



UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE – LILLE 2

FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2012

**THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE**

*Quel est le retentissement de la Sclérose Latérale Amyotrophique sur la dyade
aidant / patient : état des lieux et facteurs explicatifs*

**Présentée et soutenue publiquement le 19 Avril 2012
Par Caroline ROGEAU**

Jury

Président : Monsieur le Professeur A. THEVENON
Assesseurs : Monsieur le Professeur L. DEFEBVRE
Madame le Docteur V. DANEL-BRUNAUD
Monsieur le Docteur V. TIFFREAU
Monsieur le Docteur JP. CAMDESSAMCHE

Directeur de Thèse : Monsieur le Docteur V. TIFFREAU

SOMMAIRE

Préambule.....	P 1
Liste des abréviations.....	P 2
1. <u>La Sclérose Latérale Amyotrophique : une pathologie source de handicaps multiples où l'aidant tient une place centrale.</u>.....	P 4
1.1. La SLA : aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques et grands principes de prise en charge.	P 4
1.1.1. Généralités.....	P 4
1.1.2. Epidémiologie.....	P 5
1.1.2.1. Epidémiologie descriptive.....	P 5
1.1.2.2. Facteurs de risque.....	P 6
1.1.3. Hypothèses physiopathologiques.....	P 7
1.1.4. Diagnostic de la SLA.....	P 8
1.1.4.1. Signes cliniques et formes évolutives.....	P 8
1.1.4.2. Diagnostic électrophysiologique.....	P 12
1.1.4.3. Examens visant à éliminer un diagnostic différentiel ou une association à une autre pathologie.....	P 13
1.1.4.4. L'enquête génétique.....	P 14
1.1.4.5. Synthèse de l'enquête diagnostique : critères diagnostics d'El Escorial révisés.....	P 15
1.1.5. Evolution naturelle.....	P 16
1.1.6. Evaluation de l'évolutivité de la SLA : grands principes du suivi.....	P 16
1.1.6.1. Evaluation des fonctions motrices.....	P 17
1.1.6.2. Evaluation de l'état nutritionnel.....	P 18
1.1.6.3. Evaluation de la fonction respiratoire.....	P 19
1.1.6.4. Evaluation cognitive et comportementale.....	P 21
1.1.6.5. Evaluation psychologique et psychopathologique.....	P 21
1.1.6.6. Evaluation du handicap et de la qualité de vie.....	P 22
1.1.7. Grands principes de la prise en charge des patients atteints de SLA.....	P 23
1.1.7.1. Thérapeutiques médicamenteuses à visée étiologique et neuroprotectrice.....	P 23
1.1.7.2. Thérapeutiques médicamenteuses à visée symptomatique.....	P 24
1.1.7.3. Thérapeutiques non médicamenteuses.....	P 26
1.2. L'aidant, acteur à part entière de la prise en charge du patient.	P 33
1.2.1. Définition – Le concept d'aidant.....	P 33
1.2.1.1. L'aidant au regard de la loi.....	P 34
1.2.1.2. L'aidant dans la société.....	P 36
1.2.1.3. L'aidant vu par les soignants.....	P 37
1.2.1.4. L'aidant vu par le patient.....	P 38
1.2.2. Place de l'aidant en fonction de la pathologie impliquée.....	P 39

1.2.3. <u>Profil socio-démographique des aidants en 2011.</u>	P 40
1.2.4. <u>Nature des tâches accomplies par l'aidant.</u>	P 43
1.2.5. <u>Statut et droits de l'aidant.</u>	P 44
1.2.6. <u>Les conséquences de l'aide sur l'aidant.</u>	P 46
1.2.6.1. <i>Retentissement sur le mode de vie.</i>	P 46
1.2.6.2. <i>Retentissement sur l'activité professionnelle.</i>	P 48
1.2.6.3. <i>Retentissement sur la santé.</i>	P 50
1.2.6.4. <i>Le fardeau de l'aidant.</i>	P 51
1.2.7. <u>Analyse des besoins et des attentes des proches.</u>	P 52
1.2.8. <u>Evaluation de la situation de l'aidant.</u>	P 56

1.3. Implications du rôle d'aidant dans la SLA : données de la littérature. P 57

1.3.1. <u>Le fardeau.</u>	P 57
1.3.2. <u>Dépression et anxiété des aidants.</u>	P 58
1.3.3. <u>Qualité de vie des aidants.</u>	P 59
1.3.4. <u>Analyse du temps aidant.</u>	P 61
1.3.5. <u>Retentissement sur le mode de vie, l'activité professionnelle et la santé.</u>	P 62
1.3.6. <u>Coût économique associé à la prise en charge du patient.</u>	P 62

1.4. Synthèse et objectifs de l'étude. P 63

2. Sujets et méthode. P 64

2.1. Patients et aidants. P 64

2.2. Evaluations. P 66

2.2.1. <u>Evaluation des déficiences primaires et secondaires associées à la SLA chez les patients.</u>	P 67
2.2.1.1. <i>Evaluation de la déficience motrice.</i>	P 67
2.2.1.2. <i>Evaluation des déficiences secondaires viscérales.</i>	P 68
2.2.1.3. <i>Evaluation des déficiences secondaires psychologiques (anxiété, dépression, coping).</i>	P 69
2.2.1.4. <i>Evaluation du niveau de douleur et de la fatigue.</i>	P 71
2.2.1.5. <i>Evaluation des déficiences neuropsychologiques.</i>	P 72
2.2.2. <u>Evaluation du statut fonctionnel des patients.</u>	P 73
2.2.3. <u>Evaluation de la participation et de la qualité de vie des patients.</u>	P 74
2.2.4. <u>Evaluation du fardeau et des activités de l'aidant.</u>	P 75
2.2.5. <u>Evaluation du retentissement sur les aidants de la prise en charge du patient.</u>	P 76
2.2.6. <u>Données sociales, démographiques et culturelles.</u>	P 77
2.2.6.1. <i>Données démographiques et économiques.</i>	P 77
2.2.6.2. <i>Données socio-professionnelles et culturelles.</i>	P 78
2.2.6.3. <i>Inventaire des autres sources d'aide au patient et à l'aidant.</i>	P 78

2.3. Analyses statistiques.	P 79
------------------------------------	-------------

3. Résultats.	P 81
----------------------	-------------

3.1. Statistiques descriptives : profil général des populations d'aidants et de patients.	P 81
--	-------------

3.1.1. <u>Evaluation des déficiences primaires et secondaires associées à la SLA chez les patients.</u>	P 81
---	------

3.1.2. <u>Evaluation du statut fonctionnel des patients, de leur participation et de leur qualité de vie.</u>	P 84
---	------

3.1.3. <u>Données sociales, démographiques et culturelles autour du couple patient-aidant.</u>	P 85
--	------

3.1.4. <u>Evaluation du fardeau et des activités de l'aidant.</u>	P 90
---	------

3.1.5. <u>Evaluation du retentissement sur les aidants de la prise en charge du patient.</u>	P 91
--	------

3.2. Facteurs liés au retentissement de la SLA sur l'aidant.	P 91
---	-------------

3.2.1. <u>Fardeau de l'aidant (échelle de Zarit).</u>	P 91
---	------

3.2.1.1. <i>Facteurs liés au patient.</i>	P 91
---	------

3.2.1.2. <i>Facteurs liés à la santé de l'aidant.</i>	P 96
---	------

3.2.1.3. <i>Facteurs sociaux, culturels et professionnels.</i>	P 97
--	------

3.2.1.4. <i>Analyse multivariée.</i>	P 99
--------------------------------------	------

3.2.2. <u>Activités de l'aidant.</u>	P 100
--------------------------------------	-------

3.2.2.1. <i>Facteurs liés au patient.</i>	P 100
---	-------

3.2.2.2. <i>Facteurs liés à la santé de l'aidant.</i>	P 102
---	-------

3.2.2.3. <i>Facteurs sociaux, culturels et professionnels.</i>	P 103
--	-------

3.2.2.4. <i>Analyses multivariées.</i>	P 105
--	-------

3.2.3. <u>Retentissement physique et psychologique.</u>	P 105
---	-------

3.2.3.1. <i>Anxiété et dépression.</i>	P 105
--	-------

3.2.3.2. <i>Retentissement de la fatigue de l'aidant.</i>	P 107
---	-------

3.2.3.3. <i>Douleurs de l'aidant.</i>	P 109
---------------------------------------	-------

3.2.4. <u>Qualité de vie de l'aidant.</u>	P 109
---	-------

3.2.4.1. <i>Facteurs liés au patient.</i>	P 109
---	-------

3.2.4.2. <i>Facteurs liés à la santé de l'aidant.</i>	P 110
---	-------

3.2.4.3. <i>Facteurs sociaux, culturels et professionnels.</i>	P 110
--	-------

3.2.5. <u>Synthèse.</u>	P 112
-------------------------	-------

4. Discussion.	P 114
-----------------------	--------------

4.1. Remarques et critiques méthodologiques globales.	P 114
--	--------------

4.2. Caractéristiques de la population de patients.	P 116
4.2.1. <u>Caractéristiques démographiques et histoire de la maladie.</u>	P 116
4.2.2. <u>Déficiences primaires et secondaires.</u>	P 117
4.2.3. <u>Activité, participation et qualité de vie.</u>	P 119
4.3. Analyses démographique, socio-professionnelle et culturelle :	
quel est le profil type des aidants et des patients ?	P 120
4.3.1. <u>Données démographiques.</u>	P 120
4.3.2. <u>Données professionnelles et financières.</u>	P 121
4.3.3. <u>Données culturelles.</u>	P 122
4.3.4. <u>Données sociales.</u>	P 123
4.4. Fardeau et analyse descriptive des activités de l'aidant.	P 125
4.4.1. <u>Fardeau de l'aidant.</u>	P 125
4.4.1.1. <u>Analyse descriptive.</u>	P 125
4.4.1.2. <u>Facteurs associés au fardeau.</u>	P 126
4.4.1.3. <u>Comparaison entre l'évaluation du fardeau par l'aidant (fardeau ressenti) et par le patient (fardeau imposé).</u>	P 130
4.4.2. <u>Analyse des activités de l'aidant.</u>	P 130
4.4.2.1. <u>Limites et analyse descriptive.</u>	P 130
4.4.2.2. <u>Facteurs associés aux activités de l'aidant.</u>	P 132
4.5. Retentissement psychologique et physique sur l'aidant.	P 135
4.5.1. <u>Retentissement psychologique : anxiété et dépression.</u>	P 135
4.5.2. <u>Retentissement physique.</u>	P 137
4.6. Retentissement sur la qualité de vie.	P 138
4.7. Profil de l'aidant « à risque ».	P 140
5. <u>Conclusion.</u>	P 141
Perspectives de recherche.	P 142
Bibliographie	P 143
Annexes	P 153

Préambule

L'idée de ce travail est née il y a près de deux ans et demi, par une volonté de s'intéresser aux personnes sans qui la vie du patient ne serait pas ce qu'elle est. C'est au décours d'événements personnels et professionnels que m'est apparu l'importance de s'intéresser à la situation des proches, de les prendre en compte au même titre que les patients, et de ne pas négliger leur rôle auprès de ceux-ci, tant par l'aide qu'ils leur apportent que par les conséquences engendrées chez eux par la maladie ou le handicap.

Le « handicap » est la source du besoin d'assistance, la sclérose latérale amyotrophique (SLA) en constitue un modèle particulier tant par l'étendue des atteintes que par leur progression rapide et inéluctable. Un protocole d'étude local a donc été élaboré. L'intérêt parallèle du Dr CAMDESSANCHE pour ce sujet a permis, après un travail de réflexion partagée, d'établir une étude multicentrique nationale afin d'obtenir des données plus représentatives.

Le présent travail rapporte l'analyse des données des inclusions effectuées par les différents centres sollicités de Mai 2011 à Mars 2012. Par souci de clarté et afin de resituer le contexte précis de l'étude, la première partie du manuscrit fait une synthèse des différents aspects de la SLA, de son épidémiologie à sa prise en charge. Sont ensuite présentées les différentes notions entourant la fonction d'aidant en général ainsi qu'une synthèse de l'état des connaissances relatives aux aidants dans la SLA. Cette première partie nous est parue utile à la compréhension du lecteur peu averti sur ces notions. La suite du manuscrit est plus classique.

Liste des abréviations

AAH : Allocation Adulte Handicapé
AGGIR : Autonomie Gérontologie Groupes Iso-Ressources
ALSFRS-R : Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
ALSAQ-40 : Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
ANAES : Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ex ARS)
APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie
ARSLa : Association pour le Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone
AVC : Accident Vasculaire Cérébral
BREF : Batterie Rapide d'Evaluation Frontale
CIF : Classification Internationale du Fonctionnement
CREAI : centre régional pour l'enfance et l'adolescence inadaptée
CRP : Protéine C Réactive
CV : Capacité Vitale
CVF : Capacité Vitale Forcée
DEP: Débit Expiratoire de Pointe
EMG : électromyogramme
EN : Echelle numérique
FIS: Fatigue Impact Scale
GPE : Gastrostomie Percutanée Endoscopique
HAD : hospitalisation à domicile
HAM-A: échelle d'anxiété d'Hamilton
HAS : Haute Autorité de Santé
IDE : Infirmière Diplômée d'Etat
IMC : Indice de Masse Corporelle
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
MADRS : Montgomery-Asberg Depression Rating Scale
MDPH : Maison Départementale des Personnes Handicapées
MMSE: Mini Mental State Examination
MNC : Motoneurone central
MNP : Motoneurone périphérique
OMS : Organisation Mondiale de la Santé
PCH : Prestation Compensation Handicap
RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
SAMSAH : Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés
SEP : Sclérose En Plaques
SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique
TENS : Neurostimulation Electrique Transcutanée
TEP : Tomographie par émission de positons
TSH : Thyroestimuline
VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

VNI : Ventilation Non Invasive
WCC-R : Ways of Coping Checklist Révisée

1. La Sclérose Latérale Amyotrophique : une pathologie source de handicaps multiples où l'aidant tient une place centrale.

Pour débiter ce travail, il nous est paru important de replacer l'ensemble du contexte de la SLA, de ses aspects épidémiologiques aux grands principes de sa prise en charge en passant par les aspects diagnostiques, car d'une part leur description permet de souligner l'ensemble des implications de la maladie sur le patient et l'aidant, et d'autre part car nous avons utilisé certaines de ces notions dans notre étude.

Nous aborderons ensuite les bases conceptuelles et les différents aspects du rôle d'aidant en général, avant de se pencher sur les données de la littérature concernant spécifiquement les aidants de patients atteints de SLA.

1.1. La SLA : aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques et grands principes de prise en charge.

1.1.1. Généralités.

La SLA, anciennement dénommée Maladie de Charcot, est la plus fréquente des maladies du motoneurone (au sein desquelles on retrouve également principalement la sclérose latérale primitive, la maladie de Kennedy et les amyotrophies spinales). Il s'agit d'une maladie neurodégénérative dont la conséquence principale est une perte progressive des fonctions motrices par atteinte des neurones moteurs, à l'origine principalement d'un « handicap » moteur évolutif et de complications respiratoires dont l'évolution est irréversible et constamment mortelle. Malgré ce fait, des moyens thérapeutiques et de suppléance sont

disponibles afin de prolonger la survie et améliorer la qualité de vie des patients. L'intérêt de la communauté scientifique et médicale à propos de la SLA est à l'heure actuelle grandissant, tant dans la compréhension de sa physiopathologie et de ses facteurs de risque, dans la recherche de nouvelles thérapeutiques que dans la prise en charge globale du patient et des aidants. La mise en place dans de nombreux pays de centres de référence assurant un suivi pluridisciplinaire en est la traduction au quotidien.

1.1.2. Epidémiologie.

1.1.2.1. Epidémiologie descriptive.

La prévalence de la maladie est de 4 à 6 pour 100 000 personnes par an (1). Son incidence est homogène en Europe et en Amérique du Nord, s'élevant en moyenne de 1,4 à 2,3 pour 100 000 habitants par an (2,3), elle est stable au cours du temps sur les 30 dernières années (4). Cette incidence est faible, rendant difficile les études de cohorte, et la relative proximité entre les chiffres d'incidence et de prévalence souligne d'emblée le caractère rapidement évolutif de la maladie.

Le sex-ratio est en faveur du sexe masculin (1,5 hommes pour une femme) pour les formes sporadiques (2). Ceci pourrait résulter d'un facteur hormonal ou de l'effet cumulatif d'autres facteurs tels les traumatismes, l'activité physique ou l'exposition professionnelle, comme nous l'aborderons plus loin.

L'âge de début de la maladie est en moyenne de 55 ans. Il diffère sensiblement selon le type de SLA (il est plus élevé dans les formes de début bulbaire) et le sexe (l'âge de début est plus précoce chez les femmes). L'incidence globale augmente à partir de 40 ans pour

atteindre un pic entre 65 et 75 ans, observé plus précocement dans les populations suivies en centre référent par un probable biais de sélection (2).

Les formes de survenue sporadique sont les plus fréquentes, les formes familiales ne représentant que 5 à 10% des cas avec toutefois une forte hétérogénéité phénotypique et génétique (5) ; le plus souvent, la forme familiale est autosomique dominante à pénétrance élevée (6). Plusieurs caractéristiques sont retrouvées dans les formes familiales : un début en moyenne plus précoce de 10 ans, un site de début le plus souvent aux membres inférieurs, l'atteinte prédominante ou exclusive du motoneurone périphérique, l'absence de démence associée et la durée de la maladie souvent plus longue (7,8). Mais d'une famille à l'autre, et souvent même entre les sujets atteints d'une même famille, il existe une très grande hétérogénéité clinique avec des âges, des modes de début et une durée d'évolution différents (7,9).

1.1.2.2. Facteurs de risque.

Les travaux d'épidémiologie analytique sont difficiles tant l'incidence est faible. On divise classiquement les facteurs de risque en facteurs environnementaux et ceux liés au mode de vie. Les facteurs de risque environnementaux sont représentés par l'exposition au plomb (10), aux pesticides et herbicides (11,12) et aux solvants comme le formaldéhyde (12,13) bien que les études soient contradictoires. L'exposition électrique professionnelle est un facteur retrouvé par certains auteurs (14–16), un antécédent d'électrocution est par contre un facteur de risque bien authentifié, augmentant le risque de SLA d'un facteur 3 (17,18). Signalons enfin le cas particulier de la SLA du Pacifique Ouest, dont l'incidence est plus élevée, qui est liée à l'exposition à une excitotoxine végétale (19).

Les facteurs liés au mode de vie sont d'abord représentés par l'intoxication tabagique, avec un effet dose dépendant (13,20,21). Longtemps considérée comme délétère, la pratique d'une activité physique intense n'a pas fait la preuve de son imputabilité dans de multiples travaux récents (22). Par contre la pratique du football à haut niveau augmente le risque d'un facteur 6, avec là aussi un effet « dose » dépendant (23). Le risque est encore plus élevé chez les joueurs de football américain où la prévalence de la SLA est estimée à 40 pour 100 000 habitants (24). Pour ces deux derniers facteurs, le rôle des chocs à répétition et de l'exposition à d'éventuelles substances dopantes a été évoqué.

1.1.3. Hypothèses physiopathologiques.

La pathogenèse exacte de la SLA reste encore en grande partie inconnue. Les connaissances scientifiques actuelles tendent vers une origine multifactorielle, reposant sur de complexes interactions entre les voies génétiques, moléculaires et l'environnement.

Plusieurs hypothèses ont été formulées, dont Kiernan donne une vision intégrative que nous n'allons pas détailler, mais le lecteur pourra s'y référer pour une revue précise (25). La mort neuronale prématurée serait induite par la production de radicaux libres, d'agrégats intracellulaires et l'activation de médiateurs pro-inflammatoires secondaires à certaines mutations et à l'excitotoxicité glutamatergique. Interviennent également les astrocytes et la microglie, par insuffisance de production de facteurs neurotrophiques, sécrétion de médiateurs neurotoxiques et modulation de l'expression des récepteurs glutamatergiques. Par ailleurs, il a été mis en évidence des anomalies de structure des mitochondries, des dysfonctionnements de la pompe Na^+/K^+ , des mécanismes d'autophagie et des anomalies du transport axonal.

Sur le plan génétique, plusieurs mutations ont été mises en évidence: une mutation au niveau de la superoxyde dismutase 1 (SOD1) est retrouvée dans 20% des formes familiales et

5% des formes sporadiques (25), de la TDP-43, de FUS, d'ANG et OPTN dans les formes familiales (26). Dans les formes sporadiques, plusieurs gènes de susceptibilité ont été identifiés mais leur rôle pathogène n'est pas encore précisément clarifié (27). Quoiqu'il en soit, ces mutations ne représentent qu'un facteur associé et ne peuvent expliquer à elles seules la pathogénie de la SLA.

1.1.4. Diagnostic de la SLA.

Il existe souvent un délai important entre les premiers symptômes et le diagnostic, de l'ordre de 14 mois, qui apparaît en partie lié au fait que le début des symptômes est insidieux (28). En l'absence de marqueur biologique, le diagnostic positif de SLA repose entièrement sur l'examen clinique combiné aux résultats de l'électromyogramme.

1.1.4.1. Signes cliniques et formes évolutives.

La SLA se traduit dans les formes classiques par une atteinte combinée des motoneurones dits centraux (ou protoneurones pyramidaux), situés dans le cortex moteur et donnant naissance au faisceau pyramidal, et des motoneurones dits périphériques (ou deutoneurones pyramidaux) dont les corps cellulaires se situent dans la moelle épinière et le tronc cérébral (29,30). L'évolution progressive des symptômes au cours du temps est un critère indispensable (31).

✓ Signes cliniques.

Les signes cliniques de la SLA dépendent de la sévérité de la maladie, de la combinaison variable de signes d'atteinte du motoneurone central et périphérique et des territoires touchés (32).

L'atteinte du motoneurone périphérique (MNP) se traduit par une atteinte motrice pure sans troubles sensitifs.

- A l'étage spinal, on retrouve :
 - une amyotrophie, signe précoce pouvant précéder le déficit moteur, souvent retrouvée au niveau du premier espace interosseux ou de la loge antéro-externe de la jambe
 - des fasciculations des muscles amyotrophiés ou non, qui s'accompagnent le plus souvent de crampes
 - un déficit moteur variable en intensité
 - la diminution ou l'abolition des réflexes ostéo-tendineux
 - une hypotonie
- A l'étage bulbaire, on retrouve :
 - des troubles de la déglutition, une dysphonie et une dysarthrie
 - une amyotrophie et des fasciculations linguales
 - un voile du palais flasque et aréactif
 - une abolition des réflexes nauséux et masséterien
 - une stase salivaire

L'atteinte du motoneurone central (MNC) se traduit :

- A l'étage spinal par un syndrome pyramidal, caractérisé par un déficit moteur, une perte de dextérité, des réflexes pyramidaux, une hypertonie spastique, la

présence d'un signe de Hoffman ou de Babinski et l'abolition du réflexe cutané abdominal.

- A l'étage bulbaire par :
 - un déficit moteur
 - une exagération des réflexes nauséux et masséterien
 - des bâillements fréquents
 - le syndrome pseudobulbaire, avec rire et pleurs spasmodiques

Les signes révélateurs principaux par ordre décroissant sont un déficit moteur des membres, des signes bulbaires, une amyotrophie, des douleurs et crampes, et des fasciculations (33). Certains signes cliniques inhabituels peuvent être observés dans un tableau typique de SLA. Leur présence a conduit à définir le cadre des SLA atypiques dénommées « SLA-plus » (31,34,35) ; il peut s'agir de troubles de la sensibilité subjective comme des paresthésies ou des douleurs, de troubles urinaires discrets à type d'impériosités mictionnelles ou de dysurie, de signes extrapyramidaux et cérébelleux, de troubles cognitifs touchant essentiellement les fonctions exécutives frontales, de troubles oculomoteurs et d'une dysautonomie.

✓ Formes évolutives.

La variabilité clinique est très importante en fonction de la prédominance de l'atteinte d'un type de neurone, de la répartition topographique de l'atteinte, du mode évolutif et des signes associés (32). Il est donc possible de distinguer plusieurs formes cliniques :

- Une forme typique débutant au niveau des membres représentant 58 à 81% des cas selon les études (29,33,36,37). Les symptômes révélateurs intéressent par

ordre décroissant les membres inférieurs, les membres supérieurs puis enfin les deux (36). Il existe des formes pseudo-polynévritiques caractérisées par une atteinte distale des membres inférieurs (38), des formes périphériques pures dénommées « flail arm syndrome » (34) ou diplégie brachiale amyotrophante (39).

- Une forme bulbaire observée dans 19 à 35% des cas selon les séries (29,36,37), avec au premier plan des troubles articulaires et de déglutition, et une association plus fréquente avec des troubles cognitifs. Elle est plus fréquente chez la femme et la médiane de survie est plus courte que celle des formes de début spinal (36,40).
- Une forme de début respiratoire, rare (2,3% des patients selon Argyriou (37)).
- Les formes dites « SLA-plus » où coexistent des signes neurologiques atypiques avec un tableau classique de SLA, comme nous l'avons déjà vu.
- Les formes du pacifique ouest pour lesquelles la clinique est celle d'une SLA classique à l'exception de la possibilité d'un syndrome extrapyramidal ou démentiel dans une minorité des cas (41).
- Les formes frontières de SLA comprenant l'atrophie musculaire progressive (atteinte isolée des motoneurones périphériques), la sclérose latérale primitive (atteinte isolée des motoneurones centraux), la paralysie bulbaire progressive (atteinte du motoneurone central et/ou périphérique limitée à la sphère bulbaire) (42).

1.1.4.2 Diagnostic électrophysiologique.

Il comprend la réalisation d'un électromyogramme (EMG) et l'étude des potentiels évoqués moteurs, dans le but d'étayer le diagnostic positif et d'éliminer les diagnostics différentiels.

✓ L'électromyogramme.

Il permet de confirmer l'atteinte du MNP dans les régions cliniquement atteintes mais aussi dans celles cliniquement préservées et d'éliminer un diagnostic différentiel. Il est l'examen de référence s'il est effectué par un neurologue selon un protocole standardisé comprenant un électromyogramme de détection à l'électrode aiguille, l'étude de la conduction motrice, l'étude des ondes F, la recherche de blocs de conduction moteurs, la stimulation répétitive et l'étude de la conduction sensitive périphérique (recommandations HAS 2006). Typiquement, on retrouve des signes de dénervation active et de réinnervation au sein des unités motrices sans bloc de conduction (43).

A côté de ce protocole conventionnel, de nouvelles techniques ont été proposées dans un but d'évaluation ou pour améliorer la compréhension de la physiopathologie de cette affection : l'EMG de fibre unique, la macro-EMG et les techniques de comptage des unités motrices (MUNE pour « motor unit number estimate »).

✓ Etude des potentiels évoqués moteurs par stimulation magnétique transcrânienne.

Elle permet d'objectiver une atteinte du motoneurone central étant donné le manque fréquent d'arguments cliniques en faveur du syndrome pyramidal et peut également être utile

pour éliminer un diagnostic différentiel (myélopathie cervicale et sclérose en plaques (SEP)) (44).

1.1.4.3. Examens visant à éliminer un diagnostic différentiel ou une association à une autre pathologie.

Afin d'éliminer un diagnostic différentiel, il convient de réaliser un certain nombre d'examens complémentaires, de manière systématique ou sur point d'appel clinique.

La réalisation d'une IRM médullaire est systématique afin d'éliminer une myélopathie cervicale, diagnostic différentiel principal des formes prédominants aux membres supérieurs, ou encore une ischémie médullaire et une syringomyélie. Dans les formes touchant exclusivement les membres inférieurs, il peut s'agir d'une atteinte du cône terminal ou de toute autre pathologie médullaire.

L'IRM cérébrale est indiquée dans les formes bulbaires ou pseudo-bulbaires pures, pour éliminer notamment une pathologie du tronc cérébral (tumeur, ischémie), de la base du crâne (infiltration néoplasique) ou un état lacunaire. Pour le diagnostic positif de SLA, elle peut montrer une atteinte du faisceau pyramidal (hypersignal rond symétrique siégeant le long du faisceau pyramidal sur les séquences T2, peu spécifique) (45), un hypersignal des cordons antérieurs de la moelle, un hyposignal linéaire du cortex précentral, des hyperintensités de la substance blanche sous corticale localisée dans le gyrus précentral ou une atrophie cortico-frontale qui peut être présente même en l'absence d'atteinte des fonctions cognitives (46).

L'étude systématique du liquide céphalo-rachidien est normale : elle ne comporte ni réaction cellulaire ni hyperprotéinorachie. La présence d'une anomalie doit remettre en doute le diagnostic : une hyperprotéinorachie fait évoquer une compression médullaire, un syndrome paranéoplasique secondaire à un lymphome ou un cancer, une réaction cellulaire

oriente plutôt vers un processus infectieux (syphilis, VIH et maladie de Lyme), néoplasique ou lymphomateux (cellules anormales).

Le bilan biologique de base comprend la recherche d'un syndrome lymphoprolifératif (numération formule sanguine, vitesse de sédimentation, CRP et électrophorèse des protéines sériques), d'une hyperparathyroïdie (dosage du calcium et du phosphore), d'une dysthyroïdie (dosage de la TSH), d'une maladie infectieuse (sérologies VIH, syphilis, HTLV1 et maladie de Lyme), de maladies métaboliques (dosage de l'hexoaminidase A pour les gangliosidoses GM2, dosage des acides gras à très longue chaîne pour l'adrénoleucodystrophie, dosages de la vitamine B12 et folates pour la sclérose combinée de la moelle), d'un syndrome de Gougerot Sjogren (dosage des Ac anti nucléaires) et la recherche d'un syndrome paranéoplasique (dosage des Ac anti-neurones) (47).

En présence d'une forme bulbaire pure, il convient de rechercher de façon systématique une myasthénie. En présence d'un tableau clinique atypique où le déficit moteur prédomine sur les fléchisseurs des doigts et les quadriceps, il faut éliminer le diagnostic de myosite à inclusions par la réalisation d'une biopsie musculaire.

D'autres techniques d'imagerie plus ou moins prometteuses sont à l'étude telles la spectroscopie par résonance magnétique, l'IRM de diffusion, l'IRM fonctionnelle, la TEP et la Tomographie d'Emission Monophotonique.

1.1.4.4. L'enquête génétique.

Elle débute par la réalisation d'un arbre généalogique en accord avec le patient. Dans les cas sporadiques, si l'arbre généalogique est fiable, on peut affirmer l'absence de caractère héréditaire de la pathologie et en informer le patient et l'entourage.

Une enquête génétique est recommandée devant :

- une forme familiale, c'est-à-dire comportant au moins 2 cas quel que soit le degré de parenté : un seul gène est actuellement identifié (SOD1).
- une forme clinique inhabituelle (maladie de Kennedy, amyotrophie spinale de l'adulte, SLA juvénile (avant 20 ans)).
- un tableau de SLA associé à d'autres signes cliniques tels des douleurs marquées, un syndrome pyramidal d'emblée majeur, des mouvements anormaux, une ataxie, un strabisme, des troubles cognitifs ou psycho-comportementaux... (dégénérescence spinocérébelleuse : SCA3 et SCA1, etc.)

1.1.4.5. *Synthèse de l'enquête diagnostique : critères diagnostics d'El Escorial révisés.*

Le diagnostic positif repose donc sur la mise en évidence de signes cliniques et électromyographiques d'atteinte du MNP et du MNC, au niveau encéphalique et médullaire, le caractère évolutif des signes et l'absence d'éléments en faveur d'une autre pathologie pouvant expliquer les signes observés.

Des critères diagnostiques ont été proposés (critères d'El Escorial en 1991 et critères d'Airlie House révisés en 1997) dont l'objectif était essentiellement de fournir un outil internationalement reconnu pour les études cliniques (31,48) (annexe 1). La présence ou non des différents critères permet d'établir un niveau de certitude diagnostique : le diagnostic de SLA est ainsi soit « défini », « cliniquement probable », « probable sur des arguments paracliniques » ou « possible ». Ce sont des éléments d'orientation pour établir le diagnostic mais ils s'avèrent insuffisants en pratique de par leur manque de sensibilité (36).

1.1.5. Evolution naturelle.

La survie des patients SLA est en moyenne de 36 mois mais peut atteindre dix à quinze ans (2), ce qui témoigne d'une variabilité importante. L'âge élevé au début des symptômes et les formes à début bulbaire sont associés à une moins bonne survie (28,40,49–51). L'état fonctionnel respiratoire initial évalué par la capacité vitale (CV) est également un facteur pronostique important : une CV inférieure à 75-80% de la théorique augmente significativement le risque de décès (52–54). Enfin l'impact de l'état nutritionnel sur la survie a été démontré puisqu'un indice de masse corporel (IMC) inférieur ou égal à 18,5 kg/m² entraîne une augmentation du risque relatif de décès (55,56).

A l'opposé, une forme débutant au niveau des membres, un jeune âge au début de la maladie et un long délai entre les premiers symptômes et le diagnostic sont des facteurs prédictifs indépendants de survie prolongée (25,28,50,51,54,57). La survie dépend également de la vitesse de progression de la maladie : un statut fonctionnel élevé au moment du diagnostic (mesuré par l'*amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised*, ALSFRS-R-R) est corrélé à une durée de vie plus longue (58,59).

La cause la plus fréquente de décès est d'origine respiratoire (essentiellement par insuffisance respiratoire terminale ou bronchopneumopathie), loin devant les causes cardiaques et le suicide (60–62)

1.1.6. Evaluation de l'évolutivité de la SLA : grands principes du suivi.

La prise en charge du patient comprend, après l'annonce diagnostique, l'évaluation de l'évolutivité de la maladie afin de pouvoir anticiper, prévenir et prendre en charge les

complications. Celle-ci a lieu en centres experts SLA qui depuis leur création permettent aux patients de bénéficier d'une pluridisciplinarité en un site unique, leur évitant ainsi de nombreux déplacements. Véritable lieu de coordination de proximité, le centre SLA travaille en réseau avec l'ensemble des intervenants qui accompagnent le patient (infirmière, médecin, kinésithérapeute, pharmacien, psychologue, bénévole...). Etant donné l'évolution imprévisible de la SLA, il convient de réaliser une évaluation multidisciplinaire régulière du patient et de son entourage, généralement tous les trois mois.

1.1.6.1. Evaluation des fonctions motrices.

La conséquence principale de la maladie est la perte des fonctions motrices. En l'absence de marqueur biologique précis pouvant quantifier le déficit neuromusculaire, cette évaluation permet de mesurer de façon indirecte la progression de la maladie.

✓ Evaluation des fonctions musculo-squelettiques.

La mesure semi-quantitative de la force motrice repose sur la réalisation d'un testing musculaire manuel, méthode graduée par laquelle la force musculaire est cotée selon l'aptitude du patient à se mouvoir contre gravité et à résister contre l'examineur. La cotation est chiffrée de 0 (absence de contraction) à 5 (force normale). C'est une technique simple, bien acceptée et reproductible. D'autres techniques d'évaluation permettent une mesure quantitative (dynamomètre...) mais nécessitent un matériel moins facilement disponible et sont donc plutôt réservées à la recherche clinique.

L'évaluation quantitative de la spasticité se fait grâce à l'échelle d'Ashworth, largement utilisée bien que peu validée quelque soit la pathologie en cause.

✓ Evaluation bulbaire.

Il est recommandé de procéder à un bilan orthophonique dès l'apparition des premiers signes d'atteinte bulbaire afin d'évaluer la parole, la voix, les praxies bucco-faciales, la respiration et la déglutition. Ce bilan de la déglutition permet d'anticiper les complications respiratoires dues aux fausses routes alimentaires.

Le retentissement fonctionnel qui découle de la déficience motrice et de ses conséquences peut être étudié activité par activité, mais aussi par le biais d'échelles standardisées comme l'ALS Functional Rating Scale (ALS FRS) (63) ou l'échelle de Norris (64).

1.1.6.2. Evaluation de l'état nutritionnel.

La dénutrition au cours de la SLA touche 10 à 55% des patients et semble d'origine multifactorielle (55). Il existe tout d'abord une diminution des apports secondaire aux troubles de la déglutition, à la perte de l'autonomie et aux troubles salivaires, digestifs, psychologiques et respiratoires (65). Les dépenses énergétiques sont d'autre part plus élevées, tant par une augmentation de la dépense énergétique de repos, de cause inconnue, que par la présence d'un hypercatabolisme (55,65,66). Nous avons déjà abordé l'importance du statut nutritionnel dans l'évolution de la SLA.

Son évaluation repose avant tout sur des éléments cliniques simples tels la variation du poids et l'IMC. Une variation de 5 à 10% du poids usuel au cours des six derniers mois, ou un IMC au dessous de 18 kg/m² entre 18-65 ans ou de 20 kg/m² après 65 ans évoque une dénutrition. Il est également important d'effectuer une enquête alimentaire par une diététicienne afin de quantifier les apports oraux, mais celle-ci peut être difficile en cas de

troubles de l'élocution. De plus, elle est souvent soumise à une surestimation par le patient du fait de l'anxiété liée à la maladie (66). L'absorptiométrie biphotonique et la calorimétrie indirecte sont deux techniques intéressantes mais pas toujours réalisables ou bien tolérées par le patient. Enfin le dosage de l'albuminémie n'a pas de place dans ce cas particulier car de nombreux facteurs influencent son interprétation (67,68)

1.1.6.3. Evaluation de la fonction respiratoire.

L'atteinte respiratoire est quasiment constante et d'évolution rapidement progressive : elle survient dans 95% des cas avec l'installation d'un syndrome restrictif marqué par une baisse progressive de la capacité vitale (69). Il s'agit d'un critère prédictif important de qualité de vie (70,71) et de survie (2,72). Son évaluation est essentielle pour initier au moment le plus opportun une assistance ventilatoire. Elle comprend une évaluation clinique, un bilan fonctionnel et une étude de l'oxygénation nocturne.

✓ L'évaluation clinique.

Elle doit comporter la recherche systématique des symptômes et signes en rapport avec la défaillance ventilatoire et la présence d'évènements nocturnes : la dyspnée, et surtout l'orthopnée, qui signent une dysfonction diaphragmatique sévère, les dyssomnies, les céphalées matinales, la somnolence diurne excessive et une détérioration cognitive inhabituelle. L'existence de ronflements et d'apnées constatées par l'entourage doit faire rechercher un syndrome d'apnée du sommeil. L'examen physique apprécie la tonicité abdominale lors de la toux reflet de l'efficacité des muscles expiratoires, recherche une respiration paradoxale abdominale qui témoigne d'une paralysie diaphragmatique, des signes d'un recrutement accru des muscles respiratoires accessoires et des signes d'encombrement

pharyngo-laryngé et bronchique. L'échelle de Borg modifiée (73) permet une évaluation plus précise de la dyspnée et est utilisable facilement pour cette population de patients.

✓ Le bilan fonctionnel respiratoire.

Réalisée tous les trois mois, l'exploration de la fonction ventilatoire repose d'abord sur la spirométrie avec mesure de la capacité vitale. Une CV inférieure à 50 % de la valeur théorique doit faire considérer la mise en œuvre d'une ventilation non invasive (VNI) que le patient soit symptomatique ou non. La mesure de la CV en décubitus peut être utile pour détecter de façon simple l'atteinte diaphragmatique. La mesure du débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux évalue globalement l'efficacité de celle-ci à mobiliser les sécrétions bronchiques. Un DEP à la toux < 270 l/min traduit une altération des mécanismes de toux et justifie une aide au désencombrement bronchique. Le recours à une aide instrumentale au désencombrement se justifie pour une valeur inférieure à 160 l/min (74). L'examen est complété par une évaluation de la force des muscles inspiratoires par la pression inspiratoire maximale et la mesure de pression sniff nasale, qui est le paramètre non invasif le plus pertinent pour évaluer la force globale des muscles inspiratoires. Leur valeur pronostique a été largement confirmée et s'avère nettement meilleure que celle de la capacité vitale (75,76).

La mesure des gaz du sang artériel ou capillaire artérialisé, à la recherche d'une hypoventilation alvéolaire ou d'une hypoxémie, est indispensable lors du bilan initial. Le rythme de la surveillance ultérieure dépend des signes d'alerte cliniques, fonctionnels ou la présence de désaturations nocturnes significatives.

✓ Evaluation des troubles ventilatoires nocturnes.

Ils sont idéalement évalués par une polysomnographie. Cependant, la lourdeur de l'examen et son manque de disponibilité et d'accessibilité lui font préférer l'oxymétrie

nocturne, considérée comme indispensable lors du bilan initial. Cet examen doit être répété de façon semestrielle ou plus fréquemment s'il existe des signes cliniques d'appel. L'examen polysomnographique est réalisé s'il existe des signes cliniques de syndrome d'apnée du sommeil ou en cas d'anomalie de l'oxymétrie nocturne, le critère le plus pertinent semble être le pourcentage de temps à saturation artérielle en oxygène inférieure à 90 % (considéré comme anormal s'il est supérieur à 5 % du temps d'enregistrement).

1.1.6.4. Evaluation cognitive et comportementale.

L'existence de troubles cognitifs au cours de la SLA, en dehors des formes rares avec démence fronto-temporale, semble actuellement démontrée même si leur incidence n'est pas clairement définie. Il s'agit essentiellement de perturbations du fonctionnement exécutif.

Une évaluation quantitative et qualitative apparaît importante, mais pour le moment il n'existe aucune batterie d'évaluation spécifique à la SLA. De plus, il faut prendre en compte la dysarthrie, le niveau de handicap fonctionnel moteur ainsi que le niveau intellectuel. Malgré cela, la Batterie Rapide d'Evaluation Frontale (BREF) (77) semble la plus adaptée (78).

1.1.6.5. Evaluation psychologique et psychopathologique.

Une évaluation psychologique standardisée s'avère délicate car les données de la littérature sont pauvres et l'ensemble des tests disponibles (MADRS, HAD...) ont été créés pour le domaine psychiatrique et non neurologique; ils sont donc plutôt à réserver à la recherche clinique. Il est par conséquent recommandé de préférer l'entretien clinique par le

psychologue qui, dans le cadre du suivi, pourra accompagner de façon individualisée le patient.

1.1.6.6. Evaluation du handicap et de la qualité de vie.

Selon la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF) (OMS, mai 2001), le handicap dénommé désormais « restriction de participation » résulte de l'interaction des limitations d'activité, anciennement dénommées « incapacités », avec des facteurs sociaux, familiaux et environnementaux. Il existe des outils standardisés d'évaluation du handicap mais ceux-ci sont peu adaptés à la SLA. Pour le patient, la meilleure évaluation du handicap reste celle faite en milieu écologique par l'ergothérapeute, qui permet d'adapter au mieux les aides techniques et d'évaluer la nécessité d'aménagements de l'environnement.

Le handicap est également indirectement évalué par les échelles de qualité de vie. Le concept de qualité de vie repose sur une perception globale de la santé définie par l'Organisation Mondiale de la Santé comme « un état de complet bien-être physique, psychologique et social ». En l'absence de traitement curatif, évaluer la qualité de vie des patients et de leur famille est essentiel pour avoir connaissance de la façon dont le patient vit sa maladie, son handicap ainsi que les effets secondaires et contraintes des traitements. Différentes échelles génériques sont validées pour l'appréciation de la qualité de vie dans la SLA (79) : le Sickness Impact Profile (80), la SF36 (36 Item Short Form Health Survey Questionnaire) (81) et le questionnaire SEIQoL (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life) (82). Une échelle spécifique, l'ALSAQ-40 a également été validée (83).

Il a été démontré que la qualité de vie du patient ne dépend pas uniquement de l'évolution de sa maladie mais également de son profil psychologique antérieur, de sa

capacité d'adaptation (84), de ses conditions environnementales, sociales et de ses aspirations spirituelles (85).

1.1.7. Grands principes de la prise en charge des patients atteints de SLA.

De par l'étendue des conséquences de la maladie, la prise en charge thérapeutique se doit d'être globale et pluridisciplinaire, là est tout le sens des centres référents. Elle a permis un allongement de l'espérance de vie des patients de plusieurs mois voire jusqu'à 2 ans comparativement à une prise en charge isolée (86). Le médecin et son équipe se doivent sans heurter le degré de cheminement du malade et de sa famille dans l'acceptation du handicap (ou plus précisément de la dépendance), d'anticiper les problèmes fonctionnels, respiratoires, mais aussi administratifs et socio-économiques à venir, afin d'améliorer le confort et la qualité de vie du malade et de ses proches (87).

1.1.7.1. Thérapeutiques médicamenteuses à visée étiologique et neuroprotectrice.

Le riluzole (RILUTEK®) est le seul médicament disposant d'une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans la SLA. Il est le seul dont l'efficacité sur l'évolution de la maladie ait été prouvée : il prolonge la survie en moyenne de 3 à 6 mois, d'autant plus que le déficit fonctionnel est modéré (36,88–90).

L'alphatocophérol ou vitamine E (Toco 500), est utilisée à la posologie de 1g/j en association au riluzole pour son pouvoir antioxydant. Une étude menée par Desnuelle en 2001 a mis en évidence, après 12 mois de traitement chez des patients déjà traités par riluzole, un degré de sévérité de la maladie moindre et un niveau de stress oxydant plus faible dans le groupe traité (91). Des essais thérapeutiques sont par ailleurs régulièrement menés.

1.1.7.2. Thérapeutiques médicamenteuses à visée symptomatique.

La prise en charge symptomatique des patients atteints de SLA est essentielle car un des principaux objectifs de soins est de préserver ou restaurer la qualité de vie du patient, de l'aidant et des proches.

Les douleurs sont le plus souvent d'origine musculo-squelettique. Les crampes sont les plus fréquentes et les plus spécifiques aux stades initiaux et intermédiaires, elles sont généralement sensibles aux dérivés de la quinine. Pour les autres types de douleur, les molécules prescrites ne sont pas spécifiques et leur délivrance s'appuie sur les recommandations et la classification de l'OMS (1^{er}, 2^e et 3^e paliers) selon les caractéristiques et l'intensité de la douleur. Le recours aux anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques peut s'avérer utile en l'absence de contre-indication. Le traitement médicamenteux doit toujours être associé à la prise en charge kinésithérapeutique, notamment lors de la présence de crampes, soulagées par la réalisation d'étirements.

La spasticité est responsable de douleurs, aggrave le handicap moteur et réduit la qualité de vie. Sa prise en charge médicamenteuse fait le plus souvent appel au baclofène per os, mais d'autres molécules telles la tizanidine, le dantrolène ou les benzodiazépines peuvent être utiles. Par ailleurs, il faut savoir respecter la spasticité si elle est fonctionnellement utile (92).

La prise en charge de la labilité émotionnelle (rire et pleurs spasmodiques) est importante à considérer car ce symptôme retentit sur l'entourage. Il est recommandé d'utiliser les antidépresseurs tricycliques (ex amytriptiline) en première intention pour leur action conjuguée sur les troubles salivaires, puis les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine en

cas d'intolérance de ces premiers (43). Ce qui permet d'améliorer la qualité de vie du patient et de l'entourage par l'amélioration des relations inter-individuelles.

Le traitement de la dépression, présente dans 10 à 30% des cas selon les critères du DSM IV (93,94), fait également le plus souvent appel aux antidépresseurs tricycliques surtout en cas d'hypersalivation associée, ou aux inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (95). La prise en charge des troubles anxieux, très fréquents et ce d'autant plus que la maladie évolue, fait intervenir majoritairement les benzodiazépines (94).

De nombreux patients, notamment ceux dont la maladie est à début bulbaire, présentent des difficultés progressivement croissantes de contention salivaire du fait des troubles de déglutition et de l'atteinte pseudo-bulbaire. Cette hypersalivation est source d'inconfort, a une répercussion sociale importante et expose le patient à un risque d'inhalation. Dans un premier temps, il peut être conseillé au patient en plus des mesures physiques (positions facilitant la déglutition, aspirations par matériel portable) l'utilisation de thérapeutiques à visée anti-cholinergique : antidépresseur tricyclique si un syndrome dépressif est associé, scopolamine en patch rétro-auriculaire, collyre d'atropine par voie sublinguale ou bêta-bloquant. Si ces traitements sont insuffisants, une prise en charge par radiothérapie parotidienne peut être proposée (96). Le recours à la toxine botulique de type A par injection intra-parotidienne peut également être intéressant (97,98) mais après évaluation des bénéfices et risques attendus car des cas d'aggravation de la symptomatologie bulbaire ont été publiés et les essais cliniques sont encore peu nombreux (99,100).

La fatigue est un des symptômes étiquetés comme les plus pénibles par les patients. Elle est secondaire à la maladie, mais également au traitement par riluzole. Aucun traitement n'a encore prouvé une efficacité suffisante.

1.1.7.3. Thérapeutiques non médicamenteuses.

Du fait de l'évolution rapidement progressive de la SLA vers la diminution puis la perte de l'autonomie, une compensation humaine et technique adaptée au niveau d'évolution de la maladie et aux volontés du patient et de son entourage est nécessaire.

✓ Prise en charge des troubles nutritionnels.

Elle est fondamentale tant nous avons rappelé le rôle négatif de la dénutrition sur l'évolution de la SLA. La poursuite d'une alimentation orale, en l'absence de contre-indications, doit être privilégiée au maximum. L'aménagement de l'environnement pour la prise des repas, adapté aux déficiences et incapacités du patient, est essentiel (couverts avec manche adapté, set de table anti-dérapant...) et peut être complété par la mise en place d'une aide humaine. La prise en charge des troubles psychologiques, de la constipation et de l'hypersalivation sont nécessaires étant donné l'anorexie secondaire qu'ils peuvent induire.

Différentes mesures diététiques peuvent par ailleurs être instaurées. La fragmentation et l'enrichissement des repas ont démontré leur efficacité, les suppléments diététiques de consistances variées et les poudres diététiques épaississantes permettent souvent de prolonger les apports per os dans des conditions acceptables pour le patient et son entourage (55). A ce titre, une prise en charge orthophonique est essentielle (détaillée ci-dessous).

En cas de troubles de la déglutition ou lorsque les apports oraux deviennent insuffisants, la mise en place d'une nutrition entérale par le biais d'une gastrostomie, en particulier par voie percutanée endoscopique (GPE), est indiquée. L'intérêt de la gastrostomie sur le plan nutritionnel a été mis en évidence dans différentes études (28,65,101), mais les données de la littérature divergent quant aux critères de décision de pose de GPE et aucune étude n'a encore mis en évidence le moment opportun de pose. Pour la plupart des auteurs,

elle améliore la qualité de vie, ce qui est fondamental compte-tenu de l'espérance de vie limitée des patients (102).

✓ Prise en charge des troubles respiratoires.

La prise en charge respiratoire a une place importante dans la prise en charge globale des patients. La VNI est une alternative à la ventilation mécanique par trachéotomie et représente la technique de premier choix pouvant améliorer la qualité de vie (71), la survie (103,104) et les performances cognitives malgré la progression du handicap physique (105), sans impact négatif sur l'aidant en termes de qualité de vie, de fardeau et de stress (71). Il faut cependant noter que l'intolérance de la VNI est une source importante d'échec, notamment en cas de troubles bulbaires (106), et qu'il faut savoir privilégier le confort de vie du patient.

L'encombrement bronchique représente une cause potentielle d'échec de la technique et expose le patient à l'infection respiratoire aiguë pouvant menacer le pronostic vital et poser la question de la trachéotomie. Sa prise en charge repose principalement sur le drainage manuel, les mesures d'aide à la toux (manuelles ou instrumentales type « cough assist »), et les machines de percussion pulmonaire à haute fréquence.

Dans certains cas, la détresse respiratoire peut survenir de façon aiguë posant le problème de l'intubation et de la trachéotomie dans un contexte d'urgence, ce qui est le cas de plus de 70% des patients trachéotomisés (107). La littérature nous fournit diverses données quant aux caractéristiques socio-démographiques des patients bénéficiant d'une trachéotomie. La proportion de patients adoptant la trachéotomie varie considérablement selon les pays, de 6% de la population SLA en France (108), 10% en Italie (109) à 45% au Japon (110). Cette population est plus jeune et majoritairement masculine. La plupart du temps, des enfants en bas âge sont présents au domicile, le niveau d'éducation est plus élevé, les symptômes dépressifs sont moins marqués et il existe un attachement plus important à la

vie dès le diagnostic (108,109,111). Chio (109) et Vianello (112) ont démontré que la survie après trachéotomie était comprise entre un et deux ans sauf chez les plus de 60 ans où elle est plus courte, que les patients présentaient une bonne adaptation à la ventilation invasive, que la qualité de vie était bonne pour le couple patient-aidant et que les symptômes dépressifs n'étaient pas plus fréquents.

Une approche spécifique du patient et de sa famille s'impose afin d'essayer d'anticiper les choix adoptés et leurs conséquences. Celle-ci est encadrée sur le plan législatif par la loi relative aux droits des malades et à la fin de vie (22 avril 2005), la notion d'anticipation selon le respect du principe d'autonomie (recommandations de l'ANAES paragraphes VII.5 et VII.6) et les articles 35 à 38 du code de déontologie médicale concernant l'information, la décision et l'obstination thérapeutique. En pratique, ce type de décision relève de l'éthique du « moindre mal » (113) avec une approche personnalisée au cas par cas du patient et de ses proches en essayant de répondre de la manière la plus juste à la demande du patient.

✓ Prise en charge par les thérapies physiques et mesures de suppléance.

Les principaux objectifs de la prise en charge rééducative sont l'optimisation des fonctions intactes, le maintien d'une autonomie fonctionnelle maximale et la préservation de la qualité de vie. Les différentes techniques employées sont les massages, les exercices d'entretien articulaire afin d'éviter les rétractions, les exercices d'étirements afin de lutter contre les crampes et la physiothérapie à but antalgique (cryothérapie, TENS, infrarouge...). Les exercices de renforcement musculaire ne sont pas préconisés en raison des risques délétères sur le tissu musculaire et le neurone moteur, mais des exercices isométriques non fatigants des muscles non atteints peuvent être réalisés afin d'éviter le déconditionnement (114).

La prescription d'aides techniques est parfois nécessaire afin de palier aux déficits pour maintenir l'autonomie le plus longtemps possible. Il peut s'agir par exemple d'aides à la marche (cannes, rollator, releveur...) ou d'aménagement et équipement facilitant les actes de la vie quotidienne (couverts adaptés, rehausseur de toilettes, siège de douche...). Une évaluation écologique réalisée par un ergothérapeute permet d'évaluer les besoins matériels et humains du patient et de ses proches afin d'améliorer le confort du malade et de son entourage. Ceci est un autre atout des centres experts qui de part leur pluridisciplinarité permettent une meilleure adéquation des aides humaines et techniques aux besoins du patient (87).

✓ Prise en charge psychologique du patient et de son entourage.

Elle est devenue systématique depuis la création de centres experts. La première rencontre doit permettre au psychologue d'évaluer les mécanismes psychiques mis en jeu depuis l'annonce diagnostique (déli, culpabilité, agressivité...), les ressources du sujet ainsi que les modalités apparentes du fonctionnement de la sphère familiale. Il conviendra également d'évaluer l'équilibre psychologique du patient et de son entourage afin de déceler d'éventuels troubles cognitifs ou autre nécessitant l'intervention d'autres spécialistes. L'essentiel de cet accompagnement consistera en une écoute empathique qui aidera le patient à se projeter dans cette « seconde vie » (115).

✓ Prise en charge orthophonique.

L'atteinte bulbaire est habituelle dans la SLA et entraîne une perte progressive de la parole, de la phonation et de la déglutition. La prise en charge orthophonique est donc essentielle pour entretenir ces fonctions au mieux et apporter des solutions alternatives pour pallier à la perte totale de communication orale.

La prise en charge doit être la plus précoce possible, dès l'apparition des premiers troubles (116). Elle aura dans un premier temps un rôle informatif et éducatif majeur pour le patient et son entourage : conseils prodigués afin de transformer les gestes automatiques en gestes volontaires et contrôlés, enseignement au patient et à son entourage des postures de sécurité à adopter afin de protéger les voies aériennes supérieures et des conditions requises pour le bon déroulement du repas, conseils quant aux textures alimentaires à favoriser et apprentissage de la manœuvre de Heimlich à effectuer en cas de fausse route d'un aliment solide. La rééducation a également pour objectifs de maintenir les fonctions oro-pharyngo-laryngées le mieux et le plus longtemps possible, de rechercher avec le patient des gestes compensateurs et d'introduire, lorsque cela devient nécessaire, les outils de communication alternative (les sms, les pictogrammes, les synthèses vocales, le Kikoz, les logiciels de clavier virtuel...) afin de maintenir la vie relationnelle. Il ne faut pas sous-estimer le rôle psychologique à titre de soutien qu'a l'orthophoniste dans l'accompagnement du patient vers la perte de la communication orale et écrite qui est très anxiogène (117).

✓ Prise en charge sociale.

Il n'y a pas de prise en charge sociale spécifique à la SLA et les délais d'attente souvent longs pour l'obtention des aides sociales ne sont pas toujours compatibles avec la rapidité de l'évolution. Le recours à une assistante sociale ainsi qu'aux associations peut faciliter les démarches et la recherche d'autres financements.

Plusieurs types d'aides sociales sont disponibles pour pallier la perte d'autonomie.

Les aides financières émanent d'abord de la sécurité sociale, à savoir la prise en charge à 100% dans le cadre de l'affection de longue durée, la perception d'indemnités journalières en cas d'arrêt de travail pendant les 6 premiers mois puis d'arrêt maladie longue durée

pendant une période maximale de 3 ans, le mi-temps thérapeutique, la pension d'invalidité (de 1^è, 2^è ou 3^è catégorie) et la majoration tierce personne.

Pour les personnes de moins de 60 ans, la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) peut octroyer si le taux d'invalidité est d'au moins 80% l' Allocation Adulte Handicapé (AAH) (sous conditions de ressource), la Prestation de Compensation du Handicap (PCH) qui participe au financement d'aides humaines, techniques, de l'aménagement du logement, d'un véhicule... ainsi que la carte d'invalidité (accompagnée de la carte européenne de stationnement). Si le taux d'invalidité est inférieur à 80%, une demande de Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH) peut être faite afin de poursuivre l'activité professionnelle de façon aménagée.

Pour les personnes de plus de 60 ans, une demande auprès du conseil général pour l'obtention de l'Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA) peut être effectuée. Elle nécessitera une évaluation pluridisciplinaire selon une grille spécifique (AGGIR) pour évaluer les besoins. La mairie, la caisse de retraite, le conseil général, les assurances dépendance ou vieillesse ainsi que la mutuelle peuvent également être sollicités afin de financer une aide humaine (aide ménagère, auxiliaire de vie, garde à domicile) ou une aide technique (déambulateur, port des repas à domicile, téléalarme...).

Il est également possible de bénéficier d'une exonération des charges sociales (article L.241-10 du code de la Sécurité Sociale), d'une déduction ou d'un crédit d'impôt pour l'emploi d'un salarié à domicile, d'une demi-part supplémentaire au titre de l'impôt sur le revenu en cas d'invalidité au taux de 80%, de la TVA à taux réduit sur de l'équipement spécialisé ou aménagement spécifique du domicile ainsi que d'un allègement ou dégrèvement total de la taxe d'habitation ou de la taxe foncière. Des conditions tarifaires spécifiques peuvent également être obtenues pour les transports en commun. Le lecteur pourra consulter le site internet des associations « Vivre avec la SLA » (<http://www.sla-pratique.fr/les-aides->

sociales/SLA-sclerose-laterale-amyotrophique.html) et de l'association pour la Recherche sur la Sclérose latérale amyotrophique (http://www.ars.asso.fr/pdf/fiches_aidants/4.pdf) pour de plus amples informations.

✓ Place des bénévoles.

En France, l'Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone coordonne une série d'actions menées par des bénévoles de santé, qui interviennent à l'hôpital et au domicile. L'objectif principal de ces interventions est la préservation du lien social par l'écoute : ce qui est fondamental dans cette maladie dont l'évolution conduit à un emmurement total avec une lucidité conservée, parfois même exacerbée. Le bénévole a également un rôle d'aide et d'information auprès du malade quant aux différentes démarches administratives à effectuer, aux aides pratiques disponibles, aux structures de séjour existantes... Ceci peut être d'un grand secours tant pour le patient et sa famille que pour l'équipe soignante. L'adhésion du patient à ce type d'association représente donc pour lui un véritable accès actif et volontaire à une forme de pédagogie au « savoir être » malade de la SLA (118)

L'ensemble de cette prise en charge globale doit comporter un volet éducation thérapeutique-apprentissage du patient mais surtout de l'aidant (*article 9 de la loi du 11 février 2005*). Le proche est une figure clé du maintien au domicile et de la qualité de vie du patient de part son activité multiforme, hétérogène, profondément inscrite dans la vie de tous les jours du malade (119).

1.2. L'aidant, acteur à part entière de la prise en charge du patient.

La SLA ne touche pas que le patient mais l'ensemble du noyau familial, avant tout par la perspective de son évolution inéluctable mais également par la peur des conséquences engendrées et de l'effet des traitements sur la vie quotidienne. L'entourage se retrouve donc brutalement à la fois le héros et la victime de la maladie car d'une part c'est sur lui que porte la responsabilité de l'aide et du soutien à toutes les étapes, et d'autre part c'est sur lui que pèse le poids de l'impact de la maladie.

L'accompagnement est un véritable engagement qui implique des choix face à des questions difficiles, comme supporter une pression quotidienne et un sentiment d'impuissance (120), mais qui est aussi important que tous les autres volets de la prise en charge car accompagner, en quelque sorte, c'est soigner.

1.2.1. Définition – Le concept d'aidant.

La sémantique est riche pour dénommer cette personne qui vient en aide à un de ses proches pour les activités de la vie quotidienne, à titre non professionnel, en partie ou totalement. On parle ainsi d'« aidant », d'« aidant naturel », d'« aidant informel », d'« aidant familial », de « personne aidante », d'« accompagnant », d'« entourage », « de famille », de « proche », de « personne de confiance », de « personne ressource »... Ces diverses terminologies sont le reflet des différentes perceptions existantes de la place de l'entourage auprès d'une personne malade ou dépendante (121).

Abordons le statut d'aidant selon différentes vues, impliquant différents aspects, d'abord sur le plan législatif, puis sur le plan sociétal, puis par l'intermédiaire de la vision

qu'en ont les soignants et le patient, puis enfin à travers le miroir des différentes pathologies prises en compte.

1.2.1.1. L'aidant au regard de la loi.

Différents textes de loi définissent l'aidant et son rôle mais ils sont rédigés du point de vue du droit du patient, l'entourage apparaissant de manière presque anecdotique. Le fait que les aidants ne disposent d'aucun droit propre, mais seulement de droits liés à ceux de la personne aidée, rend leur situation extrêmement fragile dans le moyen et le long terme (122). De plus, les termes d'aidant familial ou naturel présupposent que la famille crée implicitement des liens affectifs et des dépendances et donc que la solidarité transgénérationnelle est naturelle (Etude ASPED, Klapisch 2007).

Le Décret n°2008-450 du 7 mai 2008 - art. 1 modifie l'article R245-7 du Code de l'action sociale et des familles, et élargit la notion d'aidant familial en pointant l'importance de la notion de bénévolat : *« Est considéré comme un aidant familial, pour l'application de l'article L. 245-12, le conjoint, le concubin, la personne avec laquelle la personne handicapée a conclu un pacte civil de solidarité, l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de la personne handicapée, ou l'ascendant, le descendant ou le collatéral jusqu'au quatrième degré de l'autre membre du couple, qui apporte l'aide humaine définie en application des dispositions de l'article L. 245-3 du présent code et qui n'est pas salarié pour cette aide ».*

La loi n°2005-102 du 11 février 2005, pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées introduit la possibilité pour une *« personne durablement empêchée, du fait de limitations fonctionnelles des membres supérieurs en lien avec un handicap physique de désigner(...) un aidant naturel ou de son*

choix pour réaliser des gestes liés à des soins prescrits par un médecin ». Cet article reconnaît la place et le rôle de ceux-ci, en leur accordant malgré l'absence de qualification professionnelle dans le champ des soins, la possibilité d'accomplir des gestes qu'ils n'étaient jusqu'alors pas autorisés à réaliser, par exemple l'administration d'insuline ou le changement de canule de trachéotomie.

L'organisation non gouvernementale européenne COFACE-Handicap (confédération des organisations familiales de l'union européenne) définit quant à elle l'« aidant familial » comme « *la personne non professionnelle qui vient en aide à titre principal, pour partie ou totalement, à une personne dépendante de son entourage, pour les activités de la vie et plusieurs formes, notamment : nursing, soins, accompagnement à l'éducation et à la vie sociale, démarches administratives, coordination, vigilance permanente, soutien psychologique, communication, activités domestiques...* », et recommande la reconnaissance d'un « statut officiel de l'aidant familial » (123)

Le concept d'« aidants informels » est défini par le Conseil de l'Europe comme « des soignants comprenant des membres de la famille, des voisins, ou d'autres personnes qui prêtent des soins et font de l'accompagnement aux personnes dépendantes de façon régulière sans bénéficier d'un statut professionnel leur conférant les droits et les obligations liés à un tel statut » (Recommandation n°(98)9 relative à la dépendance, adoptée par le Comité des ministres des Etats membres le 18 septembre 1998). Cette définition élargit donc le spectre des aidants en dehors de la famille.

Parallèlement la loi n°2002-303 du 4 mars 2002, relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé et l'article L1111-6 du Code de Santé Publique définissent le concept de personne de confiance comme la personne désignée par le patient (parent, proche ou médecin traitant) pour garantir ses intérêts. Si le patient le souhaite la personne de

confiance l'accompagne dans ses démarches et assiste aux entretiens médicaux afin de l'aider dans ses décisions. Ce texte introduit la notion de communauté de pensée entre le patient et l'entourage. Dans la majeure partie des cas, l'aidant sera choisi comme personne de confiance (Etude ASPED, Klapisch 2007).

1.2.1.2. L'aidant dans la société.

On estime que les aidants informels sont entre 3,3 et 3,7 millions en France (Panel national des aidants familiaux, BVA /Fondation Novartis, janvier 2009). En 2000 aux États-Unis, la *Family Caregiver Association* estimait que 27 % de la population adulte avaient donné dans l'année des soins à un sujet handicapé ou atteint d'une pathologie chronique.

La conférence de la famille en 2006 a été la première reconnaissance publique des aidants familiaux. Malgré cela, leur situation est très rarement l'objet d'une communication au sens large du terme dans notre société. Ceci a été illustré notamment par l'étude ADMIRE (124), évaluant le discours des médias sur l'image et les relations de l'entourage. Quand le statut de l'aidant est abordé, ce dernier est en fait considéré la plupart du temps comme un acteur secondaire ou comme un « comalade » c'est-à-dire comme étant atteint par la maladie de la personne qu'il entoure (124).

Par contre, le rôle économique de l'aidant au sein de la société est non négligeable. L'aide familiale pèse 14,5 milliards d'euros par an en France, et est amenée à augmenter encore les prochaines années (Le nouvel Economiste - n°1488 - Du 10 au 16 septembre 2009). En 1995, l'économie annuelle générée sur les dépenses de santé par la disponibilité d'une épouse comme aidant principal auprès d'une personne dépendante était en moyenne de plus de 21600 euros/an/personne. Par exemple, dans le cas de la maladie d'Alzheimer, le coût annuel de la prise en charge au domicile est de 15 000 euros, contre 21 000 à 24 500 euros en

institution (125). Dans le contexte socio-économique actuel de réduction des coûts, il est probable qu'il y ait un accroissement de la charge des proches qui, de plus en plus, deviennent un maillon essentiel dans le processus de soin (126). Les pouvoirs publics commencent depuis quelques années à s'intéresser de plus en plus, comme l'illustre la conférence de la famille en 2006, à la solidarité intergénérationnelle ou familiale comme réponse au vieillissement démographique et à la dépendance engendrée. Et ce d'autant plus qu'être aidant c'est répondre à une norme sociale et une tradition familiale pour la société au sens large.

1.2.1.3. L'aidant vu par les soignants.

Œuvrant jusqu'alors dans deux mondes distincts, il existe désormais le plus souvent une reconnaissance réciproque entre aidants et professionnels, comme en témoigne une enquête réalisée en 2008 par Ipsos santé qui a montré que 96% des professionnels de santé interrogés estiment que l'entourage peut s'avérer être un véritable « partenaire de soin » (*Ipsos Santé pour Novartis, Les professionnels de santé et l'entourage des patients, 2008*). L'aidant va généralement être impliqué dans le projet thérapeutique dès l'annonce du diagnostic et ce jusqu'à la fin de vie. Il constitue ainsi dans la grande majorité des cas le premier « fournisseur » de soins au patient. Par ailleurs, ce proche est souvent désigné comme personne de confiance par le patient, ce qui lui confère un statut essentiel de personne ressource pour les soignants.

Dans les faits, certains actes sont implicitement attendus tels que la surveillance, l'administration de médicaments, la gestion de la nutrition entérale... Le proche peut également être un interlocuteur privilégié de l'équipe médicale et soignante, l'alertant de la survenue de nouveaux éléments cliniques évolutifs. Il est aussi le porte-parole du malade lorsque celui-ci ne peut plus communiquer. Mais cette relation peut parfois être difficile,

source de tensions dues dans la très grande majorité des cas au manque d'explications données par l'équipe soignante, qui peut manquer de temps disponible pour écouter, expliquer et prendre en considération la fragilité des proches.

Au total, dans cette relation patient-aidant-soignant « à flux tendu », il faut être prudent car en considérant les proches avant tout comme des cothérapeutes, on leur désigne un rôle qu'ils ne sont pas toujours en capacité d'assumer. Il faut donc veiller à ne pas dépasser la limite de l'implication dans le projet de soins, à maintenir le proche à sa juste place, dans une juste position vivable et acceptable, en évaluant les volontés et les possibilités du couple aidé-aidant (127).

1.2.1.4. L'aidant vu par le patient.

Lors de l'irruption d'une maladie chronique dans sa vie, d'autant plus pour une maladie dégénérative, le malade a besoin de se sentir « bien entouré », de ne pas avoir le sentiment d'être abandonné, ce d'autant plus que souvent le réseau relationnel s'affaiblit et que la volonté de combattre est souvent liée au fait d'être accompagné. Les attentes du patient envers ses proches, le plus souvent envers « le plus proche », sont donc multiples et nécessitent d'être appréciées afin de respecter au mieux ses volontés (127).

Le proche se retrouve investi d'un rôle aux multiples facettes qui peut être difficile à endosser devant le poids des responsabilités : cette présence aidante et aimante accompagne, soutient, réconforte et protège le patient ; quand le patient est incapable de formuler ses choix ou préférences et de faire valoir ses attentes et ses droits, elle le représente ; c'est elle qui partagera les derniers moments de la fin de vie et préservera la trace, la mémoire de l'intime, dans le monde des vivants (127).

Parfois le malade attend de son aidant un engagement sans restriction à son égard. Face à l'incertitude du devenir, la perte des repères et le constant remaniement de la relation entre le proche et ce « nouveau parent » désormais malade, l'aidant peut se retrouver dans l'incapacité d'assumer ce rôle. De cette situation peuvent naître des sentiments de culpabilité, d'échec et de remord qui peuvent mettre en péril cet engagement.

1.2.2. Place de l'aidant en fonction de la pathologie impliquée.

Selon les pathologies, l'implication de l'aidant va revêtir des formes multiples, avec des tâches qui nécessitent parfois des compétences particulières. Dans le cadre de la maladie d'Alzheimer, l'entourage assume l'essentiel de la prise en charge quotidienne, à savoir les soins d'hygiène, la préparation des repas, la stimulation intellectuelle, l'incitation à la marche, l'accompagnement médical et surtout une surveillance quasi-permanente (128). Les parents d'enfants épileptiques ont quant à eux un rôle essentiellement de surveillance de l'observance médicamenteuse, d'assistance dans les apprentissages et la scolarité ainsi que de relais des informations auprès des professionnels de santé (129). Dans certaines situations de grande dépendance ou de handicap lourd telles la SLA, les proches peuvent être mis à contribution pour la réalisation de gestes médicaux qui supposent une certaine technicité, par exemple l'administration de médicaments par voie injectable, la pose de sondes gastriques, le changement de canule de trachéotomie...

Mais quelque soit la pathologie, il existe une activité commune à tous les proches qui est l'accompagnement et le soutien psychologique actif du malade, dynamique au combien essentielle et valorisante du rôle d'aidant mais au combien épuisante. Ce rôle de l'aidant est indispensable pour le malade pour acquérir une meilleure perception de soi, faciliter l'acceptation positive de la maladie et faire accepter la modification des rôles (130).

Selon la maladie dont est atteint l'aidé, le retentissement sur le mode de vie, la santé, l'activité professionnelle et le risque de fragilité de l'aidant seront différents. De plus, la place de celui-ci sera plus ou moins reconnue ; elle est ainsi clairement authentifiée dans le cas de la maladie d'Alzheimer (plan Alzheimer 2008-2012) ou du cancer (plan Cancer 2), mais reste beaucoup plus floue dans d'autres situations, notamment en cas de troubles psychiatriques.

1.2.3. Profil socio-démographique des aidants en 2011.

La grande diversité des situations rend difficile la définition d'un profil de l'aidant « type ». Différentes études ont eu comme objectif de fournir des données sociodémographiques sur cette population en France, notamment l'enquête HID Handicap-Incapacités-Dépendance (131), le volet aidant de l'enquête Handicap-Santé (132) et le panel national des aidants (BVA Novartis 2008), sur lesquels sont basées la plupart des données présentées ci-après. Ce type de travaux transversaux est rare, la plupart des études de la littérature scientifique sont axées sur une pathologie (la maladie d'Alzheimer, le cancer, la déficience mentale...).

On estime le nombre d'aidants à environ 3,5 à 3,7 millions de personnes, majoritairement de sexe féminin (en moyenne 60%). Le profil démographique des aidants est conforme à celui de la population générale quant à sa répartition géographique sur l'ensemble du territoire : il n'y a pas de différence entre les régions (par exemple entre la région parisienne réputée moins solidaire et le sud réputé culturellement comme plus solidaire) ni entre les catégories d'agglomération (rural/urbain). Globalement ils sont plus âgés que la moyenne, leur âge moyen s'établit à 64 ans et 57% ont plus de 50 ans. Mais ils sont

représentés dans toutes les tranches d'âge. L'étude d'Eurofamcare rapporte sensiblement les mêmes résultats au niveau européen (133).

Concernant les revenus, le niveau d'instruction et le statut professionnel, la ressemblance avec la population générale est aussi valable. Les aidants appartiennent à toutes les catégories socioprofessionnelles, presque la moitié d'entre eux (46%) exerce une activité professionnelle, ce qui représente 6 à 8% de la population active, probablement 15% d'ici 10 ans. Environ 20% d'entre eux ont dû aménager leur activité professionnelle. Parmi les aidants qui ne travaillent pas, 10% déclarent avoir cessé leur activité en raison de leur rôle d'aidant (131).

Dans le plus grand nombre de cas, le lien familial est prédominant (54% de conjoints, 34% d'ascendants) mais il faut souligner que selon les études 7 à 18% des aidants évoluent dans le cercle amical ou le voisinage. Lorsqu'il s'agit d'un adulte en situation de handicap, l'aidant principal est majoritairement le conjoint, et lorsqu'il s'agit d'un enfant ce sont le plus souvent les parents. En présence d'une déficience psychique chez l'adulte, ce sera le plus souvent un parent qui sera l'aidant.

Selon l'enquête HID, 62% des adultes handicapés sont aidés par un ou plusieurs aidants informels, 25% à la fois par l'entourage et des aidants professionnels et 13% ont recours uniquement à l'aide de professionnels. Cela varie selon le type de déficience dont est atteint l'aidé : en cas de déficience motrice, l'aide est le plus souvent informelle, tandis qu'en cas de déficience psychique elle est le plus souvent mixte (134). Le recours à des professionnels varie selon le milieu social, les cadres et professions intellectuelles supérieures (70%) ainsi que les professions intermédiaires (60%) y ont plus souvent recours que les agriculteurs (45%) et les ouvriers (41%) notamment à la faveur des mesures publiques de défiscalisation des prestations des services de proximité (131).

1.2.4. Nature des tâches accomplies par l'aidant.

Globalement il s'agit d'un investissement important au quotidien et qui s'inscrit dans la durée : 95% des aidants interviennent quotidiennement et 45% depuis plus de 10 ans. Le temps consacré à la personne est conséquent puisqu'il est supérieur à 6 heures par jour pour au moins 40% des aidants. Le temps dédié au proche est variable selon l'âge, le niveau et la nature de la dépendance de l'aidé (135).

La nature de l'aide varie en fonction du sexe et du lien de parenté de l'aidant. Ceux qui cohabitent avec l'aidé (89%), généralement le conjoint, sont davantage investis dans les activités de soin, de vie quotidienne et de surveillance de leur proche. Lorsqu'ils ne partagent pas le même domicile, ce qui est le cas des enfants dans la majorité des cas, ils se mobilisent préférentiellement pour les tâches administratives (gestion du budget, défense des droits...), les activités assurant le bon fonctionnement de la maison ou apportent une aide matérielle ou financière. A titre d'exemple, l'aide consacrée aux courses, tâches domestiques et ménagères est la première aide apportée aux adultes en situation de handicap par les aidants familiaux (plus de 80%), puis viennent les soins personnels, l'accompagnement aux visites médicales et l'accompagnement pour les sorties et les promenades (134).

Si on approfondit l'étude des aidants non conjoints, les ascendants s'occupent plus souvent de la gestion du budget, des démarches administratives et de la prise des médicaments; les enfants aidants interviennent plus souvent dans la coordination des aides professionnelles et prodiguent moins souvent une aide pour les soins personnels, le lever et le coucher; la fratrie intervient plus souvent pour la gestion du budget, les démarches administratives et la coordination des aides professionnelles. Mais quelque soit le lien de parenté, l'aidant assure un soutien affectif indéniable (136).

Les professionnels interviennent quant à eux généralement pour des activités très précises: principalement les tâches ménagères et les soins personnels, dans une moindre mesure ils assurent une présence, une compagnie et interviennent lors du lever et du coucher de la personne dépendante. Lorsqu'ils interviennent en parallèle à des aidants informels, les aidants familiaux prodiguent moins souvent une aide pour les soins personnels (66% contre 81% si l'aidant familial est l'unique aidant). Leur intervention est complémentaire mais ne se substitue pas à celle des aidants informels : en effet, l'investissement de l'aidant familial n'est significativement pas différent quand il est combiné à d'autres aides, seule la nature de l'aide change. Ceci est illustré par l'étude menée en 2006 sur les effets de l'APA sur l'aide dispensée aux personnes âgées, qui ne retrouve pas de modifications du comportement de l'entourage après l'entrée en vigueur de celle-ci. La mise en place de cette aide a entraîné une plus forte mobilisation des professionnels sans pour autant avoir réduit l'aide dispensée par l'entourage (137).

1.2.5. Statut et droits de l'aidant.

Ces dernières années, la condition du proche de la personne malade a profondément évolué au sein de notre société, ce qui est réjouissant puisqu'elle détermine souvent celle de la personne malade, l'aidant étant le principal garant du maintien au domicile du patient. Le législateur a prévu une série de compensations financières, professionnelles et sociales en conséquence du temps imparti à l'aide.

Sur le plan financier, dans le cas d'une personne handicapée recevant la PCH, l'aidant peut être salarié ou dédommagé sous certaines conditions, dont la principale est la nécessité de stopper ou de diminuer son activité professionnelle pour venir en aide à son proche. Dans

le cas d'une personne âgée dépendante qui bénéficie de l'APA, tout proche hormis le (la) conjoint(e), le (la) concubin(e) ou la personne ayant conclu avec elle un pacte civil de solidarité peut être rémunéré soit par déclaration à l'URSSAF, soit par le biais de chèques emploi service.

Par ailleurs, le législateur a prévu des possibilités d'adaptation du temps de travail pour les aidants. Il est ainsi possible d'obtenir un congé de solidarité familiale (loi du 2/03/2010, décret du 11/01/2011) pour tout salarié désirant assister un proche (que ce soit un ascendant, un descendant ou toute personne partageant son domicile) en raison de la gravité de son état de santé. Ce congé, d'une durée maximale de trois mois, renouvelable une fois, est un congé sans solde sauf dispositions plus favorables d'une convention collective. Avec l'accord de l'employeur, il peut être transformé en période à temps partiel. La durée du congé est prise en compte pour la détermination des avantages liés à l'ancienneté et à l'issue de celui-ci le salarié retrouve son emploi assorti d'une rémunération au moins équivalente. D'autre part, tout aidant familial (conjoint, concubin, personne liée par un pacte civil de solidarité, ascendant, descendant ou collatéral jusqu'au 4^{ème} degré de l'aidé et de l'aidant) peut obtenir un congé de soutien familial d'une durée de trois mois, renouvelable dans la limite d'un an sur l'ensemble de la carrière professionnelle et sans solde. Il ne peut être refusé par l'employeur si le salarié justifie de 2 ans d'ancienneté dans l'entreprise. Il est attribué si la personne aidée bénéficie de l'APA ou est reconnu à un taux d'incapacité d'au moins 80%. L'aidant ne peut exercer d'activité professionnelle durant la durée du congé mais continue à bénéficier de ses droits aux prestations en nature de l'assurance maladie et à la retraite. Le recours par les aidants salariés à ces dispositions reste limité dans l'ensemble, ces congés étant peu ou pas rémunérés et leur acceptation sociale encore restreinte en France (138).

Le décret n° 2011-50 du 11 janvier 2011 a créé une « allocation journalière d'accompagnement d'une personne en fin de vie ». Cette allocation peut être attribuée aux

bénéficiaires du congé de solidarité familiale, aux personnes qui suspendent ou réduisent leur activité professionnelle pour accompagner un proche en fin de vie et aux demandeurs d'emploi indemnisés. Pour ces deux dernières catégories, il faut être ascendant, descendant, frère, sœur, désigné comme la personne de confiance (au sens de l'article L. 1111-6 du code de santé publique) ou partager le même domicile que la personne accompagnée. Elle peut être versée à plusieurs bénéficiaires au titre d'une même personne accompagnée. Le nombre maximal d'allocations journalières susceptibles d'être versées est fixé à 21 ou 42 lorsque le demandeur réduit son activité professionnelle. Le montant de l'allocation est fixé à 53,17 euros par jour (au 1/1/2011). Elle cesse d'être versée dès le lendemain du décès. Si la personne aidée a moins de 20 ans, l'aidant peut obtenir un congé de présence parentale et une allocation journalière de présence parentale.

Sur le plan social, l'aidant peut également bénéficier d'une affiliation à titre gratuit à l'assurance vieillesse du régime général s'il a la charge d'un adulte handicapé dont le taux d'incapacité est d'au moins 80% ou qui est reconnu par la MDPH comme devant bénéficier de l'assistance permanente d'un aidant familial ou s'il est bénéficiaire du congé de soutien familial. Le décret 2011-620 du 31 mai 2011 a enfin fixé le maintien de la retraite à taux plein à 65 ans pour les aidants familiaux dont la durée minimale d'interruption de l'activité professionnelle a été de 30 mois consécutifs.

L'inconvénient de tous ces droits est qu'ils sont constitués essentiellement au bénéfice des personnes dont le handicap est reconnu, alors qu'une proportion importante de personnes ayant une maladie chronique ne bénéficie pas de la reconnaissance d'un handicap associé, en tout cas pour la totalité de leur parcours, et pourtant requiert d'un accompagnement quotidien. De plus il existe une grande variabilité géographique de contenu et d'attribution des droits

offerts par les conseils généraux, les caisses primaires d'assurance maladie et les mutuelles. Enfin les droits existants restent méconnus en raison d'une mauvaise diffusion de l'information (122).

1.2.6. Les conséquences de l'aide sur l'aidant.

Comme le résume très justement un proche : « la vie continue mais elle a bien changé ». L'impact de l'aide sur la santé, l'activité professionnelle et le mode de vie doit être évalué afin d'accompagner au mieux le patient et son aidant, dans son rôle mais aussi dans son projet de vie. Cette évaluation devra être répétée car le retentissement évolue dans le temps parallèlement à l'évolutivité de la maladie. Longtemps mise de côté, elle est désormais bien ancrée dans la pratique courante.

1.2.6.1. Retentissement sur le mode de vie.

Il ne faut pas oublier que l'aidant est avant tout un parent, un conjoint, une fille ou un fils, un ami, un voisin, avec son histoire et son projet de vie désormais perturbés par la maladie. Au sein de la famille, les rôles et les responsabilités de la vie quotidienne sont modifiés. Cela peut se traduire par une forme de « tiraillement » entre les différents membres de la famille ou un obstacle à la parentalité. Un sentiment de culpabilité envers les autres membres peut donc naître.

Selon les études, 23 à 26% des aidants (toutes pathologies confondues) ne retrouvent aucune répercussion négative de leur fonction sur leur vie quotidienne (131). Pour les autres, les domaines où le rôle d'aidant a le plus de répercussions négatives sont par ordre décroissant

la santé, le temps libre, la situation financière, la vie sociale, la vie professionnelle, la vie intime et sexuelle, les relations avec l'aidé et la vie conjugale. La gestion du temps apparaît comme un des domaines où la maladie a plus d'impact avec 59% des aidants qui doivent gérer leur temps de manière différente et 32% qui ont été contraints de réduire ou d'arrêter leurs activités de loisirs (131).

Le principal impact sur la vie sociale est la limitation des sorties et des voyages liée à l'état de santé du malade, notamment la fréquente fatigabilité, et le manque d'accessibilité du milieu extérieur pouvant être un obstacle aux sorties. La deuxième conséquence citée est représentée par les modifications du cercle relationnel et amical, allant de la création de nouvelles relations à l'abandon de certaines. La situation d'abandon, source d'isolement social, peut être la conséquence d'un repli sur soi, d'un sentiment d'incompréhension, d'un manque de compassion éprouvé par le patient, ou d'un sentiment de gêne, de mal être, de peur ou de rejet du réseau amical (130).

La plupart des proches témoignent d'un impact significatif de la maladie sur leurs relations de couple, notamment en termes d'intimité et de sexualité, aspects importants de l'épanouissement mutuel au sein du couple (139,140). Les difficultés de communication entre l'aidant et son proche malade, pouvant mener à l'absence ou à la disparition de celle-ci, peuvent apparaître face à la volonté mutuelle de préserver l'autre et aux changements d'humeur et de comportement du malade (égocentrisme, irritabilité, exigence accrue...) induits par la maladie et les traitements (130). L'impact peut cependant également être positif avec une plus grande proximité affective et un renforcement de la relation.

La survenue du handicap ou de la dépendance d'un proche est un facteur potentiel d'appauvrissement ou de baisse du niveau de vie pour les familles. Dans une étude réalisée par le CREAI Rhône-Alpes en 2009 (135), 42% des aidants interrogés considèrent que leur rôle a un impact assez ou très important sur les revenus dont ils disposent. A la perte de

revenus liée à la réduction ou la suspension de l'activité professionnelle s'ajoute une augmentation importante des dépenses liées à la maladie non prises en charge par l'assurance maladie (achat de médicaments ou de matériel médical, aménagement du domicile, frais de transport...). Dans l'étude TRILOGIE évaluant l'impact socioéconomique de l'épilepsie d'un enfant chez ses parents, un tiers des parents estiment que leur niveau de ressources et le pouvoir d'achat du ménage ont globalement baissé (129). Parfois l'aidant n'a même plus la possibilité financière de se faire plaisir (141).

Un certain nombre de facteurs sont reconnus comme pouvant modérer l'impact de la situation d'aide sur le proche : ses ressources personnelles (connaissances, compétences, croyances dans ses capacités, sa capacité à demander de l'aide et sa capacité d'adaptation), la présence de sentiments de satisfaction et de valorisation mais aussi la présence de ressources extérieures comme un étayage familial et/ou social. L'étude menée par Thomas en 2009 montre que l'absence de considération, d'aide et de soutien de la famille pour l'aidant multiplie par deux ou trois les risques de voir l'aidant incapable de gérer sa situation avec l'aidé. Certains facteurs liés à la relation aidé-aidant comme la qualité de la relation antérieure, l'existence de conflits familiaux, le renversement de l'ordre des générations sont également à repérer afin d'anticiper le risque de dérives préjudiciables au sens même de la relation (128).

1.2.6.2. Retentissement sur l'activité professionnelle.

A la difficulté d'accompagner le malade s'ajoutent celle de renoncer (au moins en partie) à la réalisation personnelle par le travail, de plus en plus valorisée dans notre société actuelle, et celle des pertes financières engendrées par les arrêts de travail, l'aménagement du

temps de travail ou l'obtention d'un congé exceptionnel. De plus, la majorité des entreprises ne se sentent pas concernées par la problématique des aidants percevant de façon négative les possibles désorganisations d'équipe, retards, tensions entre salariés et non réalisations d'objectifs qui peuvent en être les conséquences.

L'enquête HID (131) a montré que la situation de l'aidant face à son activité professionnelle est très différente selon le niveau de handicap du proche et donc l'intensité requise de son implication. Selon les études, la très grande majorité des aidants arrive à concilier leur rôle d'aidant et leur vie professionnelle avec pour un tiers d'entre eux un aménagement ou une réduction du temps de travail, tandis que 3% à 19% ont dû arrêter du fait de la dépendance de la personne aidée (panel national des aidants, enquête HID). Les principales difficultés rencontrées au travail sont le manque de temps pour 39% des aidants, le stress (21%), la fatigue (19%), la culpabilité de devoir s'absenter pour aller travailler (7%) et la perte de revenus liée à l'aide accordée au proche (3%). 9% des proches ne rencontrent aucune difficulté. Concernant les absences, elles sont problématiques et nombreuses pour un quart des aidants. Les aménagements de l'activité professionnelle concernent 27% des aidants et comprennent une flexibilité des horaires pour 30%, l'obtention d'un temps partiel pour 12%, un congé temporaire pour 8%, le télétravail dans 5% des cas et la retraite anticipée pour 4% des proches. Certains proches ont dû refuser une mutation et/ou une promotion, effectuer un changement de poste ou une reconversion professionnelle. Habituellement, plus une personne a une activité professionnelle valorisante, plus il lui sera difficile d'y renoncer pour aider un proche.

Malgré toutes ces contraintes, la majeure partie des aidants n'estime pas que leur situation d'aidant les ait pénalisés dans leur vie professionnelle, que ce soit dans leur évolution professionnelle ou dans les rapports entretenus avec la hiérarchie et les collègues. Le renoncement à une activité professionnelle peut même parfois apparaître comme un

soulagement notamment lorsque les aménagements du temps de travail ne sont pas possibles.

L'activité professionnelle étant un élément déterminant de l'identité et l'indépendance des aidants, il apparaît indispensable de les aider, selon leurs souhaits, à concilier leurs vies professionnelle et personnelle.

1.2.6.3. Retentissement sur la santé.

Les aidants négligent souvent leurs propres besoins de santé, considérés comme secondaires par rapport à ceux du malade, et tardent à les exprimer auprès de leur médecin, car ils se doivent de « résister », de « tenir le coup ». Certains déclarent différer voire renoncer à une consultation, une hospitalisation ou un soin pour eux-mêmes par manque de temps, ce qui est par exemple le cas de 21% des aidants de patients Alzheimer (125).

Les aidants ont une santé fragilisée marquée par une fréquence accrue de stress chronique, de troubles du sommeil, de dépression et d'anxiété notamment (142), source d'une consommation accrue de somnifères et d'anxiolytiques chez les aidants (128,139). Presque la moitié des aidants (45%) déclarent que ce rôle a des répercussions négatives sur leur bien-être physique et moral, notamment en termes de fatigue, nervosité, stress, épuisement moral et anxiété. Ils souffrent également de diminution de l'appétit et de leur capacité au travail (130). La fatigue physique est fréquemment, citée notamment en cas de douleurs rachidiennes associées chez les personnes effectuant les transferts de l'aidé. L'impact néfaste du rôle d'aidant sur la santé est corrélé positivement à l'âge : 22% des aidants de moins de 30 ans et 65% des plus de 70 ans déclarent ainsi un mauvais état de santé. Enfin dans le cadre de la maladie d'Alzheimer, des études ont montré que le risque relatif de mortalité de l'aidant, lors

des trois premières années de la maladie, était majoré de 60% par rapport à celui des non aidants du même âge (143).

Il faut tout de même pondérer l'ensemble de ces répercussions négatives par la valorisation qui peut être induite par un engagement de ce type. 23% des aidants ne citent aucune répercussion négative et 84% estiment que le fait de s'occuper de l'aidé a un effet positif sur les relations entretenues avec celui-ci (Panel national des aidants familiaux, BVA Novartis, janvier 2009). Dans l'enquête HID (131), 42% estiment les conséquences comme positives essentiellement en termes de force de caractère, de patience, de tolérance et ressentent un sentiment de satisfaction face à leur rôle d'aidant. La littérature psychogériatrique et cancérologique souligne également ces aspects positifs : y sont décrits des sentiments de satisfaction et de reconnaissance ainsi qu'une amélioration de l'estime de soi. L'aide n'est donc pas seulement une contrainte, elle peut être une forme d'accomplissement positif, une relation privilégiée productrice de bonheur autant pour l'aidé que pour l'aidant (144).

1.2.6.4. Le fardeau de l'aidant.

Provenant des domaines psychiatrique et psycho-gériatrique, le concept de fardeau (ou de *charge*) a été élaboré pour rendre compte du « stress » vécu par les aidants qui soutiennent un parent malade au quotidien. Avoir un proche dépendant c'est porter un fardeau physique, affectif et psychologique. Chenier en 1997 a défini le fardeau de l'aidant comme « englobant le nombre de tâches effectuées, la restriction des contacts sociaux, la détérioration de la santé physique ou mentale, et le sentiment subjectif de stress ou de contrainte liée à l'expérience d'aide ».

Ce n'est pas tant la présence objective de sources de stress mais plutôt l'évaluation que fait la personne des conséquences de celles-ci qui est importante. Deux situations objectivement identiques auront un vécu subjectif différent selon les ressources et les capacités à faire face du proche. De ceci découle donc les notions de fardeau objectif et de fardeau subjectif. Le fardeau objectif étant en relation directe avec la maladie, les traitements et les incapacités du patient. Le fardeau subjectif correspond à ce que peut percevoir l'aidant des effets du stress induit par la situation d'aide sur son propre état physique, psychique et social.

Le fardeau doit également être étudié en parallèle avec les stratégies d'ajustement ou de coping du patient, attitudes par lesquelles le sujet va tenter de changer ou de contrôler la situation stressante (coping centré sur le problème) et/ou gérer les émotions générées par celle-ci (coping centré sur les émotions).

Il est globalement difficile pour l'aidant de formuler une appréciation pouvant être considérée comme péjorative. Celui-ci a tendance à atténuer voire à minimiser le poids de l'aide apportée car son rôle est un devoir qu'il ne veut remettre en question (135). Mais l'expérience montre que son évaluation est non négligeable car elle permet d'adapter les interventions et le soutien.

1.2.7. Analyse des besoins et des attentes des proches.

Les aidants sont souvent très en demande mais il leur est pour la plupart difficile d'énoncer clairement quels sont leurs besoins et attentes. L'étude menée par le CREAM Rhône-Alpes en 2009 met en évidence que le nombre de besoins est plus important quand l'aidant est un conjoint, quand il intervient plus de 8h/jour ou qu'il s'occupe de l'aidé depuis

plus de 10 ans. Les besoins sont différents si l'aidant est un homme ou une femme et s'il est le seul à intervenir auprès du patient.

Les attentes des proches sont très variées : les besoins les plus fréquemment cités concernent la formation (55%), une meilleure information sur la législation et les démarches administratives (53%), les moyens financiers (48%), les moments de répit (35%), l'écoute et le soutien (28%) et les besoins matériels souvent liés à l'aménagement du logement et l'acquisition de matériel adapté (25%).

Formation et information sont le ressort de l'éducation thérapeutique, maillon essentiel pour l'aidant car il est souvent en première ligne du combat quotidien du patient. En ce qui concerne la demande de formation, 90% des professionnels de santé estiment qu'une formation appropriée proposée à l'entourage permettrait d'accroître la qualité de vie des patients et l'efficacité des soins (145). L'étude menée en 2009 par Thomas met en évidence que le manque de formation à certains gestes ou soins est lié à des difficultés de gestion de la situation d'aide par l'aidant. Une formation adaptée peut être bénéfique mais il faut au préalable apprécier les capacités et les volontés du proche à faire certains gestes car il ne doit pas devenir un soignant de substitution. La formation doit viser à apporter des savoirs, des savoir-faire et des savoir-être qui améliorent l'accompagnement de la personne malade et permettent à l'aidant d'éviter l'épuisement. Même si cela peut paraître anecdotique, l'Etat, par le biais de la validation des acquis de l'expérience, reconnaît et valorise l'expérience des aidants pour ceux qui souhaitent s'engager dans une carrière médicosociale (assistant(e) de vie aux familles, auxiliaire de vie sociale et aide médico-psychologique). Etant donné les savoir-faire acquis lors de l'accompagnement de son proche, l'aidant pourra bénéficier d'un parcours de formation adapté avec allègement du temps de formation. Cette passerelle est encore peu investie par les aidants devant la lourdeur administrative du dispositif (122).

L'accès à une information utile et validée est un des souhaits les plus exprimés toutes pathologies confondues, notamment sur le plan législatif et médical, car la quête de l'information reste encore un « parcours du combattant » (129,139). Le plan Alzheimer a créé à ce titre les Maisons de l'Autonomie et de l'Intégration pour les malades d'Alzheimer, qui, désormais nommées Maisons départementales de l'Autonomie, sont ouvertes à l'ensemble des personnes en situation de perte d'autonomie et ont pour objectif d'apporter une réponse simplifiée aux familles. D'autre part, un guide de l'aidant familial contenant la majeure partie des informations utiles a été créé (146).

Le soutien au proche est indispensable pour maintenir le malade dans la communauté car il est reconnu que l'absence de proche ou l'épuisement de celui-ci augmente grandement la probabilité d'institutionnalisation du malade (147), et qu'un soutien actif a un impact positif très important à court terme sur le fardeau dans la maladie d'Alzheimer (148). Mais trop souvent enfermés dans leur relation au malade, les aidants ont parfois des difficultés à solliciter un soutien alors qu'il est cité comme un besoin essentiel par la plupart ; cela souligne le devoir de l'ensemble des intervenants de les inciter à demander du soutien. Pouvoir exprimer ses doutes, ses inquiétudes et ses incertitudes est indispensable et échanger avec d'autres aidants qui partagent des problématiques similaires à défaut d'être identiques, peut être un moment de réassurance. A ce titre, des initiatives telles que le « café des aidants », développées par des réseaux associatifs, favorisent la rencontre, l'expression et l'échange d'expériences des aidants familiaux entre eux. Dans ce domaine, le milieu associatif (ARSl...) est très présent, même après le décès du malade.

Le droit au répit, mesure phare du plan de Solidarité-Grand Age créé en 2006, est une autre revendication principale des aidants, le manque de temps étant une des répercussions négatives les plus citées. Comme nous l'avons déjà abordé, l'aidant trop sollicité par la

personne qu'il accompagne est à risque de marginalisation sociale et d'épuisement physique et psychique : une suppléance temporaire peut donc être indispensable afin de pouvoir poursuivre sa vie personnelle. A ce titre, l'étude menée par Thomas en 2007 sur une population de patients Alzheimer a montré que le répit avait un impact positif important sur le fardeau et la dépression des aidants. Mais le répit n'est pas uniquement bénéfique à l'aidant, il l'est également pour l'aidé en le protégeant du risque de « maltraitance » par usure de son proche (135). Ainsi ces dernières années se sont développées différentes structures de répit de jour et de nuit (hôpitaux de jour, gardes itinérantes de nuit, accueils temporaires) afin de répondre à cette nécessité. Le modèle québécois du « baluchonnage » est une formule innovante qui permet le recrutement d'un personnel d'aide à domicile présent 24 heures sur 24 pour un laps de temps déterminé (par exemple lors des vacances) et qui ne demande qu'à être véritablement développée en France (138), ce d'autant plus que Jeon (149) a mis en évidence que les proches souhaitaient une plus grande flexibilité dans les possibilités de prise en charge de répit.

En ce qui concerne les moyens matériels et l'aménagement du domicile, le manque d'adaptation des habitations, la lenteur d'obtention des aides techniques auprès de la MDPH, le prix prohibitif du matériel en regard de la prise en charge financière et l'inadaptation du matériel sensé être adapté compliquent la tâche du proche et participent à l'inconfort du malade (135). Les aidants souhaiteraient également bénéficier de possibilités de télétravail, de mesures incitatives et de réductions fiscales ou de diminutions des charges sociales afin de pouvoir conserver un pied dans le monde professionnel, nécessité économique mais aussi sociale.

1.2.8. Evaluation de la situation de l'aidant.

Quelque soit l'aide apportée aux aidants, elle ne peut être que ponctuelle et ne le libère pas du champ de toutes ses contraintes. Il faut considérer le proche, quelque soit l'intensité de son investissement, comme une personne en situation de vulnérabilité, définie comme un « état de moindre résistance aux nuisances et agressions » par Boris Cyrulnik.

L'aidant est un sujet à risque de découragement, de surmenage physique et psychique, d'isolement social, de lassitude et de vécu d'échec et de culpabilisation, confrontant l'aidé à un risque d'anxiété, d'infantilisation, d'exclusion, de maltraitance et d'abandon. L'épuisement étant une des difficultés les plus rencontrées par les professionnels (136). Afin de prévenir ces différents risques, il est indispensable d'apprécier les ressources, la capacité à faire face, la vulnérabilité, la souffrance, les besoins ainsi que l'état physique et psychique de l'aidant (150), de façon répétée car la fragilité du proche n'est pas forcément un état statique et uniforme mais peut être transitoire ou parallèle à certains faits (151).

Evaluer la charge affective et physique liée à l'engagement aux côtés du malade est ainsi indispensable, et ce d'autant plus que le proche se néglige et peut se sentir négligé. Moins d'un tiers des aidants considèrent que les professionnels de santé font attention à leur état de santé et 22% déclarent que les soignants ne comprennent pas qu'ils sont en train de s'épuiser (BVA Novartis 2008). L'aidant doit donc être considéré comme un véritable copatient et pris en charge comme tel.

Enfin une évaluation écologique des besoins du couple aidé-aidant par la réalisation d'une visite à domicile par un ergothérapeute peut également être nécessaire afin de pouvoir adapter au mieux les aides techniques et humaines dans le but d'améliorer le confort du patient et de l'aidant et de diminuer la charge de travail de celui-ci.

Un très bon exemple de prise en charge intégrée des aidants est représenté par les recommandations de la Haute Autorité de Santé ont été publiées en février 2010 dans le cadre de la maladie d'Alzheimer (152).

1.3. Implications du rôle d'aidant dans la SLA : données de la littérature.

La littérature concernant les aidants dans la SLA comprend essentiellement des études axées sur le fardeau, la qualité de vie et la dépression des aidants. La plupart sont réalisées sur un petit nombre de binômes patient-aidant et certaines d'entre-elles fournissent des résultats contradictoires.

1.3.1. Le fardeau.

Le fardeau global n'est pas lié à l'âge de l'aidant (153). Il est par contre corrélé positivement à la présence de troubles neurocomportementaux chez le patient, notamment de signes dysexécutifs (154–157), aux difficultés fonctionnelles (153,154), bien que Rabkin (158) ne retrouve pas ce lien, à la dépendance à la ventilation mécanique (159), à la dépression de l'aidant (94,155), aux problèmes économiques, aux contraintes émotionnelles ainsi qu'au nombre d'heures consacrées à l'aidé (154,155,160). Le fardeau est également corrélé négativement à la qualité de l'entourage social (153) ; dans ce cadre, ce qui affecte le plus les proches est la restriction de temps « libre », notamment pour les loisirs, les activités sociales, les amis et également pour prendre soin d'eux (155,161,162). Des scores élevés de fardeau sont par ailleurs associés à la fatigue, à une pratique religieuse nulle ou peu intense et à une qualité de vie basse (94). L'accompagnement de l'aidant doit être d'autant plus rapide

que les difficultés fonctionnelles sont élevées et qu'il existe des troubles comportementaux (154).

Les facteurs aggravants l'aspect physique du fardeau sont l'âge du patient, la durée d'évolution de la maladie et le fait que le patient soit de sexe masculin (160). Concernant ce dernier point, le fardeau majoré chez les aidants féminins s'expliquerait par d'une part les moindres capacités physiques des femmes, et d'autre part par les caractéristiques anthropométriques des hommes (ayant un poids et une taille plus importants).

La perception subjective du fardeau par l'aidant n'est paradoxalement pas modifiée par l'intervention d'aidants formels (154), mais elle est fortement influencée par le fait que l'aidant ait ou non une vision positive de son rôle, c'est-à-dire la présence ou non de stratégies de coping positives (163). Les études sont divergentes sur le rôle du sexe de l'aidant dans la perception du fardeau : Hecht en 2003 et Chio en 2005 la considère supérieure chez les aidants féminins alors que Miyashita en 2009 retrouve des résultats inverses. De son côté, le patient surestime la charge qu'il représente pour l'aidant (164,165).

1.3.2. Dépression et anxiété des aidants.

Il est important de souligner que les troubles psychopathologiques sont fréquemment plus importants chez les aidants que chez les patients, notamment concernant la dépression et l'anxiété (165). Cependant, il existe une concordance élevée entre la sévérité de la dépression et de l'anxiété des aidants et celles des patients, et une attention particulière aux besoins psychologiques des aidants peut améliorer le statut psychologique des patients (163), d'autant plus que la souffrance psychologique de l'aidant et la qualité de vie du patient sont deux entités qui s'auto-influencent (110,165,166).

La dépression touche entre 20 et 60% des aidants selon les études (94,167). Les facteurs prédictifs sont le poids du fardeau, le temps consacré au patient, les ménages à faible revenu (153,160), la qualité de la relation que l'aidant entretient avec l'aidé, notamment l'existence d'entraide, de soutien, de respect, de patience... (158,168) et la présence de troubles neurocomportementaux, notamment l'apathie, l'atteinte des fonctions exécutives ou une désinhibition (169). Elle s'aggrave souvent avec le temps, et proportionnellement de façon plus importante que chez le patient (162,167). De plus, les aidants déprimés rapportent une fatigue plus importante et évaluent le fardeau de façon plus intense (158). Enfin, la question de l'impact du statut fonctionnel du patient sur la dépression de l'aidant n'est pas tranchée (158,167).

L'anxiété atteint entre 42 et 79% des aidants selon les études (167,170). Elle est corrélée positivement avec l'atteinte bulbaire et notamment la perte de la parole (167), le fardeau, la dépression, la perte fonctionnelle (153) et la suppléance par ventilation mécanique (159). Contrairement à ce qui se passe chez le patient, l'anxiété ne décroît pas avec la progression de la maladie (170).

Dépression et anxiété ne sont pas corrélées avec l'âge de l'aidant, par contre il existe une corrélation négative avec la présence d'un entourage social de bonne qualité (famille, amis, soignants, bénévoles...), c'est-à-dire participant activement au soutien du couple aidant-aidé (153,167).

1.3.3. Qualité de vie des aidants.

La qualité de vie des aidants de patients SLA est altérée comparativement à la population générale, autant dans le domaine de la santé physique que mentale (83,171,172), et semble décroître avec le temps contrairement à celle des patients (162). Paradoxalement

l'autoévaluation par les aidants de leur santé est positive : 89% d'entre eux la qualifient comme bonne ou excellente et 11% comme convenable (165). L'impact de la SLA est plus grand sur la qualité de vie des aidants que sur celle des patients (163), et il est intéressant de noter, si l'on étudie les interactions aidant-aidé, que les patients surestiment la qualité de vie des aidants qui eux sous-estiment celle des patients (165). L'étude d'Olsson (173) confirme que les proches sous-estiment la qualité de vie des patients mais que l'évaluation par les patients de la qualité de vie des proches est identique à celle de ces derniers.

Selon Roach et al (174), les aidants d'âge plus avancé déclarent une meilleure qualité de vie, ceci étant probablement lié au fait que certains de leurs proches soient dans des situations semblables de handicap et que leur réseau social soit plus étoffé. De plus, la personnalité de l'aidant, sa spiritualité et ses relations sociales ont un impact plus important sur la qualité de vie que le statut fonctionnel du patient (174–177). L'étude de Lo Coco (2005) illustre ceci en mettant en évidence que les aidants ayant la qualité de vie la plus basse ne sont pas forcément ceux qui accompagnent les patients dont les difficultés physiques et psychologiques sont les plus sévères. Mais le temps global consacré au patient et le fardeau influencent également la qualité de vie (plus ils sont réduits, plus la qualité de vie est élevée) (178), ce qui va en partie à l'encontre des résultats précédents. La présence de troubles neurocomportementaux chez l'aidé, notamment l'apathie et l'atteinte des fonctions exécutives, a un impact négatif sur la qualité de vie de l'aidant (157), tout comme la ventilation mécanique puisque 30% des aidants de patients trachéotomisés estiment leur qualité de vie inférieure à celle des patients (159). La ventilation non invasive n'a par contre aucun impact sur la qualité de vie (71).

Le retentissement sur l'activité professionnelle et les loisirs, les modifications des ressources financières, le comportement de la famille et de l'entourage amical envers le

couple patient-aidant ainsi que la désorganisation du noyau familial jouent également un rôle sur la qualité de vie des aidants (165,175).

Les stratégies de coping influencent considérablement la qualité de vie des aidants : ceux qui déclarent une meilleure qualité de vie sont ceux qui ont une attitude positive face aux problèmes c'est-à-dire qu'ils les abordent tels un challenge ou une opportunité (176). La croyance religieuse a un effet bénéfique sur la qualité de vie, autant que pour les patients (177).

Concernant la prise en charge, une approche globale par une équipe référente semble améliorer la qualité de vie du patient, surtout dans le domaine de la santé mentale, mais pas celle de l'aidant (87).

1.3.4. Analyse du temps aidant.

Le temps consacré au malade est plus important que celui qui a été mis en évidence pour la maladie d'Alzheimer et après un accident vasculaire cérébral (179). Il varie en fonction de la sévérité de l'atteinte fonctionnelle, notamment lors de la perte de l'usage des membres inférieurs, de 5h par jour pour un score ALSFRS-R supérieur à 30 à 12h pour un score inférieur à 10 (179), et ce d'autant plus qu'une ventilation mécanique est instaurée (180). Dans l'étude réalisée par Chio en 2006 (179), les activités les plus chronophages étaient l'entretien de la maison, les soins d'hygiène et l'alimentation. Le recours aux aidants formels est plus fréquent avec la progression de la maladie. Nous n'avons trouvé aucune donnée sur les effets de séjours de répit.

1.3.5. Retentissement sur le mode de vie, l'activité professionnelle et la santé.

La SLA affecte considérablement les conditions de vie du patient comme celles de son entourage (167). L'étude de Trail (165) met en évidence que 53% des aidants déclarent un changement négatif de leur mode de vie, notamment vis-à-vis de la poursuite de leurs activités de loisir et de leurs relations sociales. Pour la pratique des loisirs, 44% des aidants n'ont pas connu de modification, 39% ont dû modifier le type d'activité (les activités les plus fréquentes étant la lecture, le jardinage et la pêche) et 17% déclarent avoir moins de temps pour les poursuivre. Par ailleurs plus de la moitié des aidants déclarent que leur croyance en une religion, notamment la participation aux offices, est leur principale activité sociale.

Les difficultés financières sont habituelles. D'une part, les ressources liées à l'activité professionnelle sont souvent réduites ou inexistantes, et d'autre part l'ensemble des frais engendrés par la maladie ne sont pas pris en charge par l'assurance maladie et ce d'autant plus qu'une ventilation mécanique est en place (163,181).

Concernant l'activité professionnelle, les données sont pauvres ; 16% des aidants affirment avoir été contraints de mettre fin à leur activité (165), aucune donnée ne portait sur les modifications du type ou du rythme de travail.

1.3.6. Coût économique associé à la prise en charge du patient.

Le coût potentiellement engendré par le travail réalisé par l'aidant principal, calculé à partir du nombre d'heures effectuées et du tarif horaire d'un aidant formel, représente le tiers du budget annuel global de prise en charge d'un patient SLA en Allemagne (182) et de 44 à 59% du budget selon le degré de sévérité de la maladie en Espagne (183).

1.4. Synthèse et objectifs de l'étude.

L'analyse de la littérature nous montre l'impact important de la SLA sur les aidants. La plupart des travaux menés jusqu'alors se sont intéressés de manière cloisonnée à cette question, dont par ailleurs certains aspects restent à éclaircir (retentissement socio-professionnel, impact des aides formelles, différents rôles de l'aidant...).

L'objectif principal de ce travail était de faire un état des lieux global du retentissement de la SLA sur l'aidant, sur la base d'une évaluation « tridimensionnelle » du patient comme de l'aidant (au sens de la Classification Internationale du Fonctionnement (déficiences, activités, participation)). L'objectif secondaire était de rechercher les facteurs associés à l'importance de ce retentissement, afin de repérer de possibles facteurs de risque de fragilité et de souffrance de l'aidant. Dans cette optique, le fardeau, les activités de l'aidant, le retentissement sur sa santé, sa qualité de vie et les conséquences socio-professionnelles ont été étudiés.

2. Sujets et méthode.

Ce travail s'est inscrit dans le cadre d'une étude observationnelle multicentrique prospective réalisée en collaboration avec le Dr Jean-Philippe CAMDESSANCHE (CHU Saint-Etienne), impliquant 5 centres de référence SLA : Dijon, Lille, Nancy, Nice et Saint-Etienne.

2.1. Patients et aidants.

Les « couples » patient-aidant inclus étaient suivis au sein des différents centres SLA participants à l'étude. A Lille, les inclusions étaient réalisées au décours des consultations de suivi du Dr V.Danel-Brunaud (Hôpital Roger Salengro, Service de Neurologie A, CHRU de Lille). L'inclusion se faisait après recueil d'un consentement écrit du patient et de l'aidant, sur la base d'une information écrite standardisée complétée si nécessaire d'une information orale par l'investigatrice locale (Caroline ROGEAU).

Les critères d'inclusion des patients étaient les suivants :

- Age \geq 18 ans
- Suivi en centre expert SLA
- Diagnostic certain ou probable selon les critères El Escorial révisés (annexe 1)
- Patient affilié à un régime de sécurité sociale ou en étant bénéficiaire
- Existence d'un aidant de proximité présent lors de l'entretien
- Absence de refus de participation
- Patient résidant à domicile

43 patients (17 femmes (39,5%) ; 26 hommes (60,5%) ont été inclus sur l'ensemble des centres, dont 29 à Lille, 9 à Saint Etienne, 3 à Nancy un à Dijon et un à Nice. Le taux de

retour des questionnaires était de 85,7% (37 questionnaires reçus pour 43 remis), avec cependant un remplissage parfois non exhaustif qui expliquera certains effectifs plus restreints pour certains résultats. Parmi les couples patient-aidant n'ayant pas répondu, deux patients étaient décédés, deux ont été trachéotomisés dans l'intervalle, un aidant a refusé de poursuivre l'évaluation (par manque de temps et le vécu difficile de la situation) et un couple a été perdu de vue. Les patients étaient âgés de $57,7 \pm 9,8$ ans selon la répartition présentée figure 1. La SLA était de forme bulbaire pour 10 patients (23,3%) et squelettique pour 33 (76,7%), 3 patients (7%) présentaient une forme familiale de la maladie. Les caractéristiques de l'histoire de la maladie des patients sont présentées dans le tableau 1. La figure 2 précise la répartition du délai depuis le premier symptôme de la maladie, le patient avec un suivi de 135 mois avait une forme pseudopolynévritique de la maladie d'évolution classiquement lente. Les aidants principaux étaient âgés de $55,2 \pm 10,8$ ans, 26 (60,5%) étaient de sexe féminin, 17 (39,5%) de sexe masculin.

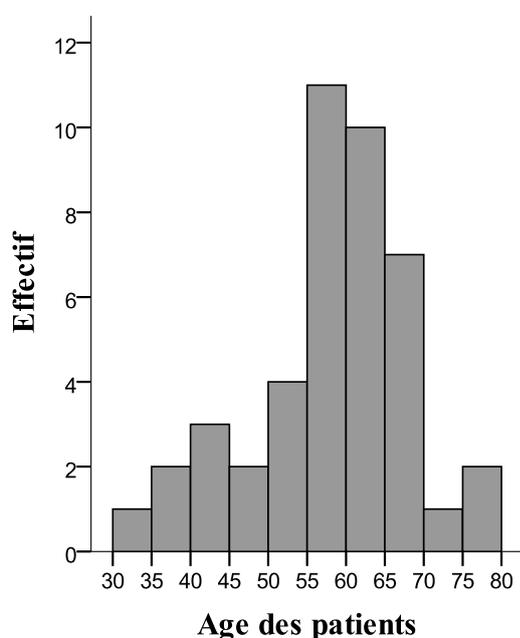


Figure 1 : Répartition des patients en classes d'âge (années).

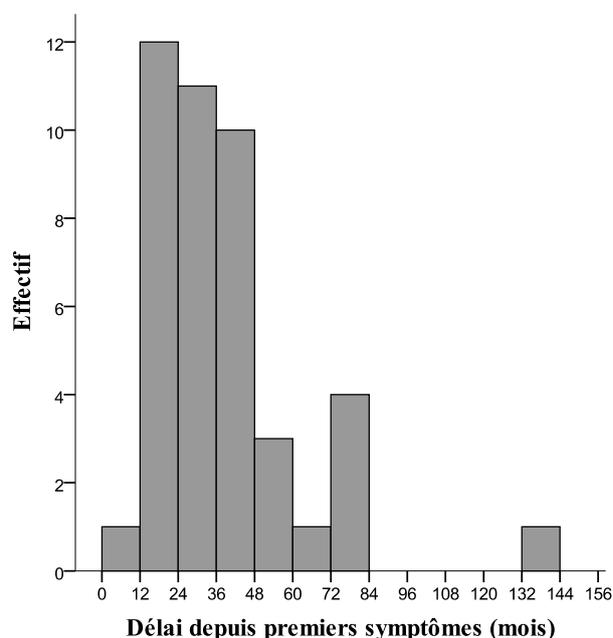


Figure 2 : Histogramme de répartition du délai depuis les premiers symptômes (mois)

Tableau 1 : Caractéristiques de l'histoire de la maladie des patients.

Forme de SLA	
Squelettique	33 (76,7%)
Bulbaire	10 (23,3%)
Atcd Familial	
Oui	3 (7%)
Non	40 (93%)
Délai depuis premier symptôme (mois)	37,9 (\pm 23,5)
Délai premier symptôme - PEC centre SLA (mois)	25,5 (\pm 18,9)
Délai premier symptôme - diagnostic (mois)	13,2 (\pm 11,3)
Age au diagnostic (années)	56 (\pm 9,6)

PEC : Prise en charge

Cette étude n'a fait l'objet d'aucune rémunération et n'a pas entraîné de modification de la prise en charge habituelle des patients. Ce travail a bénéficié du soutien du CHU de Saint-Etienne pour l'impression des classeurs de recueil de données et le financement des envois et de l'Association Pour la Promotion de la Rééducation Lilloise (APPRL) pour le financement de timbres postaux.

2.2. Evaluations.

Les évaluations des patients et des aidants ont en partie été réalisées au centre SLA par l'investigateur local au décours d'une consultation de suivi, sur la base d'hétéroquestionnaires ou de tests. L'autre partie a été réalisée à domicile par l'aidant et le patient sous forme d'auto-questionnaires et du remplissage d'un agenda d'activités. Les formulaires de recueil étaient alors soit ramenés par le patient ou l'aidant à l'occasion de la consultation suivante (les patients étaient vus en moyenne tous les trois mois), soit envoyés par voie postale à l'investigateur local.

Le protocole d'évaluation avait pour but de réaliser une évaluation exhaustive multidimensionnelle des patients atteints de SLA et de leur aidant principal, tant « médicale » que sociale et psychologique. Pour cela et pour plus de clarté, nous avons suivi le cadre théorique de la CIF qui codifie les conséquences des maladies en termes de déficience, limitations d'activité et restrictions de participation (184). Nous l'appliquons dans notre travail autant aux patients qu'aux aidants.

2.2.1. Evaluation des déficiences primaires et secondaires associées à la SLA chez les patients.

2.2.1.1. Evaluation de la déficience motrice.

La déficience motrice des membres a été mesurée cliniquement par la réalisation d'un *testing musculaire bilatéral*, selon la cotation du Medical Research Council (0-5) (185), sur 28 muscles ou groupes musculaires (14 de chaque côté) distribués selon une répartition proximo-distale (pour le membre supérieur : abduction du bras, flexion et extension de l'avant-bras, flexion et extension de la main, flexion et adduction du pouce ; pour le membre inférieur, abduction et flexion de la cuisse, flexion et extension de la jambe, flexion dorsale et plantaire, flexion des orteils). Un sous-score moteur pour chaque hémicorps était obtenu par addition des cotations de chaque muscle, avec pour valeur maximale 70. La déficience des muscles du cou était mesurée de la même façon sur les fléchisseurs et extenseurs du rachis cervical. L'addition des scores moteurs des membres et du cou formait un score moteur global dont le maximal pouvait atteindre 160. Le testing moteur est l'évaluation de la déficience motrice la plus utilisée en pratique clinique et en recherche (pour revue, voir (186)).

Les déficiences bulbaires ont été évaluées par l'échelle *bulbair* de Norris (64) (annexe 2), qui se compose de 13 items cotés de 0 (pas de fonction) à 3 (fonction normale) les altérations de la ventilation, de la toux, de la motricité linguo-faciale, de la salivation, de la mastication et de la parole. Il s'agit d'une échelle simple, rapide, validée et corrélée à la survie (187).

2.2.1.2 *Evaluation des déficiences secondaires viscérales.*

La déficience respiratoire a été évaluée par la mesure de la *Capacité Vitale Forcée* (CVF) (en pourcentage de la théorique pour l'âge, le sexe et la taille) lors d'une spirométrie réalisée le jour de l'inclusion. Cet examen, qui entrain dans le suivi habituel des patients, a été réalisé en position assise. La CVF apparaît comme la mesure paraclinique de suivi la plus simple dans la SLA pour authentifier un syndrome restrictif, en ce sens elle est recommandée en première intention (188). Nous avons également retenu la nécessité de recours à une VNI et la durée d'application de celle-ci le cas échéant.

Pour l'évaluation de l'état nutritionnel, nous avons retenu comme critère l'IMC, correspondant au calcul du rapport poids/taille². Il s'agit d'un critère validé dans la population générale mais aussi dans la SLA, avec les mêmes barrières chiffrées ; on parle ainsi de dénutrition pour une valeur d'IMC inférieur à 18,5 avant 65 ans, 20 après cet âge (55). L'IMC ne tient cependant pas compte de la cinétique de perte de poids et de la répartition masse maigre – masse grasse. Le recours à une gastrostomie d'alimentation a d'autre part été étudié, en précisant le cas échéant le moment et le rythme d'administration ainsi que la persistance ou non d'une alimentation ou d'une hydratation orale « plaisir ».

Dans le prolongement du bilan des défaillances viscérales, les patients ont été interrogés sur leurs souhaits concernant la stratégie de suppléance des fonctions altérées, notamment respiratoire.

2.2.1.3. *Evaluation des déficiences secondaires psychologiques (anxiété, dépression, coping).*

L'état thymique des patients a été mesuré à l'aide de la *Montgomery-Asberg Depression Rating Scale (MADRS)* (189) (annexe 3). Cette échelle, conçue initialement pour évaluer la sévérité d'une dépression, se compose de 10 items cotés de 0 à 6 complétés par le clinicien au cours d'un entretien avec le patient et/ou l'entourage. Plus le score est élevé, plus la sévérité de la dépression est importante. Elle dispose d'une validité affirmée y compris en langue française, incluant de bonnes caractéristiques de reproductibilité, de sensibilité au changement et de validité contre l'échelle de Hamilton (189–191). Elle offre toutefois l'avantage sur cette dernière d'être plus facile d'emploi et de ne porter que sur les aspects psychiques du syndrome dépressif, ce qui permet d'améliorer la sensibilité de l'évaluation chez les patients SLA qui présentent une réduction importante de leurs activités motrices liée à la maladie (192). Bandelow et al (193) ont proposé une classification de l'intensité de la dépression à partir d'une étude sur 1992 patients : un score entre 0 et 5 signe l'absence de dépression, entre 6 et 11 un doute diagnostique, entre 12 et 19 une dépression minime, entre 20 et 29 une dépression modérée et au dessus de 30 une dépression sévère. Le degré de dépression estimé par le patient a été mesuré par le biais d'une échelle numérique type échelle de Likert, de 0 (aucune dépression) à 10 (dépression maximale), le patient devant entourer le chiffre rond correspondant à son estimation. Bien qu'utilisée parfois tout comme l'EVA dépression, cette mesure n'a pas été validée mais offre l'avantage de la simplicité et d'une bonne corrélation avec les échelles validées (194).

Afin d'évaluer l'anxiété des patients, nous avons eu recours à *l'échelle d'anxiété d'Hamilton (HAM-A)* (195) (annexe 4), qui se compose de 14 items complétés par l'examineur à l'issue d'un entretien avec le patient, chaque item étant coté de 0 à 4. Cet outil couvre l'ensemble des secteurs de l'anxiété, à savoir psychique, somatique, cognitif, les troubles du sommeil et le retentissement sur l'humeur. Le score est d'autant plus élevé que l'anxiété est importante (0 – 5 : absence d'anxiété ; 6 – 14 : anxiété mineure ; 15 et plus : anxiété majeure), nous n'avons pas choisi de considérer les deux sous-scores « anxiété psychique » et « anxiété somatique ». L'échelle d'anxiété d'Hamilton reste l'une des échelles d'anxiété les plus utilisées malgré une validation incomplète (reproductibilité). Comme pour la dépression, les patients ont d'autre part évalué leur niveau d'anxiété sur une échelle numérique en 10 points de 0 (aucune anxiété) à 10 (anxiété sévère). Cette évaluation a prouvé son intérêt dans la mesure de l'anxiété (196,197).

Enfin nous avons relevé la présence d'un suivi psychologique et le cas échéant s'il était réalisé par un psychologue ou un psychiatre, ainsi que la prise de médicaments à visée antidépressive et /ou anxiolytique.

Les stratégies de coping ont été évaluées par le biais de la version française de l'échelle *Ways of Coping Checklist Révisée (WCC-R)* (198,199) (annexe 5). Cet autoquestionnaire en 27 items (contre 42 dans la version originale) permet de mesurer la part relative de 3 stratégies adaptatives face à la maladie : le coping centré sur le problème (efforts, plans d'action, se battre,...), le coping centré sur l'émotion (évitement, culpabilité, souhaiter changer, espérer un miracle, auto-accusation,...), et la recherche de soutien social (soutien informatif, matériel, émotionnel...). Il ne permet malheureusement pas l'évaluation du déni, très fréquent chez les patients SLA (200). Les items sont cotés 1 « non », 2 « plutôt non », 3 « plutôt oui » et 4 « oui » sauf l'item 15 coté en sens inverse, en fonction de l'accord de la

personne évalué à diverses affirmations en lien avec le vécu d'une situation contrariante. Cette échelle est simple à comprendre et jouit d'une validation correcte (contre critère, reproductibilité et consistance interne). Une analyse factorielle discriminante a permis de vérifier la pertinence des 3 domaines de coping étudiés.

2.2.1.4. *Evaluation du niveau de douleur et de la fatigue.*

Le niveau de *douleur* moyen sur la journée a été mesuré par le patient par une échelle numérique de type Likert de 0 (pas de douleur) à 10 (douleurs insupportables) (201).

L'échelle *Fatigue Impact Scale (FIS)* a été élaborée en 1994 par (202), puis validée dans 30 langues dont le français sous le nom d'EMIF-SEP (203). Cet autoquestionnaire comporte 40 items cotés de 0 (pas de problème) à 4 (problème extrême) dont la somme permet d'obtenir un score total de 160 au maximum, d'autant plus élevé que le retentissement de la fatigue dans les actes de la vie quotidienne est important (et pas le degré de fatigue en lui-même). Lors de la validation française de l'échelle, une analyse factorielle a permis d'extraire de l'échelle 4 dimensions de fatigue: cognitive, physique, sociale et psychologique (203). La FIS est l'une des échelles de fatigue les plus utilisées et elle est parfaitement validée, particulièrement dans la sclérose en plaques (204). Aucune étude de validité n'a été produite dans la SLA.

Dans le même esprit que précédemment, la fatigue a été également évaluée par une échelle numérique de type Likert à 11 niveaux entre 0 (absence de fatigue) et 10 (fatigue extrême).

2.2.1.5. *Evaluation des déficiences neuropsychologiques.*

Dans un premier temps, une évaluation du fonctionnement cognitif global a été réalisée par le *Mini Mental State Examination (MMSE)* (205), outil largement utilisé et validé dans de nombreuses populations. Signalons d'emblée une limite à son utilisation, à savoir les troubles arthriques et moteurs qui rendent impossible la réalisation de certains items. Dans ce cas, le score total obtenu était divisé par le nombre d'items répondus pour obtenir un score normalisé. Nous avons pris en compte ce score total normalisé (maximum 1) ainsi que les sous-scores suivants : orientation (items 1 à 10), apprentissage (items 11 à 13), attention et calcul (items 14 à 18), rappel (items 19 à 21), langage (items 22 à 29) et praxies (item 30). Malgré sa large utilisation, la validation du MMSE souffre de quelques lacunes, notamment si on considère sa reproductibilité, et il n'a pas été validé dans la population SLA (206).

La prépondérance des troubles dysexécutifs dans l'évolution de la SLA nous a amenés à les explorer de manière plus approfondie. Le *Set Test d'Isaac* est un test de fluence verbale sémantique qui consiste pour le patient à évoquer le plus possible de noms de couleurs, d'animaux, de fruits et de villes en 15 secondes par catégorie (207). Le nombre de mots par catégorie est noté, auquel sont soustraits le nombre de répétition et le nombre d'erreur pour obtenir un sous-score par catégorie. La somme des sous-scores des 4 catégories forme un score total dont Thomas-Anterion et al (208) ont établi les normes dans la population saine et atteinte de la maladie d'Alzheimer : un score supérieur à 37 est normal, entre 34 et 37 le patient doit être surveillé, entre 30 et 34 un bilan s'impose, et en dessous de 30 le score est pathologique. Il s'agit d'un test validé considéré comme un bon outil de dépistage d'une dysfonction exécutive et offre l'avantage d'une passation rapide. Il peut toutefois être influencé par le niveau d'éducation et d'acquisition de la langue française (208). Il n'a pas été validé dans la SLA.

L'évaluation des fonctions exécutives a été complétée par la passation de la *Batterie Rapide d'Evaluation Frontale (BREF)* (209) (annexe 6). Ce test, construit pour une passation facile « au lit du patient », comporte 6 subtests explorant la plupart des fonctions exécutives : élaboration conceptuelle (lien entre deux termes), flexibilité mentale (épreuve de fluence littérale), programmation motrice (séquence motrice de Luria = tranche, poing, paume), sensibilité à l'interférence (taper une fois quand l'examineur tape deux fois par exemple), contrôle inhibiteur (épreuve de Go-No go = « lorsque je tape deux fois, vous ne devez pas taper ») et comportement de préhension. Chaque item est coté spécifiquement de 0 à 3, l'addition des scores à chaque subtest donne un score total d'autant plus faible que les fonctions frontales sont altérées, un cut-off à 15 a été proposé dans la littérature (209). De même que pour le MMSE, un score normalisé a été calculé. La BREF est validée contre la MATTIS, elle bénéficie d'une bonne reproductibilité et d'une bonne consistance interne (209). Aucune norme n'est publiée dans la SLA.

2.2.2. Evaluation du statut fonctionnel des patients.

L'ALS Functionnal Rating Scale Revised (ALSFRS-R) est l'échelle fonctionnelle la plus utilisée dans la SLA (63) (annexe 8). Elle apprécie l'atteinte fonctionnelle des membres (écriture, habillage, hygiène, marche), bulbaire (parole, salivation, déglutition) et des fonctions ventilatoires, même si classiquement ces deux dernières catégories de troubles sont plutôt classées dans les déficiences. Nous avons utilisé une version révisée qui consiste en une cotation par l'examineur à partir d'un entretien avec le patient de 12 items chacun classés de 0 (fonction normale) à 4 (perte totale de la fonction). Le score total varie de 48 (fonction normale) à 0 (incapable de réaliser les fonctions testées), des sous-scores ont été décrits. Cette échelle a été validée dans de nombreuses études, la version révisée jouit de meilleures validités

prédictive et sensibilité au changement. Elle est corrélée à la force musculaire surtout en fin d'évolution (pour revue, voir (210)).

Nous avons complété l'analyse fonctionnelle par l'*échelle fonctionnelle de Norris* (64) (annexe 9), dans le but de préciser le niveau de dépendance physique. Nous avons utilisé une version légèrement modifiée en 21 items (contre 22 pour la version originale) qui évalue la fonctionnalité du tronc et des membres selon une gradation progressive. Chaque item y est coté de 3 (normal) à 0 (absence de fonction), le score maximal atteint 63. Cette échelle est largement utilisée dans les études sur la SLA malgré une validation incomplète et une faible sensibilité au changement (210).

2.2.3. Evaluation de la participation et de la qualité de vie des patients.

Participation et qualité de vie sont évaluées le plus souvent au sein d'échelles communes. Nous avons utilisé une échelle spécifique de la SLA, l'*Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* dans sa version initiale à 40 items (ALSAQ-40) (83) (annexe 10). Les items de cet autoquestionnaire sont répartis en 5 domaines : mobilité (10 items), activités journalières (10 items), déglutition (3 items), communication (7 items) et fonctionnement émotionnel (10 items). Ils sont cotés de 0 (absence de trouble) à 4 (trouble important), les scores totaux de chaque domaine sont ensuite rapportés de 0 à 100 (état de santé le plus grave) pour mesurer la part relative de retentissement de la maladie dans les divers domaines étudiés. Cette échelle présente une bonne validation en anglais, elle permet notamment d'authentifier la relation entre la progression de la maladie et l'altération de la qualité de vie (211). Malheureusement elle n'a pas été spécifiquement validée en français. Ce test a été choisi car il est spécifique, tout en ayant conscience de son coté parfois « abrupt »

envers le patient, notamment dans la gradation de la sévérité des items qui lui fait prendre conscience d'une évolution inéluctable (212).

Dans la même veine qu'auparavant, la qualité de vie a été d'autre part évaluée par une échelle numérique de 0 (qualité de vie médiocre) à 10 (très bonne qualité de vie).

2.2.4 Evaluation du fardeau et des activités de l'aidant.

Le fardeau lié à la prise en charge du patient a été évalué grâce à l'*échelle de Zarit* (Zarit Burden Inventory, ZBI) (213) (annexe 11). Il s'agit d'un autoquestionnaire de 22 items qui évalue de façon globale le fardeau physique et émotionnel ressenti, associé aux détériorations fonctionnelles et comportementales de l'aidé ainsi qu'à la situation de soins à domicile. Pour chaque item, l'aidant répond en estimant la fréquence à laquelle il lui arrive de ressentir telle ou telle émotion ou réaction dans sa relation avec le patient selon une échelle ordinale type Likert de 0 (jamais) à 4 (presque toujours). L'interprétation du score total (maximum 88) peut se faire de 2 façons : soit en le considérant comme un score continu (le fardeau est d'autant plus grand que le score est élevé), soit en se référant aux paliers de sévérité du fardeau, à savoir fardeau faible ou nul en dessous de 20, léger entre 21 et 40, modéré entre 41 et 60 et une charge lourde au dessus de 60. Concernant sa validation, la version française du ZBI possède comme la version originale de bonnes caractéristiques de validité, notamment contre critère, cohérence interne et reproductibilité (214). Elle a prouvé son intérêt auprès d'aidants de patients présentant autant des handicaps mental (déments surtout) que physique (hémiplégiques lourds, myopathes) (pour revue, voir la fiche de synthèse du GRECO par Hugonot-Diener et Hébert (215). Elle a été également utilisée dans de multiples études sur la SLA.

Par ailleurs nous avons comparé la perception du fardeau par l'aidant et la perception par le patient du fardeau qu'il représente pour l'aidant ; pour cela, ces deux acteurs ont évalué leur perception du fardeau grâce à une échelle numérique de type Likert allant de 0 (absence de fardeau) à 10 (fardeau sévère).

Enfin une évaluation quantitative et qualitative de la charge de l'aidant a été menée à l'aide d'un *agenda des activités de l'aidant sur une semaine* (annexe 12). Ce dernier devait noter de manière libre l'ensemble des présences et des tâches réalisées auprès du patient durant tout le nycthémère. Nous avons analysé les activités de l'aidant en les séparant en différentes catégories en nous inspirant de la Caregiver Activity Time Survey, déjà utilisée dans une étude sur les aidants de patients SLA (179), mais en la complétant pour mieux décrire les activités de compensation des limitations physiques et de soutien psychologique. Nous avons donc étudié la quantité de temps passé en heures par semaine dans les domaines suivants : alimentation (préparation et/ou aide à la prise orale ou gestion de la nutrition entérale), élimination urinaire et fécale (aide à la mise aux WC ou réalisation de changes), aide à la toilette et soins d'apparence, aide à l'habillage, transferts et locomotion (aide physique ou surveillance), soins « infirmiers » (gastrostomie, trachéostomie, pansements, administration des médicaments...), surveillance (temps de présence auprès du patient en cas de besoin), assistance aux loisirs et autres activités.

2.2.5. Evaluation du retentissement sur les aidants de la prise en charge du patient.

Le retentissement sur l'aidant des tâches qu'il accomplit auprès du patient, tout d'abord en termes de déficience, a été mesuré dans la mesure du possible par les mêmes instruments que pour le patient, tels que nous les avons décrits antérieurement. Ainsi le retentissement psychologique a été mesuré par la MADRS et une échelle numérique pour la

dépression, l'HAM-A et une échelle numérique pour l'anxiété. Le MMSE et le Set Test d'Isaac ont été proposés pour connaître le statut cognitif global des aidants. Le retentissement sur la qualité de vie a été mesuré par une échelle numérique.

Le retentissement physique a été mesuré par une échelle numérique évaluant les douleurs moyennes quotidiennes, en s'enquérant des problèmes de santé de l'aidant et en mesurant la fatigue (échelle FIS et échelle numérique fatigue).

Par ailleurs les données suivantes ont été renseignées par l'aidant quant aux changements survenus depuis l'apparition de la maladie du proche sur le plan social :

- Changement de statut professionnel
- Nombre de jours d'arrêt de travail en lien avec la situation de l'aidant
- Modifications de la relation de l'aidant avec son réseau social proche

2.2.6. Données sociales, démographiques et culturelles.

2.2.6.1 *Données démographiques et économiques.*

Nous avons d'abord abordé le cadre et les conditions de vie du patient et de l'aidant, en collectant les informations suivantes :

- La nature des relations entre l'aidant principal et le patient.
- La description de leur entourage familial proche (nombres d'enfants et distance du lieu de vie).
- La nature du lieu de vie habituel du patient : type, localisation rurale ou urbaine, régime de propriété.

- Une quantification des sources de revenus de chaque membre de cette dyade, sur la base du revenu imposable 2009 et d'une description qualitative.

2.2.6.2 Données socio-professionnelles et culturelles.

L'analyse des données sociales et culturelles est passée par le recueil des données suivantes chez les patients et les aidants :

- Le niveau d'étude selon la grille interministérielle des niveaux de formation
- L'activité professionnelle, selon la classification administrative des impôts
- Le nombre d'heures par semaine de réalisation d'activités de loisir, avant la déclaration de la maladie et au moment de la participation à l'étude
- L'appartenance à une croyance religieuse et le degré de pratique

2.2.6.3 Inventaire des autres sources d'aide au patient et à l'aidant.

Nous avons tenté de faire le recueil le plus exhaustif des différentes sources d'aide au maintien à domicile et de l'autonomie :

- Aides humaines individuelles (en dehors de l'aidant principal) : présence d'une aide ménagère, d'une auxiliaire de vie, d'une infirmière diplômée d'Etat (IDE), et le cas échéant le temps de présence par semaine en heures.
- Présence d'un réseau familial ou amical qui aide à la prise en charge du patient, adhésion à une association de patients.

- Prise en charge annexe par une « structure » : hospitalisation à domicile (HAD), Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés (SAMSAH), réseau de soin, participation à des séjours de répit.
- Aides sociales : Carte d'Invalidité, APA, PCH...
- Aides techniques et aménagement du domicile : installation au lit, aide aux transferts, à la locomotion, à l'élimination, à la toilette, aménagement du véhicule, aide à la communication.

2.3 Analyses statistiques.

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide des logiciels SPSS v18 (SPSS Inc) et STATVIEW. Le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

D'un point de vue *descriptif*, les données quantitatives sont présentées sous forme de moyenne \pm écart type, les données qualitatives en effectif et pourcentage.

Les statistiques analytiques ont été faites à plusieurs échelles : tout d'abord, *les analyses univariées* des liens entre variables continues ont été réalisées à l'aide d'un coefficient de corrélation de Spearman. Les comparaisons de variables continues en sous-groupes ont été réalisées avec des tests non-paramétriques : Test de Mann Whitney si variable binaire, de Kruskal – Wallis si variable à 3 groupes et plus et comparaisons deux à deux le cas échéant, de Wilcoxon pour les comparaisons de variables appariées. Les comparaisons de variables qualitatives entre elles ont fait appel au test du Khi-2.

Les analyses multivariées ont concerné les variables significatives lors des analyses univariées. Des analyses en régression linéaire ont été réalisées en incluant les variables numériques significativement liées lors des analyses univariées ($p < 0,1$), avec vérification de

la normalité des résidus si $n < 30$ pour valider l'utilisation du test. Si la variable à expliquer était binaire, l'analyse faisait appel à une régression logistique.

3. Résultats.

3.1. Statistiques descriptives : profil général des populations d'aidants et de patients.

La présentation des résultats des statistiques descriptives représente une masse de données importante, dont nous sommes conscients du caractère parfois « rébarbatif », mais qu'il nous a semblé important de présenter pour établir un véritable état des lieux transversal de la dyade aidant-aidé. Ce préalable est également indispensable à l'étude analytique qui va suivre.

3.1.1. Evaluation des déficiences primaires et secondaires associées à la SLA chez les patients.

Le score moteur total moyen des patients s'élevait en moyenne à $89,4 \pm 34$ sur 160, avec des extrêmes à 21 et 150. Le score de l'échelle bulbaire de Norris était de $23,9 \pm 13,3$, le minimum était à 1, le maximum à 39.

Concernant les déficiences viscérales (tableau 2), la plupart des patients présentaient un syndrome restrictif, de sévérité diverse, 27,9% des patients utilisaient une ventilation non invasive. La grande majorité des patients n'avait pas formulé de directives anticipées. Sur la base de l'IMC, l'état nutritionnel des patients était bon si on considère la population globale, l'IMC était significativement plus faible dans le groupe des patients gastrostomisés (22,8 vs 26,3 ; $p = 0,009$). Parmi les 25,6% patients bénéficiant de ce traitement, 4 (36,4%) étaient nourris la journée, 6 (54,5%) la nuit et 1 (9,1%) le jour et la nuit.

Tableau 2 : Caractéristiques des déficiences viscérales secondaires à la SLA.

Déficiences respiratoires			
CVF (%)	67,6 (± 25,6)		
VNI	12 (27,9%)	<i>Durée (h/jour)</i>	9 (± 2,8)
Trachéotomie	2 (4,7%)		
Statut nutritionnel			
IMC (kg/m ²)	25,4 (± 5)		
Gastrostomie	11 (25,6%)		
<i>Jour</i>	4 (36,4%)		
<i>Nuit</i>	6 (54,5%)		
<i>Jour et nuit</i>	1 (9,1%)		
Alimentation orale plaisir	5 (45,5%)		
Directives anticipées			
Non	31 (72,1%)		
Oui	7 (16,3%)	<i>PEC invasive souhaitée</i>	1 (14,2%)
Non proposées	5 (11,6%)		

CVF : Capacité Vitale Forcée ; VNI : Ventilation Non Invasive ;
IMC : Indice de Masse Corporelle ; PEC : Prise En Charge

Les différentes variables d'étude de l'état thymique des patients sont présentées dans le tableau 3. Vingt-six patients (60,5%) présentaient une dépression selon les cut-off de la MADRS, d'intensité majoritairement minime. L'échelle numérique d'autoévaluation de la dépression était corrélée positivement au score MADRS ($r = 0,51$; $p = 0,001$). Un peu moins de la moitié des patients avaient une anxiété significative à l'échelle d'Hamilton, d'intensité en moyenne assez peu élevée. L'échelle numérique d'autoévaluation de l'anxiété était également corrélée au score à l'échelle d'Hamilton ($r = 0,46$; $p = 0,003$). Il n'y avait pas de différence significative entre l'importance des différentes stratégies de coping, mais celle centrée sur le problème était relativement la plus utilisée, par près de la moitié des patients, devant celle centrée sur l'émotion puis sur la recherche de soutien social. Le taux de suivi spécialisé était faible compte tenu des données que nous venons de passer en revue, la prise de thérapeutiques psychotropes y était plus en adéquation.

Tableau 3 : Caractéristiques de l'état thymique des patients

Dépression		Anxiété	
<u>MADRS</u>		<u>Ech Hamilton</u>	
Score total	13 (± 7,3)	Score total	6,8 (± 6,2)
Répartition		Répartition	
<i>Absence de dépression (0-5)</i>	5 (11,6%)	<i>Anxiété nulle (0-5)</i>	24 (55,8%)
<i>Doute diagnostique (6-11)</i>	12 (27,9%)	<i>Anxiété mineure (6 – 14)</i>	14 (32,6%)
<i>Dépression minime (12-19)</i>	18 (41,9%)	<i>Anxiété majeure (≥ 15)</i>	5 (11,6%)
<i>Dépression modérée (20-29)</i>	7 (16,3%)	<u>EN anxiété</u>	4,4 (± 2,4)
<i>Dépression sévère (≥ 30)</i>	1 (2,3%)	<u>Traitement anxiolytique</u>	13 (69,8%)
<u>EN dépression</u>	3,4 (± 2,7)	Coping (WCC-R) (25 réponses)	
<u>Traitement anti-dépresseur</u>	24 (55,8%)	<u>Scores moyens</u>	
Suivi psychologique		Problème	21,8 (± 6,8)
Non	31 (72,1%)	Emotion	21,8 (± 6,5)
Psychologue	10 (23,3%)	Soutien social	19,4 (± 5,1)
Psychiatre	2 (4,7%)	<u>Stratégie principale</u>	
		Problème	12 (48%)
		Emotion	9 (36%)
		Soutien social	4 (16%)

EN : échelle numérique

Tous les patients exprimaient une douleur physique, en moyenne d'intensité modérée (tableau 4). Le niveau de retentissement de la fatigue était élevé, il était le plus important sur le domaine physique et les interactions sociales, le plus faible sur l'état psychologique. L'échelle numérique de sévérité de la fatigue, qui se situait à un niveau élevé, était fortement corrélée à son retentissement mesuré par la FIS ($r = 0,496$; $p = 0,003$).

Tableau 4 : Intensité de la douleur et retentissement de la fatigue chez les patients.

Douleur	
<u>EN douleur</u>	4,1 (± 2,4)
Fatigue	
<u>FIS</u>	
Total (/160)	104,1 (± 29,2)
Cognitive	17,3 (± 11,4)
Physique	44,4 (± 6,8)
Rôle social	32,3 (± 10,1)
Psychologique	10 (± 4,3)
<u>EN Fatigue</u>	6,5 (± 2)

EN : échelle numérique ; FIS : Fatigue Impact Scale

Seuls 72,1% des patients ont pu être évalués au moins en partie par le MMSE, 65,1% par le Set Test d'Isaac et 37,2% par la BREF de façon complète. Le MMSE moyen normalisé s'élevait en moyenne à $0,87 \pm 0,14$, soit à un score de 26,1 si on le rapporte artificiellement sur 30. Au Set test d'Isaac, si on se base sur les normes issues des patients Alzheimer, 6 patients (21,4%) avaient un score pathologique, 9 (32,2%) un score frontière (de 37 à 30) et 13 (46,4%) un score normal. Parmi les patients ayant pu être évalués par la BREF, 5 (31,3%) présentaient des troubles exécutifs si on considère un cut-off à 15.

3.1.2. Evaluation du statut fonctionnel des patients, de leur participation et de leur qualité de vie.

Le score moyen de l'ALSFRS-R s'élevait à $26,8 \pm 6,2$ selon la répartition illustrée à la figure 3. Les patients présentaient pour la plupart une atteinte moyenne à sévère. Le score de l'échelle fonctionnelle des membres de Norris était en moyenne de $30,1 \pm 20,3$, ce qui témoigne d'un retentissement non négligeable sur les activités de vie quotidienne.

Le retentissement sur la participation était proche des 60%, la gêne étant la plus importante pour les dimensions mobilité et alimentation, la moins importante pour les activités de vie quotidienne (figure 4). L'échelle numérique de qualité de vie retrouvait un niveau moyen de $6 \pm 2,7$ qui rendait donc une estimation plus haute de la qualité de vie. En résultante, le score total de l'ALSAQ – 40 n'était pas corrélé à l'échelle numérique de qualité de vie ($r = -0,298$; $p = 0,078$), mais son sous-score « retentissement émotionnel » l'était fortement ($r = -0,51$; $p = 0,002$).

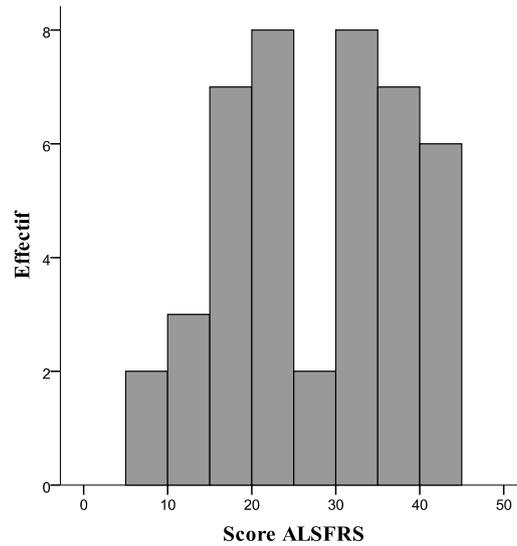


Figure 3 : Distribution de l'atteinte fonctionnelle des patients (ALSFRS-R)
ALSFRS-R : ALS Functionnal Rating Scale

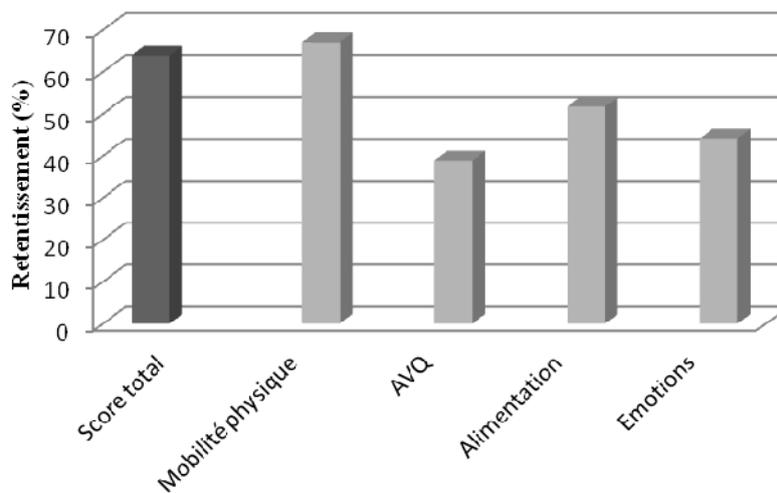


Figure 4 : Retentissement de la SLA sur les différents domaines de qualité de vie et de participation
(%, ALSAQ-40)
AVQ : Activités de Vie Quotidienne

3.1.3. Données sociales, démographiques et culturelles autour du couple patient-aidant.

Tous les aidants sauf deux étaient les conjoints ou conjointes des patients (94,6%), les aidants non conjoints étaient un parent au premier degré et un enfant des patients. Tous les

patients sauf un avaient des enfants (2,17 en moyenne ; 1,06 filles et 1,11 garçons), âgés de $29,1 \pm 11,4$ ans, habitant à une distance médiane de 20 kilomètres (moyenne de 108 ± 156 kilomètres). Patients et aidants habitaient majoritairement une maison (83%) plutôt qu'en appartement, en milieu urbain (respectivement 61 et 63%) et étaient propriétaires de leur logement (87 et 85%).

La répartition des niveaux de revenus des aidants et des patients ainsi que leurs principales sources sont présentées figures 5 et 6. La répartition des revenus était proche entre aidants et patients sauf pour les deux premières tranches, les revenus étaient modérés pour la majorité des participants. Les sources de revenus fixes étaient principalement représentées chez le patient comme chez l'aidant par les revenus professionnels (salaire ou indemnités journalières) et les pensions de retraite. AAH et pension d'invalidité viennent bien derrière, il faut remarquer à ce propos la proportion quasi identique de patients et d'aidants dans ce dernier groupe (respectivement 4 et 3, soit 9,3 et 8,6%). Sept patients (21,2%) bénéficiaient d'un dédommagement de la MDPH.

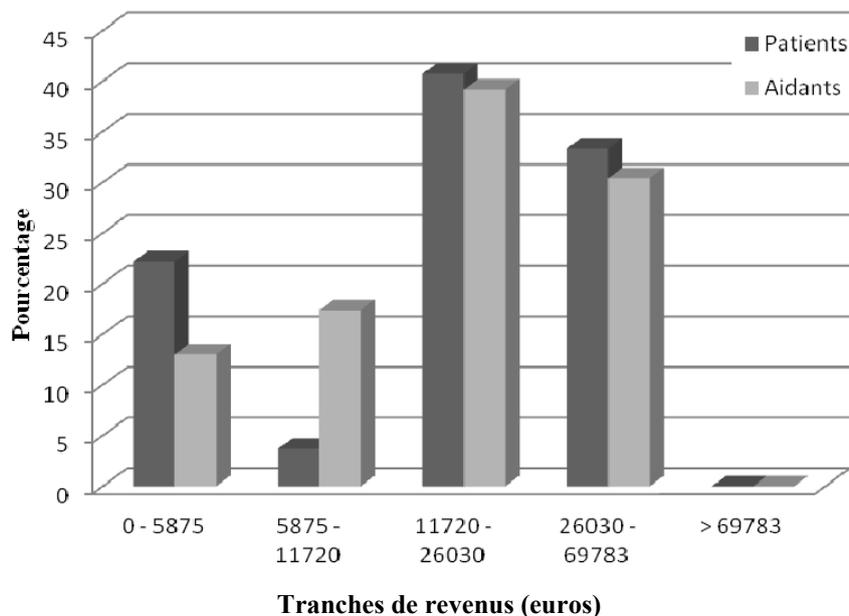


Figure 5 : Niveaux de revenus des aidants et des patients par tranches d'imposition (27 réponses)
 tranche 1 : 0 – 5875 euros ; tranche 2 : 5875 – 11720 euros ; tranche 3 : 11720 – 26030 euros ; tranche 4 : 26030 – 69783 euros ; tranche 5 : > 69783 euros

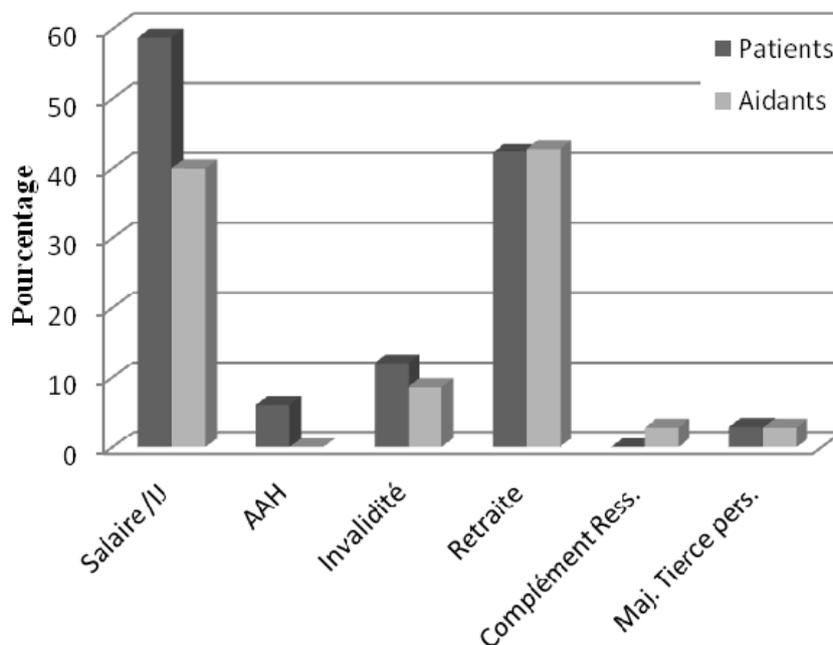


Figure 6 : Répartition des sources de revenus chez les patients et les aidants (n = 35).
IJ : Indemnités Journalières ; AAH : Allocation Adulte Handicapé

Patients et aidants disposaient d'un niveau d'étude peu élevé pour la plupart, n'atteignant pas le secondaire dans respectivement 67,6 et 63,9% des cas (tableau 5). Un peu moins d'un tiers des patients bénéficiaient d'une mesure de cessation d'activité professionnelle, l'autre tiers était retraité, 20,7% étaient encore actifs. La moitié environ des aidants était des actifs, les autres étaient principalement sans emplois ou retraités. Un peu plus de 75% des patients et des aidants déclaraient une croyance religieuse, majoritairement catholique, très peu étaient pratiquants.

Tableau 5 : Données socio-professionnelles et culturelles des patients et des aidants.

	<u>Patients</u>	<u>Aidants</u>		<u>Patients</u>	<u>Aidants</u>
Niveau d'étude			Loisirs (heures/s)		
sans diplôme ou BEPC	6 (16,2%)	9 (25%)	Avant la SLA	13,1 (± 12,8)	9,6 (±10,6)
CAP ou BEP	19 (51,4%)	14 (38,9%)	Depuis la SLA	7 (±11,1)	2,6 (±4,5)
Baccalauréat	6 (16,2%)	5 (13,9%)			
BAC plus 2	2 (5,4%)	3 (8,3%)	Religion		
LMD ou grandes écoles	4 (10,8%)	5 (13,9%)	Non	8 (21,6%)	9 (24,3%)
			Oui	29 (78,4%)	28 (75,7%)
Activité professionnelle			<i>Catholique</i>	28 (96,6%)	26 (70,3%)
Sans emploi	1 (2,9%)	5 (15,2%)	<i>Musulmane</i>	1 (3,4%)	1 (2,7%)
Retraités	11 (32,4%)	8 (24,2%)	<i>Protestant</i>	-	1 (2,7%)
Travail ouvrier	3 (7%)	3 (7%)			
Employés	-	7 (21,2%)	Pratiquants	4 (13,8%)	4 (14,3%)
Professions intermédiaires	2 (5,9%)	3 (9,1%)			
Cadres et prof. Sup	4 (11,8%)	5 (15,2%)			
Etudiants	-	1 (3%)			
Inval. ou congés maladie	13 (30,2%)	1 (3%)*			

* Résultat discordant avec celui de la figure 5

Dans environ 51,2% des cas, l'aidant et le patient étaient épaulés par au moins un aidant formel, notamment par une aide ménagère ou une auxiliaire de vie, le passage d'une IDE était moins fréquent (tableau 6). Le temps hebdomadaire de présence de ces aidants formels était en moyenne élevé. Parmi les sources collectives de soutien social, seules 5 dyades adhéraient à une association de patients et environ un tiers déclarait pouvoir compter sur un réseau familial ou amical de qualité. Les prises en charge médico-sociales étaient peu fréquentes, les séjours de répit en centre adapté n'avaient concerné que 18,9% des patients, les séjours hospitaliers 59,5%. En ce qui concerne les aides sociales, la plupart des patients avaient la carte d'invalidité, 32% bénéficiaient de prestations en rapport avec la PCH et seuls 5 patients étaient bénéficiaires de l'APA.

Tableau 6 : Aides humaines, institutionnelles et sociales à la prise en charge du patient.

Aides humaines		Prise en charge en structure	
Aide ménagère	15 (34,9%)	HAD	1 (2,3%)
<i>Temps (h/semaine)</i>	8 (± 6,8)	SAMSAH	7 (16,3%)
Auxiliaire de vie	14 (32,6%)	Réseau de soin	2 (4,7%)
<i>Temps (h/semaine)</i>	10,4 (± 6,1)	Séjour de répit	7 (18,9%)
Infirmière	7 (16,3%)	Séjour hospitalier	22 (59,5%)
<i>Temps (h/semaine)</i>	3,5 (± 2,7)		
Groupes d'aide		Aides "sociales" du patient	
Réseau Fam. Amic.	11 (32,4%)	APA	5 (16,7%)
Assoc. Patients	5 (13,9%)	PCH	14 (32,6%)
		RQTH	0
		CI, CES.	28 (93,3%)

HAD : Hospitalisation A Domicile ; SAMSAH : Service d'Accompagnement Médico-Social pour personnes Handicapées ; APA : Allocation Personnalisée pour l'Autonomie ; PCH : Prestation de Compensation du Handicap ; RQTH : Reconnaissance en Qualité de Travailleur Handicapé ; CI : Carte d'Invalidité ; CES : Carte Européenne de Stationnement.

L'inventaire des aides techniques à l'amélioration de l'autonomie et des adaptations du domicile dont disposaient les patients est présenté figure 7.

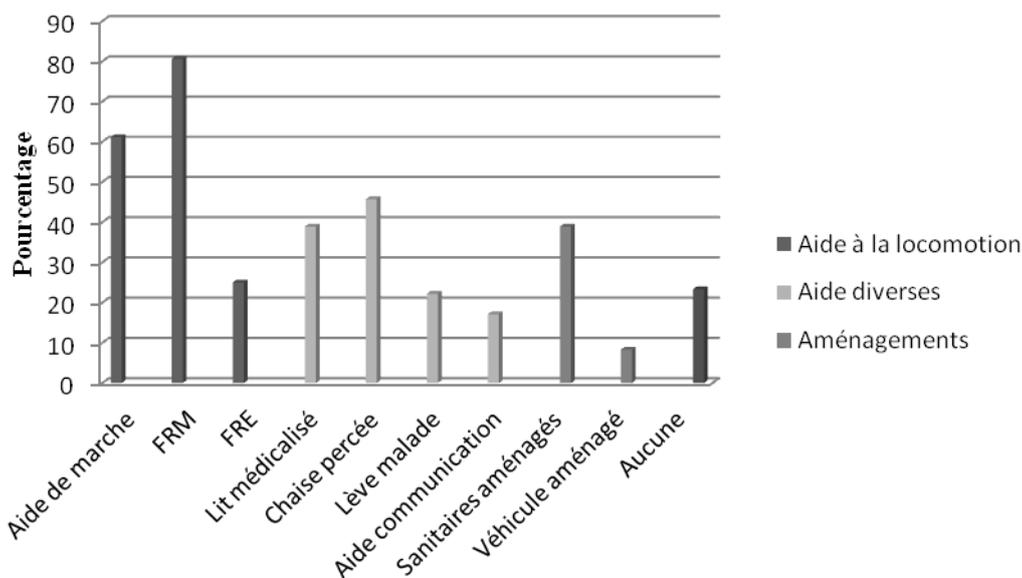


Figure 7 : Répartition des principales aides techniques et aménagements visant à améliorer l'autonomie (n = 43).

FRM / FRE : fauteuil roulant manuel / électrique

3.1.4. Evaluation du fardeau et des activités de l'aidant.

Le fardeau mesuré par l'échelle de Zarit s'élevait en moyenne à $27,2 \pm 16,8$. La plupart des aidants estimaient leur fardeau comme léger (figure 8). Le fardeau évalué par l'échelle numérique, qui se situait à un niveau de $5,6 \pm 2,9$ sur 10, évoluait parallèlement à l'échelle de Zarit ($r = 0,43$; $p = 0,009$). Le fardeau imposé à l'aidant évalué par le patient s'élevait à $6,7 \pm 2,5$, cette évaluation était significativement plus importante que celle de l'aidant ($p = 0,006$) et y était corrélée ($r = 0,696$; $p < 10^{-4}$) tout comme au score de Zarit ($r = 0,36$; $p = 0,031$).

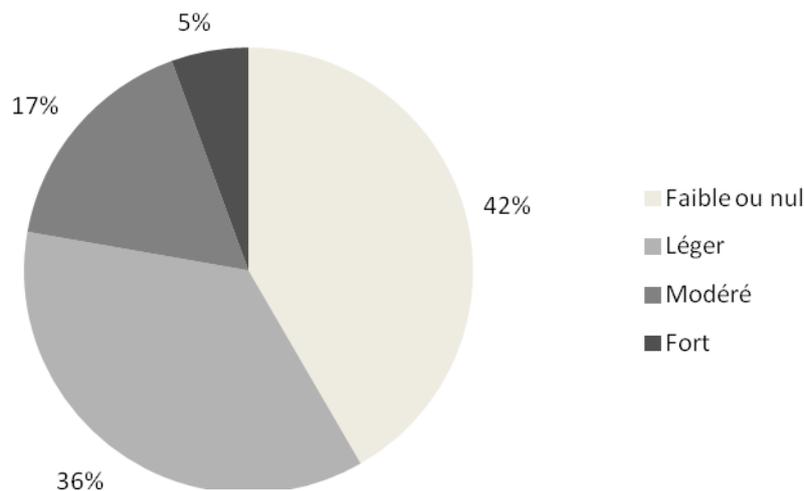


Figure 8 : Répartition des scores de fardeau en sous-classes (n = 36).

Sur les 36 aidants ayant complété cette partie de l'étude, 26 devaient apporter une aide au patient (72,2%). Le temps d'aide hebdomadaire moyen était de $23 \pm 16,9$ heures, les activités les plus consommatrices de temps étaient l'aide à l'alimentation, à l'élimination et à la locomotion, le temps de surveillance tel qu'il a été déclaré par les aidants étaient faible. La répartition des temps d'aide et la part relative de chaque activité sont présentées figure 9 A et B.

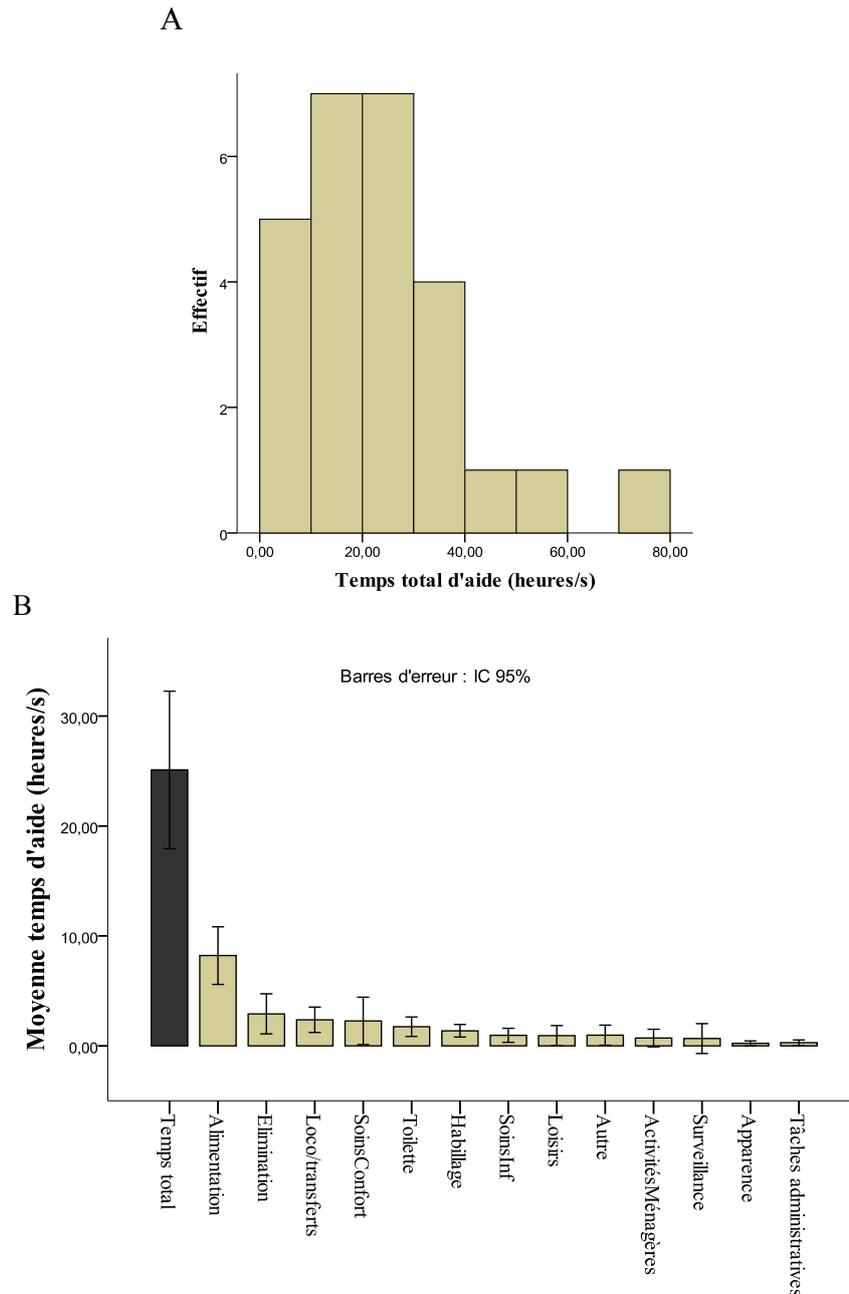


Figure 9 : Répartition des temps d'aide sur l'échantillon (A) et part relative des activités de l'aidant (B)

3.1.5. Evaluation du retentissement sur les aidants de la prise en charge du patient (tableau 7).

La moitié des aidants présentaient une dépression selon les cut-off de la MADRS, d'intensité majoritairement minime. Comme chez les patients, l'échelle numérique d'autoévaluation de la dépression était corrélée au score MADRS mais de manière moins importante ($r = 0,34$; $p = 0,049$). Soixante pourcents des aidants avaient un score d'anxiété

significatif, la sévérité du trouble était là aussi modérée dans la plupart des cas. L'échelle numérique d'autoévaluation de l'anxiété n'était pas corrélée au score à l'échelle d'Hamilton ($r = 0,26$; $p = 0,13$), elle avait tendance à surestimer l'évaluation. Soixante dix pourcents des aidants signalaient au moins une douleur physique, d'intensité en moyenne faible à modérée, un peu moins de la moitié déclaraient présenter un problème de santé. Le niveau de fatigue était modéré à l'échelle numérique, son retentissement se faisait comme pour les patients en majorité dans le domaine physique et les interactions sociales mais à un moindre niveau. L'intensité de la fatigue et son retentissement avaient tendance à évoluer dans le même sens, mais de manière non significative ($r = 0,33$; $p = 0,061$).

Deux aidants avaient un score de MMSE inférieur à 24, qui est le seuil pathologique reconnu quelque soit l'âge et le niveau d'éducation. Les résultats au Set Test étaient bons, seuls 3 patients se situaient sous le seuil pathologique.

Tableau 7 : Retentissement de la prise en charge du patient sur l'aidant en termes de déficiences.

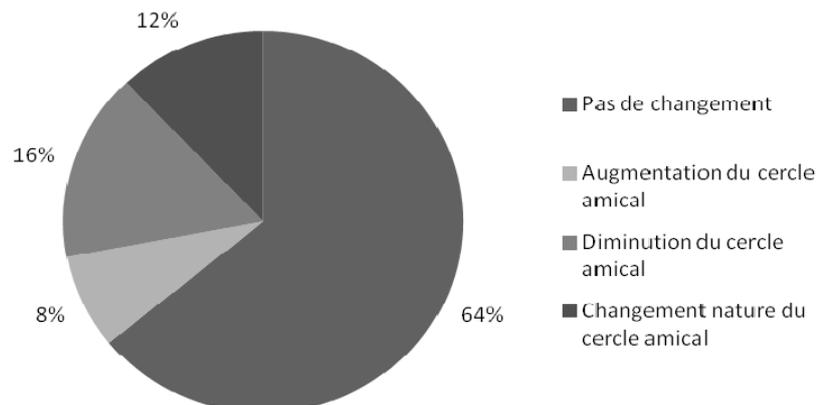
Dépression		Santé physique	
<u>MADRS</u>		EN douleur	3 ($\pm 2,9$)
Score total	12,7 (± 8)	Problème de santé	17 (47,2%)
Répartition		Fatigue	
<i>Absence de dépression (0-5)</i>	7 (16,7%)	<u>FIS</u>	
<i>Doute diagnostique (6-11)</i>	14 (33,3%)	Total	72,1 ($\pm 36,8$)
<i>Dépression minime (12-19)</i>	12 (28,6%)	Cognitive	17,9 ($\pm 10,7$)
<i>Dépression modérée (20-29)</i>	8 (19%)	Physique	22 ($\pm 12,6$)
<i>Dépression sévère (≥ 30)</i>	1 (2,4%)	Rôle social	23,2 ($\pm 12,1$)
<u>EN dépression</u>	2,9 ($\pm 2,6$)	Psychologique	9 ($\pm 3,7$)
Anxiété		<u>EN Fatigue</u>	5,6 ($\pm 2,4$)
<u>Ech Hamilton</u>		Statut cognitif	
Score total	7,7 ($\pm 6,6$)	MMSE	27,6 ($\pm 2,4$)
Répartition		Set Test	38,2 ($\pm 6,8$)
<i>Anxiété nulle (0-5)</i>	17 (40,5%)		
<i>Anxiété mineure (6 – 14)</i>	19 (44,2%)		
<i>Anxiété majeure (≥ 15)</i>	6 (14,3%)		
<u>EN anxiété</u>	5,1 ($\pm 2,9$)		

EN : échelle numérique ; FIS : Fatigue Impact Scale

La qualité de vie moyenne décrite par les aidants au moyen de l'échelle numérique était chiffrée à $6,1 \pm 2,3$.

Sur le plan socio-professionnel, la situation d'aidant a induit peu de changements. Sur le plan professionnel, sur 25 réponses d'aidants non retraités, seuls 2 ont modifié leur mode et leur rythme de travail, en réduisant leur temps de travail pour l'un, et en travaillant à domicile pour l'autre. Le degré d'absentéisme en rapport avec la fonction d'aidant n'a pas été important dans les 6 derniers mois (5 aidants soit 16%), avec une moyenne à $50,4 \pm 48$ jours et une médiane à 40 jours. Sur le plan social, la moitié environ des aidants n'a pas vu changer la nature de ses relations amicales, tandis que l'autre moitié se partage entre une évolution vers l'isolement social d'une part ou un renouvellement du cercle amical d'autre part (figure 10). Enfin les aidants ont réduit leur volume de loisirs de 72,9% (tableau 5).

Figure 10 : Evolution des relations sociales du patient et de l'aidant depuis la déclaration de la SLA (n = 36).



3.2. Facteurs liés au retentissement de la SLA sur l'aidant.

Afin de rendre plus claire l'analyse des différents facteurs liés au retentissement sur l'aidant, les analyses vont suivre le même plan pour chaque paragraphe: facteurs liés à l'état de santé du patient, de l'aidant et enfin facteurs sociaux, culturels et professionnels. En dernier lieu seront présentés les résultats des analyses multivariées si elles ont pu être réalisées.

A la fin de la partie résultats, le lecteur pourra trouver un tableau récapitulatif du lien de chaque variable avec les caractéristiques étudiées.

3.2.1. Fardeau de l'aidant (échelle de Zarit).

3.2.1.1. *Facteurs liés au patient.*

Le sexe du patient influait sur le fardeau, les aidants de patients féminins (dont deux étaient des femmes) déclarant une charge plus importante (35,2 vs 22,7), avec toutefois un chevauchement important (figure 11).

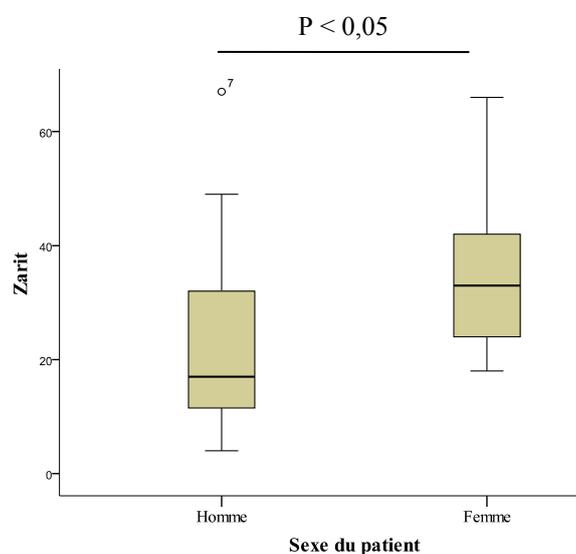


Figure 11 : Fardeau en fonction du sexe du patient.

Aucune déficience primaire n'était discriminative sur le fardeau, on observait une tendance péjorative de la gastrostomie ($p = 0,09$) et des déficiences bulbaires ($p = 0,059$). Le fardeau croissait par ailleurs avec le niveau de dépression et d'anxiété, de manière significative si on prend en compte les évaluations par l'échelle numérique, proche de la significativité avec les échelles spécifiques (tableau 8). Les stratégies de coping centrées sur l'émotion étaient également associées à un fardeau plus élevé, les déficiences neuropsychologiques n'avaient aucun poids significatif. Comme le suggère la figure 12, la fatigue était corrélée au fardeau, et ce pour l'évaluation de sa sévérité par l'échelle numérique et de son retentissement par les sous scores et le score total de la FIS ($0,31 < r < 0,66$; $p < 0,01$).

Tableau 8 : corrélations entre le fardeau (Zarit) et les déficiences psychologiques du patient.

	MADRS	EN Dépression	Hamilton	EN anxiété	Coping Emotion
r	0,29	0,62	0,30	0,45	0,51
p	0,09	$< 10^{-4}$	0,07	0,06	0,01

EN : échelle numérique

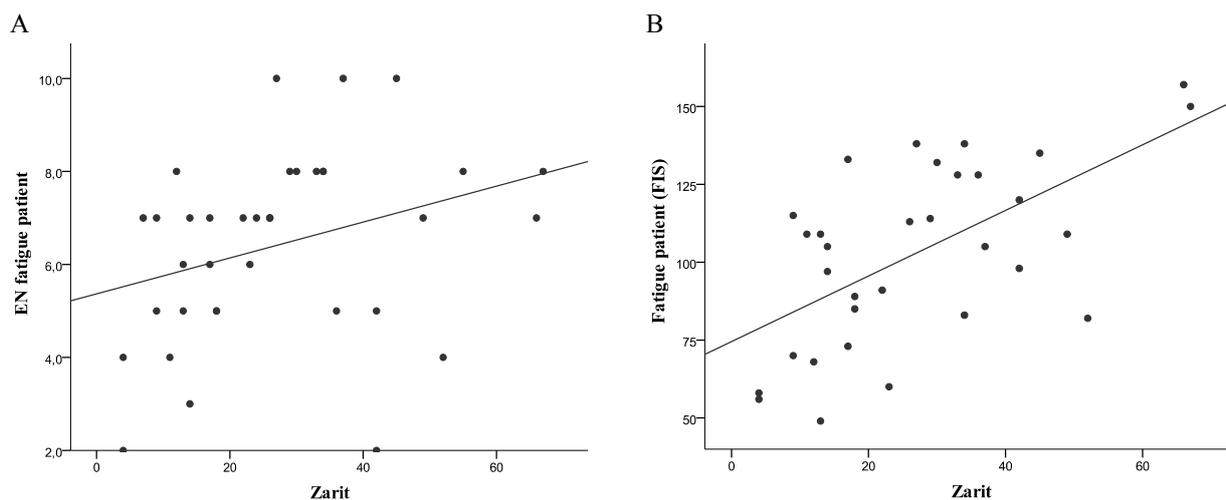
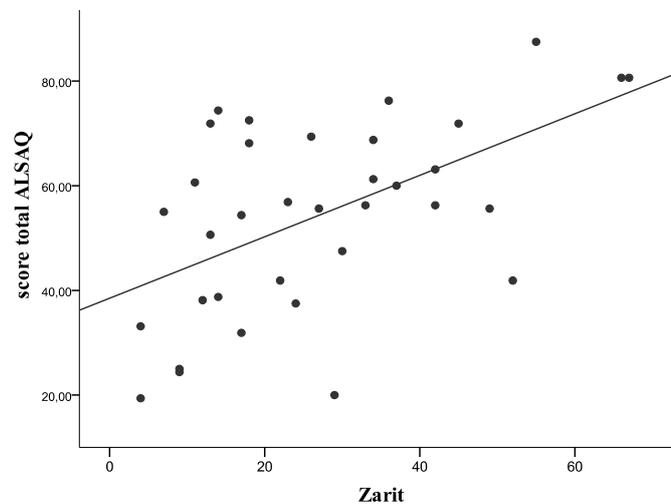


Figure 12 : Liens entre le fardeau et la fatigue du patient : A, sévérité évaluée par échelle numérique ; B, retentissement évalué par la FIS.

Par ailleurs, le fardeau n'était pas statistiquement lié à l'état fonctionnel du patient, même si une tendance nette se dégageait avec le score à l'ALSFRS-R, la dépendance accroissant le fardeau ($p = 0,07$). Concernant la participation et la qualité de vie, plus elles étaient altérées plus la charge pour les aidants était majorée ($r = 0,54$; $p = 0,001$) (figure 13), cela était également vrai en prenant en compte les sous-scores alimentation, émotion et communication de l'ALSAQ.

Figure 13 : Liens entre fardeau et qualité de vie du patient.

Rq : La qualité de vie est d'autant plus mauvaise que l'ALSAQ est élevé.



3.2.1.2. Facteurs liés à la santé de l'aidant.

L'âge des aidants ne permettait pas de différencier le niveau du fardeau. Parmi les déficiences, comme chez le patient l'anxiété et la dépression étaient associées à un fardeau élevé, de manière significative pour les évaluations par échelle numérique ($p = 0,001$ et $0,005$), proche du seuil pour la MADRS ($p = 0,065$). Concernant le retentissement physique, les aidants avec un fardeau élevé avaient un niveau de douleur plus élevé ($r = 0,35$; $p = 0,034$) et un niveau de fatigue évoluant parallèlement : la corrélation entre fardeau et la sévérité de la fatigue de l'aidant était modérée ($r = 0,44$; $p = 0,008$), celle avec son retentissement était forte dans tous les domaines de la FIS ($0,68 < r < 0,81$; $p < 10^{-4}$) (figure

14). Par ailleurs, comme le montre la figure 15 on observait une relation forte entre fardeau et qualité de vie de l'aidant ($r = -0,58$; $p < 10^{-4}$). Enfin, le fardeau n'était pas lié à la quantité et à la part relative des activités de l'aidant.

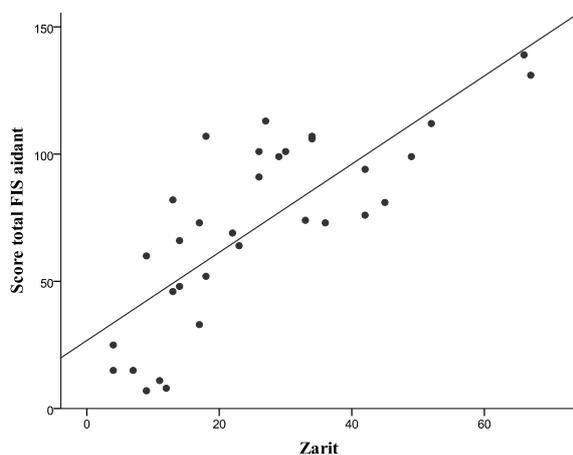


Figure 14 : Liens entre fatigue et fardeau.

FIS : Fatigue Impact Scale

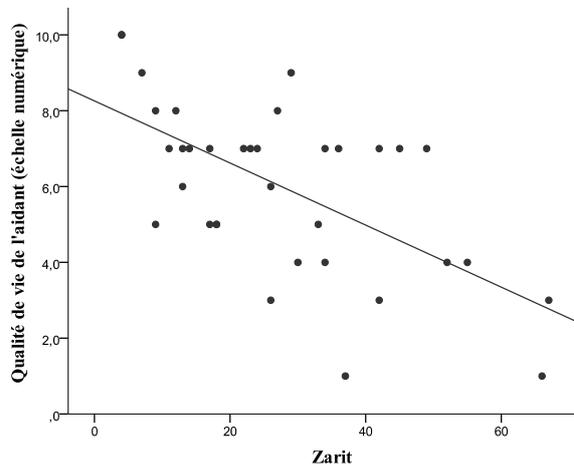


Figure 15 : Liens entre qualité de vie et fardeau.

2.2.1.3. Facteurs sociaux, culturels et professionnels.

Aucun des facteurs se rapportant aux relations entre aidants et patients et à leurs enfants n'était corrélé au fardeau. Parmi les variables étudiant la quantité et les sources de revenus des patients, seul le fait que l'aidant bénéficie d'un dédommagement de la MDPH était associé à un fardeau plus élevé ($24,9 \pm 16,8$ vs $38,3 \pm 16,8$; $p = 0,04$). Aucun lien n'existait avec le niveau d'éducation et les variables professionnelles. La croyance en une religion était associée à un fardeau moins élevé, que cette croyance soit celle du patient ($p < 0,05$) ou de l'aidant (NS) (figure 15). Le fardeau était enfin associé à une réduction plus importante de la quantité de loisirs ($r = 0,507$; $p = 0,005$).

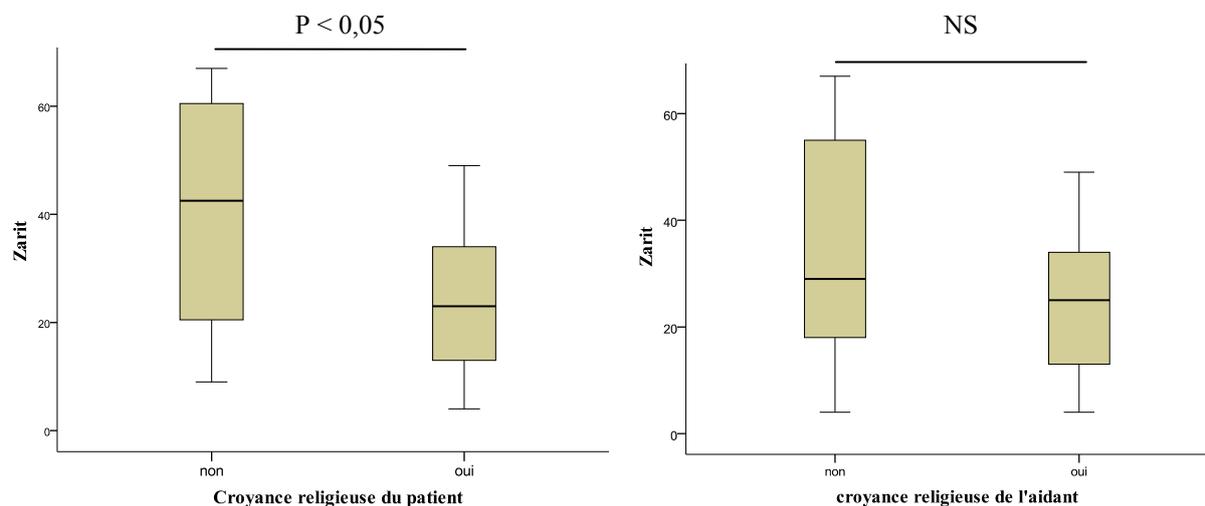


Figure 15 : Influence de la croyance religieuse sur le fardeau : A, patient ; B, aidant.

Les données relatives aux aides aux aidants et aux patients figurent dans le tableau 9. La présence d'une aide humaine était plus fréquente à mesure que le fardeau augmentait, de manière significative sauf pour l'aide ménagère. Pour les aides techniques, on observait la même tendance sauf pour l'aménagement du véhicule où la tendance était inverse (avec cependant seulement 2 patients en ayant bénéficié). Nous n'avons observé aucun poids des aides sociales.

Tableau 9 : Mesure du fardeau en fonction de la présence d'aides humaines, financières et techniques.

	Oui	Non	P
Aides humaines formelles			
Au moins une	34,5 ± 17,2	20,6 ± 13,7	0,012
Aide ménagère	31,6 ± 18,7	25 ± 15,7	0,314
Auxiliaire de vie	39,9 ± 16,1	21,6 ± 14	0,003
IDE	50,3 ± 25	24,3 ± 13,3	0,047
Aide sociale			NS
Aides techniques			
Lit médicalisé	40,3 ± 17,2	18,8 ± 10,6	0,001
Fauteuil roulant manuel	30,6 ± 17,3	16,9 ± 12,3	0,059
Chaise percée	36,9 ± 18,4	20,6 ± 12,4	0,016
Aménagement véhicule	9,5 ± 3,5	28,7 ± 17	0,07

IDE : Infirmière Diplômée d'Etat

Le recours à une structure médico-sociale ou de répit n'influçait pas le fardeau de l'aidant, par contre les aidants déclarant un fardeau plus élevé avaient connu plus de modifications de leur cercle amical ($p = 0,024$), notamment une réduction ($p = 0,09$) et un changement de composition de leur relation ($p = 0,013$) (figure 16).

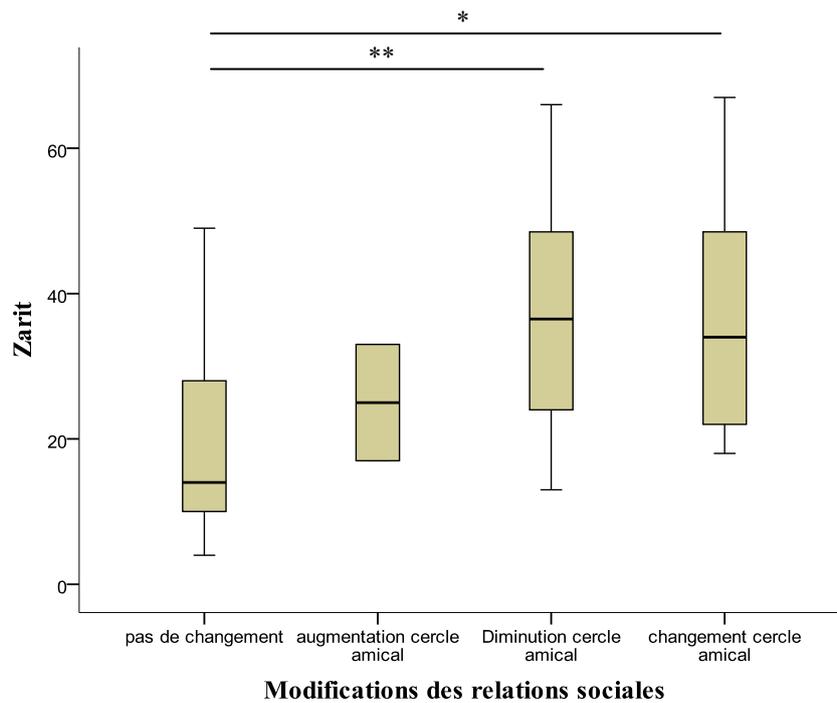


Figure 16 : Liens entre le fardeau et les modifications des relations sociales.

* $p < 0,05$; ** $p < 0,01$

3.2.1.4. Analyse multivariée.

Parmi les variables continues corrélées au score à l'échelle de Zarit, les résultats de la régression linéaire multiple font apparaître que seuls le retentissement de la fatigue (score total de la FIS) et la variation du temps de loisirs restent significatifs (tableau 10).

Tableau 10 : Facteurs associés au fardeau de l'aidant en analyse multivariée (régression linéaire).

	Bêta	IC 95%	P
Fatigue aidant (FIS)	0,38	0,31 - 0,45	$< 10^{-6}$
Réduction Loisirs	0,82	0,14 - 1,49	0,021

$R^2 = 0,901$

3.2.2. Activités de l'aidant.

Dans une première approche, nous avons recherché les facteurs qui pouvaient expliquer le fait que le patient doive ou non recevoir de l'aide de son aidant. Les analyses de régression logistique univariée n'ont permis d'en mettre en évidence aucun à un seuil significatif, les variables les plus significatives étaient celles mesurant les limitations d'activités des patients.

3.2.2.1. *Facteurs liés au patient.*

Le temps total consacré à l'aide du patient n'était pas lié à l'âge et au sexe du patient. Dans les caractéristiques évolutives de la maladie, seul un délai depuis la prise en charge en centre SLA élevé était significativement associé à un temps d'assistance important ($r = 0,46$; $p < 0,05$).

Le niveau d'aide était nettement influencé par le degré de déficience motrice ($r = -0,71$; $p < 10^{-4}$) mais pas par les déficiences bulbaires. Les déficiences viscérales secondaires n'avaient pas d'influence significative, on peut tout de même noter une tendance de la gastrostomie à alourdir les besoins du patient (29,1 vs 21,2 heures ; $p = 0,095$). On ne retrouvait pas de lien avec le degré d'anxiété, la dépression et les stratégies de coping. Le temps d'aide était plus important selon l'intensité des troubles dysexécutifs, mais de manière

non significative ($p = 0,06$ pour le Set test et $0,08$ pour la BREF). La fatigue et les douleurs du patient n'influençaient pas le temps aidant.

Le degré de dépendance fonctionnelle était le facteur qui était lié le plus fortement au temps total d'aide (figure 17), il était d'autant plus important que la dépendance était grande ($r = -0,78$; $p < 10^{-5}$ pour l'ALSFRS-R ; $r = 0,832$; $p < 10^{-6}$ pour l'échelle fonctionnelle des membres).

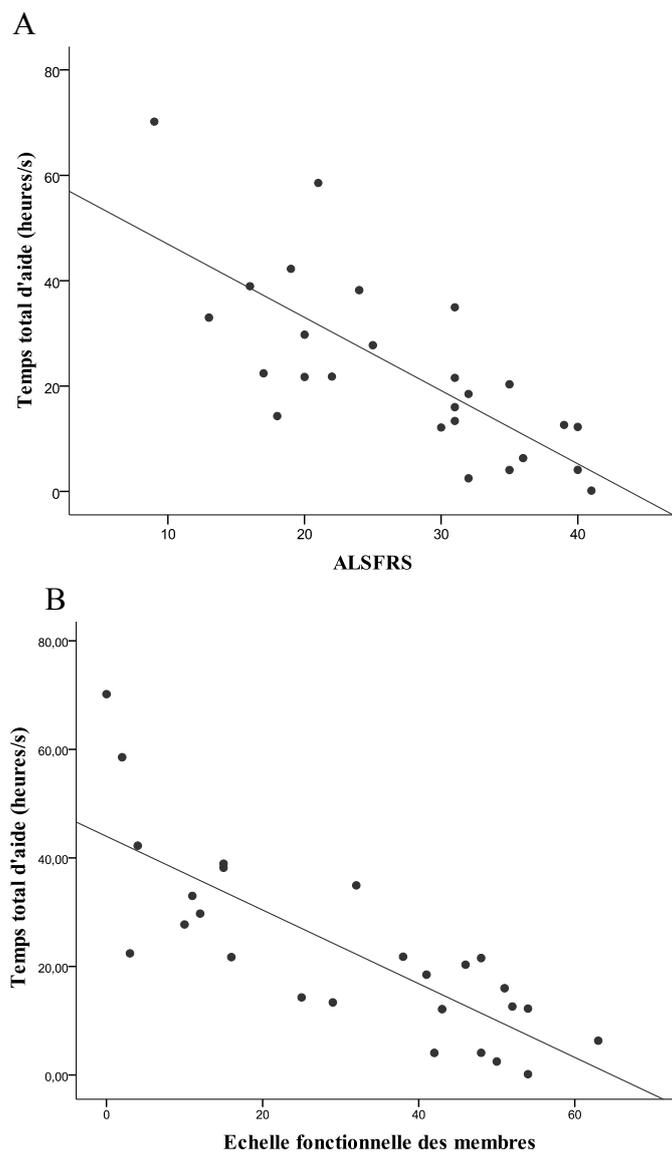


Figure 17 : Liens entre le temps total d'aide par l'aidant principal et l'atteinte fonctionnelle du patient : échelle ALSFRS-R (A), échelle fonctionnelle des membres (B).

Le temps d'aide était par ailleurs significativement plus important avec l'altération de la participation et de la qualité de vie mesurée par l'ALSAQ – 40 pour le score total et les sous scores mobilité et AVQ ($0,62 < r < 0,75$; $p < 10^{-4}$), mais il faut souligner tout de même une forte corrélation entre niveau fonctionnel et qualité de vie ($r = -0,76$; $p < 10^{-4}$).

3.2.2.2. Facteurs liés à la santé de l'aidant.

Le temps d'aide ne variait pas en fonction de l'âge et du sexe des aidants. Parmi les déficiences, seule la sévérité de la fatigue évaluée par l'échelle numérique était liée au temps d'aide, leurs variations allant dans un sens identique ($r = 0,642$; $p < 10^{-3}$). La qualité de vie avait tendance à diminuer avec le temps passé auprès du patient, mais non significativement.

Enfin le temps aidant total était associé à la perception de la charge si on considère les évaluations de celle-ci par l'échelle numérique simple mais pas par l'échelle de fardeau de Zarit. Ainsi, l'aidant et le patient déclaraient une charge (perçue ou imposée) d'autant plus importante que le temps aidant était important (figure 18). Comme nous l'avons déjà abordé, l'échelle de Zarit ne révèle pas cet aspect même si la tendance qui s'en dégage est la même.

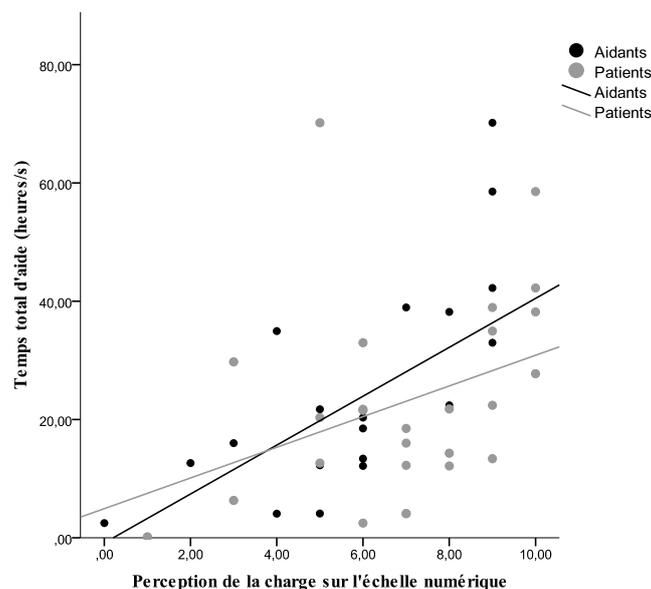


Figure 18 : Liens entre le temps aidant et la perception de la charge par l'aidant et le patient.

3.2.2.3. Facteurs sociaux, culturels et professionnels.

Les données relatives au lieu de vie et au logement n'étaient pas liées au temps aidant, il en était de même pour les données concernant les liens entre patient et aidant (nature, ancienneté). Plus le nombre d'enfants était important, plus le temps de présence de l'aidant principal était élevé ($r = 0,509$; $p = 0,013$), il n'y avait pas de différence selon le sexe des enfants et leur éloignement du patient.

De toutes les variables décrivant les revenus des patients et des aidants, seul le fait de bénéficier d'un dédommagement par la MDPH était discriminant sur le temps d'aide total, qui était double pour les aidants en bénéficiant (figure 19).

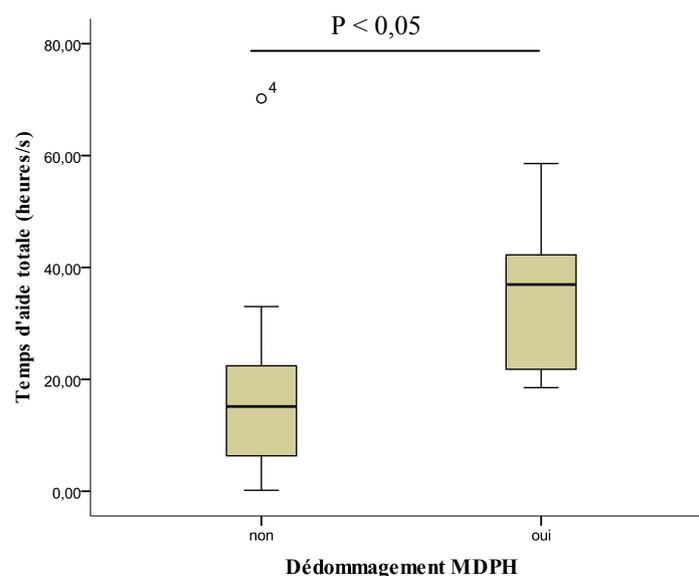


Figure 19 : Temps aidant en fonction du versement d'un dédommagement MDPH

Ni le niveau d'étude ni le statut professionnel n'influençait le temps d'assistance, y compris si on compare les aidants retraités aux actifs. Les aidants qui ont bénéficié d'arrêts de travail étaient beaucoup plus présents auprès du patient ($64,4 \pm 8,2$ vs $19,9 \pm 12,3$; $p = 0,021$). L'importance de la modification de la quantité de loisirs des aidants et des patients

n'était pas liée à la nécessité d'aide auprès du patient, les spécificités spirituelles n'entraient également pas en compte.

Le tableau 11 rassemble les moyennes du temps aidant en fonction de la présence d'aides humaines formelles, sociales et techniques. En première approche, la présence d'au moins une aide sociale ou technique était significativement associée à un temps aidant plus élevé. La tendance était la même pour les trois aides humaines formelles étudiées, de façon non significative pour le recours à une infirmière. Le temps passé par ces professionnels n'était pas corrélé à celui passé par le proche. Le recours à une structure médico-sociale ou de répit était indépendant du temps aidant, le recours à une hospitalisation était d'autant plus fréquent que l'assistance était nécessaire ($27,7 \pm 18,4$ vs $15,4 \pm 11,5$; $p = 0,059$). Enfin la qualité du réseau familial et le recours à une association de patients n'étaient pas discriminants.

Tableau 11 : Temps aidant en fonction de la présence d'aides humaines, sociales et techniques.

	Oui	Non	P
Aides humaines formelles			
Aide ménagère	31,4 ± 13,5	17,5 ± 16,1	0,018
Auxiliaire de vie	30,5 ± 10,3	19,7 ± 18,4	0,023
IDE	30,5 ± 7,1	21,6 ± 17,9	0,089
Aide sociale			
Au moins une	27,5 ± 17,2	10,8 ± 8,7	0,013
APA	34,3 ± 7,3	29,2 ± 4,7	0,21
PCH	38,4 ± 17,2	20,8 ± 8,4	0,0055
Aides techniques			
Au moins une	28,1 ± 16,8	9,1 ± 6,6	0,004
Chaise percée	36,3 ± 17,3	16,9 ± 11	0,01
Les autres			NS

IDE : Infirmière Diplômée d'Etat ; APA : Allocation Personnalisée d'Autonomie ; PCH : Prestation de Compensation du Handicap.

3.2.2.4. Analyse multivariée.

Parmi les variables corrélées continues, la régression linéaire multiple retient comme variables explicatives le statut fonctionnel (ALSFRS-R et score à l'échelle fonctionnelle des membres), la perception de la charge sur l'échelle numérique (patient et aidant) et le nombre d'enfants (tableau 12).

Tableau 12 : Résultats de la régression linéaire étudiant les facteurs liés au temps aidant.

	Bêta	IC 95%	P
ALSFRS-R	,854	0,10 - 1,61	,029
Ech. Fonct.Membres	-,826	-1,28 - -0,37	,001
Nombre enfants	12,367	7,33 - 17,4	,000
EN perception Charge (patient)	-2,188	-4,44 - 0,07	,056
EN charge (aidant)	2,104	0,15 - 4,05	,036

$R^2 = 0,93$

EN : échelle numérique

3.2.3. Retentissement physique et psychologique.

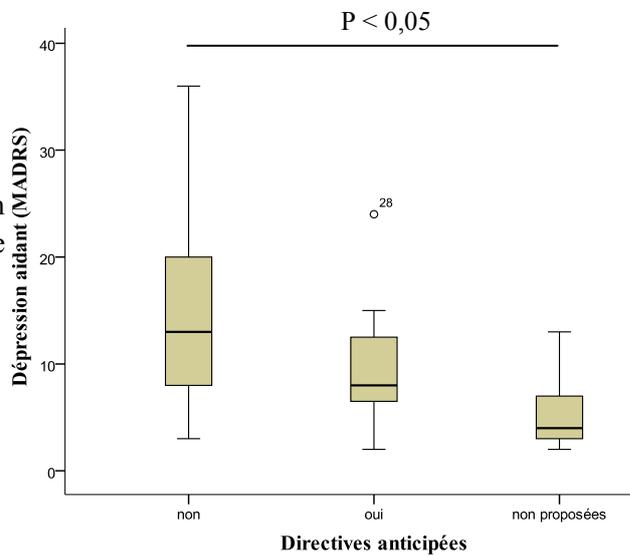
3.2.3.1. Anxiété et dépression.

Pour ces analyses, nous avons choisi comme variable dépendante l'anxiété et la dépression mesurées par les échelles « gold standard » (MADRS et Hamilton).

La dépression de l'aidant n'était pas influencée par la situation du patient, que l'on s'intéresse à la durée d'évolution de la maladie, aux déficiences, aux limitations d'activité ou à la participation. Le seul élément discriminant était la position du patient (et de son aidant) sur les directives anticipées, les dyades ayant refusé cette option présentant un niveau de dépression plus important que ceux l'ayant accepté ($p > 0,05$), et un peu plus que doublé par

rapport aux patients à qui on n'a pas encore offert ce choix ($p < 0,05$) (figure 20). L'anxiété de l'aidant était quant à elle modérément liée à celle du patient ($r = 0,34$; $p = 0,029$).

Figure 20 : Niveau de dépression en fonction de la formulation de directives anticipées.



Comme le montre la figure 21, chez l'aidant dépression et anxiété étaient très fortement liées ($r = 0,82$; $p < 10^{-6}$). On retrouvait par ailleurs une tendance qui montrait que le niveau de fatigue et le fardeau étaient plus importants avec la sévérité de la dépression.

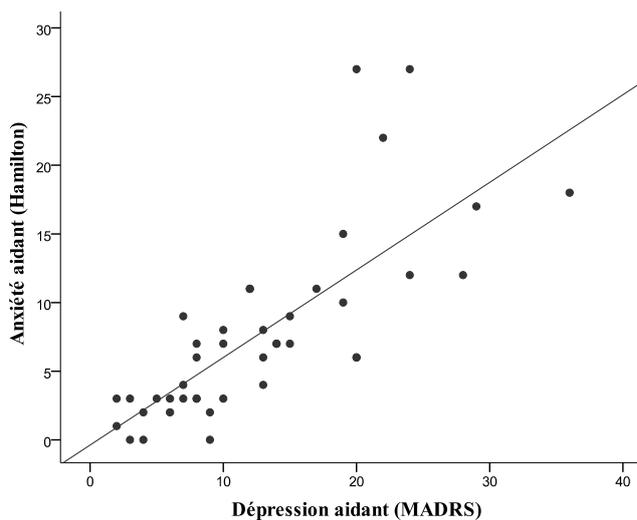


Figure 21 : Liens entre dépression et anxiété chez l'aidant.

Parmi les critères sociaux, il existait une prévalence accrue de la dépression plus le niveau de revenus diminuait, cette différence était significative pour les deux classes extrêmes de notre

population (1 et 4 : $p = 0,045$). Nous avons également retrouvé un niveau de dépression de l'aidant plus important si le patient avait effectué un séjour en centre de répit et s'il se produisait des modifications du cercle social, notamment une diminution des relations (figure 22).

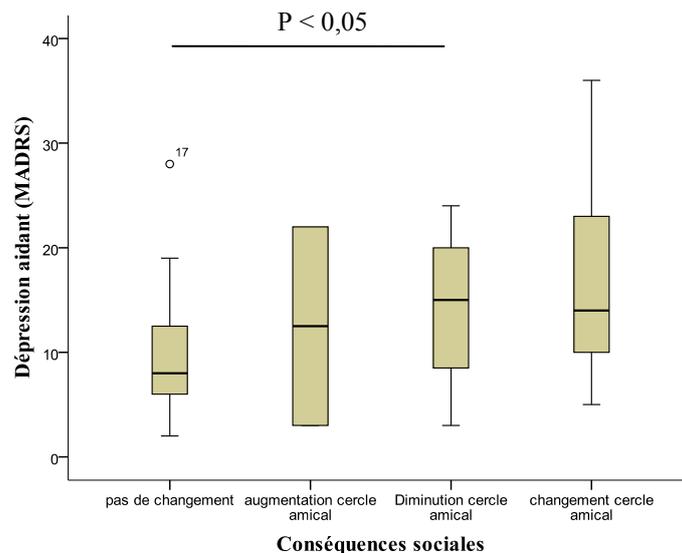


Figure 22 : Niveau de dépression en fonction des conséquences sociales depuis l'apparition de la maladie.

3.2.3.2. Retentissement de la fatigue de l'aidant.

Parmi l'ensemble des facteurs liés au patient, seuls étaient liés à la fatigue de l'aidant la qualité de vie (ALSAQ, $r = 0,42$; $p = 0,02$), l'anxiété et la dépression évaluées par échelle numérique ($r = 0,38$ et $0,51$; $p = 0,03$ et $0,002$) et la sévérité de la fatigue du patient ($r = 0,403$; $p = 0,02$).

Les facteurs liés à l'aidant étaient d'avantage associés à la fatigue. Dépression et anxiété, quelque soit leurs modes d'évaluation, étaient positivement corrélées à la fatigue, tout comme les douleurs. A l'inverse, la fatigue était inversement corrélée au score de MMS des aidants (tableau 13). La qualité de vie était d'autant plus altérée que le retentissement de la

fatigue était important ($r = -0,56$; $p = 0,001$) (figure 23). Il faut enfin rappeler les liens étroits entre la fatigue et le fardeau de l'aidant (figure 14).

Tableau 13 : Liens entre retentissement de la fatigue et les autres déficiences de l'aidant.

	MADRS	EN Dépression	Hamilton	EN anxiété	MMS	EN douleurs
r	0,42	0,75	0,36	0,53	-0,46	0,47
p	0,014	$< 10^{-4}$	0,041	0,001	0,008	0,005

EN : échelle numérique

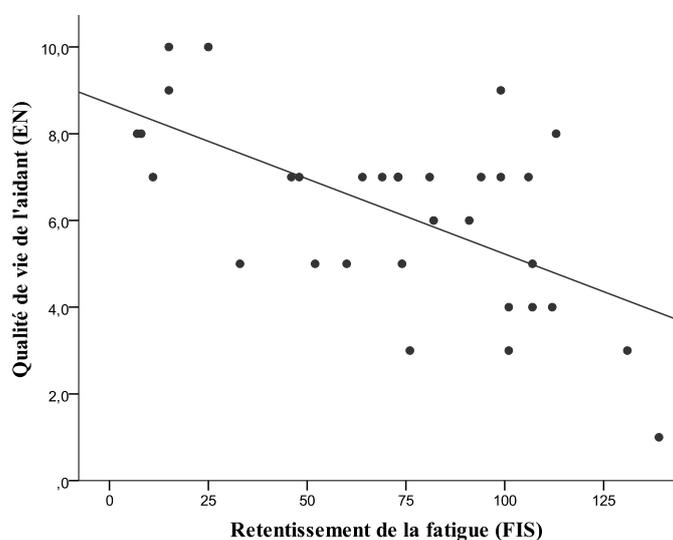


Figure 23 : Liens entre la qualité de vie de l'aidant et le retentissement de sa fatigue dans la vie quotidienne.

EN : échelle numérique ; FIS : Fatigue Impact Scale.

Enfin parmi les facteurs socio-démographiques, nous pouvons retenir que la fatigue de l'aidant était liée à l'importance de la diminution du temps de loisirs ($r = 0,386$; $p = 0,057$) et que les dyades ayant connu des modifications du réseau social avaient un niveau de fatigue plus important ($F = 3,35$; $p = 0,032$).

En analyse multivariée, seuls le fardeau évalué par l'échelle de Zarit et la dépression de l'aidant mesurée par l'échelle numérique restent des facteurs significativement associés à la fatigue de l'aidant (tableau 14).

Tableau 14 : Facteurs associés à la fatigue de l'aidant en analyse multivariée (régression linéaire).

	Bêta	IC 95%	P
Fardeau (Zarit)	1,3	0,73 - 1,87	10 ⁻⁴
Dépression aidant (EN)	5,62	1,97 - 9,26	0,004

$R^2 = 0,74$

3.2.3.3. Douleurs de l'aidant.

Les douleurs des aidants n'étaient pas liées aux caractéristiques anthropomorphiques des patients ni à leur dépendance physique. Elles étaient par contre liées aux autres déficiences de l'aidant (anxiété et dépression, fatigue, problèmes de santé) et au fardeau (tableau 15).

Tableau 13 : Liens entre l'importance des douleurs, les autres déficiences de l'aidant et son fardeau.

	EN dépression	EN anxiété	Fatigue (FIS)	EN fatigue	Fardeau (Zarit)	EN Fardeau
r	0,57	0,57	0,34	0,75	0,35	0,57
p	< 10 ⁻⁴	< 10 ⁻⁴	0,056	< 10 ⁻⁴	0,034	< 10 ⁻⁴

EN : échelle numérique ; FIS : Fatigue Impact Scale

3.2.4. Qualité de vie de l'aidant.

3.2.4.1. *Facteurs liés au patient.*

La qualité de vie de l'aidant n'était pas liée aux caractéristiques démographiques des patients ni à l'histoire de la maladie. De toutes les déficiences seule la présence d'une gastrostomie semblait impacter négativement la qualité de vie de l'aidant (6,59 ± 1,98 si absente, 4,14 ± 2,73 si présente ; p = 0,039).

La qualité de vie était positivement corrélée au niveau de dépendance des patients autant sur l'évaluation globale par l'ALSFRS-R ($r = 0,40$; $p = 0,016$) que sur l'échelle fonctionnelle des membres ($r = 0,33$; $p = 0,048$).

Enfin, les évaluations de la qualité de vie des aidants et des patients évoluaient dans la même direction et étaient corrélées, que ce soit pour l'évaluation par l'échelle ALSAQ – 40 ($r = -0,41$; $p = 0,013$) ou par l'échelle numérique ($r = 0,48$, $p = 0,03$).

3.2.4.2. Facteurs liés à l'aidant.

Parmi les déficiences de l'aidant, seule la fatigue était liée à la qualité de vie, qui est d'autant plus altérée que la fatigue était sévère ($r = -0,44$; $p = 0,007$) et que son retentissement était important ($r = -0,56$; $p = 0,001$) (figure 24). Les résultats concernant dépression et anxiété sont discordants, en effet nous ne retrouvons pas de corrélation avec les résultats des échelles alors qu'il en existait une avec l'évaluation numérique.

Nous avons par ailleurs déjà abordé les liens étroits qu'il existait entre qualité de vie et fardeau de l'aidant (figure 15).

3.2.4.3. Facteurs sociaux, culturels et professionnels.

Les aidants retraités déclaraient une qualité de vie un peu moins bonne que les actifs ($4,38 \pm 2,6$ vs $6,6 \pm 2$; $p = 0,041$), tout comme les aidants de patients non croyants ($-1,21$ points à l'échelle numérique ; $p = 0,007$) et les dyades ayant connu une modification de leur relations sociales (figure 24). Par ailleurs, la présence d'un aidant formel à côté de l'aidant familial était associée à une altération de la qualité de vie significative ($p = 0,042$). Enfin une

fois encore l'importance de la réduction des loisirs de l'aidant était inversement corrélée à la qualité de vie ($r = 0,45$; $p = 0,014$).

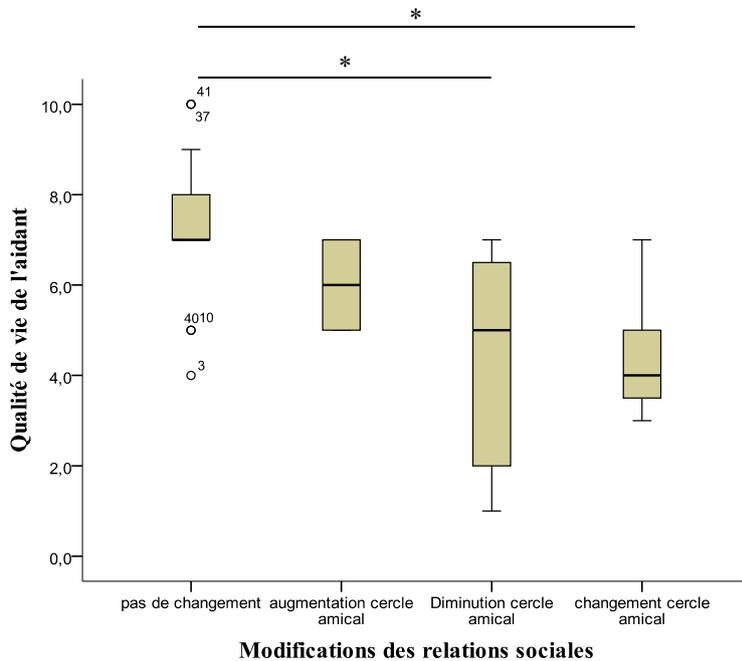


Figure 24 : Qualité de vie en fonction des modifications des relations sociales depuis le début de la maladie.
* $p < 0,05$

L'âge, le sexe et la situation familiale de l'aidant n'étaient pas des facteurs associés à la qualité de vie, tout comme le niveau d'éducation et les autres aides (financières, techniques, prise en charge de répit ou médico-sociale).

L'analyse multivariée n'a pas satisfait aux critères de validité et n'a donc pas été réalisée.

3.2.5. Synthèse.

Les tableaux suivant présentent une synthèse des résultats, en prenant comme variable d'entrée les différents facteurs étudiés (patient, aidant, facteurs démographiques / professionnels / sociaux) et en étudiant leur association avec le retentissement sur l'aidant. Cette vision opposée permettra au lecteur d'appréhender les résultats des deux côtés du problème.

Facteurs liés au patient

Caractéristiques démographiques et morphologiques

Sexe : fardeau ↑ si sexe féminin
NS : Age, poids, IMC.

Histoire de la maladie

↑ Délai depuis prise en charge : ↑ temps aidant
Directives anticipées : ↑ dépression
NS : délai d'évolution, forme, âge au diagnostic

Déficiences physiques

Motrice

↑ Temps aidant

Respiratoire

NS

Déglutition / nutritionnelle

Troubles bulbaires : ↑ fardeau
Gastrostomie : ↑ fardeau, ↑ temps aidant

Douleur

NS

Fatigue

Sévérité : ↑ fardeau, ↑ fatigue aidant
Retentissement (FIS) : ↑ fardeau

Déficiences psycho. et comport.

Dépression

↑ fardeau, ↑ fatigue aidant

Anxiété

↑ fardeau, ↑ anxiété aidant

Troubles cognitifs

NS

Coping

Coping centré sur les émotions : ↑ fardeau

Limitations d'activité

↑ dépendance : ↑ fardeau, ↑ temps aidant, ↓ QDV,

Participation / QDV

↓ QDV : ↑ fardeau, ↑ temps aidant, ↑ fatigue aidant

Facteurs liés à la santé de l'aidant

Caractéristiques démographiques	NS
Déficiences physiques	
Fatigue	<u>Sévérité</u> : ↑ Fardeau, ↑ temps aidant, ↓ QDV, ↑ dépression, ↑ douleurs <u>Retentissement</u> : ↑ fardeau, ↓ QDV, ↑ dépression, ↑ douleurs
Douleurs	↑ fatigue, ↑ fardeau
Déficiences psychologiques	
Dépression	↑ fardeau, ↑ fatigue aidant, ↑ douleurs, ↑ anxiété
Anxiété	↑ fardeau, ↑ dépression
Troubles cognitifs	↓ <u>MMS</u> : ↑ fatigue
Participation / QDV	↓ QDV : ↑ fardeau, ↑ temps aidant
Fardeau et activités aidant	↑ <u>fardeau</u> : ↑ temps aidant, ↓ QDV, ↑ dépression, ↑ fatigue ↑ <u>temps aidant</u> : ↑ fardeau, ↑ fatigue

Facteurs sociaux, culturels et professionnels

Facteurs familiaux et lieu de vie	↑ <u>nombre d'enfants</u> : ↑ temps aidant NS : relations aidant - patient, distance et sexe enfants, lieu de vie
Facteurs financiers	↓ <u>Revenus</u> : ↑ dépression <u>Dédommagement MDPH</u> : ↑ fardeau, ↑ temps aidant NS : autres sources de revenu
Education / profession	<u>Retraités</u> : ↓ QDV ↑ <u>arrêts de travail</u> : ↑ temps aidant NS : niveau d'éducation, type de profession
Facteurs culturels et loisirs	↓ <u>loisirs aidant</u> : ↓ QDV, ↑ fardeau, ↑ fatigue <u>Religion</u> : ↓ fardeau, <u>Isolement social</u> : ↑ fardeau, ↑ dépression, ↑ fatigue, ↓ QDV
Sources d'aide	<u>Aides humaines</u> : ↑ fardeau <u>Aides sociales</u> : ↑ temps aidant <u>Aides techniques</u> : ↑ fardeau <u>Séjour hospitalier / répit</u> : ↑ temps aidant, ↑ dépression

4. Discussion.

Les objectifs de ce travail étaient d'une part de faire un état des lieux global de l'impact de la SLA sur l'aidant, en prenant en considération une évaluation transversale de la situation de la dyade patient – aidant, et d'autre part de rechercher les facteurs liés à l'importance de ce retentissement, afin de repérer les facteurs de risque de fragilité et de souffrance de l'aidant.

Nos résultats mettent en évidence l'aspect plurifactoriel des facteurs de retentissement de la maladie sur les aidants, touchant autant à la situation du patient qu'à l'état de santé de l'aidant et aux caractéristiques du milieu social et environnemental dans lequel ils vivent. A côté des déficiences physiques, les déficiences psychologiques et la fatigue, autant chez l'aidant que chez le patient, tiennent une place importante et concourent à retentir sur l'ensemble des critères étudiés. Par ailleurs, l'isolement du couple aidant – patient est un facteur important de retentissement, qu'il soit social, professionnel ou qu'il concerne les loisirs.

4.1. Remarques et critiques méthodologiques globales.

L'idée d'une étude s'intéressant aux aidants a été bien accueillie par les patients et les aidants eux-mêmes, ainsi que par les équipes des centres SLA. L'implication des patients et des aidants sur la partie des données recueillies à domicile a été globalement bonne comme en témoigne le bon taux de retour des questionnaires (85,6%).

Nos résultats portent sur une population de 43 couples aidant-aidé, ce qui représente un effectif convenable total intéressant pour ce type d'étude même si les effectifs étaient

parfois limites pour les études en sous-groupes et pour les analyses multivariées. Une étude de plus grande envergure pourrait améliorer la puissance statistique des tests que nous avons effectués, et peut-être confirmer certaines tendances que nous avons mises en évidence. Les freins au recrutement ont été d'abord l'absence de l'aidant principal à la consultation (aidants ayant une activité professionnelle notamment), le temps de passation sur place qui était en moyenne de 45 minutes à une heure en plus de la consultation de suivi qui durait 45 minutes, limitatif pour les patients habitant loin du lieu de consultation et ceux qui étaient fatigables. Le dernier frein principal a été la disponibilité des examinateurs, ce qui explique la faiblesse de recrutement de certains centres. On ne peut écarter d'autre part un biais de sélection, les dyades ne participant pas étant peut-être en partie celles qui étaient les plus en souffrance. Par ailleurs, les patients les plus atteints, notamment ceux ayant une atteinte respiratoire sévère, étaient moins sollicités pour y participer. L'ensemble de ces limitations restreint l'extrapolation des résultats à l'ensemble de la population des couples aidant – patient atteints de SLA.

Nous avons opté pour réaliser une partie des évaluations du patient et de l'aidant au domicile, principalement pour limiter le temps de passation au centre SLA et pour diminuer la fatigue qui y est associée. Cependant cela peut être à l'origine d'un biais dans l'obtention des informations aboutissant à la présence de données manquantes. Cela peut s'expliquer par une mauvaise compréhension des questions ou de certains tests (et en prolongement par la réticence des patients ou aidants à contacter un investigateur, comme cela était possible), mais aussi un biais de réponse si le remplissage des questionnaires d'un patient très dépendant était réalisé par l'aidant, les liens unissant les deux pouvant alors fausser l'objectivité de l'aidant. Enfin, une telle étude peut être associée à vécu traumatisant pour le patient comme pour l'aidant, mis devant la réalité de leur état. Par ailleurs, le mode de recueil des données à

domicile limite enfin le type d'évaluation aux seules autoévaluations, parfois moins adaptées pour certains domaines.

A l'inverse, durant les hétéroévaluations réalisées pendant l'entretien, le registre déclaratif fait de chaque personne évaluée son seul juge, et le mode d'interrogatoire direct peut être gêné par une certaine discrétion ou pudeur du patient comme de l'aidant (notamment sur les questions concernant la relation qui les unit).

Enfin, nous avons choisi, à chaque fois que cela était possible, des outils d'évaluation validés dans la SLA, ou à défaut des outils génériques validés. Toutefois, le choix de certaines échelles d'évaluation, notamment celles concernant les troubles neuropsychologiques, ne paraît pas optimal pour ce type de patients, sous réserve d'avoir pu trouver des tests plus adaptés.

4.2. Caractéristiques de la population de patients.

4.2.1. Caractéristiques démographiques et histoire de la maladie.

Les patients de notre échantillon avaient des caractéristiques comparables à l'épidémiologie habituelle de la SLA, notamment en ce qui concerne l'âge moyen, le sexe ratio (1,5 en faveur du sexe masculin) et la répartition des formes évolutives et des formes familiales (2,29,33,36,37). Le seul élément notable était le délai depuis le déclenchement de la maladie, qui était pour nombre de patients plus long que les 36 mois habituellement reconnus (2) ; cela s'explique par le fait que plusieurs patients étaient atteints de formes d'évolution lente, dont un d'une forme pseudopolynévritique chez qui la maladie s'était déclarée en 2001. Le délai important entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic était superposable à ce qui est retrouvé dans la littérature (28).

4.2.2. Déficiences primaires et secondaires.

En ce qui concerne les déficiences viscérales, aucun patient n'était dénutri, contrairement aux données de la littérature (55,216). Le niveau de fatigue des patients était élevé sur l'échelle numérique, son retentissement était également élevé et se faisait principalement sur le domaine physique et les interactions sociales comme l'avait déjà montré Lou et al (217).

Nous retrouvons un taux de dépression de 60,5 %, contre 0 à 75% dans la littérature selon les critères utilisés par les auteurs et 9 à 11% en respectant les critères stricts du DSM-IV (218,219). En plus des limites générales sur les outils d'évaluation que nous avons formulées plus haut, la mesure des troubles thymiques du patient peut être en partie faussée par la prise de médicaments psychotropes y compris pour des indications non psychiatriques (comme les troubles salivaires). Par ailleurs, le résultat des tests de dépression étant biaisé par les troubles neuropsychologiques, le taux de dépression peut être mésestimé chez les patients qui en présentent (94).

Selon les normes de l'échelle de Hamilton, 44,2% des patients souffraient d'anxiété, d'intensité principalement minimale, ce qui est légèrement supérieur aux résultats des études précédentes (218). L'emploi d'une échelle d'évaluation comportant des items somatiques, comme cela est le cas de l'échelle d'Hamilton, a pu surestimer le taux d'anxiété.

A notre connaissance, bien qu'elles soient largement utilisées, les mesures par EVA ou échelle numérique « dépression » et « anxiété » ne sont pas validées dans la SLA, contrairement à d'autres pathologies (201,220). La corrélation entre les échelles numériques et leur mesure validée respective est un signe encourageant de validité contre critère, même si un travail spécifique doit s'y intéresser.

Les stratégies de coping centrées sur le problème étaient les plus utilisées par près de 50% des patients. Cette adaptation entraîne le patient à faire des efforts, à chercher des solutions, en résumé il s'agit d'un mode adaptatif plutôt « positif » face à la maladie, contrairement au coping centré sur l'émotion. Dans la même veine, MacDonald et al. avaient déjà montré que 37% des patients SLA estiment qu'il y a quelque chose de positif dans l'expérience de leur maladie (221), ce qui n'est pas négligeable au vu de la sévérité de la SLA. L'échelle de coping (WCC-R) n'a pas été remplie par tous les patients, probablement parce que certains items sont déstabilisants ou paraissent redondants, et que d'autres touchent parfois profondément à l'intime. Enfin, nous aurions pu étudier en parallèle les stratégies de coping des aidants.

Dans notre échantillon, peu de patients présentaient des troubles cognitifs, et ils étaient dans ce cas assez peu sévères. La prévalence de ces troubles est variable dans la littérature en fonction des critères utilisés et des populations étudiées. La démence semble toucher 5 à 10% des patients (222), l'atteinte cognitive prédominante portant sur les fonctions exécutives. Nous pouvons émettre quelques réserves sur nos résultats, principalement liés aux tests utilisés. En effet, le MMSE, la BREF et le Set Test d'Isaac ne sont pas adaptés aux personnes présentant des troubles articulatoires et/ou une atteinte motrice des membres supérieurs, ce qui nous a amené à compenser l'impossibilité de répondre à certains items par un calcul de score pondéré en fonction du nombre d'items répondus. De plus, la réalisation d'une évaluation de la présence de troubles comportementaux aurait pu être intéressante car ce sont les troubles du comportement qui impactent le plus le fardeau et non les troubles cognitifs (même si bien sûr ils sont liés). Dans ce but, l'inventaire neuropsychiatrique (NPI) (223) ou le Cambridge Behavioural Inventory Revised (CBI-R), présenté sous la forme d'un questionnaire rempli par l'aidant, auraient pu être utilisés (224).

4.2.3. Activité, participation et qualité de vie.

Le degré d'atteinte fonctionnelle était moyen à sévère, réparti de manière homogène autour de la moyenne. Il s'élevait à 26,8 en moyenne sur l'échelle ALSFRS-R, concordant avec les principaux précédents travaux sur l'aidant dans la SLA qui avaient inclus des patients entre 23,6 et 34,4 (153,155,158,162,165).

La participation et la qualité de vie étaient altérées, surtout dans les dimensions « physiques » et « alimentation » qui sont souvent les plus altérées chez les patients SLA notamment quand ils sont à un stade évolué. Les scores des sous-dimensions étaient assez comparables à ceux décrits dans l'étude de validation de l'ALSAQ-40 sauf pour le score « activités de vie quotidienne » qui est inférieur dans notre étude (83). Le niveau de qualité de vie estimé par l'échelle numérique était meilleur, comparable aux données de la littérature (165,225). Si on le compare à celui de la population française il se situait légèrement en dessous de la moyenne de 7/10 (226). L'échelle numérique de qualité de vie est une mesure largement utilisée pour sa simplicité d'utilisation, validée face à de nombreux outils plus étoffés de mesure de qualité de vie (225), sauf l'ALSAQ-40 à notre connaissance. Dans notre étude l'ALSAQ-40 n'était pas significativement corrélée à l'échelle numérique ($p = 0,08$) sauf pour son sous score « retentissement émotionnel » qui l'était fortement. D'autres travaux sont nécessaires pour préciser la validité de cette mesure chez le patient SLA.

4.3. Analyses démographique, socio-professionnelle et culturelle : quel est le profil type des aidants et des patients ?

Pour compléter l'analyse des facteurs influençant le retentissement de la prise en charge d'un patient SLA sur l'aidant, il nous est paru nécessaire d'établir un profil social, professionnel, démographique et culturel de l'aidant et du patient. Nos résultats doivent être interprétés avec réserve puisqu'ils portent sur un petit nombre de dyades. S'ils ne leur sont pas totalement extrapolables, ils ont le mérite d'apporter une vue globale transversale. Concernant les patients, nos résultats n'ont de valeur que pour l'utilisation que nous en ferons dans la recherche de facteurs de risque de retentissement sur l'aidant. Ce travail n'est pas une étude de cohorte.

4.3.1. Données démographiques.

Comme nous l'attendions (153,158,162,174,176), la quasi totalité des aidants familiaux étaient les conjointes ou conjoints des patients, ce qui explique la proximité de l'âge moyen entre les deux groupes. La SLA est une pathologie de l'adulte d'âge moyen, les deux éléments du couple sont donc souvent encore vivants, mais on ne peut éliminer un biais de sélection puisque l'inclusion nécessitait la présence de l'aidant, ce qui est plus facilement le cas pour les conjoints que pour d'autres parents. Les dyades avaient un profil d'habitat principalement urbain, et la plupart étaient propriétaires de leur bien, ce qui facilite en général les aménagements intérieurs mais freine les déménagements vers des habitats plus accessibles.

Nous n'avons pas abordé dans ce travail les déterminants intra-couples influençant le retentissement de la SLA, ainsi que ses conséquences relationnelles, sentimentales et

sexuelles. Ce travail devrait être réalisé, tant ces dimensions sont importantes au quotidien, souvent mises de côté et pourtant centrales dans le vécu de l'évolution de la maladie et la gestion de la fin de vie.

4.3.2. Données professionnelles et financières.

Les explications de la part importante de patients et d'aidants ayant un « faible » niveau d'éducation sont de deux principaux ordres : d'abord et avant tout les participants à l'étude ont fait leur scolarité à une époque où l'accès aux études supérieures était beaucoup moins important, par ailleurs le bassin de population était traditionnellement plus ouvrier à l'époque. Hormis les retraités, la plupart des patients étaient en invalidité ou au chômage, ce qui est à mettre en rapport avec la sévérité et l'évolutivité de la maladie. Les neuf encore actifs correspondaient à ceux ayant un niveau fonctionnel élevé. Parmi les aidants, s'ils n'étaient pas en retraite (25%) la plupart étaient actifs. Le nombre de patients par type de profession était trop peu important pour permettre des analyses en sous-groupes. Les résultats de notre étude ne font ressortir que très peu de modifications professionnelles parmi les aidants : aucun n'a dû cesser son activité professionnelle (même si certains ont bénéficié de nombreux arrêts de travail), alors que ce taux atteignait 16% dans l'étude de Trail et al (165) et deux ont modifié leur temps de travail ou la nature de leur emploi. On peut expliquer ces différences par les disparités des systèmes de santé (accès plus ou moins aisé aux aidants formels et la possibilité ou non offerte à l'aidant de profiter de mesures de décharge professionnelle cf chapitre 1.2.5.). Par ailleurs, de l'aveu même de certains aidants, le travail peut s'avérer être un « refuge » et une ancre sociale que beaucoup veulent préserver. Il faut enfin y voir un aspect financier certain dans un couple où le patient ne travaille plus et où les mesures d'aides financières diverses n'atteignent pas le niveau de salaire habituel, comme le

montrent nos résultats. Ceci est également illustré par l'étude de Mazanec qui met en valeur l'aspect économique du fardeau chez les aidants de patients atteints d'un cancer (227). En ce qui concerne les arrêts de travail liés directement au fait d'être aidant, nous en trouvons peu sur l'ensemble de l'échantillon, et de durée peu importante sauf pour 2 aidants (90 et 110 jours) qui tirent moyenne et médiane vers le haut. Nous n'avons pas fait d'analyse en sous-groupe car le nombre d'aidants ayant connu une modification professionnelle était trop faible. Un travail longitudinal serait intéressant pour évaluer plus précisément les facteurs qui influencent l'évolution professionnelle des aidants.

Les revenus des patients et des aidants étaient essentiellement compris entre 11 720 et 69 783 euros par an (revenu fiscal 2010), mais 25% des patients avaient des revenus inférieurs. A titre de comparaison, le revenu fiscal moyen des français en 2009 était de 21 930 euros. L'interprétation de ces résultats pourrait être aidée par une comparaison avec les revenus antérieurs à la maladie ; à ce propos, il a été démontré que le handicap pouvait être à l'origine d'une perte de revenus, elle-même source d'une baisse du pouvoir d'achat, en particulier si la situation nécessite le recours à des aides techniques ou des aménagements du domicile (163,181). Cependant nous n'avons pas souhaité alourdir ce volet du recueil de données, parfois d'ailleurs mal interprété par les malades et leurs proches car jugé trop inquisiteur.

4.3.3. Données culturelles.

Nous trouvons une proportion importante de patients et d'aidants catholiques, ce qui était attendu, cette religion étant la principale en France. Le faible taux de pratique concorde avec la désaffection importante qu'elle connaît et qui compromet malheureusement les

résultats des analyses en sous-groupes, raison pour laquelle nous nous sommes limités à l'appartenance ou pas à une religion. La faible pratique religieuse est une caractéristique dissonante liée à la société française, puisque dans d'autres pays, notamment anglo-saxons, elle y est bien plus fréquente et revêt une plus grande importance dans les us et coutumes. Dans une étude menée aux Etats-Unis, plus de la moitié des aidants déclaraient que leur croyance en une religion, notamment la participation aux offices, était leur principale activité sociale (165). En Italie la part de religiosité est également plus importante (177). La faible pratique de la religion dans notre étude limite les résultats des analyses statistiques qui l'étudient. La maladie a induit un changement des relations sociales chez un peu moins de la moitié des couples aidant-aidé dans notre étude. Ce changement sous-entend un rôle important de la maladie sur les relations sociales, qui aura des répercussions importantes comme nous le verrons. Ces résultats vont dans le même sens que ceux de travaux précédents (165,167). En ce qui concerne le volet culturel, l'impact de la SLA était majeur sur les loisirs avec une diminution quantitative moyenne de 72,9% pour 80% des aidants et l'absence de modification horaire pour 20%, avec d'importantes répercussions.

4.3.4. Données sociales.

Dans notre étude, la moitié des sujets bénéficiaient de l'assistance d'une aide formelle, contre 37,8% dans l'étude de Hecht et al. (154), le plus souvent il s'agissait d'une aide ménagère puis d'une auxiliaire de vie. La présence moins importante des infirmières peut s'expliquer soit par l'absence de nécessité, en particulier dans la phase précoce de la maladie, soit parce que le rôle de soignant est dévolu à l'aidant familial, par choix ou par nécessité (contraintes horaires chez les aidants ayant une activité professionnelle notamment), même si cela ne transparaît pas dans l'analyse du temps aidant. Les volumes horaires hebdomadaires

de présence des aidants formels étaient relativement importants, notamment si on les compare aux quantités habituellement allouées par la PCH (il serait intéressant d'étudier leur mode de financement afin de chiffrer plus précisément leur coût). Dans cette même logique économique, le coût total de l'aide apportée par l'aidant principal pourrait être calculé sur la base du taux horaire de l'aidant professionnel, comme cela a déjà été fait (182,183). Enfin, en plus de la contrainte économique, un des freins au recours aux aidants formels peut être la privation de l'intimité que cela entraîne (154).

La prise en charge des patients au sein de structures sanitaires ou médico-sociales n'était pas fréquente, tout comme les séjours de répit en milieu de soins de suite et de réadaptation. Les raisons qui peuvent expliquer le faible recours à ce type de structures, qui de l'aveu même des patients et des proches apportent souvent un plus, sont de plusieurs ordres : méconnaissance, difficultés d'accès géographique, longs délais (insuffisance de lits ou places d'accueil sur l'ensemble du territoire), réticence des professionnels de ces structures à accueillir un patient lourdement handicapé ou ventilé sur trachéotomie, isolement social et manque de flexibilité des modalités de prise en charge (149). Le recours aux hospitalisations classiques en structure de court séjour a été plus fréquent au décours d'une complication, pour la réalisation de bilans complémentaires ou pour un moment de répit.

L'adhésion à une association de patient était curieusement rare alors que dans ce domaine les manifestations et les initiatives d'aide sociale sont assez nombreuses.

L'accès aux aides financières et d'amélioration de l'autonomie gérées par la MDPH était par contre fréquent. Cela se traduit en pratique par des taux importants d'acquisition d'aides techniques de confort, de locomotion, de transfert et facilitant l'élimination. Les aménagements du véhicule nécessitent un apport financier personnel en règle générale non négligeable, chez des patients à un stade précoce, les aides à la communication concernaient moins de patients dans notre population. La prise en charge réadaptative nous paraît être un

élément important de la prise en charge du patient mais aussi de l'aidant, en facilitant son travail quotidien. La présence conjointe d'une équipe de rééducation et d'une assistante sociale au sein des centres SLA en est un garant fort.

4.4. Fardeau et analyse descriptive des activités de l'aidant.

4.4.1. Fardeau de l'aidant.

4.4.1.1. Analyse descriptive.

Dans notre étude, le niveau de fardeau évalué par l'aidant était faible à modéré (sauf pour un aidant), qu'il soit évalué par l'échelle de Zarit ou par l'échelle numérique ; la faible importance du fardeau ressenti par les aidants de patients SLA avait déjà été mise en évidence (153,154,158,164). Or, étant donné la charge physique, affective et émotive combinée à l'évolution forcément mortelle de la SLA, on aurait pu s'attendre à un fardeau de l'aidant élevé. On entrevoit souvent le rôle d'aidant par la lucarne de la charge, le terme de fardeau ayant lui-même une connotation très péjorative, mais on oublie que ce rôle peut avoir un aspect positif. Ainsi dans une étude auprès d'aidants de personnes âgées dépendantes, de nombreux proches exprimaient un degré de satisfaction élevé vis-à-vis de leur rôle, ce qui était associé à de bonnes relations affectives aidant – aidé, au fait d'être aidant de son propre gré, à la possibilité de continuer ses loisirs et quand l'aidant n'avait pas d'activité professionnelle ; dans la plupart des cas, aider un proche avait un impact positif sur l'aidant (183). Ceci est également illustré par Haley, qui dans une étude consacrée à une population de patients victimes d'un accident vasculaire cérébral (AVC) a montré que 90% des aidants appréciaient beaucoup plus la vie depuis qu'ils ont endossé ce rôle (228), et la majorité des

aidants ont une vision positive de leur rôle car ils se réjouissent que ce soit eux qui prennent soin de leur parent (229). A notre connaissance, de telles données n'ont pas encore été mises au jour dans la SLA.

4.4.1.2. Facteurs associés au fardeau.

L'influence péjorative de s'occuper d'un patient de sexe féminin est discordante avec les données connues jusqu'alors (160). Cependant dans cette étude, qui incluait également d'autres pathologies neurodégénératives, l'auteur avait utilisé la Caregiver Burden Inventory, qui est une échelle de fardeau globale mais contenant plus d'items sur les aspects physiques. Le fardeau plus important vis-à-vis des patientes pourrait s'expliquer par une gêne accrue par rapport à l'intimité et par le fait qu'il est moins dans les us pour un homme de s'occuper d'une femme que l'inverse. Pour prolonger cette idée, le fardeau avait tendance à être plus important chez les aidants de sexe masculin, leur faible nombre (11) pouvant expliquer la non significativité du test statistique. Sur ce dernier point les travaux sont d'ailleurs très contradictoires (154,155,160).

L'influence sur le fardeau du recours aux techniques de suppléance des déficiences viscérales, déjà mise en évidence en ce qui concerne la VNI (159), est présente en arrière plan concernant les troubles de déglutition et la gastrostomie, même si le seuil de significativité n'est pas atteint. Pourtant la gastrostomie, par la sécurité et le confort qu'elle apporte, peut parfois minorer le fardeau en diminuant la contrainte liée aux fausses routes (sécurité, temps de repas, complications infectieuses...) comme cela a été démontré chez des personnes âgées dépendantes (230). Pour approfondir ce point, il faudrait mener une étude « avant – après » pose de gastrostomie.

Nous mettons en évidence que l'affect et le comportement du patient ont un rôle important sur le ressenti de l'aidant ; le fardeau de l'aidant est d'autant plus important que le niveau d'anxiété et de dépression du patient est élevé, ajoutant un poids supplémentaire à la charge de l'aidant. Par ailleurs, les stratégies de coping du patient centrées sur l'émotion sont associées à un fardeau plus élevé ; ceci est lié au fait qu'elles soient associées à une plus grande anxiété (231) et qu'elles entraînent un effet négatif sur la dynamique face à la maladie, s'apparentant au catastrophisme. Contrairement à beaucoup de travaux (154–157) et probablement pour les raisons méthodologiques que nous avons déjà évoquées, nous n'avons retrouvé aucun lien entre le fardeau et l'état neuropsychologique. Un des éléments communs à la SLA, à ses conséquences sur l'humeur et aux stratégies de coping « négatives » est la fatigue du patient. Celle-ci apparaît être un facteur fortement associé au fardeau de l'aidant, surtout lorsque son retentissement est important.

Dans notre étude, le fardeau avait tendance à croître avec le niveau des limitations d'activités du patient, ce qui confirme les données de la plupart des travaux parus sur ce sujet (153,154). Pagnini proposait même d'utiliser l'ALSFRS-R comme marqueur du fardeau « objectif », cette mesure ne nous paraît pas licite tant elle néglige les aspects subjectifs qui, nous l'avons vu et nous le reverrons, sont majeurs.

Enfin, la qualité de vie du patient était nettement associée au fardeau, principalement sur les aspects subjectifs de retentissement de la maladie et sur l'alimentation. Cela vient encore souligner l'importance des facteurs de bien-être.

Comme pour le patient, la dépression et l'anxiété étaient des facteurs liés au fardeau de l'aidant, mais de manière moins forte, ces constatations ont été faites dans d'autres études (94,155). Elles sont la conséquence du fardeau qu'elles peuvent surestimer. Nous aborderons plus tard les aspects plus spécifiques qui les concernent. Concernant le retentissement

physique de l'aide, le fardeau était corrélé au niveau de douleur, ce qui n'avait pas été mis en évidence dans la SLA mais déjà objectivé dans d'autres pathologies (232). Le retentissement de la fatigue dans la vie quotidienne était dans notre étude le principal facteur associé au fardeau, même en analyse multivariée, comme l'avait aussi montré Rabkin (94).

Contrairement à d'autres études (154,155,160), nous n'avons pas retrouvé de lien entre fardeau et temps aidant. Cela peut s'expliquer par la méthodologie de recueil des activités de l'aidant, comme nous le verrons au chapitre suivant, mais aussi au fait qu'une des composantes du fardeau est propre aux réactions de l'aidant face à la maladie (c'est en ce sens que l'étude des stratégies de coping de l'aidant aurait été intéressante (163)).

Pour clore cette partie sur les facteurs liés à l'aidant, nos résultats confirment les liens entre fardeau et qualité de vie chez l'aidant (94,178), témoignant encore de l'impact global de la maladie sur l'aidant, comme nous le soulignerons à nouveau dans le chapitre qui y sera consacré.

Contrairement à ce que nous pensions, le fardeau n'était pas différent en fonction des caractéristiques de la relation aidant – aidé et de leur statut familial, les enfants ne semblant pas jouer de rôle majeur sur le fardeau. Par ailleurs, alors que plusieurs études avaient établi un lien clair entre fardeau et niveau de revenus (154,155,160), nous ne retrouvons pas cette tendance, mais peut-être qu'une analyse plus fine des revenus devrait être proposée pour l'étudier. Seul le fait d'être dédommagé financièrement en tant qu'aidant par la MDPH était lié positivement au fardeau, ce qui est difficilement explicable et ne concerne qu'un petit groupe d'aidants. On peut évoquer le fait que les aidants qui perçoivent ce dédommagement n'ont pas d'activité professionnelle ou en ont une partielle, ce qui ne leur permet pas ou peu de « s'évader », de bénéficier de cet « ancrage » social que représente le travail. Cette

assertion doit être toutefois relativisée car nous n'avons retrouvé aucun lien du fardeau avec le statut professionnel de l'aidant, même entre actifs et retraités.

Sur le plan culturel, la religion était un facteur associé à un fardeau plus bas, que ce soit pour le patient ou pour l'aidant (à un niveau non significatif pour ce dernier). Il est admis que la religion est un soutien dans l'épreuve de la maladie (94), soutien psychologique, existentiel ou d'une communauté.

L'importance du lien social, qui sera comme nous le reverrons une constante tout au long de cette discussion, est mis en évidence par le retentissement des changements des relations sociales de la dyade aidant – aidé, surtout pour les patients qui les ont vues diminuer. A côté de facteur qui avait déjà été évoqué (153,161,162), la restriction du temps de loisirs de l'aidant était le second facteur fortement lié au fardeau.

Le plus grand niveau de fardeau chez les proches assistés d'aidants formels ne doit pas être pris pour relation de causalité ; en effet, le recours à ces professionnels se fait principalement pour les patients les plus dépendants, donc ceux dont les soins génèrent un fardeau plus important. On peut aussi se poser la question des effets de cette présence « étrangère » sur l'aidant : frustration, culpabilité d'avoir délégué « son » proche à une tierce personne, intrusion d'un tiers dans la relation, perte d'intimité ? Plus qu'une image gelée, il faudrait étudier de manière longitudinale l'effet de la mise en place des aides formelles, comme a pu le faire Hecht (154). Enfin le lien entre fardeau et la possession de certaines aides techniques est aussi à interpréter sous l'œil du facteur confondant de la dépendance.

4.4.1.3. Comparaison entre l'évaluation du fardeau par l'aidant (fardeau ressenti) et par le patient (fardeau imposé).

La comparaison de l'évaluation du fardeau ressenti par l'aidant avec le fardeau que le patient estime représenter pour l'aidant par un même outil permet d'émettre des hypothèses sur les notions qui sous-tendent ces évaluations. Nous observons la même tendance que les autres travaux s'y étant intéressés (164,165,233), à savoir une estimation plus importante de la charge de travail par le patient que par l'aidant. Les hypothèses qui peuvent expliquer cette disparité sont un sentiment de dépendance du patient, l'impression de mettre sur les épaules de l'aidant une charge contrainte et négative, et on ne peut négliger enfin l'aspect psychologique (anxiété, peur de l'avenir). Réciproquement, l'aidant surestime la souffrance du patient par rapport à ce dernier (164), ce que l'on peut interpréter comme une possible volonté de protection mutuelle. Parfois, la croyance du patient de représenter un poids tout aussi important qu'inutile peut devenir un élément motivant un désir de mort assistée (234).

4.4.2. Analyse des activités de l'aidant.

4.4.2.1. Limites et analyse descriptive.

L'agenda de l'aidant devait permettre à notre sens une étude fine des activités de l'aidant. Nous l'avons proposé aux proches dans une forme totalement ouverte, afin de ne pas les restreindre dans leur description, mais cela semble parfois avoir provoqué l'effet inverse puisque certains aidants n'y ont pas répondu sans qu'on ne puisse toujours déterminer si la raison était bien une absence de rôle d'aide du proche. De plus, le post-traitement n'a pris en compte que des variables « objectives », qui sont plus facilement déclarées et quantifiables,

mais le temps consacré à des activités non matérielles (soutien psychologique, motivation, surveillance...) représente un temps aidant important quantitativement mais aussi qualitativement. Ainsi, l'aidant d'un patient présentant une forme respiratoire de la maladie ne déclarait que 2,5 heures hebdomadaires, en précisant que l'essentiel de son travail était représenté par le soutien psychologique mais qu'elle n'a pu chiffrer. Comme l'illustre parfaitement une autre épouse de patient : « être aidant ce n'est pas vivre une vie mais deux vies en un seul être, alors les résumer en quelques lignes c'est impossible ». Afin d'améliorer l'observance du remplissage, nous aurions pu proposer de réduire le recueil à deux jours au lieu de sept, et de guider l'aidant en lui proposant certaines catégories d'activités.

Probablement par manque de puissance statistique, aucun facteur expliquant le besoin ou non d'une aide par le proche n'a pu être mis en évidence, les tendances les plus claires allaient dans le sens d'une dépendance plus importante comme facteur principal. Le temps global hebdomadaire moyen que consacrait l'aidant au patient était de 23 heures par semaine dans notre population, bien moindre que dans la seule étude qui s'était intéressée à cette question et qui chiffrait ces activités à 9,5 heures par jour, avec la nuance toutefois qu'étaient pris également en compte les aidants professionnels dont le financement était aidé dans le cadre de cette étude, ce qui amène à surestimer le temps aidant de manière indéniable.

Sur le plan qualitatif, les principales activités de l'aidant étaient représentées par l'aide à l'alimentation, les soins autour de l'élimination et l'assistance à la locomotion. Contrairement aux résultats de Chio (179), les soins d'hygiène et l'habillement ne faisaient pas partie des rôles principaux de l'aidant ; cela peut s'expliquer par le recours aux aidants formels (infirmière, aide soignant, auxiliaire de vie) chez 22 patients pour ces activités, dans le but de « préserver » la relation qui unit l'aidant à son proche malade, de respecter l'intimité et la pudeur de celui-ci. D'autre part, certaines activités peuvent être considérées comme

plaisantes pour l'aidant, comme par exemple celles qui touchent à l'alimentation, pendant que d'autres sont ressenties de manière plus péjoratives comme la toilette et les tâches nocturnes (229).

Si on s'intéresse au blessé médullaire, afin d'élargir le champ d'étude, le temps moyen d'aide et de présence de l'aidant principal variait de 6,1 à 12,9 heures/jour (235,236). L'étude de France Alzheimer (Etude socio-économique « Prendre en soin les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer : le reste à charge », 2010) rapporte un temps d'aide quotidien de 5 à 17,5 heures (temps moyen 6,5 heures/jour). Le rapport mondial 2010 sur la maladie d'Alzheimer précise que le temps d'aide quotidien moyen en Europe occidentale est de 1,1 heure pour les soins, de 3,5 heures pour les tâches ménagères et la gestion quotidienne et de 3,3 heures pour le temps de surveillance, soit un temps total moyen d'aide de 7,9 heures par jour. Dans notre étude, le temps aidant quotidien moyen dans la SLA était donc moins important que celui retrouvé pour la maladie d'Alzheimer, ce qui s'explique probablement par la présence de troubles neurocomportementaux dans la maladie d'Alzheimer, avec une mise en danger potentielle nécessitant une surveillance importante. Enfin dans le travail d'Haley en 2009, effectué auprès d'aidants de patients ayant été victimes d'un AVC, les activités étant les plus stressantes pour l'aidant étaient celles en rapport avec l'habillement et l'élimination.

4.4.2.2. Facteurs associés aux activités de l'aidant.

Le degré de dépendance physique était le facteur principal augmentant le temps d'aide, que les limitations d'activités soient globales (ALSFRS-R) ou touchant les membres (échelle fonctionnelle de Norris). Ce facteur avait déjà été retrouvé dans l'étude de Chio (179) dans la SLA. En tant que source principale de la dépendance physique, il n'est pas surprenant

de retrouver un lien fort entre la déficience motrice et le temps aidant ; on retrouve d'ailleurs la même association entre déficit moteur et dépendance chez le patient médullaire où le temps d'aide est d'autant plus important que le niveau lésionnel et le score ASIA sont élevés (235,236).

Parmi les autres déficiences du patient, nous n'observons pas de lien avec la VNI contrairement à Krivickas et al. (180), mais nous retrouvons une tendance péjorative de la gastrostomie et des troubles dysexécutifs comme nous l'avons souligné dans les démences. Comme cela est également le cas pour la qualité de vie, liée fortement au niveau fonctionnel, on ne peut exclure que ce dernier soit un facteur de confusion lors des analyses univariées, ce qui est appuyé par le fait que ces variables ne soient plus significatives en analyse multivariée.

Des facteurs liés à l'aidant, nous avons mis en évidence le rôle de la sévérité de la fatigue, qui paraît être le témoin direct du retentissement de l'activité sur l'aidant, d'autant plus qu'elle est aussi associée au fardeau comme nous l'avons évoqué. Les données bibliographiques manquent sur la fatigue dans la SLA, mais en cancérologie ce lien ne semble pas défini. Dans une étude menée auprès de 248 aidants de patients atteints de cancer, contrairement à notre travail, il n'est pas mis en évidence de relation entre la fatigue et le temps d'aide (237). Le retentissement se faisait également sentir sur la qualité de vie.

L'association entre temps aidant et fardeau était significative sauf pour l'évaluation par l'échelle de Zarit où une tendance se dégageait tout de même. L'évaluation par échelle numérique rend une mesure du fardeau qui serait à notre sens proche d'une évaluation quantitative objective, ce qui explique que son niveau moyen soit plus élevé que le fardeau mesuré par l'échelle de Zarit qui prend en compte plus de données subjectives. Cela pourrait expliquer que nous mettions en évidence plus facilement un lien entre temps aidant et les

échelles numériques. Le fardeau est un facteur fort puisqu'il reste significatif en analyse multivariée.

Parmi les facteurs familiaux, nous avons mis en évidence un rôle péjoratif du nombre d'enfants sur le temps d'aide total. Or, seuls trois couples avaient des enfants de moins de 18 ans, nous n'avons pas trouvé d'explication plausible à ce lien qui pourtant est important puisqu'il persiste lors de l'analyse multivariée.

Parmi les variables étudiant les revenus, le fait de percevoir un dédommagement financier par la MPDH jouait un rôle non négligeable. Comme pour le fardeau, ceci s'explique probablement par le fait que ces aidants ont dû renoncer totalement ou partiellement à leur activité professionnelle et que cette mesure s'adresse dans la plupart des cas aux patients nécessitant une aide totale pour la plupart des activités de vie quotidienne et une présence constante ou quasi-constante. Les actifs n'avaient pas un temps d'aide différent des retraités, ce qui met l'accent sur la charge « personnelle » qui pèse en plus de leur charge « professionnelle ». Le retentissement de la première sur la dernière transparait par le nombre élevé de jours d'arrêt de travail liés au patient chez certains aidants qui en viennent à cette solution « borderline » faute de mesure d'aide et de compensation plus adéquates mises en place rapidement.

Le temps d'aide plus important chez les couples bénéficiant d'aides humaines, techniques, financières ou de séjours de répit doit également être interprété sous le prisme de la dépendance. Ces liens étroits sont toutefois un signe positif concernant la prise en charge, puisque ces mesures semblent être mises en place pour les aidants en ayant le plus besoin. La qualité du réseau social n'était pas discriminante, même si une réserve méthodologique peut être émise puisque la question était parfois mal comprise.

4.5. Retentissement psychologique et physique sur l'aidant.

4.5.1. Retentissement psychologique : anxiété et dépression.

Dans notre étude, le taux de dépression chez l'aidant s'élevait à 50 %, c'est-à-dire à un niveau comparable aux données de la littérature (94,167), l'intensité du trouble était dans la plupart des cas minime. Il faut signaler que nous n'avons recherché ni la présence d'un traitement à visée thymique ni l'éventualité d'un suivi psychiatrique ou psychologique chez l'aidant. Le taux d'anxiété est également comparable aux données connues (167,170).

Nous n'avons retrouvé aucune influence des facteurs liés à l'état du patient sur la dépression de l'aidant, même concernant les troubles neuropsychologiques qui pourtant sont cités dans de précédents travaux (167,169,170), et le statut fonctionnel dont l'impact est lui plus incertain (158,167). Seule la formulation de directives anticipées jouait sur le niveau de dépression, et avait tendance à jouer sur celui de l'anxiété de l'aidant, en les majorant si le patient ne souhaitait pas anticiper, mais aussi s'il en formulait par rapport aux patients à qui elles n'avaient pas été proposées. Cela souligne l'importance de proposer une telle démarche au patient (et aux proches) au moment opportun, ni trop tôt ni trop tard. Nous n'avons pas trouvé d'autres critères associés à la dépression et à l'anxiété, en étudiant en particulier le recours à une VNI (159), la perte fonctionnelle (153) ou la sévérité des déficiences bulbaires. Goldstein et al. (167) avaient pourtant mis en évidence le rôle de ce dernier facteur sur l'anxiété, l'interprétant comme le reflet de la crainte perpétuelle des fausses routes et de leurs conséquences (arrêt respiratoire, infection respiratoire basse, toux...) et des difficultés de communication qui font craindre une mauvaise compréhension du patient. Notre échantillon comportait toutefois peu de formes bulbaires de la maladie.

Chez l'aidant, dépression et anxiété étaient très fortement liées et évoluaient dans le même sens, ce qu'avait montré Pagnini (153). La dépression est également corrélée à la sévérité de la fatigue, tout en gardant en mémoire qu'elle en constitue l'un des signes (158). Enfin, même si ce n'est que tendanciel, nos résultats confirment l'association entre fardeau et sévérité de la dépression (158,160).

L'importance du soutien social est confirmée par les résultats de notre étude. Ainsi les aidants ayant connu des bouleversements de leurs relations sociales décrivent un niveau de dépression plus important, surtout s'ils connaissent un isolement social (153,158,167,168,238), les conclusions sont moins claires pour l'anxiété. La croyance religieuse n'était pas discriminative probablement car peu de participants étaient pratiquants. De plus, l'importance du niveau de revenu avait été soulignée auparavant (160), les problèmes financiers venant parfois s'ajouter aux problèmes liés à la maladie, et en sont même parfois l'une des sources par le surcoût engendré (aides humaines, aides techniques) et la perte de revenus de l'aidant et du patient. Enfin, parmi les facteurs non encore explorés, on met en évidence un niveau de dépression plus important si le patient a effectué un séjour de répit. A notre sens, ceci est lié au fait que les aidants des patients ayant bénéficié d'un séjour de répit sont ceux qui sont le plus en difficulté, il s'agit d'un argument indirect témoignant de l'opportunité de ces séjours.

Anxiété et dépression sont fortement positivement corrélées chez les patients comme chez les aidants, ce qui souligne l'importance et l'étendue du retentissement psychologique de la fonction d'aidant. Nos résultats confirment par ailleurs le lien étroit qu'il existe entre l'anxiété chez le patient et chez l'aidant, mais n'en retrouve pas clairement entre la dépression de l'aidant et celle du patient (110,163,165). Quoi qu'il en soit, la présence de troubles thymiques chez un des membres du couple aidant – patient doit les faire rechercher chez

l'autre. Cette notion conforte l'idée de plus en plus répandue que la prise en charge globale du patient atteint de la SLA doit intégrer celle de l'aidant (au moins en en ayant conscience), et que celle-ci peut influencer directement sur l'état du patient (163).

4.5.2. Retentissement physique.

La fatigue apparaît dans notre étude comme une plainte importante des aidants. Son niveau moyen est proche de celui des patients bien que légèrement inférieur, son retentissement est par contre moins important. Ces données corroborent le fait que 38% des aidants de patients SLA ont régulièrement leur sommeil perturbé (239), sans préciser si cela était secondaire à un besoin d'aide du patient ou des perturbations du sommeil en lui-même. Le retentissement de la fatigue se faisait de manière prédominante dans les dimensions physique et sociale, ce qui d'une part met de nouveau en valeur le poids physique de l'aide, et qui d'autre part s'ajoute aux conséquences sociales que nous avons déjà entrevues. Nous n'avons trouvé qu'une seule autre étude (158) étudiant le retentissement physique de la fatigue des aidants dans le cadre de la SLA avec un score moyen évalué proche du notre à 50% du score maximum. Mais la littérature comporte de nombreuses études montrant que les aidants souffrent généralement d'une fatigue intense (237,240,241).

Les liens entre la fatigue de l'aidant et dépression (158), anxiété, sévérité de la fatigue et qualité de vie (237) de l'aidant comme du patient soulignent une nouvelle fois que le retentissement de la SLA est global et que l'état du patient influe sur celui de l'aidant. Nous avons déjà évoqué dans le chapitre sur le fardeau l'association entre ces deux notions, et nous aborderons dans quelques lignes celle avec les douleurs de l'aidant.

Nos résultats montrent que près de 70% des aidants exprimaient une douleur physique, d'intensité moyenne faible, comparable à ce que retrouvait Adelman en 2004 (164). Toutefois notre mode de recueil ne peut en distinguer la localisation et le type, et si elle était favorisée par le fait d'être aidant. En analyse univariée, les facteurs influençant le niveau de douleurs étaient le fardeau, la dépression, la fatigue, l'anxiété et les problèmes de santé de l'aidant. On ne retrouve pas de lien entre la douleur et les caractéristiques anthropométriques des patients et leur dépendance physique. Ceci résulte peut-être de l'accès facilité aux aides techniques secondaire à la présence d'une équipe pluridisciplinaire au sein des centres référents. A notre connaissance, aucune étude n'a porté sur l'évaluation des douleurs d'origine musculo-squelettique chez les aidants de patients SLA, alors qu'on peut supposer que la charge physique imposée puisse entraîner lombalgies chroniques et autres tendinopathies. Ainsi, 82% des aidants de patients dépendants victimes d'accident vasculaire cérébral (MIF moyenne à 58) présentent des lombalgies chroniques, le niveau de dépendance étant un facteur important d'incidence et la qualité de vie étant significativement altérée chez ces aidants lombalgiques (242). La tendance est identique dans le travail de Tong et al. qui, étudiant les aidants d'enfants atteints de paralysie cérébrale, retrouvait une prévalence de 71% de lombalgies chroniques avec une fréquence plus élevée quand la dépendance augmentait (243). Il serait utile de mener des travaux spécifiques sur le retentissement physique de la charge de l'aidant, en prenant en compte les environnements familial et professionnel qui peuvent être des facteurs confondants.

4.6. Retentissement sur la qualité de vie.

Il faut d'emblée poser une possible limite possible de l'évaluation de la qualité de vie de l'aidant dans notre étude, qui est le choix de l'utilisation d'une échelle numérique unique

« qualité de vie ». Cette mesure est largement utilisée dans la littérature, de manière isolée ou au sein de questionnaires de qualité de vie comme l'EuroQOL (225,244) où elle est globalement validée. Mais sa dimension unique ne permet pas une analyse fine des différents aspects de la qualité de vie, notamment dans une première approche simple des dimensions physique et mentale comme le permettent des questionnaires plus complets comme la SF-36. Cependant la masse de recueil auprès de l'aidant était déjà importante, nous avons donc voulu utiliser un outil d'utilisation rapide ; d'autre part cela a permis une comparaison directe avec l'évaluation du patient.

La qualité de vie des aidants de patients atteints de SLA était sur l'ensemble de l'échantillon modérément altérée si on prend comme étalon l'enquête INSEE 2011 sur la qualité de vie de la population française qui faisait ressortir un score de 7/10 (226) contre 6,3 dans notre travail. Cela confirme les données de travaux antérieurs portant sur des populations anglo-saxonne et asiatique (160,171,178). Les aidants de patients SLA ont une qualité de vie plus basse que celle des aidants de patients atteints d'autres maladies neurologiques comme la maladie de Parkinson, la sclérose en plaques, l'AMS ou la dégénérescence spino-cérébelleuse (172,245). Elle est par contre identique à celle d'aidants de patients atteints de chorée de Huntington ; on retrouve ici un élément commun à ces deux pathologies qui est l'évolution rapide des troubles et le degré d'atteinte fonctionnelle. Les troubles mentaux inhérents à la chorée de Huntington sont par contre moins fluctuants et plus sévères que dans la SLA. Chez le blessé médullaire, la qualité de vie des aidants est également altérée, sans relation avec le degré d'atteinte motrice et vésico-sphinctérienne (246).

Parmi les déficiences du patient, seule la gastrostomie ressortait clairement comme associée à une moins bonne qualité de vie du patient, cela est probablement en lien avec le surplus de temps de présence auprès du patient mais aussi avec une dépendance fonctionnelle

globale plus importante qui est également suggérée par nos résultats. Les autres déficiences des patients ne ressortent pas significativement, notamment les troubles neuro-comportementaux (157) et le recours à une VNI (71). Enfin contrairement aux données de Gauthier et al., la durée d'évolution de la maladie n'avait aucune influence sur la qualité de vie de l'aidant, même si à ce sujet la présence de patients avec des formes évolutives lentes de SLA peut fausser les résultats.

Comme nous l'avons déjà évoqué, la fatigue de l'aidant et son fardeau apparaissent comme des éléments forts associés à sa qualité de vie, tout comme dans une moindre mesure la dépression et l'anxiété. Contrairement à Roach et al. (174), nous ne retrouvons pas de rôle de l'âge de l'aidant.

Enfin il ne faut pas négliger les aspects sociaux qui influencent la qualité de vie. Nous mettons premièrement ainsi en lumière le poids de l'activité professionnelle, les aidants retraités déclarant une qualité de vie moins bonne que les actifs, ce qui sous entend que le travail pourrait être un « refuge » et un lien social persistant (175). La qualité de vie des retraités est cependant moins bonne dans la population générale (226) donc il faut interpréter ce résultat avec précaution. L'importance du soutien social est encore soulignée par nos résultats, avec une altération de la qualité de vie d'autant plus importante que la dyade est isolée socialement, que l'aidant réduit ses loisirs et que le patient n'est pas croyant. Ces données sont concordantes avec les travaux précédents (165,175–177).

4.7. Profil de l'aidant « à risque ».

Nous pouvons dégager un profil type de l'aidant « à risque » de l'ensemble de nos résultats.

Il s'agit de l'aidant d'un patient de sexe féminin présentant une dépendance fonctionnelle importante, des troubles bulbaires, un retentissement thymique de la maladie et une mauvaise qualité de vie. Il présente lui-même un niveau de fatigue important, une humeur dépressive, un fardeau et un temps aidant élevés, une mauvaise qualité de vie, est isolé sur le plan social et a réduit de manière importante ses loisirs.

5. Conclusion

Dépassant la sphère du patient lui-même, la SLA est une maladie qui de part sa nature, sa sévérité, sa vitesse de progression et son issue forcément fatale a un retentissement majeur sur les proches. Ce travail, en faisant un état des lieux transversal d'un grand nombre de facteurs propres au patient, à l'aidant et à leurs conditions de vie, a permis de mieux définir certains aspects de ce retentissement et d'en étudier les facteurs associés. Le fardeau, le temps passé par l'aidant à prendre soin de son proche, les déficiences physiques et psychologiques que présentent l'aidant et sa qualité de vie sont associés à de nombreux facteurs parmi lesquels, de façon non exhaustive, on retrouve principalement le degré de dépendance physique du patient, l'état psychologique et de fatigue de l'aidant, le fardeau lui-même et la déstructuration de ses relations sociales (loisirs, relations humaines...). De ce fait, la prise en considération de ces facteurs dans la prise en charge de l'aidant nous paraît indispensable, en parallèle de la prise en charge du patient ; en ce sens la pluridisciplinarité doit être un objectif. D'autres travaux sont par ailleurs nécessaires pour affiner l'analyse de certains facteurs et déterminer l'efficacité des stratégies de prise en charge menées auprès du couple aidant – aidé.

Perspectives de recherche.

Ce travail, comme la plupart des autres qui l'ont précédé, apporte une vision instantanée sur les caractéristiques et les problèmes des aidants de patients atteints de SLA. La mise en évidence de facteurs de risque de vulnérabilité, quels qu'ils soient, doit permettre à terme au mieux de dépister, et au moins de reconnaître et prendre en charge les « souffrances » de l'aidant. Ainsi pourrait être mis en place un suivi de l'aidant (plus ou moins formalisé)... Mais les évidences manquent.

Tout d'abord, notre étude va se poursuivre dans les prochains mois afin de majorer le nombre de sujets inclus et donc de permettre des analyses statistiques plus puissantes, la méthodologie devra être en partie revue pour améliorer le recueil des données (passation de la totalité des évaluations à l'hôpital...). Nous avons déjà mis en évidence au long de la discussion les manques et adaptations possibles pour affiner les analyses des divers paramètres. Par ailleurs une étape ultérieure serait de mettre en place une étude longitudinale de suivi des aidants, du diagnostic à la période suivant le décès du patient, mais cela pose de nombreux problèmes éthiques et organisationnels.

Enfin, les données collectées dans l'étude peuvent permettre d'analyser des facteurs non encore étudiés de retentissement de la maladie sur le patient, comme les données sociales, les aides techniques, les caractéristiques de l'aidant...

BIBLIOGRAPHIE

1. Chiò A, Mora G, Calvo A, Mazzini L, Bottacchi E, Mutani R. Epidemiology of ALS in Italy: a 10-year prospective population-based study. *Neurology*. 2009 févr 24;72(8):725–31.
2. Soriani M-H, Desnuelle C. Epidémiologie de la SLA. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2009 sept;165(8-9):627–40.
3. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2010 avr;81(4):385–90.
4. Forbes RB, Colville S, Parratt J, Swingler RJ. The incidence of motor neuron disease in Scotland. *J. Neurol.* 2007 juill;254(7):866–9.
5. Kunst CB. Complex genetics of amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Hum. Genet.* 2004 déc;75(6):933–47.
6. Andersen PM, Forsgren L, Binzer M, Nilsson P, Ala-Hurula V, Keränen M-L, et al. Autosomal recessive adult-onset amyotrophic lateral sclerosis associated with homozygosity for Asp90Ala CuZn-superoxide dismutase mutation. *Brain*. 1996;119(4):1153–1172.
7. Moulard B, Camu W, Malafosse A, Billiard M, Baldy-Moulinier M. Etude clinique des formes familiales de SLA. *Revue de la littérature. Rev. Neurol. (Paris)*. 1997 juin;153(5):314–24.
8. Jafari-Schluep HF, Khoris J, Mayeux-Portas V, Hand C, Rouleau G, Camu W. Les anomalies du gène superoxyde dismutase 1 dans la sclérose latérale amyotrophique familiale: corrélations phénotype/génotype et implications pratiques. L'expérience française et revue de la littérature. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2004 janv;160(1):44–50.
9. Siddique T, Hentati A. Familial amyotrophic lateral sclerosis. *Clin. Neurosci.* 1995 1996;3(6):338–47.
10. Qureshi MM, Hayden D, Urbinelli L, Ferrante K, Newhall K, Myers D, et al. Analysis of factors that modify susceptibility and rate of progression in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Amyotroph Lateral Scler.* 2006 sept;7(3):173–82.
11. McGuire V, Longstreth WT Jr, Nelson LM, Koepsell TD, Checkoway H, Morgan MS, et al. Occupational exposures and amyotrophic lateral sclerosis. A population-based case-control study. *Am. J. Epidemiol.* 1997 juin 15;145(12):1076–88.
12. Morahan JM, Yu B, Trent RJ, Pamphlett R. Genetic susceptibility to environmental toxicants in ALS. *Am. J. Med. Genet. B Neuropsychiatr. Genet.* 2007 oct 5;144B(7):885–90.
13. Weisskopf MG, Morozova N, O'Reilly EJ, McCullough ML, Calle EE, Thun MJ, et al. Prospective study of chemical exposures and amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2009 mai;80(5):558–61.
14. Johansen C, Olsen JH. Mortality from amyotrophic lateral sclerosis, other chronic disorders, and electric shocks among utility workers. *Am. J. Epidemiol.* 1998 août 15;148(4):362–8.
15. Noonan CW, Reif JS, Yost M, Touchstone J. Occupational exposure to magnetic fields in case-referent studies of neurodegenerative diseases. *Scand J Work Environ Health.* 2002 févr;28(1):42–8.
16. Feychting M, Jonsson F, Pedersen NL, Ahlbom A. Occupational magnetic field exposure and neurodegenerative disease. *Epidemiology*. 2003 juill;14(4):413–419; discussion 427–428.
17. Gawel M, Zaiwalla Z, Rose FC. Antecedent events in motor neuron disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1983 nov;46(11):1041–3.
18. Deapen DM, Henderson BE. A case-control study of amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Epidemiol.* 1986 mai;123(5):790–9.
19. Banack SA, Cox PA. Biomagnification of cycad neurotoxins in flying foxes: implications for ALS-PDC in Guam. *Neurology*. 2003 août 12;61(3):387–9.
20. Kamel F, Umbach DM, Munsat TL, Shefner JM, Sandler DP. Association of cigarette smoking with amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroepidemiology*. 1999;18(4):194–202.
21. Gallo V, Bueno-De-Mesquita HB, Vermeulen R, Andersen PM, Kyrozi A, Linseisen J, et al. Smoking and risk for amyotrophic lateral sclerosis: analysis of the EPIC cohort. *Ann. Neurol.* 2009 avr;65(4):378–85.
22. Veldink JH, Kalmijn S, Groeneveld GJ, Titulaer MJ, Wokke JHJ, van den Berg LH. Physical activity and the association with sporadic ALS. *Neurology*. 2005 janv 25;64(2):241–5.
23. Chiò A, Calvo A, Dossena M, Ghiglione P, Mutani R, Mora G. ALS in Italian professional soccer players: the risk is still present and could be soccer-specific. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009 août;10(4):205–9.
24. Abel EL. Football increases the risk for Lou Gehrig's disease, amyotrophic lateral sclerosis. *Percept Mot Skills*. 2007 juin;104(3 Pt 2):1251–4.
25. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2011 mars 12;377(9769):942–55.
26. Maruyama H, Morino H, Ito H, Izumi Y, Kato H, Watanabe Y, et al. Mutations of optineurin in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature*. 2010 mai 13;465(7295):223–6.

27. Schymick JC, Talbot K, Traynor BJ. Genetics of sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Hum. Mol. Genet.* 2007 oct 15;16 Spec No. 2:R233–242.
28. Chiò A, Mora G, Leone M, Mazzini L, Cocito D, Giordana MT, et al. Early symptom progression rate is related to ALS outcome: a prospective population-based study. *Neurology.* 2002 juill 9;59(1):99–103.
29. Brooks BR. Diagnostic dilemmas in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.* 1999 juin;165 Suppl 1:S1–9.
30. Talbot K. Motor neurone disease. *Postgrad Med J.* 2002 sept;78(923):513–9.
31. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord.* 2000 déc;1(5):293–9.
32. Swash M. The diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. A discussion. *Adv Neurol.* 1995;68:157–60.
33. Gubbay SS, Kahana E, Zilber N, Cooper G, Pintov S, Leibowitz Y. Amyotrophic lateral sclerosis. A study of its presentation and prognosis. *J. Neurol.* 1985;232(5):295–300.
34. Tomik B, Adamek D, Lechwacka A, Orłowiejska-Gillert M, Bała-Słodowska M, Głodzik-Sobańska L, et al. ALS-Plus syndrome. A clinical and neuropathological case study. *Pol J Pathol.* 2000;51(4):191–6.
35. Zoccolella S, Palagano G, Fraddosio A, Russo I, Ferrannini E, Serlenga L, et al. ALS-plus: 5 cases of concomitant amyotrophic lateral sclerosis and parkinsonism. *Neurol. Sci.* 2002 sept;23 Suppl 2:S123–124.
36. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. *Arch. Neurol.* 2000 août;57(8):1171–6.
37. Argyriou AA, Polychronopoulos P, Papapetropoulos S, Ellul J, Andriopoulos I, Katsoulas G, et al. Clinical and epidemiological features of motor neuron disease in south-western Greece. *Acta Neurol. Scand.* 2005 févr;111(2):108–13.
38. Bouche P, Le Forestier N, Maisonobe T, Fournier E, Willer JC. Electrophysiological diagnosis of motor neuron disease and pure motor neuropathy. *J. Neurol.* 1999 juill;246(7):520–5.
39. Katz JS, Wolfe GI, Andersson PB, Saperstein DS, Elliott JL, Nations SP, et al. Brachial amyotrophic diplegia: a slowly progressive motor neuron disorder. *Neurology.* 1999 sept 22;53(5):1071–6.
40. Magnus T, Beck M, Giess R, Puls I, Naumann M, Toyka KV. Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle Nerve.* 2002 mai;25(5):709–14.
41. Morris HR, Al-Sarraj S, Schwab C, Gwinn-Hardy K, Perez-Tur J, Wood NW, et al. A clinical and pathological study of motor neurone disease on Guam. *Brain.* 2001 nov;124(Pt 11):2215–22.
42. Pradat P-F, Bruneteau G. Quels sont les diagnostics différentiels et les formes frontières de SLA ? *Rev. Neurol. (Paris).* 2006 juin;162 Spec No 2:4S81–84S90.
43. Howard RS, Orrell RW. Management of motor neurone disease. *Postgrad Med J.* 2002 déc;78(926):736–41.
44. Pouget J, Trefouret S, Attarian S. Transcranial magnetic stimulation (TMS): compared sensitivity of different motor response parameters in ALS. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord.* 2000 juin;1 Suppl 2:S45–49.
45. Peretti-Viton P, Azulay JP, Trefouret S, Brunel H, Daniel C, Viton JM, et al. MRI of the intracranial corticospinal tracts in amyotrophic and primary lateral sclerosis. *Neuroradiology.* 1999 oct;41(10):744–9.
46. Zhang L, Ulug AM, Zimmerman RD, Lin MT, Rubin M, Beal MF. The diagnostic utility of FLAIR imaging in clinically verified amyotrophic lateral sclerosis. *J Magn Reson Imaging.* 2003 mai;17(5):521–7.
47. Tranchant C. Quelle est la place des autres examens complémentaires ? *Revue Neurologique.* 2006 juin;162, Supplément 2(0):50–6.
48. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial « Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis » workshop contributors. *J. Neurol. Sci.* 1994 juill;124 Suppl:96–107.
49. Preux PM, Couratier P, Boutros-Toni F, Salle JY, Tabaraud F, Bernet-Bernady P, et al. Survival prediction in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. Age and clinical form at onset are independent risk factors. *Neuroepidemiology.* 1996;15(3):153–60.
50. del Aguila MA, Longstreth WT Jr, McGuire V, Koepsell TD, van Belle G. Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Neurology.* 2003 mars 11;60(5):813–9.
51. Zoccolella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra V, Samarelli V, et al. Predictors of long survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *J. Neurol. Sci.* 2008 mai 15;268(1-2):28–32.

52. Gil J, Preux P-M, Alioum A, Ketzoian C, Desport J-C, Druet-Cabanac M, et al. Disease progression and survival in ALS: first multi-state model approach. *Amyotroph Lateral Scler.* 2007 août;8(4):224-9.
53. Kollewe K, Mauss U, Krampfl K, Petri S, Dengler R, Mohammadi B. ALSFRS-R score and its ratio: a useful predictor for ALS-progression. *J. Neurol. Sci.* 2008 déc 15;275(1-2):69-73.
54. Czaplinski A, Yen AA, Simpson EP, Appel SH. Predictability of disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve.* 2006 déc;34(6):702-8.
55. Desport J-C, Couratier P. Évaluation de l'état nutritionnel lors de la sclérose latérale amyotrophique. *Revue Neurologique.* 2006 juin;162(Supplement 2):173-6.
56. Lo Coco D, Marchese S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F, Lo Coco A. Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: predictors of tolerance and survival. *Neurology.* 2006 sept 12;67(5):761-5.
57. Turner BJ, Parkinson NJ, Davies KE, Talbot K. Survival motor neuron deficiency enhances progression in an amyotrophic lateral sclerosis mouse model. *Neurobiol. Dis.* 2009 juin;34(3):511-7.
58. Kaufmann P, Levy G, Thompson JLP, Delbene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS-R predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology.* 2005 janv 11;64(1):38-43.
59. Kimura F, Fujimura C, Ishida S, Nakajima H, Furutama D, Uehara H, et al. Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. *Neurology.* 2006 janv 24;66(2):265-7.
60. Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, et al. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur. J. Neurol.* 2008 nov;15(11):1245-51.
61. Corcia P, Pradat P-F, Salachas F, Bruneteau G, Forestier N le, Seilhean D, et al. Causes of death in a post-mortem series of ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler.* 2008;9(1):59-62.
62. Kurian KM, Forbes RB, Colville S, Swingler RJ. Cause of death and clinical grading criteria in a cohort of amyotrophic lateral sclerosis cases undergoing autopsy from the Scottish Motor Neurone Disease Register. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2009 janv;80(1):84-7.
63. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J. Neurol. Sci.* 1999 oct 31;169(1-2):13-21.
64. Norris FH Jr, U KS, Sachais B, Carey M. Trial of baclofen in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch. Neurol.* 1979 nov;36(11):715-6.
65. Limousin N, Blasco H, Corcia P, Gordon PH, De Toffol B, Andres C, et al. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. *J. Neurol. Sci.* 2010 oct 15;297(1-2):36-9.
66. Kasarskis EJ, Berryman S, Vanderleest JG, Schneider AR, McClain CJ. Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death. *Am. J. Clin. Nutr.* 1996 janv;63(1):130-7.
67. Chiò A, Finocchiaro E, Meineri P, Bottacchi E, Schiffer D. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. ALS Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Study Group. *Neurology.* 1999 sept 22;53(5):1123-5.
68. Kasarskis EJ, Scarlata D, Hill R, Fuller C, Stambler N, Cedarbaum JM. A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BDNF and CNTF trials. *J. Neurol. Sci.* 1999 oct 31;169(1-2):118-25.
69. Meininger V. Clinical trials in ALS: what did we learn from recent trials in humans? *Neurodegener Dis.* 2005;2(3-4):208-14.
70. Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology.* 2001 déc 11;57(11):2040-4.
71. Mustfa N, Walsh E, Bryant V, Lyall RA, Addington-Hall J, Goldstein LH, et al. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology.* 2006 avr 25;66(8):1211-7.
72. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009 déc;10(5-6):310-23.
73. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc.* 1982;14(5):377-81.
74. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004 avr;125(4):1400-5.
75. Leigh PN. The management of motor neurone disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry.* 2003 déc 1;74:32iv-47.
76. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2005 févr 1;171(3):269-74.
77. Dartinet V, Martinaud O. La BREF, une batterie rapide d'évaluation frontale. *NPG Neurologie - Psychiatrie - Gériatrie.* 2005 oct;5(29):43-6.
78. Havet V. Évaluation des fonctions neuropsychologiques du patient atteint de sclérose latérale amyotrophique (SLA). *Revue Neurologique.* 2006 juin;162(Supplement 2):151-7.

79. Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Patients' assessment of quality of life instruments: a randomised study of SIP, SF-36 and SEIQoL-DW in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.* 2001 oct 15;191(1-2):103-9.
80. Damiano AM, Patrick DL, Guzman GI, Gawel MJ, Gelinas DF, Natter HM, et al. Measurement of health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in clinical trials of new therapies. *Med Care.* 1999 janv;37(1):15-26.
81. Jenkinson C, Hobart J, Chandola T, Fitzpatrick R, Peto V, Swash M. Use of the short form health survey (SF-36) in patients with amyotrophic lateral sclerosis: tests of data quality, score reliability, response rate and scaling assumptions. *J. Neurol.* 2002 févr;249(2):178-83.
82. Clarke S, Hickey A, O'Boyle C, Hardiman O. Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res.* 2001;10(2):149-58.
83. Jenkinson C, Levvy G, Fitzpatrick R, Garratt A. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J. Neurol. Sci.* 2000 nov 1;180(1-2):94-100.
84. Bremer BA, Simone A-L, Walsh S, Simmons Z, Felgoise SH. Factors supporting quality of life over time for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: the role of positive self-perception and religiosity. *Ann Behav Med.* 2004 oct;28(2):119-25.
85. Chiò A, Gauthier A, Montuschi A, Calvo A, Di Vito N, Ghiglione P, et al. A cross sectional study on determinants of quality of life in ALS. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2004 nov;75(11):1597-601.
86. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2003 sept;74(9):1258-61.
87. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 2005 oct 25;65(8):1264-7.
88. Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN, Guillet P, Meininger V. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis/Riluzole Study Group II. *Lancet.* 1996 mai 25;347(9013):1425-31.
89. Bensimon G, Lacomblez L, Delumeau JC, Bejuit R, Truffinet P, Meininger V. A study of riluzole in the treatment of advanced stage or elderly patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol.* 2002 mai;249(5):609-15.
90. Miller RG, Mitchell JD, Lyon M, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev.* 2007;(1):CD001447.
91. Desnuelle C, Dib M, Garrel C, Favier A. A double-blind, placebo-controlled randomized clinical trial of alpha-tocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. ALS riluzole-tocopherol Study Group. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord.* 2001 mars;2(1):9-18.
92. Voltz R, Borasio GD. Palliative therapy in the terminal stage of neurological disease. *J. Neurol.* 1997 oct;244 Suppl 4:S2-10.
93. Ganzini L, Johnston WS, McFarland BH, Tolle SW, Lee MA. Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide. *N. Engl. J. Med.* 1998 oct 1;339(14):967-73.
94. Rabkin JG, Albert SM, Del Bene ML, O'Sullivan I, Tider T, Rowland LP, et al. Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology.* 2005 juill 12;65(1):62-7.
95. Forsshew DA, Bromberg MB. A survey of clinicians' practice in the symptomatic treatment of ALS. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord.* 2003 déc;4(4):258-63.
96. Neppelberg E, Haugen DF, Thorsen L, Tysnes O-B. Radiotherapy reduces sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur. J. Neurol.* 2007 déc;14(12):1373-7.
97. Giess R, Naumann M, Werner E, Riemann R, Beck M, Puls I, et al. Injections of botulinum toxin A into the salivary glands improve sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2000 juill;69(1):121-3.
98. Gilio F, Iacovelli E, Frasca V, Gabriele M, Giacomelli E, Picchiori F, et al. Botulinum toxin type A for the treatment of sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis: a clinical and neurophysiological study. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010 août;11(4):359-63.
99. Tan EK, Lo YL, Seah A, Auchus AP. Recurrent jaw dislocation after botulinum toxin treatment for sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci.* 2001 sept 15;190(1-2):95-7.
100. Meijer J-WG, van Kuijk AA, Geurts ACH, Schelhaas HJ, Zwarts MJ. Acute deterioration of bulbar function after botulinum toxin treatment for sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2008 avr;87(4):321-4.
101. Piquet M-A. Approche nutritionnelle des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique. *Rev. Neurol. (Paris).* 2006 juin;162 Spec No 2:4S177-174S187.

102. Mazzini L, Corrà T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol.* 1995 oct;242(10):695–8.
103. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology.* 2003 juill 22;61(2):171–7.
104. Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009;(4):CD004427.
105. Gonzalez-Bermejo J. [Indications and equipment needs for ventilatory support in amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev. Neurol. (Paris).* 2006 juin;162 Spec No 2:4S320–324S322.
106. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest.* 2002 juill;122(1):92–8.
107. Danel-Brunaud V, Perez T, Just N, Destée A. Surveillance et traitement des troubles respiratoires dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev. Neurol. (Paris).* 2005 avr;161(4):480–5.
108. Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML, Rowland LP. Prospective study of palliative care in ALS: choice, timing, outcomes. *J. Neurol. Sci.* 1999 oct 31;169(1-2):108–13.
109. Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 2010 oct;81(10):1141–3.
110. Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N. Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *J. Neurol.* 1998 août;245 Suppl 2:S7–12; discussion S29.
111. Albert SM, Rabkin JG, Del Bene ML, Tider T, O’Sullivan I, Rowland LP, et al. Wish to die in end-stage ALS. *Neurology.* 2005 juill 12;65(1):68–74.
112. 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 juin;26(3):329.e7–14.
113. Meininger V, Hirsch E. Aspects éthiques des décisions de suppléance et leur réversibilité. *Revue Neurologique.* 2006 juin;162, Supplément 2(0):329–33.
114. Dal Bello-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther.* 1998 déc;78(12):1312–24.
115. Merle V. *Seconde Vie. Les papillons de Charcot*; 2010.
116. Sancho P-O, Boisson D. Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique dans la sclérose latérale amyotrophique ? *Rev. Neurol. (Paris).* 2006 juin;162 Spec No 2:4S273–274S274.
117. Lévêque N. Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ? *Rev. Neurol. (Paris).* 2006 juin;162 Spec No 2:4S269–264S272.
118. Le Forestier N. L’expérience de la proximologie par excellence au cours de la sclérose latérale amyotrophique. *Réciproques - revue de proximologie.* (3):103–12.
119. Bungener C, Piquard A, Pradat P-F, Salachas F, Meininger V, Lacomblez L. Psychopathology in amyotrophic lateral sclerosis: a preliminary study with 27 ALS patients. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord.* 2005 déc;6(4):221–5.
120. Carpentier J. *Qu’est-ce-que soigner ? Le soin du professionnel à la personne.* Syros. Paris; 2000. p. 103–110.
121. Ministère de la Santé. *Guide de l’aidant familial* . 2007. http://www.travail-emploi-sante.gouv.fr/IMG/pdf/aidant_familial.pdf
122. Ministère de la Santé. *Plan pour l’amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladie chronique Rapport n°2 sur le rôle des aidants et des acteurs de santé* . 2010. http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Rapport_du_groupe_de_travail_no2_sur_le_role_des_aidants_et_des_acteurs_de_sante.pdf
123. COFACE - Handicap. *Charte européenne de l’aidant familial.* 2007.
124. Scaramuzzino B. *ADMIRE : Analyse du discours des médias sur l’image et les relations de l’entourage* . 2006. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/Depliant_Admire.pdf
125. Thual G. *Les proches de personnes malades aujourd’hui : état des lieux.* *Réciproques.* 2010 avr;11–22.
126. Fantino. *Le soignant, la famille et le système.* *Réciproques.* 2009 mars;1(1):85–90.
127. Hirsch E. *L’éthique à l’épreuve de la maladie grave : Confrontation au cancer et à la maladie d’Alzheimer.* Vuibert; 2005.
128. Thomas. *Etude PIXEL : L’entourage familial des patients atteints de la maladie d’Alzheimer* . 2005. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/Dossier_Pixel.pdf
129. Plouin P, Vespignani H. *Etude TRILOGIE : impact socio-économique de l’épilepsie sur les parents dans la condition du proche malade* . 2002. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/Depliant_Triologie.pdf

130. Rizk T. Les proches de patients atteints d'un cancer : usure et temporalité . Institut National du cancer; 2007. <http://www.e-cancer.fr/expertises-publications-de-l-inca/rapports-et-expertises/sante-publique/1736>
131. Goillot C, Mormiche P. Enquête Handicaps-Incapacités-Dépendance auprès des personnes vivant en domicile ordinaire en 1999 . INSEE; 2002. http://www.insee.fr/fr/themes/document.asp?reg_id=0&ref_id=irsoc006
132. INSEE. Enquête aidants informels - Volet aidants informels . 2008. <http://www.sante.gouv.fr/presentation-de-l-enquete-handicap-sante-aidants-informels.html>
133. Mestheneos, Triantafillou. The Pan-European Background Report - EUROFAMCARE . 2005. <http://www.ukc.de/extern/eurofamcare/publikationen.php?abs=1>
134. Dutheil N. Les aidants des adultes handicapés . DRESS; 2002. <http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/er186.pdf>
135. Lamy C, Gilibert C. Les besoins et attentes des aidants familiaux de personnes handicapées vivant à domicile . CREA Rhône Alpes; 2009. http://creai-npdc.fr/IMG/pdf/creai2009_aidantsfamiliaux_cg69.pdf
136. Semprini A, Klapisch C, Soldati A, Joubin H, Bonduelle P. Etude PREDAM : Structures associatives et entourage. Place et Rôle de l'Entourage dans le Discours des Associations de Malades . 2007. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/Depliant_Predam.pdf
137. DREES. Les effets de l'allocation personnalisée d'autonomie sur l'aide dispensée aux personnes âgées . Ministère de la Santé; 2006. <http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/er459.pdf>
138. Centre d'analyse stratégique. comment soutenir efficacement les aidants familiaux des personnes âgées dépendantes . 2010. <http://www.strategie.gouv.fr/content/note-de-veille-187-comment-soutenir-efficacement-les-«-aidants-»-familiaux-de-personnes-agee>
139. Ziégler M. Etude COMPAS : Enquête sur l'impact de la maladie sur le conjoint de patient parkinsonien . 2001. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/dossier_Compas.pdf
140. BVA Novartis. Etude FACE: Femmes Atteintes d'un Cancer du sein et Entourage . 2002. http://www.proximologie.com/downloads/Etudes/DP_FACE.pdf
141. Thomas P. Vécu des soins au quotidien par les aidants à domicile des personnes âgées. Réciproques. 2009 mars;(1):119–28.
142. Vanderwerker LC, Laff RE, Kadan-Lottick NS, McColl S, Prigerson HG. Psychiatric disorders and mental health service use among caregivers of advanced cancer patients. *J. Clin. Oncol.* 2005 oct 1;23(28):6899–907.
143. Schulz R, Beach SR. Caregiving as a risk factor for mortality: the Caregiver Health Effects Study. *JAMA.* 1999 déc 15;282(23):2215–9.
144. Attias-Donfut. Le développement de la protection sociale favorise les solidarités de proximité. Réciproques. 2009 mars;(1):17–27.
145. Adjedj S. Les aidants vus par les professionnels de santé : une place en devenir ? Réciproques - revue de proximologie. 2009 déc;(2):73–9.
146. Ministère du travail et de la santé. Le guide de l'aidant familial. 3e éd. La Documentation française; 2011.
147. Brodaty H, Draper B, Low L. Nursing home staff attitudes towards residents with dementia: strain and satisfaction with work. *Journal of Advanced Nursing.* 2003 déc 1;44(6):583–90.
148. Thomas P. Évaluation de l'aide aux aidants dans la maladie d'Alzheimer. *La revue de Gériatrie.* 2007 juin;32(6).
149. Jeon Y-H, Brodaty H, Chesterson J. Respite care for caregivers and people with severe mental illness: literature review. *J Adv Nurs.* 2005 févr;49(3):297–306.
150. Grande GE, Todd CJ, Barclay SI. Support needs in the last year of life: patient and carer dilemmas. *Palliat Med.* 1997 mai;11(3):202–8.
151. Guérin S. Du don à la politique du care. Réciproques - revue de proximologie. 2009 déc;(2):149 - 158.
152. Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : suivi médical des aidants naturels . HAS; 2010. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-12/recommandation_maladie_dalzheimer_-_suivi_medical_des_aidants_naturels.pdf
153. Pagnini F, Rossi G, Lunetta C, Banfi P, Castelnovo G, Corbo M, et al. Burden, depression, and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychol Health Med.* 2010 déc;15(6):685–93.
154. Hecht MJ, Graesel E, Tigges S, Hillemacher T, Winterholler M, Hilz M-J, et al. Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliat Med.* 2003 juin;17(4):327–33.
155. Chiò A, Gauthier A, Calvo A, Ghiglione P, Mutani R. Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology.* 2005 mai 24;64(10):1780–2.

156. Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2007 nov;6(11):994–1003.
157. Chiò A, Vignola A, Mastro E, Giudici AD, Iazzolino B, Calvo A, et al. Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life. *Eur. J. Neurol.* 2010 oct;17(10):1298–303.
158. Rabkin JG, Albert SM, Rowland LP, Mitsumoto H. How common is depression among ALS caregivers? A longitudinal study. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009 déc;10(5-6):448–55.
159. Kaub-Wittmer D, Steinbüchel N von, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage.* 2003 oct;26(4):890–6.
160. Miyashita M, Narita Y, Sakamoto A, Kawada N, Akiyama M, Kayama M, et al. Care burden and depression in caregivers caring for patients with intractable neurological diseases at home in Japan. *J. Neurol. Sci.* 2009 janv 15;276(1-2):148–52.
161. Gelinus DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J. Neurol. Sci.* 1998 oct;160 Suppl 1:S134–136.
162. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology.* 2007 mars 20;68(12):923–6.
163. Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosom Med.* 2000 avr;62(2):271–9.
164. Adelman EE, Albert SM, Rabkin JG, Del Bene ML, Tider T, O'Sullivan I. Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology.* 2004 mai 25;62(10):1766–70.
165. Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. *J. Neurol. Sci.* 2003 mai 15;209(1-2):79–85.
166. Bromberg MB, Forsheva DA. Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology.* 2002 janv 22;58(2):320–2.
167. Goldstein LH, Atkins L, Landau S, Brown RG, Leigh PN. Longitudinal predictors of psychological distress and self-esteem in people with ALS. *Neurology.* 2006 nov 14;67(9):1652–8.
168. Atkins L, Brown RG, Leigh PN, Goldstein LH. Marital relationships in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010 août;11(4):344–50.
169. Chiò A, Montuschi A, Cammarosano S, De Mercanti S, Cavallo E, Ilardi A, et al. ALS patients and caregivers communication preferences and information seeking behaviour. *Eur. J. Neurol.* 2008 janv;15(1):55–60.
170. Vignola A, Guzzo A, Calvo A, Moglia C, Pessia A, Cavallo E, et al. Anxiety undermines quality of life in ALS patients and caregivers. *Eur. J. Neurol.* 2008 nov;15(11):1231–6.
171. Williams MT, Donnelly JP, Holmlund T, Battaglia M. ALS: Family caregiver needs and quality of life. *Amyotroph Lateral Scler.* 2008 oct;9(5):279–86.
172. Miyashita M, Narita Y, Sakamoto A, Kawada N, Akiyama M, Kayama M, et al. Health-related quality of life among community-dwelling patients with intractable neurological diseases and their caregivers in Japan. *Psychiatry Clin. Neurosci.* 2011 févr;65(1):30–8.
173. Olsson AG, Markhede I, Strang S, Persson LI. Well-being in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their next of kin over time. *Acta Neurol. Scand.* 2010 avr;121(4):244–50.
174. Roach AR, Averill AJ, Segerstrom SC, Kasarskis EJ. The dynamics of quality of life in ALS patients and caregivers. *Ann Behav Med.* 2009 avr;37(2):197–206.
175. Lo Coco G, Lo Coco D, Cicero V, Oliveri A, Lo Verso G, Piccoli F, et al. Individual and health-related quality of life assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients and their caregivers. *J. Neurol. Sci.* 2005 nov 15;238(1-2):11–7.
176. Murphy V, Felgoise SH, Walsh SM, Simmons Z. Problem solving skills predict quality of life and psychological morbidity in ALS caregivers. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009 juin;10(3):147–53.
177. Calvo A, Moglia C, Ilardi A, Cammarosano S, Gallo S, Canosa A, et al. Religiousness is positively associated with quality of life of ALS caregivers. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011 mai;12(3):168–71.
178. Kim MS, Shin H-I, Min Y, Kim JY, Kim JS. [Correlation between severe ALS patient-caregiver couples' characteristics and caregivers' health related quality of life]. *J Korean Acad Nurs.* 2011 juin;41(3):354–63.
179. Chiò A, Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Ghiglione P, Cavallo E, et al. Caregiver time use in ALS. *Neurology.* 2006 sept 12;67(5):902–4.
180. Krivickas LS, Shockley L, Mitsumoto H. Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *J. Neurol. Sci.* 1997 oct;152 Suppl 1:S82–89.

181. Sevick MA, Sereika S, Hoffman LA, Matthews JT, Chen GJ. A confirmatory factor analysis of the Caregiving Appraisal Scale for caregivers of home-based ventilator-assisted individuals. *Heart Lung*. 1997 déc;26(6):430–8.
182. Schepelmann K, Winter Y, Spottke AE, Claus D, Grothe C, Schröder R, et al. Socioeconomic burden of amyotrophic lateral sclerosis, myasthenia gravis and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J. Neurol*. 2010 janv;257(1):15–23.
183. López-Bastida J, Perestelo-Pérez L, Montón-Alvarez F, Serrano-Aguilar P, Alfonso-Sanchez JL. Social economic costs and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis in Spain. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009 août;10(4):237–43.
184. Stucki G, Ewert T, Cieza A. Value and application of the ICF in rehabilitation medicine. *Disabil Rehabil*. 2002 nov 20;24(17):932–8.
185. Miller RG. Measurement of strength: summary. *Amyotroph. Lateral Scler. Other Motor Neuron Disord*. 2002;3 Suppl 1:S51–54.
186. Campana-Salort E. Évaluation des fonctions motrices dans la sclérose latérale amyotrophique. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2006 juin;162 Spec No 2:4S138–134S144.
187. Brooks B. The Norris ALS score: insight into the natural history of amyotrophic lateral sclerosis provided by Forbes Norris. *Amyotrophic Lateral Sclerosis, III: ALS-from Charcot to the Present and into the Future*. FC Rose (Ed). London; 1994. p. 21–9.
188. Perez T. Sclérose latérale amyotrophique : évaluation de la fonction respiratoire. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2006 juin;162 Spec No 2:4S188–184S194.
189. Montgomery SA, Asberg M. A new depression scale designed to be sensitive to change. *Br J Psychiatry*. 1979 avr;134:382–9.
190. Peyre F, Martinez R, Calache M, Verdoux H, Bourgeois M. [New validation of the Montgomery and Asberg Depression Scale (MADRS) on a sample of 147 hospitalized depressed patients]. *Ann Med Psychol (Paris)*. 1989 sept;147(7):762–7.
191. Furukawa TA. Assessment of mood: Guides for clinicians. *Journal of Psychosomatic Research*. 2010 juin;68(6):581–9.
192. Mauduit N, Schück S, Allain H, Chaperon J. [Rating scales and questionnaires in Parkinson's disease]. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2000;156 Suppl 2 Pt 2:63–9.
193. Bandelow B, Baldwin DS, Dolberg OT, Andersen HF, Stein DJ. What is the threshold for symptomatic response and remission for major depressive disorder, panic disorder, social anxiety disorder, and generalized anxiety disorder? *J Clin Psychiatry*. 2006 sept;67(9):1428–34.
194. Tamiya N, Araki S, Ohi G, Inagaki K, Urano N, Hirano W, et al. Assessment of pain, depression, and anxiety by visual analogue scale in Japanese women with rheumatoid arthritis. *Scand J Caring Sci*. 2002 juin;16(2):137–41.
195. Hamilton M. The assessment of anxiety states by rating. *Br J Med Psychol*. 1959;32(1):50–5.
196. Davey HM, Barratt AL, Butow PN, Deeks JJ. A one-item question with a Likert or Visual Analog Scale adequately measured current anxiety. *J Clin Epidemiol*. 2007 avr;60(4):356–60.
197. Bond A, Shine P, Bruce M. Validation of visual analogue scales in anxiety. *International Journal of Methods in Psychiatric Research*. 1995 avr;5(1):1–9.
198. Vitaliano P, Russo J, Carr J, Maiuro R, Becker J. The Ways of Coping Checklist: Revision and Psychometric Properties. *Multivariate Behavioral Research*. 1985 janv 1;20:3–26.
199. Bruchon-Schweitzer M, Cousson F, Quintard B, Nuissier J, Rasclé N. French adaptation of the Ways of Coping Checklist. *Percept Mot Skills*. 1996 août;83(1):104–6.
200. Hogg KE, Goldstein LH, Leigh PN. The psychological impact of motor neurone disease. *Psychol Med*. 1994 août;24(3):625–32.
201. McCormack HM, de L. Horne DJ, Sheather S. Clinical Applications of Visual Analogue Scales: A Critical Review. *Psychological Medicine*. 1988;18(04):1007–19.
202. Fisk JD, Ritvo PG, Ross L, Haase DA, Marrie TJ, Schleich WF. Measuring the functional impact of fatigue: initial validation of the fatigue impact scale. *Clin. Infect. Dis*. 1994 janv;18 Suppl 1:S79–83.
203. Debouverie M, Pittion-Vouyovitch S, Louis S, Guillemin F. Validity of a French version of the fatigue impact scale in multiple sclerosis. *Mult. Scler*. 2007 sept;13(8):1026–32.
204. Debouverie M, Pittion-Vouyovitch S, Guillemin F. Reconsidérer l'apparition du handicap dès le début de la SEP : la fatigue. *Revue Neurologique*. 2009 mars;165:S135–S144.
205. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. « Mini-mental state ». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res*. 1975 nov;12(3):189–98.
206. Kulisevsky J, Pagonabarraga J. Cognitive impairment in Parkinson's disease: tools for diagnosis and assessment. *Mov. Disord*. 2009 juin 15;24(8):1103–10.
207. Isaacs B, Kennie AT. The Set test as an aid to the detection of dementia in old people. *Br J Psychiatry*. 1973 oct;123(575):467–70.

208. Thomas-Anterion C, Honoré S, Cougny H, Grosmaître C, Laurent B. Apport de l'épreuve d'évocation lexicale du Set Test dans le dépistage de la maladie d'Alzheimer. *Revue Neurologique*. 2001;Vol. 157(11):1377–82.
209. Dubois B, Slachevsky A, Litvan I, Pillon B. The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology*. 2000 déc 12;55(11):1621–6.
210. Benaim C, Desnuelle C, Fournier-Méhouas M. Échelles fonctionnelles et évaluation des fonctions motrices dans la Sclérose Latérale Amyotrophique. *Revue Neurologique*. 2006 juin;162(Supplement 2):131–7.
211. Kiebert GM, Green C, Murphy C, Mitchell JD, O'Brien M, Burrell A, et al. Patients' health-related quality of life and utilities associated with different stages of amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol. Sci*. 2001 oct 15;191(1-2):87–93.
212. Danel-Brunaud V. Évaluation du handicap et de la qualité de vie dans la sclérose latérale amyotrophique. *Revue Neurologique*. 2006 juin;162(Supplement 2):200–4.
213. Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *Gerontologist*. 1980 déc;20(6):649–55.
214. Hébert R, Bravo G, Girouard D. Fidélité de la traduction française de trois instruments d'évaluation des aidants naturels des malades déments. *Canadian Journal on Aging*. 1993;12(3):324–37.
215. Hugonot-Diener L, Hebert R. L'inventaire de fardeau ou échelle de Zarit . GRECO. 2008. http://site-greco.net/index.php?pageID=greco_fiche&id=echelle_zarit&from=recherche
216. Marin B, Desport JC, Kajeu P, Jesus P, Nicolaud B, Nicol M, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2010 nov 19;82(6):628–34.
217. Lou J-S, Reeves A, Benice T, Sexton G. Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology*. 2003 janv 14;60(1):122–3.
218. Kurt A, Nijboer F, Matuz T, Kübler A. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management. *CNS Drugs*. 2007;21(4):279–91.
219. Blackhall LJ. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: Where we are, and the road ahead. *Muscle Nerve*. 2012 mars;45(3):311–8.
220. Hornblow AR, Kidson MA. The visual analogue scale for anxiety: a validation study. *Aust N Z J Psychiatry*. 1976 déc;10(4):339–41.
221. McDonald ER, Wiedenfeld SA, Hillel A, Carpenter CL, Walter RA. Survival in amyotrophic lateral sclerosis. The role of psychological factors. *Arch. Neurol*. 1994 janv;51(1):17–23.
222. Abrahams S, Leigh PN, Goldstein LH. Cognitive change in ALS: a prospective study. *Neurology*. 2005 avr 12;64(7):1222–6.
223. Cummings JL, Mega M, Gray K, Rosenberg-Thompson S, Carusi DA, Gornbein J. The Neuropsychiatric Inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*. 1994 déc;44(12):2308–14.
224. Wedderburn C, Wear H, Brown J, Mason SJ, Barker RA, Hodges J, et al. The utility of the Cambridge Behavioural Inventory in neurodegenerative disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr*. 2008 mai;79(5):500–3.
225. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S. Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology*. 2000 août 8;55(3):388–92.
226. Albouy V, Duée M, Godefroy P. Qualité de vie des hommes et des femmes . INSEE; 2011. http://www.insee.fr/fr/themes/document.asp?reg_id=0&ref_id=FHPARIT12d_VE3quali
227. Mazanec SR, Daly BJ, Douglas SL, Lipson AR. Work productivity and health of informal caregivers of persons with advanced cancer. *Res Nurs Health*. 2011 déc;34(6):483–95.
228. Haley WE, Allen JY, Grant JS, Clay OJ, Perkins M, Roth DL. Problems and benefits reported by stroke family caregivers: results from a prospective epidemiological study. *Stroke*. 2009 juin;40(6):2129–33.
229. Brouwer WBF, van Exel NJA, van den Berg B, van den Bos GAM, Koopmanschap MA. Process utility from providing informal care: the benefit of caring. *Health Policy*. 2005 sept 28;74(1):85–99.
230. Enoki H, Hirakawa Y, Masuda Y, Iwata M, Hasegawa J, Izawa S, et al. Association between feeding via percutaneous endoscopic gastrostomy and low level of caregiver burden. *J Am Geriatr Soc*. 2007 sept;55(9):1484–6.
231. Cousson-Gélie F, Cosnefroy O, Christophe V, Segrestan-Crouzet C, Merckaert I, Fournier E, et al. The Ways of Coping Checklist (WCC): validation in French-speaking cancer patients. *J Health Psychol*. 2010 nov;15(8):1246–56.
232. Jones SL, Hadjistavropoulos HD, Janzen JA, Hadjistavropoulos T. The relation of pain and caregiver burden in informal older adult caregivers. *Pain Med*. 2011 janv;12(1):51–8.
233. Ganzini L, Johnston WS, Hoffman WF. Correlates of suffering in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 1999 avr 22;52(7):1434–40.

234. Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology*. 2002 août 13;59(3):428–31.
235. Robinson-Whelen S, Rintala DH. Informal care providers for veterans with SCI: who are they and how are they doing? *J Rehabil Res Dev*. 2003 déc;40(6):511–6.
236. Gajraj-Singh P. Psychological impact and the burden of caregiving for persons with spinal cord injury (SCI) living in the community in Fiji. *Spinal Cord*. 2011 août;49(8):928–34.
237. Fletcher BAS, Schumacher KL, Dodd M, Paul SM, Cooper BA, Lee K, et al. Trajectories of fatigue in family caregivers of patients undergoing radiation therapy for prostate cancer. *Res Nurs Health*. 2009 avr;32(2):125–39.
238. McLeod JE, Clarke DM. A review of psychosocial aspects of motor neurone disease. *J. Neurol. Sci*. 2007 juill 15;258(1-2):4–10.
239. van Teijlingen ER, Friend E, Kamal AD. Service use and needs of people with motor neurone disease and their carers in Scotland. *Health Soc Care Community*. 2001 nov;9(6):397–403.
240. Carlsson ME. The significance of fatigue in relatives of palliative patients. *Palliat Support Care*. 2010 juin;8(2):137–42.
241. Roca Roger M, Ubeda Bonet I, Fuentelsaz Gallego C, López Pisa R, Pont Ribas A, García Viñets L, et al. [Impact of caregiving on the health of family caregivers]. *Aten Primaria*. 2000 sept 15;26(4):217–23.
242. Yalcinkaya EY, Ones K, Ayna AB, Turkyilmaz AK, Erden N. Low back pain prevalence and characteristics in caregivers of stroke patients: a pilot study. *Top Stroke Rehabil*. 2010 oct;17(5):389–93.
243. Tong HC, Haig AJ, Nelson VS, Yamakawa KS-J, Kandala G, Shin KY. Low back pain in adult female caregivers of children with physical disabilities. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2003 nov;157(11):1128–33.
244. Brooks R. EuroQol: the current state of play. *Health Policy*. 1996 juill;37(1):53–72.
245. McCabe MP, Firth L, O'Connor E. A comparison of mood and quality of life among people with progressive neurological illnesses and their caregivers. *J Clin Psychol Med Settings*. 2009 déc;16(4):355–62.
246. Unalan H, Gençosmanoğlu B, Akgün K, Karamehmetoğlu S, Tuna H, Ones K, et al. Quality of life of primary caregivers of spinal cord injury survivors living in the community: controlled study with short form-36 questionnaire. *Spinal Cord*. 2001 juin;39(6):318–22.

ANNEXES

Annexe 1 : critères diagnostiques de El Escorial révisés (48).

Critères d'Airlie House (1998) El Escorial révisés	Définition clinique
SLA cliniquement définie	NMC + NMP dans 3 régions spinales ou régions spinales et bulbaire
SLA cliniquement probable	NMC + NMP dans 2 régions au moins avec NMC rostral/NMP
SLA cliniquement probable étayée par des examens paracliniques	NMC + NMP dans 1 région ou NMC dans 1 région et NMP par ENMG dans au moins 2 membres
SLA cliniquement possible	NMC + NMP dans 1 région ou NMC dans 2 régions ou NMP rostral/NMC
SLA suspectée	exclue

NMC : neurone moteur central.
NMP : neurone moteur périphérique.

Annexe 2 : échelle d'évaluation bulbaire de Norris (64).

		Fonction normale 3	Fonction altérée 2	Fonction minimale 1	Fonction nulle 0
1-	Souffler				
2-	Siffler				
3-	Gonfler les joues				
4-	Diduction de la mâchoire				
5-	Claquer la langue				
6-	Tirer la langue en avant				
7-	Mettre la langue sur le côté				
8-	Mettre la langue contre le palais				
9-	Tousser				
		Absente 3	Légère 2	Notable 1	Sévère 0
10-	Hypersialorrhée				
11-	Nasalisation				
		Normale 3	Légèrement bredouillée 2	Bredouillée 1	Inintelligible 0
12-	Parole				
		Normale 3	Aliments tendres 2	Aliments hachés 1	Aliments semi-liquides 0
13-	Déglutition				

Echelle bulbaire : score final : / 39

Annexe 3 : échelle d'évaluation de la dépression de Montgomery-Asberg, MADRS (189).

La cotation doit se baser sur l'entretien clinique. L'évaluateur doit décider si la note est à un des points définis de l'échelle (0, 2, 4, 6) ou à un point intermédiaire (1, 3, 5).

Questions	Score
1. Tristesse apparente	
<i>Découragement, dépression et désespoir (plus qu'un simple cafard passager) reflétés par la parole, la mimique et la posture. Coter selon la profondeur et l'incapacité à se dérider.</i>	
Pas de tristesse	0
	1
Semble découragé mais peut se dérider sans difficulté	2
	3
Paraît triste et malheureux la plupart du temps	4
	5
Semble malheureux tout le temps. Extrêmement découragé	6
2. Tristesse exprimée	
<i>Expression d'une humeur dépressive, que celle-ci soit apparente ou non. Inclut le cafard, le découragement ou le sentiment de détresse sans espoir. Coter selon l'intensité et la durée de la tristesse exprimée.</i>	
Tristesse occasionnelle en rapport avec les circonstances	0
	1
Triste ou cafardeux, mais se dérider sans difficulté	2
	3
Sentiment envahissant de tristesse ou de dépression : l'humeur est encore influencée par les circonstances extérieures.	4
	5
Tristesse, désespoir ou découragement permanent ou sans fluctuations	6

3. Tension intérieure	
<i>Sentiment de malaise mal défini, irritabilité agitation intérieure, tension nerveuse allant jusqu'à la panique ou l'angoisse. Coter selon l'intensité, la fréquence, la durée, le degré de réassurance nécessaire.</i>	
Calme. Tension intérieure seulement passagère	0
	1
Sentiments occasionnels d'irritabilité et de malaise mal défini	2
	3
Sentiments continuels de tension intérieure ou de panique intermittente que le malade ne peut maîtriser qu'avec difficulté	4
	5
Effroi ou angoisse sans relâche. Panique envahissante	6

4. Réduction de sommeil	
<i>Réduction inhabituelle de la durée ou de la profondeur du sommeil.</i>	
Dort comme d'habitude	0
	1
Légère difficulté à s'endormir ou sommeil légèrement réduit, léger ou agité	2
	3
Sommeil réduit ou interrompu au moins deux heures	4
	5
Moins de deux ou trois heures de sommeil	6

5. Réduction de l'appétit	
<i>Réduction inhabituelle de la durée ou de la profondeur de l'appétit.</i>	
Appétit normal ou augmenté	0
	1
Appétit légèrement réduit	2
	3
Pas d'appétit. Nourriture sans goût	4
	5
Ne mange que si on le persuade	6

6. Difficultés de concentration	
<i>Difficultés à rassembler ses pensées allant jusqu'à l'incapacité à se concentrer. Coter l'intensité, la fréquence et le degré d'incapacité.</i>	
Pas de difficulté de concentration	0
	1
Difficultés occasionnelles à rassembler ses pensées	2
	3
Difficultés à se concentrer et à maintenir son attention, ce qui réduit la capacité à lire ou à soutenir une conversation	4
	5
Incapable de lire ou de converser sans grande difficulté	6

7. Lassitude	
<i>Difficulté à se mettre en train, ou lenteur à commencer et à accomplir les activités quotidiennes.</i>	
Guère de difficultés à se mettre en route. Pas de lenteur	0
	1
Difficulté à commencer des activités	2
	3
Difficultés à commencer des activités routinières qui sont poursuivies avec effort	4
	5
Grande lassitude. Incapable de faire quoi que ce soit sans aide	6

8. Incapacité à ressentir	
<i>Expression subjective d'une réduction d'intérêt pour le monde environnant ou les activités qui donnent normalement du plaisir.</i>	
Intérêt normal pour le monde environnant et pour les gens	0
	1
Capacité réduite à prendre plaisir à ses intérêts habituels	2
	3
Perte d'intérêt pour le monde environnant. Perte de sentiment pour les amis et les connaissances.	4
	5
Sentiment d'être paralysé émotionnellement, incapacité à ressentir de la colère, du chagrin ou du plaisir et impossibilité complète ou même douloureuse de ressentir quelque chose pour les proches parents ou amis	6

9. Pensées pessimistes	
<i>Idées de culpabilité, d'infériorité, d'auto-accusation, de péché, de remords et de ruine.</i>	
Pas de pensées pessimistes	0
	1
Idées intermittentes d'échec, d'auto-accusation ou d'autodépréciation	2
	3
Auto-accusations persistantes ou idées de culpabilité ou de péché précises mais encore rationnelles. Pessimisme croissant à propos du futur	4
	5
Idées délirantes de ruine, de remords ou de péché inexpiable. Auto-accusations absurdes et inébranlables	6

10. Idées de suicide	
<i>Sentiment que la vie ne vaut pas la peine d'être vécue, qu'une mort naturelle serait la bienvenue, idées de suicide et préparatifs du suicide.</i>	
Jouit de la vie ou la prend comme elle vient	0
	1
Fatigué de la vie, idées de suicide seulement passagères	2
	3
Il vaudrait mieux être mort. Les idées de suicide sont courantes et le suicide est considéré comme une solution possible mais sans projet ou intention précis	4
	5
Projets explicites de suicide si l'occasion se présente. Préparatifs de suicide	6

Score final MADRS : | | / 60

Annexe 4 : échelle d'anxiété d'Hamilton (HAM-A) (195).

1. Humeur anxieuse Cet item couvre la condition émotionnelle d'incertitude devant le futur, allant de l'inquiétude, l'irritabilité, ainsi que de l'appréhension à un effroi irrésistible.
0 – Le/la patient(e) ne se sent ni plus ni moins sûr(e) de lui/d'elle et n'est ni plus ni moins irritable que d'habitude.
1 – Que le/la patient(e) soit plus irritable ou se sente moins sûr(e) de lui/d'elle que d'habitude est peu clair.
2 – Le/la patient (e) exprime plus clairement qu'il/elle est dans un état d'anxiété, d'appréhension ou d'irritabilité, qui peut lui sembler difficile à contrôler. Néanmoins, l'inquiétude touche des préoccupations mineures et ceci reste sans influence sur la vie quotidienne du/de la patient(e).
3 – Quelques fois, l'anxiété ou le sentiment d'insécurité sont plus difficiles à contrôler car l'inquiétude porte sur des blessures graves ou des menaces qui pourraient arriver dans le futur. Il est arrivé que cela interfère avec la vie quotidienne du/de la patient(e).
4 – Le sentiment d'effroi est présent si souvent qu'il interfère de manière marquée avec la vie quotidienne du/de la patient(e).

2. Tension nerveuse Cet item inclut l'incapacité à se détendre, la nervosité, la tension physique, les tremblements et la fatigue agitée.
0 – Le/la patient(e) n'est ni plus ni moins tendu(e) que d'habitude
1 – Le/la patient (e) semble quelque peu plus nerveux (nerveuse) et tendu(e) que d'habitude.
2 – Le/la patient(e) dit clairement être incapable de se détendre et est empli(e) d'agitation intérieure, qu'il/elle trouve difficile à contrôler, mais c'est toujours sans influence sur sa vie quotidienne.
3 – L'agitation intérieure et la nervosité sont si intenses ou fréquentes qu'elles interfèrent occasionnellement avec le travail et la vie quotidienne du/de la patient(e).
4 – Les tensions et l'agitation interfèrent constamment avec la vie et le travail du/de la patient(e).

3. Craintes Cet item inclut la crainte d'être dans une foule, des animaux, d'être dans des lieux publics, d'être seul(e), de la circulation, des inconnus, du noir etc. Il est important de noter s'il y a eu davantage d'anxiété phobique que d'habitude pendant cet épisode.
0 – Absentes
1 – Il n'est pas clair si ces craintes sont présentes ou pas.
2 – Le/la patient(e) vit de l'anxiété phobique mais est capable de lutter contre.
3 – Surmonter ou combattre l'anxiété phobique est difficile, ce qui fait qu'elle interfère avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e) d'une certaine manière.
4 – L'anxiété phobique interfère clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).

4. Insomnie Cet item couvre l'expérience subjective du/de la patient(e) concernant la durée et la profondeur de son sommeil pendant les trois nuits précédentes. A noter que l'administration de calmants ou de sédatifs n'est pas prise en considération.
0 – Durée et profondeur du sommeil habituelles
1 – La durée est peu ou pas réduite (par exemple par de légères difficultés d'endormissement), mais il n'y a pas d'altération de la profondeur du sommeil.
2 – La profondeur du sommeil est également diminuée, le sommeil étant plus superficiel. L'entièreté du sommeil est quelque peu perturbée.
3 – La durée du sommeil et sa profondeur sont altérées de manière marquée. Le total des épisodes de sommeil n'est que de quelques heures sur 24.
4 – Le sommeil est si peu profond que le patient parle de courtes périodes de somnolence mais sans vrai sommeil.

5. Troubles de la concentration et de la mémoire

Cet item couvre les difficultés de concentration, ainsi que celles à prendre des décisions dans des domaines quotidiens, et les problèmes de mémoire.

0 – Le/la patient(e) n'a ni plus ni moins de difficultés à se concentrer que d'habitude.

1 – Il n'est pas clair si le/la patient(e) a des difficultés de concentration et/ou de mémoire.

2 – Même en faisant un gros effort, le/la patient(e) éprouve des difficultés à se concentrer sur son travail quotidien de routine.

3 – Le/la patient(e) éprouve des difficultés prononcées de concentration, de mémoire, de prise de décisions; par exemple, pour lire un article dans le journal ou regarder une émission télévisée jusqu'à sa fin.

4 – Pendant l'entretien, le/la patient(e) montre des difficultés de concentration, de mémoire, ou à la prise de décisions.

6. Humeur dépressive

Cet item couvre à la fois la communication non-verbale de la tristesse, de la déprime, de l'abattement, de la sensation d'impuissance, et de la perte d'espoir.

0 – Absente

1 – Il n'est pas clair si le/la patient(e) est plus abattue ou triste que d'habitude, ou seulement vaguement.

2 – Le/la patient(e) est plus clairement concerné(e) par des vécus déplaisants, bien qu'il/elle ne se sente ni impuissant(e) ni sans espoir.

3 – Le/la patient(e) montre des signes non-verbaux clairs de dépression ou de perte d'espoir.

4 – Le/la patient(e) fait des observations sur son abattement ou son sentiment d'impuissance ou les signes non verbaux sont prépondérants pendant l'entretien, de plus, le/la patient(e) ne peut pas être distrait(e) de son état

7. Symptômes somatiques généraux : musculaires. Faiblesse, raideur, allodynie ou douleurs, situées de manière plus ou moins diffuse dans les muscles, comme de la douleur à la mâchoire ou à la nuque.

0 – Le/la patient(e) n'est ni plus ni moins douloureux (se) ni n'éprouve plus de raideurs dans les muscles que d'habitude.

1 – Le/la patient(e) semble éprouver un peu plus de douleurs ou de raideurs musculaires qu'habituellement.

2 – Les symptômes sont caractéristiques de la douleur.

3 – Les douleurs musculaires interfèrent jusqu'à un certain point avec la vie et le travail quotidiens du/de la patient(e).

4 – Les douleurs musculaires sont présentes la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).

8. Symptômes somatiques généraux : sensoriels

Cet item inclut une fatigabilité accrue ainsi que de la faiblesse ou des perturbations réelles des sens, incluant l'acouphène, la vision floue, des bouffées de chaleur ou de froid, et des sensations de fourmillements.

0 – Absent

1 – Il n'est pas clair si les indications du/de la patient(e) indiquent des symptômes plus prononcés qu'habituellement.

2 – Les sensations de pression sont fortes au point que les oreilles bourdonnent, la vision est perturbée et il existe des sensations de démangeaisons ou de fourmillements de la peau.

3 – Les symptômes sensoriels en général interfèrent jusqu'à un certain point avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).

4 – Les symptômes sensoriels en général sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).

9. Symptômes cardio-vasculaires

Cet item inclut la tachycardie, les palpitations, l'oppression, la douleur dans la poitrine, la sensation de pulsations, de « cognement » dans les vaisseaux sanguins, ainsi que la sensation de devoir s'évanouir.

0 – Absents

1 – Leur présence n'est pas claire

2 – Les symptômes cardio-vasculaires sont présents, mais le/la patient(e) peut les contrôler.

3 – Le/la patient(e) a des difficultés occasionnelles à contrôler les symptômes cardio-vasculaires, qui interfèrent donc jusqu'à un certain point avec sa vie quotidienne et son travail.

4 – Les symptômes cardio-vasculaires sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).

10. Symptômes respiratoires Sensations de constriction ou de contraction dans la gorge ou la poitrine et respiration soughirante
0 – Absents
1 – Présence peu claire
2 – Les symptômes respiratoires sont présents, mais le/la patient(e) est toujours capable de les contrôler.
3 – Le/la patient(e) a des difficultés occasionnelles pour contrôler les symptômes respiratoires, qui interfèrent donc jusqu'à un certain point avec sa vie quotidienne et son travail.
4 – Les symptômes respiratoires sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).
11. Symptômes gastro-intestinaux Cet item couvre les difficultés à avaler, la sensation de « descente » brusque de l'estomac, la dyspepsie (sensation de brûlant dans l'œsophage ou l'estomac), les douleurs abdominales mises en relation avec les repas, la sensation d'être « rempli », la nausée, les vomissements, les gargouillements abdominaux et la diarrhée.
0 – Absents
1 – Il n'est pas clair s'il existe une différence avec le vécu habituel.
2 – Un ou plusieurs symptômes gastro-intestinaux sont présents mais le/la patient(e) peut encore les contrôler.
3 – Le/la patient(e) a des difficultés occasionnelles à contrôler les symptômes gastro-intestinaux, qui interfèrent donc jusqu'à un certain point avec sa vie quotidienne et son travail.
4 – Les symptômes gastro-intestinaux sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).
12. Symptômes urinaires et génitaux Cet item inclut des symptômes non lésionnels ou psychiques comme un besoin d'uriner plus fréquent ou plus urgent, des irrégularités du rythme menstruel, l'anorgasmie, douleurs pendant les rapports (dyspareunie), éjaculation précoce, perte de l'érection.
0 – Absents
1 – Il n'est pas clair si présents ou non (ou s'il existe une différence avec le vécu habituel).
2 – Un ou plusieurs symptômes urinaires ou génitaux sont présents mais n'interfèrent pas avec le travail et la vie quotidienne du/de la patient(e).
3 – Occasionnellement, un ou plusieurs symptômes urinaires ou génitaux sont présents au point d'interférer à un certain degré avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).
4 – Les symptômes génitaux ou urinaires sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).
13. Autres symptômes du SNA Cet item inclut la sécheresse buccale, les rougeurs ou la pâleur, les bouffées de transpiration et les vertiges
0 – Absents
1 – Présence peu claire.
2 – Un ou plusieurs symptômes autonomes sont présents, mais n'interfèrent pas avec la vie quotidienne et le travail du/de la patiente.
3 – Occasionnellement, un ou plusieurs symptômes autonomes sont présents à un degré tel qu'ils interfèrent jusqu'à un certain point avec la vie quotidienne et le travail du/de la patient(e).
4 – Les symptômes sont présents la plupart du temps et interfèrent clairement avec la vie quotidienne et le travail du/de la patiente.
14. Comportement pendant l'entretien Le/la patient(e) peut paraître tendu(e), nerveux (se), agité(e), inquiète, tremblant(e), pâle, en hyperventilation ou en sueur, pendant l'entretien. Une estimation globale est faite sur base de ces observations.
0 – Le/la patient(e) n'apparaît pas anxieux (se).
1 – Il n'est pas clair si le/la patient(e) est anxieux (se).
2 – Le/la patiente est modérément anxieux (se).
3 – Le/la patient(e) est anxieux (se) de façon marquée.
4 – Le/la patient(e) est submergé(e) par l'anxiété; par exemple : il/elle tremble de tout son corps

Annexe 5 : Ways of Coping Checklist Révisée (WCC-R) (198,199).

1. Décrivez une situation stressante que vous avez connue durant les derniers mois (situation qui vous a particulièrement contrariée) :

2. Par rapport à cette situation que vous venez de décrire, vous diriez qu'elle était de...

Niveau de stress faible

Niveau de stress moyen

Niveau de stress élevé

3. Indiquez pour chacune des réactions suivantes, si oui ou non vous l'avez utilisée pour faire face au problème que vous venez de décrire.

(Cocher la case qui correspond à votre réponse dans les colonnes de droite)

	Non	Plutôt non	Plutôt oui	Oui
1. J'ai établi un plan d'action et je l'ai suivi.				
2. J'ai souhaité que la situation disparaisse ou finisse.				
3. J'ai parlé à quelqu'un de ce que je ressentais.				
4. Je me suis battu(e) pour ce que je voulais.				
5. J'ai souhaité pouvoir changer ce qui est arrivé.				
6. J'ai sollicité l'aide d'un professionnel et j'ai fait ce que l'on m'a conseillé.				
7. J'ai changé positivement.				
8. Je me suis senti mal de ne pouvoir éviter le problème.				
9. J'ai demandé des conseils à une personne digne de respect et je les ai suivis.				
10. J'ai pris les choses une par une.				
11. J'ai espéré qu'un miracle se produirait.				
12. J'ai discuté avec quelqu'un pour en savoir plus au sujet de la situation.				
13. Je me suis concentré sur un aspect positif qui pourrait apparaître après.				
14. Je me suis culpabilisé.				
15. J'ai contenu (gardé pour moi) mes émotions.				
16. Je suis sorti plus fort de la situation.				
17. J'ai pensé à des choses irréelles ou fantastiques pour me sentir mieux				
18. J'ai parlé avec quelqu'un qui pouvait agir concrètement au sujet du problème.				
19. J'ai changé des choses pour que tout puisse bien finir.				
20. J'ai essayé de tout oublier.				
21. J'ai essayé de ne pas m'isoler				
22. J'ai essayé de ne pas agir de manière précipitée ou de suivre la première idée.				
23. J'ai souhaité pouvoir changer d'attitude.				
24. J'ai accepté la sympathie et la compréhension de quelqu'un.				
25. J'ai trouvé une ou deux solutions au problème				
26. Je me suis critiqué(e) ou sermonné(e).				
27. Je savais ce qu'il fallait faire, aussi j'ai redoublé d'efforts et j'ai fait tout mon possible pour y arriver				

Annexe 6 : Fatigue Impact Scale (FIS) (203).

Instructions pour remplir le questionnaire :

Les questions qui suivent portent sur les conséquences de la fatigue. Veuillez lire attentivement chaque proposition, puis cocher la case correspondante à la réponse choisie en considérant la fatigue que vous avez ressentie pendant **ces quatre dernières semaines**. Nous vous remercions de répondre à chaque question. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la proposition la plus proche de votre situation. Il n'y a pas de bonne ou mauvaise réponse.

En raison de ma fatigue, au cours des quatre dernières semaines,

	C'est tout à fait vrai	C'est plutôt vrai	C'est ni vrai ni faux	C'est plutôt faux	C'est tout à fait faux
1. J'ai été moins attentif (ve) à ce qui se passait autour de moi.					
2. J'ai eu l'impression de ne plus voir grand monde.					
3. J'ai dû diminuer ma charge de travail ou mes responsabilités.					
4. Je me suis senti(e) d'humeur changeante, avec des hauts et des bas.					
5. J'ai eu du mal à suivre très longtemps une conversation, une émission de télévision...					
6. Je n'ai pas pu garder les idées claires.					
7. J'ai été moins efficace dans mon travail (à la maison, au travail...).					
8. J'ai dû plus compter sur les autres dans la vie de tous les jours.					
9. J'ai eu des difficultés à prévoir des activités de peur de ne pouvoir les réaliser.					
10. J'ai été maladroit(e) ou moins précis(e) dans mes mouvements.					
11. J'ai été distrait(e) ou étourdi(e).					
12. J'ai été plus irritable et plus facilement en colère.					
13. J'ai dû faire attention dans le choix de mes activités physiques.					
14. J'ai eu moins envie de faire des efforts physiques.					
15. J'ai eu moins envie de sortir, de voir des amis...					
16. J'ai eu plus de mal à faire des choses qui m'obligeaient à sortir de chez moi.					
17. J'ai eu du mal à faire des efforts physiques prolongés.					
18. J'ai eu du mal à prendre des décisions.					

	C'est tout à fait vrai	C'est plutôt vrai	C'est ni vrai ni faux	C'est plutôt faux	C'est tout à fait faux
19. Je suis peu sorti(e) pour voir la famille, les amis...					
20. J'ai été stressé(e) par de petites choses.					
21. J'ai eu moins envie de commencer quelque chose qui m'obligeait à réfléchir.					
22. J'ai évité les situations stressantes.					
23. J'avais moins de force dans les muscles.					
24. J'ai été mal à l'aise physiquement.					
25. J'ai eu du mal à faire face à des situations nouvelles.					
26. J'ai eu du mal à terminer des choses quand il fallait réfléchir.					
27. Je ne me suis pas senti(e) capable de répondre à ce qu'on attendait de moi.					
28. Je me suis senti(e) moins en mesure de subvenir à mes besoins matériels et à ceux de ma famille.					
29. J'ai eu moins d'activité sexuelle.					
30. J'ai eu du mal à organiser mes idées à la maison ou au travail...					
31. J'ai eu du mal à terminer les choses qui demandaient un effort physique.					
32. J'ai été gêné(e) par l'impression que je donnais aux autres.					
33. Je me suis senti(e) moins capable de faire face à mes émotions.					
34. J'ai eu l'impression d'être plus lent(e) pour réfléchir.					
35. J'ai eu du mal à me concentrer.					
36. J'ai eu des difficultés à participer pleinement aux activités familiales.					
37. J'ai réduit les activités qui demandaient un effort physique.					
38. J'ai eu besoin de me reposer plus souvent ou plus longtemps.					
39. Je n'ai pas été capable d'apporter à ma famille le soutien et l'affection nécessaires.					
40. Je me suis fait une montagne de la moindre difficulté.					

Annexe 7 : Batterie Rapide d'Evaluation Frontale (BREF) (209).

Domaine	Instruction	Score
1. Similitudes (conceptualisation)	"De quelle façon sont-ils semblables?" "Une banane et une orange..." (en cas d'échec, dire au patient: "Une banane et une orange sont des...", ne pas comptabiliser, ne pas aider le patient pour les deux autres items) "Une table et une chaise..." "Une tulipe, une rose et une marguerite..."	3 réussies: 3 points 2 réussies: 2 points 1 réussie: 1 point Aucune: 0 point
2. Fluidité lexicale (flexibilité mentale)	"Dites le plus grand nombre de mots commençant par la lettre "S", n'importe quel mot sauf des noms propres ou des prénoms" Si le patient ne dit aucun mot durant les 5 premières secondes, dire "Par exemple, serpent...". S'il arrête durant 10 secondes, le stimuler en disant "n'importe quel mot commençant pas S..." Temps alloué: 60 secondes Correction: les mots répétés ou équivalents (sable et sable-mouvant) ainsi que les prénoms ou les noms propres ne sont pas comptés	10 mots et plus: 3 points 6 à 9 mots: 2 points 3 à 5 mots: 1 point 2 mots ou moins: 0 point
3. Séquences motrices (programmation)	"Regardez attentivement ce que je fais." L'examineur, assis en face du patient, exécute trois fois avec sa main gauche la série de Luria (poing – tranche – plat de la main). "Maintenant, avec votre main droite, faites la même chose, d'abord avec moi et ensuite seul." L'examineur exécute la série trois fois avec le patient et dit ensuite: "Maintenant, faites-le seul.)	6 séries réussies seul: 3 points 3 séries réussies seul: 2 points 3 séries réussies avec l'examineur: 1 point Moins de 3 séries avec l'examineur: 0 point.
4. Consignes contradictoires (sensibilité à l'interférence)	"Tapez deux coups quand j'en tape un." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 1-1-1. "Tapez un coup quand j'en tape deux." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 2-2-2. Ensuite l'examineur tape 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.	Aucune erreur: 3 points Une ou deux erreurs: 2 points Plus de deux erreurs: 1 point 4 erreurs consécutives: 0 point
5. Go – No Go (contrôle inhibiteur)	"Tapez un coup quand je tape un coup." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 1-1-1. "Ne tapez pas quand je tape deux fois." Pour s'assurer que le patient a compris, une série de trois est exécutée: 2-2-2. Ensuite l'examineur tape 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.	Aucune erreur: 3 points Une ou deux erreurs: 2 points Plus de deux erreurs: 1 point 4 erreurs consécutives: 0 point
6. Comportement de préhension (autonomie environnementale)	"Ne prenez pas mes mains" L'examineur est assis en face du patient. Placez les mains du patient sur ses genoux, paume vers le haut. Sans dire un mot et sans regarder le patient, l'examineur place ses mains près de celles du patient et touche les paumes des deux mains pour vérifier s'il les prend spontanément. Si le patient les prend spontanément, l'examineur refait un essai après avoir dit: "Maintenant, ne prenez pas mes mains."	Ne prend pas les mains de l'examineur: 3 points Hésite et demande ce qu'il doit faire: 2 points Prend les mains sans hésitations: 1 point Prend les mains même au deuxième essai: 0 point

Annexe 8 : ALS Fonctionnal Rating Scale (ALSFRS-R) (63).

1 – Parole	
Normale	4
perturbation détectable	3
intelligible avec répétition	2
parole combinée à une communication non verbale	1
perte de la parole utile	0
2 – Salivation	
Normale	4
hypersialorrhée discrète avec émission de bave nocturne	3
hypersialorrhée modérée, émission de bave minime	2
hypersialorrhée marquée avec émission de bave modérée	1
émission de bave importante nécessitant l'utilisation permanente d'un mouchoir	0
3 – Déglutition	
alimentation normale	4
troubles de déglutition débutants avec fausses routes épisodiques	3
nécessité d'une modification de consistance des aliments	2
nécessité d'une supplémentation par sonde	1
alimentation parentérale ou entérale exclusive	0
4 - Ecriture	
Normale	4
lente ou imprécise, tous les mots sont compréhensibles	3
tous les mots ne sont pas compréhensibles	2
capable de tenir un stylo mais incapable d'écrire	1
incapacité à tenir un stylo	0
5a - Coupe des aliments et utilisation des couverts	
Normale	4
assez lente ou maladroite mais pas d'aide nécessaire	3
possibilité de couper la plupart des aliments, mais de façon maladroite et lente. Aide nécessaire	2
les aliments doivent être coupés par l'entourage, mais possibilité de s'alimenter lentement	1
doit être nourri	0
5b - Echelle optionnelle si gastrostomie	
utilisation normale par le patient	4
maladroit mais capable d'effectuer toutes les manipulations seul	3
aide nécessaire pour l'utilisation du bouton de gastrostomie	2
fournit une aide minime aux soignants	1
incapable d'effectuer une quelconque partie de la tâche	0
6 - Habillage et Hygiène	
fonction normale	4
indépendant, s'occupe de soi même avec effort et une efficacité diminué	3
assistance intermittente ou méthodes de substitution	2
nécessité d'une tierce personne	1
dépendance totale	0

7 - Mobilisation au lit et utilisation des draps et couvertures	
Normale	4
assez lente et maladroite, mais pas d'aide nécessaire	3
peut se retourner et ajuster les draps mais avec grande difficulté	2
peut initier mais ne peut pas se retourner ou ajuster les draps seul	1
dépendance	0
8 - Marche	
Normale	4
difficultés de déambulation débutantes	3
marche avec assistance	2
mouvements sans déambulation	1
pas de mouvement utile des membres inférieurs	0
9 - Montée d'escaliers	
Normale	4
lente	3
Fatigue	2
avec assistance	1
Impossible	0
10 - Dyspnée	
Absente	4
dyspnée à la marche	3
dyspnée pendant le repas, la toilette, l'habillage	2
dyspnée au repos, respiration difficile en position assise ou allongée	1
respiration très difficile, besoin d'assistance ventilatoire mécanique	0
11 - Orthopnée	
Absente	4
quelques difficultés à s'endormir la nuit à cause de l'essoufflement, n'utilise habituellement pas plus de 2 coussins	3
besoins de plus de 2 coussins pour dormir	2
ne peut dormir qu'en position assise	1
incapable de dormir	0
12 - Insuffisance respiratoire	
Absente	4
ventilation non invasive intermittente	3
ventilation non invasive continue pendant la nuit	2
ventilation non invasive continue pendant la nuit et le jour	1
ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie	0
Score Total	/ 48

Annexe 9 : Echelle fonctionnelle de Norris (64).

		Fonction normale 3	Fonction altérée 2	Fonction minimale 1	Fonction nulle 0
1-	Maintient de la tête				
2-	Se retourner dans le lit				
3-	S'asseoir dans le lit				
4-	Possibilité d'écrire				
5-	Fermer un bouton, une fermeture éclair				
6-	Enfiler une chemise, un chemisier				
7-	Enfiler un pantalon, une jupe				
8-	Couper la viande				
9-	Tenir la fourchette				
10-	Remplir un verre et le boire				
11-	Lever et serrer la main				
12-	Se peigner				
13-	Se laver les dents				
14-	Soulever un livre, un plateau				
15-	Soulever une fourchette, un crayon				
16-	Changer le bras de position				
17-	Monter un étage				
18-	Faire le tour du pâté de maisons				
19-	Marcher seul				
20-	Marcher avec assistance				
21-	Rester debout				

Echelle fonctionnelle: score final : / 63

Annexe 10 : Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) (83).

Cochez la réponse qui vous paraît la plus proche de l'exactitude pour les deux dernières semaines

Si vous n'êtes pas capable de marcher, cocher la dernière des cases pour ces 7 questions

	Jamais	Rarement	Quelquefois	Souvent	Toujours
1. J'ai trouvé qu'il était difficile de marcher sur de courtes distances, par ex. autour de la maison					
2. Je suis tombé alors que je marchais					
3. J'ai trébuché ou fait un faux pas lorsque je marchais					
4. J'ai perdu mon équilibre lors de la marche					
5. Je dois me concentrer lorsque je marche					
6. La marche est épuisante					
7. J'éprouve des douleurs des jambes quand je marche					

Cochez la réponse qui vous paraît la plus proche de l'exactitude concernant les deux dernières semaines :

	Jamais	Rarement	Quelquefois	Souvent	Je ne peux le faire
8. J'éprouve des difficultés dans les escaliers					
9. J'éprouve des difficultés pour me tenir debout					
10. Il m'est difficile de me lever moi-même de la chaise					
11. J'ai des difficultés pour utiliser mes bras et mes mains					
12. J'éprouve des difficultés pour tourner et me mobiliser dans le lit					
13. Il m'est difficile d'attraper des objets					
14. Il m'est difficile de tenir des livres ou des journaux ou de tourner les pages					
15. Écrire avec clarté devient difficile					
16. Il est difficile d'effectuer des travaux autour de la maison					
17. Il est difficile de m'alimenter moi-même					
18. J'ai des difficultés pour me coiffer ou me laver les dents					
19. J'ai des difficultés pour m'habiller					
20. J'ai des difficultés pour me laver dans le lavabo					
21. J'ai des difficultés pour avaler					
22. J'ai des difficultés pour manger des aliments solides					
23. J'ai des difficultés pour boire des liquides					
24. Il m'est difficile de participer aux conversations					
25. Je trouve que mon langage n'est pas aisé à comprendre					
26. Je bafouille, j'ai du mal à articuler lorsque je parle					
27. Je dois parler très lentement					
28. Je parle beaucoup moins que j'ai l'habitude					
	Jamais	Rarement	Quelquefois	Souvent	Je ne peux le faire

					faire
29. Je suis affecté par mon langage					
30. Je suis bien conscient de mes difficultés de langage					
31. Je me sens seul					
32. Je m'ennuie					
33. Je suis très gêné dans mon environnement social					
34. Je suis sans espoir pour le futur					
35. J'ai peur d'être une charge pour les autres					
36. Je voudrais bien savoir pourquoi je reste là					
37. Je suis irritable à cause de la maladie					
38. Je me sens dépressif					
39. Je suis inquiet du fait que la maladie m'affectera dans le futur					
40. Il me semble que je n'ai aucune liberté.					

Annexe 11 : échelle de Zarit (ZBI) (213).

Cotation : 0 = jamais 1 = rarement 2 = quelquefois 3 = assez souvent 4 = presque toujours

À quelle fréquence vous arrive-t-il de...

Sentir que votre parent vous demande plus d'aide qu'il n'en a besoin ? 0 1 2 3 4

Sentir que le temps consacré à votre parent ne vous en laisse pas assez pour vous ? 0 1 2 3 4

Vous sentir tiraillé entre les soins à votre parent et vos autres responsabilités (familiales ou de travail) ? 0 1 2 3 4

Vous sentir embarrassé par les comportements de votre parent ? 0 1 2 3 4

Vous sentir en colère quand vous êtes en présence de votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que votre parent nuit à vos relations avec d'autres membres de la famille ou des amis ? 0 1 2 3 4

Avoir peur de ce que l'avenir réserve à votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que votre parent est dépendant de vous ? 0 1 2 3 4

Vous sentir tendu en présence de votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que votre santé s'est détériorée à cause de votre implication auprès de votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous n'avez pas autant d'intimité que vous aimeriez à cause de votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que votre vie sociale s'est détériorée du fait que vous prenez soin de votre parent ? 0 1 2 3 4

Vous sentir mal à l'aise de recevoir des amis à cause de votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que votre parent semble s'attendre à ce que vous preniez soin de lui comme si vous étiez la seule personne sur qui il puisse compter ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous n'avez pas assez d'argent pour prendre soin de votre parent encore longtemps compte tenu de vos autres dépenses ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous ne serez plus capable de prendre soin de votre parent encore bien longtemps ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous avez perdu le contrôle de votre vie depuis la maladie de votre parent ? 0 1 2 3 4

Souhaiter pouvoir laisser le soin de votre parent à quelqu'un d'autre ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous ne savez pas trop quoi faire pour votre parent ? 0 1 2 3 4

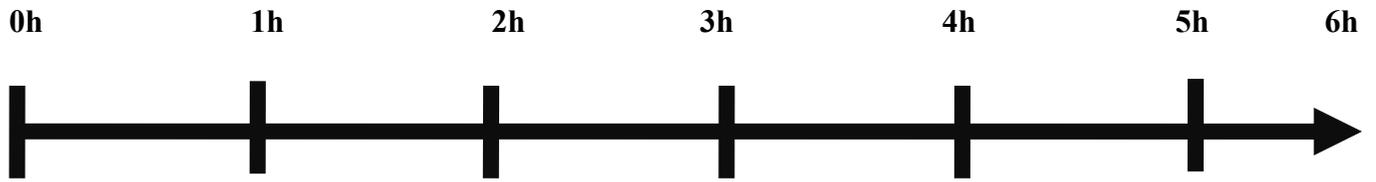
Sentir que vous devriez en faire plus pour votre parent ? 0 1 2 3 4

Sentir que vous pourriez donner de meilleurs soins à votre parent ? 0 1 2 3 4

En fin de compte, à quelle fréquence vous arrive-t-il de sentir que les soins à votre parent sont une charge, un fardeau ? 0 1 2 3 4

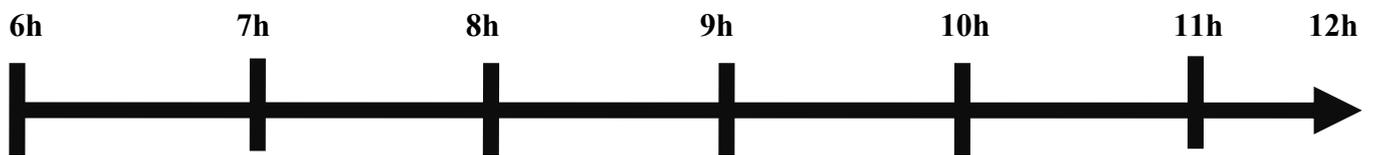
Annexe 12 : exemple d'un jour de recueil de l'agenda de l'aidant.

Jour



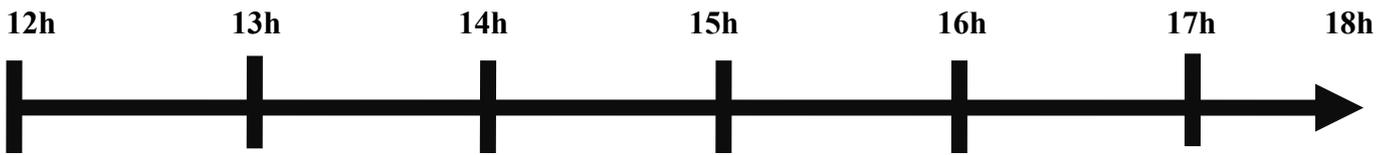
Exemple : 1h → 1h15 : aide pour aller aux toilettes

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....



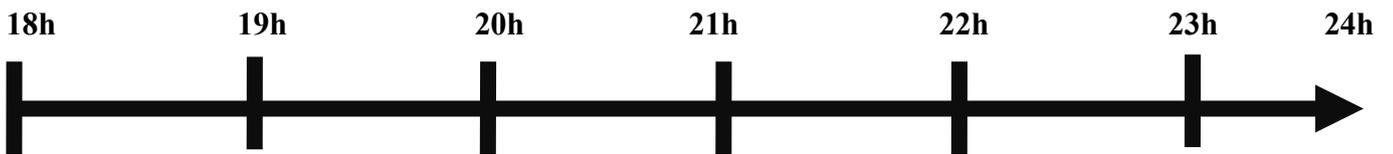
Exemple : 9h → 9h30 : accompagnement chez le kiné

.....
.....
.....
.....
.....



Exemple : 14h → 14h15 : installation sieste

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....



Exemple : 19h → 19h30 : aide au repas

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

AUTEUR : ROGEAU Caroline

Date de soutenance : Jeudi 19 Avril 2012

Titre de la thèse : Quel est le retentissement de la Sclérose Latérale Amyotrophique sur la dyade aidant / patient : état des lieux et facteurs explicatifs.

Thèse, Médecine, Lille, 2012

Cadre de classement : DES de Médecine Physique et de Réadaptation

Mots-clés : Sclérose Latérale Amyotrophique, aidant, fardeau, fatigue, dépression, temps aidant, qualité de vie.

Résumé :

Contexte : La Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est une pathologie neurodégénérative d'évolution rapide, source de handicaps étendus et majeurs, et d'évolution fatale. L'aidant principal tient une place importante auprès du patient, mais son rôle peut être à l'origine d'un retentissement non négligeable sur sa santé et son mode de vie, dont certains aspects restent à étudier.

Méthode : 43 dyades patient-aidant ont participé à une étude nationale multicentrique ayant pour objectifs de faire un état des lieux transversal du retentissement de la fonction d'aidant et d'en rechercher les principaux facteurs associés. Le fardeau des aidants, la nature de leurs activités, les déficiences qu'ils présentent (dépression, anxiété, fatigue, douleurs) et leur qualité de vie ont ainsi été étudiés à la lumière des facteurs propres au patient et à l'aidant suivant le modèle de la Classification Internationale du Fonctionnement (déficiences, limitations d'activités, participation).

Résultats : La majorité des aidants devaient aider leur proche, durant une durée hebdomadaire de 23 ± 16 heures, le retentissement thymique et physique était important. Malgré cela, les aidants déclaraient un fardeau peu élevé (Zarit à $27,2 \pm 16,8$) et une qualité de vie peu altérée ($6,1 \pm 2,3$). Le retentissement social sur le couple aidant – patient était important, il se faisait principalement sur l'entourage social et les loisirs.

Les principaux facteurs associés à l'importance du retentissement sur l'aidant comprenaient les déficiences psychologiques du patient et de l'aidant, leur niveau de fatigue, le degré de dépendance du patient, l'altération de la qualité de vie de la dyade, l'importance du fardeau et du temps aidant et enfin l'isolement social.

Conclusion : Le retentissement de la SLA sur l'aidant est important et touche de nombreux domaines. Il est important de le considérer tout au long de la prise en charge du couple patient – aidant.

Composition du jury :

Président du Jury : Monsieur le Professeur A. THEVENON

Assesseurs : Monsieur le Professeur L. DEFEBVRE

Madame le Docteur V. DANIEL-BRUNAUD

Monsieur le Docteur V. TIFFREAU

Monsieur le Docteur JP. CAMDESSAMCHE