

DOCUMENTATION

ACCOMPAGNEMENT DES FORMES AVANCÉES ET DE LA FIN DE VIE AU COURS DE LA MALADIE DE HUNTINGTON

Document réalisé par
Le Centre de Référence sur la Maladie de Huntington
Avec le concours des associations de patients



ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Au fil de son évolution, la maladie de Huntington entraîne un état de dépendance et justifie une réflexion dynamique sur l'accompagnement des patients du fait de leur perte d'autonomie et de la perspective de la fin de vie. L'objectif de ce travail collectif n'est pas de délivrer une méthode, applicable à tous ni une liste exhaustive des bonnes pratiques. Nous proposons de partager avec les familles et les soignants quelques pistes utiles: des aspects cliniques importants à connaître pour faciliter la prise en charge, le rappel du cadre légal dans lequel ont lieu les discussions sur la finalité des soins, et enfin quelques informations sur les dispositifs et les aides permettant d'accompagner un patient en fin de vie.



LES ASPECTS CLINIQUES DE L'ACCOMPAGNEMENT

Des caractéristiques à ne pas méconnaître

Une maladie génétique

La maladie de Huntington étant une maladie génétique, certains accompagnants familiaux sont concernés par le risque de développer eux-mêmes la maladie un jour ou de devoir accompagner une autre personne plus tard.

La fin de vie d'un proche atteint de MH et les décisions médicales qui vont être prises à cette occasion peuvent alors être vécues comme l'anticipation d'un autre deuil.



ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Les troubles psychiatriques et comportementaux :

Ils sont fréquents et doivent toujours être pris en charge car ils nuisent à la qualité de vie des patients et ont un retentissement majeur sur l'entourage familial et les aidants professionnels.

L'irritabilité et l'agressivité :

Peuvent survenir à tous les stades de la maladie et sont parfois l'ultime mode d'expression d'un patient à un stade évolué.

Elles conduisent souvent, en l'absence de résolution, à des ruptures car elles accélèrent l'épuisement des familles tout en contribuant à la difficulté de voir aboutir certaines demandes d'admission en établissement médico-social.



Leur prise en charge comporte presque toujours des traitements médicamenteux : l'intérêt des neuroleptiques est important mais la place des antidépresseurs et des régulateurs de l'humeur n'est pas négligeable car un syndrome anxio-dépressif peut s'exprimer par l'apparition ou la recrudescence des troubles du caractère.

Le cadre institutionnel contribue à contenir l'irritabilité en sécurisant les patients les plus anxieux. Parfois, l'irritabilité peut aussi être liée à un inconfort provoqué par une complication organique et être résolutive avec le traitement du phénomène causal.

Enfin, il ne faut pas négliger dans la survenue des troubles du comportement, les causes psychologiques parfois difficiles à retrouver (changement d'habitudes, de personnel, d'environnement) contribuant à créer une situation anxiogène pour le patient.

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

L'inflexibilité:

Il s'agit d'un symptôme caractéristique dans la MH, provoquant une difficulté à s'adapter aux changements, mêmes minimes (comme un changement d'équipe). Les obsessions qui y sont liées peuvent engendrer une anxiété intense et il faut en tenir compte. Idéalement, une grande flexibilité du personnel et de la famille devrait répondre à l'inflexibilité des patients et à leur difficulté à s'adapter aux changements. Se donner du temps, revenir plus tard, mettre le patient en confiance peut permettre de différer une activité ou un soin (toilette, habillage) que le patient n'est pas immédiatement en mesure d'accepter.



Les troubles anxio-dépressifs :

Ils existent aussi à des stades avancés de la maladie mais les dépister devient plus difficile lorsque les troubles de la communication s'aggravent. En l'absence d'expression verbale de la tristesse ou de l'anxiété d'autres signes peuvent les traduire (irritabilité, refus alimentaire, agitation, troubles du sommeil...).

Les symptômes psychotiques:

Il peut arriver qu'un patient ait des idées délirantes (de mécanismes variables) et /ou des hallucinations. Compte tenu du retentissement de ce type de symptômes, pourvoyeurs d'anxiété sévère et de trouble du comportement, il faut les traiter (neuroleptiques +/- traitement d'un trouble de l'humeur si dépression liée)

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Les mouvements choréiques

Parfois, malgré un traitement médicamenteux antichoréique bien conduit, l'intensité des mouvements anormaux impose des mesures de protection pour éviter des blessures (matelas au sol, lits sécurisés..).

La contention n'est pas recommandée car elle est mal tolérée par les patients et a tendance au contraire à augmenter les mouvements. Il faut aussi songer à protéger les intervenants de coups, le plus souvent involontaires, par la meilleure connaissance de la maladie et la gestion des conflits liés à l'opposition du patient.



Les troubles du langage et de la compréhension

Les possibilités d'expression d'un patient ne sont pas le reflet exact de son niveau de compréhension. Un patient, même mutique, ne doit jamais se trouver en une position de simple spectateur dans une discussion le concernant. Pour favoriser la communication on peut utiliser des épreuves de désignation ou de choix multiples, et éventuellement des images et des codes, mais afin de favoriser aussi la communication non verbale, il est nécessaire de porter une grande attention aux affects (expression du visage, tonalité de la voix..).

Les troubles de déglutition, les fausses routes Et les troubles nutritionnels

L'équilibre nutritionnel est souvent compromis au cours de la MH, en raison de troubles métaboliques incomplètement élucidés qui peuvent provoquer un amaigrissement et nécessiter une majoration de la ration calorique, mais aussi en raison de la survenue de troubles de la déglutition pourvoyeurs de fausses routes.



L'introduction de collations, le fractionnement des repas, un travail constamment réévalué sur les textures, l'attention portée au goût des aliments, l'éviction des facteurs de distraction favorisant les fausses routes, vont permettre de favoriser le maintien de la voie orale plus longtemps possible.

La mise en place d'une sonde de gastrostomie per endoscopique (GPE), peut être discutée dans différentes situations, essentiellement en fonction de:

- la fréquence des fausses routes,
- la récurrence des épisodes d'infection pulmonaire,
- l'état nutritionnel (amaigrissement sévère, carences),
- l'état d'hydratation,
- la nécessité de poursuivre certains médicaments (antiépileptiques par exemple),
- l'allongement excessif du temps des repas, épuisant le patient
- la dysphagie et l'apraxie buccofaciale sévère,
- la perception inconfortable de la faim.

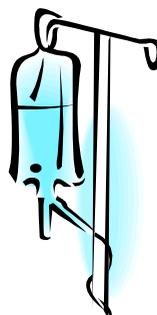
ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Chaque décision sera prise de façon individuelle en fonction du contexte et des souhaits du patient (ou s'il ne peut les exprimer d'éventuelles directives anticipées).

Pour que la décision soit la plus adaptée possible, il faudra qu'elle ne soit perçue par le patient et son entourage ni comme un acharnement thérapeutique, ni comme un arrêt prématuré des soins, mais comme une façon d'assurer un meilleur confort.

Le maintien d'apports per os, respectant les mesures de prudence antérieures, est souhaitable si le patient manifeste du plaisir à manger. Il permet notamment de maintenir un temps social avec l'équipe soignante au moment du repas.

Dans les cas fréquents où le dispositif de GPE n'est pas choisi, il existe d'autres façons d'assurer le confort du patient (hydratation percutanée par exemple).



ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Les douleurs

Elles sont toujours difficiles à apprécier, nécessitent une attention constante et ne sont souvent exprimées que par une modification de l'état clinique (agitation, cris, majoration de la chorée...). Elles ne sont pas souvent liées à la maladie elle-même mais plutôt secondaires à l'état de dépendance (postures inconfortables, appuis prolongés, fécalome, soins d'escarres...) ou à des événements non prévisibles, douloureux et souvent curables (fracture, péritonite...).



L'absence fréquente de plainte exprimée

Les patients atteints de MH se plaignent rarement, même lorsqu'ils ont encore des capacités de communication verbale. Il faut être attentif à tout signe, même indirect, de souffrance. L'augmentation des mouvements choréïques, la recrudescence des sueurs, l'apparition d'une agitation ou la majoration des troubles du caractère doivent faire rechercher une cause somatique source d'inconfort (posture inconfortable et douloureuse, fécalome...) pour la traiter.

Les troubles digestifs et les troubles salivaires

La constipation est fréquente et source d'inconfort. Elle est majorée par certains traitements (neuroleptiques, antidépresseurs), l'immobilisation et la déshydratation. Les premières mesures sont hygiéno-diététiques (hydratation, verticalisation, aliments favorisant le transit...), mais on doit souvent avoir recours, même ponctuellement à des traitements médicamenteux.



Il peut aussi y avoir des épisodes de diarrhées, à traiter ponctuellement et parfois des périodes de vomissements itératifs (sans rapport avec une maladie digestive particulière). Une évaluation des médicaments en cours est utile car une réduction ou une augmentation des neuroleptiques, en fonction des cas, peut aider à passer un cap difficile.

L'incontinence salivaire (provoquée par une mauvaise occlusion buccale, une hypersalivation, un défaut de déglutition), peut être très gênante et à l'origine de fausses routes. Des mesures thérapeutiques peuvent être envisagées (la scopolamine percutanée, l'atropine ou d'autres médicaments anticholinergiques peuvent être utiles mais il faut se méfier du risque iatrogène, en particulier des confusions induites).

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Le bruxisme

Il s'agit d'un symptôme très courant dans la MH, à l'origine de forts désagréments pour le patient et son entourage, et pourvoyeur de lésions dentaires aggravant un état buccal souvent précaire. Des gouttières protectrices sont parfois prescrites ; l'efficacité des injections de toxine botulique dans les masséters a été démontrée et il est utile de proposer ce traitement qui pourra être renouvelé tous les 3 ou 4 mois si besoin.



Les troubles végétatifs

Des troubles végétatifs aigus, parfois récidivants, peuvent survenir au cours de la MH : hyperthermie, déshydratation, et souvent crises d'hypertonie.

En l'absence de cause infectieuse, et après avoir éliminé un syndrome malin des neuroleptiques (rare) la prise en charge repose sur la mise en œuvre de traitements symptomatiques de confort (antipyrétiques, réhydratation, antalgiques...).

La place des rééducations

Une prise en charge en kinésithérapie est nécessaire, même aux stades avancés, en particulier pour entretenir les amplitudes articulaires et prévenir les rétractions. En l'absence de kinésithérapeute, des mobilisations passives et des étirements peuvent être réalisés par le personnel soignant ou la famille (comme le massage des points de contact pour la prévention des escarres).



La rééducation en orthophonie, indispensable pour lutter contre l'aggravation des troubles de la déglutition reste utile à des stades plus avancés de la maladie, même lorsque l'apraxie est sévère. Elle va faire appel à des méthodes plus passives lorsque la réalisation volontaire des consignes devient difficile ou impossible (par exemple, stimulation des mouvements automatiques de la langue et de la bouche).

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Les transferts en structure de soins aigus

Il peut exister de multiples complications nécessitant le transfert d'un patient de son lieu de vie vers une structure habilitée à délivrer des soins aigus.



Quelque soit le stade de la maladie, il faut toujours se poser la question de l'étiologie d'un événement aigu, de son caractère curable ainsi que du rapport bénéfice/risque lié à son traitement. Le recours à certains examens complémentaires peut se discuter dans le cadre des formes avancées et justifie une réflexion éthique globale.

Pour aider à cette réflexion, il est conseillé aux médecins qui vont intervenir dans une situation d'urgence de prendre contact avec les médecins habituels des patients et si possible des médecins spécialisés dans la maladie.

Lorsqu'une décision pour le traitement d'une complication très aiguë doit être prise en urgence sans avoir pu être anticipée, elle doit reposer en priorité sur le bien être du patient, être située dans l'évolution de la maladie et expliquée à la famille mais aussi aux équipes soignantes.

Dans certaines situations, va se poser la question d'une éventuelle réanimation. Cette décision prend en compte les réflexions du patient, son histoire médicale et personnelle ainsi que l'avis de sa famille.

La responsabilité reste toujours médicale, ne doit pas peser pas sur la famille et intervient après une discussion collégiale.

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

La place de la famille dans la prise en charge En structure de soin

Les connaissances que les familles ont développées au sujet de la maladie et ce qu'elles savent de leurs proches malades sont complémentaires des expériences des équipes soignantes. En effet, ces dernières sont habituées aux situations de dépendance, elles ont un recul indispensables mais souvent une moins bonne connaissance de la personnalité du patient et de la MH.



Il peut exister des divergences sur la bonne façon de s'occuper de quelqu'un et il est primordial de toujours entendre le point de vue des familles et de s'en inspirer sans négliger le rôle que l'inquiétude, le découragement et parfois la culpabilité peuvent jouer dans la survenue des tensions.

D'une manière générale, les compétences différentes des uns et des autres doivent converger vers une prise en charge professionnelle optimale.

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Le cadre de la loi relative au droit des malades et à la fin de vie

Les décisions relatives à l'arrêt des traitements médicaux visant à prolonger la vie se font dans le cadre législatif de la loi connue sous le nom de « loi Leonetti » (Tableau 1). Chaque cas est unique et les discussions avec l'équipe doivent avoir pour objectif de rendre le deuil acceptable. Lorsqu'un patient a donné des directives anticipées, il est primordial de lui faire savoir, ainsi qu'à sa famille, qu'il est libre de revenir sur ses propres décisions.

L'interdiction de l'obstination déraisonnable

Tout d'abord, la loi affirme, et pour la première fois, pour tous les malades (y compris ceux qui ne sont pas en fin de vie) l'interdiction de l'obstination déraisonnable. L'objectif est d'autoriser la suspension d'un traitement ou de ne pas l'entreprendre, si les résultats escomptés sont inopportuns, c'est à dire inutiles, disproportionnés ou se limitant à la survie artificielle du malade.

Affirmation du rôle de la personne de confiance :

Toute personne majeure peut désigner une personne de confiance qui le représentera auprès du médecin qui a obligation de recueillir son avis avant toute décision. Ce choix doit être notifié par écrit en mentionnant sur papier libre daté et signé, son nom et son adresse. Il n'y a pas de limite de temps et ce choix est révoquant à tout moment.

Les directives anticipées :

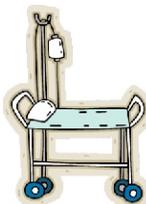
Toute personne majeure a le droit de rédiger des directives anticipées afin de témoigner de sa volonté dans l'éventualité où il ne serait plus en mesure de l'exprimer. Ces directives doivent être formulées sur un document écrit valable trois ans, daté et signé où figurent ses nom, prénom et date de naissance. Elles peuvent être modifiées à tout moment. Elles doivent être accessibles par le médecin et il est recommandé de les faire figurer dans le dossier médical. En aucun cas, ces directives anticipées ne peuvent contenir une demande d'euthanasie.

Tableau 1 : Loi n° 2005-370 du 22 avril 2005 relative aux droits des malades et à la fin de vie (Loi Leonetti)

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

LES DISPOSITIFS ET LES AIDES PERMETTANT D'ACCOMPAGNER UN PATIENT EN FIN DE VIE

Dans la maladie de Huntington, malgré le caractère évolutif inéluctable des symptômes, il n'est pas rare de se trouver face à des situations imprévisibles nécessitant un dialogue constant et une réévaluation fréquente de la prise en charge thérapeutique. Dans un climat en apparence stable une mort subite peut survenir, et a contrario, une situation jugée terminale peut s'améliorer pour une durée indéterminée.



Cette marge d'incertitude peut rendre les décisions thérapeutiques difficiles lorsque la maladie a beaucoup évolué, d'où l'importance d'une approche globale comme proposée par la société française de soins palliatifs (Tableau 2).

« Les soins palliatifs sont des soins actifs dans une approche globale de la personne atteinte d'une maladie grave, évolutive et terminale. Leur objectif est de soulager les douleurs physiques (...) et de prendre en compte la souffrance psychologique, sociale et spirituelle. (...) Ceux qui les dispensent cherchent à éviter les investigations et les traitements déraisonnables. Ils se refusent à provoquer intentionnellement la mort. Ils s'efforcent de préserver la meilleure qualité de vie jusqu'au décès et proposent un soutien aux proches en deuil (...) ». Société Française d'Accompagnement et de Soins Palliatifs (SFAP)

Tableau 2 : Définition des soins palliatifs

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

L'accompagnement d'un patient atteint de MH par sa famille nécessite une organisation souvent mise en place sur plusieurs années pour répondre à l'aggravation progressive de la dépendance (aides de vie professionnelles, séjours de répit, aménagement du logement).

La fin de vie va nécessiter un renforcement des aides existantes et l'intervention de dispositifs spécifiques dans un cadre hospitalier ou sur le lieu de vie habituel (domicile ou institution). L'objectif des soins palliatifs est d'aider à la mise en place de mesures efficaces pour le confort, la lutte contre la douleur, la prise en charge des difficultés d'alimentation (Tableau 3).



L'organisation à domicile repose en général sur un entourage familial impliqué dans le projet et dans un environnement favorable à la mise en place des soins (accessibilité du logement, disponibilité des professionnels intervenant au domicile).

Lorsqu'un aidant familial décide d'interrompre son activité professionnelle pour accompagner son proche en fin de vie, il peut avoir recours à un congé de solidarité familiale (d'une durée de 3 mois renouvelable une fois), non rémunéré. Pour les titulaires de ce congé de solidarité familial, les demandeurs d'emploi indemnisés ou les personnes ayant réduit ou suspendu leur activité professionnelle, il est possible dans certains cas de bénéficier d'une allocation journalière d'accompagnement d'une personne en fin de vie pendant une durée maximum actuellement de 21 jours (42 jours pour un arrêt de travail à temps partiel). Cette allocation est versée par la CPAM. Il est toujours utile de se rapprocher de son employeur pour savoir comment réduire ou suspendre son activité professionnelle pour accompagner un proche, compte tenu de la variabilité des conventions collectives.

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON



Il n'y a pas de cloisonnement entre les différents modes d'organisation des soins. La prise en charge peut alterner entre la ville et l'hôpital par le biais d'hospitalisations de courtes durées pour des soins ou des réajustements de traitement ou encore des séjours de répit.

Lexique tableau 3:

USP : Unité de soins Palliatifs ;

EMSP : Equipe Mobile de Soins Palliatifs ;

HAD : Hospitalisation à Domicile ;

RASP : Réseau d'Accompagnement et de Soins palliatifs ;

PCH : Prestation de compensation du Handicap ;

APA : Allocation Personnalisée pour l'Autonomie ;

FNASS : Fonds National d'Action Sanitaire et Sociale ;

CPAM : Caisse Primaire d'Assurance Maladie ;

MAS : Maison d'Accueil Spécialisée ;

EHPAD : Etablissement d'Hébergement pour Personnes âgées Dépendantes

ACCOMPAGNEMENT - MALADIE DE HUNTINGTON

Comment s'organisent les soins palliatifs en milieu hospitalier ?

Unités de soins palliatifs (USP)

Les USP sont destinées à procurer un cadre spécialisé pour l'accompagnement de la fin de vie .Des séjours en accueil temporaire pour un répit familial ou pour résoudre des « crises » liées à des symptômes nouveaux y sont également possibles.

Equipes mobiles de Soins Palliatifs (EMSP)

Les EMSP peuvent intervenir au sein d'un hôpital, dans des services hospitaliers de médecine ou de chirurgie les sollicitant pour l'accompagnement d'un patient hospitalisé. Elles proposent une aide à la mise en place des soins palliatifs dans un service non spécialisé, facilitent l'orientation éventuelle vers une USP ou encore aident à l'organisation des soins sur le lieu de vie habituel après hospitalisation.

Comment s'organisent les soins palliatifs sur le lieu de vie habituel ?

A domicile

Les soins quotidiens peuvent être organisés avec des professionnels libéraux, des services de soins infirmiers, ou encore dans le cadre d'une HAD. La coordination des soins peut être assurée à plusieurs niveaux : grâce au médecin traitant, au médecin coordinateur de l'HAD ou encore en ayant le recours à un réseau d'accompagnement et de soins palliatifs (RASP) soutenant familles et professionnels au contact des patients. Le lien ville-hôpital est important dans cette prise en charge car une organisation à domicile n'exclut pas une hospitalisation ou un accueil temporaire en USP. Le financement des aides de vie repose sur le renforcement des prestations déjà en place pour le maintien à domicile (PCH, APA). On peut aussi avoir recours au FNASS, par le biais de la CPAM pour financer des aides supplémentaires à domicile.

En institution (MAS, EHPAD)

Pour les résidents des établissements médico-sociaux, les soins du quotidien sont assurés par les équipes de l'institution, et la coordination médicale par leurs médecins référents. Cependant, la spécificité de la fin de vie justifie souvent l'intervention de ressources extérieures, en particulier d'un RASP ou d'une EMSP (particulièrement si l'établissement se situe dans un groupe hospitalier).

Tableau 3 : Possibilités de prise en charge en fonction du lieu

LIENS UTILES

N° VERT 0811 020 300

« Accompagner la fin de vie, s'informer, en parler »
ligne destinée au grand public et aux professionnels

Répertoire national des ressources de la Société Française
d'Accompagnement et de Soins Palliatifs : www.sfap.org

Portail Soins palliatifs :
www.portail-soins-palliatifs.org

Cette brochure a été réalisée en juin 2012 à titre d'information afin d'apporter de premiers éléments de réponse. Elle n'est pas exhaustive.

Nous conseillons aux personnes concernées de prendre contact avec les organismes cités afin d'obtenir de plus amples renseignements.

ONT PARTICIPE A L'ELABORATION DE CE DOCUMENT :

Centre de référence sur la maladie de Huntington :

Dr Ph. Chemouilli, Dr K. Youssov, Dr P. Charles, Melle A. Diat,
Mme D. Delbos, Pr AC Bachoud-Lévi.

l'Association Huntington Avenir

Centre d'Affaires Montbertrand
BP 24 - 38230 CHARVIEU
Tel: 04 78 32 02 85 Fax: 04 37 42 50 15
contact@huntingtonavenir.net
Madame Françoise CHORAIN

