

DÉFIS des soins palliatifs dans la SLA évolutive...

Chantal Morency md

Soins palliatifs

CHU de Québec-Université Laval

CIUSSS de Capitale Nationale

Déclaration de conflits d'intérêts réels ou potentiels

Chantal Morency md

Je n'ai aucun conflit d'intérêt réel ou
potentiel en lien avec le contenu de cette
présentation.

PLAN

- Place des soins palliatifs dans la SLA
- Symptômes physiques
- Déglutition et nutrition
- Symptômes respiratoires
- Atteintes cognitives
- Arrêt des traitements
- AMM et SLA

PLACE des soins palliatifs dans la SLA

- Implication palliative le plus tôt possible, dès le Dx si possible

SE RAPPELER....

SLA est une maladie

MORTELLE

et

INCURABLE

SLA

- Tous les traitements sont axés vers:
 - le maintien des fonctions
 - et la qualité de vie

Soins palliatifs et SLA

- Axés sur la personne et sa famille et non sur la maladie
- Visent à aider à vivre le temps qui reste de la manière souhaitée
- Axés sur la VIE!!

Soins palliatifs et SLA

- BUT:
- S'assurer que toutes les décisions prises par le patient et sa famille sont:
 - Éclairées
 - En respect avec les objectifs personnels de soins
 - En respect des désirs, croyances, etc..

Soins palliatifs et SLA

- SLA entraîne de nombreuses pertes fonctionnelles qui résultent à chaque fois en de la peine et de nouveaux deuils
- Parler TÔT des complications permet de clarifier les désirs et de planifier certains soins ou équipements

Soins palliatifs et SLA

- OBJECTIFS:
- Rassurer que le patient sera accompagné peu importe les décisions de soins prises
- PAS un obstacle à tous les soins interdisciplinaires qui sont adaptés à l'évolution clinique et aux désirs du patient

Soins palliatifs et SLA

- Aider parfois, accompagner souvent:
 - dans le processus de prises de décision tout au long de la progression de la maladie
- S'assurer que ses désirs seront respectés
- Discuter et rediscuter au besoin...

Soins palliatifs et SLA

- Discuter des différentes options de soins
 - Interventions respiratoires, nutritionnelles, etc..
- En rapport avec les objectifs de soins des patients

Soins palliatifs et SLA

- Planification des soins terminaux
 - À rediscuter selon l'évolution
 - En collaboration avec la famille
 - Tenir l'équipe interdisciplinaire au courant...

- Fréquence suggérée: q < 3-6 mois

But ultime des soins palliatifs

- Aider le patient et sa famille à prendre les bonnes décisions... pour eux
- Éviter toute prise de décision en situation d'urgence...
 - Car les sujets auront été abordés bien en avance

Soins palliatifs et SLA

1^{ère} rencontre...

- Souvent difficile pour patient et famille
- Se montrer disponible
- Voir ce qu'ils ont compris de la maladie et son évolution
- Voir leurs inquiétudes actuelles et y répondre

Soins palliatifs et SLA

1^{ère} rencontre...

- Discuter des alternatives de soins
- Discuter de la fin de vie..
- Afin de s'assurer que les soins reçus seront respectueux de leurs désirs et ce tout au long de cette maladie

Décisions importantes à prendre..

- RCR?? USI??
- Si dysphagie.. Gastrostomie?
- Si pneumonie aspiration-sepsis.. Tx ou pas?
- Si MAD impossible.. Hébergement?
- Si insuffisance respiratoire..
 - VNI? VMI?? Palliation seule?

Décisions importantes à prendre

- RCR et USI...
- Le plus souvent déclinés dans mes entrevues
- La plupart du temps, pas décision difficile à prendre

Décisions importantes à prendre

- Si Dysphagie... Gastrostomie??

Décisions importantes à prendre

- Si pneumonie aspiration-sepsis: Tx ou pas??
- Généralement pas compliqué:
 - La plupart veulent Tx si état général bon et encore « qualité de vie »
 - D'autres ne veulent pas du tout: soins de confort exclusifs, même si précoce ds la maladie
 - Si dysphagie... gastrostomie devra être envisagée afin d'éviter les Tx à répétition: donc discussion à reprendre!

Décisions importantes à prendre

- Maintien à domicile impossible..
- TRÈS difficile pour patient et famille
 - Hébergement si
 - pronostic de plusieurs mois
 - Tx actifs (VNI, gastrostomie, antibio, etc..)
- Ressources palliatives si Px court
- Augmenter les services à domicile??

Décisions importantes à prendre

- Si dyspnée progressive ou insuffisance respiratoire
 - VNI?
 - VMI (trachéo)?
 - Palliation seule?

Rx et SLA- se rappeler....

- Pt SLA intolérant aux effets secondaires des Rx
- Donc la plus petite dose possible et titrer...
- Sinon, pas souvent de deuxième chance
- Tenter de trouver 1 molécule qui peut en remplacer 2-3...
- Prise de Rx souvent laborieuse... donc pas de polypharmacie!

Symptômes physiques et SLA

- DOULEURS MUSCULOSQUELETTIQUES

- Physiothérapie
- Acétaminophène
- AINS
- Méthotriméprazine (Nozinan)
- Narcotiques

Symptômes physiques et SLA

○ DOULEURS NEUROPATHIQUES

- Gabapentin (Neurontin)
- Prégabaline (Lyrica)
- Amitriptyline (Élavil)
- Duloxétine (Cymbalta)
- Méthotriméprazine (Nozinan)...

Symptômes physiques et SLA

○ FASCICULATIONS ET CRAMPES

- Benzos à petites doses.. Rivotril 0,125mg ID/BID
- Diazépam (Valium) petites doses HS.. 1-2mg
- Quinine sulfate: 200mg BID vs 300 HS
- Baclofène (Liorésal) :
 - à petites doses: 5-10mg max 75 mg / jr

Symptômes physiques et SLA

○ FASCICULATIONS ET CRAMPES

- Dans la littérature..
 - Carbazépine (Tégrétol)
 - Phénytoïne (Dilantin)
 - Lévétiracétam (Keppra)
 - Vérapamil
 - Vit E
 - Magnésium

Symptômes physiques et SLA

- SPASTICITÉ
 - Se rappeler que la diminution de la SPASTICITÉ peut entraîner la FLACIDITÉ....
 - Ceci peut diminuer la capacité de faire des « pivots » etc..
 - Donc y réfléchir avant de traiter

Symptômes physiques et SLA

- SPASTICITÉ
 - Physiothérapie
 - Benzos à petites doses..
 - Baclofen (Liorésal): 5-10 mg BID/TID (max 80mg/jr)
 - Diazépam (Valium): commencer à 5mg et titrer
- Dans la littérature:
 - Tizanidine (Zanaflex: 4mg / co): 2-8 mg q 6-8hres max 36 mg /jr
 - Mémantibe (Ébixa): 10-60mg / jr
 - Dantrolène: 25-100 mg / jr
 - Botox A: utile pour trismus et stridor

Déglutition-Nutrition et SLA

- SIALORRHÉE
 - Pas de production excessive de salive
 - Capacité réduite à gérer la salive
 - Diminution de la déglutition
 - Fermeture insuffisante des lèvres
 - Peut entraîner un épaissement de la salive..
- Nuit au sommeil
- Augmente le risque d'étouffement et de pneumonie d'aspiration

Déglutition-Nutrition et SLA

- SIALORRHÉE
 - Succion portative
 - Atropine 1% gttes opht: 1-2 gttes ID à QID
 - Amitriptyline (Élavil)
 - Glycopyrrolate (Robinul):
 - 0,6 à 1mg po TID
 - 0,05 à 0,1 sc.. À titrer progressivement
 - Hysciocine (Scopolamine):
 - Transderm 1,5mg q 72 hres... possibilité de 2 patchs
 - Ipratropim (Atrovent) nasal 0,03%: 2 vapos in/sl HS
 - Radiothérapie pour les cas réfractaires

Déglutition-Nutrition et SLA

- SIALORRHÉE: Aussi dans la littérature:
 - Butylbromure d'hyoscine (Buscopan)
 - 10-20 mg po/sc/ir q 4-6hres (max 60mg / 24hres)
 - Benztropine 0,5-1mg po BID
 - Clonidine (Catapès) 0,1 à 0,2 mg ID
 - Trihexyphénidyl 0,25 à 0,75 max 1-2 mg BID
- Si salive ÉPAISSE:
 - Propranolol (Indéral) 10 mg BID
 - Métoprolol (Lopressor) 25 BID

Déglutition-nutrition et SLA

- DYSPHAGIE
- Quand envisager la gastrostomie??
 - Perte de 5-10% de masse corporelle
 - Déshydratation par manque d'apport liquidien
 - S'étouffe ++ en mangeant et buvant
 - > 1 heure pour consommer un repas
- Déclin de la fonction respiratoire
- ... augmentation des risques de pneumonie

Déglutition-Nutrition et SLA

- GASTROSTOMIE..
- Toujours se rappeler que si elle est initiée, il faut avoir réfléchi à « QUAND » on va la cesser

Symptômes respiratoires et SLA

- EMBARRAS BRONCHIQUE
 - Assistance à la toux (cough assist)
 - Recrutement des volumes pulmonaires (Breath stacking)
 - Succion portative et humidificateur
- Atropine sub-linguale
- Anticholinergiques

Symptômes respiratoires et SLA

- DYSPNÉE: GESTION
 - Anxiété
 - Exercices respiratoires
 - Assistance à la toux (cough assist)
 - Recrutement des volumes pulmonaires (Breath stacking)
 - Postures adéquates
 - Contrôle des sécrétions
- Oxygénothérapie..... Risque augmenté d'hypercapnie nocturne

Symptômes respiratoires et SLA

- DYSPNÉE
 - Anxiolitiques
 - Benzos à petites doses
 - Méthotriméprazine (Nozinan)
 - Narcotiques
 - Diminuent le travail respiratoire et la dyspnée
 - Pas d'effet sur pO₂ et pCO₂
 - Pas d'effet sur le pronostic
 - Pourrait retarder un peu le besoin de VNI 24/24
- VNI
- VMI (trachéo)

Insuffisance respiratoire et SLA

- En parler bien avant l'apparition:
 - dyspnée
 - Symptômes d'hypoventilation nocturne
 - diminution rapide de capacité vitale

Insuffisance respiratoire et SLA

- Décrire le coma hypercapnique
- Discuter des options ventilatoires
 - VNI
 - Trachéo (VMI)
 - Palliation
- « advance care planning »

Insuffisance respiratoire et SLA

- Insistez auprès du patient
- Phase terminale de la maladie est normalement paisible et digne...
- Mort par étouffement = presque jamais
- Surtout si symptômes bien gérés... et discussions préalables bien faites!!

VNI et SLA non-bulbaire

- Bien tolérée
- Excellente palliation des symptômes
- Améliore la qualité de vie
 - Patients et familles
- Augmente la survie à > 6 mois

Trachéo (VMI) et SLA

- Bien tolérée
- Excellente palliation des symptômes
- Doit être considérée si VNI > 16/24hres
- Améliore la qualité de vie
 - Patients
- Augmente la survie à > années..

- « Locked-in syndrome »
- Directives médicales de haut niveau et décès

VNI vs Trachéo et SLA

- Même confort pour les patients...
- Qualité de vie nettement diminuée pour les aidants naturels si trachéo...

Atteintes cognitives et SLA

- Longtemps présumés absentes..
- Études récentes démontrent:
 - 14% de démence fronto-temporale
 - 34% atteinte fonctions exécutives et intuitives
 - Apparition de comportements compulsifs de type obsessionnel
- Peuvent grandement influencer les soins...

Atteintes cognitives et SLA

- Atteinte de l'humeur
 - Citalopram (Celexa) Hermann et al 2012

- Atteinte comportementale
 - Citalopram (Celexa) Hermann et al 2012
 - Trazodone (Désyrel) Lebert et al 2004
 - Mémantibe (Ébixa)
 - Rivastigmine (Exelon)

Atteintes cognitives et SLA

- MANIFESTATIONS PSEUDO-BULBAIRES
- Rires-pleurs et Cris pathologiques
 - Crises de pleurs >> rires incontrôlables
 - Ne correspondent pas au vécu émotionnel actuel
 - Souvent spontanés
- Les pleurs peuvent être prolongés et difficiles à arrêter

Atteintes cognitives et SLA

- MANIFESTATIONS PSEUDO-BULBAIRES
- 20-50% des pts avec SLA (bulbaire surtout)
 - Amitriptyline (Élavil) : y penser si sialorrhée..
 - ISRS
 - Citalopram (Celexa)
 - Fluvoxamine (Luvox) 100-200 mg
- Aussi dans la littérature:
 - Acide valproïque (Depakène)
 - Lithium 400-800mg
 - Lévodopa 500-600mg
 - Dextrométhorphan-quinidine (Nuedexta) non-dispo au Canada

Symptômes bulbaires et SLA

- Mouvements brusques de la mâchoire
 - Benzos: Lorazépam, clonazépam..
 - Toujours débiter à petites doses..
- Laryngospasmes
 - Déglutition répétée.. En respirant par le nez
 - Baclofène (Liorésal)

Arrêts des traitements et SLA

- TOUJOURS se rappeler que si un Tx est débuté, il faut avoir réfléchi à « QUAND » on va le cesser
- Gastrostomie
- VNI
- VMI (trachéo)

Arrêts des traitements et SLA

- GASTROSTOMIE
- Sevrage progressif ou bolus mis PRN pour le confort du patient
- Dans notre expérience...
 - Pas d'inconfort ni de souffrance
 - Plus une gestion psychologique de la famille...

Arrêts de traitements et SLA

- VNI (Bipap)
- Si surtout nocturne
 - Un soir, on ne le remet tout simplement pas..
 - Ajustement des narcos selon dyspnée-tachypnée
 - Hypercapnie progressive puis coma hypercapnique
- Généralement très paisible et pas de détresse respiratoire

Arrêts de traitement et SLA

- VNI (bipap) avec dépendance complète (24/24)
- Il faut sédatonner complètement le pt
 - Protocole de détresse
 - + de Midazolam (Versed) PRN
- Retirer la VNI et rester au chevet pour
 - ajuster la sédation
 - et les narcos au besoin

Souvent, décès en quelques minutes ou heures

Arrêts de traitements et SLA

- VMI (trachéo)
 - Même approche..
 - Décès très rapide

SLA terminale

- Dysphagie et danger d'étouffement
- Insuffisance respiratoire (86%)
- Insuffisance cardiaque (6%)
- Pneumonie (5%)

- Parfois décès subit, sans phase terminale

RÉFLEXIONS...

- Peu de suicides.... < 1% selon études
 - Raisons????? Impossibilité physique?
- Demandes d'euthanasie peu nombreuses selon les études
- Beaucoup de conflits éthiques si Tx actif des symptômes et demande d'euthanasie en même temps...

AMM et SLA

- Dans notre milieu...
 - Peu de demandes..
 - Cas avérés avait ce projet dès le Dx
 - Même si peu symptomatique à ce moment là
 - Même si la Loi 2 n'était qu'un simple projet..
- Autre cas vs Suisse?

AMM et SLA

- Défi vs fin de vie??

RÉFÉRENCES

- Oliver D, Borasio GD, Johnston Wendy. (2014). *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis- from diagnosis to bereavement*. (troisième édition). Oxford University Press. ISBN: 9780199686025
- Société canadienne de la SLA. (). *Guide de suivi des patients atteints de la SLA à l'intention des médecins de premier recours*.
- Borasio GD.(2012).*MOURIR: ce que l'on sait, ce que l'on peut faire, comment s'y préparer*. Collection le savoir Suisse. Presses polytechniques et universitaires romandes.

RÉFÉRENCES

- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ et al. *Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology.* Neurology 2009;73;1227-1233.
- Kristjanson LJ, Aoun SM, Oldham L. *Palliative care and support for people with neurodegenerative conditions and their carers.* Int. Journal of Palliative Nursing, 2005;12(8);368-377.
- Borasio GD. *ALS: Palliative Approach to Management.* Congrès International de Soins Palliatifs, McGill 2012.
- Mitsumoto H, Rabkin JG. *Palliative Care for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis « Prepare for the Worst and Hope for the Best ».* JAMA, July 11, 2007, vol 298, No. 2.

RÉFÉRENCES

- Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W et al. *Promoting excellence in end-of-life care in ALS*. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2005;6:145-154.
- Ng L, Khan F. *Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease (Review)*. The Cochrane collaboration. 2011.
- Oliver DJ, Campbell C, O'Brien T, et al. *Medication in the last days of life for motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis*. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2010;11: 562-564.
- Oliver D. *The quality of care and symptom control- the effects on the terminal phase of ALS/MND*. *Journal of the Neurological Sciences* 139 (suppl.) 1996; 134-136.
- Neudert C, Oliver D, et al. *The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. *Journal of Neurology* (2001), 248: 612-616.

RÉFÉRENCES

- Aoun SM, Connors SL, et al. *Motor Neurone Disease family carers' experiences of caring, palliative care and bereavement: An exploratory qualitative study*. *Palliative Medicine* 2011; 26 (6); 842-850.
- McConigley R, Aoun S, et al. *Implementation and evaluation of an education program to guide palliative care for people with motor neurone disease*. *Palliative Medicine* 2012; 26: 994-1000.
- Oliver D, Webb S. *The involvement of specialist palliative care in the care of people with motor neurone disease*. *Palliative Medicine* 2000; 14: 427-428.
- Borasio GD. *Palliative care in ALS: searching for the evidence base*. *ALS and other motor neuron disorders* 2001; 2(suppl. 1); S31-S35.
- Blatzheim K. *Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis*. *Journal of Bodywork & Movement Therapies* 2009; 13; 328-335.

RÉFÉRENCES

- Andersen PM, Borasio GD, et al. *Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: Clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points.* EALSC Working Group. *Amyotrophic Lateral Sclerosis.* 2007; 8: 195-213.
- Borasio GD, Voltz R. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis.* *Journal of Neurology.* 1997; 244 (suppl. 4): S11-S17
- Fanos JH, Gelinas DF, et al. *Hope in Palliative Care: From Narcissism to Self-Transcendence in Amyotrophic Lateral Sclerosis.* *Journal of Palliative medicine* 2008; 11 (8); 470-475.
- Bolmsjö I. *Existential issues in Palliative Care: Interviews of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.* *Journal of Palliative Medicine,* 2001; 4 (4); 499-505.
- Moore MK. *Dying at home: a way of maintaining control for the person with ALS/MND.* *Palliative Medicine* 1993; 7 (suppl. 2): 65-68.

RÉFÉRENCES

- Centers LC. *Beyond Denial and Despairs: ALS and Our Heroic Potential for Hope*. *Journal of Palliative Care* 2001; 17, 4; 259-264.
- Hardiman O, Traynor BJ, et al. *Models of care for the motor neuron disease: setting standards*. *ALS and other motor neuron disorders*. 2002; 3; 182-185.
- Bremer BA, Simone AL, et al. *Factors Supporting Quality of Life Over time for Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Role of positive Self-Perception and Religiosity*. *Annals of Behavioral Medicine* 2004; 28; 2; 119-125.
- Ganzini L, et al. *The final month of life in patients with ALS*. *Neurology* 2002; 59: 428-431.
- Nolan MT, et al. *Family health care decision making and self-efficacy with patients with ALS at the end of life*. *Palliative and Supportive Care* 2008; 6; 273-280.

RÉFÉRENCES

- Fegg MJ, et al. *Meaning in life in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2010; 11: 469-474.
- Montel S, et al. *Evolution of Quality of Life, Mental Health, and Coping Strategies in Amyotrophic lateral Sclerosis: A Pilot Study*. *Journal of Palliative Medicine* 2012; 15; 11; 1181-1184.
- Turner-Strokes L, et al. *Long-term neurological conditions: management at the interface between neurology, rehabilitation and palliative care*. *Clinical Medicine* 2008, 8; 2: 186-191.
- Miller RG, et al. *PracticeParameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review)– report of the quality standards Subcommittee of the American Academy of Neurology*. *Neurology* 2009; 73: 1227-1233.

RÉFÉRENCES

- Mandler RN, et al. *The Als Patient Care Database: Insights into the End-of-Life care in ALS. ALS and other motor neuron disorders* 2001; 2: 203-208.
- Albert SM, et al. *Prospective study of palliative care in ALS: choice, timing, outcomes. Journal of Neurological Sciences* 1999; 169: 108-113.
- Whitehead B, et al. *Experiences of dying, death and bereavement in motor neuron disease: A qualitative study. Palliative Medicine* 2012; 26: 368-378.