

**Circulaire DHOS/O/DGS/SD 5 D/DGAS n° 2002-229 du 17 avril 2002 relative à l'organisation des soins pour la prise en charge des patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique (ou maladie de Charcot) et comportant un appel d'offres pour les premiers centres de compétence ou de référence dans le cadre d'une enveloppe exceptionnelle de 1,5 million d'euros (10 millions de francs)**

17/04/2002

La ministre de l'emploi et de la solidarité, le ministre délégué à la santé à Mesdames et Messieurs les préfets de région (directions régionales des affaires sanitaires sociales [pour information]) ; Mesdames et Messieurs les préfets de département (directions départementales des affaires sanitaires et sociales [pour information]) ; Mesdames et Messieurs les directeurs des agences régionales de l'hospitalisation (pour attribution et diffusion)

**I. - RAPPELS**

La sclérose latérale amyotrophique (ou maladie de Charcot) est une maladie neuro-dégénérative dont l'incidence est de 2 à 4 personnes pour 100 000 et dont la prévalence est de 7 à 10 personnes pour 100 000. L'âge moyen des personnes malades est de cinquante-cinq ans, mais semble diminuer. L'homme est un peu plus touché que la femme (1,5/1). 5 à 10 % des cas ont un caractère familial.

Le diagnostic repose principalement sur des données cliniques. L'électromyogramme est un examen complémentaire utile, notamment pour le diagnostic différentiel.

Cette maladie, liée à une dégénérescence progressive de tous les neurones moteurs constituant les deux étages de la voie pyramidale, associe dans un ordre variable, mais avec une aggravation constante et sans rémission :

- un syndrome spinal (atteinte des motoneurones de la moelle épinière) : paralysie progressive des membres, de la statique axiale (tenue du tronc et de la tête) et de la musculature respiratoire ;
- un syndrome bulbaire (atteinte des motoneurones du tronc cérébral) : perte progressive de la parole et des possibilités d'alimentation par voie orale (troubles de la mastication et de la déglutition) ;
- un éventuel syndrome d'irritation pyramidale : contractures spastiques ;
- un éventuel syndrome pseudo-bulbaire, avec crispations du bas du visage et mimique de rire non maîtrisable (spasmodique), mal interprétée par les interlocuteurs et douloureusement vécue par le patient qui ne peut corriger son expression par la parole.

Au handicap croissant de façon inexorable (mouvements, positionnements, communication, alimentation, respiration) et à la dépendance engendrée s'ajoutent d'autres symptômes pénibles : fasciculations et crampes musculaires, grande fatigabilité, douleurs articulaires et péri-articulaires, amaigrissement par atrophie musculaire et hypercatabolisme, écoulement de salive par la bouche, troubles du transit, troubles vasomoteurs des extrémités, troubles du sommeil de causes multiples. Les fonctions supérieures sont habituellement respectées, mais la personne perd progressivement la faculté de s'exprimer par la parole et l'écriture. La souffrance psychique est souvent intense.

L'évolution naturelle aboutit à une paralysie totale et au décès, au terme d'une durée dont la médiane est de quarante mois (avec des extrêmes de quelques mois à plus de dix ans selon les formes évolutives).

En dépit des efforts de la recherche, il n'y a pas à ce jour de traitement curatif déterminant. Les mois ou années de cette maladie, vécue au domicile, nécessitent donc un accompagnement thérapeutique pluridisciplinaire actif et continu de nature essentiellement palliative : lutte contre chacun des symptômes, recherche de compensations de tous les aspects du handicap (moteurs, posturaux, communication, alimentation, respiration), soutien psychologique personnel et familial, mesures traitant la dépendance (aides techniques, aides humaines). Une gastrostomie est fréquemment proposée. Certains malades sont engagés dans une survie par mise en oeuvre d'une ventilation par voie invasive (trachéotomie), en état de dépendance totale à tous égards. Enfin, au-delà du décès de la personne malade, le travail de deuil des proches qui ont vécu avec elle cette progression difficile et inexorable est réputé difficile.

**II. - PROBLÉMATIQUE ET BESOINS**

L'approche de la SLA peut être déclinée en six thèmes : recherche ; enseignement, formation ; conditions du diagnostic ; suivi continu et interdisciplinaire, médical, technique, psychologique, social ; vie quotidienne et famille ; questionnements éthiques quant aux gestes de suppléance vitale et aux modalités décisionnelles.

Les problèmes que connaissent les personnes et les familles confrontées à cette maladie sont les suivants :

- errance et retard diagnostiques fréquents et douloureusement vécus ;
- conditions d'annonce du diagnostic insuffisamment accompagnées ;
- difficultés d'accès à l'indispensable interdisciplinarité tout au long de l'évolution ;
- méconnaissance relative de la maladie et des réponses professionnelles à mettre en oeuvre de la part de certains intervenants sanitaires, sociaux ou administratifs ;
- inadéquation de certaines conditions de séjours hospitaliers ;
- lourdeur du handicap au quotidien et difficultés d'accès aux aides techniques et humaines indispensables au domicile ;
- décompensation des proches devant le caractère insupportable de la situation.

Par ailleurs, la spécificité des compétences exigées des professionnels et les conditions de réalisation de la recherche supposent un regroupement des patients et/ou des données afin d'atteindre les seuils de « masse critique » nécessaire.

Compte tenu des aspects multiples de la maladie et de ses conséquences, les personnes souffrant de sclérose latérale amyotrophique nécessitent d'être suivies, en concertation avec leur médecin traitant, par des professionnels de compétences diverses : neurologue, pneumologue, médecin physique et de réadaptation, gastro-entérologue, ORL, masseur-kinésithérapeute, orthophoniste, ergothérapeute, appareilleur, diététicien, infirmier, psychologue, équipe de soins palliatifs et d'accompagnement, travailleur social...

C'est l'accès à la pluridisciplinarité et l'expérience des professionnels qui permettront une meilleure prise en charge.

Enfin, les soins étant réalisés à domicile, la prise en charge doit intégrer l'objectif du maintien à domicile et de facilitation de la vie quotidienne, dès le début du suivi. Le suivi sur le lieu de vie par des professionnels expérimentés deviendra en outre d'autant plus indispensable qu'avec l'évolution de la maladie et de la dépendance fonctionnelle ou sanitaire (assistance respiratoire), les problèmes sont de plus en plus complexes, et que les déplacements au centre de consultation hospitalier deviennent plus difficilement réalisables et moins bien acceptés.

### **III. - structuration des soins et services à offrir aux personnes et familles frappées par la sclérose latérale amyotrophique**

La prévalence de la maladie est de 4 000 à 6 000 personnes en France. Le suivi en consultation hospitalière doit faire avancer la recherche et offrir à la personne malade les réponses interdisciplinaires adaptées. Cependant la SLA est une maladie vécue au domicile ; la personne et ses proches doivent y bénéficier d'un accompagnement professionnel.

Pour chaque malade il est ainsi nécessaire d'articuler un centre de compétence hospitalier, de dimension régionale, pour bilans spécifiques interdisciplinaires trimestriels, avec un suivi sur le lieu de vie en liaison directe avec les acteurs de proximité, libéraux ou hospitaliers. En plus de ce service de dimension régionale, quelques centres de compétence assurent une fonction de dimension interrégionale sous l'appellation de centre de référence, en particulier pour coordonner la recherche et servir de recours aux cas difficiles.

#### **1. Centres de compétence**

Localisé dans un établissement hospitalier, il est rattaché à un service de neurologie ou de médecine physique et de réadaptation.

Sa mission est quadruple :

- améliorer l'accès au diagnostic et accompagner l'annonce ;
- réunir et organiser l'interdisciplinarité nécessaire au suivi de ces situations cliniques complexes et continuellement évolutives ;
- assurer le transfert de connaissances et de savoir-faire auprès des acteurs de proximité et la mise en oeuvre des moyens nécessaires sur le lieu de vie ;
- participer à la collecte des données et aux programmes de recherche gérés par les centres de référence.

Pour garantir le caractère adapté de la réponse, la « file active » de chaque centre de compétence a été fixée à un minimum de cinquante patients par centre. Cette « file active » est définie comme étant le nombre de personnes souffrant de sclérose latérale amyotrophique revues à une fréquence moyenne de quatre fois par an par le centre.

Pour remplir sa mission, le centre de compétence doit s'engager à assumer les fonctions suivantes :

##### **1.1. Améliorer l'accès au diagnostic et accompagner l'annonce**

<https://affairesjuridiques.aphp.fr/textes/circulaire-dhosodgssd-5-ddgas-n-2002-229-du-17-avril-2002-relative-a-lorganisation-des-soins-pour-la-prise-en-charge-des-patients-souffrant-de-sclerose-laterale-amyotrophique-ou-maladie-d/>

Contribuer à raccourcir le délai précédant le diagnostic, en liaison avec les spécialistes libéraux :

- en formant (au travers des EPU) les médecins généralistes selon la « pédagogie du doute ». Il ne s'agit pas tant de vouloir leur donner la capacité d'établir le diagnostic que celle d'être mis en éveil par des signes devant lesquels ils doivent orienter le malade vers une consultation spécifique ;
- en organisant des séances de formation tournées vers les autres intervenants médicaux (rhumatologues, ORL) les plus à même de rencontrer le malade du fait des signes d'entrée dans la maladie les plus fréquents.

Affirmer-confirmer le diagnostic, ce qui suppose le plateau technique adéquat.

Accompagner l'annonce du diagnostic, faite par le médecin lors de plusieurs consultations relativement rapprochées, de façon structurée et personnalisée, avec accompagnement psychologique et possibilité de rencontre du milieu associatif.

## **1.2. Organiser le suivi interdisciplinaire nécessaire**

Effectuer le suivi, soit dans le cadre d'une consultation pluridisciplinaire médicale, paramédicale et sociale, soit en hôpital de jour. Une synthèse interdisciplinaire des consultations individuelles est réalisée.

Améliorer la qualité des soins et services assurés au domicile (cf. point 3)

Assurer la possibilité d'un accueil adapté en hospitalisation, traditionnelle ou de semaine, pour la pratique de bilans, la maîtrise des symptômes ou des gestes spécifiques ne pouvant être effectués au centre hospitalier de proximité ; permettre si possible l'accueil d'un accompagnant.

Etre l'interlocuteur référent pour les correspondants « administratifs » (médecin-conseil, COTOREP, site pour la vie autonome, etc.).

Assurer une fonction d'interface avec le milieu associatif local.

Développer l'information du patient et aborder en temps utile la réflexion sur les choix, notamment les choix vitaux (à aborder avant la situation de crise aiguë), qu'il pourrait être amené à faire tout au long de sa maladie (gastrostomie, ventilation mécanique).

Organiser les soins palliatifs et l'accompagnement nécessaire de la phase ultime, ainsi que l'accompagnement du deuil des proches si cet accompagnement est nécessaire.

## **1.3. Assurer le transfert de connaissances et de savoir-faire auprès des acteurs de proximité et la mise en oeuvre des moyens nécessaires sur le lieu de vie**

Diffuser les protocoles de soins aux acteurs libéraux et hospitaliers pour faciliter leur intervention à domicile et lutter contre le handicap et la dépendance.

Apporter sur le lieu de vie les disciplines complémentaires nécessaires à la lutte contre le handicap et au traitement de la dépendance, le plus souvent par une intervention conjointe avec les acteurs libéraux.

Susciter la mise en oeuvre des recours sanitaires et sociaux nécessaires (par exemple, faciliter l'hospitalisation de proximité pour des actes ne justifiant pas la venue au centre de compétence, faciliter les démarches avec les équipes médico-sociales susceptibles d'intervenir à domicile : SSIAD, équipes d'évaluation des sites pour la vie autonome, auxiliaires de vie).

A cette fin, le centre de compétence portera une attention particulière à trois modalités complémentaires d'intervention :

- la réponse téléphonique aux appels des acteurs locaux libéraux ou hospitaliers ;
- le recours à la télésanté ;
- les déplacements au domicile, à son substitut ou en établissement sanitaire, de personnels du centre de compétence, avec l'accord du patient et des médecins libéraux ou hospitaliers concernés.

Ces déplacements peuvent se faire soit dans le cadre de missions ponctuelles (ordre de mission), soit dans le cadre d'une hospitalisation à domicile dont le centre de compétence serait doté, soit dans le cadre d'un réseau de santé.

Ce travail des personnels soignants et sociaux sur le lieu de vie et de soins du patient est indispensable pour permettre au centre d'assurer le transfert de savoir-faire et des interventions complémentaires en fonction des besoins du patient.

#### **1.4. Participer à la collecte des données et aux programmes de recherche**

Regrouper les données épidémiologiques locales afin de les transmettre au centre de référence.

Participer aux différentes formes de recherche en lien avec les centres de référence.

#### **2. Centre de référence**

En plus du rôle de centre de compétence, un centre de référence, de vocation interrégionale et relié par convention avec les centres de compétence de sa zone d'attraction, assume des fonctions de centralisation des données et de coordination de la recherche par l'élaboration ou la participation à des protocoles de recherche médicale et en soins infirmiers ou paramédicaux.

Il est responsable de la mise en place d'une démarche d'évaluation de l'ensemble de l'organisation.

Il est aussi une structure de recours pour les cas difficiles.

#### **3. Relations avec les acteurs locaux**

Acteurs libéraux.

Le médecin généraliste, le kinésithérapeute, l'orthophoniste, l'infirmier(e), les spécialistes locaux ont chacun leur place tout au long du cheminement thérapeutique. Leurs connaissances de la personne et de son milieu et leur présence quotidienne en font les acteurs et observateurs de première ligne.

Ces professionnels participent à l'élaboration du diagnostic et au suivi thérapeutique et s'appuient sur le centre de compétence pour des avis sur les prescriptions, les soins et les mesures de lutte contre le handicap. Ils suivent l'adaptation de ces mesures de lutte contre le handicap et assurent le soutien psycho-social du patient et la prévention des épisodes de décompensation psychologique ou d'épuisement familial.

Acteurs hospitaliers.

Les centres hospitaliers assurent les hospitalisations d'urgence. Il y est jugé ce qui doit relever du centre de compétence. Leur proximité en fait la structure privilégiée pour les accueils en séjour hospitalier de répit ou de relais.

Ces centres hospitaliers sont en lien avec les centres de compétence qui suivent les patients et peuvent bénéficier de la disponibilité téléphonique des professionnels du centre de compétence et de leur venue sur le terrain si nécessaire. Enfin l'hôpital est le lieu le plus indiqué pour un éventuel accueil en soins palliatifs, si le patient le souhaite.

#### **IV. - APPEL À CANDIDATURES. CALENDRIER**

Le ministère souhaite développer les centres de compétence et de référence SLA, et à cette fin, lance un appel à projets.

A partir de la date de publication de cette circulaire, les ARH avec l'appui des DRASS et des DDASS ont jusqu'au 15 mai 2002, délai de rigueur, pour faire parvenir leur dossier répondant aux principes inscrits dans cette circulaire.

Ceux-ci sont à adresser à la sous-direction O de la DHOS (Dr Tavé-Jeannin), ministère de l'emploi et de la solidarité, 8, avenue de Ségur, 75350 Paris 07 SP.

Chaque dossier comportera :

- l'identification de l'équipe et ses coordonnées ;
- la description du centre de compétence ou de référence, et son organisation avec les différents partenaires ;
- le projet médical ;
- les demandes de dotation et le plan de financement ;
- l'avis du directeur (avis de la CME et du CA si possible),
- l'avis de l'ARH.

Le programme d'identification et de soutien des établissements qui se mobiliseront pour répondre à cet appel à candidatures et qui demanderont à être reconnus comme centre de compétence ou centre de référence débutera en 2002. La priorité des dotations sera donnée aux demandes de moyens permettant une efficace liaison, avec transfert de savoir-faire, entre le centre de compétence et le lieu de vie. La répartition de l'enveloppe prévue à ce titre sera effectuée sur étude conjointe des projets par la DHOS et la DGS, après avis des ARH.

En 2002, l'enveloppe nationale s'élèvera à 1,5 M d'euros. Le choix des premiers centres retenus pour 2002 tiendra compte de l'expérience antérieure dans la prise en charge de la SLA et donnera la priorité aux projets à dimension interrégionale autour d'un centre de référence.

Vous voudrez bien m'indiquer toute difficulté pour la mise en oeuvre de cette circulaire.

Le directeur général de la santé, L. Abenhaim

Le directeur de l'hospitalisation et de l'organisation des soins, E. Couty

La directrice générale de l'action sociale, S. Léger