysarthrie est le trouble de la communication verbale le plus fréquent dans la sclérose en plaques. Cependant, le caractère polymorphe et chronique de la sclérose en plaques associé à la diversité des évolutions ne permettent pas d'organiser la prise en charge de la dysarthrie en s'appuyant sur un protocole standardisé. Selon la forme de la maladie, la dysarthrie pourra être légère et tardive ou précoce et rapidement invalidante. Les exercices rééducatifs ne sont pas spécifiques à la SEP, ils seront organisés de manière à améliorer l'intelligibilité et/ou maintenir la communication selon un programme personnalisé et adaptable au profil fluctuant et évolutif du patient.

La dysarthrie dans la sclérose en plaques possède un profil particulier de dysarthrie mixte, avec des caractéristiques à la fois spastiques et ataxiques. Il faudra donc travailler la relaxation, la respiration et les praxies bucco-linguo-faciales tout en tenant compte de la fatigabilité du patient. La rééducation se devra d'être « douce », en évitant tout forçage qui pourrait aggraver la maladie.

L'orthophoniste travaillera également ces praxies dans le but de réduire une éventuelle paralysie faciale.

Enfin, quand l'évolution sera avancée, un travail cognitif s'avérera nécessaire en fonction des déficits du patient.

Nous avons longuement hésité avant d'inclure cette pathologie dans le mémoire. En effet, dans la sclérose en plaques apparaissent des périodes de rémissions durables, l'espérance de vie serait donc touchée de manière moins significative que dans certaines autres pathologies dégénératives. Nous avons donc pris le parti de décrire la sclérose en plaques ici et de la placer dans l'item « autre » au sein de notre questionnaire.

En effet, trouvant la description de la sclérose en plaques fort intéressante, nous n'avons pu nous résoudre à en faire abstraction dans cette partie théorique.

⁹² Anne Bertrand, Stéphane Epelbaum, *Cahiers des ECN : Neurologie*, Issy-les-Moulineaux, Paris, 2006, pp. 91-104

LE DEUIL

« J'aimerais vivre jusqu'à ma mort. »

(Paul Morand)

I.L'évolution du rapport à la mort en occident

On constate une évolution considérable dans les mentalités. À titre d'exemple, si la « bonne mort » pour nos contemporains est une mort rapide (pendant son sommeil), ce souhait n'aurait été en aucun cas celui des hommes du Moyen Âge. Philippe Ariès, qui a étudié les comportements humains face à la mort, nous montre comment les évolutions se sont opérées sur de très longues durées (des siècles, voire des millénaires). Notons également qu'au cours du XXe siècle, l'évolution des mentalités est remarquable, tant elle est rapide.

Rappelons que les hommes du Moyen Âge étaient particulièrement effrayés à l'idée même d'une mort qui ne leur aurait pas laissé le temps nécessaire à la confession et à l'organisation de leur succession. La pire des morts est donc pour eux la mort brutale, à laquelle on ne peut pas se préparer, il est très important à cette époque d'avoir le temps de savoir que l'on va mourir.⁹³

Cette période s'étendant du Moyen Âge au XIIe siècle est celle de la « mort apprivoisée » (P. Ariès). En effet, la mort y était omniprésente et frappait à tout âge. La mort faisait donc partie de la vie quotidienne, elle était reconnue comme destin commun parce qu'inévitable.

⁹³ Philippe Svandra, *Comment développer la démarche éthique en unité de soins*, Issy-les-Moulineaux, Estem, 2005, pp. 203-213

Les corps des morts étaient ensevelis soit dans une église, soit dans l'enceinte sacrée entourant l'édifice et les vivants ne craignaient aucunement de fréquenter les cimetières.

L'homme de jadis était donc maître de sa mort : il la sentait venir ou se la faisait annoncer par ses proches et s'y préparait calmement. Le mourant réunissait sa famille, organisait la transmission de ses biens et prononçait ses ultimes recommandations. La communauté se joignait généralement aux derniers moments, et enfants et adultes assistaient à l'agonie puis au trépas.⁹⁴

Au cours des siècles qui suivent, l'attitude de l'homme face à la mort évolue considérablement. En effet, à partir du XVIII^e siècle, nous assistons progressivement à une dramatisation de la mort qui devient une rupture. On meurt toujours au lit chez soi, entouré, mais avec beaucoup plus d'émotion. Ce phénomène de dramatisation, commencé d'abord chez les riches, va se propager dans toute la société. D'un point de vue social, des modifications profondes interviennent. Alors que c'était la règle depuis un millénaire, l'accumulation des morts au cœur des villes autour des églises devient insupportable.

Le XIX^e siècle va accentuer ce phénomène de dramatisation, ce sera l'époque des deuils que la psychologie qualifierait aujourd'hui d'hystériques. On ne tolère plus cette terrible séparation. L'entourage commence à cacher au mourant la gravité de son état. Le silence autour de la mort s'installe.⁹⁵

Mais, à partir de la fin de la seconde guerre mondiale, l'évolution se précipite. En effet, on ne meurt plus chez soi entouré des siens mais seul (le plus souvent) dans une chambre d'hôpital. Ce déplacement du lieu de la mort représente un événement considérable. Elle s'apparente à une chose obscène, innommable, elle devient un objet de tabou. Tout se passe comme s'il fallait éviter non seulement à l'entourage, mais plus encore à la société tout entière, le trouble causé par la présence du mourant ou du mort au sein d'une société qui met la vie heureuse en avant. Dans un tel contexte, la maladie grave et la perspective de la mort sont particulièrement terrifiantes.⁹⁶

⁹⁴ Murielle Jaquet-Smailovic, *L'enfant, la maladie et la mort*, Bruxelles, De Boeck, 2003, pp. 10-13

⁹⁵ Philippe Svandra, *Comment développer la démarche éthique en unité de soins*, Issy-les-Moulineaux, Estem, 2005, pp. 203-213

⁹⁶ Murielle Jaquet-Smailovic, *L'enfant, la maladie et la mort*, Bruxelles, De Boeck, 2003, pp. 10-13

Si au Moyen Âge, le moment du « mourir » appartenait au mourant, dès le XVIIIe siècle, ce sera la famille qui deviendra l'élément central. À partir du milieu du XXe siècle, la famille perdra peu à peu ce rôle qui va alors être tenu par le médecin.⁹⁷

Nous allons nous attarder sur le XXe siècle, période durant laquelle les conditions de la mort se sont beaucoup modifiées.

Tout d'abord nous assistons, durant cette période, à l'émergence d'une nouvelle temporalité du mourir. En effet, avec la baisse de la mortalité, la mort s'est « déplacée » : le décès devient progressivement un fait spécifique du troisième âge. La mort devient donc plus lointaine, moins visible, en particulier pour les plus jeunes. De plus, avec l'augmentation des maladies chroniques et dégénératives, aujourd'hui mourir prend du temps.

Dans le même temps, la gestion des frontières de la vie et de la mort devient plus problématique. Avec l'évolution des techniques modernes de soins à l'approche de la mort (réanimation, respiration et alimentation artificielles) les frontières de la mort ont reculé et sont devenues beaucoup plus floues. Des interrogations nouvelles apparaissent : quand faut-il interrompre les appareils de maintien en vie ? qui doit prendre la décision ?

L'arrêt du cœur et l'arrêt de la respiration ne peuvent donc plus déterminer à eux seuls la mort. C'est pourquoi, dès la seconde moitié des années 1960, s'ajoute un nouveau critère : l'électroencéphalogramme plat durant 24 à 48 heures atteste que le sujet est mort, même s'il continue à respirer artificiellement. La mort du cerveau semble alors être désormais la « vraie » mort.⁹⁸

⁹⁷ Philippe Svandra, *Comment développer la démarche éthique en unité de soins*, Issy-les-Moulineaux, Estem, 2005, pp. 203-213

⁹⁸ Michel Castra, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 785-799

II. La théorie du deuil

II.1. DÉFINITION

Le mot « deuil » vient du latin « dolore » qui signifie souffrir. Le deuil est « la douleur, l'affliction que l'on éprouve à la mort de quelqu'un ». Il désigne aussi la « mort d'un être cher », une période, un « temps durant lequel on porte le deuil » et l'ensemble des actes sociaux et rituels qui entourent la mort de quelqu'un. Enfin, dans un langage plus familier, faire son deuil de quelque chose signifie « y renoncer, se résigner à en être privé ». ⁹⁹

Il nous paraît important de nous référer à la terminologie anglaise pour comprendre que le deuil est une notion complexe et riche de sens. En effet, les Anglo-Saxons disposent d'un vocabulaire plus étendu. Le mot « deuil » recouvre, en anglais, trois composantes : celle de *mourning* (le fait de porter le deuil ou de participer aux funérailles), celle de *grief* (tristesse éprouvante, douloureuse) et, enfin, celle de *bereavement* (perte, décès de quelqu'un). Nous avons donc ici une terminologie différente pour la part sociale du deuil, le vécu subjectif du deuil et la situation objective du deuil. ¹⁰⁰

II.2. LE TRAVAIL DE DEUIL

Le travail de deuil est un processus psychologique lent et douloureux qui répond à une perte d'objet se situant dans la réalité. Ce travail de deuil est universel : c'est une nécessité, une obligation. S'en dispenser, l'écarter expose à des complications. Ce travail requiert d'abord la reconnaissance de la perte et des changements qu'elle opère en nous. Faire un travail de deuil c'est donc souffrir de la perte, l'assimiler et se reconstruire autrement. Ce travail se déroule en plusieurs étapes de durée inégalement variable. ¹⁰¹

⁹⁹ *Le Petit Robert*, Paris, 2006

¹⁰⁰ Murielle Jaquet-Smailovic, *L'enfant, la maladie et la mort*, Bruxelles, De Boeck, 2003, pp. 65-74

¹⁰¹ Michel Hanus, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 858-866

II.2.1. L'ÉTAT DE CHOC

Les premiers moments sont marqués par un état de choc à l'annonce de la perte. Plus elle est brusque et inattendue plus le choc peut être intense. Ce premier temps est accompagné de refus, de sidération, d'abattement. Le choc est à la fois psychique et physique (tachycardie, hypotension, oppression thoracique, gêne respiratoire...). Une sorte d'engourdissement mental et physique entrave les sensations et les perceptions du sujet qui devient imperméable à l'environnement.¹⁰²

II.2.2. LES COMPORTEMENTS DE RECHERCHE ET LA RÉGRESSION

Après ces quelques heures d'action automatique, l'endeuillé commence à rechercher le défunt. Les cris et les appels sont les premiers modes de recherche. Ils signent une régression vers les comportements du nourrisson qui appelle sa mère. Pour Michel Hanus (1994), nous ne pouvons « nous séparer de l'être perdu qu'après l'avoir recherché de toutes nos forces en vain ». Tel est le prix de la réalité. Ces recherches, extrêmement coûteuses en énergie, donnent parfois lieu à une forme d'agressivité et de colère, due à la déception.¹⁰³

II.2.3. L'AGRESSIVITÉ ET LA COLÈRE

La douleur créée par cette annonce devient de plus en plus intense. L'individu va réagir avec agressivité envers tout l'environnement immédiat et particulièrement vis-à-vis de celui ou celle qui vient annoncer le décès. Les premiers moments de stupeur passés, la personne va essayer de repousser la réalité hors d'elle par une réaction violente, espérant ainsi que cette information ne l'atteindra pas.

¹⁰² Odile Gaucher-Hamoudi, Marc Guiose, *Soins palliatifs et psychomotricité*, Paris, Heures de France, 2007, pp. 60-64

¹⁰³ Marie-Frédérique Bacqué, Michel Hanus, *Le deuil*, Paris, Presses Universitaires de France, 2009, pp. 27-35

Parallèlement, les projections agressives déclenchent une forme de culpabilité et des sentiments dépressifs.

La prise de conscience qui conclut l'état de choc se fait dans une fatigue intense. L'angoisse, les recherches, l'expression de la colère et de la rage ont un coût énergétique très élevé. Les pleurs, lorsqu'ils surviennent, sont alors une voie de décharge somatique très adaptée. Enfin, seul le travail de la pensée, lors de la remémoration, va permettre d'abandonner les comportements automatiques au profit du travail de deuil.¹⁰⁴

II.2.4. L'EXPRESSION DU CHAGRIN DU DEUIL

C'est alors l'étape essentielle du deuil qui commence, l'état dépressif, qui peut durer des mois et parfois plus d'une année. Tous les symptômes de la dépression sont présents : tristesse, pleurs, perte d'appétit, repli, désintérêt pour le monde extérieur. Le sujet ressent parfois de la culpabilité alliée à de la colère, dans un sentiment ambivalent vis-à-vis du disparu qui l'abandonne.¹⁰⁵

La souffrance dépressive du deuil est l'expression et la conséquence du travail de désinvestissement qui s'opère. C'est l'essence même du travail de deuil : les souvenirs et les espoirs remémorés sont confrontés à la réalité afin d'être désinvestis. Chaque souvenir doit donc être associé à l'idée de disparition, ce qui entraîne tristesse et nostalgie.¹⁰⁶

II.2.5. LA TERMINAISON DU TRAVAIL DE DEUIL

Il n'existe pas de nuance particulière pour exprimer la terminaison de cet état de deuil. Toutefois, le travail de deuil a bien une fin qui est plus ou moins nettement perçue par l'endeuillé. Lorsqu'il peut évoquer mentalement l'objet perdu sans s'effondrer,

¹⁰⁴ Marie-Frédérique Bacqué, Michel Hanus, *Le deuil*, Paris, Presses Universitaires de France, 2009, pp. 27-35

¹⁰⁵ Charlotte Mareau, Adeline Vanek Dreyfus, *L'indispensable de la psychologie*, Studyrama, 2004, pp. 153-162

¹⁰⁶ Odile Gaucher-Hamoudi, Marc Guiose, *Soins palliatifs et psychomotricité*, Paris, Heures de France, 2007, pp. 60-64

qu'il peut regarder des photos ou écouter de la musique autrefois partagée avec le défunt, alors le bouleversement émotionnel semble atténué.

L'acceptation de la mort de l'autre se traduit par une récupération des facultés perdues lors de la dépression. Seule l'acceptation de la possibilité de jouir à nouveau de la vie est le signe d'un travail de deuil réussi (bien souvent, l'endeuillé voudrait ressentir encore de la souffrance pour « payer sa dette » d'être encore vivant). L'endeuillé se rétablit donc et se prépare à réinvestir son énergie de vie dans de nouvelles relations ou dans la poursuite de nouveaux buts.¹⁰⁷

Toutes ces étapes du travail de deuil ont été développées par Sigmund Freud et reprises par de nombreux auteurs avec certaines variantes.

Ces étapes rejoignent les cinq phases qu'Elisabeth Kübler Ross a analysées dans l'accompagnement des mourants :

- la dénégation : « ce n'est pas possible »
- la colère : « pourquoi moi ? »
- le marchandage : « si je guéris, je promets que... »
- la dépression : phase de silence
- l'acceptation

Celui qui est confronté à l'approche de la mort chemine à travers ces étapes et c'est ce cheminement qui va lui permettre peu à peu de s'approprier sa mort, de la voir comme une étape de la vie. Lorsqu'on est confronté non pas à la perte de l'autre, de l'être cher, mais à sa propre mort, les étapes du deuil sont donc finalement assez similaires.¹⁰⁸

¹⁰⁷ Marie-Frédérique Bacqué, Michel Hanus, *Le deuil*, Paris, Presses Universitaires de France, 2009, pp. 27-35

¹⁰⁸ Nathalie Chaumet, *Du crépuscule à l'aube, le chemin du deuil*, Lyon, Olivétan, 2006, pp. 15-36

II.3. L'ORTHOPHONISTE FACE AU DEUIL

II.3.1. UN SOIGNANT EN DEUIL

Accompagner une personne atteinte de maladie dégénérative s'avère être une entreprise difficile sur le plan moral. En effet, on ne côtoie pas la souffrance, la maladie et la mort d'autrui sans que cela produise d'effet. De plus, cette souffrance de l'autre, dont le soignant est le témoin, n'est pas sans écho dans l'histoire passée, présente, et à coup sûr future, dudit soignant.¹⁰⁹

Le rapport à la fin de vie et à la mort constitue inévitablement un événement hautement perturbateur pour le soignant. C'est non seulement la souffrance des malades mais aussi la relation avec ces derniers, qui demeurent une difficulté centrale pour les professionnels confrontés à l'expérience désorganisatrice du mourir.¹¹⁰

Les soignants, au fil des années, tissent des liens souvent forts avec les patients. Les professionnels auront donc à faire le deuil de cette relation plus ou moins privilégiée qu'ils auront construite avec leur patient. C'est la qualité et la teneur de cette relation qui va teinter leur travail de deuil. Prendre conscience de ses ressentis autour du décès d'un patient, pouvoir les assumer et les exprimer, les partager, c'est s'autoriser à être en accord avec soi-même. C'est pourquoi les groupes de parole ont vu le jour dans les unités de soins palliatifs. Les soignants se réunissent pour une heure et demie d'échange autour d'un animateur extérieur psychanalyste ou psychologue formé à l'écoute d'un groupe. Le « sujet » central n'est alors plus le malade mais le soignant lui-même, qui peut dire les éprouvés que son exercice lui a fait rencontrer.¹¹¹

Malheureusement, en exercice libéral, on peut aisément se sentir très seul face au décès de notre patient. C'est pourquoi il nous paraît important d'être en contact, autant que faire se peut, avec les autres professionnels intervenant auprès du malade et ainsi pouvoir échanger sur nos craintes et notre ressenti.

¹⁰⁹ Eliane Feldman-Desrousseau, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 696-714

¹¹⁰ Michel Castra, « Faire face à la mort : réguler la « bonne distance » soignants-malades en unité de soins palliatifs », *Travail et Emploi*, n°97, 2004, pp. 53-64

¹¹¹ Eliane Feldman-Desrousseau, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, pp. 696-714

II.3.2. FAIRE FACE AU DEUIL DE L'ENTOURAGE

Il est important qu'un « pré-deuil » se mette en place à l'approche de la mort du membre de la famille. En effet, le deuil sera de ce fait vécu de manière moins douloureuse. Il est donc très important d'informer la famille sur l'évolution de la maladie, ou de répondre à tout autre question de leur part. Nous pouvons également orienter, si besoin, certains membres de la famille vers des médecins, assistantes sociales, maisons de retraite ou autres associations.

En ce qui concerne les pathologies démentielles, les proches du malade vivent eux aussi un véritable deuil, très long en raison de l'évolution lente de la maladie, que l'on appelle depuis quelques années le « deuil blanc ». Alors que la personne aimée est physiquement présente, ils doivent faire le deuil de la relation, de la capacité de communiquer avec cet être cher et du rôle qu'il a joué dans leur vie, comme parent, conjoint ou membre de la fratrie. En effet, à un stade avancé, le dément renvoie une image de mort psychique, qui précéderait en quelque sorte la mort physique. Ce processus pousserait donc l'entourage à se détacher affectivement du parent pour réduire son angoisse et sa souffrance.¹¹²

L'entourage doit aussi accepter la perte de l'image d'autorité et de dignité qu'il avait depuis longtemps intériorisée et fixée à la figure du père ou de la mère pour la remplacer par celle d'un être faible, dépendant et « détérioré » par la démence. Le caractère dégénératif et irréversible de cette dernière va donc entraîner un véritable bouleversement psychique chez l'enfant dont le parent est atteint par cette pathologie, notamment par un fonctionnement relationnel qui s'inverse et une réactivation des positions oedipiennes.¹¹³

¹¹² Margot Phaneuf, *La maladie d'Alzheimer et la prise en charge infirmière*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, pp. 347-364

¹¹³ Michel Pozo, « Le deuil blanc du parent âgé souffrant de démence : « L'ancêtre insuffisamment bon » », *Frontières*, n°2, 2004, pp. 22-27

II.3.3. LE TRAVAIL DE DEUIL DE LA PERSONNE EN FIN DE VIE

*« Je n'ai pas peur de la mort, j'ai peur de l'approche de la mort. »
(Oscar Wilde)*

Elisabeth Kübler-Ross a décrit les différentes étapes psychologiques du travail de deuil que réalise le patient en fin de vie.

Tout d'abord, le patient va être dans un mécanisme de refus de la situation : le déni. Ce processus de défense permet au patient de ne pas être submergé par son angoisse. Il s'agit d'une protection involontaire, inconsciente et momentanée du patient qui se sait condamné.

Vient ensuite la colère quand le patient prend conscience que la situation est irrémédiable. Il s'agit d'un mouvement de refus plus ou moins violent, le malade devient agressif. La colère se traduit par une révolte profonde. C'est une façon pour le patient, de montrer aux soignants, à sa famille qu'il est toujours vivant. C'est aussi un appel au secours qui s'exprime par de l'agressivité vis-à-vis de l'entourage.

Après la colère, l'indignation face à la réalité reconnue, vient la phase d'argumentation par laquelle on va essayer de transformer cette réalité. Le marchandage est une courte période durant laquelle le malade, ayant dépassé la colère, imagine un moyen de résoudre la situation en négociant une transaction qui retarde et éloigne l'échéance de la mort. La possibilité de la mort est donc acceptée, mais le patient essaye de gagner du temps en marchandant (« en échange d'une amélioration de ma santé, je vais donner telle somme d'argent aux bonnes œuvres » ... « je serai meilleur... »).

Le marchandage laissera peu à peu place à la tristesse, la dépression qui est une douleur morale plus ou moins durable, caractérisée par une diminution du tonus et de l'énergie.

Enfin, le patient reconnaît que la bataille est perdue, que la fin est inéluctable. Il est important de rappeler que l'acceptation n'est pas une démission ni une résignation (sorte de désespoir tranquille). Le patient semble admettre que la mort fasse partie de

la vie et manifeste une réelle sérénité. Par conséquent, l'acceptation paraît être un état où l'on n'est ni heureux ni malheureux.¹¹⁴

II.3.4. DEUIL DU RÔLE DE SOIGNANT

L'orthophoniste peut se sentir désemparé et soumis à un épuisement moral face à l'inéluctabilité de la mort du patient. En effet, l'orthophoniste doit adapter le contenu de ses séances, non à une évolution positive, mais plutôt à une « involution ». Quid alors du rôle de soignant, de l'espoir, si ce n'est d'une guérison, du moins d'une amélioration ?

Face aux maladies dégénératives, l'orthophoniste essaie tout d'abord de maintenir au maximum les fonctions préservées par le patient, puis, avec l'évolution de la maladie, le travail sera tout autre... il s'agira de tenter de ralentir l'inévitable déclin.

Petit à petit, l'orthophoniste devra faire le deuil du patient idéal, de la rééducation parfaite, du rôle même de « rééducateur ». En effet, au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, la prise en charge orthophonique semble s'apparenter à un accompagnement, somme toute thérapeutique via la relation, la communication... souvent l'orthophoniste s'avérant être la dernière personne avec qui le patient peut communiquer « jusqu'au bout ».

¹¹⁴ J. Gassier, K. Le Neurès, E. Peruzza, *Guide de l'aide soignant*, Paris, Masson, 2006, pp. 243-246

CONCLUSION

Nous avons, tout au long de cette partie théorique, abordé différentes pathologies dégénératives et/ou évolutives afin de mieux en cerner le fonctionnement et l'évolution. En effet, il nous paraissait important de rappeler les différents symptômes rencontrés selon le stade de la maladie afin de pouvoir adapter au mieux nos rééducations orthophoniques. Cependant, cela nous a semblé insuffisant ; de fait, comment aborder le thème des pathologies dégénératives sans avoir à l'esprit la notion de deuil ?

Nous avons donc développé ces différents thèmes en vue de l'élaboration de notre partie pratique. Ces quelques rappels théoriques étant destinés, entre autres, à une meilleure appréhension de notre questionnaire et de l'interprétation des résultats de notre enquête. Nous sommes donc partie des symptômes de ces différentes maladies, de leur rapide évolution et, par conséquent, de l'accompagnement à la mort de ces patients pour tenter de découvrir quelles étaient les difficultés les plus prégnantes rencontrées par les orthophonistes libéraux.

PARTIE PRATIQUE

I. CHOIX DU SUJET

Le vieillissement de la population, la recherche qui a permis d'approfondir les connaissances sur les pathologies dégénératives et évolutives de l'adulte, et l'élargissement croissant des champs de compétences des orthophonistes nous ont amenée à nous questionner sur la prise en charge de telles pathologies par les orthophonistes en libéral.

Nous avons décidé de cibler notre travail sur la pratique libérale car, au sein de l'école d'orthophonie de Nice, nous avons remarqué que les enseignements sur le sujet nous étaient prodigués par des orthophonistes exerçant soit à l'hôpital, soit dans des centres pluridisciplinaires (pour des raisons de praticité). Nous nous sommes donc naturellement interrogée sur les prises en charge libérales. Les orthophonistes libéraux prennent-ils spontanément en charge ce type de pathologies ? Se sentent-ils isolés ? Rencontrent-ils les mêmes difficultés que les orthophonistes exerçant en réseaux ?...

II. ÉVOLUTION DU MÉMOIRE

Nous avons comme idée de départ d'intituler notre mémoire « Orthophonie et soins palliatifs » et d'axer la recherche sur cet aspect palliatif et sur la notion d'accompagnement. Or, nous nous sommes aperçue que ces deux notions étaient loin de faire l'unanimité et d'être légitimées par les orthophonistes dès lors que l'on les rapproche de leur pratique. Ceci peut se comprendre dans la mesure où il n'existe qu'une sensibilité empirique des orthophonistes aux « techniques d'accompagnement » des malades et que le travail est hétérogène et non structuré faute de bases aidantes. Or, nous pensons que l'accompagnement des personnes âgées et de leur entourage représente l'un des aspects importants du suivi orthophonique au cours de la détérioration progressive des capacités de communication dans les maladies dégénératives.

Lorsque nous leur avons posé la question de cet accompagnement en fin de vie, plusieurs orthophonistes ont avancé l'argument que là n'était pas le rôle de l'orthophoniste, ce dernier devant savoir quand arrêter la prise en charge. La prise en soin ne se ferait donc pas « jusqu'au bout » mais seulement pendant un laps de temps plus ou moins long. Comment savoir alors quand s'arrêter, comment s'arrêter ? Bien qu'il nous semble important de lever le tabou d'une prise en soin orthophonique dite « palliative » ou d'accompagnement à la mort, basée sur la relation humaine, nous avons décidé de cibler le questionnaire sur la prise en charge des pathologies dégénératives dans son ensemble, sans donner de précision sur la place de celle-ci au sein du processus dégénératif.

Notre sujet de mémoire modifié, nous avons décidé de faire un état des lieux des prises en charge de ces pathologies en région PACA. Nous avons axé le questionnaire sur les difficultés et les bénéfices qu'apportent de telles prises en soin. Nous analyserons donc dans une première partie les réponses que nous ont données les orthophonistes suite à l'envoi de notre questionnaire.

Dans un second temps, nous retranscrivons un entretien que nous avons eu avec un orthophoniste exerçant en lien avec un réseau afin de mieux comprendre les différentes difficultés rencontrées par chacun des exercices (libéral et en réseau).

III. ÉTAT DES LIEUX DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE DES PATHOLOGIES DÉGÉNÉRATIVES EN LIBÉRAL DANS LA RÉGION PACA

III.1. OBJECTIFS

Ce questionnaire a été pensé et réalisé car il nous semblait important de comprendre où en était la prise en charge orthophonique des pathologies dégénératives.

Dans ce mémoire, nous chercherons à montrer la spécificité des suivis actuels de ces pathologies lourdes, en réalisant une sorte d'état des lieux dont l'intérêt est de comprendre le processus qui pousse certains orthophonistes à prendre en charge ou non ce type de pathologies.

III.2. L'ENQUÊTE

III.2.1. LA POPULATION

Nous avons réduit notre champ d'investigation aux orthophonistes exerçant en libéral à temps plein ou temps partiel dans la région PACA, en milieu urbain ou rural. Il s'agit d'orthophonistes hommes et femmes de tout âge.

Au final, notre échantillon contient des orthophonistes qui n'ont jamais pris en charge ce type de patients par choix, qui prennent en charge, et d'autres qui ne prennent plus en charge ce type de patients, là également par choix personnel.

Les sujets exclus du champ de l'étude sont :

- les orthophonistes ne travaillant pas dans la région PACA ;
- les orthophonistes ne travaillant pas en libéral.

III.2.2. LE QUESTIONNAIRE

Généralités :

La présentation du sujet du mémoire s'est faite par téléphone, et, en fonction de l'intérêt porté à celui-ci nous avons envoyé ou non notre questionnaire par voie postale.

Les questions fermées ont été utilisées aussi souvent que possible pour permettre une analyse quantitative. Elles se présentent sous forme dichotomique (réponse par oui ou non) ou sont à modalités multiples. Nous avons volontairement laissé un espace libre, sous chacune de ces questions, pour que les orthophonistes puissent préciser leur pensée le cas échéant.

Nous avons également opté pour des questions ouvertes afin de recueillir les impressions des orthophonistes et pouvoir en faire une analyse plus qualitative.

Enfin, nous avons précisé, en page de garde, que l'anonymat des questionnaires serait assuré, afin de permettre ainsi plus facilement aux professionnels de répondre sans réserve (le mode de réponse étant l'auto-administration).

Présentation du questionnaire :

La première partie du questionnaire a pour intérêt de recueillir divers renseignements sur l'orthophoniste : sa zone d'activité professionnelle, son mode d'exercice professionnel et enfin quelques données personnelles.

Le questionnaire en lui-même comporte 16 questions :

- « **Avez-vous déjà été sollicité(e) pour prendre en charge une ou plusieurs de ces pathologies dégénératives chez un adulte ?** »
 « **Avez-vous déjà refusé certaines de ces prises en charge ?** »

À travers ces questions, nous désirions connaître quelles étaient les pathologies pour lesquelles les orthophonistes étaient le plus souvent sollicités et quelles étaient celles qu'ils refusaient de prendre en charge.

En ce qui concerne les pathologies, nous avons proposé :

- Sclérose Latérale Amyotrophique
- Maladie d'Alzheimer
- Démence (à corps de Lewy, fronto-temporale...)
- Aphasie Progressive Primaire
- Tumeurs cérébrales (stades III/IV)
- Tumeurs O.R.L (stades III/IV)
- Paralyse Supranucléaire Progressive (maladie de Steele Richardson Olszewski)
- Autres

Nous avons décidé de rassembler les démences car, après avoir discuté avec quelques orthophonistes exerçant en libéral, nous avons remarqué que bien souvent, lorsqu'ils leur étaient adressés, les patients étaient décrits comme déments par les médecins prescripteurs sans plus de précision sur le type de démence.

Nous avons, bien entendu, laissé la possibilité de parler d'autres pathologies dans le but de faire l'inventaire le plus complet possible des différentes pathologies dégénératives prises en charge en libéral.

En effet, les pathologies concernées par l'étude sont des pathologies :

- évolutives pouvant être dégénératives et touchant l'adulte ;
- ne pouvant faire l'objet d'aucune récupération durable ;
- qui nécessitent une prise en charge orthophonique de longue haleine, un accompagnement du patient et de la famille, dont l'essence même est le maintien de la communication et de l'échange ;

- pouvant bénéficier de cette prise en charge (sous-entendu qu'il ne faut pas que l'ampleur des troubles la rendent impossible) ;
- dont la fréquence de demande de prise en charge orthophonique en libéral s'avère croissante ou dont la fréquence est au moins suffisamment importante pour être prise en compte.

Cependant, nous avons décidé d'exclure de ce champ :

- les pathologies ne nécessitant pas de prise en charge orthophonique ;
- les pathologies évolutives de l'enfant ;
- la maladie de Parkinson où la prise en charge orthophonique est ponctuelle du fait d'une dégradation progressive sur une échelle temporelle plus étalée ;
- les tumeurs O.R.L et cérébrales bénignes ;
- la démence vasculaire qui n'a aucun caractère dégénératif ;
- l'atrophie ponto-cérébelleuse, le S.I.D.A et la Chorée de Huntington dont la fréquence de prise en charge est beaucoup trop faible en libéral.

- « **Prenez-vous en charge ce type de pathologie ?** »

« **Comment prenez-vous en charge ces pathologies ?** »

L'objectif de ces questions était, d'une part, de connaître la part des orthophonistes familiers de ce type de prise en charge et, d'autre part, de révéler comment l'orthophoniste perçoit et gère la prise en charge du point de vue de la rééducation et au-delà.

Des questions générales sont alors abordées sur le travail avec ou sans collègue qui pourrait s'imposer comme soutien, sur le travail en groupe et/ou avec le conjoint (pour une meilleure compréhension de la maladie et une meilleure adaptation en dehors de la rééducation), sur le travail avec un autre professionnel en parallèle, sur le fait d'établir ou non un contrat moral avec le patient et sa famille sur les limites de la prise en charge et la décision d'interruption, sur les priorités de prise en charge et sur les limites à s'imposer avant de prendre en charge ce type de patient.

Dans une sous-partie, nous interrogeons les orthophonistes sur leur formation : leur semble-t-elle suffisante ?

Enfin, nous demandons également aux professionnels si envisager l'orthophonie en tant que soin palliatif leur convient ou non.

- « **Qu'est-ce qui vous a amené à décider de prendre en charge ces patients ?** »

Avec cette question, nous avons voulu savoir ce qui poussait les orthophonistes à prendre en charge ces pathologies : est-ce une démarche naturelle, est-ce par intérêt (pour la pathologie, pour l'adulte en général...), suite aux nombreuses demandes... ?

- « **Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par le patient ?** »
- « **Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par la famille ?** »
- « **Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par l'orthophoniste ?** »

Le but de ces trois questions était de pouvoir comparer les bénéfices de la prise en charge du point de vue du malade, du point de vue de la famille, et du point de vue de l'orthophoniste. Les bénéfices sont-ils les mêmes ? Diffèrent-ils ?

- « **La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre vision de l'orthophonie ?** »

Par cette interrogation, nous tentons de savoir ce que la prise en charge de ce type de pathologie peut amener comme réflexion sur son travail, sa place, l'idée que l'on s'en fait...

- « **La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre rapport à la mort ?** »

Cette question porte sur un aspect un peu plus philosophique, côtoyer la fin de vie et la maladie nous fait-il imaginer, craindre, fantasmer notre propre mort et/ou celle

de nos proches ? Anticipe-t-on le futur décès de nos patients ou au contraire l'occultons-nous ?

- « **Votre vécu personnel (confrontation douloureuse à l'une de ces pathologies)** »

Cette question interroge sur le fait que l'orthophoniste ait vécu ou non le deuil (suite à l'une de ces pathologies) dans sa vie privée.

- « **Difficultés rencontrées** »

Ici, nous tentons de mettre à jour les principales difficultés rencontrées tout au long de la prise en soin de ces pathologies. Pour ce faire, nous avons fait un questionnaire à choix multiples ayant pour but de rassembler les réticences qui peuvent rendre la prise en charge très difficile à vivre pour l'orthophoniste et qui pourraient l'amener à ne plus suivre ce genre de cas ultérieurement.

Certaines réponses portent sur l'adaptation à ce type de prise en charge qui concerne autant la famille que le patient. Nous pourrions la qualifier de double prise en charge car c'est une prise en charge en terme de temps (essentiellement à domicile) et en terme d'investissement humain. En effet, l'orthophoniste peut se retrouver confronté aux faux espoirs de la famille et doit savoir trouver la bonne distance vis-à-vis du patient et de son entourage afin de s'investir professionnellement et humainement, mais pas au-delà de limites qui envahiraient sa vie privée et qui, par conséquent, lui feraient perdre de son efficacité d'accompagnement.

D'autres choix de réponse focalisent davantage sur les sentiments personnels du professionnel : le sentiment d'impuissance face à l'évolution de la maladie, le manque de valorisation du travail, l'isolement de l'orthophoniste et la difficulté de devenir un accompagnant davantage qu'un rééducateur.

Il est également intéressant de mentionner les réponses concernant le manque d'informations sur ces pathologies et leur prise en charge ainsi que celle soulevant le problème de la non-adhésion du sujet et/ou de son entourage à ce que propose l'orthophoniste en rééducation.

- « **Votre formation vous permet d’avoir le choix de décider de prendre en charge ce type de patients ?** »

Par cette question, nous cherchons à savoir si l’orthophoniste a eu une formation initiale ou continue suffisante pour pouvoir décider de prendre en charge ou non ce type de patients.

- « **Vous recevez spontanément des informations sur ce type de pathologie, par le biais de...** »
- « **Vous avez une (des) démarche(s) à faire pour l’obtention d’information ?** »

Ces questions traitent de l’acquisition d’informations par les orthophonistes : mode d’acquisition d’informations, informations spontanées ou non, démarches à effectuer.

- « **Existe-t-il des points que vous auriez souhaité soulever ou d’autres qui vous ont semblé inopportuns dans ce questionnaire ?** »

Cette dernière question nous permet de savoir si la problématique a bien été cernée avec ce questionnaire, si ce dernier a apporté quelque chose aux professionnels, et quels points ils auraient aimé soulever.

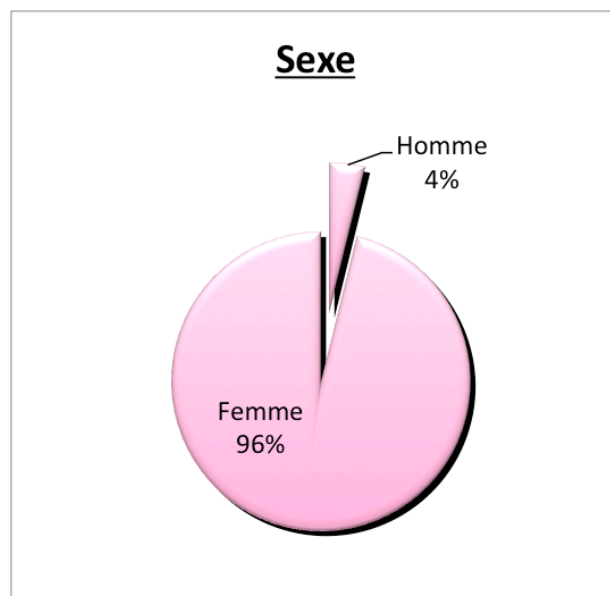
III.2.3. RÉPONSES ET INTERPRÉTATION DES RÉSULTATS

Résultats de la partie « renseignements » :

Nous avons contacté téléphoniquement 60 orthophonistes de la région PACA pour atteindre 26 réponses. Les réponses sont analysées d’un point de vue qualitatif ou quantitatif selon le type de question.

Parmi ces 60 orthophonistes, 17 n'ont pas souhaité donner suite à notre sollicitation. Sur les 43 questionnaires que nous avons fait parvenir aux différents professionnels, nous en avons récupéré 26, soit un taux de réponse de 60%.

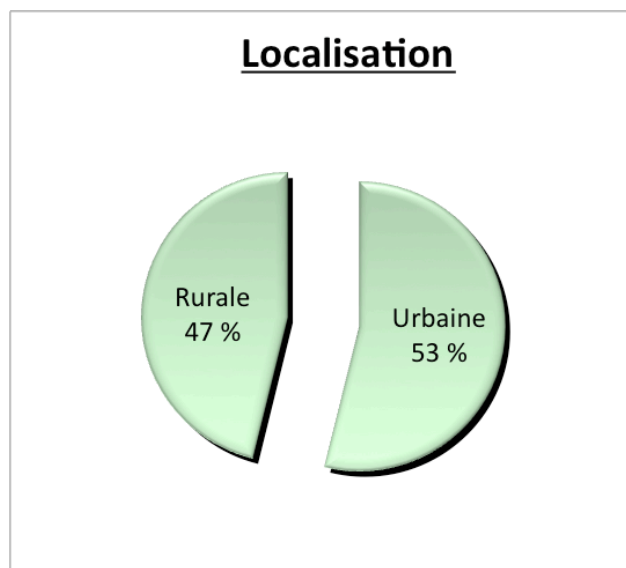
Nous avons donné la possibilité aux professionnels participants d'émettre des remarques en fin de questionnaire. Un grand nombre d'orthophonistes a désiré apporter des précisions à ses réponses sur certaines questions. Nous préciserons donc dans les résultats ces informations supplémentaires qui nous ont été données.



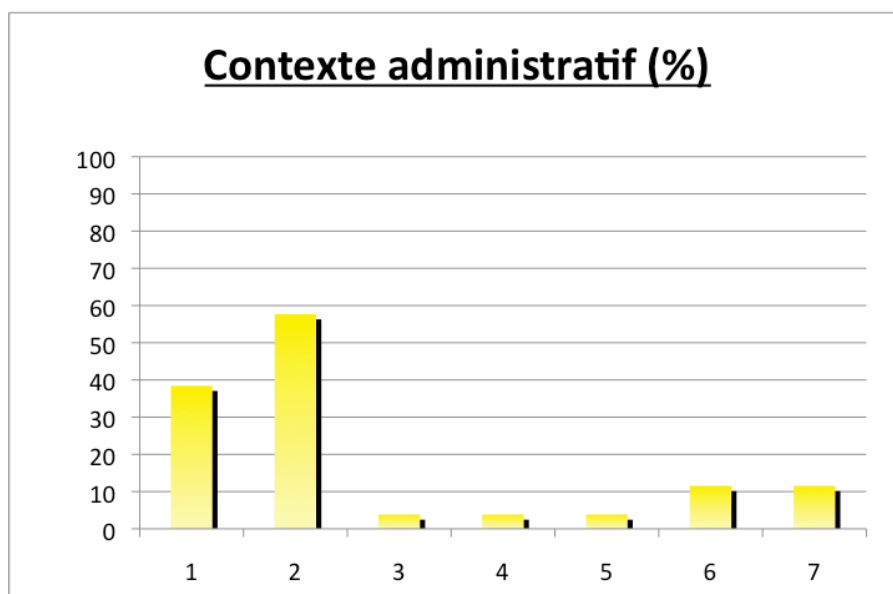
Nous retrouvons dans la population interrogée, **96% de femmes** (la moyenne nationale selon la F.N.O. étant de 96,2%).

La moyenne d'âge de la population rencontrée est de **41 ans**, ce qui correspond sensiblement à la moyenne d'âge de la profession (43 ans). Nous pouvons également ajouter que le certificat de capacité d'orthophonie a été obtenu, en moyenne, en **1993**.

La première partie du questionnaire nous indique diverses informations administratives concernant les orthophonistes qui ont accepté de répondre à nos questions.



Nous retenons essentiellement que 53% des orthophonistes rencontrés travaillent en zone urbaine, contre 47% en zone rurale, ce qui semble être une répartition plutôt homogène.



1: Cabinet libéral individuel

2:Cabinet libéral avec plusieurs orthophonistes

3: Cabinet pluridisciplinaire

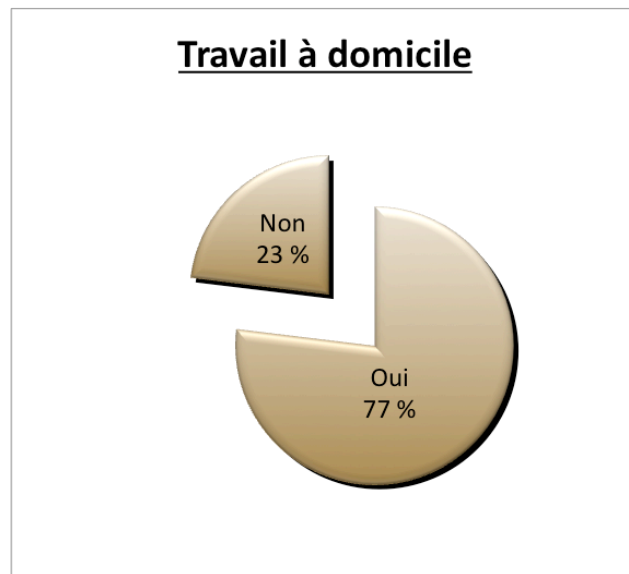
4: Maison médicale

5: Hôpital

6: Maison de retraite

7: Centre

Plus de la moitié d'entre eux (58%) travaille en cabinet libéral avec d'autres orthophonistes. Ceci n'est pas représentatif du contexte administratif national. En effet, selon la F.N.O. toujours, les orthophonistes exerçant en cabinet libéral individuel sont nettement plus nombreux (73%).



Nous pouvons ajouter que 77% des orthophonistes ayant participé à cette étude travaillent également à domicile.

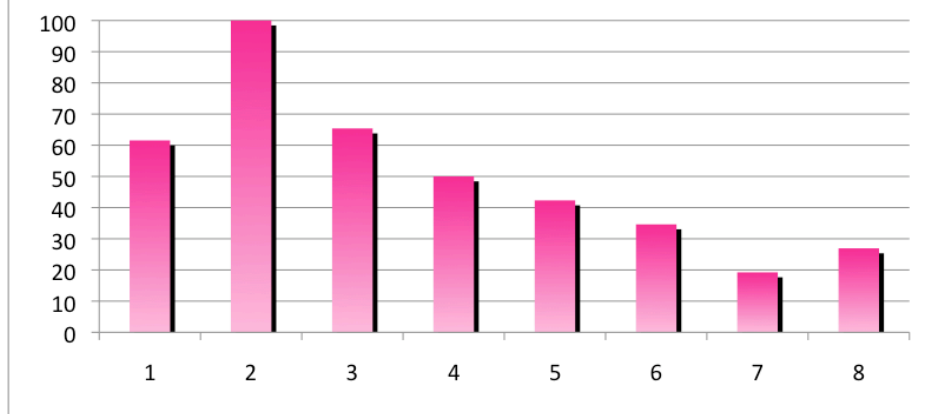
Nous avons ensuite demandé aux orthophonistes s'ils se sentaient spécialisés dans un type de prise en charge et ils nous ont répondu positivement à 58%, et ce principalement dans les domaines des **maladies neurodégénératives et de la rééducation du langage oral et écrit**.

85% des personnes interrogées nous ont également affirmé refuser de prendre en charge certaines pathologies. Sont majoritairement refusées **la surdité, le bégaiement et la voix oesophagienne**.

Les pathologies prises en charge :

D'emblée, on constate que la fréquence de rencontre des pathologies sélectionnées pour ce mémoire est importante, malgré la faible prévalence dans la population de certaines d'entre elles.

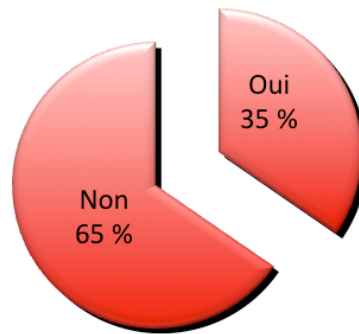
Pathologies pour lesquelles les orthophonistes ont été sollicités (%)



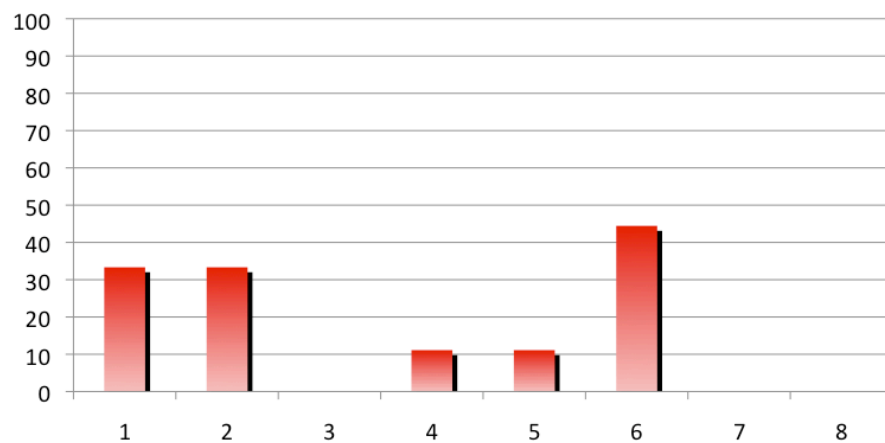
1 : Sclérose latérale amyotrophique
2 : Maladie d'Alzheimer
3 : Démences
4 : Aphasie progressive primaire
5 : Tumeurs cérébrales (stades III/IV)
6 : Tumeurs O.R.L (stades III/IV)
7 : Paralyse supranucléaire progressive
8 : Autres

Nous constatons, par exemple, que la totalité des professionnels interrogés ont déjà été sollicités pour prendre en charge **la maladie d'Alzheimer**. Nous avons également, dans le questionnaire, laissé une case « autre » afin d'être plus précis quant aux différentes demandes de prise en charge. Il en ressort que 15% d'entre eux ont été sollicités pour suivre des patients atteints de la maladie de Parkinson, 10% de personnes présentant des troubles de la mémoire et des fonctions cognitives légers et non encore diagnostiqués, et 4% pour la chorée de Huntington et la sclérose en plaques.

Refus de certaines de ces pathologies



Pathologies déjà refusées (%)



1 : Sclérose latérale amyotrophique

2 : Maladie d'Alzheimer

3 : Démences

4 : Aphasie progressive primaire

5 : Tumeurs cérébrales (stades III/IV)

6 : Tumeurs O.R.L (stades III/IV)

7 : Paralyse supranucléaire progressive

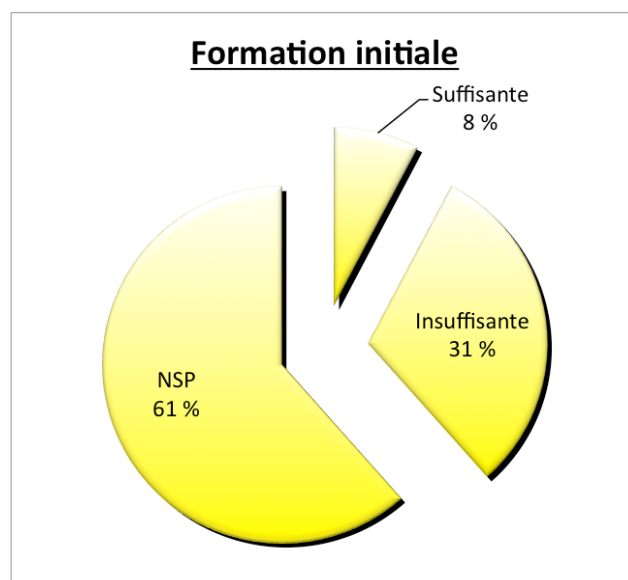
8 : Autres

Nous constatons que la majorité des professionnels n'a jamais refusé de prendre en charge des patients atteints de maladies dégénératives. Or, en ce qui concerne ces refus, il s'agit dans 44% des cas de la prise en charge de **tumeurs ORL**.

Mais aucun refus concernant les démences ou la paralysie supranucléaire progressive n'a été rapporté.

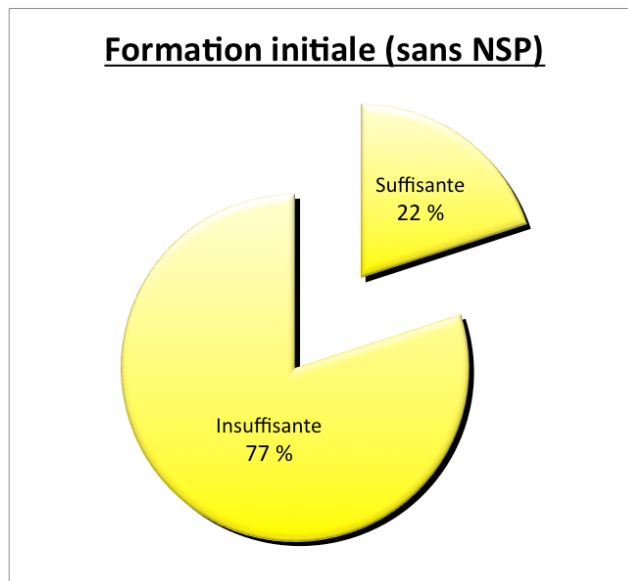
Prenez-vous en charge ce type de pathologie ?

À cette question, les orthophonistes interrogés ont répondu oui à 92% contre 8% n'en prenant pas ou plus en charge. Parmi les professionnels ayant répondu positivement, 54% le font de manière ponctuelle en fonction des cas qui se présentent, 33% depuis toujours et 13% suite à l'évolution de leur formation continue.



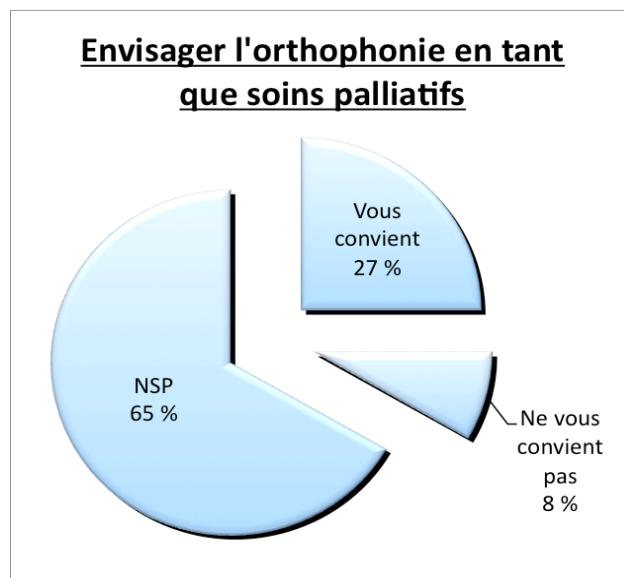
Lorsque nous avons voulu savoir si les orthophonistes estimaient leur formation initiale suffisante en ce qui concerne les pathologies dégénératives, nous avons été impressionnée par le fort taux de personnes ne s'étant pas prononcées (61%).

Cela vient-il d'une incompréhension quant à la mise en page du questionnaire ? D'un réel tabou ? D'une ignorance quant à la réponse ?



Lorsque l'on regarde les résultats obtenus en ayant volontairement occulté les 17 personnes ne s'étant pas prononcées, nous remarquons que pour la majorité des 9 personnes restantes la formation initiale est insuffisante.

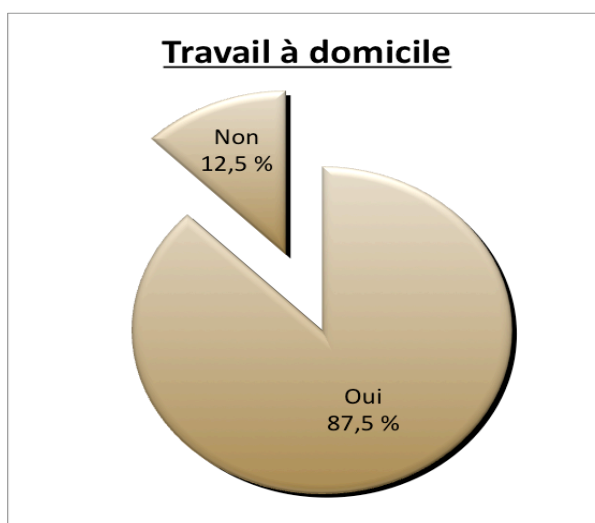
Parmi ces 9 personnes, deux ont été diplômées à Marseille, deux à Nice, deux à Montpellier, une à Liège et une à Lyon. Ceci nous démontre que **ce sentiment de manque de formation n'est pas associé à une école en particulier, ni à une époque donnée**. En effet, les années d'obtention du diplôme des orthophonistes ayant dit ne pas être satisfaits de leur formation vont de 1984 à 2007. Cependant, il est important de noter que certains expliquent ce manque de formation par un **manque de temps durant les études ou par une évolution du métier d'orthophoniste et par conséquent de son enseignement**.



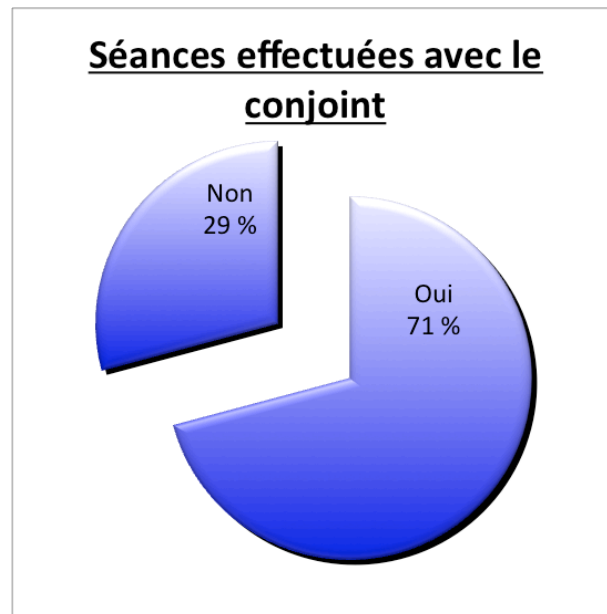
Avec cette question à propos d'une orthophonie « palliative », nous nous retrouvons de nouveau face à un très fort taux de personnes ne se prononçant pas (65%). Cependant, les professionnels qui acceptent d'envisager l'orthophonie en tant que soins palliatifs sont plus nombreux (27%) que ceux s'y opposant (8%).

Comment prenez-vous en charge ce type de pathologies ?

Pour cette série de questions, seuls les orthophonistes prenant toujours en charge des pathologies dégénératives sont concernés. De ce fait, il ne s'agit plus de 26 professionnels mais 24.



Du point de vue matériel, nous remarquons que **la quasi-totalité des professionnels interrogés travaille au domicile du patient**. Par conséquent, une grande partie de ces orthophonistes effectue certaines séances avec le conjoint du patient.



Ces séances avec le conjoint ont pour but, d'après les personnes interrogées, **d'améliorer la communication dans le couple**.

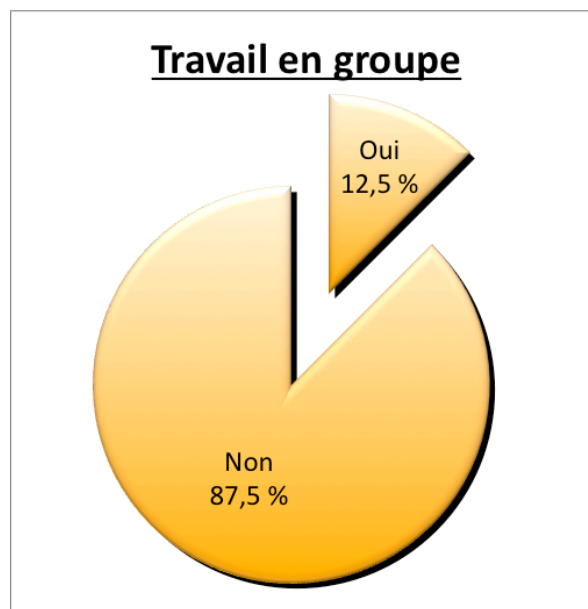
En effet, le temps de la séance peut être un **temps d'écoute, d'information, d'accompagnement pour l'entourage**. C'est un moment où l'orthophoniste prend le temps d'informer la famille sur la pathologie, de souligner les possibilités encore présentes chez le patient, de soutenir le conjoint parfois dépassé... Le fait que le conjoint (ou tout autre membre de la famille) soit présent permet aussi de mettre en place des **moyens de facilitation ou d'adaptation réalisables au quotidien**. Le but d'une telle démarche serait donc **d'impliquer le conjoint et de le soutenir**. En effet, dans le groupe familial existent beaucoup de peurs entraînant souvent des situations de non-dit, de culpabilité etc. C'est pourquoi un accompagnement adapté peut permettre une restauration d'une communication et apporter une baisse de l'anxiété, permettant ainsi une meilleure utilisation des capacités cognitives du patient et une diminution de la souffrance psychique.

La famille peut être confrontée à une impression d'abandonner la personne aimée, à un sentiment de culpabilité du fait de ne plus savoir gérer une situation qui la

dépasse. Il peut également être très difficile pour l'entourage de vivre avec la personne malade qui ne semble plus pouvoir manifester son affection. Enfin, la prise en charge de la personne pour les gestes de la vie quotidienne s'avère difficile à domicile et peut rapidement devenir un poids pour la famille. En effet, le risque d'accidents domestiques est accru, c'est pourquoi il est important de conseiller la famille dans la mise en place d'éléments de sécurité au domicile (privilégier les plaques électriques au gaz, mettre les médicaments sous clef ainsi que les produits dangereux...). **Il ne faut donc pas minimiser notre rôle en tant que soignant dans le soutien du conjoint afin d'éviter tout risque de rejet de la personne malade par la famille par incompréhension.**

Il nous semble important de préciser que, parmi les 7 professionnels n'effectuant pas de séance avec le conjoint, 4 nous ont précisé faire de la « **guidance familiale** » mais en dehors des séances individuelles (souvent après ces dernières). Le principe d'une telle guidance semble être le même à savoir : informer sur les différents aspects de la maladie, de leurs conséquences, de la manière la plus appropriée de se comporter...

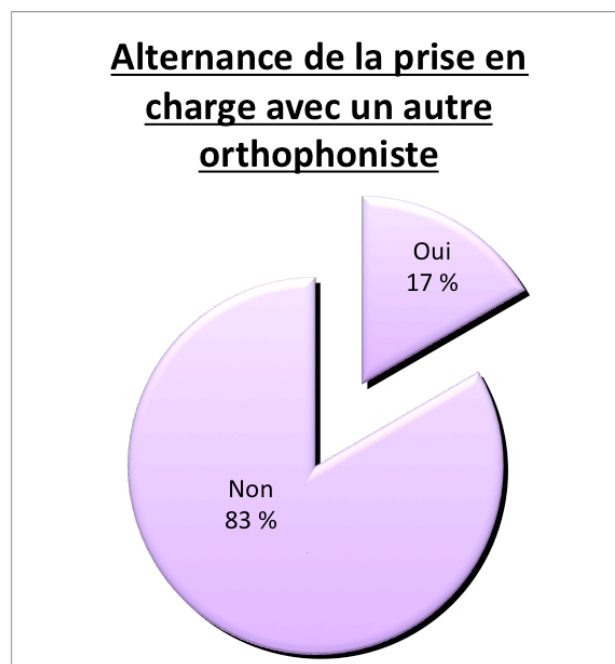
Une personne précise également que le conjoint est très souvent présent lors de la séance mais qu'il n'y participe pas.



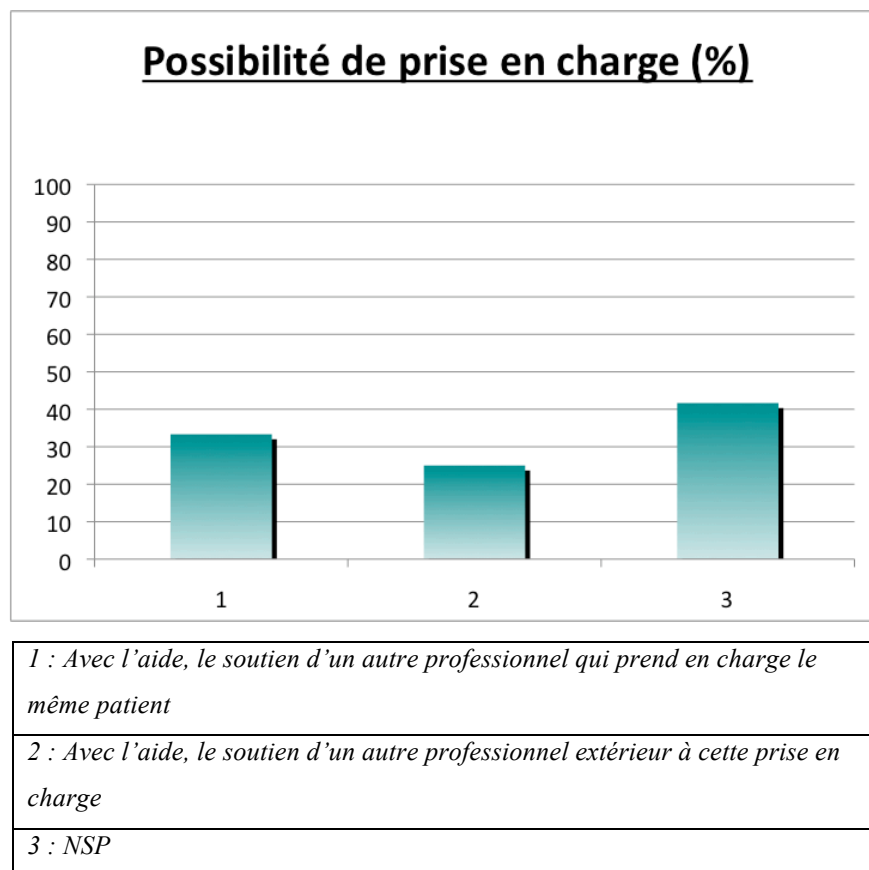
Comme l'on pouvait s'y attendre, très peu de professionnels libéraux font des séances de groupe. En effet, cela semble difficile dans un cabinet en ville ou au

domicile des patients. Certains orthophonistes seraient d'ailleurs intéressés par cette méthode de travail, mais nous ont confié que cela leur semblait très difficile à mettre en place.

Ainsi, les trois professionnels nous ayant affirmé faire des séances en groupe le font au sein d'une maison de retraite ou dans des accueils de jour. De ce fait, parmi les personnes travaillant en maison de retraite que nous avons interrogées, 100% pratiquent le travail en groupe, et ce majoritairement dans le cas de la maladie d'Alzheimer (groupes mémoire, art-thérapie, créativité...).



Il nous paraissait également important de noter que 17% des orthophonistes interrogés alternent la prise en charge de ces patients avec des collègues. En y regardant de plus près nous avons noté que toutes les personnes alternant la prise en charge avec un autre orthophoniste exercent dans un cabinet libéral avec plusieurs orthophonistes. Ceci expliquerait sans doute cette possibilité d'alternance.



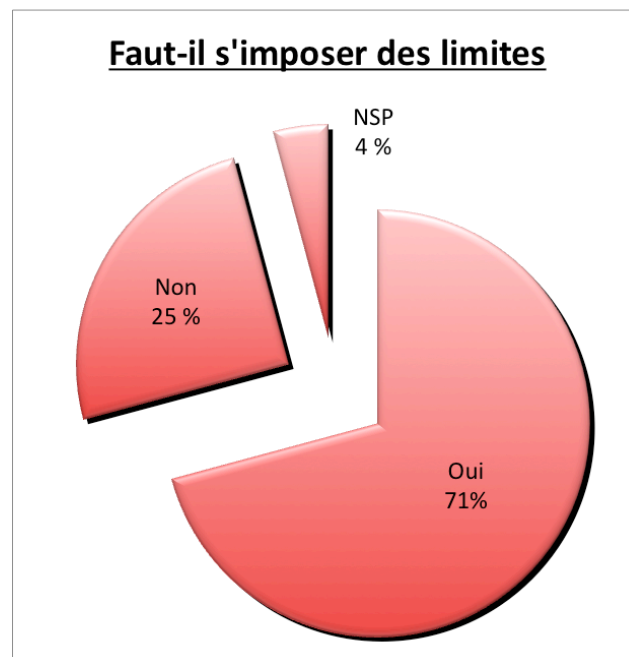
Avec ce graphique, nous nous apercevons que 33% des professionnels ayant participé à cette étude ont la possibilité de prendre en charge leur patient avec le soutien d'un autre professionnel entrant également en jeu dans le suivi de ce dernier ; contre 25% affirmant pouvoir bénéficier de l'aide d'un autre professionnel extérieur à cette prise en charge. Or, 42% des personnes interrogées n'ont coché aucune des deux réponses, nous pensons donc pouvoir affirmer que ces dernières ne peuvent prendre en charge ces patients avec ni l'une ni l'autre des aides mentionnées.

En effet, une personne nous a précisé que l'idéal dans de telles situations serait un travail pluridisciplinaire mais que, malheureusement, celui-ci n'était pas toujours possible (disponibilités, accord du patient...)

Dans d'autres cas, on nous précise que l'on ne peut pas non plus véritablement parler d'aide mais plus d'échanges ponctuels, de discussions avec les différents intervenants (kinésithérapeute, infirmier, auxiliaire de vie...).

D'un point de vue plus personnel, pour la grande majorité des professionnels, les priorités de la prise en soin sont le **maintien des capacités de communication** (verbale

ou non verbale) et des fonctions existantes ainsi que le **bien-être du patient**. Ce bien-être semble passer par l'écoute, l'information, et l'amélioration de la relation du patient avec sa famille. Ceci permettrait de limiter la souffrance et augmenter l'**estime de soi**. Les orthophonistes ont tenu à préciser que le plaisir à la communication était également fondamental et qu'il était donc primordial de passer par les centres d'intérêt du patient.



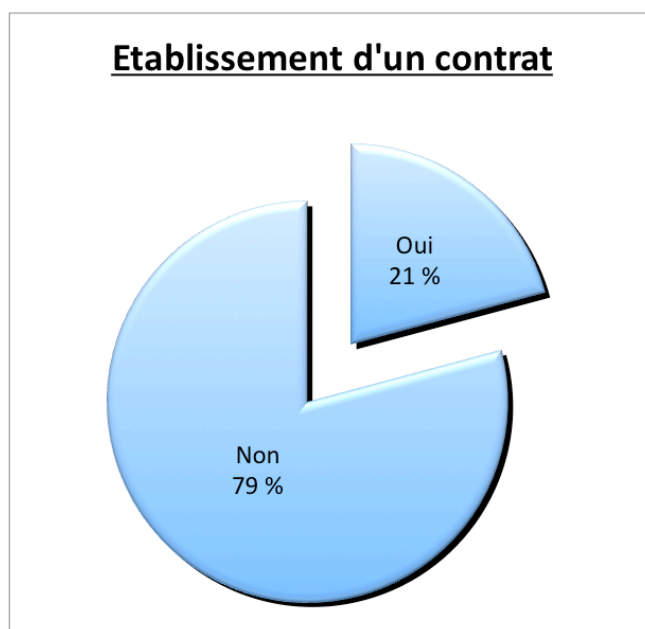
De plus, prendre en charge ces malades signifie aussi s'imposer des limites dans 71% des cas. Pour la plupart, ces limites sont liées à l'évolution de la maladie et par conséquent au rôle de l'orthophoniste dans la prise en soin. On nous précise donc qu'il est important de garder à l'esprit que le suivi orthophonique ne pourra pas empêcher l'évolution de la maladie et qu'il faut savoir la « stopper » lorsque l'on sent que les supports deviennent trop réduits et que l'on ne peut plus rien apporter au patient. **Les limites sembleraient donc données à la fois par le ressenti de l'orthophoniste quant à son rôle mais également par « l'état » du patient, sa fatigabilité.**

De plus, il paraît essentiel d'être conscient de la fonction de maintien et non de rééducation de la prise en soin. Il ressort donc du questionnaire qu'il faut savoir quand **arrêter une prise en charge : quand on n'apporte plus rien ni au plan technique ni au plan humain.**

Cependant, certains professionnels ne partagent pas les mêmes avis, en effet, quand certains nous disent qu'il faut arrêter la prise en charge avant d'en arriver au « nursing », d'autres rétorquent que même si l'on sent, au bout d'un moment, que notre travail devient inefficace en raison de la gravité et de l'importance de l'atteinte, il est important de continuer afin de ne pas abandonner le patient : **« Tant qu'il y a une demande il y a un intérêt à la prise en charge ».**

Le « bon moment » pour arrêter la prise en charge semble donc être propre à chacun, à chaque situation, et à chaque patient. Selon la Haute Autorité de Santé, la décision d'arrêt des séances d'orthophonie est le fruit d'une réflexion multidisciplinaire, et est très variable selon les capacités et la motivation du patient et de son entourage. Ce type de prise en charge peut se poursuivre jusqu'au décès du patient (SLA par exemple). N'oublions pas cependant, que **les critères d'arrêt répondent à la demande des familles et du patient** : fatigue trop importante, non-investissement du patient, et si l'orthophoniste ne peut plus assumer cet accompagnement.

Pour beaucoup de professionnels, les limites à s'imposer sont également liées à la « distance » à garder vis-à-vis du patient, distance qui semble, dans les faits, bien difficile à conserver.



Enfin, pour 21% des personnes interrogées, prendre en charge ces malades signifie également établir, au préalable, un contrat avec ce dernier.

Ce chiffre nous paraissant faible nous avons voulu nous pencher un peu plus sur les réponses des personnes ayant répondu par la négative à cette question. Il semblerait donc que ce soit le terme de « contrat » qui ne fasse pas l'unanimité. En effet, parmi les professionnels n'établissant pas de contrat avec le patient et sa famille sur les limites et la décision d'interruption de la prise en charge, beaucoup nous disent que plus qu'un contrat, il s'agit surtout de bien **expliquer le but de la prise en charge** et que **la question de son interruption n'est abordée que le moment venu**. La discussion avec le patient semble donc toujours ouverte et l'évolution de la maladie amènerait souvent à une évolution de la prise en soin, d'où la difficulté d'établir un contrat dès le début. Les questions de limites et d'interruption émergeraient d'elles-mêmes et se « négocieraient » au cours du suivi. En conclusion, plus qu'un contrat explicite, ce sont des discussions qui auraient lieu tout au long du suivi. En effet, **la décision d'arrêt de la prise en charge serait faite en concertation avec le patient, le médecin et la famille et ne serait donc pas, dans la majorité des cas, décidée en début de prise en soin**.

En outre, dans le fait même de débiter une prise en charge avec un patient n'entend-on pas une part de « contrat » de manière plus ou moins implicite ? En effet, il nous apparaît important d'explorer avec le patient et sa famille par quelles voies nous allons, ensemble, tenter d'obtenir le changement qu'il souhaite, en fonction de ce que nous savons de lui, de son entourage et de la façon dont nous concevons notre métier. Certains définissent même ces démarches par « contrat de soins ».

Par contrat, nous entendons but à atteindre, moyens à mettre en œuvre... Cependant, les formes que peuvent prendre ces contrats sont très variables. Certains praticiens ont choisi une méthode très comportementaliste, avec rédaction et signature commune de documents, d'autres, comme nous pouvons le voir dans notre étude, préféreront des formules plus souples, basées sur un engagement tacite réciproque.

Qu'est-ce qui vous a amené à décider de prendre en charge ces patients ?

Pour la grande majorité des personnes interrogées, c'est **la demande** (de plus en plus importante) qui les a amenés à prendre en charge des patients atteints de maladies dégénératives. Certains vont même jusqu'à parler de la « détresse » des patients et du fait qu'aucun autre orthophoniste ne soit disponible au moment de la demande.

D'autres insistent sur le fait que ces patients ont besoin d'être accompagnés par quelqu'un de disponible connaissant leur pathologie. Il nous a également été dit qu'il était difficile de dire non lorsque l'on exerçait en zone rurale du fait que personne d'autre ne puisse intervenir et se rendre au domicile du patient. Il semblerait qu'en ville il soit plus facile d'indiquer l'adresse d'un confrère ou d'une consœur.

Bien que la demande soit le facteur principal, **l'intérêt pour les pathologies dégénératives** joue également un rôle non négligeable. En effet, la prise en soin de pathologies de l'adulte permet un intérêt autre que l'intérêt « scolaire ». **Ici on touche aux besoins fondamentaux du sujet : « l'aider à maintenir le plus longtemps possible tout ce qui le caractérise en tant qu'être humain »**. Les orthophonistes semblent donc prendre du plaisir à être en contact avec les personnes âgées, à partager leurs expériences, à échanger avec elles.

Une orthophoniste nous précise également que c'est une réflexion personnelle sur le vieillissement et sur les conditions de prise en charge des personnes âgées ayant des troubles de la communication, ainsi que la pauvreté des moyens mis en place, qui lui ont laissé à penser au rôle de l'orthophonie dans de telles prises en soin. En effet, **l'orthophoniste permettrait un meilleur accès à l'information des aidants et aurait un rôle dans le bien être général du patient** (qui serait mieux compris).

Enfin, deux professionnels ont insisté sur le fait que prendre en charge ces pathologies faisait partie du métier de l'orthophoniste et qu'il était donc logique de répondre positivement aux différentes demandes.

Quels sont les bénéfices apportés par ces prises en charge ?

Pour les patients, il semble (du point de vue de l'orthophoniste), que c'est avant tout le **maintien des capacités communicationnelles et langagières** qui est le plus valorisé. En effet, face à l'orthophoniste, le patient se sentirait « soulagé » d'être écouté, de pouvoir s'exprimer à son rythme. Le fait de se sentir écouté et compris entraînerait alors une meilleure estime de soi et une « **renarcissisation** ». L'orthophoniste concourrait donc au meilleur confort de vie du patient, et ce par une **relation**

sécurisante et positive ; la séance laissant **un espace pour dire, exprimer son ressenti**. L'un des « **bénéfices rééducatifs** » serait donc **d'être reconnu comme sujet en face d'un autre sujet**.

Selon les professionnels interrogés, l'orthophoniste a également un **rôle d'accompagnant très apprécié par le patient**. Il nous est expliqué qu'au début de la prise en soin, bien souvent le patient est heureux de pouvoir s'appuyer sur des exercices « techniques » qui lui donnent l'impression de pouvoir combattre la maladie. Il s'ensuit alors une prise de conscience du côté irrémédiable de la pathologie et l'orthophoniste devient, peu à peu, **celui à qui l'on peut se confier**. Le rôle de l'orthophoniste, et par conséquent les bénéfices de la rééducation valorisés par le patient, semble changer au fur et à mesure de l'évolution de la maladie.

Pour la famille, c'est **le maintien dans l'échange avec le proche** qui semble être le plus souvent mis en avant. L'orthophoniste semble également avoir un rôle très important de guidance auprès de la famille. C'est quelqu'un avec qui il est possible d'échanger et qui peut donner des conseils pratiques. En effet, l'orthophoniste, connaissant la pathologie, peut donner des explications à la famille et des conseils pour améliorer la vie quotidienne.

Accompagner l'entourage, l'aider à mieux faire face à la maladie sans gêne, sans appréhension, sans angoisse, nommer cette maladie pour ce qu'elle est et non comme une maladie honteuse ; former l'entourage à un autre type de relation et de communication, à d'autres gestes quotidiens, à d'autres comportements ; lui apprendre à aimer différemment celui ou celle qu'on ne reconnaît plus tout à fait, qui n'est plus le même : voilà ce que proposent les orthophonistes pour affronter la maladie.

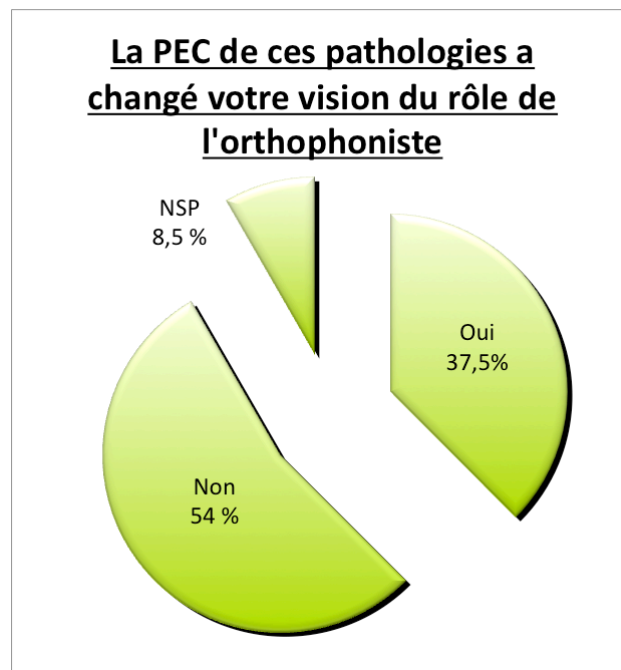
Il semblerait aussi que le fait que le patient soit pris en charge de façon régulière par un professionnel de santé, « remotive » son entourage. Effectivement, le patient entretient une **relation privilégiée avec l'orthophoniste**, qu'il s'anime en séance alors qu'il se montre peu prolixe par ailleurs. Il n'est alors pas étonnant que l'un des autres bénéfices de la rééducation valorisés par la famille soit un **meilleur confort de vie**. Sans oublier que **le temps de la séance peut être un temps où la famille est « déchargée »**, où le membre de la famille peut prendre du temps pour lui.

On constate enfin que, pour l'orthophoniste, c'est **la richesse de la relation humaine** qui semble être la plus valorisante.

En effet, beaucoup nous disent que les patients leur apprennent énormément et que c'est une expérience humaine très enrichissante. Les professionnels nous parlent également du bénéfice de voir le patient faire de petits progrès concrets (tricoter, cuisiner...), nous reconnaître malgré ses troubles mnésiques, prendre plaisir dans la relation établie.

Enfin, une personne nous explique que ce genre de prise en soin lui apporte une certaine sagesse et renforce une philosophie de vie qui consiste à profiter des bons moments de la vie « à la fois si précieux et fragiles ».

La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre vision de l'orthophonie ?

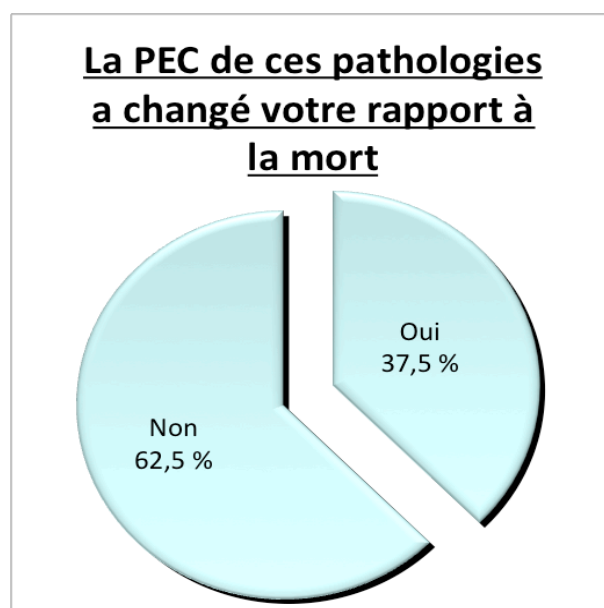


Il apparaît que, pour 37,5% des personnes interrogées, la prise en charge des pathologies dégénératives a changé leur vision du rôle de l'orthophoniste. En effet, ce type de prise en soin est ressenti par certains comme **valorisant**. L'orthophoniste sentirait qu'il est attendu par le patient, celui-ci exprimant souvent directement au professionnel les bénéfices de cette prise en charge (contrairement aux enfants qui exprimeraient moins ce genre de choses). **Ces prises en soin permettraient également d'apprendre à être « humble » quant aux objectifs des rééducations (quelles qu'elles soient), le but ici n'étant pas de vouloir « guérir » à tout prix, mais d'être**

plus encore à l'écoute. En effet, le relationnel, dans ce métier, est aussi important que le travail effectué d'où l'importance d'un **projet thérapeutique plus souple.** En prenant en soin ces pathologies, l'orthophoniste n'est plus alors dans un rôle de technicien rééducateur et il prend conscience de toutes les implications et les conséquences de ce type de maladie (prise de conscience qu'il n'a pas encore lors de la formation initiale). C'est **la rencontre avec les personnes que sont les patients (toutes pathologies confondues) qui révélerait peu à peu l'orthophoniste à lui-même en tant que thérapeute** (la prise en soin de ces patients changeant le regard un peu rééducateur que l'étudiant fraîchement sorti de la théorie peut avoir dans les premiers temps). En effet, il faut faire preuve **d'adaptabilité, d'écoute** et se montrer toujours très **créatif**, si bien qu'aucune séance ne ressemble à une autre ce qui rend le travail « passionnant ».

Cependant, les personnes dont la vision de l'orthophonie n'a pas été changée suite à ces prises en charge l'expliquent par le fait que **traiter le langage et la communication est la nature même de cette profession.** Ce genre de prise en soin a donc plutôt confirmé, pour eux, le rôle de l'orthophoniste. D'autres insistent sur le fait que ce sont des pathologies qu'ils ont déjà vues en stage durant leurs études et que par conséquent cela n'est pas nouveau pour eux.

La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre rapport à la mort ?



37,5% des orthophonistes ayant participé à cette étude affirment que la prise en charge de ces pathologies a changé leur rapport à la mort.

Certains nous disent que, bien souvent, dans ces pathologies, **la mort est vécue comme « libératrice », dans le sens où elle libère le sujet de ses souffrances ou de sa « déchéance »**. **C'est donc une vision nouvelle de la mort qui se met en place**, cette dernière étant souvent perçue comme responsable d'une séparation douloureuse du sujet avec ses proches. En ayant pris en soin ces pathologies, un orthophoniste nous dit voir désormais les pathologies (et non plus la mort) comme responsables de la séparation du sujet vis-à-vis de lui-même et de ses proches.

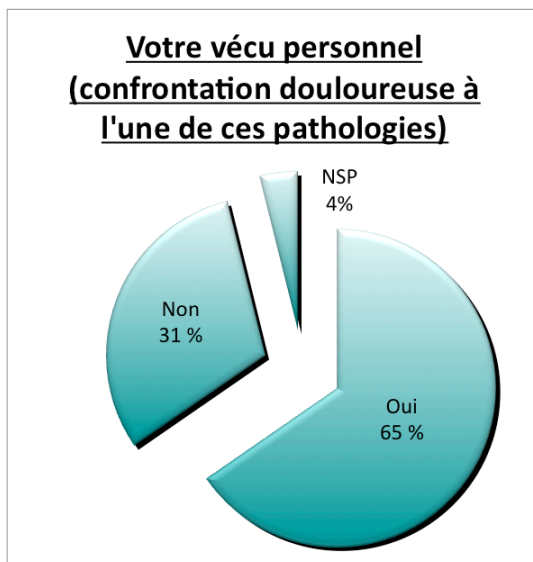
D'autres professionnels nous informent que le fait d'être à l'écoute de la personne âgée sur son déclin et sa fin prochaine a ouvert leur réflexion sur l'idée de la mort. De plus, « le fait de côtoyer la fin de vie peut renvoyer à la mort ou la maladie de nos proches » nous disent quelques orthophonistes. Cela peut également amener à envisager différemment sa propre fin de vie et donc sa vie actuelle. En effet, quand le rapport à la mort change, le rapport à la vie en fait de même ; chacune des biographies des patients représente un monde singulier qui enseigne et enrichit, tout en actualisant la question de ses propres limites. **La mort étant alors simplement considérée comme la fin de la vie ...** « *La mort est l'épanouissement de l'œuvre suprême.* » (Hegel)

Enfin, une personne nous explique que même si c'est l'expérience de la vie en général qui nous fait regarder la mort toujours différemment au fil du temps, la rencontre de l'angoisse de vieillir puis de mourir à travers le discours des patients, amène les orthophonistes à transformer leur propre rapport à la mort à travers les mots qu'ils renvoient.

Les personnes dont le rapport à la mort n'a pas changé avec la prise en charge de ces pathologies nous rappellent l'importance de garder une distance avec le patient, de garder à l'esprit que le patient reste un patient malgré la relation privilégiée qui s'établit, et ce afin de se protéger soi-même. D'autres nous disent que ces patients étant généralement très âgés, selon la pathologie, il faut s'attendre à ce que la personne s'éteigne et le garder à l'esprit.

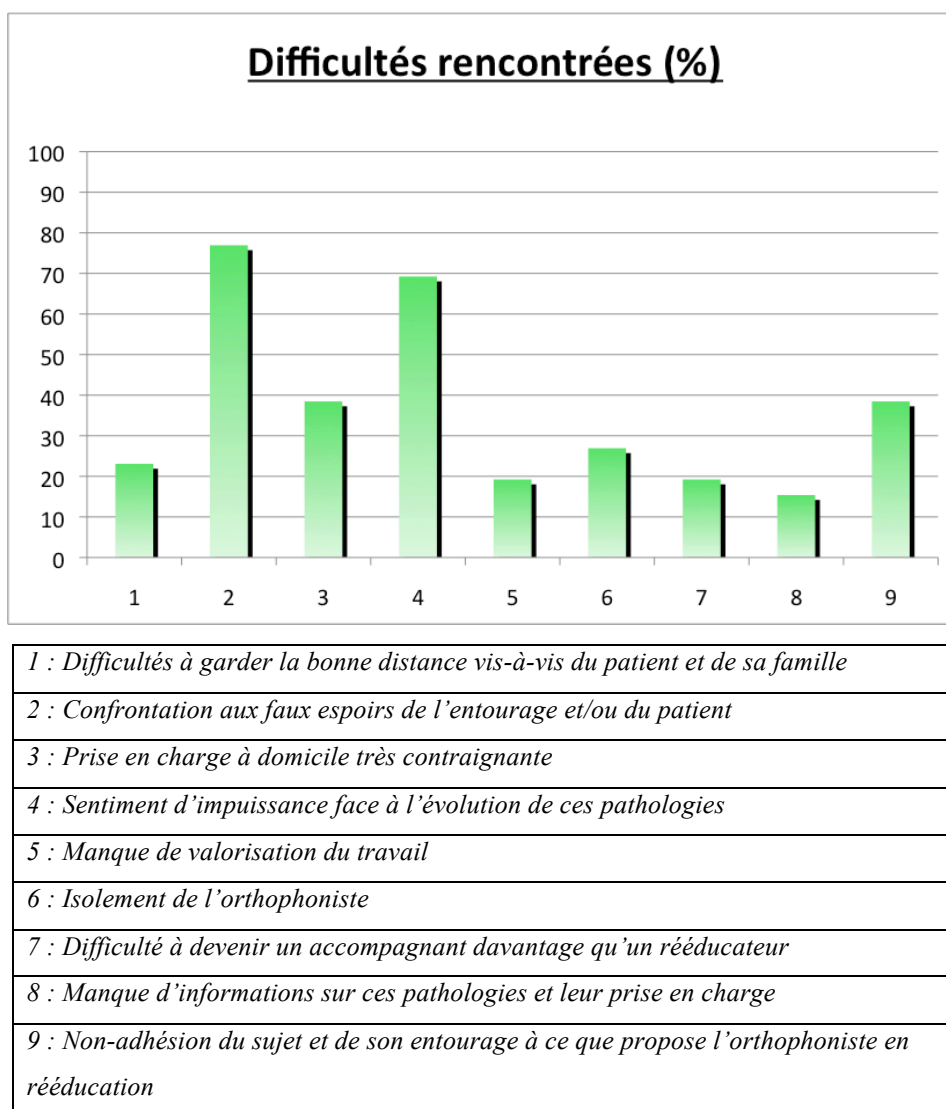
Enfin, une dernière personne nous dit être à chaque fois aussi émue et surprise lors du décès d'un patient, que cela est une chose à laquelle elle ne s'habituerait jamais, mais que cela n'a pas pour autant changé son rapport à la mort

Votre vécu personnel (confrontation douloureuse à l'une de ces pathologies)



65% des personnes interrogées ont déjà été confrontées douloureusement à l'une de ces pathologies, que ce soit au niveau personnel, familial ou professionnel.

Difficultés rencontrées durant ces prises en charge



Nous remarquons tout d'abord que 69% des orthophonistes rencontrés se sentent **impuissants face à l'évolution de la maladie** et 77% sont confrontés aux **faux espoirs de l'entourage et/ou du patient**.

Certaines personnes interrogées insistent sur le fait d'être clair, dès le début, (nous ne sommes pas là pour guérir mais pour maintenir), avec le patient et sa famille afin de minimiser les faux espoirs. Pourtant, les familles sont souvent bien informées, mais le patient a fréquemment de grandes difficultés d'acceptation de sa maladie. C'est pourquoi il est très important de **soutenir tout en « parlant vrai »**. Il nous apparaît donc important de préciser qu'il faut, dans de telles prises en soin, insister non pas sur la guérison mais sur l'adaptation.

En effet, le patient doit faire face à un handicap plus ou moins progressif et de long terme. Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, il convient donc de l'aider à adapter son existence aux nouvelles conditions auxquelles elle sera graduellement confrontée. Il nous faut donc soutenir les capacités restantes et valoriser le positif. En effet, la promotion des capacités préservées est un aspect essentiel de la prise en soin.

Pour ce qui est du sentiment d'impuissance face à l'évolution de la maladie, il semble important, d'après les orthophonistes interrogés toujours, de garder en mémoire que l'on ne peut qu'accompagner ces patients, que l'on ne fait que retarder le processus.

Nous pouvons ajouter à cela que **la bonne distance et le rôle d'accompagnant** ne sont pas toujours faciles à trouver et à mettre au point.

En effet, ce qui ressort du questionnaire, est que le rôle d'accompagnant peut s'avérer être difficile à assumer (pour 19% des professionnels), entre autre du fait que les patients comptent sur l'orthophoniste pour progresser. De plus, il semblerait que certains orthophonistes aient des difficultés pour adapter la prise en soin au fil de l'évolution de la maladie, en effet, ils n'ont pas vraiment été formés (durant leurs études) à devenir des accompagnants. En outre, le rôle d'accompagnant ne serait pas « clair ». Enfin, un professionnel tenait à préciser que ce n'était pas le rôle de l'orthophoniste que d'être accompagnant et qu'il fallait savoir passer la main.

En ce qui concerne la question de la bonne distance à garder avec le patient et sa famille, cela s'avère difficile (23%) car la famille peut se montrer quelque peu envahissante, l'orthophoniste étant la seule personne à les écouter. De plus, la fréquence et la durée de la prise en soin ainsi que le temps privilégié de dialogue favorisent une forte implication de l'orthophoniste qui peut oublier son rôle de thérapeute face à la « détresse » de ses interlocuteurs. Enfin, il est souvent difficile, en fonction de son vécu personnel et selon ses affinités, de ne pas trop s'impliquer, s'attacher.

La prise en charge à domicile est souvent vécue de manière contraignante et envahissante (38%), d'autant que dans 27% des cas, l'orthophoniste se sent isolé dans son travail.

La prise en soin à domicile est contraignante d'une part car l'orthophoniste y joue un peu un rôle « d'assistante sociale », et d'autre part car, bien souvent, la séance se déroule dans de mauvaises conditions de travail : bruit, lumière, posture, espace

envahi par le conjoint... Il est également important de noter que, souvent, la séance dure plus d'une heure. En effet, comment ne pas prendre le temps de répondre aux questions de l'entourage à la fin de notre intervention ? Il en découle donc des difficultés pour allier travail au cabinet (et donc emploi du temps « serré ») et travail à domicile, par manque de maîtrise des horaires et de la durée des séances. On nous a également parlé de la difficulté qu'entraîne la prise en charge à domicile dans la préparation des séances, l'humeur et l'état du patient ne permettant pas toujours de faire ce que l'on escomptait.

D'où la faculté nécessaire d'adaptabilité de la part de tout orthophoniste.

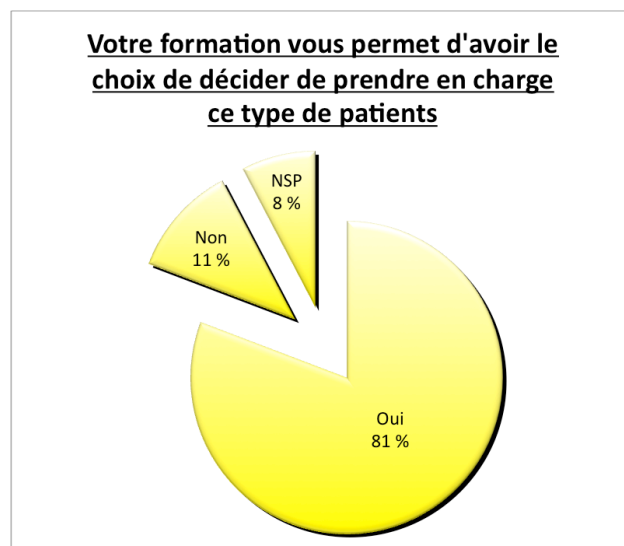
En ce qui concerne l'isolement de l'orthophoniste, on nous a dit qu'en cabinet il était difficile d'entrer en contact avec les médecins et autres soignants du patients, certains professionnels se sentent donc bien seuls « avec leurs livres ». Mais cette solitude serait également présente lorsque l'on se trouve face aux différents problèmes existentiels pouvant être soulevés lors de la prise en soin.

38% des orthophonistes rencontrés sont également confrontés à des difficultés liées à la non-adhésion du sujet et de son entourage à ce qu'ils proposent en séance. En effet, souvent les patients peuvent sembler indifférents ou être anosognosiques et l'entourage dans le déni. Dans ce cas, la majorité des professionnels interrogés prennent la décision d'arrêter la prise en charge.

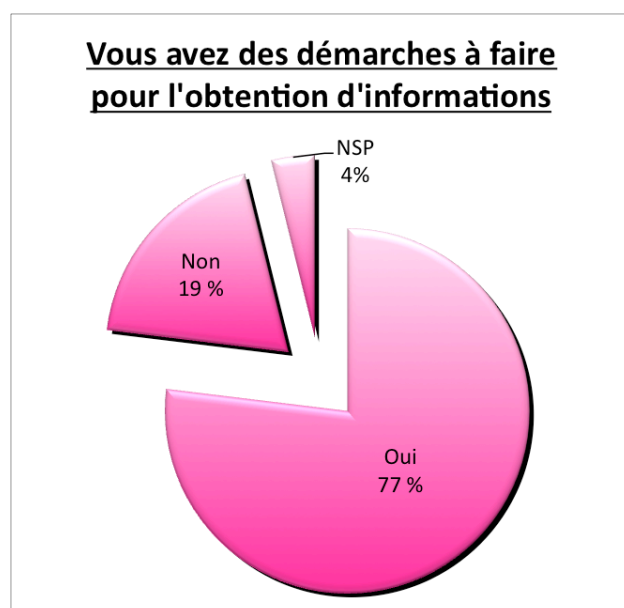
Pourtant, le travail n'en est pas moins valorisant pour 81% des orthophonistes interrogés. Pour les 19% restants, le manque de valorisation du travail viendrait parfois des autres professionnels, et notamment des médecins, puisque l'orthophoniste n'est pas dans le soin vital.

Enfin, pour une grande majorité (85%), les difficultés rencontrées ne seraient pas en lien avec un manque d'information sur ces pathologies et/ou leur prise en charge.

Votre formation vous permet d'avoir le choix de décider de prendre en charge ce type de patients



Enfin, pour 81% des professionnels rencontrés, leur formation leur donne le choix d'accueillir ces malades. **La formation initiale ne semblerait donc pas remise en question** comme on aurait pu le croire en début d'analyse du questionnaire. En effet, seuls 11% des orthophonistes jugent leur formation insuffisante. Les personnes interrogées se seraient donc formées **en pratiquant, de jour en jour, au fil de leur expérience professionnelle**. En effet, seules 5 personnes sur les 26 ont fait une formation ultérieure sur ce type de pathologies.



Cependant, dans 77% des cas, c'est de leur propre initiative que les orthophonistes vont à la recherche d'informations plus précises (notamment auprès des médecins et sur internet).

Existe-t-il des points que vous auriez souhaité soulever ou d'autres qui vous ont semblé inopportuns dans ce questionnaire ?

- « Il existe un gros décalage entre ce que l'on décrit dans les livres et la réalité. Nous devons être bien formés en connaissances et en techniques. Mais il est aussi important d'être humble et de s'adapter à chaque cas. »

« Il serait intéressant de proposer des formations au stade étudiant et d'envoyer, après obtention du diplôme, les différentes possibilités de formation. »
- « Il existe une hypocrisie dans ces prises en charge. Entre nous, nous parlons de soins « palliatifs », mais la famille veut croire en une prise en charge active. Individuellement il est très difficile de s'inscrire, tout seul, dans une voie (clairement indiquée à la famille) palliative. »
- « C'est souvent le planning qui décide de la prise en charge des patients : possibilités horaires et jours plus que les pathologies elles-mêmes. »

IV. BIAIS MÉTHODOLOGIQUES

IV.1. CRITIQUES GÉNÉRALES DU PROTOCOLE

Dans un premier temps, force est de constater que les orthophonistes ayant accepté de répondre au questionnaire étaient tous plus ou moins intéressés par notre sujet. On peut donc se demander si les personnes n'ayant pas répondu sont celles ne prenant pas en charge les pathologies dégénératives de l'adulte. Cette constatation est renforcée par le fait que la part des orthophonistes qui prennent en soin ces pathologies (au vu des résultats) est bien plus importante que ce que nous pouvions imaginer.

Le questionnaire étant relativement long, on peut également s'interroger sur le temps et l'attention qui lui ont été accordés, ce qui crée un doute quant à la stabilité des résultats. Toutefois, nous avons pu constater que les idées avancées au cours de notre entretien avec une orthophoniste ne contredisaient pas ou peu les réponses transcrites par les professionnels ayant rempli le questionnaire.

Par ailleurs, certains questionnaires ont été envoyés à plusieurs orthophonistes travaillant dans un même cabinet. On peut alors supposer que le phénomène de groupe a pu influencer certaines réponses si les professionnels se sont consultés pour y répondre. Or, nous pouvons également penser que le phénomène inverse a pu avoir lieu, à savoir une discussion conduisant à une réflexion plus aboutie sur le sujet.

De plus, l'échantillon est représentatif d'une population régionale mais pas de l'ensemble des orthophonistes libéraux.

IV.2. CRITIQUE DU QUESTIONNAIRE

L'analyse des résultats obtenus nous a permis de dégager certains biais au sein du questionnaire et de sa construction.

Dans la partie « infrastructures médicales et paramédicales présentes autour du cabinet », les professionnels rencontrés n'ont apparemment pas tous compris les questions de la même manière. En effet, qu'est-ce qu'« autour »? Ce terme étant très subjectif, les orthophonistes ne l'ont pas tous interprété de la même façon. Nous avons pu le remarquer, notamment, au travers des questionnaires envoyés dans des cabinets de groupe et dans lesquels les réponses variaient d'un orthophoniste à l'autre. Pour éviter cela nous aurions peut-être dû être plus précis quant à la distance, en kilomètres par exemple.

Pour certains, répondre à des questions personnelles (malgré l'anonymat du questionnaire) semblait délicat (questions sur le profil de l'orthophoniste...). On peut donc supposer que certaines réponses correspondent moins à l'opinion réelle de la personne, mais davantage à la réponse qui lui semblait le plus déontologiquement acceptable.

La mise en page du questionnaire, concernant les questions sur la formation initiale et les soins palliatifs, semble ne pas avoir été très claire. En effet, très peu de personnes y ont répondu, pensant sûrement qu'elle ne leur était pas destinée.

Dans l'item où nous posons la question de l'établissement d'un contrat, il aurait été judicieux de lever toute ambiguïté en précisant : « contrat moral ».

Les « bénéfices valorisés » nous indiquent les impressions subjectives des orthophonistes quant aux domaines valorisés par le patient et sa famille, et non pas directement par eux.

Concernant l'idée de « vécu personnel », cette question a parfois été interprétée comme la souffrance du soignant face à la maladie et non pas comme une question faisant référence à sa vie privée.

Dans la question leur demandant leur avis sur le fait que « leur formation leur donnait le choix de prendre en charge ces patients » ou non, il eût été bon de préciser formation initiale, même si, dans ce cas, les orthophonistes qui faisaient également référence à leur formation continue nous l'ont, pour la plupart, précisé, levant toute ambiguïté pour interpréter cette donnée.

D'une manière plus générale, nous constatons que certaines autres questions auraient aussi eu leur légitimité dans ce questionnaire, même si les idées sous-tendues y sont suggérées dans d'autres items. Ainsi, les questions suivantes (dans la partie « difficultés rencontrées ») auraient pu améliorer notre vision des choses :

- « Travail sur soi important dans ce type de prise en charge »
- « Difficulté à savoir quand mettre fin à la prise en charge »

Enfin, lors de l'analyse de nos résultats, nous nous sommes aperçue que notre questionnaire abordait beaucoup le thème de la mort et ne laissait pas vraiment sa place à l'optimisme, à la joie d'être en vie et à l'importance « d'apporter de la vie à ces patients ». En effet, il nous apparaît important de garder à l'esprit qu'avant la mort il y a la vie !

Tous les orthophonistes contactés ne nous ont pas répondu. Malgré un taux de réponses satisfaisant, on peut se demander pour quelles raisons la population qui, malgré l'acceptation au cours de l'entretien téléphonique de la communication du questionnaire, ne nous l'a pas fait parvenir. Serait-ce une question de temps ? D'intérêt ? Un sentiment d'incompétence quant au « remplissage » du questionnaire (sur ce sujet précis) ? Ainsi, la population qui n'a pas répondu présente peut-être des caractéristiques qui constituent un manque qualitatif ou quantitatif dans l'analyse des résultats.

V. INTERPRÉTATION DES RÉSULTATS

V.1. GÉNÉRALITÉS

Nous allons présenter ici une interprétation possible et selon nous probable, des résultats quantitatifs et qualitatifs obtenus dans la partie précédente.

Il apparaît tout d'abord qu'une grande majorité des orthophonistes interrogés (92%) prend en charge ces patients, notamment car ils savent que leur travail n'est pas substituable à une autre catégorie professionnelle.

Plus de la moitié des orthophonistes ont rencontré des patients atteints de SLA, de démences ou de maladie d'Alzheimer.

Comme l'on pouvait s'y attendre, l'âge des orthophonistes et l'année d'obtention de leur Certificat de Capacité Orthophonique ont des répercussions sur la manière d'envisager ces prises en soin.

Les jeunes diplômés sont plus sûrs de leur savoir théorique sur ce point. On peut remarquer chez eux l'influence de l'enseignement des neuro-sciences cognitives (travail des praxies, plan de rééducation). Mais pour eux, le contact avec la famille semble plus difficile, ce qui expliquerait que la prégnance des prises en charge familiales les préoccupe moins. On peut percevoir ces résultats comme de simples mécanismes de défense face à ces problématiques qui constituent un moyen d'assumer les prises en soin. C'est peut-être aussi la conséquence d'un manque d'expérience professionnelle et personnelle.

En revanche, les orthophonistes de la tranche d'âge supérieure sont plus indépendants dans leur travail (ils travaillent moins en alternance avec un autre orthophoniste et sont moins tournés vers les autres professionnels). Il semblerait que pour eux, la technique soit un peu plus mise de côté au profit d'une prise en soin perçue de manière plus globale.

D'ailleurs, il ressort des données qualitatives que, en opposition aux plus jeunes, l'échange avec la famille semble être particulièrement riche. Il semblerait également que devenir un accompagnant soit plus naturel pour eux.

Enfin, les orthophonistes qui correspondent à la tranche d'âge moyenne semblent réellement être à la croisée des deux types de prises en soin présentées précédemment. En effet, alors que 71% des orthophonistes s'imposent des limites dans leur prise en charge, seule la moitié de ces derniers le juge nécessaire.

V.2. BÉNÉFICES DE LA PRISE EN CHARGE

En règle générale, nous avons pu constater que le patient et son entourage tirent parti de l'intervention orthophonique. Toutefois, ici, il faut particulièrement pondérer les résultats présentés puisque, comme nous l'avons vu dans la partie précédente, c'est l'orthophoniste qui juge ce que valorisent le patient et sa famille et non directement ces protagonistes.

De manière quasiment exclusive, les bénéfices langagiers et communicationnels sont mis en avant. Nous avons été étonnée, qu'à aucun moment, les bénéfices alimentaires ne soient mentionnés (déglutition par exemple).

Cependant, le travail de l'orthophoniste a un impact bien plus important qu'un simple maintien d'activités. C'est sur la communication au sens large que l'action de l'orthophoniste retentit, puisque le patient et la famille en tirent des bénéfices au quotidien : dans les échanges, la compréhension de l'autre et de la maladie qui permet de mieux l'accepter. Nous pouvons donc dire que l'orthophoniste, à travers son action, améliore la qualité de vie du patient et, de fait, s'inscrit dans une dimension palliative de soins.

Pour l'orthophoniste, malgré les difficultés rencontrées, les bénéfices qu'apportent ces prises en charge sont nombreux et sont plus riches que la simple reconnaissance de son travail par le patient. En effet, ces prises en soin apporteraient aux professionnels un certain enrichissement personnel ainsi qu'une meilleure connaissance de soi.

Nous avons pu également constater que la majorité des orthophonistes étaient en demande d'informations et de contacts avec les autres intervenants prenant en charge le patient.

De plus, actuellement, le travail en coordination semble être à la fois un moyen d'améliorer la qualité de cette prise en soin, mais plus encore, un moyen de défense pour l'orthophoniste, un instrument permettant un investissement moins envahissant.

Cette prise en charge coordonnée semble donc être amenée à se développer, malgré les carences qu'elle comporte actuellement, carences qui devront nécessairement être comblées.

Par ailleurs, il ressort que certains orthophonistes semblent s'écarter des difficultés de ces prises en soin en se contentant d'un rôle de rééducateur, dont eux-mêmes semblent douter du bien-fondé.

VI. RÉSEAU SLA

Après avoir analysé les résultats de notre questionnaire, nous avons décidé de nous pencher d'un peu plus près sur le fonctionnement d'un réseau. En effet, plusieurs des orthophonistes interrogés nous ont fait part de la difficulté à être tenu informé, par les différents médecins du patient, de l'évolution de la maladie dégénérative. Nous avons donc concentré notre attention sur un réseau en particulier : le réseau SLA PACA, afin de voir si ce dernier facilitait la prise en charge, médicale et paramédicale, des patients. Il nous semblait en effet important de mieux cerner le fonctionnement, ainsi que les intérêts, pour le patient, pour sa famille, et pour les soignants, d'un tel réseau.

Par la suite, nous avons sollicité un entretien avec un orthophoniste afin de comprendre quels étaient les avantages à travailler en lien avec un réseau pour un professionnel. Nous retranscrivons donc dans un second temps cet entretien.

VI.1. QU'EST-CE QUE LE RÉSEAU SLA ?

VI.1.1. ENTRETIEN AVEC LES INFIRMIERS COORDINATEURS DU RÉSEAU

Nous avons rencontré les infirmiers coordinateurs du réseau afin de mieux comprendre son fonctionnement. Ces derniers nous ont expliqué que, lorsque le patient entre en lien avec eux, avec une demande de mise en place de suivi paramédical à domicile, le réseau se charge de trouver le soignant. En effet, nous avons pris l'exemple du suivi orthophonique, lors du premier rendez-vous entre le professionnel (contacté par le réseau) et le patient, le bilan est effectué. L'orthophoniste fait ensuite parvenir son compte-rendu à l'hôpital via le dossier de soins partagés (classeur que le patient apporte à chaque rendez-vous). C'est alors que se met en place ou non le suivi orthophonique à domicile.

Le réseau fait donc le lien entre les soignants à domicile et l'hôpital, il apporte des informations et est en contact direct avec les soignants libéraux et le patient. Il permet un travail en complémentarité.

Tout ce travail est en partie possible grâce au dossier de soin partagé. En effet, afin de faciliter la communication entre les différents professionnels impliqués dans la prise en soin, un dossier médical unique et partagé est constitué. La mise à jour et la transmission des informations de ce dossier seront un devoir pour tous les membres du réseau ayant à prendre en charge le patient.

Le dossier du malade est constitué d'un ensemble d'éléments médicaux, paramédicaux, sociaux permettant le bon suivi du patient. La circulation des données de ce dossier se fera au sein du réseau par écrit (dossier papier) puis si possible par dossier informatisé.

Le patient est dépositaire de son dossier jusqu'à sa sortie du réseau et désigne les personnes, hors ses soignants, qui ont accès à son dossier de soins.

Ce dossier permet donc de faciliter la communication entre les soignants libéraux et l'hôpital et de mieux cerner les différentes étapes de l'évolution de chaque patient.

VI.1.2. FONCTIONNEMENT DU RÉSEAU

Le Réseau SLA PACA (Association loi 1901) a été créé pour améliorer la prise en charge globale du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique.

La création de ce réseau résulte d'un double constat établi par des intervenants investis dans la prise en charge des malades atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique (d'après les créateurs du réseau SLA PACA) :

- D'une part, en dépit de moyens médicaux et paramédicaux, libéraux et hospitaliers importants dans la région, le manque de coordination entre ces différents acteurs de santé se traduisait par d'importantes difficultés d'adaptation des soins de proximité.
- D'autre part, l'absence de coordination des soins, la méconnaissance de la maladie et un manque d'information concernant les pratiques de soins recommandées étaient autant d'obstacles à une prise en charge de ville de qualité rendant parfois difficile le maintien des patients à domicile et imposant des hospitalisations qui auraient pu être évitées.

Les objectifs du réseau sont donc de :

- Faciliter la prise en charge globale sanitaire et sociale des patients,
- Assurer la coordination entre les différents intervenants afin d'optimiser l'octroi et la continuité des soins,
- Procéder à des actions de formations,
- Favoriser les échanges de compétences et la communication entre les professionnels,
- Soutenir la recherche scientifique.

Les différents intervenants hospitaliers et libéraux faisant partie du réseau sont:

- des médecins généralistes et spécialistes,
- des infirmiers,
- des kinésithérapeutes,
- des ergothérapeutes,
- des psychomotriciens,

- des orthophonistes,
- des diététiciens,
- des psychologues,
- des associations de patients,
- l'hospitalisation à domicile (HAD),
- les soins infirmiers à domicile (SSIAD),
- divers prestataires de services,
- des structures de soins palliatifs.

Les modalités d'accès au réseau sont diverses, les patients peuvent y avoir accès directement via le site Web ou le bouche à oreille, mais cet accès peut également se faire par l'intermédiaire d'un professionnel de santé ou d'une association de patients.

En ce qui concerne les professionnels, ils accèdent au réseau en adhérant à la charte constitutive de ce dernier.

Il nous paraît également important de noter que le patient est libre du choix de son référent. En effet, le coordinateur du réseau informe les référents choisis par le patient du rôle du réseau et leur remet la charte du réseau à laquelle ils devront adhérer pour être eux aussi intégrés dans ce dernier.

Le patient peut également, s'il le désire, changer de référent dans les différents domaines du soin.

Enfin, les avantages à adhérer à un tel réseau semblent donc être :

- la facilitation d'accès à toutes les ressources.
- la présence d'un médecin coordinateur.
- un dossier de soins unique et commun.
- l'apport de connaissances théoriques, techniques ou méthodiques.
- le compagnonnage professionnel.

VI.2. ENTRETIEN AVEC UN ORTHOPHONISTE TRAVAILLANT EN LIEN AVEC LE RÉSEAU SLA PACA

Nous avons décidé d'entrer en contact avec un orthophoniste travaillant en lien avec le réseau SLA PACA afin de mieux comprendre ce que ce dernier pouvait apporter aux professionnels libéraux. Nous avons donc contacté cet orthophoniste par téléphone afin d'expliquer notre travail dans ce mémoire et le but de notre appel. Le professionnel a accepté de répondre à nos différentes questions. Notre entretien s'est déroulé par email pour des raisons de praticité.

- Comment êtes-vous entrée en contact avec le réseau?

« Le réseau m'a lui-même contactée en vue de la prise en charge d'une personne atteinte de SLA. »

- Quels sont, d'après vous, les avantages à travailler avec un réseau?

« Cela permet d'obtenir une information détaillée sur la pathologie (documents, formations à thèmes), d'avoir un espace de parole (mais organisé seulement tous les deux mois) et d'avoir un interlocuteur à l'écoute à tout moment lorsque l'on doit répercuter une demande du patient. »

- Quelle est la place de l'orthophoniste au sein du réseau?

« L'orthophoniste intervient malheureusement tard dans l'évolution de la maladie. »

- Quels sont les bénéfices à être dans un réseau pour le patient?

« Le patient bénéficie d'une prise en charge globale et bien coordonnée. De plus, il y a une bonne réactivité des soignants car l'information circule grâce à un cahier de liaison entre les différents intervenants. »

- Quelles sont les difficultés que vous pouvez rencontrer au cours de la prise en charge des maladies dégénératives?

« Je peux rencontrer de l'isolement et je suis souvent confrontée au peu ou à l'absence d'informations sur l'historique de la maladie et du patient, ses différents bilans, etc....

De plus, il est difficile de faire face souvent brutalement à l'évolution de la maladie et à la mort. »

- Quelles sont, selon vous, les priorités dans de telles prises en charge?

« Il me paraît important de repréciser les attentes du patient et de l'entourage ainsi qu'établir et maintenir de toutes les manières possibles une communication, verbale ou non verbale. »

- Qu'est-ce qui vous a amené à prendre en charge ces pathologies?

« Je ne me suis pas posé la question, je le fais spontanément car c'est une composante du métier. »

- Quand prenez-vous la décision d'arrêter la prise en charge ? Qu'est-ce qui vous fait prendre cette décision d'interruption?

« Différentes raisons me font prendre la décision d'interruption de la prise en charge : l'hospitalisation du patient, son décès, la mise en place de nouvelles dispositions de prise en charge globale (patients relevant d'une institution)... »

Il semblerait donc que cet orthophoniste prenne en soin les patients atteints de SLA « jusqu'au bout », ou du moins tant que le patient réside dans son domicile. Ceci est donc en lien avec ce que l'on peut lire dans les fascicules sur la prise en charge de la SLA: « L'orthophoniste a le souci de préserver une communication, même la plus réduite, jusqu'au stade ultime de la maladie » (livret émis par la Haute Autorité de Santé).

CONCLUSION

L'orthophonie est une profession au carrefour de nombreux domaines et de diverses spécialités, qui voit son horizon s'élargir toujours un peu plus pour laisser place à de nouvelles compétences. Effectivement, comme nous avons pu le constater tout au long de notre travail, le domaine de l'orthophonie s'ouvre toujours davantage, et notamment aux pathologies dégénératives. En effet, les médecins sollicitent de plus en plus leurs compétences, mais il est indispensable pour les orthophonistes de connaître les modalités évolutives de la pathologie afin d'adapter au mieux leur prise en soin. Nous pouvons également ajouter que la dimension humaine et l'accompagnement tout au long de la maladie en font des prises en charge passionnantes mais aussi très éprouvantes.

Partant, nous avons émis l'hypothèse que, face à ces nouvelles prises en soin, les orthophonistes en libéral rencontraient d'importantes difficultés. Or, nous nous sommes aperçue, en dépouillant les réponses des professionnels, que notre hypothèse sans être infirmée, n'était pas confirmée pour autant. En effet, les orthophonistes semblent parvenir malgré tout à gérer leurs difficultés.

Cependant, ces difficultés existant, il nous paraît important que les structures hospitalières ainsi que les différents médecins prenant en charge le patient puissent répondre aux demandes des orthophonistes en libéral et les conseiller tout au long de leur intervention auprès de la personne en souffrance.

En effet, favoriser les rencontres médecins/orthophonistes ou orthophonistes/orthophonistes via les congrès ou autres réunions au sein même de l'hôpital (où les professionnels libéraux auraient aussi leur place) permettrait sûrement une meilleure diffusion de l'information. De même, il semblerait que le développement du travail en réseau ou avec le réseau soit amené à perdurer.

La prise en charge pluridisciplinaire et le travail côte à côte de tous les professionnels de santé concernés permettant de faire un grand pas vers des soins adaptés et bénéfiques pour le patient.

Peut-être serait-il également judicieux d'envisager une formation complémentaire (obligatoire ou non) plus ciblée sur les soins palliatifs. En effet, cela permettrait d'orienter la profession vers une meilleure qualité de vie du patient pendant la durée de la maladie.

La question de la légitimité que se pose nombre d'orthophonistes au sujet de leur propre travail ne doit plus être un frein à la décision d'accompagnement de ces patients. Les patients et leur famille ont besoin de nous en tant que professionnels de santé et en tant que personne. Cependant, les soignants ne doivent pas oublier que l'avenir de la qualité des soins prodigués réside dans les qualités humaines de chacun. Nicole Denni-Krichel nous rappelle qu'un « orthophoniste ne s'occupe pas d'un trouble (de la communication), un orthophoniste intervient dans une relation thérapeutique particulière d'aide à une personne qui souffre de ce trouble ».¹¹⁵

Enfin, l'épineuse question de la décision d'interruption de la prise en soin perdure. L'orthophoniste doit-il intervenir jusqu'au bout du « parcours communicationnel » ?

Il nous paraît important de souligner que ce choix incombe à chaque orthophoniste exerçant en libéral (le terme même de libéral renvoyant à la notion de liberté), qu'il est propre à chaque professionnel, à chaque patient, à chaque situation...

Cependant, accompagner la personne jusqu'au « bout de son parcours communicationnel », guider, former et informer l'entourage à mieux comprendre une situation face à laquelle il est désemparé, est une aventure humaine pour laquelle les orthophonistes sont normalement formés et qui semble s'intégrer dans leur mission.

Or, il semblerait également que l'absence d'éthique ou de « conseil de l'ordre » ne fasse qu'accentuer les doutes et les craintes des professionnels quant à la prise en

¹¹⁵ Nicole Denni-Krichel, « Accompagnement de la personne atteinte de la maladie d'Alzheimer », *L'Orthophoniste*, n°298, 2010, pp. 14-15

soin des patients atteints de maladies dégénératives : « Jusqu'où ? », « Pourquoi ? », « Comment ? ».

Ce sujet semble réellement en phase avec l'actualité. En effet, la Fédération Nationale des Orthophonistes a été contactée par la Fondation Médéric-Alzheimer pour participer à l'élaboration d'une enquête à destination des orthophonistes courant 2010. Le résultat de cette enquête permettra de faire un état des lieux sur ces prises en charge et de faire connaître notre pratique au public.

C'est pourquoi, nous aspirons à ce que ce mémoire soit l'embryon de recherches qui tendraient à approfondir la réflexion sur la prise en soin de ces pathologies, leurs bénéfices ainsi que leurs limites.

BIBLIOGRAPHIE

OUVRAGES :

- Améri Alain, Timsit Serge, *Neurologie clinique : guide pratique*, Heures de France, 1997, 474 p.
- Ayache Denis, Bonfils Pierre, *Orl*, Paris, Estem, 2009, 277 p.
- Philippe Azouvi, *Prise en charge des traumatisés crânio-encéphaliques*, Issy-les-Moulineaux, Elsevier Masson, 2007, 236 p.
- Bacquet Marie-Frédérique, Hanus Michel, *Le Deuil* (Que sais-je ?), Paris, Presses Universitaires de France, 2009, 127 p.
- Behin Anthony, Pradat Pierre-François, *Neurologie*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, 325p.
- Benoliel Chantal, Jean Alain, Kagan Yves, Pellerin Jérôme, *La maladie d'Alzheimer : mieux communiquer avec les patients, les familles*, Paris, Éditions scientifiques L&C, 2006, 77 p.
- Bertrand Anne, Epelbaum Stéphane, *Cahiers des ECN Neurologie*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2006, 399 p.
- Besse Benjamin, Fayette Jérôme, Soria Jean-Charles, *DCEM Module 10*, Paris, estem, 2004, 200 p.
- Billiard Michel, Dauvilliers Yves, *Les troubles du sommeil*, Paris, Masson, 2005, 395 p.

- Brihaye, Sylvie, *Rééducation Orthophonique : Les Maladies Neuro-Dégénératives* (Vol. 195), Paris, Fédération Nationale des Orthophonistes, 1998, 139 p.
- Chaumet Nathalie, *Du crépuscule à l'aube : le chemin du deuil*, Lyon, Olivétan, 2006, 128 p.
- Collège des enseignants de neurologie, *Neurologie*, Paris, Masson, 2005, 518 p.
- David Perkin Georges, *Neurologie: manuel et atlas*, Paris, de Boeck, 2002, 320 p.
- Derouesné Christian, *Impact internat : Neurologie*, Paris, 1997, 320 p.
- Devevey Alain, *Démences : Orthophonie et autres interventions*, Isbergues, ortho édition, 2007, 346 p.
- Dietemann Jean-Louis, *Neuro-Imagerie diagnostique*, Paris, Masson, 2007, 699 p.
- Dorenlot Pascale, Frémontier Michèle, *Approches non médicamenteuses de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées*, Paris, Fondation Médéric Alzheimer, 2007, 208p.
- Dubois Bruno, *Démences*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, 512 p.
- Dujardin Kathy, Defebvre Luc, *Neuropsychologie de la maladie de Parkinson et des syndromes apparentés*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, 169 p.
- Eustache Francis, Lambert Jany, Viader Fausto, *Rééducations neuropsychologiques : historique, développements actuels et évaluation*, Bruxelles, De Boeck, 1997, 355 p.
- *Fiches mémo pour réussir son éval en soins infirmiers aux personnes atteintes d'hémopathies et de cancers*, Issy-les-Moulineaux, estem 2005, 115 p.

- Gassier Jacqueline, Le Neurès Katy, Peruzza Elisabeth, *Guide de l'aide soignant*, Paris, Masson, 2006, 567 p.
- Gaucher-Hamoudi Odile, Guiose Marc, *Soins palliatifs et psychomotricité*, Paris, Heures de France, 2007, 124 p.
- Gil Roger, *Neuropsychologie*, Paris, Masson, 2006, 414 p.
- Groupe d'expert, *Maladie d'Alzheimer: enjeux scientifiques, médicaux et sociétaux*, Paris, Inserm, 2007, 672 p.
- Jacquemin Dominique, Broucker Didier, *Manuel de soins palliatifs*, Paris, Dunod, 2009, 1002 p.
- Jaquet-Smailovic Murielle, *L'enfant, la maladie et la mort*, Bruxelles, de Boeck, 2003, 178 p.
- Le Huche François, Allali André, *Thérapeutique des troubles vocaux*, Paris, Masson, 2002, 211p.
- Lechevalier Bernard, Eustache Francis, Viader Fausto, *Traité de neuropsychologie clinique*, Bruxelles, de Boeck, 2008, 1040 p.
- Legent François, Fleury Pierre, Narcy Philippe, Beauvillain Claude, *Orl : Pathologie cervico-faciale*, Paris, Masson, 1999, 386 p.
- Lobel Sophie, Delahaye Frédéric, « Orthophonistes et gestion de pathologies évolutives de l'adulte: une prise en charge globale? », Université de Lille II, 2002.
- Mareau Charlotte, Vanek Dreyfus Adeline, *L'indispensable de la psychologie*, Studyrama, 2004, 228 p.

- Perrier Michel, Fondras Jean-Claude, *Soins Palliatifs*, Rueil-Malmaison, doin, 2004, 252 p.
- Phaneuf Margot, *La maladie d'Alzheimer et la prise en charge infirmière*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, 416 p.
- Pradat Pierre-François, Béhin Anthony, *Neurologie*, Rueil-Malmaison, doin, 2002, 325p.
- Pradat-Diehl Pascale, Azouvi Philippe, Brun Vincent, *Fonctions exécutives et rééducation*, Paris, Masson, 2006, 122 p.
- Pradat-Diehl Pascale, Peskine Anne, *Aphasies et Aphasiques*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007, 324 p.
- Rousseau Thierry, *Les approches thérapeutiques en orthophonie* (tome 3), Isbergues, Ortho Edition, 2004, 235 p.
- Rousseau Thierry, *Les approches thérapeutiques en orthophonie* (tome 4), Isbergues, Ortho édition, 2004, 206 p.
- Selmès Jacques, Derouesné Christian, *La maladie d'Alzheimer au jour le jour*, Paris, John Libbey Eurotext, 2004, 341 p.
- Seron Xavier, Baron Jean-Claude, Jeannerod Marc, *Neuropsychologie Humaine*, Sprimont, Mardaga, 1998, 615 p.
- Somogyi Alexandre, *Handicap, Vieillesse, Soins Palliatifs*, Paris, Masson, 2008, 134 p.
- Stevens Alan, Lowe James, *Anatomie pathologique générale et spéciale*, Bruxelles, DeBoeck Université, 1997, 552 p.

- Svandra Philippe, *Comment développer la démarche éthique en unité de soins*, Issy-les-Moulineaux, Estem, 2005, 246 p.
- Touchon Jacques, Portet Florence, *La maladie d'Alzheimer*, Paris, Masson, 2002, 177 p.
- Tourbah Ayman, *La sclérose en plaques aujourd'hui et demain*, Montrouge, John Libbey Eurotext, 2003, 56 p.
- Vérin Marc, Lefebvre Luc, *La Maladie de Parkinson*, Paris, Masson, 2006, 220 p.
- Weir Jamie, Murray Alison, *Atlas d'anatomie clinique*, Bruxelles, de Boeck, 1999, 256p.

ARTICLES :

- Assal Frédéric, Ragno Paquier Claire, « L'aphasie (Primaire) Progressive : un diagnostic simple ou complexe? », *Schweizer archiv für neurologie und psychiatrie*, 2009, pp. 275-279.
- Castra Michel, « Faire face à la mort : réguler la "bonne distance" soignants-malades en unité de soins palliatifs », *Travail et Emploi*, 2004, pp. 53-64.
- Croisile B., « L'aphasie Progressive Dégénérative », *Neurologies*, 2001, pp. 422-426.
- Cojocariu O.M., Huguet F., Lefevre M., Périé S., « Facteurs pronostiques et prédictifs des cancers des voies aérodigestives supérieures », *Bulletin du cancer* (96), 2009, pp. 369-378.
- David Danielle, Moreaud Olivier, Charnallet Annik, « Les Aphasies Progressives Primaires : Aspects Cliniques », *Psychologie & NeuroPsychiatrie du vieillissement* (4), 2006, pp. 189-200.

- Delacourte André, Buée Luc, « Tauopathie et maladie d'Alzheimer, un processus dégénératif à part entière », *Psychologie et NeuroPsychiatrie du vieillissement* (4), 2006, pp. 261-273.
- Denni-Krichel Nicole, « Accompagnement de la personne atteinte de la maladie d'Alzheimer », *L'Orthophoniste* (298), 2010, pp. 14-15.
- Didic Mira, Felician Olivier, Ceccaldi Mathieu, Poncet Michel, « Les atrophies corticales focales progressives », *Revue neurologique* (155), 1999, pp. 73-82.
- Ferchichi S., Giraud M., Smagghe A., « La démence à corps de lewy », *Revue de Gériatrie*, 2000, pp. 493-498.
- Joray S., Ghika J., Von Gunten A., Büla C., Assal F., « Peut-on traiter la maladie d'Alzheimer? », *Revue médicale suisse* (1), 2005, pp. 1201-1208.
- Medjahed S., Pariel-Madjlessi S., Belmin J., « Les Démences Fronto-Temporales : un diagnostic à bien connaître en gériatrie », *La Revue de Gériatrie* (26), 2001, pp. 641-654.
- Mino Jean-Christophe, « Entre urgence et accompagnement, les équipes mobiles de soins palliatifs », *Sciences Sociales et Santé* (25), 2007, pp. 63-91.
- Portet Florence, Gabelle Audrey, Touchon Jacques, « Démence de la maladie de Parkinson et démence à corps de Lewy », *Psychologie & NeuroPsychiatrie du vieillissement* (4), 2006, pp. 35-50.
- Pozo Michel, « Le deuil blanc du parent âgé souffrant de démence : "L'ancêtre insuffisamment bon" », *Frontières* (16), 2004, pp. 22-27.
- Richard Jacques, « Résilience et Vulnérabilité », *Gérontologie et société* (109), 2004, pp. 109-125.

- Sarazin Marie, Dubois Bruno, « Profils évolutifs de la maladie d'Alzheimer », *L'Année Gériatrique* (17), 2003, pp. 160-172.
- Société française de neurologie, Association des neurologues libéraux de langue française, « Quelles thérapies et quel suivi pour le patient atteint de SLA et son entourage? », *Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique*, Nice, Haute autorité de santé, 2005, pp. 27-38.
- Soto M., Reynish E., Nourhashémi F., Vellas B., « Aspects cliniques de la maladie d'Alzheimer », *La Presse Médicale* (36), 2007, pp. 1491-1499.

DICTIONNAIRES :

- Blouin Maurice, Bergeron Caroline, *Dictionnaire de la réadaptation*, Québec, Les Publications du Québec, 1997, 164 p.
- Brin Frédérique, Courrier Catherine, Lederlé Emmanuelle, Masy Véronique, *Dictionnaire d'Orthophonie*, Isbergues, Ortho Edition, 2004, 298 p.
- *Le Petit Robert*, Paris, 2006, 2949 p.
- Quevauvilliers Jacques, Perlemuter Léon, Perlemuter Gabriel, *Dictionnaire médical de l'infirmière*, Paris, Masson, 2009, 1184 p.
- Quevauvilliers Jacques, Somogyi Alexandre, Fingerhut Abe, *Dictionnaire médical*, Issy-les-Moulineaux, Masson, 2007.

SITES INTERNET :

- www.ars-asso.com/index.php?act=1,4,1
- www.has-sante.fr/

ANNEXE 1 : VIBRATEURS EXTERNES



LARYNGOPHONE • ELECTRO LARYNX



MANUEL • MANUAL

1

Dévisser le fond et insérer la pile.

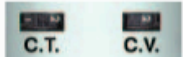
Unscrew the bottom and insert the battery.



■ Bouton
■ Switch



■ Tonalité
■ Tone



2

Revissier le fond. Actionner le bouton et appuyer la tête de l'appareil sur le cou avec une légère pression et régler le son et le ton.

Screw the bottom. Turn on the switch and press the device gently against the neck and adjust volume and tone.



■ Chargeur de batterie et batterie rechargeable
■ Battery-charger and rechargeable battery.





**LARYNGOPHONE
ELECTRO LARYNX
Mod. 55-X**

Ceredas

191, rue Adolphe Pajaud - 92160 Antony - France
Tél.: +33 (0) 1 42 37 11 12 - Fax: +33 (0) 1 42 37 90 91
www.ceredas.com - email: ceredas@ceredas.com

Fabrication du produit Rome - Italie
Amplicord manufacturing Italy - Rome

Ceredas® 2004 - CH02077-02 - Rev. 2008

Ceredas
Votre confiance nous inspire*

*Your confidence inspires us

Amplicord mod. 55-X a été mis au point à la suite d'études antérieures et réalisé entièrement en circuit intégré. Grâce à son boîtier en chlorure de polyvinyle (PVC), il offre un maximum de maniabilité, de résistance et de sécurité.

Caractéristiques

Dimensions : 31,6 mm de diamètre sur 113 mm de longueur

Poids : 87 gr. (sans les piles)

Charge accumulateur : tension 220 Vca - 50 Hz

Alimentation : pile rechargeable Ni-Mh 9V - 150 mAh

Rechargement : 14 heures

La durée de fonctionnement d'Amplicord mod. 55-X est d'environ 20 heures de conversation alternée, avec réglage en tonalité moyenne. En cas de nécessité, l'accumulateur peut être remplacé par une pile normale de 9V, en vente dans les magasins de radio-TV. La durée et la puissance seront inférieures mais, pour tous ceux qui utilisent habituellement une prothèse phonétique, c'est une opportunité particulièrement intéressante. Amplicord mod. 55-X est équipé d'un chargeur de batterie, d'une batterie rechargeable et d'un étui.

Mode d'emploi

Pour que l'application du laryngophone soit efficace, il faudra faire plusieurs essais afin de trouver la meilleure sonorité. L'opération sera réalisée en appliquant le dispositif sur la partie supérieure de la gorge et en épilant A-E-I-O-U de façon à obtenir la tonalité souhaitée. Pour utiliser Amplicord mod. 55-X, il est important que la tête d'amplification soit en contact uniforme avec la surface de la gorge, pour éviter tout bruit susceptible de gêner le résultat vocal. A la première application, il est conseillé d'effectuer des exercices en alternant des phrases courtes et des brefs temps d'arrêt, de manière à faire fonctionner l'appareil comme un vrai larynx, qui alterne phases parlées et phases de silence.

Garantie

Tous les composants Amplicord mod. 55-X sont garantis un an, sous réserve que l'appareil n'ait pas été démonté et sauf en cas de chute. **Entretien :** l'entretien doit être réalisé par le Distributeur. Le nettoyage du dispositif peut être effectué autant de fois que l'on veut, avec application d'alcool dénaturé sur la partie externe.

The design of the Amplicord mod. 55-X is the result of previous experience and incorporates a fully integrated circuit. The whole of the outer casing is in PVC to ensure strength, safety and ease of use.

Features

Size : 31.6 mm diameter by 113 mm long

Weight : 87 gr. (without batteries)

Storage battery : tension 220 ACV - 50 Hz

Power supply : rechargeable battery Ni-Mh 9V - 150 mAh

Recharging time : 14 hours

Amplicord mod. 55-X will operate for approximately 20 hours of alternate speech at average pitch. If necessary, the storage battery can be replaced by an ordinary commercial 9 V battery. It will not be as powerful or as durable but, for those who usually wear a vocal prosthesis, it can be a very valid alternative. Under these circumstances you may experience some loss of power, as the power generated from a standard 9-volt is less than what you will experience with the Amplicord rechargeable battery. Amplicord mod. 55-X is supplied with battery-charger, rechargeable battery and case.

How to Use

Switch on and then press the device lightly and evenly onto the neck. The device will start to work automatically. To obtain the best results from your Amplicord speech device, experiment until you find the most satisfactory pitch. This is done by placing the appliance next to the upper part of the throat and pronouncing A-E-I-O-U until the desired sound is obtained. When using Amplicord mod. 55-X, it is important that its head is placed evenly against the throat to prevent external noise from disturbing the voice. When using for the first time, it is advisable to carry out a series of exercises, alternating short pauses as one would hear from a natural larynx.

Guarantee

Amplicord mod. 55-X, is under guarantee for all its component parts for a period of one year providing it is not mishandled or dropped. **Maintenance :** should be carried out only by the Distributor. The device may be cleaned as often as desired by wiping the outside with methylated spirit.

Trutone™

LARYNGOPHONE

Restituer toutes les intonations de votre voix avec une très grande fidélité, vous permettre de retrouver une nouvelle liberté d'expression : une performance rendue possible grâce au laryngophone Trutone™



LES POINTS FORTS DE TRUTONE™

- Simplicité d'utilisation (un seul bouton Marche-Arrêt).
- Modularité des sons
- Faible poids
- Taille réduite
- Garantie : un an
- Alimentation par piles standard rechargeables 9V + chargeur



Fabriqué par les Laboratoires Griffin (USA).

Ceredas 2007 - 01602160

191, rue Adolphe Pajaud
92160 Antony - France
Tél.: +33 (0) 1 42 37 11 12
Fax: +33 (0) 1 42 37 90 91
www.ceredas.com
ceredas@ceredas.com

 **Ceredas**
Votre confiance nous inspire*

* Your confidence inspires us

ANNEXE 2 : QUESTIONNAIRE

École d'Orthophonie de Nice
Année 2009/2010

Questionnaire à l'attention des orthophonistes
Concernant le mémoire :

**Orthophonie en libéral : prise en
charge des maladies dégénératives de
l'adulte**

Mlle Morocutti Audrey
odra.m@wanadoo.fr
06 68 09 53 77

Nous vous assurons l'anonymat de ce questionnaire.

I Renseignements

Cochez la/les bonne(s) réponse(s)

1) Caractéristiques du professionnel

- a) Sexe : ☐ Féminin
☐ Masculin
- b) Age :
- c) Formation :
- Année d'obtention du diplôme de Capacité en Orthophonie :
 - Académie :
 - Evolution de carrière (changement de structure de travail) :
.....
.....
.....

2) Zone d'exercice professionnel

- a) Localisation ☐ urbaine
☐ rurale
- b) Infrastructures médicales et paramédicales présentes autour du cabinet:
- ☐ Centre hospitalier
 - ☐ Maison de retraite
 - ☐ Cabinet paramédical :
 - ☐ Orthophoniste
 - ☐ Kinésithérapeute
 - ☐ Psychologue

3) Mode d'exercice professionnel

a) Contexte administratif :

- ☐ Cabinet libéral individuel
- ☐ Cabinet libéral avec plusieurs orthophonistes
- ☐ Cabinet pluridisciplinaire
- ☐ Maison médicale
- ☐ Hôpital
- ☐ Maison de retraite
- ☐ Centre

b) Travail à domicile :

- ☐ Oui
- ☐ Non

c) Vous sentez-vous spécialisé dans un type de prise en charge ? (si oui, laquelle) :

.....
.....

d) Formations suivies :

.....
.....

e) Existe-t-il des pathologies que vous refusez de prendre en charge ? (si oui, lesquelles):

.....
.....
.....

II Questionnaire

Cochez les réponses qui vous conviennent

1) Avez-vous déjà été sollicité(e) pour prendre en charge une ou plusieurs de ces pathologies dégénératives chez un adulte ?

- ☐ Sclérose Latérale Amyotrophique
- ☐ Maladie d'Alzheimer
- ☐ Démences (à corps de Lewy, fronto-temporale...)
- ☐ Aphasie Progressive Primaire
- ☐ Tumeurs cérébrales (stades III/IV)
- ☐ Tumeurs O.R.L (stades III/IV)
- ☐ Paralyse Supranucléaire Progressive (maladie de Steele Richardson Olszewski)
- ☐ Autres (précisez) :

2) Avez-vous déjà refusé certaines de ces prises en charge ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui, lesquelles ?

- ☐ Sclérose Latérale Amyotrophique
- ☐ Maladie d'Alzheimer
- ☐ Démences (à corps de Lewy, fronto-temporale...)
- ☐ Aphasie Progressive Primaire
- ☐ Tumeurs cérébrales (stades III/IV)
- ☐ Tumeurs O.R.L (stades III/IV)
- ☐ Paralyse Supranucléaire Progressive
- ☐ Autres (précisez) :

3) Prenez-vous en charge ce type de pathologie ?

- ☐ **Oui je prends en charge ce type de pathologie**
- ☐ Depuis toujours
 - ☐ Suite à l'évolution de votre formation continue
 - ☐ Suite à un événement précis
 - ☐ De manière ponctuelle en fonction des cas qui se présentent
 - ☐ Autres, Précisez :
 -
- ☐ **Non je ne prends plus en charge ce type de pathologie (allez directement à la question 11)**
- ☐ **Non je n'ai jamais pris en charge ce type de pathologie. (répondez aux questions ci-dessous puis allez directement à la question 11)**
- Votre formation initiale vous semble : ☐ Suffisante
☐ Insuffisante
- Précisez :
- Envisager l'orthophonie en tant que soins palliatifs
- ☐ Vous convient
 - ☐ Ne vous convient pas
- Précisez :

4) Comment prenez-vous en charge ces pathologies ?

- a) **Travail en groupe :** ☐ Oui
☐ Non
- Si oui, pour quelle(s) pathologie(s) ?
- b) **Séances effectuées avec le conjoint :** ☐ Oui
☐ Non
- Si oui, pour quelle(s) pathologie(s) et dans quel(s) but(s) ?
.....
.....
.....

c) Alternance de la prise en charge avec un autre orthophoniste ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui, pour quelle(s) pathologie(s) ?

.....

d) Travail à domicile : ☐ Oui

☐ Non

e) Possibilité de prise en charge :

- ☐ Avec l'aide, le soutien d'un autre professionnel qui prend en charge le même patient
- ☐ Avec l'aide, le soutien d'un autre professionnel extérieur à cette prise en charge

f) Établissement d'un contrat avec le patient et sa famille sur les limites et la décision d'interruption de la prise en charge

- ☐ Oui
- ☐ Non

Précisez :

g) Priorités de la prise en charge ?

.....
.....
.....

h) Faut-il s'imposer des limites avant de prendre en charge ce type de pathologie ?

- ☐ Oui
- ☐ Non

Si oui lesquelles ?

.....
.....

5) *Qu'est-ce qui vous a amené à décider de prendre en charge ces patients ?*

.....

.....

.....

.....

.....

6) *Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par le patient ?*

.....

.....

.....

.....

7) *Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par la famille ?*

.....

.....

.....

.....

8) *Quels sont les bénéfices de la rééducation valorisés par l'orthophoniste ?*

.....

.....

.....

.....

9) La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre vision du rôle de l'orthophoniste ?

- ☐ Oui
☐ Non

Précisez :.....
.....
.....
.....
.....

10) La prise en charge de ces pathologies a-t-elle changé votre rapport à la mort ?

- ☐ Oui
☐ Non

Précisez :.....
.....
.....
.....

11) Votre vécu personnel (confrontation douloureuse à l'une de ces pathologies) :

- ☐ Oui
☐ Non

Précisez :.....
.....

12) Difficultés rencontrées :

- ☐ Difficultés à garder la bonne distance vis à vis du patient et de sa famille
Précisez.....
☐ Confrontation aux faux espoirs de l'entourage et/ou du patient

Précisez

- ☐ Prise en charge à domicile très contraignante

Précisez

- ☐ Sentiment d'impuissance face à l'évolution de ces pathologies

Précisez

- ☐ Manque de valorisation du travail

Précisez

- ☐ Isolement de l'orthophoniste (pas de collègues ou d'écoute possible)

Précisez

- ☐ Difficulté à devenir un accompagnant davantage qu'un rééducateur

Précisez

- ☐ Manque d'informations sur ces pathologies et leur prise en charge

Précisez

- ☐ Non adhésion du sujet et de son entourage à ce que propose
l'orthophoniste en rééducation

Précisez

- ☐ Autres

Précisez

***13) Votre formation vous permet d'avoir le choix de
décider de prendre en charge ce type de patients :***

- ☐ Oui
☐ Non

Précisez :

.....

.....

.....

14) Vous recevez spontanément des informations sur ce type de pathologie, par le biais de :

- ☐ Collègue(s)
- ☐ Courrier
- ☐ Internet
- ☐ Autres, précisez

15) Vous avez une (des) démarche(s) à faire pour l'obtention d'informations :

- ☐ Oui
- ☐ Non
- Précisez

16) Existe-t-il des points que vous auriez souhaité soulever ou d'autres qui vous ont semblé inopportuns dans ce questionnaire ?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Merci d'avoir pris le temps de répondre à ces questions

ANNEXE 3 : PISTES AIDANTES

Dans cette dernière partie, nous avons voulu apporter des informations sur quelques réseaux et autres associations que l'on peut trouver dans la région PACA autour des différentes pathologies traitées dans ce mémoire. (Cette liste n'étant pas exhaustive.)

VI.3. CANCERS ORL

FÉDÉRATION NATIONALE DES LARYNGECTOMISÉS (FNL)

8, rue de la République – 13100 Marseille

04 91 91 05 63

Objectifs et actions : Entraide des anciens et des nouveaux opérés : visites à l'hôpital ou à domicile, accueil, conseils pour la rééducation en voix oesophagienne, informations d'ordre social, assistance, aide aux démarches, fournitures spécialisées, etc.

VI.4. MALADIE D'ALZHEIMER

ALZHEIMER CÔTE D'AZUR

5 Avenue Béatrix - 06000 Nice

04.93.52.62.00

www.pacalzheimer.com

La démarche fondamentale de l'accueil thérapeutique de jour est de s'adresser à des patients atteints de la maladie d'Alzheimer en mettant en place un accompagnement social et thérapeutique personnalisé.

Cette démarche vise à conserver au maximum l'autonomie du malade, afin de retarder son entrée dans l'état de dépendance.

Le projet de vie personnalisé proposé à la personne accueillie prend en compte les besoins en santé, en soins, en stimulation, de façon à être à la fois pédagogique, thérapeutique et ludique. Cela se traduit par des activités manuelles, physiques, culturelles, cognitives, ... qui se déroulent au sein de la structure et à l'extérieur afin de maintenir les acquis et le lien social.

Cette association (ACA) fait partie de l'association France Alzheimer où l'on retrouve également :

- Association Alpes de Haute Provence Alzheimer

Maison des associations - 3 bd du temps perdu - 04100 Manosque
04 92 87 57 08

- Association Hautes Alpes Alzheimer

48 Boulevard Georges Pompidou - 05000 Gap
04 92 51 02 74

- Association Aix Alzheimer

« Villa Rambot », 32 avenue Sainte-Victoire - 13100 Aix en Provence
04 42 23 42 49

- Association Var Alzheimer

Le Palais de la Méditerranée, Bât B 36 rue Henri Poincaré La Rode -
83000 Toulon
04 94 09 30 30

- Association France Alzheimer Vaucluse

31 route de Morières - 84000 Avignon
04 32 74 14 74

VI.5. PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE

Il ne semble pas exister d'association dans la région même. Cependant, le site de l'association PSP France qui a pour but d'informer, conseiller et soutenir le patient et sa famille, peut être consultable sur www.pspfrance.org

VI.6. SCLÉROSE EN PLAQUES

RÉSEAU PACASEP

CHU La Timone - Service neurologie 6ème étage

264, rue Saint Pierre - 13005 Marseille

04.91.42.00.96

www.pacasep.org

Le réseau pour la prise en charge des patients atteints de la sclérose en plaques (Association Réseau PACASEP) créé en 2003 par les neurologues et les soignants de médecine physique et de réadaptation a pour objectif principal d'optimiser et de coordonner la prise en charge de la maladie avec les autres professionnels de santé concernés (soignant traitant, infirmière, kinésithérapeute, orthophoniste...) au plus près du domicile du patient.

VI.7. SOINS PALLIATIFS

ASSOCIATION POUR LES SOINS PALLIATIFS PACA (APSP-PACA)

Quartier le Pesquier Sud

Route Blanche - 13120 Gardanne

04.42.65.73.60

www.apsp-paca.net

Les objectifs de cette association sont de :

- Réunir les intervenants en soins palliatifs sur la région PACA.
- Partager une réflexion sur les pratiques et l'éthique en soins palliatifs, tels que définis dans le préambule des statuts de la Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs.
- Mener une action de promotion et d'information aussi bien vers les professionnels de santé que le grand public et les instances décisionnelles.

- Participer au développement de la pratique des soins palliatifs à domicile et en institution.
- Promouvoir, développer et participer à une formation de qualité.
- Participer au développement des réseaux départementaux.

ANNEXE 4 : BASE DE DONNÉES

	AGE	sexe			Année	nice	autre	localisation			infra cabinet			
		hommr	femme					urbair	RURALE	CH	maiso	ortho	kiné	psy
1	30	0	1	2004	1		0	1	0	0	0	1	0	
2	32	0	1	2003	1		0	1	0	1	1	0	0	
3	24	0	1	2009	1		1	0	1	1	1	1	1	
4	53	0	1	1979	0	LILLE	1	0	1	1	1	1	0	
5	27	0	1	2008	1		1	0	0	1	1	1	1	
6	48	0	1	1985	0	MONT	0	1	0	0	1	1	0	
7	24	0	1	2007	0	BELG	0	1	0	0	1	1	0	
8	28	0	1	2004	1		0	1	0	1	0	1	0	
9	44	0	1	1989	0	LYON	0	1	0	0	1	1	1	
10	42	0	1	1994	0	MARS	1	0	0	1	1	1	1	
11	54	0	1	1979	1		1	0	0	0	0	1	0	
12	55	0	1	1976	0	MARS	1	0	0	0	1	1	1	
13	63	0	1	1986	1		1	0	1	0	1	1	1	
14	48	0	1	1994	0	MARS	1	0	1	1	1	1	1	
15	34	0	1	1997	0	MARS	0	1	0	0	0	1	0	
16	24	0	1	2008	0	BELG	1	0	0	1	0	1	1	
17	37	0	1	1995	1		1	0	0	1	1	1	1	
18	45	1	0	1993	1		1	0	1	1	1	1	1	
19	39	0	1	1993	1		1	0	1	1	1	1	1	
20	36	0	1	1999	1		1	0	1	0	1	1	0	
21	47	0	1	1988	1		1	0	0	1	0	0	0	
22	33	0	1	2000	1		0	1	0	0	1	1	0	
23	51	0	1	1983	0	PARIS	0	1	0	1	1	0	0	
24	33	0	1	2001	0	MONTI	0	1	0	1	0	0	0	
25	46	0	1	1984	0	MARS	0	1	0	0	1	0	0	
26	62	0	1	1969	0	MARS	0	1	1	1	0	0	0	
Res	41	1	25	1993	13		14	12	8	15	18	20	11	
%		3,85	96,2		56,5		53,8	46,2	30,8	57,7	69,2	77	42,3	

	EXE pro					travail DOMI					PEC				
	lib ir	lib rr	pluri	mme	hsto	retrait	centre	OUI	NON	nsp	SLA	Alz	dem	APP	TCEI
1	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	1	1	0
2	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	1
3	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	0	0
4	1	0	0	0	0	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1
5	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	0
6	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	1	0
7	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	1	0
8	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0
9	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	0	0	0
10	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	0	0	1
11	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0
12	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	1	0	0
13	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	1	1
14	0	0	1	0	0	1	0	1	0	0	1	1	1	1	1
15	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	0	1
16	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	1	1	1
17	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	1	1	1	1	1
18	0	1	0	0	0	0	1	1	0	0	0	1	1	0	0
19	0	1	0	0	0	0	1	1	0	0	0	1	1	0	1
20	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	1	0
21	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	1	1	0
22	0	1	0	0	0	0	1	1	0	0	1	1	0	0	0
23	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	0	1
24	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	1	0	0
25	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	1	1	0
26	1	0	0	0	1	1	0	0	1	0	1	1	1	1	1
rES	10	15	1	1	1	3	3	20	6	0	16	26	17	13	11
%	38	58	3,8	3,8	3,85	11,5	11,5	77	23		62	100	65	50	42

	SOMME
	POURCENTAGE TOTAL
	POURCENTAGE SANS NSP
	OUI ou NON prise en charge

REFUS				refus								PEC						
TOR	PSP	OUI	NON	nsP	SLA	Alz	dem	APP	TCE	TOR	PSP	depl	suite	l suite	ponct	prer	jms	
0	0	0	1									1	0	0	0	1	0	0
1	0	1	0		0	0	0	0	0	1	0	2	0	0	0	1	0	0
1	0	0	1									3	0	0	0	1	0	0
0	1	1	0		1	0	0	0	0	0	0	4	1	0	0	0	0	0
0	0	0	1									5	0	0	0	1	0	0
1	0	0	1									6	0	0	0	1	0	0
0	0	0	1									7	0	0	0	1	0	0
1	0	0	1									8	1	0	0	0	0	0
0	0	1	0		1	1	0	0	0	0	0	9	0	0	0	0	0	1
1	0	0	1									10	0	0	0	0	1	0
0	0	0	1									11	0	0	0	1	0	0
0	0	1	0		1	1	0	0	0	0	0	12	0	0	0	1	0	0
0	1	0	1									13	1	0	0	0	0	0
0	1	1	0		0	0	0	0	0	1	0	14	1	0	0	0	0	0
0	0	1	0		0	1	0	0	0	0	0	15	0	0	0	1	0	0
0	0	1	0		0	0	0	1	1	0	0	16	0	0	0	1	0	0
0	0	0	1									17	0	1	0	0	0	0
0	0	0	1									18	0	0	0	1	0	0
1	0	1	0		0	0	0	0	0	1	0	19	1	0	0	0	0	0
0	0	0	1									20	1	0	0	0	0	0
1	0	1	0		0	0	0	0	0	1	0	21	0	1	0	0	0	0
0	0	0	1									22	0	0	0	1	0	0
1	1	0	1									23	0	0	0	1	0	0
0	1	0	1									24	1	0	0	0	0	0
1	0	0	1									25	1	0	0	0	0	0
0	0	0	1									26	0	1	0	0	0	0
9	5	9	17	0	3	3	0	1	1	4	0	RES	8	3	0	13	1	1
35	19	35	65	0	33	33		11	11	44	%	33	12,5		54	4	4	

81

RES 24 2
% 92,3 8

formation	ortho pallia			PEC groupe			conjoint			alt ort			
suff	insuff	NSP	oui	non	nsp	oui	non	nsp	oui	non	nsp	oui	non
1	0	0	1	1	0	0	0	1	0	0	1	0	0
0	0	1	2	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0
0	0	1	3	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	0	1	4	0	0	1	0	1	0	1	0	0	1
0	0	1	5	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	1	0	6	0	1	0	0	1	0	1	0	0	0
0	1	0	7	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0
0	0	1	8	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	1	0	9	1	0	0							
0	0	1	10	0	0	1							
0	0	1	11	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	0	1	12	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	0	1	13	0	0	1	1	0	0	0	1	0	0
0	1	0	14	1	0	0	0	1	0	1	0	0	1
0	0	1	15	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0
0	0	1	16	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	0	1	17	0	0	1	1	0	0	1	0	0	0
1	0	0	18	1	0	0	0	1	0	1	0	0	1
0	0	1	19	0	0	1	0	1	0	1	0	0	1
0	0	1	20	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	1	0	21	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
0	1	0	22	1	0	0	0	1	0	0	1	0	0
0	0	1	23	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0
0	1	0	24	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0
0	1	0	25	1	0	0	0	1	0	1	0	0	0
0	0	1	26	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
2	8	16		7	2	17	3	21	0	17	7	0	4
7,692	30,8	61,54		26,92	7,69	65,4	12,5	87,5		71	29		16,7
20	80			77,78	22,2								

ho		domi			contrat			limite			visio ortho		
non	nsp	oui	non	nsp	oui	non	nsp	oui	non	nsp	oui	non	nsp
1	0	1	0	0	0	1	0	1	0	1	0	0	0
1	0	0	1	0	0	0	1	2	1	0	0	1	0
1	0	1	0	0	0	1	0	3	1	0	0	0	1
0	0	1	0	0	1	0	0	4	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	7	0	1	0	0	1
1	0	1	0	0	1	0	0	6	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	7	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	1	0	0	8	1	0	0	1	0
								9					
								10					
1	0	1	0	0	0	1	0	11	1	0	0	0	1
1	0	0	1	0	0	1	0	12	1	0	0	1	0
1	0	1	0	0	0	1	0	13	1	0	0	0	1
0	0	1	0	0	1	0	0	14	0	0	1	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	15	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	16	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	17	1	0	0	1	0
0	0	1	0	0	0	1	0	18	0	1	0	1	0
0	0	1	0	0	0	1	0	19	0	1	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	20	1	0	0	0	1
1	0	1	0	0	1	0	0	21	1	0	0	1	0
1	0	1	0	0	0	1	0	22	1	0	0	1	0
1	0	1	0	0	0	1	0	23	0	1	0	1	0
1	0	1	0	0	0	1	0	24	0	1	0	0	1
1	0	1	0	0	0	1	0	25	1	0	0	1	0
1	0	0	1	0	0	1	0	26	1	0	0	0	1
20	0	21	3	0	5	19	0		17	6	1	9	13
83,3		87,5	12,5		20,8	79,2			70,8	25	4,2	38	54
									73,9	26,1		41	59

rapport mort			vecu perso			diff												forma
oui	non	nsp	oui	non	nsp	bonn	faux	DOMI	impui	manc	isol	orth	acc	+	manc	non	z	oui
0	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
1	0	0	1	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1
0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	1	1
1	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1
0	1	0	0	0	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	1	1
0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
0	1	0	1	0	0	0	0	1	1	1	1	0	1	0	0	0	0	1
0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1	0	1	0	1	1
			1	0	0	0	0	1	1	1	0	0	1	0	0	0	0	1
			1	0	0	0	0	1	1	1	0	1	0	1	0	1	1	1
0	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
0	1	0	1	0	0	0	0	1	1	1	0	0	1	1	1	1	1	1
0	1	0	1	0	0	0	0	1	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
0	1	0	1	0	0	0	0	1	0	1	1	1	0	1	0	0	0	1
0	1	0	0	1	0	1	1	1	1	1	0	0	1	1	1	0	0	1
1	0	0	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1
1	0	0	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1
1	0	0	1	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1
1	0	0	1	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1
1	0	0	1	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	1
1	0	0	1	0	0	0	1	1	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
1	0	0	1	0	0	0	1	1	0	1	1	1	0	0	0	1	0	0
0	1	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0
1	0	0	1	0	0	0	1	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1
0	1	0	0	1	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	1	1	1
0	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
9	15	0	17	8	1	6	20	10	18	5	7	5	4	10	21			
38	63		65,4	30,8	3,85	23	77	38,5	69	19	26,923	19	15	38	80,8			
			68	32											87,5			

tion choix	non	NSP	info	colleg	ci-our	interi	NSP	demache	perso	AIDE	autre	p ext	pr nsp
								oui	non	NSP			
	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1
	0		1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1
	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1
	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0
	1	0	1	1	1	0	0	1	0	0	0	1	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	0	1	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1
	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	1	0
	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	1
	1	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	0	1
	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	1
	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1
	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0
	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	1	0	0
	0	0	1	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0
	0	0	1	1	1	0	0	1	0	0	0	0	1
	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0
	0	0	1	0	1	0	0	0	0	1	0	0	1
	0	1	1	1	1	0	0	0	1	0	1	0	0
	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0
	0	0	1	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0
	0	0	1	1	1	0	0	0	1	0	0	1	0
	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	1
	3	2	16	6	13	4	20	5	1	8	7	11	
	11,5	7,69	61,5	23,1	50	15,4	76,9	19,23	3,846	30,77	26,9	42,3	
	12,5		72,7	27,3	59		80	20		53,33	46,7		

ANNEXE 5 : RÉSEAU SLA

RESEAU SLA PACA

N° SIRET : 442 157 475 00025

Cellule de Coordination de Marseille Hôpital de la Timone Adultes

9^{ème} étage Service de Neurologie
264 rue St Pierre – 13005 MARSEILLE
Tél / Fax : 04 91 49 67 11
Dr D.LARDILLIER-NOEL, Coordinatrice
☎ **06 60 80 78 33**
L. BALMAIN-REVERON, Assistante Sociale
☎ **06 50 20 44 64**
N. CHEKFA, Secrétaire

Cellule de Coordination de Nice Hôpital l' ARCHET 1

Service de Médecine Physique et de
Réadaptation – BP 3079
06202 NICE CEDEX 3
Tél / Fax : 04 92 10 78 05
J - M. DEMARQUE, Infirmier Coordinateur
☎ **06 64 19 21 23**
V. GIRARD, Secrétaire
☎ **06 50 19 50 60**

DOCUMENT D'INFORMATION DU PATIENT

OBJET DU RESEAU

Le Réseau SLA PACA a été créé pour améliorer la prise en charge globale du patient atteint de SLA.
Les objectifs du Réseau SLA PACA sont :

- de progresser dans la coordination et la continuité des soins
- de favoriser la communication entre les professionnels de santé
- de participer à une formation mieux adaptée des professions de santé
- de soutenir la recherche scientifique

Les soignants seront :

- Les médecins généralistes et/ou spécialistes libéraux et/ou hospitaliers
- Les soignants paramédicaux libéraux et/ou publics : Infirmiers, kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, diététiciennes, psychomotriciens
- Les pharmaciens
- Les travailleurs sociaux
- Les établissements de santé ou médico sociaux aptes à hospitaliser les malades selon leur état et/ou ayant une compétence particulière vis à vis de certains aspects de la SLA

Ces professionnels de santé seront intégrés au réseau dès lors qu'ils pourront attester avoir pris connaissance et avoir accepté les modalités de fonctionnement du réseau.

MODALITES D'ACCES DU PATIENT AU RESEAU

Le patient peut entrer en contact avec le réseau :

Par l'intermédiaire de ses soignants habituels (médecin ou paramédicaux)
Par l'intermédiaire de son neurologue
Par une association de malades
Par le « bouche à oreille »
Par accès direct au site Web de réseau : <http://sla13.free.fr>
Par le centre expert

Le patient est libre du choix de son référent. Le coordinateur du réseau informe les référents choisis par le patient du rôle du réseau et leur remet la charte du réseau à laquelle ils devront adhérer pour être eux aussi intégrés dans le réseau.
Le patient peut, s'il le désire, changer de référent dans les différents domaines du soin.

MODALITES DE SORTIE DU PATIENT DU RESEAU

Le patient peut sortir du réseau par simple demande écrite ou en remplissant l'attestation de fin de prise en charge.

INTERVENTIONS DU RESEAU AUPRES DU PATIENT

Elles peuvent être sollicitées par :

- le patient et/ou sa famille
- ses soignants
- la coordination du Réseau avec l'accord du patient

Ce sont :

- des réponses téléphoniques ou mail aux questions ou demandes diverses
- des visites au domicile du patient et de sa famille pour informations, conseils, orientations de demandes, mise en place du dossier de soins
- des visites à l'hôpital
- des liens avec les soignants interprofessionnels et ville -hôpital
- réunions de synthèse clinique,
- formations, informations, conseils et aide à la prescription sur la pathologie pour les soignants
- des recherches de nouveaux soignants (annuaire du Réseau)
- des recherches de places en courts, moyens ou longs séjours (annuaire du Réseau)
- des aides à la constitution et aux examens prioritaires des dossiers institutionnels (APA, COTOREP)

DOSSIER DE SOIN PARTAGE DU PATIENT

Afin de faciliter la communication entre les différents professionnels impliqués dans la prise en charge, un dossier médical unique et partagé est constitué. La mise à jour et la transmission des informations de ce dossier seront un devoir pour tous les membres du réseau ayant à prendre en charge un patient du réseau.

Le dossier du malade est constitué d'un ensemble d'éléments médicaux, paramédicaux, sociaux permettant le bon suivi du patient. La circulation des données de ce dossier se fera au sein du réseau par écrit (dossier papier) puis si possible par dossier informatisé.

Le patient est dépositaire de son dossier jusqu'à sa sortie du réseau, où le dossier revient et est archivé dans les locaux du Réseau SLA PACA.

Le patient désigne les personnes, hors ses soignants qui ont accès à son dossier de soins.

Les informations contenues dans le dossier pourront être utilisées de manière anonyme pour la réalisation d'enquêtes ou travaux scientifiques après avoir reçu l'agrément du Conseil d'Administration et être conforme à la législation en vigueur.

Tous les renseignements relatifs au patient seront traités dans le respect de la confidentialité, de l'éthique et de la loi « informatique et libertés ».

DROITS DU PATIENT :

- Tout patient est libre de refuser d'adhérer au Réseau sans préjudice sur la prise en charge réalisée par le soignant qui lui propose cette adhésion.
- Tout patient pris en charge par le Réseau SLA PACA a droit au respect de sa vie privée et au secret des informations le concernant.
- Tout patient a droit de consulter pour deuxième avis un soignant hors du Réseau.
- Tout patient sera informé de son suivi et toutes les informations souhaitées lui seront communiquées.
- Chacun des professionnels du Réseau s'engage à communiquer aux autres toutes les informations nécessaires au bon fonctionnement du travail en Réseau, mais uniquement celles-ci.
- Chacun des membres s'interdit de diffuser ou de communiquer à des tiers les informations qui auront été désignées comme confidentielles par un membre du réseau ou par le patient.

DEVOIRS DU PATIENT :

- Tout patient adhérent du Réseau se doit de mettre à disposition des soignants du Réseau participant à son suivi son dossier de soins partagé afin de permettre la coordination de sa prise en charge.
- Tout patient adhérent du Réseau consultant à l'extérieur du Réseau en ce qui concerne cette pathologie doit remettre un compte-rendu de sa consultation aux soignants du Réseau.

**Si vous êtes d'accord sur ces éléments, veuillez compléter
et signer les documents ci-joints.**

Réseau SLA PACA
N° SIRET : 442 157 475 00025

Cellule de Coordination de Marseille
Hôpital de la Timone Adultes

9^{ème} étage Service de Neurologie
264 Rue St Pierre -13005 MARSEILLE
Tél / Fax : 04 91 49 67 11
Dr D. LARDILLIER NOËL, Coordinatrice
☎ **06 60 80 78 33**
L. BALMAIN, Assistante sociale
☎ **06 50 20 44 64**
N. CHEKFA, Secrétaire

Cellule de Coordination de Nice
Hôpital l'Archet 1

Service de Médecine Physique et de
Réadaptation – BP 3079
06202 NICE CEDEX 3
Tél / Fax : 04 92 10 78 05
J-M. DEMARQUE, Infirmier Coordinateur
☎ **06 64 19 21 23**
V. GIRARD, Secrétaire
☎ **06 50 19 50 60**

DOCUMENT D'ADHESION A REMPLIR PAR LE PATIENT

Identification de l'assuré (différent du bénéficiaire, s'il est ayant droit) et du bénéficiaire

Nom du bénéficiaire : _____
Prénom : _____
Adresse : _____
Date de naissance : _____
Organisme d'assurance maladie de rattachement : _____

Nom de l'assuré : _____
Prénom : _____
Date de naissance : _____
Numéro d'immatriculation : _____
N° de téléphone : _____

Déclare avoir pris connaissance du document d'information sur le réseau (dont les conditions d'entrée et de sortie du réseau).

Date : _____

Signature :
(du détenteur de l'autorité parentale si enfants)

Accusé de réception du promoteur du réseau :

Adhésion N° 2009 _____ Enregistrée le _____ 2009

Adhésion non enregistrée - motif : _____

Cachet

RESEAU SLA PACA
N° SIRET : 442 157 475 00025

Cellule de Coordination de Marseille
Hôpital de la Timone Adultes

9^{ème} étage Service de Neurologie
264 Rue St Pierre -13005 MARSEILLE
Tél / Fax : 04 91 49 67 11
Dr D. LARDILLIER NOËL, Coordinatrice
☎ 06 60 80 78 33
L. BALMAIN, Assistante sociale
☎ **06 50 20 44 64**
N. CHEKFA, Secrétaire

Cellule de Coordination de Nice
Hôpital l' Archet 1

Service de Médecine Physique et de
Réadaptation – BP 3079
06202 NICE CEDEX 3
Tél / Fax : 04 92 10 78 05
J-M. DEMARQUE, Infirmier Coordinateur
☎ **06 64 19 21 23**
V. GIRARD, Secrétaire
☎ **06 50 19 50 60**

ATTESTATION DE FIN DE PRISE EN CHARGE

Identification de l'assuré (différent du bénéficiaire, s'il est ayant droit) et du bénéficiaire

Nom du bénéficiaire : _____
Prénom : _____
Caisse affiliation : _____

Déclare souhaiter ne plus être pris en charge dans le cadre du réseau identifié ci-dessous à compter de ce jour.

Nom de l'assuré : _____
Prénom : _____
NNI : _____ Adresse : _____

Motif de la fin de prise en charge : _____

Date : _____ Signature : _____

Référence de l'acte d'adhésion :

Adhésion N° 2009 _____ enregistrée le _____ 2009

Accusé de réception du promoteur du réseau :

Attestation de fin de prise en charge N° _____
Enregistrée le _____

Cachet

LA DESIGNATION D'UNE PERSONNE DE CONFIANCE

Loi du 04.04.2002 relative aux droits du malade

Article L.1111-6 du code de la santé publique

Toute personne majeure peut désigner une personne de confiance qui peut être un parent, un proche ou le médecin traitant, et qui sera consultée au cas où elle-même serait hors d'état d'exprimer sa volonté et de recevoir l'information nécessaire à cette fin. Cette désignation est faite par écrit. Elle est révocable à tout moment. Si le malade le souhaite, la personne de confiance l'accompagne dans ses démarches et assiste aux entretiens médicaux afin de l'aider dans ses décisions.

Les dispositions du présent article ne s'appliquent pas lorsqu'une mesure de tutelle peut, dans cette hypothèse, soit confirmer la mission de la personne de confiance antérieurement désignée, soit révoquer la désignation.

**FORMULAIRE DE DESIGNATION
D'UNE PERSONNE DE CONFIANCE**

Je soussigné(e) :, patient(e) majeur(e) adhérente au Réseau SLA PACA
né(e) le/...../.....
à
domicile :
désigne comme personne de confiance durant mon adhésion au Réseau SLA PACA mon ami,
épouse, père, médecin etc. (préciser la nature de la relation.....)
nom :prénom :
.....
né(e) le/...../.....
à :

Je l'ai informé(e) de sa désignation comme personne de confiance. Cela vaut pour toute la durée de mon adhésion, sauf si je la révoque ainsi que la loi m'y autorise à tout moment.

Date

Signature du patient :

ou d'un membre de la famille : (préciser nom,
prénom et lien de parenté)

**FORMULAIRE DE REVOCATION
D'UNE PERSONNE DE CONFIANCE**

Je soussigné(e) :, patient(e) majeur(e) adhérente au réseau SLA PACA
né(e) le/...../.....
à
domicile :

révoque comme personne de confiance à compter du :/...../.....
mon ami, épouse, père, médecin etc. (préciser la nature de la relation.....)
nom :
prénom :
né(e) le :/...../.....
à :

Je l'ai informé(e) de sa révocation comme personne de confiance.

Date

Signature du patient :

ou d'un membre de la famille : (préciser nom,
prénom et lien de parenté)

RÉSUMÉ

Le champ de compétences de l'orthophoniste s'élargit de plus en plus, notamment aux pathologies évolutives incurables de l'adulte. La prévalence de certaines de ces pathologies augmente considérablement et les médecins sollicitent de façon croissante les orthophonistes pour prendre en soin des patients dont l'espérance de vie est touchée et avec lesquels on ne peut plus parler de rééducation du fait d'une inéluctable « involution ». Le but de notre intervention sera donc, dans un premier temps, de maintenir les fonctions existantes puis de ralentir le déclin cognitif de la personne atteinte. Il est donc indispensable que les orthophonistes connaissent les modalités évolutives de la maladie afin d'adapter au mieux leur travail.

Dans ce mémoire, s'inscrivant dans une démarche d'état des lieux, nous avons effectué une enquête fondée sur la réalisation d'un questionnaire à l'attention des orthophonistes libéraux. Cette enquête nous a permis de démontrer, que les orthophonistes parviennent à gérer les difficultés rencontrées dans la prise en soin de ces patients, mais que ces difficultés ne peuvent être ignorées. En effet, les orthophonistes sembleraient en manque de formation (notamment sur l'accompagnement) et d'information quant au suivi du patient et à l'évolution de la maladie. Les soignants interrogés pourraient bénéficier de moyens et de soutien, ceci étant réalisable grâce au travail en réseau qui se développe.

Cependant, la question de la légitimité persiste auprès de nombre d'orthophonistes au sujet de leur travail, mais elle ne doit plus constituer un frein à la décision d'accompagnement des patients atteints de pathologies dégénératives. Les patients et leur famille ont besoin de nous en tant que professionnels de santé et en tant que personnes. En effet, accompagner la personne jusqu'au « bout de son parcours communicationnel », guider, former et informer l'entourage à mieux comprendre une situation face à laquelle il est désespéré, est une aventure humaine pour laquelle les orthophonistes sont normalement formés et qui semble s'intégrer dans leur mission.

Mots clés: orthophonie, neurologie, O.R.L., soins palliatifs, communication, accompagnement