

## COMPTE RENDU DE LA REUNION DU 29 janvier 2011, 15<sup>ème</sup> CPLF, Lille

### SLA

#### Discussion sur l'évaluation des pratiques des centres SLA et les actions correctives

Les critères d'évaluation ont été établis lors de la réunion de coordination des centres SLA, à Strasbourg en 2009, selon les *Recommandations HAS 2005 (Rev Neurol)*, EFNS et *Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient Thorax*, 64, suppl. Les critères ont été envoyés sous forme de questionnaire à remplir aux responsables des centres SLA, suivis de 2 relances par voie électronique. 16 centres ont répondu, 3 n'ont pas répondu malgré les relances. Les réponses ont été complètes pour les centres répondeurs.

N'ont été discutés lors de la réunion que les points posant problème (cf Rapport de la coordination pour les items détaillés)

#### Bilan et surveillance respiratoire

Cinq centres ne surveillent pas tous les 3 mois la force des muscles respiratoires. Il est proposé de refaire des formations et d'inciter les centres à s'équiper si ces bilans ne peuvent être réalisés aux EFR. Se pose également le problème de la longueur de l'examen et de la codification des P<sub>lmax</sub>, P<sub>E</sub>max, et SNIP. Une action de lobbying du Groupe Fonction SPLF et de la SPLF pourrait être envisagé.

Il est rappelé que l'exploration musculaire n'a plus d'indication en routine chez les patients ventilés, en dehors de l'évaluation du débit de pointe à la toux.

#### Evaluation nocturne

40 % des centres n'effectuent pas régulièrement les oxymétries. L'intérêt de l'examen n'est pas évident pour certains centres, et l'acte n'est pas coté. Tous les prestataires ne le réalisent pas à domicile chez les patients non ventilés.

Il n'est pas non plus aisé d'obtenir des polygraphies ventilatoires en urgence pour 40 % des centres. La seule solution est d'obtenir des créneaux spécifiques, en soulignant l'urgence de ces examens chez les patients SLA. Il est important de sensibiliser les services de sommeil à l'urgence d'un diagnostic chez les patients SLA, que ce soit d'hypoventilation alvéolaire ou de SAS.

Il faudrait également préciser la prévalence du SAS et la pertinence des critères oxymétriques de dépistage. Un travail sur les critères d'oxymétrie les plus pertinents à partir de la base nationale paraît essentiel

## **Mise en œuvre et surveillance de la ventilation**

Les pratiques des centres correspondent aux recommandations en dehors d'ajustements ponctuels

Les modalités de surveillance ont grandement profité des propositions du groupe somno VNI

## **Kinésithérapie**

Le problème essentiel est l'absence de formation des intervenants à l'utilisation des techniques instrumentales de désencombrement, en particulier au domicile

Peu de mises en place se font à domicile, les kinés libéraux sont peu ou pas formés à la technique. Il en est de même de l'entourage

La charge de travail 7 jours/7 et la responsabilité du kiné acceptant de prendre en charge un patient SLA encombré explique le manque de volontaires, avec un risque d'épuisement.

Le désencombrement du neuromusculaire ne fait pas partie du module respiratoire et neuro dans les enseignements MK.

Le matériel n'est pas disponible partout à l'hôpital, notamment aux urgences.

Par contre certains patients sont appareillés à domicile « au cas où » sans nécessité immédiate, ce qui entraîne un coût et une immobilisation inutile de matériel.

## **Actions correctives envisageables**

- Intégrer le désencombrement au modules respiratoire et neuro du tronc commun des études, et aux formations continues des diplômés.
- Solution suisse (métropole de Genève): mise en place d'un réseau de kinésithérapeutes libéraux à partir des volontaires, assurant après formation spécifique une astreinte toute l'année par secteur géographique, les kinés sont équipés d'un cough assist lors de leurs déplacements à domicile.
- Formation régulières à l'hôpital du personnel de jour et de nuit dans les services concernés (IDE, AS et médecins), ce qui permettrait le recours à la technique en dehors des heures de présence du kinésithérapeute
- En France il parait difficile de s'appuyer sur le réseau bronchiolite actuel.
- Formations régionales des kinésithérapeutes et autres intervenants au désencombrement à l'initiative des centres SLA.
- Formation de l'entourage familial et des aidants
- Sensibilisation des urgentistes et pneumologues à l'encombrement des patients SLA (et NM) avec recours immédiat au désencombrement

## **Bilan de la recherche**

- Protocole PCO2 transcutanée nocturne
  - o 19 patients ont été inclus, le centre de Nice doit être ouvert prochainement. Il persiste des retards de convention dans certains centres. Dans l'expérience lilloise la prévalence du SAS dès la polysomno initiale parait élevée.

- Protocole SYNAPSE (stimulateur diaphragmatique). Cent cinquante patients ont été inclus, dont 20 en France. La chute de la CV est ralentie chez les patients déclineurs, et la mise en place de la VNI est significativement plus tardive.
- Le stimulateur n'est pas disponible en France actuellement, bien qu'il ait obtenu le marquage CE.
- La mise en place d'un protocole national comparant le stimulateur actif au stimulateur implanté mais non activé (sham) reste d'actualité. Un financement a été demandé au PHRC

### **Base nationale SLA Cleanweb**

Il est à nouveau souligné l'importance de remplir les items respiratoires de la base de données. Chaque centre est libre d'exploiter ses propres données, mais toute analyse multicentrique nécessite l'accord du CS (responsable Philippe Couratier).

### **Projets maladies NM :**

Dans un premier temps, rappel des différents protocoles actuellement en cours dans le cadre de la prise en charge des maladies neuromusculaires :

- 3 PHRC se concentrant sur la prise en charge des patients porteurs d'une myotonie de Steinert :
  - coordonnateur JL Pépin (Grenoble): étude de l'impact cardio-vasculaire, métabolique et clinique de l'arrêt de la ventilation pendant un mois chez des patients porteurs de myotonie de Steinert : inclusions en cours dans les différents centres
  - coordonnateur T Perez (Lille): étude du profil phénotypique et évolutif des patients porteurs de myotonie de Steinert avec recherche des facteurs associés à l'hypoventilation alvéolaire: ouverture des centres en cours, inclusions débutant.
  - coordonnateur D Orlikowski (Garches) : Evaluation de l'efficacité et la tolérance au long cours de la ventilation mécanique non invasive nocturne selon deux stratégies de mise sous ventilation (ventilation « classique » et ventilation « précoce ») des patients porteurs de myotonie de Steinert
- Projet multicentrique PHRC coordonné par B. Fauroux (Paris) visant à déterminer l'impact de l'utilisation d'un appareil d'insufflation-exsufflation au cours des décompensations aiguës respiratoires des maladies neuromusculaires : inclusions en cours ; les critères d'inclusion ont été élargis afin d'accueillir de nouveaux centres et d'augmenter les inclusions.
- Projet pour l'élaboration d'un ventilateur spécifique pour les patients neuromusculaire coordonné par F. Lofaso (Garches) avec une collaboration CIC-IT CHU Raymond Poincaré, AFM, ADEP et Resmed. La première étape en cours consiste en l'évaluation des besoins et des demandes des patients et des prescripteurs en cours ; les résultats devraient être complets en fin d'année et présentés à la prochaine CPLF.

Dans un deuxième temps, plusieurs propositions de projets pour le groupe :

- Evaluation de l'état des connaissances et de l'accessibilité des techniques d'assistance à la toux. Cette enquête pourrait être menée au moyen d'une diffusion large auprès des membres de la SPLF. La première étape consiste dans l'élaboration d'un questionnaire. Une première version sera

proposée auprès des membres du groupe qui souhaitent participer à cette évaluation d'ici fin mars. Le format de diffusion reste à déterminer ; l'idéal serait de faire un questionnaire en ligne, afin d'améliorer le taux de réponse et le recueil des données. Les membres souhaitant participer à ce travail peuvent le faire savoir par mail.

- Proposition d'une étude du dépistage des MNM parmi les syndromes restrictifs inexplicables par Genzyme. Un tel projet pose d'emblée le problème de l'accessibilité des explorations spécifiques des muscles respiratoires (même non-invasives) mais du coup permettrait d'établir de vraies filières régionales d'exploration. Genzyme doit revenir vers nous pour discuter de la faisabilité et de la méthodologie d'une telle étude.

- Etude de la Qualité de vie des patients MNM ventilés : le problème est le choix d'un outil pertinent pour les patients neuromusculaires, les échelles génériques de qualité de vie n'étant le plus souvent pas assez sensibles pour détecter un impact des traitements chez des patients présentant des déficits locomoteurs majeurs. Deux échelles semblent intéressantes mais ne sont pas encore disponibles/validées en français:

*l'InQOL* échelle de qualité de vie anglaise spécifique des maladies neuromusculaires. Sa traduction a été débutée par l'institut de Myologie mais sa validation est en cours conjointement à la validation d'un outil spécifique français pas F. Boyer (Reims).

*le questionnaire SRI* échelle allemande de qualité de vie liée à la santé spécifique des patients ventilés au long cours. Traduction effectuée par le groupe GAV avec validation clinique en cours par les membres du groupe.

En l'absence pour le moment d'outil spécifique validé, il semble difficile de débiter à court terme un travail sur ce thème, mais le sujet sera à réévaluer dans l'année.

- Proposition de réalisation d'une newsletter qui pourrait prendre la forme d'un blog pour dynamiser les actions du groupe et diffuser les informations concernant les projets en cours. Toutes les bonnes volontés (et compétences en informatique) sont les bienvenues.

Les modalités de ce blog sont à déterminer : commun pour l'ensemble du groupe ? Accès « privé » par mot de passe communiqués aux membres du groupe ?...

Prochaine Coordination des Centres SLA à Saint Etienne: les 22 et 23 septembre (la date juste avant l'ERS n'a pu être modifiée, à revoir pour la coordination 2012)

T. PEREZ, J. GONZALEZ, H. PRIGENT, V. TANANT et L. JACQUIN

CR rédigé avec l'aide de C WAMBRE, IDE référente SLA, Lille