

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2018

N° 2018-62

THESE

Pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

(DES DE MEDECINE GENERALE)

Par

Mylène PEZERON

Née le 21 octobre 1989 à Saint-Sébastien-Sur-Loire

Présentée et soutenue publiquement le 8 juin 2018

**SLA et demande d'euthanasie : étude rétrospective de cohorte en Hôpital A
Domicile de Nantes entre janvier 2011 et décembre 2016.**

Président : Monsieur le Professeur Julien NIZARD

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Jean-François ALLARD

Membres du jury : Monsieur le Docteur Renaud CLEMENT

Monsieur le Docteur Miguel JEAN

Madame le Docteur Aurélie LEPEINTRE

REMERCIEMENTS

A Monsieur le **Professeur NIZARD Julien**. Merci d'avoir accepté de présider mon jury de thèse. Veuillez recevoir ici l'expression de mon respect et de mes sincères remerciements.

A Monsieur Le **Docteur ALLARD Jean-François**. Merci d'avoir accepté d'être mon directeur de thèse de m'avoir aidé dans ce travail et mené à bien cette thèse. Je souhaiterais surtout te remercier pour m'avoir formé en HAD lors de mon stage d'internat, toujours avec humanité et surtout beaucoup d'humour. Tu as été un véritable mentor.

A Monsieur le **Docteur CLEMENT Renaud**. Merci d'avoir accepté d'être membre de mon jury et de m'apporter votre expérience. Soyez assuré de mon entière reconnaissance.

A Monsieur le **Docteur MIGUEL Jean**. Merci d'avoir accepté d'être membre de mon jury et de m'apporter votre expérience. Soyez assuré de mon entière reconnaissance.

A Madame Le **Docteur LEPEINTRE Aurélie**. Merci d'avoir accepté d'être membre de mon jury et de m'apporter votre expérience. Soyez assuré de mon entière reconnaissance.

A L'équipe de l'HAD pour leurs enseignements, leur accompagnement et leur humanité. Vous m'avez apporté beaucoup.

A **ma mère**, pour ton amour, ta patience et tes encouragements. Tu as fait de moi la personne que je suis devenue et je t'en remercie énormément.

A **mon père**, d'avoir toujours été présent et de m'avoir protégé des intempéries de la vie. Je te remercie pour tout.

A **mon frère**, pour ton soutien toutes ces années. Je te remercie de m'avoir toujours épaulé.

A **Bastien**, pour tout, et surtout tout le bonheur que tu m'apportes un peu plus chaque jour. Mon coin de paradis se trouvera toujours dans l'espace de tes bras.

A **André**, merci pour ton aide dans la collecte des données sur cette thèse mais aussi pour notre amitié depuis le début de l'internat.

A **François et Romain**, à notre rencontre sur les bancs de la Fac. A notre amitié qui est chère à mes yeux et qui a su traverser les années et s'embellir avec le temps.

A **Alizée, Caroline, Maeva, Marjorie, Morgane, Perrine, Pauline, Tiphaine, Vanessa**, pour votre amitié depuis maintenant une dizaine d'année, pour tous ces moments passés. Pour les coups durs surmontés ensemble mais surtout tous ces instants de bonheurs. A nos retrouvailles qui seront toujours heureuses et pleines d'amitié.

A ceux rencontrés pendant l'internat **Mélodie, Maxime, Elsa, Anthony, Lou, Quentin, Marion, PH...** L'internat sans vous n'aurait pas été aussi chouette.

A ceux rencontrés à Tahiti, qui ont rendu mon dernier semestre d'internat en Polynésie Française mémorable. Mauruuru roa.

A ceux un peu perdu de vue mais que je n'oublie pas comme Camille, Elena, Benjamin...

A mes fautes de Français qui ont donné du fil à retordre à ma mère, mon père, Bastien, Pauline et François. Merci de vos corrections et d'avoir rendu cette thèse lisible dans la langue de Molière.

ABREVIATIONS

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

AVS : Axillaire de Vie Social

COMPAS : Coordination Mutualisé de Proximité pour l'Appui et le Soutien

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

GPE : Gastrostomie Endoscopique Percutanée

HAD : Hôpital A Domicile

ROT : Réflexe Ostéo Tendineux

SSIAD : Service de Soins Infirmiers à Domicile

SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique

USP : Unités de Soins Palliatifs

TABLE DES MATIERES

Remerciements	2
Abréviations.....	4
I- Introduction.....	7
I-1 Sclérose latérale amyotrophique	8
I-1-1 Rappels anatomiques	8
I-1-2 Epidémiologie	9
I-1-3 Clinique	9
I-1-4 Evolution et pronostic.....	10
I-1-5 Thérapeutique	11
I-1-6 Symptômes associés	11
I-2 L'euthanasie	18
I-2-1 définition.....	18
I-2-2 Législation.....	19
I-2-3 A L'étranger	21
I-3 SLA et spécificité Nantaise	23
I-4 Hôpital à domicile de Nantes et région	26
I-5 Objectif de notre travail	27
II- MATERIEL ET METHODE	28
III- RESULTATS	30
III-1 Description de la population.....	30
III-2 Demandes d'euthanasie	34
III-2-1 Lien entre demande d'euthanasie, sexe et âge	34
III-2-2 Lien entre demande d'euthanasie et décès	35
III-2-3 Evènements intercurrents durant la prise en charge.....	36
III-2-4 Directives anticipées et demande d'euthanasie	36

III-2-5 Douleur et demande d'euthanasie	37
III-2-6 Autonomie et demande d'euthanasie.....	37
III-2-7 Équipement matériel et demande d'euthanasie	38
III-2-8 Intervenants au domicile et demande d'euthanasie	39
III-2-9 Aidant principal et demande d'euthanasie	40
III-2-10 Traitements médicamenteux et demande d'euthanasie.....	41
III-3 Raisons évoquées dans les demande d'euthanasie	43
IV- DISCUSSION.....	44
IV-1 Relation entre demande d'euthanasie et le sexe	45
IV-2 Relation entre directives anticipées et souhait d'euthanasie.....	45
IV-3 Relation demande euthanasie et douleur	46
IV-4 Relation entre demande euthanasie et dépendance et matériel.....	47
IV-5 Relation demande euthanasie entourage	48
IV-6 Relation demande euthanasie et traitement médicamenteux	49
IV-7 Causes retrouvées dans les demandes d'euthanasie :.....	50
IV-8Les demandes d'euthanasie en HAD.....	51
VI-2 Ouverture et limite de l'étude.....	55
V - CONCLUSION	57
Bibliographie.....	59
Annexe	64

I- INTRODUCTION

Ce travail est motivé par l'intérêt personnel pour les soins palliatifs, au regard particulier qu'apporte la fin de vie, et au contexte difficile de certaines situations qui renvoient l'être humain face à sa propre existence.

La mort est un élément de la vie, elle est crainte et on cherche à l'éviter à tout prix. Mais elle interroge toujours et fascine certains. Elle apparaît parfois la seule issue à la souffrance.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative atteignant le motoneurone et qui se caractérise par une paralysie musculaire progressive due à une dégénérescence des motoneurones du cortex moteur primaire, de la voie corticospinale, du tronc cérébral et de la moelle épinière. La maladie porte aussi le nom de maladie de Charcot à la suite de sa découverte en 1874 par Jean-Marie Charcot.

A ce jour il n'existe pas de traitement curatif.

Les patients atteints de SLA voient leur état physique se dégrader chaque jour un peu plus. La mort est inévitable et certains la réclament. De ce fait, la SLA est régulièrement au centre des débats sur l'euthanasie.

Ce travail a pour but de mieux comprendre les patients SLA demandeurs d'une euthanasie et de mettre en évidence la complexité de la prise en soin par les soignants au cours des mois de suivi.

I-1 Sclérose latérale amyotrophique

I-1-1 Rappels anatomiques

Les motoneurones sont des cellules spécialisées du système nerveux impliquées dans la motricité. On distingue deux types de motoneurones : centraux et périphériques.

Motoneurone central. Situé dans le cortex moteur, il est le point de départ formant le faisceau pyramidal. Sa lésion (cerveau, tronc cérébral, moelle épinière) donne une paralysie centrale avec spasticité.

Motoneurone périphérique. Il est situé au niveau de la corne ventrale, dont l'axone forme les fibres nerveuses motrices des racines et nerfs périphériques directement en contact avec les muscles. Sa lésion donne une paralysie périphérique flasque.

Ci-dessous schéma illustrant les motoneurones :

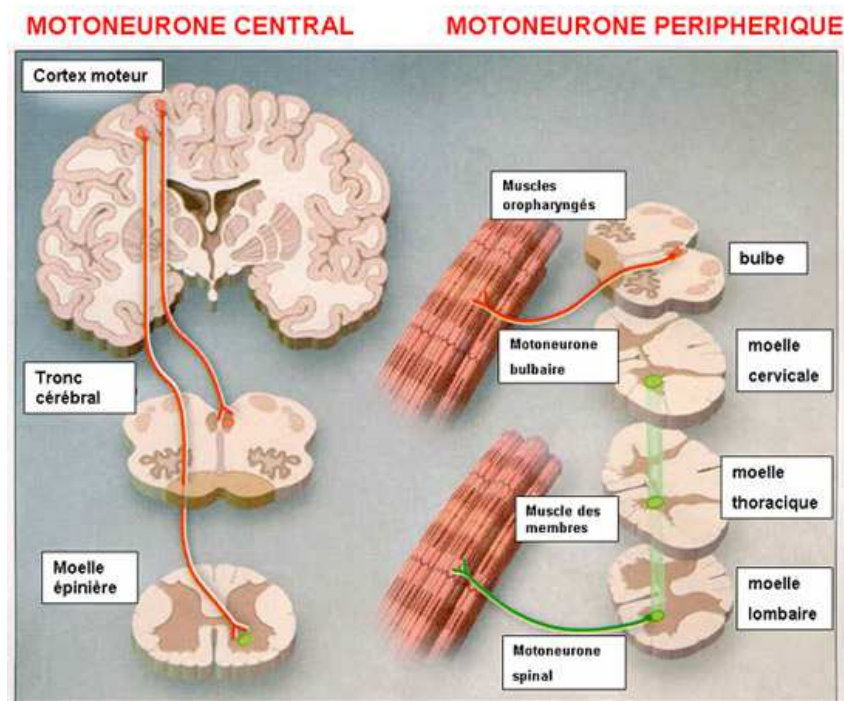


Figure 1 : motoneurones atteints dans la SLA

I-1-2 Epidémiologie

L'incidence de la SLA est d'environ 1/50 000 par an et la prévalence est d'environ 1/20 000. Ces chiffres sont relativement uniformes dans les pays occidentaux, mais sont plus élevés dans certaines îles du Pacifique Ouest (4).

L'âge moyen de début de la SLA est d'environ 60 ans avec des âges extrêmes de 25 à 90 ans. Il existe une légère prédominance masculine avec un ratio H/F d'environ 1,5/1 cela pourrait s'expliquer par certains facteurs professionnels et environnementaux. On découvre 1500 nouveaux cas par an en France.

I-1-3 Clinique

Cliniquement la SLA se caractérise par une atteinte du motoneurone central et périphérique.

L'atteinte du motoneurone central se traduit :

- Par des réflexes ostéotendineux (ROT) vifs polycinétiques, une hypertonie spastique et un réflexe de Babinski positif.

Lorsque le motoneurone central atteint est situé au niveau bulbaire cela se manifeste par un syndrome pseudo-bulbaire :

- Ce dernier est caractérisé par des rires et pleurs spasmodiques, une dysarthrie, une dysphonie entraînant des troubles de la phonation et de la déglutition. On re trouve aussi une spasticité avec clonus du menton, une dissociation automatico-volontaire du voile du palais, une exagération des réflexes nauséux et masséterin et des bâillements fréquents.

Les signes cliniques d'atteinte du motoneurone périphérique sont :

- Des crampes, des fasciculations (signes précoces de la maladie elles ont tendance à diminuer voire disparaître avec l'évolution de l'amyotrophie), parfois des myokinies, une amyotrophie, un déficit moteur de répartition non radiculaire ou tronculaire qui est hypotonique et une dysarthrie.

Des troubles de déglutition d'origine bulbaire sont observés quand le motoneurone périphérique atteint se trouve à l'étage bulbaire, pouvant être associés à une paralysie labio-glosso-pharyngée avec amyotrophie linguale. Les fasciculations de la langue sont bien observées chez les patients atteints.

En fonction des différentes atteintes, décrites ci-dessus, on distingue classiquement 3 formes cliniques avec :

- **Une atteinte brachiale** : forme la plus fréquente avec une amyotrophie brachiale à départ au niveau des mains de manière unilatérale puis bilatérale, associée à des fasciculations et des crampes. Les ROT sont alors vifs et polycinétique.
- **Une atteinte débutante des membres inférieurs** : avec une atteinte distale unilatérale puis bilatérale touchant la loge antéro externe.
- **Une atteinte bulbaire**, la plus grave, avec une atteinte glossopharyngée, une amyotrophie labiale et des fasciculations de la langue ; un syndrome pseudo bulbaire peut-être associé avec une labilité émotionnelle et des réflexes naso-palpébraux et massétérin vifs.

La SLA est sporadique dans 90% des cas, il existe néanmoins des formes familiales dans 10% des cas.

La sclérose latérale amyotrophique présente un tableau moteur pur avec absence d'atteinte sensitive ou sensorielle, extrapyramidale, oculomotrice, sphinctérien et dysautonomique.

I-1-4 Evolution et pronostic

La médiane de survie est actuellement d'environ 36 mois avec des extrêmes de survie de 6 mois à 15 ans. La maladie a donc une évolutivité variable pouvant être très rapide notamment dans les formes bulbaires. Dans tous les cas le manque d'évolutivité de la maladie durant 12 mois doit faire remettre en cause le diagnostic.

Une étude prospective réalisée en 2008 par Gil et al (5) s'est intéressée aux principales causes de décès chez les patients SLA. Les résultats ont montré que sur 302 patients présents dans les centres SLA la principale cause de décès est la défaillance respiratoire (77%) incluant un décès par une insuffisance respiratoire terminale (58%), une pneumonie (14%), une asphyxie due à un corps étranger (3%), une embolie pulmonaire (2%). 10% des autres patients étant décédés d'autres causes que respiratoires : en post chirurgical (5%), de causes cardiaques (3,4%), par suicide (1,3%). La cause de décès n'a pas pu être déterminée dans 13% des cas.

I-1-5 Thérapeutique

La SLA est une maladie incurable à ce jour.

Il n'existe qu'un seul traitement étiologique ayant l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) : le Riluzole. Il agit par inhibition du processus glutaminergique. Bien que le processus ne soit pas encore bien élucidé il semblerait que le glutamate l'un des principaux neurotransmetteurs excitateurs du système nerveux central joue un rôle dans l'apoptose des cellules nerveuses dans la SLA.

Des études (7) ont mis en avant qu'une dose quotidienne de 100 mg de Riluzole est raisonnablement inoffensive et prolonge probablement la survie moyenne d'environ deux à trois mois chez les patients atteints d'une sclérose latérale amyotrophique. Ces études ont mise en évidence que les effets bénéfiques sont minimales au niveau des fonctions bulbaires et des membres, mais n'ont aucune action sur la force musculaire.

Un second traitement est en cours d'évaluation et est en attente d'une AMM européenne. Il s'agit de l'Edavarone qui agit comme anti oxydant. (8)

I-1-6 Symptômes associés

La SLA entraîne plusieurs symptômes divers qu'il faut savoir dépister et traiter pour améliorer la qualité de vie du patient et de son entourage. Le rôle du médecin traitant a alors une place primordiale pour détecter et traiter ceux-ci en collaboration

avec les différents intervenants (9). Ci-dessous nous allons lister les symptômes rencontrés avec leur prise en charge :

Douleurs :

Les douleurs sont très fréquentes chez les patients atteints de la maladie. Elles peuvent être multifactorielles, musculosquelettiques, ou plus rarement neuropathiques. La prise en charge est donc multiple et n'a pas de grande spécificité dans le cadre de la SLA et doit suivre les recommandations de bonne pratique.

La prise en charge des douleurs musculosquelettiques notamment dues à des rétractions musculo-tendineuses ou liées au point de pression relève de soins spécifiques de kinésithérapie, mobilisation, massage, ou techniques d'électrothérapie antalgique. En complément de ces soins, l'ergothérapie permet l'apport de différentes aides techniques ou d'installation de confort. Les traitements médicamenteux ne sont pas spécifiques, elles s'appuient sur les bonnes pratiques de la prise en charge de la douleur chronique relatives aux prescriptions d'antalgiques de palier 1 à 3 même en cas d'insuffisance respiratoire. A savoir que l'utilisation de benzodiazépine qui ont un effet de dépression respiratoire n'est pas contre-indiquée chez les patients ventilés.

Pour les douleurs neuropathiques les médicaments ayant l'AMM sont : Imipramine, Amitriptyline, Gabapentine, Prégabaline.

Crampes :

Les crampes sont des symptômes fréquents surtout aux stades initiaux et intermédiaires. Les dérivés de la quinine ont l'AMM comme traitement médicamenteux des crampes.

Troubles de l'humeur :

Les troubles de l'humeur sont très souvent associés à la maladie. Une prise en charge psychologique par un psychologue ou un psychothérapeute est associée à des techniques de relaxation type sophrologie. La prise d'anti-dépresseurs est souvent nécessaire. Les antidépresseurs tricycliques sont souvent préconisés surtout si des problèmes d'hypersalivation sont associés.

Dans les troubles anxieux les benzodiazépines sont à éviter du fait du risque de dépression respiratoire, excepté lorsque le patient bénéficie d'une ventilation assistée.

Des troubles du sommeil sont souvent retrouvés dans ces situations. Outre l'apport de l'aide psychologique, des traitements médicamenteux peuvent aider tels que des antihistaminiques sédatifs. Le Laroxyl ou le Rivotril en gouttes permettent d'adapter de faibles doses

Fatigue :

La fatigue est plurifactorielle chez le patient atteint d'une SLA. Il faut d'abord rechercher et traiter les étiologies (respiratoire, trouble de l'humeur, trouble du sommeil, trouble nutritionnel).

Le Modafinil peut être utilisé (hors AMM) mais il présente des effets secondaires qui en limitent son utilisation.

Spasticité :

Il faut en premier lieu rechercher une infection ou des douleurs pouvant engendrer une épine irritative pouvant être responsable de la spasticité.

Le Baclofène est le plus utilisé mais présente des effets secondaires (hypotension orthostatique, asthénie, nausées...). L'utilisation de Dantrolène et Gabapentine est aussi possible (mais hors AMM). Pour certains experts l'utilisation de L-DOPA peut être essayé mais hors AMM.

L'utilisation de la toxine botulique est possible pour des raideurs spastiques localisés.

Dans les cas rebelles la mise en place d'une pompe intrathécale de Baclofène peut être efficace.

Constipation :

La constipation est quasiment toujours présente dans la SLA. Le traitement associe des traitements non médicamenteux, des règles hygiéno-diététiques, l'hydratation, la mobilisation, les massages abdominaux.

Les laxatifs sont utilisés en traitement médicamenteux.

Troubles trophiques :

Les patients atteints de SLA présentent rarement des complications de décubitus type escarres. Néanmoins les troubles vasomoteurs sont souvent constants avec des œdèmes des membres inférieurs, de la cyanose et une froideur des extrémités. Les traitements non médicamenteux incluent des massages, drainage lymphatique et port de bas de contention.

Labilité émotionnelle :

Les patients peuvent présenter un syndrome pseudo-bulbaire. Celui-ci est caractérisé par des accès incontrôlés de rires et des pleurs spasmodiques, à ne pas confondre avec un syndrome dépressif. Si un état dépressif est présent, les antidépresseurs tricycliques sont à privilégier notamment si des troubles salivaires sont associés.

Troubles salivaires :

La stase salivaire est le plus souvent retrouvée, elle peut entraîner un encombrement bronchique pouvant être source d'infection et de détresse respiratoire.

Des mesures physiques doivent être mises en place telles que : la bonne position du patient afin d'éviter les inhalations, des soins de bouche, l'utilisation d'un aspirateur à sécrétions (ce qui nécessite la formation des soignants et des aidants).

Les mesures médicamenteuses possibles sont : l'utilisation de traitement anti cholinergique par l'emploi d'antidépresseurs tricycliques, la scopolamine transcutanée, l'utilisation en sublinguale de collyre ophtalmique d'atropine.

Des injections de toxine botulique peuvent être proposées si les traitements médicamenteux ne suffisent pas, mais il existe un risque de diffusion aux muscles alentours risquant alors de majorer les troubles de la déglutition.

La radiothérapie des glandes parotides et sous-maxillaire peut être proposée mais est de moins en moins utilisée. Les sécheresses buccales induites étant vécues comme plus invalidantes que l'hyper salivation par les patients.

Une xérostomie nocturne peut être associée à une stase diurne. L'utilisation de salive artificielle, soins de bouche, sont conseillé ; la pilocarpine peut être proposée mais hors AMM.

Trouble nutritionnel (13) :

On retrouve dans la SLA une baisse des apports nutritionnels qui est plurifactorielle associant l'hyper métabolisme, des troubles de la déglutition et de la salivation, une anorexie, une constipation, les troubles ventilatoires et l'asthénie persistante.

Une enquête nutritionnelle par un professionnel doit être menée pour évaluer les apports, ainsi qu'une évaluation régulière du poids, des apports et du dosage de l'albuminémie.

Quand les apports sont insuffisants, des compléments alimentaires oraux seront proposés.

Une fois que la dysphagie progresse et que le poids chute malgré la mise en place des mesures précédentes, la mise en place d'une nutrition entérale peut-être envisagée. La nutrition par sonde nasogastrique est possible mais non recommandée car entraîne des effets secondaires inconfortables pour le patient.

Si une nutrition entérale est envisagée celle-ci doit être faite par gastrostomie. Il n'y a pas de critère objectif pour décider du meilleur moment de la mise en place. Il faut néanmoins proposer la gastrostomie avant que la capacité vitale soit inférieure à 50%, une dénutrition trop sévère avec une perte de poids supérieure à 10% ou un IMC inférieur à 18. Ces facteurs sont associés à une augmentation des complications de la GPE et à une diminution nette de la survie.

Les études sont assez contradictoires sur l'augmentation de la survie chez les patients ayant une gastrostomie, certaines vont dans le sens d'une amélioration de la survie chez les patients porteurs d'une GPE quand d'autres ne mettent pas en avant de différence entre patient porteur d'une GPE ou non. (14)

La diminution des fausses routes sous gastrostomie (GPE) n'a pas été prouvée par des éléments convaincants.

Le manque de données actuelles ne permet pas non plus de conclure sur une amélioration de la qualité de vie même si celle-ci est envisagée par le biais notamment d'une diminution de l'angoisse au moment des repas.

Dans cette situation palliative une réflexion éthique sur l'alimentation, l'hydratation, la qualité de vie, le souhait du patient en accord avec un projet de soins et ses directives anticipées doit être menée le plus précocement possible et réabordée de manière régulière en fonction de chaque situation.

Troubles respiratoires :

L'apparition de troubles respiratoires dans l'évolution de la SLA détermine le pronostic vital. La prise en charge la plus précoce est surtout faite par la réalisation de kinésithérapie respiratoire. Une surveillance rapprochée doit être réalisée pour permettre une détection précoce des signes de défaillance respiratoire. L'efficacité de la pose de la ventilation non invasive (VNI) dans les troubles ventilatoires de la SLA a été démontrée notamment sur la survie et la qualité de vie. (15 ; 16)

Les critères de mise en route de la VNI sont les suivants :

Présence d'une insuffisance respiratoire restrictive avec :

- Volume <50% des théoriques et plus de 5 minutes passées dans la nuit avec une saturation en oxygène inférieure à 88% ou 90%.
- Paralysie diaphragmatique : inconfort ou impossibilité en décubitus dorsal, diminution de la capacité vitale de plus de 20% en décubitus dorsal, $Pi_{max} < 50\%$ ou 60 cm H₂O.
- Antécédent d'insuffisance respiratoire aiguë.
- Hypercapnie > 6,5 kPa.

Les contre-indications à la pose de la VNI sont :

- Démence sévère.
- Impossibilité de mise en place du masque de ventilation (absence d'aidant, déficit membre supérieur).
- Le refus du patient.
-

Concernant la trachéotomie, son utilisation fait débat. Elle augmenterait la survie entre 21 et 74mois avec une plus longue survie chez les patients plus jeunes (moins de 60 ans) mais avec des effets secondaires non négligeables : augmentation des sécrétions bronchiques, un risque majoré d'infection pulmonaire, des sténoses trachéales (17 ;18). La qualité de vie de ces patients serait aussi moins bonne (42). Les études ne prennent pas en charge le coût que le dispositif nécessite et le fait que cela entraine un accompagnement plus important des aidants qui sont déjà mis à mal dans cette maladie.

La décision de la mise en place d'une VNI (ou exceptionnellement une trachéotomie) repose sur une démarche collégiale multidisciplinaire et doit être anticipée au maximum par le patient et sa famille. L'augmentation progressive de la dépendance à l'assistance respiratoire doit être connue par le malade et de son entourage.

Trouble de l'élocution :

Des troubles de l'élocution sont plus ou moins présents (et pouvant être associés aux troubles de la déglutition), et ont un impact important sur la qualité de vie des malades et de l'interaction avec leur entourage. La rééducation orthophonique a alors une place importante pour maintenir une communication quel que soit son mode.

Lorsque la communication orale n'est plus possible, l'orthophoniste aide le patient et son entourage à choisir le mode de communication le plus approprié : écriture, tableaux de désignation, synthèse vocale, logiciels de communication. Ce dernier point doit faire l'objet d'une prise en charge conjointe avec l'ergothérapeute.

I-2 L'euthanasie

I-2-1 définition

La mort est de plus en plus médicalisée et institutionnalisée. Mais naît de plus en plus une volonté de liberté, de choisir sa propre fin. Les débats se figent autour des partisans de l'euthanasie et les défenseurs de la vie à tout prix. Le débat est très régulièrement relancé face à des situations médiatiques malheureusement dramatique, et qui souvent sont en lien avec des patients atteints de SLA.

Le Comité National d'Ethique a donné comme définition en 2000 « L'euthanasie consiste en l'acte d'un tiers qui met délibérément fin à la vie d'une personne dans l'intention de mettre un terme à une situation jugée insupportable. »

L'acte peut être aussi bien celui d'administrer volontairement à un malade, à un handicapé ou à un blessé, incurables, dans le but d'abrégier la durée de leurs souffrances, une drogue ou un produit toxique qui met rapidement fin à la vie, que celui d'omettre de donner un traitement avec pour conséquence la mort.

La demande de mourir est exprimée par un malade conscient et compétent qui endure des souffrances physiques et/ou morales dues à la condition de sa maladie. Le patient reçoit une injection létale de produit avec un effet instantané. Cette injection létale peut être administrée par des soignants mais peut être aussi faite par un tiers avec la complicité d'un soignant. A noter que les injections létales sans demande explicite du malade, et en réponse à celles des soignants ou des proches sont qualifiées d'homicide y compris dans les états ayant dépénalisés ou légalisés l'euthanasie à la demande du patient.

A ne pas confondre avec d'autres définitions : (21)

- *Sédation palliative* : cela consiste à l'administration d'une analgésie d'une sédation titrée. Dans le but d'obtenir un état de confort chez un patient qui endure des douleurs et/ou souffrance réfractaire. Elle n'a pas l'intention de hâter la mort.

- *Sédation terminale* : c'est une sédation continue qui a pour but la perte de la conscience jusqu'à la mort. Cette mesure peut parfois sembler floue avec la réalisation d'une euthanasie et fait souvent débat.
- *Le suicide médicalement assisté* : consiste à apporter à un patient pleinement conscient sa demande d'aide à mettre fin à ses jours. C'est la personne elle-même qui met fin à ses jours.

Concernant le lieu de décès :

Une enquête menée en 2010 par l'Institut Français d'Opinion Publique(IFOP) sur la population générale montre que 81% des français interrogés, exprimaient le souhait de « passer leurs derniers instants chez eux ». Ces chiffres sont similaires à ceux retrouvés dans d'autres pays européens, témoignant d'une réelle préoccupation quant au lieu de fin de vie. (25)

Cependant, selon l'Institut National de la Statistique et des études économiques (INSEE), en 2012, 62,6% des décès ont eu lieu à l'hôpital ou en clinique privée (contre 57,5% en 2011), seulement 25,1% à domicile et 12,3% en maison de retraite. (22)

I-2-2 Législation

Ces 3 dernières décennies plusieurs lois se sont succédé pour légiférer sur la fin de vie. La loi de **1999** (26) vise à garantir l'accès aux soins palliatifs. La Loi de **2002** (27) renouvelle ce principe et insiste sur le traitement de la douleur, du droit du patient de refuser un traitement et introduit le principe de la personne de confiance. Les professionnels de santé doivent alors tout mettre en œuvre pour assurer une vie digne jusqu'à la mort du patient.

La première Loi Leonetti, promulgué le **22 avril 2005** (28), est relative aux droits du malade et à la fin de vie. Elle tente de répondre à la plupart des difficultés

rencontrées par les malades, les équipes médicales ainsi que la famille confrontée à ces situations de fin de vie. Ci-dessous sont résumés les points clefs de la loi :

- Elle interdit l'acharnement thérapeutique avec la poursuite de traitements avec une obstination déraisonnable. (Article 1)
- Toute personne peut rédiger des directives anticipées pour le cas où elle est hors d'état d'exprimer sa volonté, elles sont révocables à tout moment (article 7). Elles ont une durée de validité de 3 ans, elles sont non opposables aux médecins mais leurs consultations est obligatoire.
- Le patient peut demander à tout moment l'arrêt ou la limitation des traitements. Le médecin doit respecter le choix du patient après l'avoir informé de la conséquence de ses choix (article 4). Si sa volonté d'interrompre ou de refuser un traitement, met en danger sa vie, alors le médecin doit tout mettre en œuvre pour le convaincre d'accepter les soins indispensables. Le médecin peut faire appel à un autre membre du corps médical. Dans tous les cas le malade doit réitérer sa décision après un délai raisonnable (article 3).
- Lorsqu'un malade en fin de vie est hors d'état d'exprimer sa volonté et s'il a désigné une personne de confiance l'avis de cette dernière sauf urgence ou impossibilité, prévaut sur tout autre avis non médical. A noter que si le patient a rédigé des directives anticipées celles-ci priment sur l'avis de la personne de confiance (article 8).
- Chez le sujet inconscient, la limitation des traitements ne peut se faire que dans le cadre d'une procédure collégiale en concertation avec l'équipe médicale et avec l'avis motivé d'au moins un autre médecin appelé en qualité de consultant. De plus ceci ne doit s'effectuer qu'après s'être enquis de l'existence des directives anticipées et de leurs consultations si elles existent. Ainsi que de l'avis de la personne de confiance et de l'avis des proches, cette décision doit être inscrite dans le dossier.
- Des traitements efficaces doivent être instaurés pour soulager les souffrances en fin de vie même si ces derniers peuvent entraîner une mort plus rapide. Le patient doit être informé de ce risque.
- La traçabilité des différentes démarches décisionnelles doit figurer dans le dossier médical.
- La loi du 22 avril 2005 ne modifie pas les textes juridiques antérieurs sur l'interdiction de donner délibérément la mort à autrui.

En février **2016 (29)** est promulguée la loi Claeys-Leonetti sur le droit à la sédation profonde et continue. Elle renforce la loi Leonetti de 2005 sur les droits du patient notamment sur les refus de traitement. De plus la loi introduit à la demande de la personne en fin de vie, la sédation profonde et continue provoquant une altération de la conscience maintenue jusqu'au décès. Cette procédure est associée à une analgésie et à l'arrêt de l'ensemble des traitements de maintien de vie dans les cas suivants :

- Lorsqu'un malade conscient est atteint d'une maladie grave et incurable dont le pronostic vital est engagé à court terme et souffre de symptômes réfractaires au traitement.
- Lorsque la décision d'un malade conscient et atteint d'une affection grave et incurable est d'arrêter un traitement et que cela engage son pronostic vital à court terme et est susceptible d'entraîner une souffrance insupportable.

Cette loi réaffirme les directives anticipées qui sont révisables et révocables à tout moment sans durée de validité. Elles s'imposent au médecin sauf s'il y a une urgence vitale le temps de faire le diagnostic et si elles sont manifestement inappropriées (décision collégiale).

Du point de vue législatif en France l'euthanasie relève de l'homicide volontaire (code Pénal, articles 295 et suivants). Le suicide assisté relève lui de la non-assistance à personne en danger.

I-2-3 A L'étranger

L'euthanasie active est légale dans seulement 3 pays du monde.

Les Pays-Bas ont été les premiers à avoir légiféré pour légaliser l'euthanasie. La loi néerlandaise, promulguée le 10 avril 2001, dépénalise l'euthanasie. A savoir que 90% des euthanasies ou suicides assistés sont réalisés par le médecin de famille. La réalisation de l'euthanasie se fait selon certains critères de minutie.

La Belgique promulgue une loi sur le sujet le 28 mai 2002 et devient le second pays à légiférer sur l'euthanasie. Des critères doivent être respectés pour réaliser ce geste. C'est le premier pays depuis le 28 février 2014 à avoir légalisé l'euthanasie sur mineur mais avec des conditions plus strictes que pour l'adulte.

Le Luxembourg a promulgué en 2009 la loi sur l'euthanasie et le suicide médicalement assisté, selon des critères de souffrances physiques ou psychiques constantes et insupportables sans perspective d'amélioration chez une personne majeure et sur demande écrite.

Le suicide assisté est légal dans les pays suivants :

La Suisse permet depuis 2001 le fait de mettre à disposition de la personne qui souhaite mourir les moyens de se suicider. La mort n'est donc pas déclenchée par un tiers mais par le patient lui-même. L'assistance au suicide est organisée par des associations dans certains cantons, selon des critères propres en fonction des associations.

Aux Etats-Unis, l'Oregon a été le premier état américain à légiférer sur le suicide médicalement assisté, suivi ensuite par l'état de Washington, le Vermont et la Californie.

Depuis le 6 juin 2016 le gouvernement canadien a promulgué une loi sur l'aide médicale à mourir qui se retrouve légalement entre le suicide médicalement assisté et l'euthanasie.

Le fait que ce soit pour la plupart des pays limitrophes à la France entraine certains patients français à franchir les frontières pour accéder à leur souhait d'euthanasie, que la France ne peut leur apporter de par les lois en vigueur.

I-3 SLA et spécificité Nantaise

Depuis 2014 la filière de santé SLA et Maladies du Neurone Moteur (32) a été mise en place par la Direction Générale de l'offre de soins et s'articule autour de 18 centres de recours et compétence SLA et ils ont comme objectifs :

- Permettre un diagnostic grâce aux compétences et aux plateaux techniques adaptés.
- Proposer un suivi multidisciplinaire avec les différents intervenants en fonction des besoins et des projets du patient.
- Coordonner la prise en charge avec les différents intervenants à l'issue de la consultation.
- Favoriser un contact et des conseils pour le patient et les professionnels de santé qui prennent en charge à l'hôpital ou à domicile.
- Coordonner l'activité des correspondants médicaux, paramédicaux, sociaux et associatifs.
- Assurer la diffusion et la transmission des connaissances autour de la SLA, dans un rôle de formation.
- Participer aux programmes de recherches.

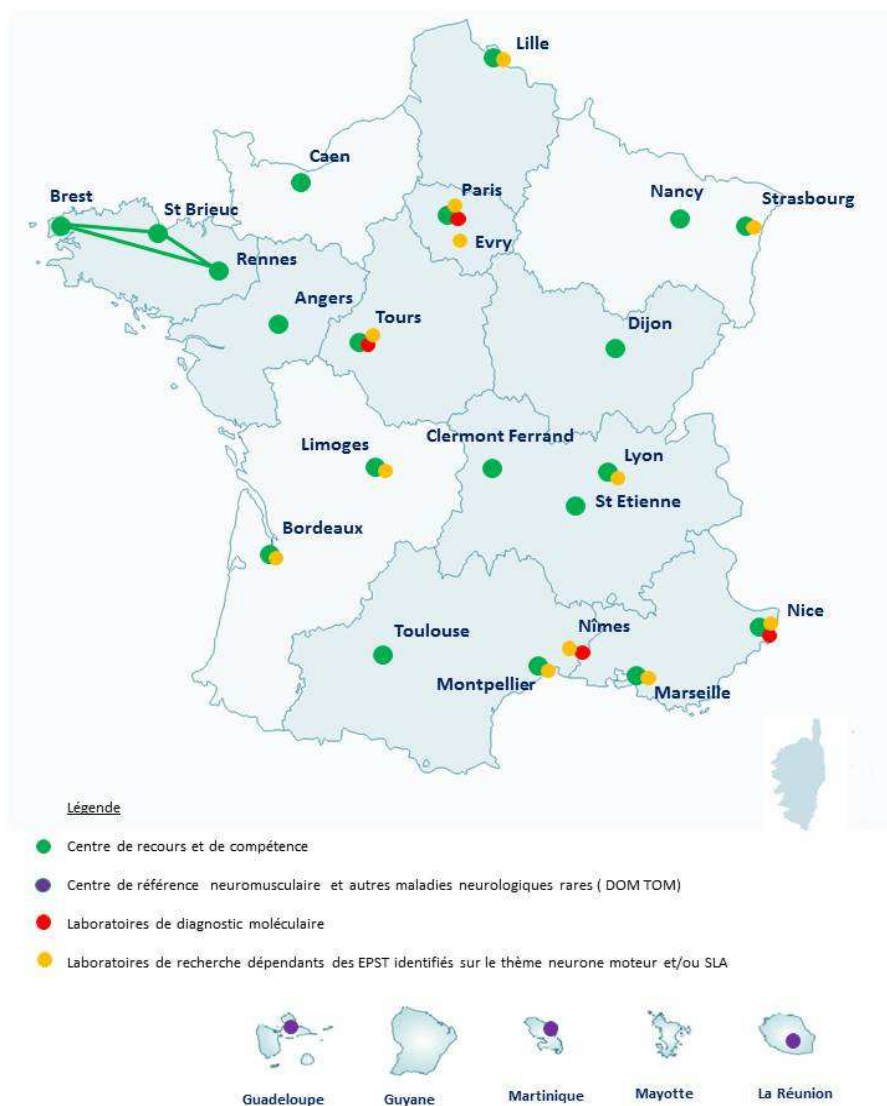


Figure 2 : carte des centres de références SLA (issu de la FILSAN)

Nantes n'est pas un centre SLA. Les patients SLA de la région Nantaise sont soit suivi au centre de référence au CHU d'Angers ou au CHU de Nantes avec une coordinations des services de neurologie, pneumologie, médecine physique et de réadaptation et soins palliatifs.

Pour respecter au mieux le souhait des patients et leur famille, une coordination avec les soins à domicile doit être organisée pour soutenir au mieux la perte d'autonomie progressive. Durant sa pathologie, le patient alterne une prise en charge hospitalière, et une prise en charge à domicile avec la présence d'aidants. Le rôle du médecin traitant devient alors primordial pour accompagner les patients et leur famille.

Pour rendre la prise en charge à domicile le plus adaptée et sécurisante il existe plusieurs structures en fonction des souhaits et de la prise en charge nécessaire du patient. A Nantes les structures à domicile s'organisent avec :

- SSIAD.
- Réseau de soin palliatifs tels que le réseau COMPAS.
- L'hôpital à domicile.

I-4 Hôpital à domicile de Nantes et région

L'Hôpital A Domicile (HAD) est une association privée à but non lucratif.

C'est une forme d'hospitalisation qui permet d'assurer des soins médicaux et para médicaux importants et de les coordonner. Elle intervient sur prescription médicale uniquement avec l'accord du médecin traitant qui assure la prise en charge médicale tout au long du séjour.

Créé en 1979, l'Hôpital à domicile Nantes & Région coordonne et assure à domicile des soins de nature hospitalière, en lien avec le médecin traitant.

Etablissement de santé privée d'intérêt collectif, l'HAD Nantes & Région est soumis aux mêmes obligations que les établissements avec hébergement qui sont soumis une continuité des soins 24/24, une sécurité et une qualité des soins certifiées par la Haute Autorité de Santé, avec un contrat de bon usage du médicament, un engagement dans la lutte contre la douleur, ainsi que dans la lutte contre les infections nosocomiales.

Les soins dispensés en HAD se différencient de ceux habituellement délivrés à domicile, par leur complexité, leur durée et leur fréquence.

I-5 Objectif de notre travail

La SLA est une maladie grave incurable, fatale en peu de temps et qui médiatiquement est souvent au cœur des demandes d'euthanasie, relançant souvent le débat sur la fin de vie en France.

Plusieurs études étrangères notamment dans les pays autorisant l'euthanasie ou le suicide assisté ont cherché à savoir qui étaient ces patients SLA ayant une demande d'euthanasie et quelles étaient les raisons de leur demande.

Notre étude a pour but de recenser les patients SLA demandeurs d'euthanasie pour ainsi mieux comprendre leurs raisons qui les poussent à réclamer une fin de vie.

II- MATERIEL ET METHODE

Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle et monocentrique sur l'HAD de Nantes composée de 4 antennes : secteur Nord Loire, secteur Sud Loire, Châteaubriant et Ancenis.

Population étudiée :

Patients atteints de SLA.

Lieu :

Les patients atteints de SLA et qui sont pris en charge par l'HAD de Nantes (répartis sur ces 4 antennes). Les dossiers des patients ont été retrouvés dans le Logiciel Sano à partir de la cotation T2A.

Période :

Du 1^{er} janvier 2011 au 31 décembre 2016.

Critères d'inclusion :

- Patient majeur.
- Diagnostic confirmé de SLA.
- Prise en charge au moins 24h par l'HAD de Nantes.

Critères d'exclusion :

Patient avec un diagnostic de sclérose latérale amyotrophique fortement suspecté mais non confirmé.

Données recueillies :

- Sexe
- L'âge
- Type de SLA
- Age au moment de la prise en charge en HAD et sa durée
- Circonstances de décès (âge, lieu, cause)
- Intervenants dans la prise en charge

- Matériels présents
- Entourage présent au domicile
- Indice de Karnofsky
- Directives Anticipées
- Prescriptions anticipées
- Demande d'euthanasie et la date de la première demande, délai entre première demande et diagnostic/date de prise en charge en HAD/date de décès
- Présence de douleurs
- Prescription d'antidépresseur, d'hypnotique, d'anxiolytique
- Cause de demande d'euthanasie

Méthodes :

Le Logiciel Excel a été utilisé pour le recueil et l'analyse des données.

L'analyse statistique a été réalisée selon la fréquence en pourcentage dans le cadre de la description des variables qualitatives.

Des tests statistiques de Fisher, Chi 2 et Student ont été réalisés pour les comparaisons de populations.

Le seuil de significativité a été établi à 5%.

Objectifs :

L'objectif était le recensement des demandes d'euthanasie et l'analyse descriptive des patients demandeurs. Nous comparerons ensuite nos résultats pour les confronter aux données de la littérature.

III- RESULTATS

III-1 Description de la population

Nous avons retrouvé 54 patients cotés comme ayant la SLA dans la base de données de l'HAD Nantes et Région. 1 patient avait un diagnostic clinique fortement suspecté de SLA mais n'avait jamais été confirmé par un EMG, nous l'avons donc exclu de notre étude.

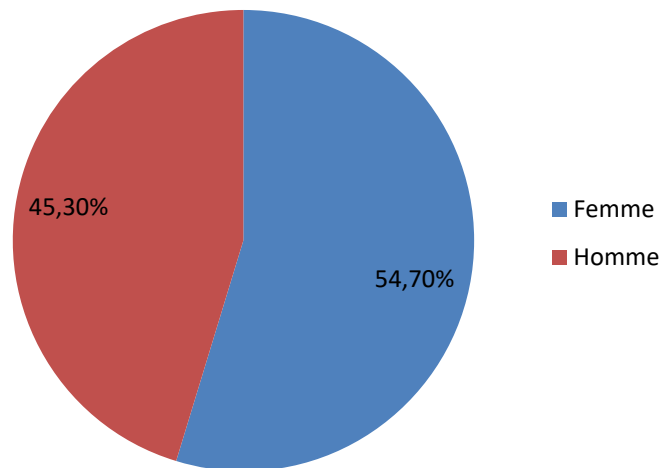


Figure 3 : répartition de la population selon le sexe

Sur 53 patients nous avons retrouvé : 29 hommes (54.7%) et 24 femmes (45.3%).

Nous retrouvons comme formes de SLA :

- 19 formes bulbaires d'emblées (35.8%)
- 7 formes spinales (13.2%)
- 1 forme familiale (1.9%)
- 2 formes décrites comme bulbaires et spinales (3.8%)
- 24 dont les formes n'étaient pas décrites (45.3%).

Les différentes formes de SLA sont représentées dans la figure suivante :

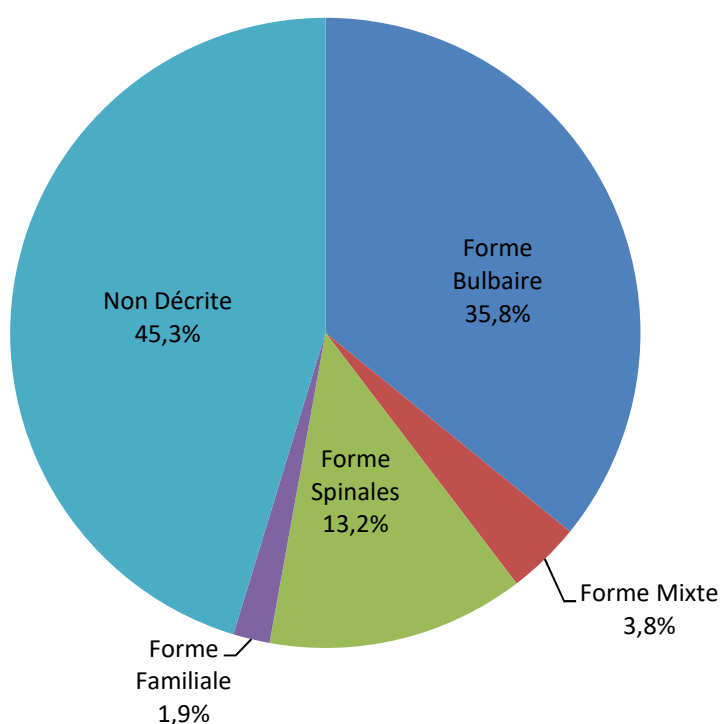


Figure 4 : Répartition de la population selon les formes de SLA

L'âge moyen était de 63.2 ans au moment du diagnostic de la SLA. Chez la femme l'âge moyen de diagnostic était de 67.4 ans et de 60.1 ans chez l'homme.

L'âge moyen de prise en charge en HAD était de 66 ans avec une moyenne d'âge de 70 ans chez la femme et de 62 ans chez l'homme.

La durée moyenne de prise en charge en HAD était de 104 jours avec une durée moyenne de 98 jours chez la femme et 110 jours chez l'homme.

A la fin de l'étude 40 patients (75.5%) étaient décédés, 1 patient (1.9%) était vivant à la fin de l'étude et 12 ont été perdus de vue suite à leur sortie de HAD (22.6%).

L'âge moyen de décès était de 67 ans avec un âge moyen de 71 ans chez la femme et de 63 ans chez l'homme.

Le délai moyen entre le diagnostic et le décès était de 3.8 ans.

Sur les 40 patients décédés, les causes retrouvées de décès étaient :

- 29 sont décédés par détresse respiratoire aigüe (72.5%)
- 2 sont décédés d'embolie pulmonaire (5%),
- 5 décès par pneumopathie (12.5%)
- 1 décès par syndrome occlusif (2.5%)
- 3 dont la cause du décès n'est pas connue (7.5%)

Les causes de décès sont représentées dans la figure suivante :

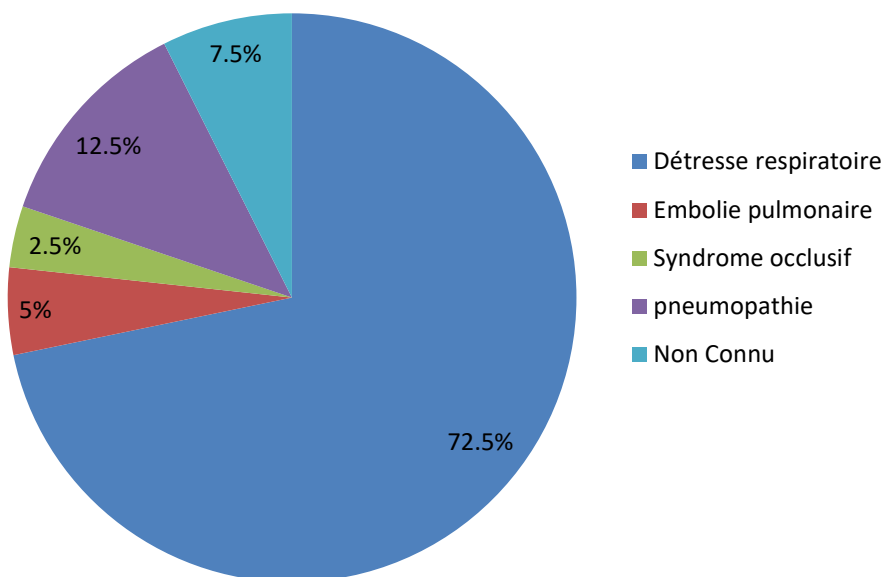


Figure 5 : répartition des différentes causes de décès

Parmi les 40 patients décédés :

- 22 sont morts à domicile (55.0%),
- 18 autres patients sont décédés à l'hôpital (45.0%) avec :
 - o 7 patients en Unités de soins palliatifs (USP) (17.5%)
 - o 4 patients dans un service des urgences (10%)
 - o 3 patients dans un service de médecine polyvalente (7.5%)
 - o 3 patients en service de pneumologie (4.5%)
 - o 1 patients en service de réanimation médicale (2.5%).

La répartition des différents lieux de décès est représentée dans la figure suivante :

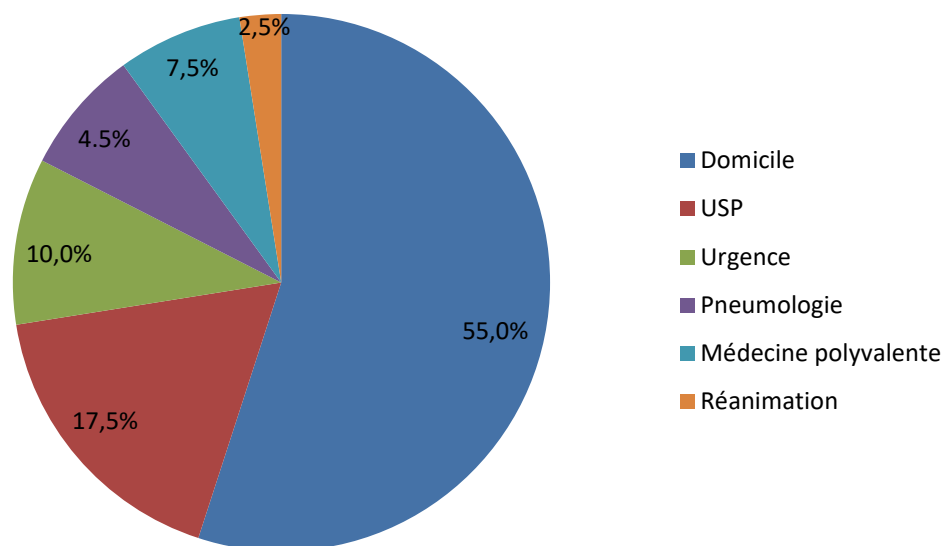


Figure 6 : Répartition des lieux de décès

Sur l'ensemble de la population 10 patients ont fait une demande d'euthanasie (18.9%). 1 patient avait dans un premier temps proposé à sa femme de se suicider avec lui avant de faire une demande d'euthanasie claire à l'équipe de l'HAD. 2 patients avaient en premier lieu émis des idées de suicide mais tous avaient finalement émis une demande explicite d'euthanasie aux soignants.

III-2 Demandes d'euthanasie

Sur l'ensemble de la population 10 patients ont fait une demande d'euthanasie (18.9%).

III-2-1 Lien entre demande d'euthanasie, sexe et âge

Sur les 10 patients demandant l'euthanasie 3 étaient des femmes soit 12.5% de la population féminine et 7 étaient des hommes soit 24.1% de la population masculine.

Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative entre le sexe et la demande d'euthanasie ($p = 0.47$).

La durée moyenne d'hospitalisation en HAD était de 164.3 jours pour les patients demandeurs d'euthanasie contre 90.5 jours chez les autres patients SLA. La durée de prise en charge des patients demandeurs d'euthanasie semblait plus longue mais nous n'avons pas mis en avant de différence significative ($p=0.07$)

L'âge de diagnostic des patients atteints de SLA était en moyenne de 63 ans et de 62 ans pour ceux qui étaient demandeurs d'euthanasie. Il n'y avait pas de différence significative entre les 2 groupes ($p=0.62$).

L'âge de prise en charge en HAD était en moyenne de 63 ans pour les patients demandeurs d'euthanasie contre 66 ans pour le reste de la population en HAD. Nous n'avons pas mis en avant de différence significative entre ces 2 moyennes ($p=0.56$).

Chez les patients SLA demandeurs d'euthanasie :

- Il y a eu en moyenne 166 jours entre la date de prise en charge en HAD et la première demande d'euthanasie répertoriée avec une médiane de 189 jours.
- Il y a eu en moyenne 4538 jours entre la date de diagnostic et la demande d'euthanasie avec une médiane de 498 jours. Ces chiffres sont peu fiables car

nous ne connaissions pas la date exacte de diagnostic. Pour certains patients nous n'avions que l'année du diagnostic.

- On retrouvait 4 patients atteints de SLA bulbaire, 1 de forme spinale, le reste des formes de SLA n'étaient pas connues. Nous n'avons pas mis de différence significative entre les différentes formes de SLA et la demande d'euthanasie ($p= 0.99$)

III-2-2 Lien entre demande d'euthanasie et décès

Il y a eu en moyenne 63 jours entre la première demande d'euthanasie et le décès, avec une médiane de 29 jours.

L'âge de décès moyen était de 64 ans chez les patients SLA demandeurs d'euthanasie contre 68 ans chez les autres. Nous n'avons pas mis en avant de différence significative ($p=0.40$)

Un des patients demandant l'euthanasie a été perdu de vue par sortie de HAD et les 9 autres patients SLA demandeurs d'euthanasie sont décédés.

Dans la population SLA demandeurs d'euthanasie, 4 patients sont décédés à domicile et 5 patients en milieu hospitalier (4 patients décédé en USP, 1 patient décédé en Médecine Polyvalente), contre 18 patients non demandeur d'euthanasie décédés à domicile et 13 patients non demandeurs d'euthanasie décédés en milieu hospitalier. La répartition totale des décès est répertoriée dans la figure N° 4. Il n'y a pas de différence significative quant à la différence entre décès à domicile et en milieu hospitalier entre les deux populations ($P=0.70$).

A noter que 2 patients SLA demandeurs d'euthanasie avaient arrêté une date précise pour une demande d'euthanasie.

III-2-3 Evènements intercurrents durant la prise en charge

Aucun des patients demandant l'euthanasie n'avaient de troubles cognitifs connus.

En revanche sur l'ensemble de la population SLA 5 patients étaient connus pour des troubles cognitifs (9.4%).

Sur l'ensemble de la population SLA, 11 patients ont présenté des complications cutanées soit (20.7%) et seulement 1 des patients était demandeur d'une euthanasie.

Sur l'ensemble de la population SLA, 23 patients (43.4%) ont présenté un évènement infectieux durant leur prise en charge dont 4 patients étaient demandeurs d'une euthanasie.

33 patients SLA avaient des troubles de l'élocution connue (62.3%) avant leur entrée en HAD dont 9 patients étaient demandeurs d'euthanasie. Il n'y avait pas significativement plus de patients SLA demandeurs d'euthanasie ayant des troubles de l'élocution ($P=0.06$).

Aucune significativité n'a été mise en évidence dans les évènements intercurrents entre la population SLA non demandeurs d'euthanasie et les patients SLA demandeurs d'une euthanasie.

III-2-4 Directives anticipées et demande d'euthanasie

Sur la population générale SLA :

- 24 patients avaient rédigé des directives anticipées (45.3%).
- 4 patients les avaient évoqué mais non rédigées (7.5%)
- 25 patients n'en avaient pas rédigé ou ne souhaitaient pas en rédiger (47.1%).

Sur les 10 patients SLA demandeurs d'euthanasie 9 patients avaient rédigé des directives anticipées et 1 patient les avaient évoqué mais non rédigé.

Les patients SLA demandeurs d'une euthanasie ont significativement fait des directives anticipées par rapport au reste de la population atteint de SLA ($p= 0.002$).

Nous avons retrouvé 19 rédactions de prescriptions anticipées (type sédation, anti-douleur) soit 35.8% des patients dont 5 patients étaient demandeurs d'euthanasie.

III-2-5 Douleur et demande d'euthanasie

37 patients de la population total de SLA décrivaient des douleurs (69.8%).

L'ensemble des 10 patients SLA réclamant l'euthanasie avaient déclaré avoir des douleurs.

Une différence significative a été mise en évidence ($p=0.02$). Les patients demandant l'euthanasie seraient donc des patients plus douloureux par rapport à l'ensemble des patients SLA non demandeurs d'euthanasie.

III-2-6 Autonomie et demande d'euthanasie

Pour évaluer l'autonomie, l'HAD de Nantes utilise l'indice de Karnofsky (Annexe 1). L'échelle d'indice de Karnofsky a été créé en 1949 pour mesurer l'autonomie et la dépendance d'un patient. Elle va de 100% (état général normal) à 10% (état moribond) avec la présence de stades intermédiaires. Ci-dessous la répartition selon l'indice de Karnofsky.

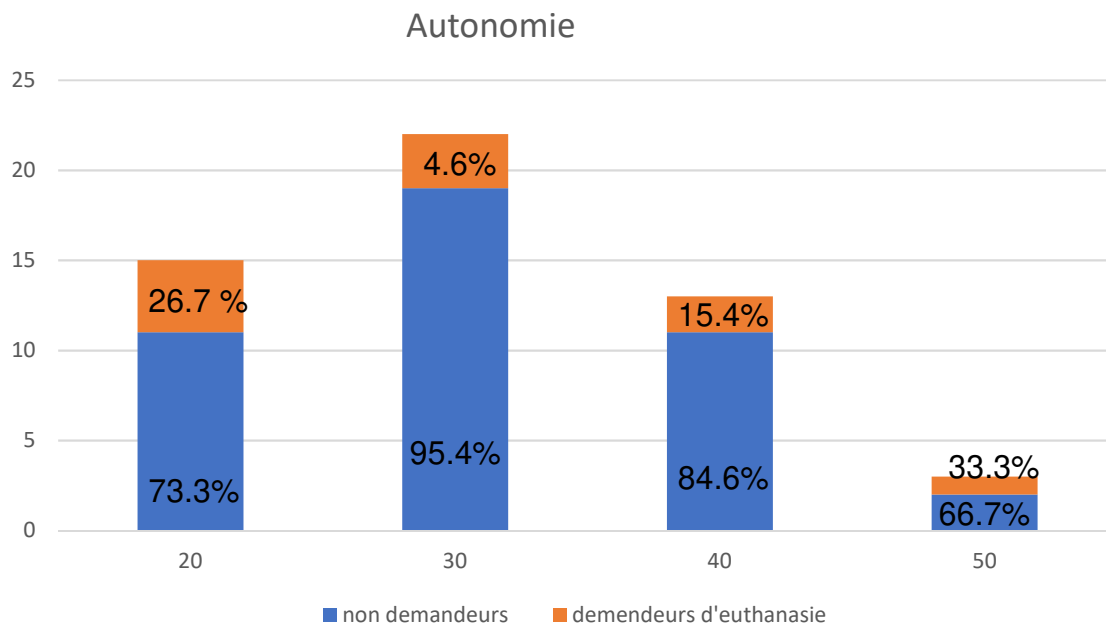


Figure 7 : Répartition selon l'indice de Karnofsky

Nous n'avons pas mis de différence significative entre la dépendance et la demande d'euthanasie, ($p=0.68$).

III-2-7 Équipement matériel et demande d'euthanasie

- 33 patients SLA étaient porteurs d'une nutrition entérale (62.2%), 5 des 10 patients demandeurs d'euthanasie possédaient une nutrition entérale. Nous n'avons pas trouvé de différence significative entre les 2 populations, ($p=0.47$).
- 25 patients SLA possédaient une Ventilation Non Invasive (VNI) (47.2%), sur les 10 patients demandeurs d'une euthanasie 3 avaient une VNI et 7 patients n'en possédaient pas. Nous n'avons pas mis de différence significative entre les 2 populations ($p=0.30$).
- 2 patients SLA ont eu une trachéotomie (3.8%) et n'avaient pas fait de demande d'euthanasie. ($p=1$)

- 8 patients étaient porteurs d'une sonde urinaire à demeure (15.1%) sur l'ensemble de la population. 3 patients ayant fait une demande d'euthanasie avaient une sonde à demeure, Nous n'avons pas mis de différence significative entre les 2 populations ($p = 0.16$).

Ci-dessous la répartition des patients selon l'équipement matériel :

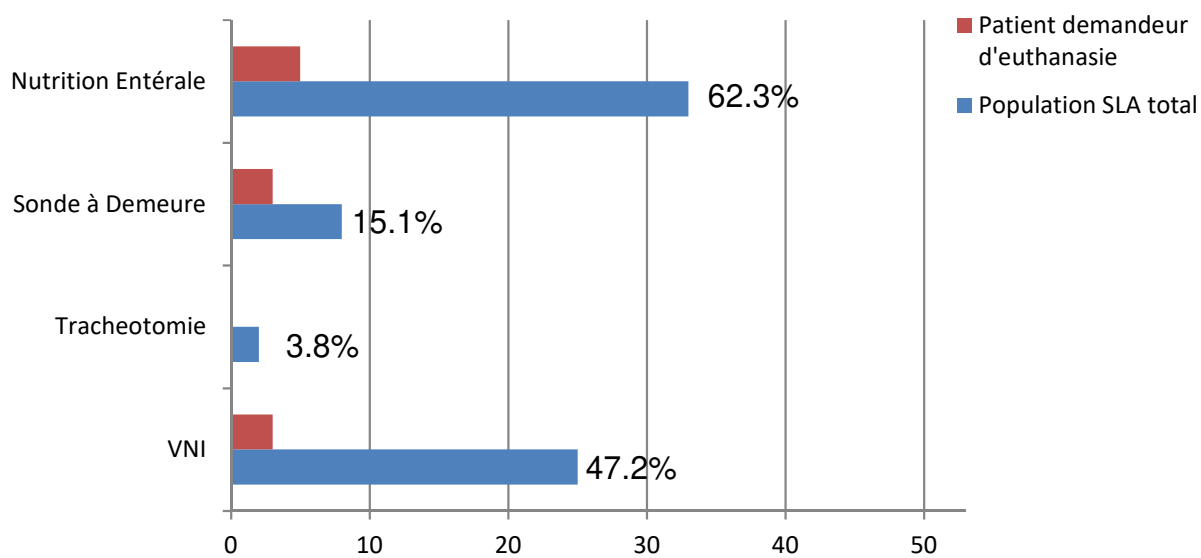


Figure 8 : Répartition de la population selon le matériel

III-2-8 Intervenants au domicile et demande d'euthanasie

En plus de la présence d'aide-soignante, d'IDE à domicile et de la coordination avec le médecin traitant on retrouvait comme intervenants :

- 29 patients de la population générale SLA avaient un suivi par un orthophoniste (54.7%) dont 7 patients étaient demandeurs d'une euthanasie.
- 32 patients de la population générale SLA bénéficiaient d'un suivi par une psychologue ou psychiatre (60.4%), dont 7 patients étaient demandeurs d'une euthanasie.

- 50 patients de la population générale SLA étaient suivis par un kinésithérapeute (94.3%) dont 9 patients étaient demandeurs d'une euthanasie.
- 7 patients de la population générale SLA avaient bénéficié de séance de sophrologie (13.2%), 1 patient était demandeur d'une euthanasie.
- 13 patients de la population générale SLA avaient eu une consultation avec un ergothérapeute (24.5%), 5 patients étaient demandeurs d'euthanasie.
- 49 patients de la population générale SLA bénéficiaient d'un suivi social (92.4%), dont 9 étaient demandeurs d'euthanasie.

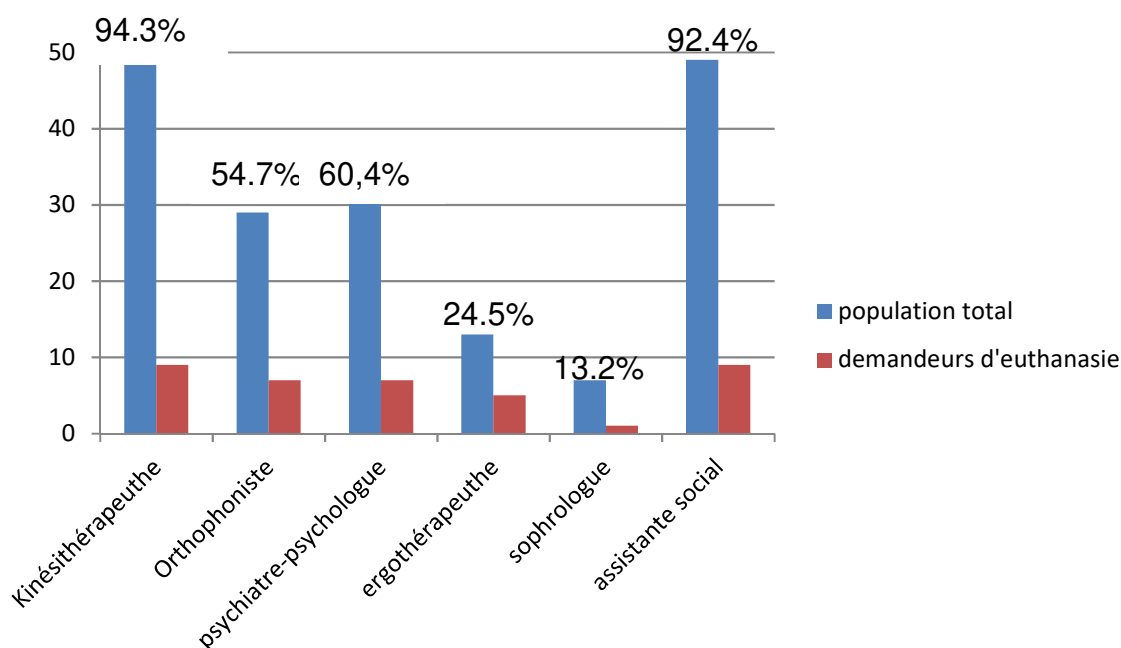


Figure 9 : Répartition de la population selon les intervenants à domicile

III-2-9 Aidant principal et demande d'euthanasie

Sur les 53 patients de la population SLA prise en charge en HAD seulement 10 patients n'avaient pas d'accompagnant à domicile dont 3 patients étaient demandeurs d'euthanasie.

Dans les dossiers on retrouvait comme aidant principal (à domicile ou non) :

- 40 patients de la population générale SLA avaient pour aidant principal leur conjoint (75.5%), 6 patients étaient demandeurs d'euthanasie.
- 4 patients de la population générale SLA avaient pour aidant principal un ou leurs enfants (7.5%) dont 1 patient était demandeur d'euthanasie.
- 1 patient de la population générale SLA avait pour aidants principaux les neveux-ou nièces (1.9%) et n'était pas demandeurs d'une euthanasie.
- 5 patients de la population générale SLA étaient accompagnés par des AVS 24h/24 (9.4%), dont 2 patients étaient demandeurs d'euthanasie.
- 2 patients de la population générale SLA avaient comme aidant principal leur frère ou sœur (3.8%) dont 1 patient était demandeur d'euthanasie.
- 1 patient de la population générale SLA vivait dans un domicile collectif (1.9%) et n'était pas demandeur d'une euthanasie.

Nous n'avons pas mis en avant de différence significative entre la présence d'un aidant ou non à domicile ($p=0.38$), ni de différence significative entre les différents types d'aidants.

III-2-10 Traitements médicamenteux et demande d'euthanasie

Nous avons analysé les différentes prescriptions médicamenteuses :

- 28 patients de la population générale SLA avaient des anxiolytiques (52.8%), chez les 10 patients demandeurs d'euthanasie, 8 patients en avaient de prescrit. Nous n'avons pas mis en avant de différence significative quant à la prescription d'anxiolytiques entre les deux populations ($p=0.08$).
- 16 patients de la population générale SLA avaient des antidépresseurs (30.2%), chez les patients demandeurs d'euthanasie 5 patients avaient des antidépresseurs de prescrit. Nous n'avons pas mis de différence significative quant à la présence d'anti dépresseur ($p=0.15$) entre les deux populations.

- 18 patients de la population générale SLA avaient des hypnotiques (34.0%), 5 patients demandeurs d'une euthanasie possédaient un hypnotique. Nous n'avons pas mis de différence entre la prescription d'hypnotique ($p = 0.28$) entre les deux populations.

Ci-dessous la représentation des différents traitements médicamenteux :

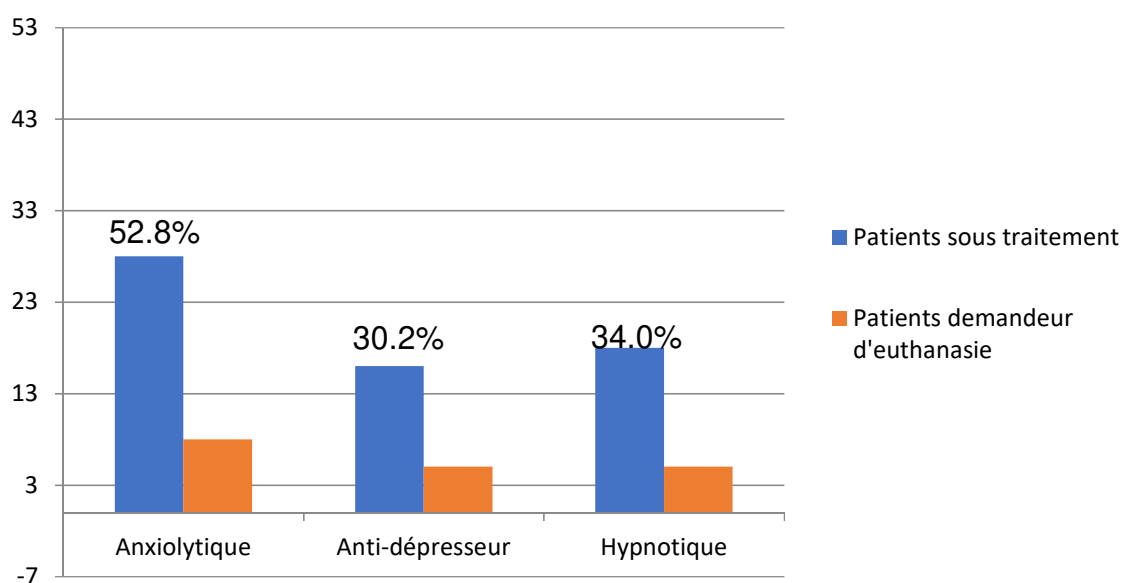


Figure 10 : répartition des traitements médicamenteux

III-3 Raisons évoquées dans les demandes d'euthanasie

Nous avons recherché les raisons évoquées que les 10 patients donnaient à l'équipe de l'HAD pour demander l'euthanasie :

- 6 patients ont évoqué une perte de sens de leur vie (60%)
- 2 patients ont évoqué une dégradation physique (20%)
- 2 patients ont évoqué une détresse morale insupportable (20%)

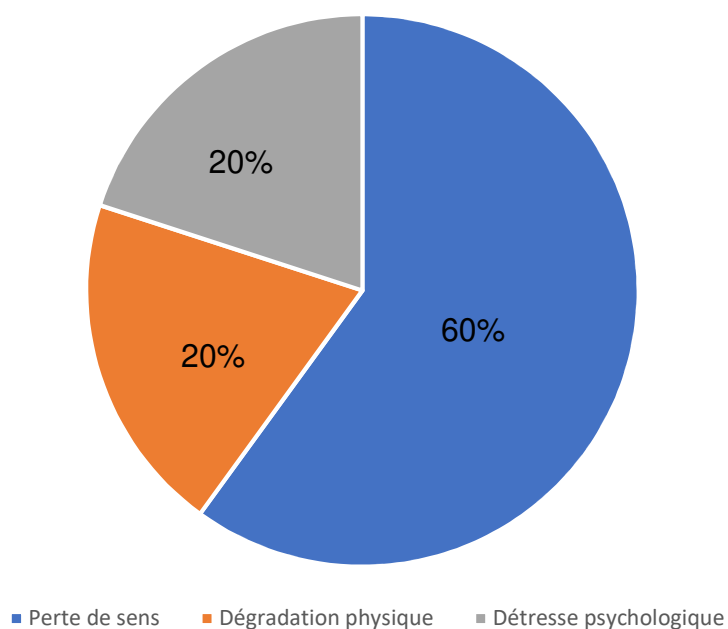


Figure 11 : Causes évoqués dans les demandes d'euthanasie

IV - DISCUSSION

Dans notre étude de 53 patients SLA nous avons retrouvé un ratio de 1.2 hommes pour 1 femme qui se rapprochait des données épidémiologiques connues (3). Le délai moyen de survie était proche des 36 mois dans notre étude. Ce chiffre est en accord avec les données retrouvées dans la littérature.

Si on comparait par rapport à l'étude Gil (5) nous avons retrouvé sensiblement les mêmes pourcentages de cause de décès avec une nette prédominance de l'insuffisance respiratoire.

En ce qui concerne le nombre de patients décédés à domicile on pouvait observer que ces données sont un peu plus élevées que le reste de la population ou même de certaines études qui montraient que 36% des SLA en France mouraient à domicile. Cela est dû à la structure de HAD qui permet un accompagnement à domicile du patient et de son entourage. Cette structure favorise au mieux leurs choix. En comparaison avec d'autres pays les patients atteints de SLA meurent peu à domicile avec pour exemple 85% en Italie décèdent à domicile, 64% en Amérique du Nord, 55% en Allemagne, 52% au Royaume-Unis (42).

Dans notre étude nous avons retrouvé un pourcentage de 18.9% de demande d'euthanasie explicite. Les autres patients n'ont pas exprimé le souhait de mourir. Cela est plus important que les chiffres retrouvés de 9% de souhaits de mourir, dont 3% d'euthanasie dans l'étude de Guirimand (36). Ces chiffres sont retrouvés dans une autre étude (39), ainsi que le taux de 4% de demandes d'euthanasie retrouvé au sein d'une équipe de soins palliatifs pendant 5 ans (35). Ces données concernent une population palliative avec toutes pathologies confondues et non ciblée précisément sur les patients atteints de SLA.

Un autre extrême montre que selon une étude de Ganzini (44) sur 50 interviews de proches de SLA décédés, il est rapporté que 16 patients, soit 32% avaient discutés de l'aide au suicide médicalement assisté avec un médecin quelques mois avant leur mort. Il ne décrit pas le taux exact de demande d'euthanasie explicite.

Dans notre étude, nous avons retrouvé une prévalence de 18.9% de demande d'euthanasie chez les patients SLA. Ce taux de prévalence est superposable à celui de 18.9% de Albert and Co en 2005 (38) sur les souhaits de mourir chez les patients atteints de SLA, ainsi que la prévalence combinée de 20% de l'euthanasie et du suicide médicalement assisté chez les patients SLA du Pays-Bas, pays ayant légiféré sur l'euthanasie (37). Il semblerait donc que comparativement à une population générale de soins palliatifs, les patients atteints de SLA expriment plus leur souhait de mourir.

IV-1 Relation entre demande d'euthanasie et le sexe

Nos résultats sur la différence entre le sexe et la demande d'euthanasie correspondent à ceux de plusieurs études (38, 37, 40) et ne mettent pas en avant de différence de sexe chez les patients SLA.

Ganzini quant à lui montrait que le suicide assisté était plus significativement demandé par les hommes, dans 2 études réalisées en Oregon dans les années 90 (44 ; 45).

Quant à l'étude sur les souhaits de mort chez les patients en unités palliatives, elle montrait que les femmes étaient significativement plus demandeuses (36) toutes pathologies confondues.

Les études récentes sont plutôt en notre sens et montrent que le sexe n'est pas un facteur dans la demande d'euthanasie chez les patients SLA malgré un ratio plus élevé de la maladie chez l'homme. (38, 37, 40)

IV-2 Relation entre directives anticipées et souhait d'euthanasie

Sur la population générale nos résultats concernant le refus de rédiger ou d'évoquer des directives anticipées étaient de 47.1%. Ce chiffre se rapproche de l'étude de Danel-Brunaud (47) sur le refus de l'anticipation des directives anticipées.

Cependant nous retrouvons un chiffre plus élevé de patients ayant rédigés des directives anticipées avec 45.3% contre 20% ne l'ayant pas fait.

Les auteurs avaient soulevé que les patients ne souhaitant pas se confronter à l'idée de l'évolution négative de la maladie ne permettait pas une discussion sur les thérapeutiques anticipées. Ceci conduit à penser que le refus d'anticiper sur la fin de vie est peut-être l'expression par les patients SLA d'une impossibilité à se confronter à la question existentielle de leur propre mort.

La validité juridique des directives anticipées varie selon les pays. Elles sont souvent sous utilisées selon les études (42)

Les résultats d'une étude ont montré que 78% des centres SLA en Europe étaient en accord avec l'utilité des directives anticipées. Il est montré que 55% des médecins en discutent régulièrement avec leurs patients et que seulement 30% les complètent. (43)

Notre étude mettait en avant que les patients SLA demandant l'euthanasie écrivaient significativement plus des directives anticipées pour limiter l'acharnement thérapeutique, 90% avaient rédigé ces directives et 10% les avaient évoqués.

Il faut signaler qu'il est plus facile d'aborder une discussion sur la fin de vie avec un patient demandeur d'une fin de vie qu'avec un patient qui est dans le déni de son état. Le patient demandant l'euthanasie souhaite rester dans le contrôle de sa vie et donc en limiter la durée et empêcher un tiers de prendre le contrôle de son état s'il n'est plus en mesure de s'exprimer.

IV-3 Relation demande euthanasie et douleur

Notre étude montrait qu'il existe un lien entre les demandes d'euthanasie et la douleur. Les patients demandeurs d'euthanasie exprimaient significativement plus de douleurs.

L'évaluation et le traitement de la douleur de la même population des patients SLA en HAD dans la même période ont été analysées par André Colpaert (50) dans sa thèse de médecine générale. Il mettait en avant que 70% de cette population est

douloureuse avec des douleurs nociceptives plus fréquentes (51.3%) déclenchée par la mobilisation avec comme localisation principale les membres et le rachis.

Dans la littérature, nous retrouvons une grande variabilité de la présence de douleurs chez les patients SLA selon les études : 3 à 85% (49,48), mais il est certain que le patient SLA présente des douleurs.

La douleur est reconnue comme donnant lieu à des demandes d'euthanasie. 39% des patients décrivaient des symptômes d'inconfort (35).

Concernant les demandes de suicide assisté chez les patients SLA aux Etats Unis en 2002, (44), une étude a montré que les patients demandant le suicide assisté avaient significativement plus de douleurs, et d'intensités plus sévères.

Par contre, l'étude de Maessen (37) en 2014 réalisée au Pays-Bas sur les patients demandeurs d'euthanasie montrait qu'ils n'exprimaient pas significativement de douleur.

La douleur n'est cependant pas décrite comme la première cause de demande d'euthanasie comme nous le verrons dans la suite de la discussion

Néanmoins les résultats de notre étude amènent à nous poser la question de l'influence de la douleur sur l'expression du souhait de mourir.

IV-4 Relation entre demande euthanasie et dépendance matérielle

Dans notre étude nous n'avons pas mis en avant de différence significative sur la présence ou non d'une VNI ou trachéotomie, d'une nutrition entérale chez les patients demandeurs d'euthanasie comparée au reste de la population étudiée.

Nous n'avons retrouvé que peu de données dans la littérature, deux études (34 ; 38) montrent que les patients SLA exprimant un souhait de mourir avaient significativement moins la présence d'une VNI, cependant il n'y avait pas de différence significative dans l'utilisation de nutrition entérale dans les deux groupes.

La plupart des études évoquaient un sentiment de dépendance de la personne sans décrire l'environnement matériel.

La dépendance due au matériel médical lourd ne semble pas rentrer en compte dans la demande d'euthanasie mais il manque des critères et des données pour pouvoir statuer sur ce sujet.

IV-5 Relation demande euthanasie et entourage

Nous n'avons pas mis de différence significative entre les patients SLA demandeurs d'euthanasie et le reste de la population SLA sur le fait qu'ils étaient plus ou moins seuls à domicile.

Dans la littérature les études font la différence entre la prise en charge hospitalière et à domicile mais ces études sont faites à l'étranger avec un système de soins qui n'est pas le même que le nôtre.

Dans l'étude d'Albert (38) et Maessen (37) aucune différence n'avait été mise en évidence sur la prise en charge à domicile ou hospitalière.

Cette donnée n'est pas toujours facile à analyser car les patients SLA alternent hospitalisation et domicile. Des hospitalisations de répit sont souvent programmées pour soulager les aidants en France.

L'HAD permet une prise en charge à domicile à la condition que le médecin traitant accepte et que l'aidant principal soit désigné. Dans l'étude certains patients n'avaient pas d'aidant à leur domicile mais des AVS. Ceci ayant rendu nécessaire leur hospitalisation au moment des derniers instants malgré leur souhait de décéder chez eux.

La plupart des patients ont comme aidant principal les conjoints à domicile. Aucun type d'aidant principal n'apparaît significativement comme pouvant influencer une demande d'euthanasie. Il est intéressant de noter qu'un des demandeurs d'euthanasie avait demandé un suicide conjoint avec sa femme.

L'entourage peut être aussi celui qui soutient ou demande l'euthanasie de la personne atteinte, (35) avec comme principaux motifs la perte de sens de la vie de la personne malade, et la souffrance de voir l'être aimé se dégrader et souffrir.

Il est important de souligner que l'aidant principal a un rôle majeur pour les soins à domicile, mais cela implique de grande difficulté pour eux. La qualité de vie de l'aidant peut être alors altérée par la lourdeur de la tâche, le poids psychologique et le manque de moyens. Dans la littérature nous retrouvons un article où la plupart des aidants principaux des patients SLA sont les conjoints et passent en moyenne 11h par jour à aider le patient malade. (41) chiffre à prendre avec précaution car datant de 20 ans. Mais il est sûr que la SLA par son évolution nécessite des soins très importants des aidants, et que souvent la mise en place des aides survient alors que l'aidant principal est déjà dépassé par la charge imposée.

IV-6 Relation demande euthanasie et traitement médicamenteux

Nous n'avons pas mis de différence significative dans la prescription de traitements médicamenteux à visée sédatrice, anxiolytique et antidépressive.

Certaines études ont mis en avant que les patients SLA demandant le suicide assisté en Oregon avait plus de susceptibilité d'être sous antidépresseurs (44,45)

Nous n'avons pas pu rechercher la présence de signe de dépression chez les patients SLA pouvant expliquer leur souhait d'euthanasie car n'ayant pas de grille de critère remplie ou de compte rendu détaillé des consultations avec psychologue et psychiatre.

Ce que nous n'avons pas non plus repris dans cette étude et qui est abordé dans plusieurs études sur la fin de vie : la perception de la qualité de vie des patients SLA, leur croyance respective qui semble interagir dans leur demande. Une perception de qualité de vie moins bonne et l'absence d'une religion serait significativement plus présente chez les patients souhaitant un suicide assisté ou une euthanasie. (40)

IV-7 Causes retrouvées dans les demandes d'euthanasie :

Dans notre étude nous retrouvons que la cause principale de demande d'euthanasie semble être la perte de sens de sa propre vie suivie par la dégradation physique vécue comme insupportable, et la détresse morale.

Dans la littérature nous retrouvons cette notion de la dégradation physique et la dépendance vécue comme étant la première cause de demande d'euthanasie. (35 ;38). La situation de perte de sens plutôt présente chez la famille et les soignants demandant l'euthanasie d'un patient SLA.

Elle montre aussi que la souffrance exprimée au travers d'une demande d'euthanasie persistante correspond le plus souvent à une perte de sens de la situation à vivre et au sentiment de perte de dignité lié à la dépendance à autrui. Ceci est le principal motif de demande d'euthanasie exprimée par les patients. Il représente, nous semble-t-il, les situations les plus difficiles car il s'agit avant tout de souffrance existentielle sur laquelle nous n'avons pas de prise.

Concernant la détresse psychologique évoquée nous retrouvons dans la littérature internationale deux articles dont un sur une étude prospective où les patients SLA souhaitant l'euthanasie ou le suicide assisté ne présentaient pas plus de critères de dépression (46, 37) que les patients SLA ne souhaitant pas mourir. A contrario une autre étude nord-américaine (38) contraste avec ces données retrouvées qui montre que les patients exprimant un souhait de mourir présentaient plus de critères de dépression majeure. Néanmoins, les auteurs de cette dernière étude ont décidé qu'il fallait être prudent en concluant que le désir de mourir prématurément dans la SLA terminale est simplement une caractéristique de la dépression. La dépression dans la phase terminale est difficile à séparer de la souffrance existentielle qui conduit les patients à se demander pourquoi ils devraient continuer à vivre.

Plusieurs études traitant des demandes d'euthanasie, toutes pathologies confondues, montrent que la dépression est un élément clé retrouvé (36). Celle-ci peut être traitée avec des thérapeutiques médicamenteuses, mais aucun médicament ne peut prendre en charge la blessure narcissique que la création d'une dépendance et de la dégradation physique peut engendrer, celle-ci étant la principale cause de demande d'euthanasie devant la douleur et la dépression.

Comme dit précédemment nous n'avons pas de moyen d'évaluer l'état de l'humeur des patients ayant réalisé une demande d'euthanasie.

La douleur ne fait pas partie des causes de demandes d'euthanasie malgré le fait que les patients demandeurs d'euthanasie soient tous significativement douloureux, elle apparaît comme pas assez importante pour en être la cause d'une demande d'une mort hâtée.

Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative entre dépendance sur l'échelle de Karnofsky et demande d'euthanasie. Pourtant plusieurs études mettaient en évidence que la dépendance serait l'un des principaux facteurs de demande d'euthanasie (35,38). L'étude de Veldink (40) montre que l'invalidité avant la mort était significativement plus sévère chez les patients décédés à la suite d'une euthanasie que chez ceux décédés par d'autres moyens. Le suicide assisté par un médecin a semblé se produire un peu plus tôt au cours de la maladie que l'euthanasie.

Aucun stade de dépendance ne ressort de notre étude. Cela peut expliquer que le sentiment de perte d'autonomie et de la limite de son acceptation est propre à chacun. Pour certains le peu de perte d'autonomie ou la possibilité de la perdre encore plus, déclenche chez eux une situation intolérable qui mène à la demande d'euthanasie quand d'autres ne le font qu'à un stade terminal de la maladie.

Il est nécessaire néanmoins de prendre nos données de l'étude avec précaution car nous avons peu de patients demandeurs d'euthanasie. De plus la retranscription des soignants peut ne pas être fidèle à l'exactitude des propos des patients.

IV-8 Les demandes d'euthanasie en HAD

La demande d'euthanasie n'émane pas toujours loin s'en faut, de patients qui rentrent dans le cadre de la loi de Claeys-Leonetti c'est-à-dire le choix de l'arrêt d'un traitement, obligeant de mettre en place une sédation prolongée et terminale. Il n'existe dans notre étude un patient SLA qui réclamait l'euthanasie. Le jour où l'équipe soignante lui a précisé qu'au moment où il souhaiterait enlever sa VNI dont il était dépendant 24h/24 il aurait droit à une sédation prolongée et terminale jusqu'à son décès. Ce patient a su qu'il avait le pouvoir de choisir par le biais de l'arrêt de sa

ventilation, de mourir, il n'a pas fait de nouvelle demande d'euthanasie auprès de l'équipe soignante jusqu'à son décès par insuffisance respiratoire malgré la VNI. Cela pose la question de donner le choix à une personne condamnée. Du moment que la personne a le choix elle ne passe pas forcément à l'acte.

Nous retrouvons dans la littérature américaine (54) la notion que sur un ensemble de patients en phase terminale décédés, 5.6% avaient déjà discuté avec leur médecin d'euthanasie ou de suicide médicalement assisté, 2.5% avaient eu la prescription médicale pour réaliser ce geste et seulement 0.4% étaient passés à l'acte (soit 7% de ceux qui avait reçu la prescription). Si l'on pointe notre analyse sur les données qui nous intéressent, nous remarquons que sur l'ensemble des patients qui ont réellement eu la possibilité de mettre fin à leur jour, seulement 17% ont franchi le cap. Cela remet en cause l'acte irréversible d'euthanasie sur l'être humain dont la pensée est évolutive. Néanmoins d'autres études (55) viennent pondérer ces chiffres, comme montre d'autres travaux américains qui nous révèlent que sur un échantillon de 156 patients désireux de recevoir une prescription pour un suicide assisté, 24% ont reçu l'aval des médecins et 13% sont passés à l'acte (soit 55% des patients ayant reçu la médication sont passés à l'acte).

Quant à la décision d'une sédation terminale et prolongée elle impose une collégialité difficile à obtenir car le patient est à domicile, n'est parfois plus déplaçable ou souhaite rester chez lui. Le médecin traitant reste seul dans sa pratique et peut devenir l'otage de la demande du patient et/ou de sa famille d'où l'importance d'un réseau centré sur le patient.

Les prises en soins de patients atteints de SLA font plus souvent l'objet d'analyses de pratique car il se pose très souvent des problèmes éthiques, des interrogations sur la bientraitance et la maltraitance liées à l'épuisement moral qui survient régulièrement chez des soignants confrontés quotidiennement au déclin inexorable de leur patient, leurs demandes et leurs exigences croissantes.

Les prises en soins de patients SLA font partie des durées de prise en charge les plus longues.

Les résultats de l'étude que nous avons réalisée montre surtout l'importance des moyens matériels et humains qui entourent le patient SLA et sa famille.

Cela reflète le rôle primordial de la pluridisciplinarité et l'importance d'une prise en charge globale. Le médecin traitant ne peut rester seul face à cette prise en charge qui nécessite un accompagnement avec des structures telles que les équipes mobiles palliatives, les SSIAD ou un HAD pour la prise en charge des patients SLA.

La collégialité avec les neurologues, les pneumologues, les services de soins palliatifs mais aussi l'ensemble des intervenants paramédicaux qui participent aux soins, est indispensable.

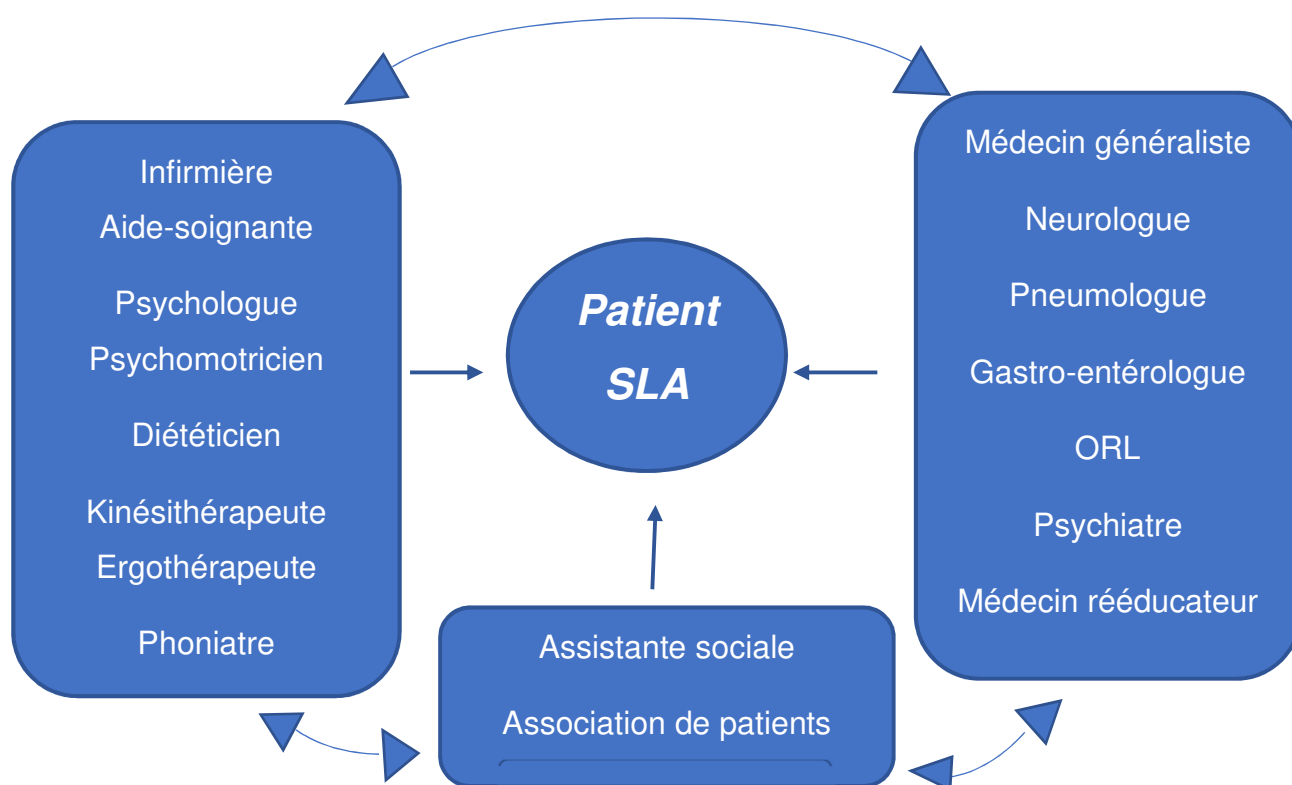


Figure 12 : illustration de la prise en charge pluridisciplinaire

Quant à la demande d'euthanasie, elle est marginale dans l'activité de soins, elle déstabilise parfois et interroge toujours. Les motifs sont nombreux et parfois inattendus. Elle doit tenir compte de la fluctuation dans le temps du désir de mourir de l'être humain. Un soignant ne doit pas rester seul face à une demande d'euthanasie d'un patient et une discussion avec une équipe pluridisciplinaire est indispensable. Ce

temps d'échange peut bénéficier en fonction des cas de l'intervention d'un tiers extérieur comme facilitateur de la discussion.

Ce qui peut être plus compliqué pour le médecin traitant qui est plus ou moins seul dans son exercice médical.

VI-2 Ouverture et limite de l'étude

L'étude réalisée comporte plusieurs biais :

- **Biais de sélection** : échantillon de patients non représentatif de la population atteinte et des différents stades. La sélection n'était pas réalisée auprès de centres SLA et était monocentrique.
- **Biais d'information** : les données recueillies étaient réalisées à partir d'un logiciel informatique ; la plupart des patients étant décédés au moment du recueil des données et l'ensemble des souhaits d'euthanasie n'était répertorié que par le personnel soignant. Certaines demandes auraient pu ne pas être exprimées auprès du personnel soignant malgré le souhait du patient. Nous n'avions pas non plus l'ensemble des comptes rendus des spécialistes.

La population étudiée était faible cela est dû à la rareté de la SLA et du fait que Nantes n'est pas un centre de référence permettant un recueil suffisant

La comparaison des données à la littérature a montré plusieurs disparités selon les auteurs, cela étant dû à la réalisation des études principalement dans les pays où l'euthanasie ou le suicide assisté était légalisé. Peu d'études ont été publiées dans les autres pays où l'euthanasie est toujours interdite.

Il serait intéressant de réaliser cette étude sur une population plus grande et multicentrique.

Une étude prospective pour étudier l'évolutivité des souhaits des patients atteints de SLA et les raisons exactes de leur demande d'euthanasie serait intéressante. Cela pourrait mieux les aider à les accompagner vers leur fin de vie, aussi effroyable soit elle.

Comme dit précédemment, les aidants ont un rôle central dans la prise en charge, ils peuvent être au centre d'une demande d'euthanasie comme le montre une étude française sur l'euthanasie avec 42% des demandes d'euthanasie venant de la famille (35). Cela reflète bien la souffrance des accompagnants. Il serait intéressant de réaliser une étude sur le vécu et la vision des aidants de personnes atteintes de SLA dans les demandes d'euthanasie de leur proche. La confrontation avec la mort peut

être d'une violence inouïe et accentue la solitude des familles que rien ne prépare à affronter ce type de situations.

Un autre domaine qui n'a pas été étudiée est celle concernant les soignants. Le regard particulier qu'ils peuvent porter chez les patients SLA en phase terminale, de leur rôle dans les demandes d'euthanasie et du vécu que celle-ci peut entraîner. C'est un paradoxe pour ce personnel qui a été durant ses études, quel que soit son métier dans la santé, formé à aider, soigner et « sauver » les malades. Quoique puisse être l'opinion personnelle sur l'euthanasie elle est rendue plus complexe chez ceux qui soignent. Les soignants en unités de soins palliatifs ont cette proximité avec la mort et cela change la hiérarchie des valeurs, le rapport au temps et l'attitude profonde à l'égard des personnes.

V - CONCLUSION

Cette étude a permis de mettre le projecteur sur les patients SLA ayant fait une demande claire et explicite d'euthanasie auprès de l'équipe de l'HAD de Nantes. Ces patients bien que marginaux, dû à la rareté de la maladie, se retrouvent malgré tout souvent au cœur des débats médiatiques sur la fin de vie.

Notre étude montre que les données recueillies sont sensiblement en accord avec la littérature internationale et notamment avec les pays ayant légiférés sur l'euthanasie.

Les demandes d'euthanasie ressortent comme étant surtout dû au sentiment de perte de sens de la vie vécue, raisons pour laquelle chaque situation aux questionnements complexes est à adapter aux individus et aux stades de l'évolutivité de la maladie.

Il ressort aussi que les patients SLA demandeurs d'euthanasie sont significativement plus douloureux mais que la douleur ne semble pas être au centre d'une demande d'euthanasie.

Nous n'avons pas trouvé de différence significative, en fonction de l'âge du sexe, du degré de dépendance, de la présence de traitement médicamenteux ni de l'entourage. Cela nous oriente vers le profil plurifactoriel des patients SLA demandeurs d'euthanasie.

Les patients SLA demandeurs d'euthanasie rédigent plus de directives anticipées afin de limiter l'acharnement thérapeutique. Ils ont donc intellectualisé et se sont projetés dans l'approche de leur fin de vie.

Pour conclure nous pouvons dire que le profil du patient SLA demandeur d'euthanasie est différent d'un cas à un autre, et que chacun apporte son lot de complexité et de singularité. De manière générale les causes sont plurifactorielles et subjectives, ce qui rend difficile le rôle des soignants qui ont peu de prise sur ces sujets. La prise en charge globale et pluridisciplinaire, est aujourd'hui la meilleure réponse que nous pouvons apporter.

Cette maladie pose des questions et met souvent les équipes soignantes en difficulté. Il est important d'être sensibilisé sur le sujet afin de pouvoir mieux soutenir les patients et à leur entourage, et ne pas se sentir piégé dans la demande d'un patient en souffrance qui peut prendre les soignants en otage et les faire basculer de l'empathie à la sympathie, potentielle source de dérives.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med. 2001 May 31;344(22):1688-700.
- (2) Le Forestier N, Sclérose latérale amyotrophie : de la théorie à la pratique diagnostique. act.med.int-neurologie. 2002 mai ; 3(5).
- (3) Soriani H, Desnuelle C. Épidémiologie de la SLA. Rev Neurol. 2009 Aug ; 165 : 627-640.
- (4) Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis. 2009 Feb 3;4:3.
- (5) Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. Eur J Neurol. 2008 Nov;15(11):1245-51.
- (6) Association pour la recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique. [Consulté le 11/01/2018]. Disponible sur : www.arsla.org
- (7) Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Neuromuscular Group. 2012 march
- (8) La FDA a approuvé l'indication de l'EDARAVONE dans la SLA. [Consulté le 12/08/2017]. Disponible sur <https://www.arsla.org/actus/fda-a-approuve-lindication-de-ledaravone/>.
- (9) HAS. Prise en charge des personnes atteinte de sclérose latérale amyotrophique. [Consulté le 23/02/2018] disponible sur : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf
- (10) Pradat PF, Dupuis luc. Traitements de la SLA : actualités en 2014 et perspectives. Presse Med. 2014;43:595–602.
- (11) Couratier P. Sclérose Latérale Amyotrophique. Revue du Praticien 2016 ; vol 66 : 555-571.
- (12) Chio A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neural 2017; 16: 144-57

- (13) Lehericey G, Le Forestier N, Dupuis L, Gonzalez-Bermejo J, Meininger V, Pradat PF. Prise en charge nutritionnelle dans la sclérose latérale amyotrophique : un enjeu médical et éthique. *Presse Med.* 2012;41(6):560-74.
- (14) Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011;(1):CD004030
- (15) Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ : Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006 ; 5 : 140-7
- (16) Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF. Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016 Mar;87(3):280-6.
- (17) Vianello A, Arcaro G, Palmieri A, Ermani M, Braccioni F, Gallan F, et al. Survival and quality of life after tracheostomy for acute respiratory failure in patients with Amyotrophic lateral sclerosis. *J Crit Care* 2011;26(3)
- (18) Tagami M, Kimura F, Nakajima H, Ishida S, Fujiwara S, Doi Y, et al. Tracheostomy and invasive ventilation in Japanese ALS patients : decision-making and survival analysis: 1990- 2010. *J Neurol Sci* 2014;344(1–2):158–64
- (19) Lévêque N. Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de la sclérose latérale amyotrophique ? *Rev Neurol.* 2006;162 Suppl 2:4S269-4S272.
- (20) A van Es M, Hardiman O, Chio A. Amyotrophic lateral sclerosis. 2017. *Lancet* ; 390: 2084–98
- (21) Beydon L, Pelluchon C, Beloucif S. Fin de vie, euthanasie et suicide assisté : une mise au point de la société Française d'anesthésie et de réanimation. *Ann Fr Anesth.* 2012 Sept ;31(9) :694-703
- (22) Bellamy V, Beaumel C. Insee -Statistiques d'état civil sur les décès en 2012-2013.
- (23) Observatoire de la Fin de Vie. Rapport 2011. Fin de vie : un premier état des lieux.
- (24) Observatoire de la Fin de Vie. Rapport mars 2013. Vivre la fin de sa vie chez soi
- (25) IFOP. Les Français et la mort en 2010. [Consulté le 24/12/2017] disponible sur : http://www.ifop.fr/media/poll/1283-1-study_file.pdf

- (26) France. Loi n°99-477 du 9 juin 1999 visant à garantir le droit à l'accès aux soins palliatifs [consulté le 01/02/2018] disponible sur : <http://www.legifrance.gouv.fr>
- (27) France. Loi n°2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé [consulté le 01/02/2018] disponible sur : <http://www.legifrance.gouv.fr>
- (28) France. Loi n°2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie [consulté le 01/02/2018] disponible sur : <http://www.legifrance.gouv.fr>
- (29) France. Loi n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie [consulté le 01/02/2018] disponible sur : <http://www.legifrance.gouv.fr>
- (30) Boisseau N. Euthanasie et soins palliatifs aux Pays-Bas. Presse Med. 2004 Mars ; 33 (6) : 368-372
- (31) Scafer A. Physician assisted suicide. Int J Law Psychiatry. 2013 Sep-Dec;36(5-6):522-31
- (32) FILSAN. Filière de Santé Maladie Rares Sclérose Latérale Amyotrophique et Maladie du Neurone Moteur. [Consulté le 17/05/2017]. Disponible à partir de l'URL : <http://portail-sla.fr/>
- (33) HAD hôpital à domicile Nantes et région [Internet]. [cité 29 nov 2017]. Disponible sur : <http://www.had-nantesetregion.fr/>
- (34) Danel Brunaud V, Touzet L, Chevalier L Ethical considerations and palliative care patient swith amyotrophic lateral sclerosis, Rev Neurol.2017 May ;173 : 300-307
- (35) Laval G, Villard ML, Liatard K. Demandes persistantes d'euthanasie et pratiques euthanasiques masquées : est-ce si fréquent ? Étude rétrospective sur 5 ans en Centre hospitalo-universitaire à propos de 65 patients pour lesquels une demande d'euthanasie a été exprimée. Med Pal 2007; 6: 88-98
- (36) Guirimand F, Dubois E, Laporte L. Souhait de mourir et demande explicite d'euthanasie dans un hôpital de soins. Med Pal.2015 ; 549
- (37) Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-philipsen BD. Euthanasia and physician-assisted suicide in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. J Neurol. 2014 Oct;261(10):1894-901

- (38) Albert SM, Rabkin JG. Wish to die in end-stage ALS. *Neurology*. 2005 Jul 12; 65(1): 68–74.
- (39) Chochinov HM, Wilson KG, Enns M, et al. Desire for death in the terminally ill. *Am J Psychiatry*. 1995;152:1185–1191.
- (40) Veldink JH, Wokke JHJ, van der Wal G. Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands. *N Engl J Med*. 2002;346:1638–44.
- (41) Krivickas LS, Shockley L. Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 1997 Oct;152 Suppl 1:S82-9
- (42) Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015 Apr ;14(4) : 435-442
- (43) Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman. Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2001;2:159–64
- (44) Ganzini L, Silveira MJ, Johnston WS Predictors and Correlates of Interest in Assisted Suicide in the Final Month of Life Among ALS Patients in Oregon and Washington. *J Pain Symptom Manage*. 2002 Sep;24(3):312-7
- (45) Ganzini L, Johnston WS, McFarland BH, et al. Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide. *N Engl J Med* 1998;339:967–973
- (46) Ganzini L, Goy ER, Dobscha SK (2008) Prevalence of depression and anxiety in patients requesting physicians' aid in dying: cross sectional survey. *BMJ*. 2008 Oct 7;337:1682
- (47) Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, et al. Les enjeux de la Loi Léonetti : participation des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique à une discussion anticipée sur la réanimation respiratoire et les soins de fin de vie. *Rev Neurol*. 2009 ; 165 : 170-7
- (48) Wallace VC, Ellis CM, Burman R et al. The evaluation of pain in amyotrophic lateral sclerosis: a case controlled observational study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014 Dec;15(7-8):520-7

- (49) Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008 Jul 16;(3)
- (50) Colpert A. SLA et Douleur : étude de cohorte rétrospective sur 5 ans au sein de l'Hôpital à Domicile de Nantes et création d'un outil d'aide pour les soignants [Thèse de Doctorat d'université de Médecine]. Nantes ; 2017
- (51) Roy D, Rapin CH. À propos de l'euthanasie. *Eur J Palliative Care* 1994 ; 1 : 57-9
- (52) Meininger V. Approches éthiques de la sclérose latérale amyotrophique, in Emmanuel Hirsch, *Traité de bioéthique*, ERES « Poche - Espace éthique », 2010 : 301-314.
- (53) Benditt JO, Smith TS, Tonelli MR. Empowering the individual with ALS at the end-of-life: disease-specific advance care planning. *Muscle Nerve*.2001;24:1706–09.
- (54) Ezekiel J, Emanuel MD, Diener L. Attitudes and Desires Related to Euthanasia and Physician-Assisted Suicide Among Terminally Ill Patients and Their Caregivers. *JAMA*. Nov 2000;284(19):2460-2468
- (55) Anthony L. Back, MD, Jeffrey I. Wallace, MD, Physician-Assisted Suicide and Euthanasia in Washington State Patient Requests and Physician Responses. *JAMA*. 1996;275(12):919-925

ANNEXE

Annexe N° 1 : Indice de Karnofsky :

Capable de mener une activité normale	100%	Normal, pas de signe de maladie
	90%	Peut mener une activité normale, symptômes mineurs de la maladie, totalement autonome
	80%	Peut mener une activité normale, mais avec effort, symptômes ou signes mineurs, totalement autonome
Incapable de travailler, capable de vivre chez lui et d'assumer ses besoins personnels, une assistance variable est nécessaire	70%	Peut se prendre en charge, incapable de mener une activité normale, autonome mais à stimuler
	60%	Nécessite une aide occasionnelle, mais peut prendre en charge la plupart des besoins, semi-autonome
	50%	Nécessite une aide suivie et des soins médicaux fréquents, semi-autonome
	40%	Handicapé, nécessite une aide et des soins particuliers
Incapable de s'occuper de lui-même, nécessite des soins hospitaliers ou l'équivalent	30%	Sévèrement handicapé, dépendant
	20%	Très malade, soutien actif, absence totale d'autonomie
	10%	Moribond, processus fatal progressant rapidement

Annexe N°2 : tableau récapitulatif des résultats :

		Patient SLA non demandeur d'euthanasie (n=43)	Patient SLA demandeur d'euthanasie (n=10)	p
Sexe	Femme	21	3	0.47
	Homme	22	7	
Age diagnostic		63	62	0.62
Age prise en charge HAD		66	63	0.56
Nombres de jours en HAD		164.3	90.5	0.07
Age de décès		68	64	0.40
Formes de SLA	Bulbaire	15	4	0.99
	Spinale	6	1	
	Mixte	1	0	
	Familiale	2	0	
Trouble de l'élocution		22	9	0.064
Trouble cognitif		5	0	0.57
Complication cutanée		10	1	0.66
Douleur		27	10	0.02
Autonomie	20%	11	4	0.68
	30%	19	3	
	40%	11	2	
	50%	2	1	
Matériel	VNI	22	3	0.30
	GPE	27	3	0.47
	Trachéotomie	2	0	1
	SAD	5	3	0.16
Traitements	Antidépresseur	11	5	0.15
	Sédatif	20	8	0.08
	Hypnotique	13	5	0.28
Directives anticipées	Non présente	25	0	0.002
	Evoquée	3	1	
	Rédigée	15	9	
Décès	Domicile	18	4	0.70
	Hospitalier	13	5	
Aidants présents à domicile		36	7	0.38

Vu, le Président du Jury,

Professeur Julien NIZARD

Vu, le Directeur de Thèse,

Docteur Jean-Francois
ALLARD

Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur Pascale JOLLIET

**SLA et demande d'euthanasie : étude rétrospective de cohorte en Hôpital A
Domicile de Nantes entre janvier 2011 et décembre 2016.**

RESUME

- Introduction : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une atteinte du motoneurone, qui entraîne une paralysie progressive jusqu'au décès du patient. Cette maladie est incurable et est souvent au centre des débats sur la fin de vie. En effet contrairement à certains pays limitrophes qui légifèrent sur l'euthanasie, la France continue à débattre sur ce sujet. Certaines études à l'étranger portent sur ces patients SLA souhaitant mourir mais aucune étude en France n'a étudié cette population particulière de soins palliatifs.
- Matériel et Méthode : Nous avons réalisé une étude monocentrique rétrospective sur les patients atteints de SLA pris en charge en HAD entre janvier 2011 et décembre 2016. Nous avons comparé les patients atteints de SLA demandant l'euthanasie et ceux n'ayant pas demandé l'euthanasie. Puis nous avons comparé nos données à la littérature.
- Résultats : Sur 53 patients SLA pris en charge en HAD, 10 avaient demandé l'euthanasie à l'équipe soignante (18,9%). La première cause évoquée semble être la perte de sens de la vie vécue (60%), suivie par la dégradation physique devenue insupportable (20%) et la détresse psychologique (20%). Les patients SLA demandeurs d'euthanasie étaient significativement plus douloureux ($p=0.02$) mais la douleur physique n'était pas au centre de la demande d'euthanasie. Ils rédigent aussi plus leurs directives anticipées ($p=0.002$) en vue d'empêcher un acharnement thérapeutique que le reste de la population SLA. Nous n'avons pas mis de différence significative entre le sexe, l'âge de diagnostic et de décès, la forme de SLA, le matériel à domicile, l'entourage à domicile, la présence de troubles de l'élocution, l'autonomie et les traitements (antidépresseurs, anxiolytiques, sédatifs).
- Conclusion : Cette étude montre que certains patients atteints de SLA sont demandeurs d'euthanasie avec des profils différents et des raisons auxquelles il est difficile parfois d'apporter des solutions. Il est important de sensibiliser sur le sujet afin de pouvoir mieux soutenir les patients et leur entourage et ne pas se sentir en difficulté par la demande d'un patient SLA en souffrance.

MOTS-CLES

Sclérose latérale amyotrophique (SLA), Hôpital à domicile (HAD), euthanasie, fin de vie, soins palliatifs