

RAPPORT

Les personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) et la fin de vie : quels besoins ? Quelles attentes ? Quelle prise en charge ?

Synthèse du groupe de travail consacré à la fin de vie des personnes atteintes de SLA

Le 2 novembre 2021

Table des matières

Introduction.....	3
La Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : une maladie bénéficiant d'une prise en charge spécifique mais dont les conditions de fin de vie restent méconnues.....	4
• Lieu et circonstances de décès des patients atteints de SLA	5
Des témoignages de proches de patients	8
La fin de vie des personnes atteintes de SLA, la loi Claeys-Leonetti, la sédation profonde et continue jusqu'au décès (SPCJD).....	11
• Fin de vie et SLA : une prise en charge médicale paradoxale ?.....	11
Les attentes en matière de fin de vie du point de vue des patients et proches	12
Sédation profonde et continue jusqu'au décès (SPCJD) : pour qui ? Quand ? Comment ?.....	12
• Un accès à la SPCJD conditionnel selon le type de limitation ou arrêt thérapeutique (LAT) et l'estimation du pronostic vital.....	13
• La difficulté de réconcilier deux temporalités et deux visions de l'accompagnement en fin de vie	13
Et les demandes d'aide active à mourir (AAM) ?	15
Quelle adéquation entre la loi Claeys-Leonetti et les attentes des patients atteints de SLA en matière de fin de vie ?	17
Synthèse conclusive :	18
Annexes	20
• Références bibliographiques	20
• Composition du groupe de travail.....	22
• Séances de travail.....	23
• Glossaire	23

Introduction

En 2019, le Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie (CNSPFV) a mis en place un groupe de travail thématique sur la fin de vie des personnes atteintes de SLA, rassemblant des praticiens de différentes spécialités, des représentants d'associations citoyennes et de patients, des chercheurs en sciences humaines et sociales.

Le Centre national s'est saisi de ce thème pour plusieurs raisons. En premier lieu, le contexte législatif a évolué. La loi du 2 février 2016¹ a renforcé certains dispositifs tels que les directives anticipées et ouvert un droit, sous conditions, à la sédation profonde et continue jusqu'au décès. Cette loi résultait d'un consensus politique ; elle était sous tendue par la volonté du législateur de renforcer les droits des malades en fin de vie et d'ouvrir la possibilité d'un endormissement jusqu'à la mort, dans le respect de la notion palliative qui consiste à ne pas retenir ni hâter la mort. Dans le cadre de cette nouvelle loi, la sédation profonde et continue jusqu'au décès peut être mise en œuvre dans trois situations, sur demande du patient ou sur proposition médicale :

1. Le patient est en état d'exprimer sa volonté, il est atteint d'une affection grave et incurable, son pronostic vital est engagé à court terme et il présente une souffrance réfractaire aux traitements ;
2. Le patient est en état d'exprimer sa volonté, il est atteint d'une affection grave et incurable, il demande l'arrêt des traitements mais cet arrêt engage son pronostic vital à court terme et est susceptible d'entraîner une souffrance insupportable ;
3. Le patient n'est pas en état d'exprimer sa volonté, son maintien en vie dépend de traitements qui sont considérés comme de l'obstination déraisonnable, le médecin décide de les arrêter, il doit alors mettre en œuvre une sédation profonde et continue jusqu'au décès pour être sûr que le patient ne souffrira pas de cet arrêt des traitements.

Les personnes atteintes de SLA sont susceptibles de mobiliser ce nouveau droit, du fait du caractère mortel à court ou moyen terme de leur pathologie, des souffrances associées à une paralysie progressive de l'ensemble du corps et des traitements de maintien en vie qui lui sont associées. Or, quelques années après la promulgation de la loi, différents signaux semblaient indiquer que l'application de ces nouveaux droits n'était guère aisée et ne correspondait pas aux souhaits de prise en charge de certains de ces patients.

1. Au CNSPFV, depuis 2017, plusieurs témoignages recueillis lors des soirées citoyennes organisées en région, sur la plateforme d'écoute ou par le biais de professionnels de santé dans nos groupes thématiques ou enquêtes, nous étaient parvenus faisant état d'un refus d'une demande de sédation profonde et continue chez des personnes atteintes de SLA qui avaient cru comprendre qu'elles pourraient y avoir accès quand elles la considèreraient nécessaire.

2. Le ministère des Solidarités et de la Santé – membre du Conseil d'orientation stratégique du Centre national – a relevé que des appels de personnes atteintes de SLA ou de leurs proches s'inquiétant des conditions de fin de ceux-ci lui parvenaient de manière itérative.

3. Les situations de personnes atteintes de SLA et s'étant rendues en Belgique ou en Suisse pour bénéficier d'une aide active à mourir sont régulièrement exposées dans la sphère publique. Certains d'entre elles font valoir un droit à une mort choisie^{2,3}. D'autres remettent en cause l'application de la loi Claeys-Leonetti³ et de ses principaux dispositifs dans leur cas spécifique.

4. Le Comité Consultatif National d'Éthique (CCNE), dans son avis 129 en date de septembre 2018⁴, s'interroge sur l'existence de situations exceptionnelles auxquelles la loi actuelle ne permettrait pas

de répondre. Le texte ne précise pas les pathologies auxquelles il est fait référence mais nous nous sommes interrogés : La SLA entre-t-elle dans le cadre de ces situations exceptionnelles ? Sa spécificité clinique et ses conséquences multiples pour l'individu représentent-elles, dans certains cas, une impossibilité d'être prises en charge dans le cadre de la loi ?

Au démarrage des travaux du groupe, il n'existait pas de données (quantitatives ou qualitatives) permettant de cerner et de comprendre les cas de figure de ces différents patients atteints de SLA et des complexités de leur prise en charge en fin de vie.

Dans ce contexte, notre objectif était de mieux comprendre ce qui se joue pour les personnes atteintes de SLA, de collecter des données sur leurs conditions de fin de vie pour objectiver la question, d'analyser l'adéquation entre la loi du 2 février 2016 et les besoins et demandes de ces patients. Le groupe thématique s'est réuni à 10 reprises de mars 2019 à mai 2021. Lors de chaque séance, il s'est attaché à étudier une dimension particulière du parcours de soins et du parcours de vie des personnes atteintes de SLA, à analyser des données chiffrées disponibles issues d'études françaises ou internationales, d'échanger sur les caractéristiques mais aussi les difficultés rencontrées par les professionnels de santé et les proches de patients dans les trajectoires diverses de patients atteints de SLA.

Ce document est une synthèse des principales données et réflexions issues des travaux du groupe.

La Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : une maladie bénéficiant d'une prise en charge spécifique mais dont les conditions de fin de vie restent méconnues

La SLA est une maladie neurodégénérative incurable avec une médiane de survie à 36 mois. L'incidence annuelle est de 1600 cas. Ces chiffres sont une évaluation car il n'existe pas de registre national. Depuis début 2019, les centres de la Filière de santé maladies rares (FilSLAN) à laquelle les centres SLA sont rattachés sont tenus de renseigner la Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR) pilotée par la DGOS. L'organisation de la prise en charge de la SLA est définie par les Plans nationaux maladies rares. Les 3 Plans successifs (2005-2008 ; 2011-2016, 2018-2022) ont conduit à la création de 19 centres SLA et autres maladies du neurone moteur affiliés à la Filière de santé maladies rares FilSLAN (coordonnée depuis la création des filières en 2014 par le centre de Nice) comprenant 1 centre de référence coordonnateur (Limoges), 5 centres de référence (CRMR), labellisés sur leur file active supérieure à 200 patients et leur participation aux soins et à la recherche (Lille, Marseille, Montpellier, Nice, Paris, Tours) et 12 centres de ressource et de compétence (CRC), définis par leur mission de soins (avec une file active < 180 patients). La liste est disponible sur le lien <https://portail-sla.fr/liste-centres-labellises/>. Ces centres sont composés d'équipes pluriprofessionnelles et pluri disciplinaires. La prise en charge dans les centres SLA vise à l'expertise diagnostique, aux soins et à accompagner le malade et ses proches tout au long de la maladie.

La spécificité de la fin de vie et de ses conditions pour les personnes atteintes de SLA n'a pas fait l'objet d'études en France. A l'étranger, le sujet est rarement abordé, néanmoins quelques données concernant la fin de vie sont retrouvées dans la littérature internationale. Les publications concernent davantage des recommandations de bonne pratique^{5,6,7} ou sont des enquêtes de cohortes. Peu d'information sur la place du malade dans le processus décisionnel de fin de vie, notamment en termes de demandes de limitations thérapeutiques, sont disponibles, à l'exception des études effectuées dans les pays ayant dépénalisé l'aide active à mourir où la demande du patient apparaît. La littérature

internationale souligne néanmoins la charge en soins aigus dans les derniers mois de vie ^{8,9,10} et la forte implication des proches ¹¹.

Il nous a dès lors semblé essentiel, pour appréhender la question des conditions de fin de vie, de répondre aux questions suivantes : en France, où meurent les patients atteints de SLA ? Comment sont-ils pris en charge ? Quel est le rôle des soins palliatifs ? Une fois des réponses apportées à ces questions, nous avons abordé les dimensions liées aux attentes des patients atteints de SLA, dans le cadre de la loi et en dehors, incluant donc les demandes d'aide médicale active à mourir, et les réponses apportées par les professionnels de santé.

• *Lieu et circonstances de décès des patients atteints de SLA*

Le CNSPFV a sollicité l'Agence Technique de l'Information sur l'Hospitalisation (ATIH) pour obtenir des données sur la mortalité des patients atteints de SLA en milieu hospitalier (données PMSI). Ces données ont été rapportées au chiffre annuel de mortalité fourni par le Centre d'Epidémiologie sur les causes médicales de Décès (CépiDc) afin d'évaluer la part des décès en milieu hospitalier. Le CépiDC collecte les données extraites des certificats de décès. Il est à noter qu'il existe un décalage entre la collecte des données de mortalité et les données de l'ATIH, en raison du mode de collecte et d'analyse des certificats de décès*. Les dernières données disponibles du CépiDc et de l'ATIH datent respectivement de 2016 et 2018.

Les données PMSI (cf tableaux) montrent que sur l'année 2018, 1031 patients atteints de SLA sont décédés à l'hôpital dont 69 % en services de médecine, 23 % en hospitalisation à domicile, 9 % en service de soins de suite et réadaptation avec des durées moyennes de séjours respectives de 12, 74 et 73 jours.

Parmi les patients SLA décédés à l'hôpital, 8 % sont décédés en Unité de soins palliatifs (USP), 8 % en Lits identifiés de soins palliatifs (LISP) et 13 % en service de réanimation. La première cause de décès, en dehors de la SLA, est l'insuffisance respiratoire. Le codage soins palliatifs est retrouvé dans 54 % des cas au cours du séjour de décès. Parmi les 1031 patients, 8 % étaient porteurs d'une trachéotomie.

Les données du CépiDc indiquent qu'en 2016, 1700 personnes sont décédées de SLA (diagnostic principal et diagnostic associé). A l'aune de ces deux sources de données, nous pouvons évaluer la part des décès en milieu hospitalier à 61 %.

Ces données sont proches des résultats de l'étude multicentrique publiée il y a plus de 12 ans par Gil et al (2008)¹², qui montraient qu'une majorité de décès survient en milieu hospitalier, principalement des suites d'une insuffisance respiratoire avec un faible recours aux unités de soins palliatifs (USP). La part des décès en USP des personnes atteintes de SLA n'a pas varié sur 10 ans alors même que le capacitaire en lits dans ces unités a augmenté de 44% sur cette même période ¹³.

Il est important de souligner que le pourcentage élevé de décès en milieu hospitalier n'est pas nécessairement corrélé à une insuffisance de prise en charge palliative de fin de vie. Être hospitalisé en fin de vie peut être justifié par une situation clinique critique qui ne peut être prise en charge à domicile ou peut être secondaire à l'épuisement des proches. Ce qui nous interroge est le faible

* Le CépiDc est un laboratoire de l'Inserm. Il a pour mission de produire annuellement la statistique des causes médicales de décès en France, en collaboration avec l'Insee, de diffuser les données et de réaliser des études sur les causes médicales de décès. Les certificats de décès étant encore à l'heure actuelle majoritairement rédigés sur papier, leur exploitation est relativement longue. Par conséquent, il existe un décalage, en termes de temporalité, entre les données issues du PMSI et celles issues du CépiDc.

pourcentage de décès en unité de soins palliatifs comparé notamment aux prises en charge en réanimation.

L'autre résultat inattendu est le pourcentage des patients porteurs d'une trachéotomie, plus élevé qu'en 2008 (8 % contre 3 %). Historiquement indiquée dans les situations d'urgences asphyxiques non anticipées, son utilisation est présumée plus rare, depuis le développement des techniques de ventilation non invasives (VNI)¹⁴. La trachéotomie est dans la grande majorité des cas mise en place à la demande du malade dans un contexte de dépendance à une VNI supérieure à 22h/24 et non en situation d'urgence, dans la limite de la faisabilité à domicile et notamment la présence d'un aidant. Elle questionne néanmoins la constitution de possibles situations d'obstination déraisonnable en regard du risque d'évolution vers un locked-in-syndrome et de troubles cognitifs¹⁵.

La répartition des services impliqués lors du séjour de décès, le nombre de jours d'hospitalisations dans les 6 derniers mois de vie des patients atteints de SLA particulièrement élevé en soins de suite (84 jours) suscitent également des interrogations. A quoi correspond cette prise en charge ? Comment se déploie-t-elle sur la durée ? Quelles sont les conditions de fin de vie de ces patients ? Les données chiffrées ne permettent pas de répondre à ces questions mais il serait fort intéressant d'explorer cette cohorte de patients.

En tout état de cause, ces différents éléments semblent indiquer une charge en soins aigus en milieu hospitalier en fin de vie des patients SLA comparable aux données de la littérature internationale^{8,9,10}.

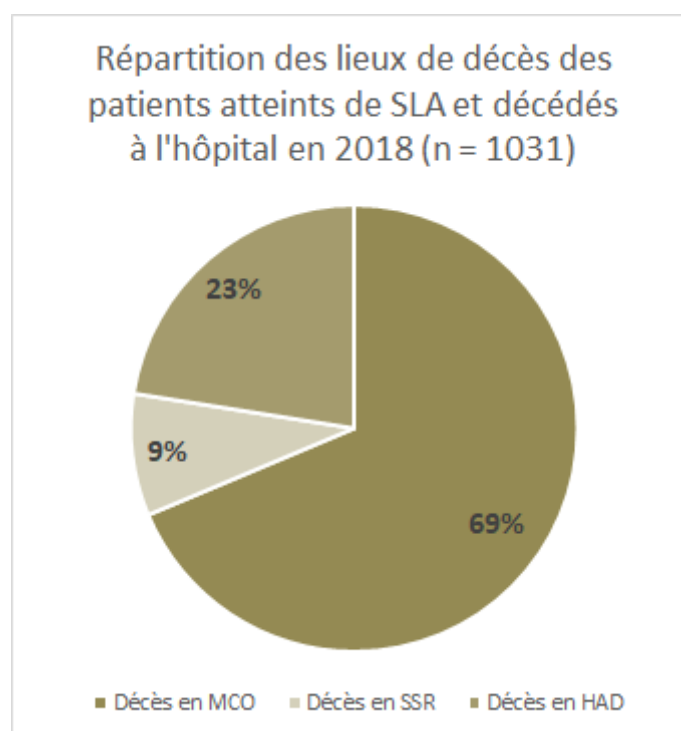


Tableau 1 : caractéristiques des patients atteints de SLA décédés à l'hôpital en 2018 et de leur parcours de fin de vie.

Lieu de décès	Décès en MCO		Décès en SRR		Décès en HAD	TOTAL
Nombre de décès (n)	708		91		232	1031
Répartition des décès par service d'hospitalisation	Réanimation	13 %	SSR polyvalent	53 %		
	USP	8 %	SSR gériatrie	22 %		
	Autres	79 %	SSR neurologie	21 %		
			Autres	4 %		
Caractéristiques des patients						
Sexe (part d'hommes)	62 %		54 %		47 %	58 %
Âge moyen au moment du décès	70,1 ans		71,7 ans		69,5 ans	70,1 ans
Part des patients avec une trachéotomie	10 %		< 11 %*		< 4 %*	8 %
Caractéristiques du parcours de fin de vie						
Durée moyenne du séjour du décès	12 jours		73 jours		74 jours	31 jours
	Réanimation	11, 9 jours	SSR polyvalent	87,5 jours		
	USP	19,1 jours	SSR gériatrie	44,5 jours		
			SSR neurologie	76,3 jours		
Nombre moyen de jours d'hospitalisation au cours des 6 derniers mois de vie	34 jours		84 jours		82 jours	49 jours

*Afin de garantir l'anonymat des patients, les effectifs inférieurs ou égaux à 10 sont masqués. Les pourcentages expriment donc une approximation/estimation.

Tableau 2 : prise en charge palliative des patients atteints de SLA décédés à l'hôpital en 2018, au cours des 6 derniers mois de vie et au cours du séjour de décès.

	Décès en MCO (n = 708)	Décès en SRR (n = 91)	Décès en HAD (n = 232)	TOTAL (n = 1031)
Part des patients ayant eu un codage soins palliatifs (MCO/SSR : Z51.5 ; HAD : 04)				
Au cours des 6 derniers mois de vie	49 %	73 %	91 %	61 %
Au cours du séjour du décès	41 %	65 %	88 %	54 %
Part des patients ayant séjourné en USP				
Au cours des 6 derniers mois de vie	11 %	20 %	10 %	12 %
Au cours du séjour du décès	8 %	< 11 %*	-	-
Part des patients ayant séjourné en LISP				
Au cours des 6 derniers mois de vie	11 %	25 %	6 %	11 %
Au cours du séjour du décès	8 %	19 %	-	-

*Afin de garantir l'anonymat des patients, les effectifs inférieurs ou égaux à 10 sont masqués. Les pourcentages expriment donc une approximation/estimation.

Commentaire : La part de patients qui décèdent en milieu hospitalier n'a pas varié entre 2008 et 2018 ; les décès sont partagés entre la réanimation, les services de médecine dont les USP pour une petite part, puis l'HAD loin derrière et enfin les SSR. Les moyennes de séjour sont longues en HAD et SSR, avec des codages soins palliatifs beaucoup plus importants. Ces données ouvrent des questionnements importants qu'il conviendrait d'explorer pour mieux comprendre les parcours des patients. Par exemple, d'où viennent les patients qui décèdent en service de médecine ? une part d'entre eux étaient-ils pris en charge en HAD ? Certains étaient-ils à domicile sans HAD ? Dans d'autres services de médecine ? Ces derniers séjours en service de médecine avaient-ils été anticipés ? Quelle est la part des décès faisant suite à des décisions de limitation thérapeutique, qu'elles soient sur demande du patient ou sur proposition médicale ? Comment comprendre les données sur la trachéotomie ? Doit-on faire l'hypothèse qu'il y a des variations liées aux lieux de prise en charge ? A l'âge des patients ? Ces questions nécessiteront des études et recherches complémentaires.

Des témoignages de proches de patients

La méthode du groupe consistait également à se rapprocher du terrain pour appréhender la réalité du vécu des proches de personnes atteintes de SLA, à défaut d'entendre les malades eux-mêmes. Nous avons donc contacté des familles ayant accompagné une personne atteinte de SLA. L'objectif était de mettre en lumière l'expérience vécue par des individus singuliers, sans chercher à les généraliser, pour obtenir une granularité¹⁶ que les données chiffrées ne peuvent fournir. Le groupe a recueilli trois témoignages d'accompagnement de fin de vie émanant de deux conjoints et de la fille de malades illustrant des parcours de soins différents. Parmi les situations évoquées, deux étaient antérieures à la loi Claeys-Leonetti.

Premier témoignage : Christine D., épouse de Mr. X, décédé en aout 2017

Christine D est mariée depuis 3 ans quand son mari développe les premiers symptômes de la maladie. Il a alors 72 ans.

Lui habituellement actif, passe de plus en plus de temps dans une chaise longue, se désintéresse de ses fleurs qu'il aimait temps. Il n'écrit plus, ne joue plus de piano. Il commence à maigrir, chute de plus en plus souvent.

C'est à l'issue d'une semaine d'hospitalisation après divers examens dont une ponction lombaire et un électromyogramme que le diagnostic tombe en juin 2012. On lui annonce la maladie, l'absence de traitement curatif. « Je ne veux pas mourir, » est sa première réaction. Il rentre à la maison avec des rendez-vous tous les 3 mois chez le neurologue, des ordonnances de kinésithérapie, d'orthophonie. Très vite en décembre de la même année, il a recours à une gastrostomie : « je voudrais dédramatiser la gastrostomie, ça l'a sauvé, il serait mort, il pesait 30 kg », indique Christine D.

Dès janvier 2013, il commence à rencontrer des difficultés pour se mouvoir. « Ça a été dur pour lui de se voir diminuer. On dormait encore à l'étage », précise son épouse.

A partir de juin 2013, il commence à utiliser une canne. En décembre 2013 il est en fauteuil roulant : « lui faire accepter, ça a été terrible... Il tombait à 9 heures du soir, j'appelais le mari de ma femme de ménage ».

Fin 2013, il est sous ventilation non invasive, les bonbonnes d'oxygène liquide arrivent à la maison. On installe un lit médicalisé au rez-de-chaussée. Son épouse dort dans un canapé dans le salon. « Ce qui est important c'est qu'il voit ses fleurs », nous a-t-elle rapporté. En 2014 lors d'une hospitalisation en centre SLA est évoquée la trachéotomie avec en perspective une prise en charge institutionnelle. Il n'en veut pas, il dit : « je veux mourir à la maison, je ne veux pas te quitter. » Il écrit ses directives anticipées qui sont transmises au centre SLA et à son médecin traitant.

En 2015 il est hospitalisé 15 jours pour une occlusion intestinale avec une prise en charge en hospitalisation à domicile au décours. Il développe un diabète, les infirmières passent 3 fois par jour.

A partir de 2016, il ne peut plus bouger. « Le lève personne, je détestais cet engin... Ses derniers 8 mois, il était comme un corps mort. Après 19 heures, il n'y avait plus personne, l'infirmière était passée et là c'était pour moi la nuit, il fallait le changer, le tourner, le retourner. Tous les jours il me disait je ne veux pas mourir, je veux rester avec toi. Il a été hospitalisé une semaine en 2016 pour que je me repose. C'était une catastrophe, il ne me reconnaissait plus ».

En aout 2017, il fait une fausse route qui se complique d'une infection pulmonaire. « J'ai réussi à le mettre assis pour qu'il arrête d'étouffer, il était en dessous de 80% de saturation en oxygène. Le médecin m'a dit : 'tu ne peux pas le garder'. A l'hôpital, il a reçu beaucoup d'antibiotiques, il était branché. Il hurlait : 'je meurs ! je meurs !' Une petite infirmière n'arrivait pas à lui faire les gaz du sang. Il était dans un box aux urgences, c'était horrible ! Puis il a été transféré dans une chambre, en service continu. Je suis restée 10 jours, jour et nuit. Un mercredi, il est rentré à la maison, il est mort le soir même. Ça n'a pas duré longtemps. L'oxymètre envoyait un message « erreur ». Il ne respirait plus. J'ai appelé la pneumologue qui est venue constater le décès à la maison ».

« Tous ces gens ont été extraordinaires. La pneumologue venait tôt le matin avant ses consultations au cabinet. Le médecin généraliste était extra. Quand [...] était bien, il prenait un café avec lui. Le jour où il est tombé malade, j'ai abdicqué de tout. Pendant 5 ans, je n'ai eu aucune vie mais j'ai accepté. ». Aujourd'hui, 4 ans après le décès de son époux, Christine D témoigne de son épuisement physique qui perdure mais également des difficultés financières qu'elle doit encore assumer.

Deuxième témoignage : Anne S, fille de Mr. Y décédé en avril 2016 d'une SLA

Le père d'Anne S. a 79 ans quand il perçoit les premières vibrations dans ses bras. Très actif, ancien agriculteur, père de 5 enfants, il ressent une fatigue anormale. Il chute sans raisons. Il consulte alors un neurologue en novembre 2015 qui évoque l'existence d'une maladie neurologique mais sans la nommer. Il faudra attendre janvier 2016 pour qu'au décours d'un électromyogramme et après insistance auprès du neurologue, le diagnostic de SLA soit communiqué. L'évolution est très rapide. Il fait des fausses routes, ne peut plus jardiner. « Le jour où je ne pourrai plus jardiner, je ne resterai pas dans cette maison, » dit-il à sa famille. Dès l'annonce diagnostique, il met en vente sa maison au profit d'un appartement plus fonctionnel : « si je dois finir en fauteuil, voilà où je veux être ». Noël le voit très affaibli, il a du mal à s'exprimer. En mars 2016 il est hospitalisé en Unité de Soins Palliatifs (USP) devant des fausses routes de plus en plus fréquentes et l'épuisement de son épouse. Ce séjour est vécu par la famille comme salutaire avec une équipe attentive. L'apparition de signes d'insuffisance respiratoire conduit à proposer une ventilation non invasive et à une hospitalisation en service de pneumologie pour instauration et surveillance de la ventilation. A cette époque il ne peut plus s'exprimer et communique exclusivement par écrit au moyen d'une ardoise. Au-delà de l'échec de tentative de VNI, en partie liée à l'existence d'une sonde nasogastrique d'alimentation artificielle, il vit très mal cette hospitalisation précipitée et décline très rapidement. Sur pression de son entourage familial qui restera sans nouvelles de lui pendant plus de 48 heures, il est à nouveau transféré, non en USP faute de lits disponibles, mais dans un service de soins de suite et réadaptation. Son état général se dégrade alors très vite. Tous les jours il écrit sur son ardoise « emmenez-moi en Belgique ». « Il a toujours cette énergie de vouloir garder le contrôle », a indiqué sa fille. Pendant toute son hospitalisation, il transmet à sa famille des consignes par écrit pour chacun d'entre eux. Il est nourri par une sonde nasogastrique qu'il ne supporte plus. Il ne peut avoir accès à une gastrostomie, l'estomac étant trop haut placé, ce qui l'affecte particulièrement. Il demande à son médecin de l'aider à partir et pense avoir été entendu. Les 10 derniers jours, « il lâche prise », a témoigné sa fille. Il est alité en permanence. Il développe des escarres. Il n'est plus vraiment conscient mais a des secousses. Il meurt le 13 avril 2016 sans avoir pu rentrer à domicile.

Troisième témoignage : Nathalie D, épouse de Mr. Z décédé de la SLA en décembre 2013

Mr Z a 64 ans quand il ressent les premières faiblesses dans une jambe à l'origine d'un steppage. Il est psychiatre en activité et d'emblée redoute d'avoir une maladie grave. La première année est une année d'errance diagnostique. Une étiologie rhumatologique est suspectée et une intervention chirurgicale sur le rachis est proposée. Il se dégrade et les premières chutes apparaissent 6 mois après cette intervention compliquées d'une fracture malléolaire. Le diagnostic de SLA est finalement posé en novembre 2011. Très vite, lui si sportif et dynamique doit utiliser une canne puis un fauteuil roulant. Il cesse ses activités en centre médico-psychologique mais continue à recevoir une partie de sa patientèle à domicile. Il ne peut plus sortir seul de son fauteuil, nécessite l'aide de son épouse, de l'un de ses enfants. Il n'a plus la force de se retourner dans son lit, de se laver seul. Son épouse cesse de travailler dès l'instant où le diagnostic est posé et ne cesse de s'occuper de lui pendant 2 ans. Au bout d'un an et demi, il présente une atteinte diaphragmatique « on a senti que c'était la fin qui approchait », a rapporté son épouse. Il accepte de participer à un protocole expérimental de stimulation diaphragmatique ce qui nécessite au préalable une nuit d'hospitalisation pour polysomnographie. Les locaux ne sont pas adaptés, il n'y a pas de chaise roulante, pas d'accès en chaise à la salle de bain. Il contracte alors une pneumonie qui précipite l'aggravation de la maladie. Il supporte mal la ventilation non invasive, les fausses routes sont de plus en plus fréquentes. Un équipement est livré à domicile pour l'aider à expectorer. Devant la progression rapide de sa maladie, il adhère à l'ADMD avec une demande explicite d'aide active à mourir. Ses enfants le soutiennent dans cette démarche. Il reçoit la visite d'un médecin suisse mais il n'est alors plus transportable. A la toute fin, Il tente d'obtenir une aide médicale à mourir auprès de son médecin généraliste en vain : « vous semblez aller bien, vous avez encore plein de choses à vivre ». Il fait un passage aux urgences entre Noël et le jour de l'an et rentre à domicile avec une prescription anticipée de morphine à récupérer en officine de ville le lendemain. Il meurt le soir même d'insuffisance respiratoire.

Ces 3 témoignages illustrent des parcours de soins hétérogènes, que ce soit en termes de pronostic, de lieu de prise en charge ou de décès, mais également concernant les souhaits des patients.

La prise en charge de proximité exemplaire est à souligner dans la première situation : mobilisation avec visites à domicile du médecin généraliste et du pneumologue, forte implication des soignants du réseau d'hospitalisation à domicile. La survenue d'une détresse respiratoire en lien avec une infection pulmonaire à la phase terminale de la maladie a cependant donné lieu à une hospitalisation traumatisante pour le patient et son épouse. Il meurt néanmoins à domicile comme il l'avait souhaité.

Dans la 2ième situation qui diffère par la rapidité évolutive des troubles, il ne semblait pas exister de coordination des soins. Malgré une hospitalisation de répit en USP dans les 2 mois précédant le décès, le projet de soins ne semblait pas avoir été discuté avec le patient et son entourage. Trois hospitalisations vont se succéder en USP, en pneumologie puis dans un SSR sans identification d'un médecin référent, sans interactions avec le patient et sa famille. La mauvaise tolérance de l'assistance respiratoire et l'échec de gastrostomie vont conduire à une aggravation respiratoire rapide et une dénutrition sévère et rapide à l'origine d'escarres.

Dans le 3ième cas, le décès survient au décours d'un passage aux urgences sans anticipation des conditions d'accompagnement au domicile avec un décalage entre la perception d'une fin de vie proche par le patient et son épouse, et à plus long terme par le médecin généraliste.

Une demande d'aide médicale active à mourir est exprimée par les 2 derniers patients sans qu'ils ne remettent en cause leur adhésion à la prise en charge proposée par leur équipe soignante référente et notamment le recours aux techniques de suppléances vitales.

Commentaire : *Si les parcours de soins sont hétérogènes, la complexité de la fin de vie est commune aux 3 situations marquées par une décompensation respiratoire ayant justifié d'une hospitalisation dans le dernier mois de vie. La prise en charge à domicile sous tendue par un maillage médical et paramédical dense semble être plus satisfaisante mais elle ne peut répondre à toutes les situations.*

Ces parcours de soins suscitent trois réflexions principales :

- 1) *Faut-il attendre la survenue de symptômes de souffrance majeure pour mettre en place l'accompagnement de fin de vie ?*
- 2) *comment s'assurer que l'accompagnement de fin de vie était conforme à leurs attentes,*
- 3) *comment prendre en compte les proches en regard de la charge qui pèse sur eux ?*

La fin de vie des personnes atteintes de SLA, la loi Claeys-Leonetti, la sédation profonde et continue jusqu'au décès (SPCJD)

- ***Fin de vie et SLA : une prise en charge médicale paradoxale ?***

« La particularité de la SLA c'est que plus on avance vers la fin de vie, plus on médicalise la prise en charge. C'est un paradoxe pour les équipes mais aussi pour les patients, dans ce qui se joue psychiquement : il n'y a plus rien à faire et on parle de palliatif mais en même temps on apporte tout ce matériel », indique Camille Brodziak, infirmière en centre expert SLA et membre du groupe.

De fait, bien que la prise en charge de la SLA soit palliative d'emblée, tous les membres du groupe s'accordent à dire qu'il est difficile d'aborder la question de la fin de vie. Il est également complexe de parler d'obstination déraisonnable car les soignants et les patients n'en ont pas la même perception et ne l'identifient pas au même moment du parcours de soins¹⁷. Pour les soignants, l'implication de plus en plus précoce des équipes de soins palliatifs est une aide à la réflexion et permet de mobiliser un tiers dans des situations où les soignants perdent de la neutralité à cause de leur fort investissement. Cela reste néanmoins peu fréquent, comme l'a souligné le Pr Desnuelle, neurologue, ancien responsable du centre coordonnateur SLA de Nice et vice-président de l'Association pour la Recherche sur la SLA (ARSLA), avec lequel le groupe a échangé. Selon lui, la mobilisation des professionnels de soins palliatifs monte en puissance depuis seulement quelques années.

Ivan Kolev, neurologue, responsable du centre expert SLA de Bretagne et membre du groupe, indique que l'introduction précoce des soins palliatifs est sans doute la recommandation sur la prise en charge de la SLA qui est la moins suivie. Plus globalement, les membres du groupe témoignent d'un malaise des professionnels face à la SLA, certains neurologues évitant même de la désigner sous ce terme et utilisant la désignation « maladie de la corne antérieure » lors de l'annonce diagnostique, ou encore certains bénévoles de soins palliatifs n'osant pas rentrer dans la chambre de ces patients « emmurés mais lucides ». Dans son expérience au sein du Réseau SLA Ile de France, Florence Sidorok, cadre de santé et membre du groupe, témoigne d'obstacles à surmonter dans l'accompagnement de ces patients complexes qui sont de plusieurs ordres : des difficultés d'ordre organisationnel (défaut d'accès aux USP ou autres structures d'aval type SSR, contraintes liées aux durées moyennes de séjours) ou intrinsèques à la prise en charge de la SLA : certaines USP refusent les patients SLA ou n'en acceptent qu'un seul à la fois au motif que ces sont des patients trop lourds. En outre, toujours selon son témoignage, certains réseaux de soins palliatifs sont réticents à parler de sédation profonde et continue jusqu'au décès, ce qui pose la question de l'accès effectif aux droits du patient. Enfin, le réseau est aussi confronté à l'angoisse que la SLA provoque chez les soignants et auxiliaires de vie.

Les attentes en matière de fin de vie du point de vue des patients et proches

Les patients SLA sont d'emblée confrontés au diagnostic d'une maladie mortelle sans espoir de guérison, a indiqué Nathalie Debernardi, épouse d'un patient décédé, fondatrice d'une association pour l'accès à une aide active à mourir ([Le Choix](#)) et membre du groupe. Ce propos trouve un écho dans une enquête IFOP commanditée par l'ARSLA, enquête menée auprès d'un échantillon de 826 personnes, adhérentes de l'ARSLA et/ou ayant un lien avec la SLA, qu'ils soient malades, aidants, proches ou appartenant au corps médical, et dont [les résultats ont été publiés au printemps 2020](#). Si la loi Claeys-Leonetti est bien connue, les répondants ne sont « que » deux tiers à estimer qu'elle définit un cadre clair d'intervention autour de la fin de vie pour le corps médical (67 %) et 6 sur 10 à penser qu'elle est adaptée aux attentes et besoins des patients atteints par la SLA (60 %). Pour les personnes rencontrées au cours des entretiens menés auprès d'un échantillon restreint de patients dans le cadre de l'enquête, les directives anticipées ne semblent pas totalement adaptées à la SLA où, de leur point de vue, il s'agit moins de donner des « directives » sur sa fin de vie (par l'arrêt des traitements en phase terminale) que de pouvoir mettre un terme à sa vie quand la souffrance sera jugée insupportable (en fonction de l'évolution de la paralysie). De plus dans la pratique, la directive anticipée bute sur le tabou de la mort encore très présent dans le corps médical. Les malades déclarent ainsi faire avant tout confiance à leur conjoint pour respecter leurs dernières volontés (67 %) et sont à l'inverse peu nombreux à citer leur neurologue (4 %) ou leur médecin traitant (3 %) ¹⁸.

Ces données illustrent des divergences de point de vue sur la perception qu'a le patient SLA de sa maladie et de la mort qu'elle va entraîner à court terme. Les soignants sont dans une certaine ambivalence, cherchant à promouvoir la volonté du patient notamment par le biais de ses directives anticipées et en même temps exprimant des craintes à aborder les conditions du mourir. Les patients interrogés dans l'enquête IFOP expriment une lucidité face à une mort inéluctable et sont préoccupés des conditions de leur fin de vie avec peu d'espaces de dialogue avec les professionnels de santé notamment ceux qui vont les prendre en charge en phase terminale.

Sédation profonde et continue jusqu'au décès (SPCJD) : pour qui ? Quand ? Comment ?

La SPCJD, nouveau droit sous conditions introduit par la loi Claeys-Leonetti, est accessible sur demande du patient dans 2 situations :

- 1) en présence de souffrances réfractaires,
- 2) en soutien d'une demande de limitation ou arrêt des thérapeutiques actives susceptible d'entraîner des souffrances insupportables.

Dans les 2 situations, le pronostic vital doit être engagé à court terme soit du fait de l'évolution terminale de la maladie soit du fait d'un arrêt des traitements.

Ce nouveau droit est mobilisable dans la SLA quand un patient sur 3 est dépendant d'un traitement de suppléance respiratoire et/ou nutritionnelle ^{19,20,21}.

L'appréciation du contexte médical et du moment ouvrant accès à la SPCJD sont des enjeux de la prise en charge de fin de vie des personnes atteintes de SLA.

- ***Un accès à la SPCJD conditionnel selon le type de limitation ou arrêt thérapeutique (LAT) et l'estimation du pronostic vital***

L'accès à la SPCJD est entendu différemment par les soignants du groupe de travail selon le type de LAT et selon la présence ou non de souffrances objectivables. Pour certains, la demande de LAT doit répondre à une situation d'échappement thérapeutique avec présence de symptômes réfractaires pour être acceptable, dans leur interprétation de la loi. Ces situations correspondent le plus souvent aux demandes d'arrêt de ventilation assistée chez un patient devenu dépendant de la machine avec apparition de signes d'inconfort et de mauvaise tolérance. Si la LAT concerne la nutrition artificielle, l'accès à une SPCJD serait plus contesté faute de certitude quant aux souffrances à venir et à la manière dont cela engage le pronostic vital (quel est le terme de ce pronostic vital ?). Quant aux personnes dépendantes d'un tiers pour se nourrir et qui exprimeraient une demande d'arrêt d'alimentation, sont-elles accessibles à une SPCJD ? Les échanges au sein du groupe n'ont pas permis de répondre à cette question, les positions des uns et des autres s'opposant.

- ***La difficulté de réconcilier deux temporalités et deux visions de l'accompagnement en fin de vie***

Les discussions ont montré qu'il existe deux temporalités discordantes, celle du patient versus celle des soignants. Cette différence de temporalité s'applique aussi bien à l'expérience ou la représentation de la maladie, qu'à la réflexion qui mène à une décision de fin de vie. Comme l'évoque Nathalie Debernardi, le patient atteint de SLA expérimente au quotidien la rapidité de la progression de la maladie. Il est confronté à ses conséquences sur ses capacités fonctionnelles. Cela se traduit par une montée en charge d'un handicap. Le questionnement autour de ce qui est acceptable pour soi, en tant qu'individu se forge sur un temps plus ou moins long, et semble assez lointain de ce que peut se représenter le soignant. Ce dernier a une vision clinique de son patient, mais le vécu de la personne atteinte de SLA paraît assez peu transmissible aux équipes soignantes qui sont, en outre, investies comme porteuses de possibilités de stabilisation de la maladie par le patient. L'autre point clé est que la décision (éventuelle) d'accéder à une décision de fin de vie, quel que soit ses modalités (arrêt des traitements accompagné d'une sédation profonde et continue jusqu'au décès, voire demande active à mourir) se constitue également sur un temps long et n'est pas nécessairement partagée avec les équipes soignantes au fil de son élaboration.

Du point de vue des soignants, et spécifiquement des équipes de soins palliatifs, ont rapporté certains membres du groupe, il est malaisé d'apprécier le degré de maturation de la décision du patient qui exprime vouloir accéder à un arrêt des traitements actifs et à une SPCJD pour l'accompagner dans sa fin de vie. Dans quelle mesure est-ce understandable ? « Bien que l'on ne puisse décréter, en tant que soignant et face à son patient : 'vous avez plein de choses à vivre', l'équipe de soins palliatifs est-elle prête à accepter une prise en charge qui implique la mort à brève échéance ? », questionne François Salachas, neurologue au centre expert de La Pitié Salpêtrière et membre du groupe. La réponse est loin d'être évidente. Le patient a déjà réfléchi longuement aux limites qui sont les siennes dans son parcours de malade, il a pu aller au-delà des limites qu'il s'était initialement fixé (disability paradox²²) mais a-t-il échangé avec son neurologue ? Cette réflexion est-elle énoncée ? Peut-elle l'être, c'est-à-dire un espace de discussion est-il ouvert par le patient et le médecin ?

En tout état de cause, lorsque l'équipe de soins palliatifs le reçoit en USP et entend cette demande, cette équipe n'en est qu'à un premier stade d'analyse et de réflexion vis-à-vis de cette demande. Stéphane Mercier, médecin de soins palliatifs en USP et membre du groupe, a clairement relaté ce décalage dans sa pratique de clinicien. Le patient qui arrive dans l'Unité et qui demande une sédation profonde et continue est perçu comme demandant un acte de l'ordre de la prestation de service. Cela peut engendrer une dissension, une incompréhension, voire un conflit entre le patient (et ses proches)

et l'équipe médicale. Car le travail de l'équipe de soins palliatifs – tel qu'elle le conçoit – est d'accompagner le malade dans une temporalité minimale et en comprenant les tenants et les aboutissants de sa demande d'accompagnement de fin de vie. Si le patient demande un accès à une sédation profonde et continue jusqu'au décès, son rôle en tant qu'équipe de soins est d'explorer cette demande mais aussi d'exposer les autres possibilités qui s'offrent au patient : soulagement des douleurs par le biais de médicaments, sédation proportionnée en cas d'angoisse ou de douleur réfractaire. En tout état de cause, il importe aux équipes de soins palliatifs de privilégier la possibilité de communication pour le patient jusqu'à la mort. Dans cette perspective, la sédation profonde et continue jusqu'au décès est une pratique de dernier ressort.

Les échanges au sein du groupe ont montré que deux visions s'opposaient : d'un côté, celle d'un certain nombre de soignants qui estiment que la sédation profonde et continue jusqu'au décès est une pratique clinique ultime, mobilisable lorsque tout autre thérapeutique a été tentée, sans succès ; de l'autre, des patients, des proches et certains médecins et soignants qui comprennent la sédation profonde et continue jusqu'au décès comme un droit auquel ils peuvent accéder lorsque leur décision d'arrêt des traitements est prise. Une question émerge : qui est légitime pour décider de la mise en place d'une sédation profonde et continue ? **La loi entretient une certaine ambiguïté sur ce point : d'un côté, elle dit que le patient peut accéder à la SPCJD sous certaines conditions, de l'autre, elle soumet cet accès à une décision médicale.**

En outre, le groupe a évoqué les situations de souffrance existentielle. La littérature internationale fait état de demandes de plus en plus fréquentes de sédation profonde et continue pour ce motif²³. Là encore, la question de leur légitimité s'est posée au groupe. Pour certains, ces demandes sont le reflet d'une société prônant la performance et n'accordant aucune place au handicap ou à tout type de contre-performance. Le regard porté par la société, par les proches sur la personne malade ne pourrait-il être la cause de cette souffrance existentielle ? ont interrogé certains. Si la genèse des souffrances existentielles est liée à l'environnement, la priorité serait d'intervenir sur celui-ci et non sur la personne malade. D'autres estiment que cette souffrance n'est pas la résultante d'une image dégradée dans les yeux des autres mais l'expression que la personne malade, en pleine conscience, ne veut plus vivre dans les conditions qui sont devenues celles de son quotidien et ne souhaite pas vivre les ultimes dégradations imposées par la maladie. Au-delà de cette divergence fondamentale, tous s'accordent à reconnaître l'existence de souffrances existentielles pour lesquelles il n'existe aucune réponse clinique. C'est la réponse à cet état de fait qui ne fait pas consensus.

Un autre élément a été souligné par le groupe. La sédation profonde et continue jusqu'au décès s'intègre dans un processus qui va inéluctablement conduire à la mort et engage fortement la responsabilité médicale. Elle introduit en outre une forme de ritualisation, difficile à vivre pour les soignants. Comme l'a rapporté Dr Richard, médecin en Unité de soins palliatifs et invité du groupe, lorsque la demande est acceptée et programmée, le patient peut – et souvent – met en place un dernier repas avec sa famille, il fait ses adieux ; il organise les relations et les événements qui précèdent son endormissement. Cela est perçu comme une ritualisation de la préparation à la mort qui ressemble à ce qui est rapporté des euthanasies en Belgique, aux Pays-Bas ou dans d'autres pays ayant dépénalisé la pratique. Cette certitude de la mort qui s'annonce trouble les équipes de soins palliatifs.

A cela s'ajoute les difficultés techniques de la mise en œuvre de la SPCJD. Pour les patients atteints de SLA comme pour d'autres, un certain nombre de difficultés ont été évoqués par les cliniciens du groupe : arriver à endormir le patient, estimer le temps entre le début de la SPCJD et le décès, accompagner au mieux les proches face à des survies parfois prolongées. En 2019, dans une unité de 13 lits, les soignants de la Maison médicale Jeanne Garnier ont eu à accompagner 4 arrêts de ventilation non invasive précédés de la mise en place d'une SPCJD. « [les soignants] étaient à ramasser à la petite cuillère, » indique le Dr Richard, médecin de soins palliatifs dans cette unité. « On imagine que lorsque l'on retire le masque, ça va s'arrêter tout de suite mais il n'est pas rare que le patient

ventile encore. Pour les proches c'est difficile. » Comment gérer ce temps suspendu ? Comment s'occuper du patient et de ses proches ? Comment combler l'attente de la mort ? Comment accepter cette coupure volontaire de toute communication, sciemment induite par la SPCJD ? Les praticiens de soins palliatifs du groupe ont souligné la difficulté pour leurs équipes et eux-mêmes – et pas seulement pour les proches – de ces questionnements qui reflètent un paradoxe : la certitude de la mort puisque la sédation en place sera maintenue jusqu'au décès mais l'incertitude concernant la survenue de la mort puisqu'il ne s'agit ni de la retenir ni de la hâter.

Et les demandes d'aide active à mourir (AAM) ?

Il n'existe pas de données permettant d'évaluer les demandes d'AAM en France émanant des personnes atteintes de SLA ni pour évaluer le nombre de Français accédant à une AAM à l'étranger. Les pays limitrophes susceptibles d'accompagner les demandes d'AAM françaises sont principalement la Suisse, la Belgique et le Luxembourg. Les Pays-Bas réservent l'AAM à leurs seuls résidents. La commission fédérale de contrôle et d'évaluation de l'euthanasie belge n'est pas en mesure de communiquer le lieu de résidence des personnes concernées mais distingue la langue de rédaction des déclarations faites à la commission (en français ou néerlandais)²⁴. Les seules données disponibles en Suisse émanent des rapports d'activités d'associations impliquées dans l'accompagnement au suicide. Dignitas²⁵ a ainsi accompagné 35 français sur 221 personnes toutes affections confondues en 2020 et 408 français représentant 13.5% de l'ensemble des suicides assistés sur la période de 1998-2020.

A défaut de pouvoir comptabiliser les demandes d'AAM en France, les soignants du groupe reconnaissent leur existence. Ces demandes d'aide active à mourir donnent lieu le plus souvent à un projet alternatif explique Stéphane Mercier : « notre travail, c'est d'entendre la peur du mal mourir et d'expliquer de façon neutre ce que l'on peut proposer pour soulager un symptôme difficile. Les patients arrivent avec la demande de ne pas subir une fin de vie dégradante et altérée, il y a un fort besoin d'être écouté et d'avoir des réponses par anticipation à ce qui pourra être fait quand ça n'ira plus ».

Pour autant, dans certaines situations, tous s'accordent à reconnaître un manque, un défaut législatif et clinique, face à des demandes persistantes d'aide médicale à mourir que la loi actuelle ne permet pas de prendre en charge.

Pour explorer ces situations qui conduisent certains patients à s'expatrier pour accéder à une AAM, le groupe de travail a choisi d'auditionner François Damas, médecin réanimateur anesthésiste belge à Liège, Madeleine Schleiss, membre de l'association Exit International et Anthony Stavrianakis, anthropologue au CNRS.

François Damas est responsable d'une consultation « fin de vie » et accompagne des patients français dans leur demande d'euthanasie. De 2018 à 2020, il a accompagné 22 patients français dont 12 avaient une SLA. En général, pour 2 demandes d'euthanasie, une seule va jusqu'à son terme pour des raisons diverses, a-t-il indiqué : décès prématuré, évolution de la maladie limitant les déplacements, abandon.... Au cours de l'évolution, la plupart des patients s'adaptent au déficit moteur et acceptent les aides invasives ou non qui leur sont proposées. Ce qui s'exprime à travers les témoignages de ceux qui vont au bout d'une aide active à mourir est leur refus d'aller trop loin dans la maladie. Ils veulent mourir avec encore quelques capacités, même si elles sont réduites. François Damas a souligné que ce qui le frappe en tant que clinicien, sont les éléments suivants :

1) l'expression d'un immense soulagement lorsque l'accord sur la possibilité de l'euthanasie est donné au patient demandeur, même si *in fine* elle n'est pas réalisée ;

2) cet apaisement leur permet de mieux affronter leur déclin ;

3) au moment de l'acte final, la sérénité présentée par tous les patients est partagée par leur entourage. Avoir la possibilité de choisir ce moment est important, rapporte-t-il, et fait partie intégrante de l'accompagnement des patients par la médecine.

Madeleine Schleiss est membre d'Exit international, association suisse accompagnant les patients demandeurs de suicide assisté provenant de différents pays mais majoritairement de France et d'Allemagne.

Elle rapporte deux parcours différents de patients français au regard de l'évolutivité de leur maladie. Le premier est celui d'un homme, jeune père de 2 enfants atteint de SLA. Français vivant en Espagne, il devient adhérent de l'association très tôt. Parallèlement il souhaite participer à tous les protocoles proposés par son équipe médicale référente. Il se rend en Suisse un an et demi après de nombreux échanges avec l'association. Un long entretien précède l'acte final au cours duquel Il exprime une grande sérénité. Il est soutenu par sa famille.

La deuxième histoire illustre la grande détresse et l'urgence ressentie par certains patients. Il s'agit d'un homme de 80 ans atteint de SLA qui voit sa maladie s'aggraver très rapidement et ne trouve pas de réponse à sa détresse. Il est amaigri, déshydraté, passe par un service d'urgences de proximité sans soulagement avec une équipe référente hospitalière non joignable. Le contact avec l'association est pris par sa fille. L'accès au suicide assisté sera assez rapide (8 jours) devant la détermination de cet homme qui souhaitait que sa vie s'arrête face à l'avancée extrêmement rapide de sa maladie et la dégradation qu'elle provoquait.

Madeleine Schleiss indique que dans son expérience, les patients SLA ont une idée très claire de la limite au-delà de laquelle ils ne veulent pas aller.

De ses travaux en cours conduits en Californie sur le suicide assisté, Antony Stavrianakis, anthropologue au CNRS et à l'université de Nanterre extrait quelques observations :

1) le désir d'une aide au suicide est indépendant du degré de déficience physique, mais lié à la perception du handicap ;

2) à l'inverse, le délai entre la demande et la réalisation du suicide assisté est quant à lui dépendant du degré de déficience, le suicide assisté nécessitant d'avoir la capacité d'ingérer un produit ou de manipuler un dispositif ;

3) la SLA est proportionnellement la 1^{ère} cause de demande de suicide assisté dans les pays qu'il a étudiés ;

4) le profil sociologique des patients est urbain, avec un haut niveau d'éducation, athée ou protestant, plutôt des femmes divorcées ou célibataires sans enfant à charge.

Ces différents témoignages illustrent une volonté commune exprimée par les patients qui s'inscrivent dans une demande d'aide active à mourir de pouvoir décider du moment de leur mort, d'anticiper le stade ultime imposée par la maladie.

Ces données, bien que parcellaires, sont comparables aux données de la littérature internationale où la crainte de la perte d'autonomie est le facteur le plus souvent rapporté pour justifier les demandes d'AAM dans la SLA²⁶. Le désir de hâter sa mort est observé chez un patient SLA sur 2²⁷. Le défaut d'accès aux soins palliatifs ne semble pas prédictif des demandes d'aide médicale à mourir²⁸. C'est dans la SLA que la proportion de décès par aide active à mourir est la plus importante, dans les pays autorisant cette pratique, avec une prévalence variant de 5 % dans l'Etat de l'Oregon à 23 % aux Pays-Bas^{26,28,29}.

Quelle adéquation entre la loi Claeys-Leonetti et les attentes des patients atteints de SLA en matière de fin de vie ?

Le groupe s'est penché sur la problématique suivante : la loi Claeys-Leonetti est-elle adaptée pour prendre en charge les attentes en matière de fin de vie des patients atteints de SLA, notamment lorsque celle-ci n'est pas imminente ? La loi est-elle élastique – dans l'esprit, si ce n'est dans ses termes juridiques – pour y répondre ?

La première question sous-jacente était celle de la place du patient dans le processus décisionnel de SPCJD en soutien d'une demande de limitation ou arrêt thérapeutique proposée par la loi Claeys-Leonetti. Comme évoqué précédemment, le cadre législatif actuel met le patient au cœur du dispositif. Il lui reconnaît un droit au refus de traitement et dans le même temps lui garantit un droit d'accès aux soins palliatifs. Il lui ouvre un accès sur demande à la SPCJD. Pourtant, les travaux du groupe montrent la difficulté persistante à faire entendre la volonté de certains patients. Dans le cas des demandes de SPCJD notamment, l'appréciation du moment et du contexte médical ouvrant droit à la sédation revient au médecin et peut engendrer des incompréhensions pour les patients et leurs proches. Faut-il attendre d'être en phase agonique ? Faut-il présenter des signes de souffrances insupportables ? Pourquoi une demande d'arrêt de nutrition artificielle serait moins légitime qu'une demande d'arrêt de VNI pour accéder à une SPCJD ?

Or la loi française est en cela particulière : elle ne restreint pas l'accès à la SPCJD aux seules souffrances réfractaires, constituant alors une pratique sédative de dernier recours, mais ouvre un accès en soutien des LAT qu'elles soient sur demande des personnes malades ou proposition médicale sans nécessité d'une sédation proportionnée préalable ³⁰. L'accès à une SPCJD en soutien d'une limitation ou arrêt de nutrition artificielle est un des droits ouverts par la loi Claeys-Leonetti pour prévenir des souffrances à venir qu'il y ait ou non présence de souffrances réfractaires.

La deuxième question sous-jacente était celle de la temporalité de la fin de vie. La loi ne définit pas le pronostic engagé à court terme, auquel elle articule la possibilité de sédation profonde et continue jusqu'au décès. Les médecins du groupe ont compris cette temporalité de fin de vie comme étant très courte, dans le droit fil des recommandations de la HAS ³¹, actualisées en 2020, définissant le court terme de quelques heures à quelques jours. Cela signifie que la SPCJD ne peut remplir sa mission d'accompagnement de fin de vie que chez des personnes affaiblies, dégradées physiologiquement et pour lesquelles le pronostic vital est donc engagé à court terme. Ces recommandations ne font pas l'unanimité, notamment au sein du groupe, réduisant ainsi pour certains **le court terme à la phase agonique**.

Prenant en compte les attentes de certaines personnes atteintes de SLA, le groupe est allé plus loin et s'est posé la question suivante : les demandes d'aide active à mourir peuvent-elles être entendues ? Comment les recevoir ?

Au-delà du fait que la loi ne l'autorise pas, accepter que le patient décide du moment où il entrera dans un processus médicalement actif de mort est extrêmement compliqué pour certaines équipes médicales françaises. Décréter la bascule vers la mort reste transgressif pour certains membres du groupe et il apparaît inconcevable que le patient en décide, voire qu'il le souhaite. Comme si la pulsion humaine ne pouvait être que vitale, quelle que soit les circonstances auxquelles l'individu est confronté. Dans cette perspective, peu importe la temporalité de la fin de vie finalement. Que l'on soit en phase agonique ou à quelques mois de la mort ne change rien pour certains : on ne peut que vouloir vivre, en s'adaptant à une dépendance croissante, certes. Le refus de dégradation et de la dépendance qui en découle pour le patient atteint de SLA qui le vit est difficilement entendable pour certains soignants. Il ne peut s'agir que de cela (la dégradation), l'hypothèse faite – telle que l'ont exprimé des

médecins du groupe – est qu’il doit y avoir autre chose qu’il faut rechercher : des éléments de dépression, une blessure narcissique, une crainte du regard de l’entourage qui pousse à demander la mort, etc. « Une demande de mort est toujours l’expression d’une souffrance qu’il faut savoir analyser pour y trouver une réponse soignante » indique Stéphane Mercier.

Une demande d'aide active à mourir nécessite d'interroger et de prendre en charge tous les types de souffrances qui lui sont associées qu'elles soient physiques et/ou psychiques. Mais que faire dans les situations où les équipes soignantes ne trouvent pas de réponse clinique, traduisant un manque dans l'accompagnement de fin de vie, manque reconnu unanimement par le groupe ? L'aide active à mourir peut-elle alors être considérée comme un acte de soins ?

Au terme de ses travaux le groupe n'est pas arrivé à un consensus pour répondre à la question sur l'aide active mourir, reflet du débat persistant au sein de la société française.

Synthèse conclusive :

Parmi les affections chroniques qui nécessitent des soins palliatifs avec une intensité croissante, la SLA présente certains aspects particuliers lorsque s'approche la fin de vie. En effet la gravité et l'incurabilité de la maladie sont une évidence.

Le scénario idéal est celui de l'information et de l'anticipation des épisodes évolutifs de la maladie. La coordination entre les services de neurologie et de soins palliatifs devrait permettre un accompagnement gradué du patient à tous les stades de sa maladie. En outre et cela dans tous les cas, la mise en place de la SPCJD doit être en adéquation avec les dispositions légales (loi du 2 février 2016). L'objectif primaire est bien de soulager les souffrances du patient mais pas d'accélérer intentionnellement la survenue du décès.

Cependant lorsque le patient présente des souffrances réfractaires ou demande une limitation ou un arrêt des traitements de suppléances vitales, cette demande de la part du patient (et des proches) d'accès aux soins d'accompagnement de la fin de vie intégrant la SPCJD peut s'opposer à la réticence d'équipes de soins à y répondre le moment voulu.

Ces situations de désaccord et les conflits qu'elles engendrent entre patients, proches et soignants ont été rapportés par le groupe, qui en a ensuite identifié les causes au gré des discussions : des difficultés organisationnelles, le manque d'acculturation palliative, et des divergences de définitions, d'interprétations et d'application de la loi en vigueur.

Parmi les contraintes organisationnelles d'abord, il est possible que l'inadéquation entre les besoins spécifiques de l'accompagnement de fin de vie des patients SLA et les critères médico-économiques de fonctionnement des services de médecine incluant les USP (DMS ; bornes DMS-USP) entretiennent des dysfonctionnements préjudiciables à une prise en charge optimale des patients. De plus, l'accompagnement de fin de vie à domicile pour les patients qui le souhaitent peut être limité par la charge intense qui pèse sur les proches/aidants et l'inégalité territoriale d'accès aux réseaux de soins. En cas de décision d'arrêt de la ventilation artificielle chez des patients dépendants de la ventilation dans le cadre de la non-obstination déraisonnable, la mise en place de la SPCJD doit précéder l'arrêt de la ventilation. Cette recommandation en accord avec les préconisations de l'HAS peut être difficile à assumer par des unités peu familières avec la pratique de la ventilation artificielle.

Ensuite, l'acculturation palliative de l'ensemble des professionnels de santé impliqués dans la prise en charge de ces patients est un préalable à l'effectivité des droits des malades en matière de fin de vie. Elle nécessite plus que jamais de développer dans ce domaine très requérant du soin des unités ou les conditions d'exercice garantiront l'essentiel de la qualité de l'accompagnement aux patients atteints de SLA en fin de vie. Notons que la question des moyens ne doit cependant pas occulter les difficultés

spécifiques d'accès aux USP des malades atteints de SLA quand la proportion des patients décédés en USP n'a pas varié depuis plus de 10 ans, période pendant laquelle le capacitaire en lits de ces unités a augmenté de 44 %.

Enfin, le groupe reconnaît l'existence de distorsions dans l'interprétation et l'application pratique de la loi en vigueur. Au-delà de l'absence de consensus sur la définition d'un pronostic vital engagé à court terme par exemple, aucun accord n'a pu être proposé par le groupe à propos de la situation complexe dans laquelle le patient refuse la mise en place d'une nutrition artificielle. Ainsi dans ces situations, quand le pronostic vital n'est pas engagé à très court terme, pour certains il faut essayer de convaincre le patient et ses proches que le maintien de la qualité de vie peut être obtenu et s'attacher à mettre en place les mesures d'amélioration de cette qualité de vie, susceptibles de faire évoluer la demande initiale du patient en proposant notamment des sédations proportionnées. Pour d'autres, il faut répondre à la demande des patients quand elle existe de mettre en place une SCPJD et les mesures de soins d'accompagnement de fin de vie en assumant le délai que peut prendre le décès pour arriver. Des demandes d'aide active à mourir, dont l'existence bien que minoritaire est reconnue unanimement par le groupe, peuvent ne pas trouver de réponse soignante.

Annexes

• *Références bibliographiques*

1. <https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000031970253>
2. Anne Bert, *Le tout dernier été*, Fayard, 2017
3. Le « libre adieu » d'Adel Hakim, liberation 2017
4. https://www.ccne-ethique.fr/sites/default/files/ccne_avis_129_resume.pdf
5. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012 ;19(3):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. Epub 2011 Sep 14. PMID: 21914052
6. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2015 ;14(4):435-42. doi: 10.1016/S1474-4422(14)70221-2. Epub 2015 Feb 27.
7. Seitzer F, Kahrass H, Neitzke G, Strech D The full spectrum of ethical issues in the care of patients with ALS: a systematic qualitative review. *J Neurol.* 2016 Feb;263(2):201-209. doi: 10.1007/s00415-015-7867-4. Epub 2015 Jul 30. PMID: 26223806
8. Zwicker J, Qureshi D, Talarico R, Bourque P, Scott M, Chin-Yee N, Tanuseputro P. Dying of amyotrophic lateral sclerosis Health care use and cost in last year of life. *Neurology* 2019 ; 93 :1-11
9. Maetens A, Deliens L, De Bleecker J, Caraceni A, De Ridder M, Beernaert K, Cohen J. Healthcare utilization at the end of life in people dying from amyotrophic lateral sclerosis: A retrospective cohort study using linked administrative data. *J Neurol Sci* 2019, 15 :406:116444
10. Eljas Ahlberg E and Axelsson B. End of life care in amyotrophic lateral sclerosis: A comparative registry study. *Acta Neurol Scand* 2020, 00;1-8
11. Ganzini I, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with SLA. *Neurology* 2002 ;59 :428-431
12. Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, Desnuelle C, Guy N, Camdessanche JP, Cintas P, Carluer L, Pittion S, Nicolas G, Corcia P, Fleury MC, Maugras C, Besson G, Le Masson G, Couratier P. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol.* 2008 Nov;15(11):1245-51. doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02307.x.
13. Cousin F, Gonçalves T. Atlas des soins palliatifs et de la fin de vie en France : Deuxième édition - 2020 - Paris : Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie, 2020, 104 pages.
14. Morelot-Panzini C, Bruneteau G, Gonzalez-Bermejo J. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology.* 2019 Jun;24(6):521-530. doi: 10.1111/resp.13525. Epub 2019 Mar 25
15. Heritier Barras AC, Adler D, Fergolia RI, Ricou B, Gasche Y, Leuchter I, Hurst S, Escher M, Pollak P, Janssens JP from the CeSLA group. Is tracheotomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis ? Reflections of a multidisciplinary workgroup. *Swiss Med Wkly.* 2013 Aug 7;143:w13830. doi: 10.4414/smw.2013.13830. eCollection 2013. Review.

16. Biehl, J, Petryna, A, When People Come First. Critical Studies in Global Health, Princeton: Princeton University Press, 2013.
17. [penser_ensemble_obstination_deraisonnable.pdf](#) (parlons-fin-de-vie.fr)
18. https://www.arsla.org/wp-content/uploads/2020/08/revue-accolade-n17_web.pdf
19. ProGas Study Group. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol* 2015 Jul;14(7):702-9. doi: 10.1016/S1474-4422(15)00104-0. Epub 2015 May 28.
20. Lavernhe S, Antoine JC, Court-Fortune I, Dimier N, Costes F, Lacour A, Camdessanché JP. Home care organization impacts patient management and survival in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017 Nov;18(7-8):562-568. doi: 10.1080/21678421.2017.1332076. Epub 2017 Jun 6.
21. Vergonjeanne M, Fayemendy P, Marin B, Penoty M, Lautrette G, Sourisseau H, Preux PM, Desport JC, Couratier P, Jésus P. Predictive factors for gastrostomy at time of diagnosis and impact on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis *Clin Nutr* 2020 Oct;39(10):3112-3118. doi: 10.1016/j.clnu.2020.01.018. Epub 2020 Jan 31.
22. Albrecht GL, Devlieger PJ. The disability paradox: high quality of life against all odds. *Soc Sci Med*, 1999;48(8):977-88. doi: 10.1016/s0277-9536(98)00411-0. PMID: 10390038
23. Heijltjes MT, JMW van Thiel G, A C Rietjens J, van der Heide A, de Graeff A, J M van Delden J. Changing Practices in the Use of Continuous Sedation at the End of Life: A Systematic Review of the Literature . *J Pain Symptom Manage* . 2020, 60(4):828-846.e3. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2020.06.019. Epub 2020 Jun 26.
24. [9_rapport-euthanasie_2018-2019-fr_0.pdf](#) (belgique.be)
25. <http://www.dignitas.ch/images/stories/pdf/statistik-ftb-jahr-wohnsitz-1998-2020.pdf>
26. Wang LH, Elliot MA, Henson LJ, Gerena-Maldonado E, Strom S, Downing S, Vetrovs J, Kayihan P, Paul P, Kennedy K, Benditt JO, Weiss MD. Death with dignity in Washington patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2016;87 :2117-2122
27. Stutzki R et al. Attitudes towards hastened death in ALS: A prospective study of patients and family caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 2014 ;15 :68-76.
28. Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, Hendricks HT, Schelhaas HJ, Grupstra HF, van der Wal G, van den Berg LH. Euthanasia and physician-assisted suicide in amyotrophic lateral sclerosis : a prospective study. *J neurol* 2014 : 261 (10) :1894-901
29. Veldink JH, Wokke JHJ, Van der Wal G, de Jong JMBV, Van den Berg LH. Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands. *N Engl J Med* 2002 ; 346 :1638-44
30. Horn R. The « French exception”: the right to continuous deep sedation at the end of life. *J Med Ethics* 2018;44:204-205
31. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2018-03/app_164_guide_pds_sedation_web.pdf

- *Composition du groupe de travail*

Co-presidents

François Salachas, Neurologue à la Pitié Salpêtrière, médecin coordonnateur du centre de référence SLA d'Ile de France

René Robert, Réanimateur, Chef de service de réanimation médicale, CHU Poitiers, vice-président du Conseil d'Orientation stratégique (COS) du CNSPFV

Membres du groupe

Denis Berthiau, Maître de conférences en droit, Université Paris Descartes

Sandrine Bretonnière, Docteure en sociologie, CNSPFV

Camille Brodziak, IDE Coordinatrice - Centre de Ressources et de Compétences pour la SLA et autres Maladies rares du Neurone Moteur- Bretagne

François Damas, Anesthésiste-Réanimateur, ancien chef de service adjoint des soins intensifs au centre hospitalier régional de La Citadelle à Liège, Belgique

Nathalie Debernardi, cofondatrice de l'association Le choix - citoyens pour une mort choisie

Véronique Fournier, Cardiologue, Présidente du CNSPFV

Ivan Kolev : Neurologue au centre hospitalier de Saint Briec, responsable du Centre de Ressources et de Compétences pour la SLA et autres Maladies rares du Neurone Moteur de Bretagne

Stéphane Mercier, Médecin de soins palliatifs et responsable d'une unité de soins palliatifs à l'hôpital Paul Brousse

Valérie Mesnage, Neurologue à l'hôpital Saint Antoine, expert médical au CNSPFV

Stéphanie Pierre, Philosophe, CNSPFV

Florence Sidorok, Cadre de santé coordinatrice au sein du réseau SLA Ile de France

Christine Tabuenca, Directrice générale de l'Association pour la Recherche sur la SLA (ARSLA)

Invités extérieurs

Christine D, épouse d'un patient décédé de SLA

Anne S, fille d'un patient décédé de SLA

Claude Desnuelle, professeur de Neurologie, anciennement responsable du centre SLA à Nice, ex coordinateur de la Filière Nationale de Santé Maladies rares SLA/MNM, vice-président de l'ARSLA

Jean-François Richard, Médecin de soins palliatifs à la maison médicale Jeanne Garnier, Paris

Madeleine Schleiss, Membre de l'association suisse Exit International

Anthony Stavrianakis, Anthropologue, chercheur au CNRS

- **Séances de travail**

20 mars 2019 – Séance introductive

19 avril 2019 – SLA et maladies apparentées : prises en charge thérapeutiques et enjeux éthiques (François Salachas); Cartographie des ressources de prise en charge : centres experts/centres de référence/réseaux (Christine Tabuenca)

29 mai 2019 – Retours d'expérience : Stéphane Mercier, médecin de soins palliatifs et responsable d'une unité de soins palliatifs à l'hôpital Paul Brousse ; Ivan Kolev Camille Brodziak, neurologue et IDE coordinatrice au Centre de Ressources et de Compétences pour la SLA et autres Maladies rares du Neurone Moteur de Bretagne.

27 septembre 2019 – Point Méthodologique (Véronique Fournier)

8 novembre 2019 – Revue de la littérature internationale (Valérie Mesnage)

17 janvier 2020 – Fin de vie complexes du point de vue des soignants (François Salachas, Stéphane Mercier)

18 juin 2020 – L'aide médicale active à mourir : l'expérience belge (François Damas), suisse (Madeleine Schleiss), le regard d'un anthropologue (Anthony Stavrianakis)

25 septembre 2020 – Témoignages de proches

27 novembre 2020 – Enquête du CNSPFV sur la mortalité hospitalière des patients SLA en 2018 (François Cousin) ; retour d'expérience du Dr Richard, médecin de soins palliatifs à la maison médicale Jeanne Garnier

7 mai 2021 – Enquête IFOP de l'ARSLA sur les attentes des patients SLA en matière de fin de vie (Claude Desnuelle)

- **Glossaire**

AAM : Aide Active à Mourir. Inclut l'euthanasie et le suicide assisté

ARSLA : Association pour la Recherche sur la SLA

HAS : Haute Autorité de Santé

LAT : Limitation ou Arrêt des Traitements de suppléance vitale

SPCJD : Sédation Profonde et Continue jusqu'au Décès

SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique

SSR : Soins de suite et réadaptation

USP : Unité de Soins Palliatifs

VNI : Ventilation Non Invasive

VI : Ventilation Invasive