

MALADIES NEURO-DEGENERATIVES : DU DROIT AU DIAGNOSTIC A L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC

Les actes de la journée du 17 janvier 2018



INTERVENANTS

Ouverture de la journée

Professeur Jérôme SALOMON, Directeur général de la santé-

Organisateur et animateur de la table ronde

Professeur Michel CLANET, Président du comité de suivi du plan national maladies neuro-dégénératives -

Le diagnostic

Professeur Pierre KROLAK-SALMON -médecin neurologue et gériatre, enseignant chercheur à l'Université Claude Bernard Lyon 1

Professeur Laurent LETRILLIART - médecin généraliste , enseignant-chercheur à l'Université Claude Bernard Lyon 1.

Paul-Loup WEIL-DUBUC, Docteur en philosophie et chercheur à l'Espace Ethique Ile-de-France dans le cadre du Laboratoire d'Excellence DISTALZ

Professeure Dominique THOUVENIN, Professeure émérite de droit privé, EHESP, ISJPS

Annonce du diagnostic

Docteur Eliane VANHECKE – médecin chargée de mission à la Direction générale de la santé (DGS)

Docteur **David GRABLI** – médecin neurologue, à la Fédération de Neurologie de la Pitié-Salpêtrière à Paris et chercheur à l'Institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM).

Docteur **Margaux GENEVRAY** médecin neurologue à Rennes

Table ronde

Monsieur Joël JAOUEN, Président de l'Union France Alzheimer et maladies apparentées

Monsieur Didier ROBILIARD, Président de l'association France Parkinson

Professeur Pierre Louis DRUAIS médecin généraliste , enseignant-chercheur à l'Université de Versailles St Quentin

Madame Catherine OLLIVET Présidente fondatrice de l'association France Alzheimer Seine St Denis

Docteur Pascal DOUEK, médecin généraliste, membre de UNISEP



OUVERTURE DE LA JOURNEE

Professeur Jérôme SALOMON, Directeur général de la santé



Lorsque le Pr Clanet m'a proposé d'ouvrir cette journée, j'ai d'abord pensé à cette phrase de Jean Rostand :

« l'obligation de subir suffit à légitimer le droit de savoir »

(« Le droit d'être naturaliste »)

A première vue, elle pourrait paraître adaptée dans le cas des maladies neuro-dégénératives, affections progressivement invalidantes et encore dépourvues de traitement curatif.

Pourtant, c'est bien justement cette condamnation à subir que nous allons nous employer à combattre aujourd'hui, ensemble, personnes malades, professionnels de santé et chacun de vous, réunis aujourd'hui autour de cette question parce la résignation passive ne doit plus être l'attitude à adopter face à une maladie chronique.

Revenons au point de départ : les maladies neuro-dégénératives, et c'est là l'une de leurs particularités, sont soit sous-diagnostiquées, ou diagnostiquées avec retard. Il en est ainsi de la maladie d'Alzheimer (jusqu'à 50 à 60% suivant les études), dans une moindre mesure la maladie de Parkinson et sans doute un peu moins la SEP depuis que des traitements existent. Quant au parcours pour arriver à un diagnostic, il est souvent long et douloureux comme le rappelleront certains témoignages.

Au-delà de la souffrance occasionnée par ces phases d'incertitude, c'est une véritable perte de chance qui en résulte pour les personnes concernées et leur entourage (soit plus de 2 millions de personnes). Les bénéfices potentiels d'un diagnostic au moment opportun sont en effet réels : accès aux traitements, interventions et services, information sur la recherche, temps de s'adapter et de prévoir ...

Au fil des plans (la France a été pionnière depuis le premier plan Alzheimer lancé en 2000), l'offre en structures de prise en charge et en dispositifs visant à renforcer l'autonomie des personnes concernées (je fais notamment référence à l'offre d'éducation thérapeutique qui a progressé de manière très importante depuis 2014) s'est nettement renforcée et diversifiée. Beaucoup reste à faire notamment pour mieux intégrer les personnes malades dans la société, mais des initiatives commencent aussi à émerger dans ce domaine.

Pour éclairer les enjeux du diagnostic, nous avons souhaité une approche pluridisciplinaire qui fait intervenir des cliniciens et chercheurs, des spécialistes de l'approche éthique et juridique, mais également les personnes les plus directement concernées. Je souhaite tout particulièrement saluer le courage et la générosité de celles et ceux qui ont accepté de partager avec nous quelques moments de leur parcours.

Comme vous le savez, nous sommes aujourd'hui à un moment un peu particulier en matière de politique de santé avec la déclinaison de la stratégie nationale de santé 2018-2022 qui vient de faire l'objet d'une concertation grand public fin 2017 et vient d'être publiée au Journal Officiel¹ il y a quelques jours. L'élaboration en cours d'un plan de santé publique qui est une véritable révolution puisque pour la première fois on va tendre vers une approche populationnelle, transversale, de prévention, d'éducation et de promotion de la santé, un big bang à la française en quelque sorte, qui prendra un peu de temps. Dans le même temps, vous avez engagé la revue à mi parcours du plan national maladies neuro-dégénératives. Nous allons partager avec vous certains acquis de ce plan, je pense tout particulièrement aux efforts conjugués du Pr Krolak Salmon et du Collège de médecine générale qui dans le cadre du groupe de travail mis en place par la DGS dans le cadre de la mesure 1 du plan propose une démarche de diagnostic gradué des troubles neurocognitifs impliquant pleinement les médecins généralistes. C'est donc aussi le bon moment pour identifier des pistes de travail nouvelles à intégrer dans la politique des années à venir. Nous comptons sur vous pour aiguiller dans ce sens.

Je finirai en vous exhortant à être ambitieux aujourd'hui :

-pour déformer une maxime kantienne, je dirai qu'il ne faut pas penser le parcours diagnostic uniquement d'après l'état présent, mais d'après un état possible, futur et meilleur (« über Pädagogik »). Les pistes de recherche sont nombreuses, les essais thérapeutiques se multiplient dans le domaine médicamenteux, et, malgré les échecs des dernières années, la probabilité de résultats positifs est forte à court terme. Anticiper cette éventualité ne peut se faire sans reposer la question du bon moment pour un diagnostic efficace.

-enfin, comme vous le savez sans doute, des techniques existent qui ont permis grâce à des biomarqueurs un repérage très précoce des lésions pathologiques ce qui pourrait presque donner raison au Dr Knock « tout bien portant est un malade qui s'ignore » : nous savons en effet maintenant que les MND sont installées de nombreuses années avant que les premiers signes cliniques n'apparaissent. Le Haut Conseil de Santé publique vient de remettre un rapport sur la prévention de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées, effectué sur une saisine de la DGS. Ce rapport dont l'analyse est en cours identifie plusieurs pistes de prévention primaire et secondaire, qui confirment que l'enjeu ne consiste pas uniquement dans l'amélioration d'un parcours de santé mais qu'il doit s'intégrer

¹ Décret n° 2017-1866 du 29 décembre 2017 portant définition de la stratégie nationale de santé pour la période 2018-2022

plus largement dans le grand volet prévention de la stratégie nationale de santé 2018 2022 et sa déclinaison dans le plan national de santé publique.

La communication auprès du grand public sur ces maladies est essentielle, pour lutter contre les idées fausses et la stigmatisation de ces maladies et rappeler les bénéfices du diagnostic, impliquer davantage les médecins généralistes qui sont en première ligne sur ce sujet, comme souvent.

La DGS soutient et accompagne les actions de communication en lien étroit avec les associations, la HAS va publier un guide sur le parcours de soins et de nombreux travaux de recherche sont en cours.

Cette journée constitue une belle opportunité d'échanges. Je vous souhaite un beau moment de culture partagée et prendrai avec intérêt connaissance de vos travaux qui viendront j'en suis sûr enrichir les réflexions en cours.

Les témoignages concernant les conditions de diagnostic

Maladie d'Alzheimer

Il y a un peu plus de deux ans, Odile apprend qu'elle souffre de la maladie d'Alzheimer, une affection du cerveau dite neurodégénérative qui entraîne une disparition progressive des neurones. Elle témoigne, accompagnée de son époux :

« Je me suis rendu compte en effet que je bafouillais, je perdais un peu la mémoire. On s'est dit. C'est vrai que je me disais que la cousine avait eu les mêmes maux... symptômes en plus jeune d'ailleurs. Et je ne pensais pas que je m'en tirais mieux qu'elle et que j'allais attraper ce qui m'est tombé dessus.



- **Alors madame vous allez nous dire comme vous vous sentiez avant qu'on fasse le diagnostic de la maladie ? Quel était votre état d'esprit avant qu'on porte le diagnostic ?**

Je me portais pas trop bien. [...]



- *Donc, avant elle nous disait « je perds la mémoire » et elle avait cette anxiété de perdre la mémoire. [...]*

- **Parce que vous étiez inquiet à ce moment-là ?**

- Un peu. Oui, un peu. On se doutait un petit peu. [...] Avant, on n'était pas très serein.

- Je me souviens très bien. C'était fin septembre. *La ponction a donné le résultat. Bon, ce n'était pas un coup de massue mais c'est quand même...* il faut le digérer. Et tout de suite après, on a été accueilli chez vous. Et là, on a été accueilli tellement bien qu'on a dit : on se sent épaulé face à cette maladie. [...] C'est plutôt serein maintenant. Même serein.

- **Est-ce qu'on vous a bien expliqué le diagnostic ?**

- Oui. Pour ça, on n'a pas été mis la tête dans un sac pour dire « voilà, prenez-le ». Ça a été très clair. C'était une recherche avec les risques et les perspectives d'avenir. [...] Si on serait resté avec notre médecin généraliste, je ne sais pas si Odile serait

dans le même état que maintenant. Même psychologiquement. [...] Et puis, toute votre équipe de recherche.

- La prise en charge, pour moi, c'était une sécurité. Pas un bonheur mais presque. Vraiment, je me sentais bien. [...] Oui, oui, je dirais chouchouté, tout à fait.
- La prise en charge, ça m'a sécurisé. Il y a toute une équipe qui fait de la recherche, qui fait avancer... pour avoir une solution à cette maladie. *Pendant cette recherche, mon épouse était là souvent.* Donc, cette équipe voyait l'évolution de la maladie alors que moi, tout seul, je n'aurais pas vu et j'aurais peut-être été complètement désarmé. *On a presque même tissé des liens d'amitié avec l'équipe.*
- J'ai compris que la recherche... j'étais pour la recherche de toute façon à fond. J'étais pour le progrès. Donc pourquoi pas moi. Puisque j'étais malade, pourquoi ne pas en profiter ?

La recherche :

Odile participe à une étude internationale pour tester une nouvelle molécule.
Une étude réalisée en 26 mois en double aveugle ; c'est-à-dire que sur le panel de patients volontaires, certains bénéficient du médicament, les autres d'un placebo.

- Je ne me suis pas trop posé de questions. J'avoue. Je me suis un peu lancé et naturellement, j'avais envie quand même que ça ne pouvait pas me faire du mal parce que c'était bien sur une recherche. Je pouvais ne pas y croire. Bah moi, j'ai voulu y croire. C'est ma personnalité.

Durant cette étude, des réguliers bilans et tests mémoire sont réalisés avec le patient mais également avec un aidant, témoin privilégié de la vie du patient.

- Ce rôle est nécessaire parce que vu quand même, l'évolution de la maladie. Si je n'étais pas là, il y aurait certainement par exemple la prise de son médicament ne serait pas régulière alors qu'il faut qu'elle soit très régulière. Je ne la surveille pas mais je l'observe. Le but, c'est de faire avancer la recherche mais en même temps, c'est de ne pas se sentir tout seul devant cette maladie. C'est-à-dire que bon, on sait que derrière on sait qu'il y a des gens qui essaient de trouver une solution.
- J'ai compris que c'était important que je participe. Et je me suis senti à l'aise, aidé, pour pas dire chouchouté. Et on est porté par les autres aussi.

Les 26 mois d'étude arrivent à leur terme. Odile et son époux ainsi que le professeur Xin Jie qui les suit sauront enfin après étude statistique si le nouveau traitement est concluant. Si tel était le cas, Odile pourra alors bénéficier du médicament élaboré grâce à sa participation.

- Je me sens tellement soutenue que ça passe comme une lettre à la boîte.
- On ne peut pas rêver mieux »

Maladie de Parkinson

Jacky, atteint de la maladie de Parkinson : **Parles nous de ton diagnostic :**



Cela fait maintenant 4 ans qu'en début d'année 2014 j'ai commencé à avoir des symptômes d'abord une perte du ballant sur le bras droit, une fatigue inexplicée, des difficultés d'écriture (micrographie)

J'ai regardé sur internet et identifié que ça pouvait être la maladie de Parkinson.

J'en ai parlé à mon médecin traitant qui m'a confirmé le diagnostic et conseillé d'aller voir un neurologue pour le vérifier.

J'ai pris rendez-vous à la Pitié Salpêtrière, dans un centre expert qui m'a confirmé que j'avais bien la maladie de Parkinson.

Qu'est ce qui était dur dans tout ça ?

C'était la salle d'attente à la Pitié, le fait d'être confronté à la vue de toutes ces personnes en fauteuil roulant ou atteintes de dyskinésies.

C'était dur pas seulement pour moi mais aussi pour ma femme de voir les impacts de cette maladie »

Le témoignage d'une personne atteinte de la maladie de Parkinson

« Je suis Florence Delamoye , la directrice de l'association France Parkinson. A la demande d'un témoignage sur le parcours diagnostic, j'ai pensé à une personne qui m'avait fait le récit des conditions de son diagnostic.

Je le rapporte moi-même car elle m'a demandé une totale confidentialité. Certains de ses proches ne sont pas au courant de sa maladie. Ça fait effectivement partie d'une réalité pour les malades que de cacher cette pathologie.

Elle était, elle est toujours infirmière, avec des symptômes qui lui ont paru étranges. Comme elle a été proche de services de neurologie, donc en alerte sur certains sujets ; elle a fait quelques recherches et s'est convaincue qu'elle avait la maladie de Parkinson.

Lorsqu'elle a partagé ce souci avec son généraliste, il est parti d'un grand éclat de rire. Quand elle évoquait son diagnostic les premières fois il était constamment à lui dire que tout était dans sa tête et qu'elle ne pouvait pas être atteinte de cette maladie.

Cela a duré pendant presque 3 ans où elle renouvelait ses suspicions auprès de son médecin de famille, lui expliquait qu'elle n'allait pas bien et il en riait au point qu'au dernier entretien il est venu la chercher dans la salle d'attente en feignant des tremblements

typiques de la maladie. et en lui demandant devant tout le monde « alors, tu en es où de ton Parkinson ? »

Elle s'est fâchée ce jour-là, les symptômes étaient sans doute plus difficiles à supporter, et a demandé à aller voir un neurologue. Il a accédé à sa demande et lui a fait un courrier.

Le neurologue, malheureusement pour elle, a confirmé le symptôme de la maladie de Parkinson.

Elle l'a appelé dans la foulée et il lui a dit qu'il était désolé mais que compte-tenu de son âge, à l'époque elle avait 35 ans, il ne pouvait soupçonner qu'elle avait la maladie de Parkinson.

De nouveau nous sommes confrontés à une situation où pour une majorité de médecins généralistes une personne jeune ne peut pas être atteinte de la maladie de Parkinson.

Il s'agit là de trois ans d'errance, trois ans pendant lesquelles elle estimait ou on lui a dit qu'elle était potentiellement folle, qu'elle se faisait des idées, en tout cas c'est comme ça qu'elle le relate. »

Sclérose en plaques



Je suis Annie, j'ai 54 ans et je suis malade depuis 1987. J'ai été diagnostiquée en 1989.

J'ai commencé à avoir des fourmillements dans tout mon corps, ensuite une perte de la coordination, c'est-à-dire que je ne trouvais plus ma bouche, je ne trouvais plus mon nez, j'avais des douleurs, des symptômes qui n'étaient pas explicables.

Le médecin généraliste qui me suit pense d'abord à de la spasmophilie et m'oriente avec des traitements pour la spasmophilie.

Moi je n'ai pas de diagnostic et je reste à la maison toute seule en train de me poser des questions et les questions m'envahissent jour et nuit car je ne sais pas ce que j'ai, je ne sais pas contre quoi je me bats mais j'ai des symptômes.

Finalement ça continue comme ça quelques temps, un an, deux ans, et j'ai toujours des problèmes. Je décide de changer d'hôpital. Je consulte d'autres neurologues qui me disent qu'on va faire d'autres investigations car j'ai des symptômes qui disparaissent et d'autres qui arrivent. J'ai des troubles de la vision, un peu de la parole, de la déglutition, des troubles un peu majeurs dans tous les domaines. Vous ne pouvez pas mettre un nom sur ce que vous avez

Je pars à l'étranger je consulte à l'étranger tout ça, ça dure à peu près deux ans entre le moment où je tombe malade et le moment où je pars à l'étranger.

A la suite d'une crise à l'étranger, je consulte un neurologue à l'étranger qui me dit « Oui vous avez « multiple sclerosis ».

Je rentre à Paris, je vais voir mon neurologue et Je lui dis « multiple sclerosis » et là elle me dit « oui vous avez une sclérose en plaques »

Le diagnostic tombe deux ans après les premiers symptômes

Bonjour, je suis Pascal, j'ai 58 ans, malade depuis 2008 et j'ai été diagnostiqué en 2012



Les premiers symptômes sont apparus en 2008 de manière insidieuse. J'ai commencé à avoir des troubles sensitifs dans la jambe droite, j'ai pensé que j'avais probablement des troubles lombaires type sciatique qui pouvaient expliquer l'apparition de ces troubles sensitifs.

En 2011 de nouveaux symptômes apparaissent de manière assez soudaine et là je vais voir un généraliste qui m'examine et me fait faire un bilan sanguin et qui me dit « Ecoutez je ne vois rien, vous êtes fatigué c'est normal, profitez des vacances pour vous reposer ».

Dans les mois qui suivent cette fatigabilité à la marche s'aggrave. Je tombe et là je commence à m'inquiéter à me dire qu'il s'agit peut-être de symptômes rhumatologiques

Mais avant même que je consulte un rhumatologue apparaissent des troubles urinaires puis ensuite j'ai des troubles sensitifs au niveau du thorax à type de constriction comme si j'avais une ceinture qui serre de manière très forte et comprime le thorax. Je vais voir un gastro-entérologue qui me fait pratiquer un bilan et le bilan revient complètement normal.

Finalement, début 2012 l'IRM montre des lésions démyélinisantes; en réalité c'est presque un soulagement pour moi j'accepte ce diagnostic de sclérose en plaques qui n'est pas dans le registre chirurgical, qui est dans le registre médical. Je m'étais mis dans idée que j'aurais une tumeur qui serait compressive et qui nécessiterait une intervention chirurgicale qui serait une intervention lourde

Pr Pierre Krolak-Salmon

Le point de vue de l'expert spécialiste

Que veut dire le moment opportun aujourd'hui ? A partir de l'exemple de la maladie d'Alzheimer

Un grand merci au Pr Clanet et au Pr Ankri pour cette invitation à vous livrer le fruit de réflexions et de travaux féconds menés ces derniers années de manière très interdisciplinaire dans le cadre du PMND, avec des sessions répétées avec l'espace éthique en synergie avec l'action conjointe européenne pilotée actuellement sous l'égide de la commission et dans le cadre de laquelle la France a l'honneur de porter le groupe de travail sur le diagnostic, les supports post diagnostic. C'est aussi le fruit d'un très beau dialogue, une belle coopération entre le CMG et la Fédération des centres mémoire qui permet de travailler sur cette question tout au long de l'évolution diagnostique et de la prise en charge avec les médecins généralistes et spécialistes impliqués dans cette maladie

Le diagnostic « au moment opportun » de la maladie d'Alzheimer et maladies apparentées

Du repérage vers le diagnostic personnalisé

Pierre Krolak-Salmon

CMRR
Centre Mémoire de Ressources et de Recherche
LYON



Alors de quoi parle-t-on ?

Jusqu'il y a quelques années on ne pouvait parler de ces maladies qu'au stade de la perte d'autonomie.

Comme le stipule le DSMV, on pouvait considérer ces pathologies, maladie d'Alzheimer, maladie à corps de Lewy, dégénérescence fronto-temporale, encéphalopathie vasculaire à partir du moment où le patient présentait un déclin cognitif significatif par rapport à son état

antérieur et que cela retentissait sur son autonomie dans ses activités quotidiennes, faire ses courses, composer des numéros de téléphone....

La grande révolution officielle à travers les classifications internationales, ce qui a corroboré les pratiques, était de répondre à ces questions diagnostiques avant la perte d'autonomie. De plus en plus de patients consultaient avant la perte d'autonomie.

Les classifications internationales ont répondu à cela, le DSMV en 2013 a proposé des démarches diagnostiques à partir du moment où le patient présentait un déclin cognitif significatif même en l'absence de conséquence sur la vie quotidienne

Même en l'absence de dépendance de perte d'autonomie dans les actes de la vie personnelle

Pour nous les praticiens professionnels, il est très important de pouvoir s'appuyer sur ces classifications, ces critères de consensus avant la perte d'autonomie et cela pour différentes raisons que le DGS a rappelées, liées au bénéfice du repérage et diagnostic de ces maladies.

Le diagnostic, une intervention clé et bénéfique....

	Bénéfices	Risques
Personnes vivant avec la démence	Le droit de savoir Le temps de s'adapter & de prévoir La capacité de prendre des décisions Amélioration de la qualité de vie Accès aux traitements, interventions, services & innovation/recherche	Attitudes négatives, rejet Erreur de diagnostic
Familles, proches	Comprendre les changements Temps d'adaptation Opportunité d'organiser & de construire des supports Accès aux services	Attitudes négatives Isolement
Economie des systèmes sanitaires & sociaux	Bénéfices sociaux Bénéfices financiers Services supports pour les aidants	Une efficacité médico-économique aux stades avancés de la maladie?

Nuffield council on Bioethics, 2009; Banerjee & Wittenberg, 2009; Pirio et al, 2011; Weimar & Sager, 2009; Bamford, 2011



This presentation is free from the Joint Action ALZCO which has received funding from the European Union in the framework of the Public Health Programme.

Cette diapositive émane des travaux de la 1^{er} action conjointe européenne menée par la HAS qui a mobilisé plus de 20 pays européens et le GT sur les questions éthiques a fait le bilan des bénéfices et risques liés au diagnostic et des diagnostics différentiels :

Pour les patients : d'abord tout en haut de la liste, le droit de savoir Ce droit de savoir peut être éclairé de façon plus adaptée aux stades les plus légers de la maladie
Le temps de s'adapter l'opportunité d'adapter sa vie viennent ensuite.

Et ce droit de savoir peut être éclairé

le temps de s'adapter et de prévoir d'anticiper l'avenir apparaissent ensuite.
Et puis accès aux innovations et à la recherche. On fait face à des maladies qui sont toujours incurables mais c'est notre devoir, comme dans le sida, le cancer..., de porter le diagnostic le plus précis possible pour permettre à ces personnes d'accéder à la recherche

Pour les proches, ce qui est placé en premier est de comprendre le changement ce qui permet d'apaiser considérablement les tensions intra familiales, conjugales parce que la maladie va pouvoir expliquer nombre de ces changements

Le groupe de travail européen estimait qu'il devait y avoir des bénéfices pour la société,

sociaux, financiers si on considère l'économie de la perte d'autonomie et ces études doivent être menées sur ce qu'on appelle en anglais la « cost effectiveness ».

Le risque est lié à la stigmatisation de ces patients c'est d'abord un travail de société que nous devons mener.

Un travail contre la stigmatisation est bien mené dans les pays anglo-saxons que l'on doit mener aussi en France

Ces échanges et le travail du plan permettent d'avancer dans cette lutte contre la stigmatisation.

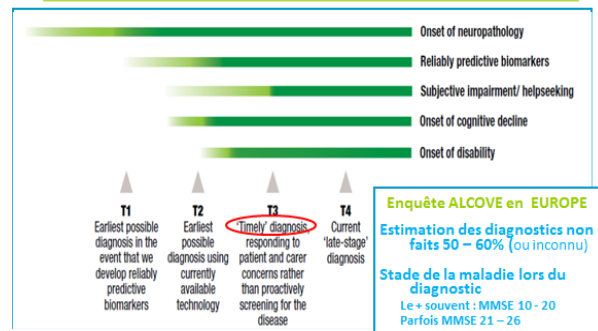
On parle du moment du diagnostic : en théorie si on examinait le cerveau de chacun, on pourrait émettre des diagnostics à des stades extrêmement précoces de la maladie, on peut mener des études sur les bio marqueurs qui sont positifs avant les symptômes et dans certaines bases épidémiologiques dans certaines cohortes, on a la démonstration de l'efficacité de ces diagnostics très intéressants pour certaines familles qui sont très concernés par ces maladies parfois génétiques

T4 est le temps actuel du diagnostic dans les pays occidentaux : le déclin cognitif est apparu et la personne a perdu son autonomie. C'est là que le moment diagnostic intervient en moyenne dans nos pays

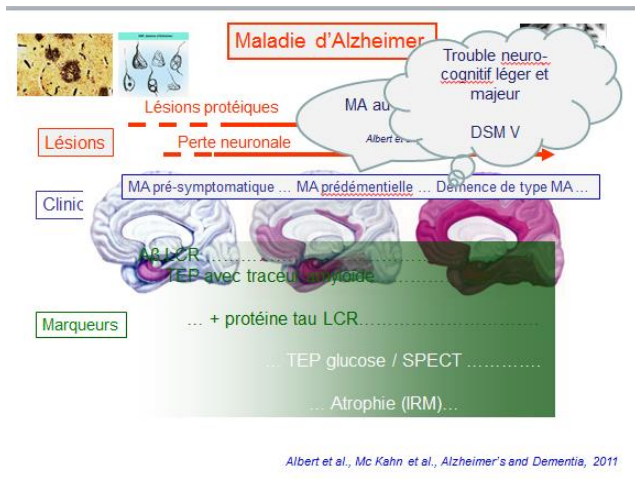
Et ce qui était porté par l'action conjointe européenne était cette notion de « timely diagnosis » qui en anglais porte une notion de temps, qui doit être adaptée à la demande du patient mais aussi à cette notion d'individualisation du diagnostic qu'on a moins en français avec « moment opportun » bien que l'on évolue vers cette personnalisation du diagnostic.

L'action conjointe européenne rappelait qu'on n'accède en moyenne qu'à 50 à 60% de diagnostics étiologiques adaptés et souvent à des stades avancés à la maladie.

Diagnostic & Evolution de la maladie



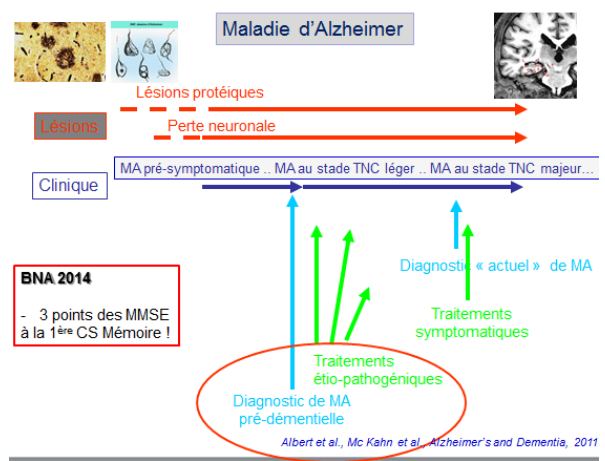
Prince, M., Bryce, R. & Ferri, C. (2011) World Alzheimer Report 2011: The Benefits of Early Diagnosis and Intervention. Alzheimer's Disease International. Available online at <http://www.alz.co.uk/research/WorldAlzheimerReport2011.pdf>



Cette diapositive permet de rappeler l'évolution des lésions, vous avez des lésions protéiques, neuronales qui progressent selon un schéma assez standardisé prototypique avec des différences bien sûr, qui s'inscrit en parallèle d'une continuité clinique avec une phase asymptomatique qui peut être assez longue puis une phase pré-déméntielle et enfin la démence

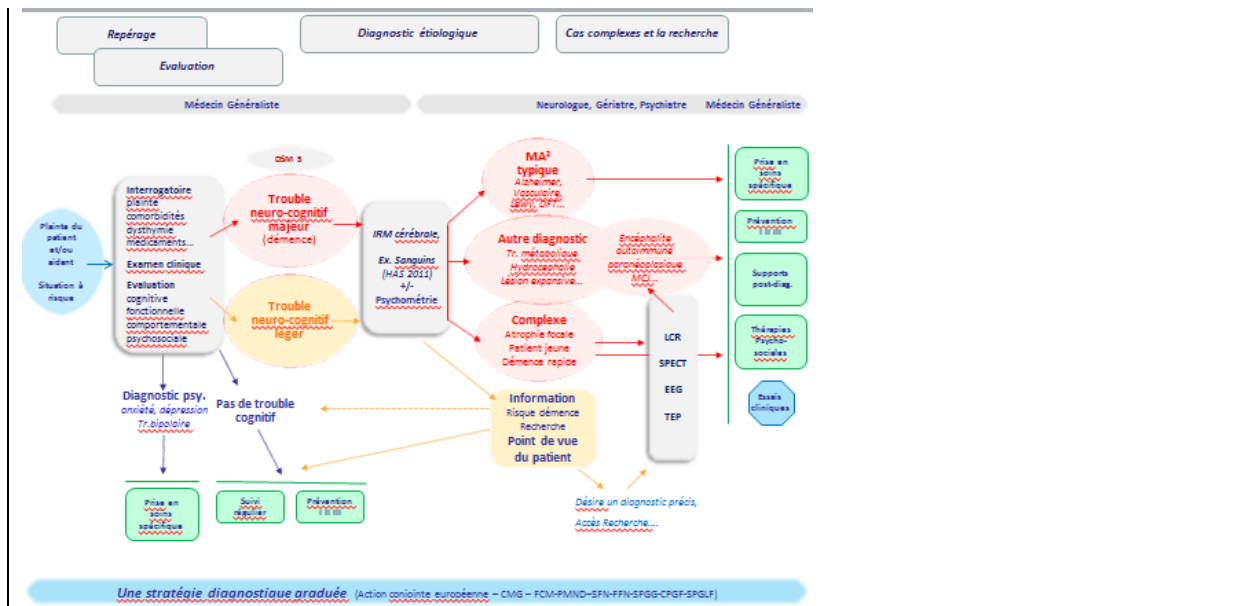
Trouble cognitif léger qu'on appelait la démence, qu'on appelle de moins en moins la démence, on parle maintenant de troubles cognitifs majeurs.

La terminologie a considérablement évolué ces dernières années, Ce diagnostic peut être enrichi par des biomarqueurs, très sophistiqués, imagerie par tomographie avec positons (TEP), et/ou IRM



Un des freins au travail avec la médecine générale était de ne pas être précis dans nos stratégies diagnostiques
Certains patients étaient soumis à une ponction lombaire d'autres à une imagerie TEP

Maintenant on parle de troubles cognitifs légers ou majeurs - quelle que soit l'étiologie (maladie d'Alzheimer, maladies apparentées et diagnostics différentiels qui permet parfois d'accéder à des traitements (hydrocéphalie)



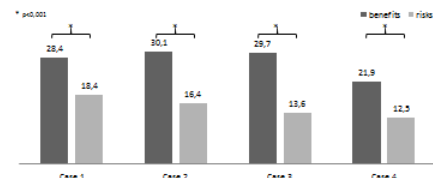
On a voulu tous ensemble passer le cap de ce postulat « éthique » : pas de traitement curatif -pas de diagnostic. A quoi bon livrer un patient à de l'anxiété voire une réaction dépressive en lien avec un diagnostic gravissime alors qu'on n'a pas de traitement curatif ? On a voulu aller au-delà de ce postulat qui datait

On a voulu aller plus loin notamment grâce à une grande enquête, une enquête nationale et avec le soutien du DIU MAA porté par des étudiants qui ont soumis cette enquête à différents professionnels (généralistes, spécialistes, psychologues, orthophonistes aidants proches ...) en proposant différentes questions à travers 4 cas cliniques

Cas 1 : personne qui présente une plainte de mémoire significative pour elle, repérée par l'entourage, qui se passait en un an et qui inquiétait la personne bien que restant totalement autonome

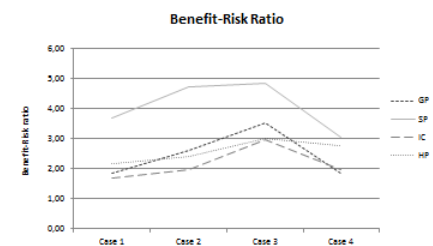
Questions éthiques liées au diagnostic des maladies d'Alzheimer et apparentées

Antoine GARNIER CRUSSARD CHU Lyon
Nicolas AUGUSTE CHU Saint Etienne
Julien VERNAUDON CH Pontarlier



Cas 2 personne qui présente une plainte personnelle, l'entourage aussi se plaint et on observe déjà un impact sur les actes de la vie quotidienne.

Médecins	359
Généralistes	183
Psychiatres	10
Neurologues	52
Gériatres	114
Aidants	79
Autres	282
Orthophonistes	234
Divers	48
TOTAL	720



Cas 3 : présente des troubles comportementaux aux urgences. Aucun diagnostic n'a été porté et la personne est aux urgences manifestement avec des troubles cognitifs en parallèle des troubles du comportement

Cas 4 entre en EHPAD et le médecin constate un état déficitaire au plan cognitif alors qu'aucun diagnostic étiologique n'a été porté et on n'a pas proposé de première étape diagnostique pour éliminer des

comorbidités qui pourraient aggraver les troubles cognitifs

On a posé des questions à travers ces quatre vignettes cliniques : est-ce qu'une démarche de diagnostic vous paraît légitime ?

Pour les vignettes 1, 2, 3, tout le monde est d'accord. Pour tout le monde, au-delà de 90%, ça légitime une démarche diagnostique qui va être légère. On ne va pas proposer une ponction lombaire à tout le monde.

Pour la personne qui entre en maison de retraite c'était un peu plus discuté mais plus de 50% disent « oui » pour un minimum de démarche diagnostique, mais il faut travailler ensemble avec le CMG sur ce qu'on doit proposer comme minimum diagnostique pour ces personnes qui n'ont pas été soumises même à une imagerie cérébrale

Différentes questions étaient posées

Le droit de savoir est très légitime au stade très léger de la maladie et reste légitime aux étapes intermédiaires. Il baisse, est moins justifié quand le patient est plus avancé dans la maladie

« Anticipation de profil » : est au plafond pour les vignettes 1 à 3 même si on présente des troubles de comportement aux urgences

Un profil en cloche pour la mise en place de soins adaptés : on voit que c'est assez haut pour l'ensemble des professionnels, un peu moins pour les aidants

Toujours les résultats de cette enquête

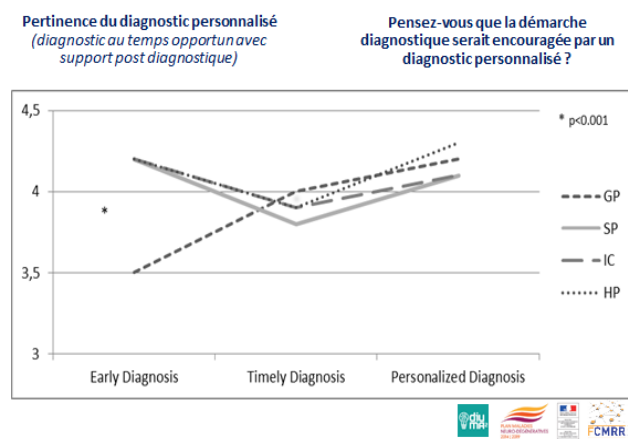
On a quantifié les bénéfices du diagnostic par rapport aux risques grâce à des échelles : les bénéfices sont toujours supérieurs aux risques du diagnostic quelle que soit la vignette clinique

Les étudiants ont calculé un ratio des bénéfices par rapport aux risques. Pour les spécialistes, ce ratio dépasse 4 (4 fois plus de bénéfices par rapport aux risques)

C'est un peu moins pour les autres répondants, médecins généralistes notamment mais ça reste positif

Quelle est la meilleure terminologie ? Finalement au terme de l'enquête on est parvenu à la conclusion que ce qui parle le mieux c'est la notion de **diagnostic personnalisé, diagnostic au moment opportun pour une personne particulière**

Le diagnostic précoce n'importe pas pour tout le monde, les médecins généralistes ne sont



pas convaincus par cette notion pour tout le monde.

Alors on en arrive à ce travail partagé avec le CMG et la Fédération des centres mémoire. On en est arrivés à cette publication récente d'une stratégie diagnostique graduée personnalisée

On part d'une situation d'un patient qui se plaint ou dont le proche aidant se plaint ou du constat par le médecin traitant d'une situation à risques (présence des tâches domestiques qui sont à risques : oubli de la casserole sur le gaz ...)

On en est venu au postulat que si le médecin traitant constate ces risques, il est légitime à enclencher une démarche diagnostique adaptée à la personne.

Donc on a travaillé sur cette première étape du diagnostic par le médecin traitant, une consultation adaptée qui est financée par l'assurance maladie, dont le contenu doit être renouvelé, adapté et qui doit présenter une évaluation de la plainte mnésique

Une évaluation générale du patient, ses comorbidités ses antécédents, l'ordonnance et quelques tests d'évaluation de l'autonomie sont alors préconisés.

Ça va permettre au médecin traitant très souvent de détecter un trouble anxieux, une dépression qui sont à l'origine de plainte de mémoire, c'est très fréquent, qui va permettre au médecin traitant de rassurer le patient bien souvent, bien sûr ne pas envoyer tous les patients en consultation mémoire ou voir le neurologue de ville.

Mais on sait d'après nos études épidémiologiques que si un patient présente une plainte de mémoire, il est plus à risque de développer une MA même si les évaluations réalisées en premier lieu sont rassurantes ; donc cela ne doit pas empêcher une démarche diagnostique et même une démarche de prévention (prévention secondaire, tertiaire et même prévention quaternaire (exercice physique, contrôle de l'ordonnance ...)).

Alors parfois le médecin généraliste va constater des troubles cognitifs.

Il va faire le constat que le patient perd son autonomie. Ça déclenche ce qui a été recommandé par l'HAS en 2011, une deuxième ligne d'évaluation qui va permettre d'évoquer des diagnostics étiologiques parfois c'est typique de maladie d'Alzheimer ou apparentée et ça va déclencher les supports post diagnostics non médicamenteux et parfois médicamenteux qui doivent permettre de préserver une certaine qualité de vie du binôme patient aidant.. et parfois d'accéder ça permet d'accéder à des essais thérapeutiques Parfois les diagnostics sont différentiels : grande endocrinopathie... parfois les diagnostics sont complexes -patients très jeunes, patients qui présentent un trouble cognitif rapide, certains profils cliniques aphasie progressive, troubles visuels progressifs ...- en routine, en clinique, ces diagnostics atypiques doivent justifier d'une troisième ligne par des examens plus spécifiques: biomarqueur du liquide céphalorachidien, d'imagerie métabolique, électrophysiologie parfois qui vont permettre de porter des diagnostics rares comme l'encéphalopathie à prions ...

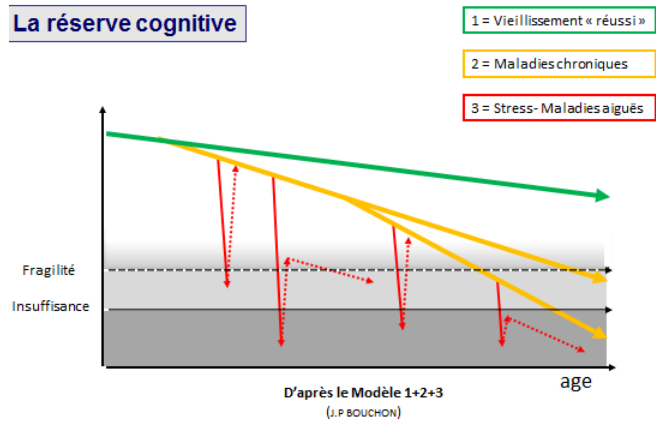
Une grande avancée est de considérer ce stade du trouble cognitif léger, avant la perte d'autonomie. Tout le monde est d'accord si trouble avéré : on doit déclencher la deuxième étape de diagnostic étiologique. Et comme le patient est à un stade très léger de sa maladie on doit revenir vers lui pour plus d'information : il y a un carrefour, un nœud de retour d'information important vers le patient : votre risque d'évoluer vers une maladie plus grave, au stade d'un trouble plus lourd qui pourrait impacter votre autonomie ou pas, et là on va pouvoir le rassurer. Le patient doit pouvoir choisir. Le minimum à lui proposer est l'ensemble des démarches de prévention (prévention primaire à quaternaire) mais il doit pouvoir choisir d'aller plus loin dans la précision du diagnostic et rentrer dans le champ de l'accès à la

recherche grâce à une précision plus importante de la stratégie diagnostique. C'est un diagnostic gradué vraiment adapté au profil du patient qui commence par le généraliste et fait intervenir le spécialiste dans certains cas et dans un deuxième temps

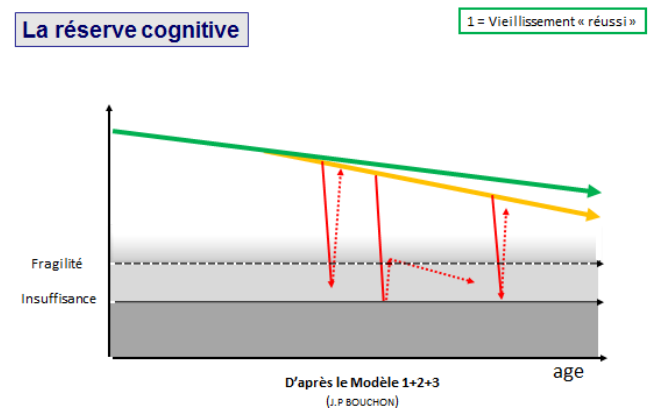
Le moment opportun c'est aussi l'accès à la recherche On peut proposer des essais thérapeutiques, un accès à la recherche pour chacun de ces stades de la maladie. C'est donc important que le médecin se donne les moyens d'orienter son patient à un stade léger d'aller vers un guichet qui va le renseigner sur les essais en cours.

Pour terminer j'aime bien ce modèle Il illustre ce qu'on veut faire

On vieillit tous et ce qu'on vise est un vieillissement réussi qui va nous permettre d'échapper souvent on a une somme de maladies chroniques qui vont se combiner pour accélérer un déclin cognitif. Et parfois il y a des événements dans la vie qui vont faire qu'on va décompenser, c'est la confusion qui peut être provoquée par des petits événements quand on est très vieux et très fragile



Ce qu'on veut faire ce n'est pas traiter tout de suite ces maladies ; c'est simplement infléchir cette pente pour permettre d'échapper au stade sévère de grande déficience cognitive, de manière très interdisciplinaire avec des thérapies médicamenteuses et non médicamenteuses Voilà l'esprit de tout ce travail



Cela fait plusieurs années que je travaille sur ce sujet avec des collègues qui sur ce point ont une position convergente notamment dans le cadre du CNGE (Collège National des Généralistes Enseignants) et le CMG (Collège de la Médecine Générale)

Des données sur le contexte du sujet :

On dit traditionnellement qu'il y a un diagnostic tardif des démences en France. Dans les années 2010 on considérait que sur 800 000 personnes atteintes de MA en France la moitié ont été officiellement diagnostiquées et probablement les patients les moins diagnostiqués sont les plus âgés

Pour autant les médecins généralistes voient souvent ces patients d'abord parce qu'ils ont des problèmes de santé en dehors des troubles cognitifs mais aussi parce qu'environ 2/3 des patients atteints de démence demandaient avis à leur médecin généraliste et seulement un tiers d'entre eux étaient référés vers une filière spécialisée selon la cohorte PAQUID.

Le délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic a été évalué au début des années 2000 à environ 24 mois ce qui plaçait la France dans une position intermédiaire entre l'Allemagne et la Grande Bretagne

On n'a malheureusement pas à ma connaissance de données actualisées sur ces données.

Un diagnostic "tardif" des démences

- Prévalence des démences diagnostiquées (*Dartigues, Rev Prat, 2011*)
 - 420 000 patients traités par médicaments somptomatiques de la maladie d'Alzheimer et/ou en ALD 15
 - Sous-diagnostic surtout chez les personnes âgées
- Démarche diagnostique (*Helmer, DGCD, 2008*)
 - 65% des personnes ayant une démence demandent avis à leur généraliste
 - 31% sont alors adressées à un neurologue ou gériatre
- Délai moyen entre symptômes et diagnostic (*Bond, IJCP, 2005*)
 - 24 mois en France
 - 10 mois en Allemagne, 32 en Grande-Bretagne

Recommandations HAS (2011)

- Diagnostic précoce, si
 - Troubles cognitifs (plainte du patient ou de l'entourage)
 - Symptôme potentiellement associé à un déclin cognitif (chute, syndrome confusionnel, AVC)
- Evaluation initiale par le médecin généraliste (MMSE, IADL simplifiée)
 - Si évaluation clinique normale : réévaluation à 6 ou 12 mois
 - Si suspicion de déclin cognitif
 - Bilan clinique, biologique et d'imagerie
 - Avis spécialisé pour diagnostic étiologique
- Suivi médical des aidants

ollèc
Généraliste



La HAS recommande le diagnostic précoce des troubles cognitifs notamment en cas de plainte du patient ou de son entourage mais aussi quand le patient présente un symptôme potentiellement associé à des troubles cognitifs. La HAS recommande dans ce cas que le médecin généraliste fasse une première évaluation, et sans recommander tel ou tel test met en avant le MMSE et les IADL pour évaluer les aspects fonctionnels et notamment l'IADL simplifié qui comporte quatre items (gestion des médicaments, des transports du téléphone et des comptes) Si l'évaluation est normale il est alors recommandé que le médecin généraliste réévalue la situation au plus tard un an après. En cas de suspicion d'un véritable TC, le médecin généraliste est invité à réaliser un bilan complémentaire et à adresser le patient vers la filière spécialisée pour obtenir le diagnostic étiologique

Quel est le bon moment pour diagnostiquer et comment pratiquent aujourd'hui les médecins généralistes ?

Avantages et inconvénients du diagnostic précoce centré cette fois sur le patient sous une perspective complémentaire (Cf présentation du Pr P Krolak Salmon)

Le premier intérêt est d'écartier des diagnostics différentiels curables notamment un syndrome confusionnel une dépression ou les complications d'un traitement médicamenteux Si le diagnostic est confirmé là aussi il y a des bénéfices pour le patient qui peut établir ses directives anticipées on peut prévenir des risques d'accident, par exemple d'accident de la route ou de spoliation. On peut permettre au patient d'accéder à la recherche et à la société de développer ses recherches soit de type épidémiologique sur l'histoire naturelle de la maladie soit pour prévenir la survenue d'une démence. Si le diagnostic n'est pas confirmé on peut rassurer le patient et c'est important aussi.

Les inconvénients c'est que beaucoup de troubles sont potentiellement réversibles ; de plus, il n'y a pas de traitement en tout cas pas de traitement curatif, Il y a bien des traitements symptomatiques qu'on peut utiliser dans la maladie d'Alzheimer à la phase de troubles

cognitifs majeurs mais dans les stades légers aucun traitement médicamenteux n'a aujourd'hui d'indication. Il y a des risques de sur-diagnostic aussi, avec une part d'incertitude qui peut conduire à étiqueter faussement un patient avec un diagnostic incertain L'annonce du diagnostic est génératrice d'anxiété pour le patient voire de dépression et il y a même eu des cas publiés de suicide à la suite de l'annonce d'un diagnostic de MA. Et de façon beaucoup plus fréquente, il existe un risque de stigmatisation et on peut imaginer qu'un patient auquel on donne un diagnostic de troubles cognitifs même légers se retrouvera dans l'impossibilité d'emprunter ou de bénéficier d'une assurance

L'évolution de la MA, très schématiquement :

Le principe du modèle évolutif n'a pas véritablement changé

-**phase préclinique** qui dure des années : en l'absence de symptôme la seule façon d'appréhender la maladie est d'utiliser des marqueurs biologiques ou l'imagerie

-**phase symptomatique** qui dure une dizaine d'années avec une atteinte successive des fonctions cognitives et des limitations fonctionnelles ;

-dans la troisième phase des **troubles neuro cognitifs majeurs** apparaissent avec une perte progressive d'autonomie

Une évolution très longue

- x ans	Anomalies des marqueurs biologiques et d'imagerie	<u>Préclinique</u>
- 9 ans	Diminution globale des performances cognitives	Troubles
- 7 ans	Symptômes psychologiques (dépression) Plaintes cognitives (MMSE)	<u>Cognitifs</u> <u>Légers</u>
- 5 ans	Limitations fonctionnelles (IADL simplifié) (budget +)	
-	DEMENCE d'Alzheimer	<u>Démence</u>

Donc quand on parle de diagnostic précoce on n'est pas toujours sûr, sur une aussi longue période de savoir de quel niveau de précocité on parle.

Il y a deux écueils par rapport au diagnostic de la MA

Diagnostiquer top tôt, l'archétype c'est le **dépistage** c'est-à-dire l'application systématique d'un test dans une population pour détecter précocement une anomalie inapparente. Le mot important ici c'est « inapparente ». Personne au monde ne recommande le dépistage précoce des TC, -ni la HAS ni l'agence américaine de prévention ni les groupes éthiques qui ont réfléchi sur ces questions internationalement, ni autant que je sache les associations de patients concernés par ces maladies-. Et pourquoi ? Parce que selon l'OMS il y a quatre critères qui pourraient justifier un dépistage :

-que la maladie soit importante du point de vue de la santé publique et évidemment les maladies neuro-dégénératives correspondent à ce cas de figure ;

-que la maladie soit dépistable c'est-à-dire qu'elle présente une phase de latence suffisamment longue et c'est encore le cas pour la MA

-que l'on dispose de tests de dépistage qui soient validés et possèdent de bonnes performances et là il est difficile de répondre formellement oui ou non : il existe des tests mais pas parfaitement validés dans le contexte des soins primaires

-de disposer d'un traitement dont l'efficacité est démontrée et qui peut être administré au patient. Ce traitement curatif n'est pas disponible aujourd'hui c'est ce qui fait principalement qu'il n'est pas valide scientifiquement et éthiquement de dépister la MA

Diagnostiquer trop tard : c'est un problème si on diagnostique un patient quand il a perdu toute autonomie car les risques pour ce patient sont majorés (risques d'accident de la route ou de la vie domestique, dans la prise des médicaments, dans la gestion des finances). Des travaux ont montré aussi que plus on diagnostique tard, moins le patient est accompagné par un aidant et le patient n'a plus sa capacité de consentement ni au diagnostic ni aux soins de support et encore moins à la recherche.

Ne pas dépister la maladie d'Alzheimer

Définition d'un dépistage (Salmi, *Transfus Clin Biol*, 1997) : Application systématique d'un test à une population pour détecter précocément une anomalie inapparente

Critère	
Importance de la maladie (fréquence, gravité, coût)	OUI
Maladie dépistable pendant une phase de latence ou au début de la phase clinique	OUI
Tests de dépistage validés, sensibles, spécifiques, reproductibles, et acceptables éthiquement et économiquement	±
Traitement d'efficacité démontrée pouvant être administré aux sujets chez lesquels la maladie a été dépistée	NON

C'est pour cela qu'a été développé ce principe de diagnostic « au moment opportun » ; il a été repris par le groupe Alcôve en réponse précisément à la confusion qui existait autour des notions de dépistage/diagnostic précoce. Ce groupe définit le diagnostic au moment opportun comme l'accès à un diagnostic précis à un moment de la maladie où celui-ci peut apporter le plus grand bénéfice au patient. Le groupe Alcôve recommande idéalement de faire ce diagnostic au début du stade de déclin fonctionnel. Néanmoins ces préconisations relèvent d'un accord d'experts et ne bénéficient pas d'un haut niveau de preuve scientifique même si on peut y adhérer volontiers.

Il y a un groupe d'auteurs britanniques qui a observé des consultations de médecins généralistes en prise avec le diagnostic de troubles cognitifs pour essayer de décortiquer ce que peut représenter le concept de diagnostic au moment opportun dans l'esprit des médecins généralistes. Leur étude a montré que derrière ce processus existe une démarche complexe, une démarche individualisée qui s'intègre au milieu d'autres priorités. Les patients, l'âge aidant ont souvent plusieurs maladies chroniques/ problèmes de santé qui sont pris en charge au sein d'une même consultation. C'est aussi une procédure collective avec des éléments qui peuvent être apportés par l'aidant ou les aides à domicile, l'infirmière qui passe au domicile et il y a matière ici à faire une synthèse des informations reçues : cette synthèse est cumulative et comme souvent en médecine générale on ne prend pas une décision à un moment donné mais en plusieurs étapes. L'avis des auteurs, c'est que la problématique du diagnostic n'est pas réductible simplement à un défaut de connaissances. Ce qui fait sens pour le généraliste c'est la notion de diagnostic « au bon moment ». Les auteurs se référaient au dieu grec Kairos, dieu des opportunités plutôt qu'au dieu Chronos, le dieu du temps linéaire. Alors pourquoi c'est si compliqué ? Il faut d'abord reconnaître les troubles des patients, il y a parfois un déni de leur part ou de la part des aidants. Parfois on a pas d'information fiable parce que le patient est isolé y compris parfois dans certaines maisons de retraite et que ces symptômes et plaintes sont difficiles à distinguer du vieillissement normal : pas si facile de réaliser des tests notamment quand le patient présente des troubles

sensoriels et certains d'entre eux notamment le MMS sont très influencés par le niveau d'étude du patient ; il ne fait pas oublier les diagnostics différentiels et enfin cette démarche prend du temps à la fois la réalisation des tests cliniques mais aussi pour l'annonce et la délibération autour d'une décision à prendre avec le patient

Je voudrais revenir sur une idée reçue les plaintes mnésiques exprimées par le patient auprès du médecin généraliste ne sont pas si fréquentes : 7,5 plaintes par an, ce qui représente moins d'une plainte par mois Dans une étude, on a pu estimer que le médecin généraliste réalisait 19 consultations avec un patient ayant un diagnostic de démence chaque année

Les plaintes mnésiques rares en médecine générale (Ibanez, *Transl Biomed*, 2016)

Consultation pour perturbation de la mémoire		Consultation pour démence	
Proportion des consultations	Nombre par an par généraliste	Proportion des consultations	Nombre par an par généraliste
0,5 %	7,5	1,2 %	19,0

Pour 1567 consultations annuelles de patients ≥ 60 ans par généraliste en moyenne

. Le repérage lui même est difficile, les symptômes des TCognitifs pathologiques ne sont pas si faciles à distinguer des éléments du vieillissement normal- difficulté à se concentrer, à faire plusieurs tâches à la fois ou à se souvenir du nom de personnes connues, un ralentissement du temps de réaction voire une légère diminution de la mémoire verbale différée – ce n'est pas toujours simple de savoir quand ces éléments deviennent pathologiques Même la plainte du patient a une certaine valeur prédictive mais elle est limitée, n'est que de 19% pour les troubles cognitifs majeurs et 31% pour les troubles cognitifs légers C'est d'ailleurs la raison pour laquelle on a eu besoin de développer des tests

Des tests peu évalués en soins primaires

	VPP	VPN	Durée (min.)
Tests unidomains			
Test de l'horloge ¹	16 %	83 %	2
Test des 5 mots (STP) ²	23 %	99 %	3
Codex ³	?	?	3
IADL simplifiée ⁴	?	?	3
Tests multidomains			
MMSE ⁵	54 %	96 %	10
AMTS ⁶	83 %	?	3

¹Trenkle, JAD, 2007. ²Cowppli-Bony, *Rev Neurol*, 2005. ³Belmin, *Presse Med*, 2010. ⁴Castilla-Rilo, *IJGP*, 2007. ⁵Mitchell, *JPR*, 2009. ⁶Hooijer, *IJGP*, 1992.

On dispose de tests mais la majorité d'entre eux ont été insuffisamment évalués en médecine générale (cf les points d'interrogation dans le tableau). Celui qui a été le mieux évalué internationalement est le MMS qui a des bonnes performances diagnostiques.

Il faudrait évaluer peut-être la performance de la combinaison de ces tests mais je ne crois pas que ces données soient disponibles en médecine générale.

L'AMTS, a une bonne valeur prédictive positive mais on ne connaît pas sa valeur prédictive négative.

Ce test n'existe qu'en langue anglaise, il n'a jamais été traduit jusqu'à présent.

Alors le MMS paraît le test le mieux validé. Mais il a des inconvénients c'est le plus long à administrer (15 minutes dans la vraie vie), il est influencé par le niveau culturel du patient et il soulève un problème de copyright.

Les freins au diagnostic identifiés en médecine générale analysés grâce à des études qualitatives ont été classés en trois catégories :

-ceux qui sont liés au médecin relèvent de l'incertitude qui existe autour du diagnostic, peuvent relever du manque de formation, des difficultés liées à l'annonce, de la stigmatisation des patients –qui n'épargne pas les professionnels de santé- et de l'évaluation de la balance bénéfices/ risques des traitements pour les patients.

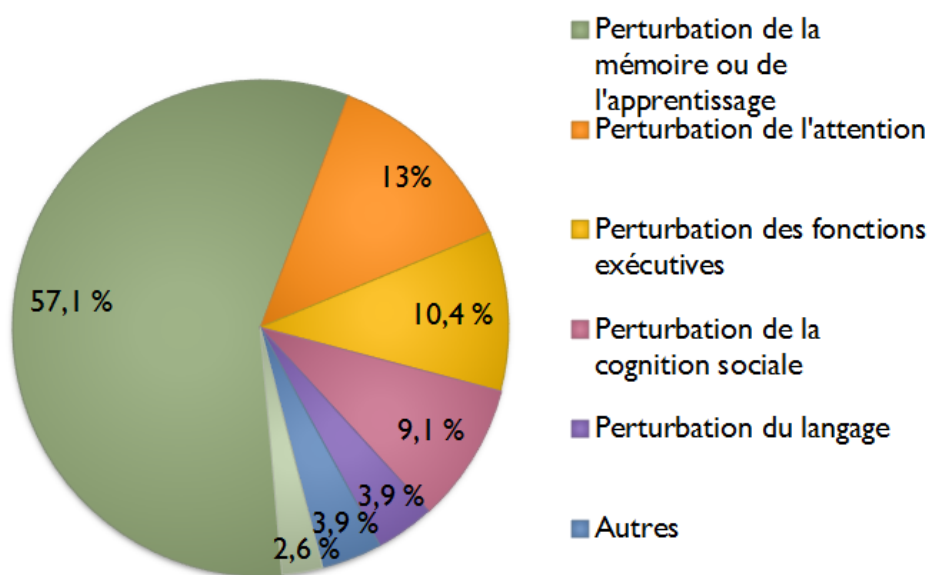
-Les éléments liés au patient ou à la société relèvent de la crainte de la stigmatisation, de l'absence de plainte, et,; chez un patient âgé, du fait que lequel les troubles évoluent lentement.

-les facteurs attribués au système de santé sont le manque de temps et de valorisation de la démarche et le manque de soutien qui suit la phase diagnostique

Je vais vous présenter maintenant les données issues d'une étude que j'ai coordonnée en 2017. Ses résultats montrent comment les médecins généralistes procèdent face à une plainte mnésique. Dans 78% des cas lorsqu'une plainte est exprimée le médecin reconvoque le patient pour une consultation dédiée.

Plainte cognitive principale

(Lessage, Rev Geriatr)

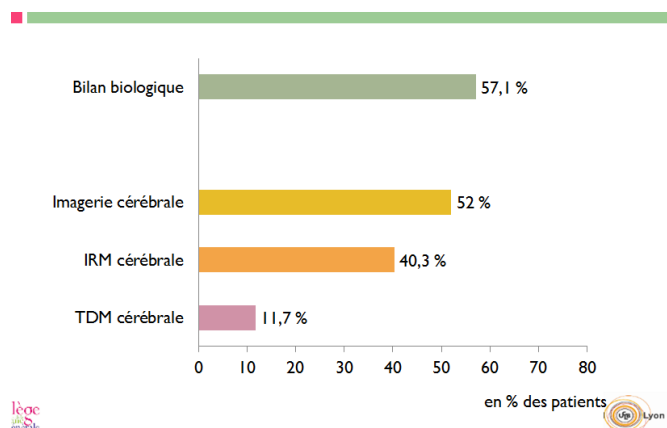


77,9 % de consultations dédiées programmées

Lorsqu'existe une plainte mnésique, de l'attention ou des difficultés exécutives -la capacité de projection dans l'avenir par exemple- le médecin réalise une évaluation cognitive dans 71% des cas. Le plus souvent il utilise le MMS, un peu moins souvent le test de l'horloge et encore moins souvent le test des cinq mots. Il fait une évaluation fonctionnelle un peu moins souvent qu'une évaluation cognitive dans 52% des cas, le plus souvent par l'interrogatoire, parfois en utilisant l'échelle IADL simplifiée, moins souvent en utilisant l'échelle IADL complète.

Parfois le médecin généraliste prescrit des examens complémentaires : un bilan biologique dans 57% des cas, une imagerie cérébrale dans 52% des cas, le plus souvent une IRM cérébrale. Dans 60% des cas les patients sont orientés dans une filière spécialisée vers un centre ou une consultation mémoire très rarement chez un spécialiste de ville et dans à peu près 40% des cas, le médecin soit surveille le patient soit assure un suivi du patient. Bien sûr ces décisions sont liées au résultat de l'évaluation faite précédemment et notamment concernant les TC, plus les tests avaient un score faible plus le patient était adressé dans la filière spécialisée

Examens complémentaires



Quelques éléments de coordination: l'évaluation des troubles cognitifs relève d'une évaluation partagée qui doit être fonction du contexte (comorbidités) des préférences et valeurs du patient et éventuellement de son aidant. On n'a pas de critères objectifs définissant quand adresser pour un bilan neuropsychologique approfondi en centre mémoire. La HAS ne s'est pas prononcée sur les seuils de décision en fonction des résultats des tests. Il y a parfois des manques de coordination dans le système de santé, par exemple, l'accès aux consultations mémoire qui peut contourner le médecin traitant, tel qu'il est sensé opérer depuis la loi de 2004.

Il y a aussi une forme de coordination autour de l'annonce du diagnostic sachant que l'annonce n'est pas faite en un seul bloc lors des examens approfondis mais il y a une phase de pré annonce lorsque le généraliste aborde la question de la plainte cognitive et procède à des tests, et qu'il y a aussi une forme de post annonce quand le patient revient du centre mémoire vers son médecin généraliste pour une sorte d'un debriefing. Ce qui est important à mon avis et insuffisamment pris en compte, c'est la notion de diagnostic probabiliste. Il y a parfois une communication insuffisante des éléments diagnostiques soit auprès du médecin

généraliste soit auprès des aidants familiaux. Parfois des patients peuvent décéder et c'est lors de leur décès que la famille apprend que le patient avait la MA. Il y a un élément supplémentaire qui peut parfois perturber le parcours du patients, c'est qu'il s'est développé en France une méfiance des généralistes liée d'une part au fait que la primo prescription des traitements symptomatiques était réservée aux spécialistes et de l'autre que de nombreux médecins s'interrogent sur l'intérêt de ces médicaments

Pour conclure le diagnostic des troubles cognitifs représente un enjeu et une responsabilité pour la médecine générale entre deux écueils : perte de chance pour le patient et risque de sur-médicalisation. Il faut recommander une approche centrée sur le patient voire sur le binôme patient aidant. Je ne sais pas s'il y a un consensus sur la notion de diagnostic personnalisé. Je recommande celle de diagnostic partagé entre le médecin, son patient et éventuellement son aidant qui est celle qu'on enseigne à tous nos étudiants et internes. Il reste à mieux valider les outils diagnostiques en soins primaires : il y a un projet en cours dans le cadre d'un PHRC, intitulé « TROCOMEGE », qui évaluera notamment l'apport de l'interrogatoire de l'aidant et de l'impression subjective du médecin. Enfin, concernant l'approche qui est portée par le plan sur les MND, il faudra bien penser à évaluer les conséquences de cette stratégie en termes de fréquence des TC diagnostiqués et de devenir et de prise en charge de ces patients.



Ph de Linares j'anime un réseau d'aidants de malades à corps de Lewy On a pas beaucoup parlé d'erreurs de diagnostic très fréquentes dans les maladies apparentées et en tout cas dans la maladie à corps de Lewy, où on constate que le premier diagnostic est presque toujours soit un diagnostic d'Alzheimer soit un diagnostic de Parkinson cette errance est très mal vécue par les malades et leurs proches. Est-ce que dans ce domaine là on n'a pas des progrès à faire d'autant plus qu'internet permet aux aidants d'interpeller les médecins en leur disant : vous avez dit que c'est telle maladie et moi je pense que c'est autre chose. Il y a une perte de confiance qui va finir par arriver si on arrive pas à améliorer ces diagnostics, la qualité du premier diagnostic.

Pr Krolak Salmon :

Ces périodes d'errance sont une réalité, mais je voudrais d'emblée souligner que ce constat d'incertitude ne soit pas imputé forcément à l'incompétence des médecins généralistes voire

du spécialiste car ces maladies sont très pernicieuses dans leur expression et on sait que 80 à 85% des mal d'Alzheimer vont s'exprimer par des symptômes typiques -mémoire, on peut même préciser les mécanismes de perte de mémoire particulièrement altérés par la MA, maladie à corps de Lewy, il y a des critères bien établis-, mais très souvent quand on regarde au niveau individuel ça va commencer par des symptômes très déroutants : le patient va inaugurer sa maladie par une dépression ou des troubles qui ne correspondent pas du tout aux critères diagnostiques classiques de la maladie. Cela a été montré très clairement parmi les centres mondiaux que si on appliquant tous nos critères diagnostiques bien établis on se trompait dans 30 à 35% des cas même si le médecin était expert et appliquait à la lettre les critères . Donc de facto même si on connaît très bien la maladie, qu'on applique les critères , la clinique ne peut pas répondre plus que ça : c'est un diagnostic probabiliste ; il ne faut pas être péremptoire et annoncer cette probabilité toujours avec ce spectre d'un diagnostic qui va évoluer parce que le patient va présenter de nouveaux symptômes qui vont faire basculer le diagnostic Il y des formations à mettre en place c'est sûr du DPC, mais de fait ce sont des maladies extrêmement difficiles dans leurs premiers symptômes

Pr Letrilliart C'est Important aussi de rester humble car les patients pourraient croire avec les batteries de tests dont on dispose - des examens d'imagerie à commencer par les IRM ; les IRM plus sophistiqués avec des isotopes - c'est vrai que le patient pourrait croire qu'on a des capacités très fortes de certitude alors que ce n'est pas le cas. En effet, les meilleurs marqueurs peuvent prédire un risque mais pas son amplitude ou sa vitesse de réalisation il y eu des études anatomo-pathologiques car historiquement le diagnostic de la MA peut se faite avec certitude uniquement après le décès par une biopsie et un examen anatomo pathologique du cerveau. Les études faites auprès de personnes décédées ont montré des éléments de discordance anatomo-cliniques entre le diagnostic porté et les lésions et ce qui est intéressant c'est qu'il y avait des discordances dans les deux sens : personnes diagnostiquées MA qui n'avaient aucun élément pathologique à l'examen et puis de patents qui pouvaient avoir des plaques amyloïdes sans jamais avoir eu de diagnostic de MA ni avoir été embêtés par des troubles neuro-cognitifs

Je représente la psychiatrie, le Pr Limosin

Pour vous dire que des patients avec des troubles cognitifs ou MND vont entrer dans les soins par la filière psychiatrique avec parfois des tableaux un peu aigus mais aussi parfois avec des épisodes dépressifs ou anxieux qui peuvent être considérés comme un facteur de risque ou comme un prodrome. Le Pr Limosin a essayé de structurer l'offre de soins en psychiatrie du sujet âgé à Corentin Celton avec 20 lits dédiés à ces pathologies psychiatriques débutantes du sujet âgé. Il a aussi prévu la création dans la maquette des internes une sur-spécialisation à partir de cette année qui va permettre aux internes qui souhaitent se spécialiser en psychiatrie du sujet âgé de manière à ce que nous soyons nous aussi un peu meilleurs dans le dépistage et le traitement de ces patients qui sont plus fragiles ou comorbides ou pour lesquels le problème de l'autonomie va se poser parfois à court ou moyen terme

Pr M Clanet Le rapport que j'ai eu l'occasion de remettre l'année dernière avait mis en exergue le problème de l'accès à la psychiatrie et effectivement il y a une nécessaire

mobilisation de la psychiatrie g erontologique non seulement en ile de France mais sur l'ensemble de la France et je suis tr s heureux que l'on ait pu obtenir cette sp cialisation dans le cadre de la maquette

Dr Jaegger CSMF et pr sident du syndicat des neurologues

J'aurai deux remarques :

La coordination du soin : nous sommes un pays qui est un peu particulier en Europe dans lequel il y a un ensemble de m decins qui sont   la fois en ville et en h pital et j'ai  t  un peu surpris de voir les neurologues de ville oubli s, et je pense qu'il serait utile de resituer leur r le dans la prise en charge.

La deuxi me concerne la pr cocit  des diagnostics: nous sommes d j  au quatri me plan et paradoxalement nous avons l'impression qu'il y a encore un retard au diagnostic et cela a probablement  t  favoris  par la critique des m dicaments, , Je suis pr sident d'une association d' valuation des troubles mn siques et cela m'a permis de constater que le score moyen qui  tait de 23 au moment du diagnostic initial est maintenant souvent   20 voire 19 ou 18. Donc paradoxalement on a l'impression que les plans n'ont pas rempli leur objectif sur ce point.

Pr Letrilliart : c'est vrai que dans l' tude que j'ai pr sent e seulement 2,5%ou 2,7% des patients sont orient s vers un neurologue lib ral comme s'il y avait un probl me de visibilit  li  au mod le dominant des consultations m moire, un probl me de visibilit  des comp tences des neurologues lib raux dans le champ des TC. Donc il y aurait un effort d'information   faire. Sur les scores, dans l' tude que j'ai rapport e, les patients adress s en consultation sp cialis e avaient un MMS m dian   24 et ceux qui restaient sous la surveillance du m decin g n ralistes avaient un MMS   26. Donc  a donne un ordre d'id e.

Pr Krolak Salmon : Les neurologues apparaissent bien dans la strat gie diagnostique gradu e. Vous avez raison le MMS moyen a baiss  dans les consultations m moire de premi re ligne,  a  mane d'une confusion dans les d bats, je pense, en partie, sur les m dicaments et de mani re interdisciplinaire il ne faut surtout pas m langer les sujets et faire un amalgame ; il y a des questions sur les m dicaments, mais  a ne doit pas influencer la dynamique de rep rage de ces maladies.

H lene Vichard Psychologue sp cialis e en neuropsychologie exer ant en centre m moire

Les deux intervenants ont parl  des avantages du patient   int grer une d marche diagnostique. Je voudrai souligner un autre avantage que peuvent avoir les patients   int grer une d marche diagnostique en consultation m moire, et qui n'a pas  t   voqu  jusqu'  pr sent. Les consultations m moire donnent acc s au patient aux psychologues sp cialis s en neuropsychologie.

Le diagnostic  tiologique n'est pas suffisant pour apporter au patient des informations claires et compr hensibles sur sa maladie. En effet, les sympt mes ne sont pas identiques chez

tous les patients. Le bilan neuropsychologique va permettre une analyse fine du fonctionnement cognitif du patient en mettant en avant les difficultés cognitives mais également les capacités préservées sur lesquelles il pourra s'appuyer.

Par ailleurs, le bilan neuropsychologique prendra en compte les troubles cognitifs mais aussi leur intrication avec des facteurs plus personnels (fonctionnement émotionnel, personnalité, mode de vie, expertise antérieure...). Seule une analyse approfondie de l'ensemble de ces facteurs permettra de comprendre les difficultés qu'ils vivent au quotidien (handicap cognitif) ainsi que les modifications comportementales.

Grâce aux éléments de son bilan, le neuropsychologue pourra répondre aux questionnements des familles (par exemple quand elles pensent que le patient a des troubles de compréhension alors qu'il s'agit de troubles de l'attention partagée, ou quand elles ne comprennent pas pourquoi parfois il se souvient et parfois non, ou quand le patient devient irritable, ou quand elles veulent savoir comment l'aider). C'est important de passer du temps avec le patient et sa famille pour les aider à mettre des mots sur les changements qu'ils observent, pour les écouter, et les accompagner pour qu'ils intègrent petit à petit les changements et s'y adaptent. C'est uniquement grâce à une analyse vraiment fine de tous les facteurs qu'on va pouvoir aider le patient et son aidant à mieux s'adapter aux troubles et à développer des attitudes plus adaptées.

Ma question est : est-ce que ce n'est pas ça aussi, qu'on peut appeler un diagnostic individualisé ?

Paul-Loup Weil-Dubuc Les aspects éthiques
--

Les questions éthiques posées par le diagnostic des MND sont bien connues. On pourrait résumer en première analyse le questionnement éthique à trois questions : est-ce qu'on doit faire en sorte que le maximum de personnes atteintes de MND soient diagnostiquées et le soient le plus tôt possible ? Doit-on, en l'état actuel des connaissances scientifiques, s'orienter vers un dépistage des MND ou des diagnostics pré-symptomatiques, agir avant la plainte ? Comment délivrer un diagnostic, dans quelles circonstances, selon quelle temporalité, etc. ? Je rappellerai brièvement, sous le contrôle de M. Clanet et des coordinateurs du plan, la position nuancée que l'on peut tirer du plan MND. À la première question, le plan MND répond OUI, il faut faire en sorte que les maladies soient identifiées dès les premiers signes de la maladie, lorsque les personnes sont encore le plus autonomes. À la deuxième question, le plan MND répond NON : non, en l'état actuel des connaissances scientifiques, il faut s'en tenir à des diagnostic venant après la formulation d'une plainte ou en tout cas après une demande qui n'est pas nécessairement symptomatique. Et à la troisième question, le plan MND répond en défendant le principe d'un diagnostic et d'un suivi personnalisé venant au « moment opportun », laissant aux médecins

formulant le diagnostic une marge d'appréciation sur les circonstances dans lesquelles ce diagnostic est formulé.

Ce que je voudrais discuter n'est pas tant les réponses données à ces questions qui me semblent intuitivement acceptables que la justification donnée à ces réponses.

Au fond ce qui est au cœur de ces justifications d'un diagnostic précoce mesuré et bien pensé, c'est l'errance diagnostique (ED) comme trouble de l'existence auquel le diagnostic doit venir mettre fin. C'est cette « errance diagnostique » qui justifie le diagnostic, autrement dit qui le *rend juste* et c'est à partir de cette ED que pourra se penser un diagnostic approprié en termes éthiques. Le diagnostic est considéré comme le remède à l'ED. Il me semble que ce raisonnement mécanique – qui fait correspondre à la souffrance de l'ED le diagnostic et le suivi post-diagnostic comme remède - doit être interrogé, réinterrogé dans ses présupposés.

Pour résumer je voudrais en fait proposer un double déplacement théorique : de la solution - le diagnostic – au problème – l'errance diagnostique ; et de l'errance diagnostique à l'errance plus généralement.

1. Quelles sont les souffrances de l'ED ?

Une première question à se poser est celle de savoir ce qui, dans l'ED, qu'il faudrait définir, représente une souffrance, expose à un manque, qu'est-ce qu'il y a d'intolérable dans l'ED au point qu'il existe un consensus éthique et social sur le fait qu'il faille y mettre fin ?

Le problème d'une telle question est qu'elle est beaucoup trop générale compte tenu de la diversité des situations humaines. La façon la plus simple d'y répondre pourrait consister à mettre en évidence les arguments généralement avancés en faveur du diagnostic pour comprendre en creux les difficultés vécues dans l'ED.

Deux séries de problèmes existentiels propres à l'ED peuvent alors être identifiés : le premier est la perte de la maîtrise du cours de sa propre existence ; la vulnérabilité face aux crises physiques et existentielles auxquelles soumet la maladie. Le D donne aux personnes la liberté d'organiser leurs vies futures et de devenir, selon l'expression consacrée, « acteurs de leur maladie » plutôt que d'en subir les soubresauts. Le D offre un suivi, des aides psychologiques, médicales pour pouvoir gagner une stabilité dans l'existence. C'est cette valeur, finalement très ancienne, de la maîtrise du cours de sa vie, que vient perturber cette ED. C'est au nom de cette même valeur qu'on considérera que le diagnostic ne doit pas s'imposer brutalement à la personne sans qu'elle l'ait sollicité d'une façon ou d'une autre.

Le second ensemble de problèmes propre à l'ED relève de l'incapacité à comprendre ce qui arrive. Incapacité à comprendre au regard de laquelle le diagnostic permet une reconnaissance à trois niveaux que l'on peut rapporter aux trois sens anglais du mot maladie : *disease*, *illness* et *sickness*. Le diagnostic, en tant qu'il identifie une maladie entendue comme *disease*, comme mécanisme physio-pathologique, fournit en premier lieu une *explication* de la maladie là où régnait l'incompréhension, là où le fonctionnement habituel subit une altération sans qu'on comprenne pourquoi. En second lieu, le diagnostic, en tant qu'il porte un nom sur un malaise existentiel, sur la maladie entendue comme *illness*, permet à la personne et à ses proches de se distancier à l'égard de la maladie à défaut de pouvoir s'en défaire et, en construisant à nouveau un sens, de se projeter à nouveau dans l'existence. En troisième lieu, le diagnostic en tant qu'il permet la reconnaissance familiale et sociale d'une maladie conçue comme *sickness*, ouvre des droits à un ensemble de dispositifs et de soutiens indispensables – parcours de soins, accompagnement social, ressources financières, etc.

2. De l'errance diagnostique à l'errance

Une fois identifiées ces difficultés inhérentes à l'ED – perte de la maîtrise de soi et incompréhension - on sent qu'il y aurait une illusion à penser que ces difficultés et souffrances – perte de maîtrise sur le cours de son existence, manque de reconnaissance – s'expliquent par l'absence de diagnostic. En ce sens, le terme d'errance diagnostique nous tend un piège, puisqu'il nomme un problème en préfigurant sa solution. « Errance diagnostique », comme s'il n'y avait de réponse aux souffrances de la maladie que le diagnostic, comme si l'errance que vivent les personnes atteintes de MND et leurs proches était essentiellement due à l'absence de diagnostic. Comme s'il n'y avait au fond d'errance que diagnostique, comme si la maladie n'imposait pas par elle-même sa part d'errance.

Il nous faut sans doute revenir à ce qu'est l'errance. Qu'est-ce qu'errer ? C'est aller en tous sens sans savoir où aller. L'errant ne sait pas pourquoi il agit. L'errance n'est pas comme une promenade. Le promeneur lui sait où il va ; il se sert de la promenade pour méditer sur le sens son existence. L'errant cherche le sens de son existence.

À travers cette définition de l'errance, on voit bien que nous sommes sans doute tous des personnes errantes ; mais aussi que l'expérience de la maladie neurologique est, d'abord du point de ceux qui en sont atteints, une expérience de l'errance ; précisément parce qu'elles touchent à la capacité à s'exprimer, à communiquer, parce qu'elles touchent à l'articulation entre la production du sens et sa communication ; enfin parce qu'elle rend le futur largement

incertain. En parlant de la SLA, Frédéric Badré l'avait dit de façon brillante : « mon corps et moi ne nous entendons plus. Je ne le reconnais plus. L'expérience de la maladie neuro-dégénérative est pour moi une expérience de la dissociation entre ma tête et mon corps. Lui veut mourir. Elle, refuse. ». Autrement dit ce n'est pas (ou pas seulement) l'absence de diagnostic qui produit l'errance, ce n'est pas seulement le fait de ne pas savoir ce que l'on a; c'est la maladie elle-même.

Or cette errance induite par la maladie, elle n'est pas seulement le fait des personnes qui la subissent directement, elle est aussi le fait de leurs proches et plus généralement de la société tout entière. Avec mon collègue S.J. Moser, nous avons montré dans un article paru dans *Gérontologies et société* que, dans le contexte spécifique des troubles cognitifs, les proches sont confrontées à une menace de leur « sécurité ontologique » Ce concept, forgé par le sociologue Anthony Giddens (1994), désigne la confiance que nous attribuons à la continuité de notre propre identité ainsi qu'à la constance de notre environnement social et matériel. Par leur étrangeté, les troubles cognitifs peuvent précisément menacer cette confiance que les proches ont quant à leur capacité à se comprendre eux-mêmes et à comprendre ce qui se passe autour d'eux. Pour le dire plus simplement, la confrontation à une personne atteinte de troubles cognitifs peut susciter un sentiment d'étrangeté ; un doute sur ce qui est normal. Et une question éthique fondamentale est de savoir comment nous gérons cette errance, à laquelle nous sommes tous confrontés. Devons-nous pour raffermir notre sens de la normalité et sortir de cette errance considérer que nous sommes normaux alors que les personnes malades ne le sont pas, considérer que nous sommes seuls habilités à donner du sens et à juger de ce qui a du sens ?

Mais nous voyons bien alors qu'à l'errance induite par la maladie comme fait biologique, à l'errance naturelle, nous pouvons ajouter de l'errance culturelle par nos rejets, par notre sens de ce qui est normal et ce qui est étrange. Chacun de nous peut produire de l'errance par sa tendance à vouloir déterminer ce qui est normal et ce qui ne l'est pas, à s'arroger le monopole du sens légitime, pour paraphraser le sociologue Max Weber.

3. Une troisième question se pose maintenant. **Est-ce que le diagnostic met fin à l'errance ? Et à quelle forme d'errance met-il fin ?**

Il serait faux de penser que le diagnostic suffise à mettre fin à l'errance puisqu'il ne délivre qu'une information dépourvue de sens. « Vous êtes atteint de la maladie d'Alzheimer ». Qu'est-ce que ça veut dire « être atteint de la maladie d'Alzheimer » ? En elle-même cette information, comme toute information, ne porte aucun sens ; elle se présente comme un fait

brut. Je cite ici le philosophe Walter Benjamin sur ce qu'est une information, qui était lui-même cité par Félix Guattari, sur la différence entre l'information et le récit comme mode de communication : « A la différence de l'information, le récit ne se soucie pas de transmettre le pur en soi de l'événement, il l'incorpore dans la vie même de celui qui raconte pour le communiquer comme sa propre expérience à celui qui l'écoute. Ainsi le narrateur y laisse sa trace, comme la main du potier sur le vase d'argile ». Ce qui est porteur de sens n'est pas l'information mais le récit qui se crée et qui incorpore en lui l'événement.

C'est sans doute ce qui se passe quand une personne reçoit un diagnostic. Se construit un récit à partir de l'information délivrée par laquelle les personnes confrontées à la maladie se réinventent comme sujets. La sociologue Aude Béliard montre, à partir d'enquêtes ethnographiques, combien les façons de construire un sens sont diverses à partir d'une information diagnostique. Diverses selon les milieux sociaux, selon les positions occupées dans la famille et aussi selon les moments, selon les conditions d'énonciation. Ainsi, Aude Béliard montre, dans le cas de la MA, que les ouvriers évoquent plus spontanément les implications concrètes de leurs troubles (oubli des médicaments, difficultés pour s'occuper des papiers) là où les personnes les plus favorisées parlent plus souvent du déclin de leurs facultés, ce qui s'explique sans doute en partie par une adhésion plus forte des personnes les plus favorisées aux discours de prévention. Autre différence : les ouvriers emploient souvent le mot « Alzheimer », ce qui est interprété par Aude Béliard comme une façon de se protéger du stigmate des troubles psychiatriques qui leur collent souvent à la peau.

La signification qu'une personne donne à sa maladie, l'ensemble des pratiques qu'elle adopte pour y faire, l'ensemble des savoirs qu'elle construit, tout cela est créée à partir d'une conjonction d'intérêts et de représentations héritées de sa propre histoire et de celle des groupes auxquels elle appartient. C'est ce que l'on pourrait appeler, en suivant Katrin Sohdju, une écologie du diagnostic, autrement dit la création d'un milieu de vie par lequel il donne un sens à sa maladie. Chacun crée son propre milieu de vie, ce qui veut dire qu'il n'existe pas une signification universelle de la MA, de la SEP ou de la Maladie de Parkinson, que le neurologue délivrant le diagnostic devrait transmettre. Ce dernier ne transmet qu'une information : « selon la nosologie établie en l'état actuel des connaissances scientifiques, vous êtes atteint de telle maladie ».

Cette distinction entre information et récit ou, pourrait-on dire, entre information et savoir, étayée par l'observation sociologique, a deux implications éthiques majeures : il ne doit pas appartenir aux soignants de transmettre un sens à travers le diagnostic. Le travail de soin des soignants devrait au contraire consister à assumer, devant le patient, que la maladie n'a *a priori* aucun sens, ni positif, ni négatif, ce qui suppose de résister aux demandes implicites

du patient qui lui sont parfois faites de qualifier l'événement, de dire quelles émotions et quelles attitudes il devrait susciter ou encore de prédire le futur. Les notions de diagnostic personnalisé et de tact doivent s'entendre en ce sens précis : non pas à mon avis émettre un jugement sur la situation, non pas tenter de comprendre entièrement ce que la personne vit et anticiper ce qu'elle vivra, mais assumer une « perplexité », ce qui ne veut pas dire pour autant perdre toute empathie, toute capacité d'écoute, au contraire.

Seconde implication éthique : puisque le sens que l'on donne aux maladies reste toujours à construire, comment éviter que ce sens soit construit à partir de perceptions sociales péjoratives et grossières ? En particulier comment se débarrasser de cette vision selon laquelle les MND ne sont pas seulement des processus de dégénérescence de neurones mais aussi des processus de dégénérescence des identités ? Autrement dit cette vision selon laquelle elles occasionneraient une *perte de soi*. Cette vision est malgré tout encore très répandue ; elle perce sous des discours apparemment très bien intentionnés, ceux qui entendent par exemple « reconnaître la personne derrière la maladie ». Pourtant lorsqu'on dit « reconnaître la personne derrière la maladie », on sous-entend que la maladie envahit la personne, qu'elle grignote son identité ; comme si la personne ne parvenait plus à exprimer ce qu'elle est vraiment et qu'elle y parviendra de moins en moins à mesure que la maladie gagnera du terrain. Cette vision, qui n'est pas malveillante, est un vecteur puissant de mépris à l'encontre des personnes malades, peut-être plus puissant encore que la moquerie. Elle témoigne de notre incapacité à reconnaître la personne tout à la fois comme malade et elle-même ; elle nie toute possibilité à se recréer une vie et un futur dans la maladie.

Pour en revenir au diagnostic, lorsqu'il est établi sur le fond de ces perceptions sociales, il devient inévitablement stigmatisant. Peut-être met-il fin à l'indifférence, à un état d'invisibilité, d'incompréhension mais à quoi bon s'il inaugure et produit une vie stigmatisée ? Il met peut-être fin à l'errance diagnostique ; mais à quoi bon s'il y substitue l'errance identitaire ?

En conclusion, je dirais donc que si nous avons pour le moment réussi à penser les conditions d'un bon diagnostic, d'un diagnostic respectueux de la personne, il nous faut désormais penser l'errance, non pas seulement comme la privation d'un diagnostic que l'on n'aurait pas encore, mais comme le simple héritage de la maladie et de notre inconfort par rapport à la maladie. La maladie détruit le sens, peut-être parce qu'elle n'en a aucun, comme le défend le philosophe Ruwen Ogien dans son dernier ouvrage.

Le diagnostic apparaît alors comme une réponse à l'errance, mais une réponse bien insuffisante. Le diagnostic vient certes nommer une réalité vécue, envelopper un ensemble

d'expériences incomprises ou de doutes sous une catégorie qui rendra compte de ces expériences et donnera aussi une idée plus ou moins précise du devenir de ces expériences. Mais le diagnostic ne répond pas directement à la perte de sens ; au pire, il est le vecteur d'une stigmatisation, lorsque le regard social est teinté de mépris à l'encontre des personnes concernées ; au mieux il est le support informationnel à partir duquel une vie peut se continuer et se reconstruire. Car la réponse à l'errance, elle se situe dans nos ressources intérieures et collectives pour créer du sens malgré tout.



Bernard Rombeau: Je suis un aidant familial quand j'entends vos propos je suis un peu choqué on a l'impression que la maladie n'existe pas La MA c'est d'abord la mort du neurone. J'avais avec moi un neurologue : il me disait toujours « la maladie progresse et ça il ne faut pas l'oublier » et le diagnostic est une nécessité. Au-delà des questions philosophiques que l'on peut se poser la maladie existe bien et a besoin d'aide et de parcours médico-social C'est une maladie comme une autre, il faut la soigner et faire de la recherche comme pour une autre maladie. On a l'impression que c'est devenu une maladie sociale

PL Weil-Dubuc : Je n'ai nullement mis en cause l'existence de la maladie et sa réalité biologique ni la pertinence du suivi. Je regrette ce qui dans mon propos aurait pu vous laisser penser cela

La salle : c'est vrai que c'est une maladie biologique, neurologique mais elle a aussi des conséquences sociales. Je voudrais quand même préciser l'intérêt des prises en charge sociales et je suis persuadée qu'il y a une place pour le récit, et je vais encore revenir sur le rôle du psychologue qui est d'accompagner et soutenir le patient peut être dans une co-construction de ce récit de vie en intégrant la maladie.

PL Weil-Dubuc : il peut y avoir une aide à construire ce sens, mais il faut une certaine retenue de la part des soignants pour ne pas projeter le sens que pourrait avoir la maladie.

Un intervenant : La discordance de vos points de vue vient du fait que vous ne parlez pas de la même chose. Les anglais dans l'information ont des mots différents, on est plus restreints d'un point de vue linguistique dans l'information que nous employons. Comment sortir de là ? Le récit doit être partagé, il n'est pas l'apanage d'une profession : évitons d'entrer dans du corporatisme. Chacun a un rôle mais il y a des points à partager. Cela pose la question de l'hétérogénéité des récits auxquels sont exposés les patients dans ces parcours : on leur raconte des choses différentes et cela peut alimenter de l'errance.

PL Weil-Dubuc : il existait déjà un sens social de la maladie, des représentations sociales. La responsabilité du soignant pourrait être de questionner ces représentations et de montrer que ce sens est à construire. Il arrive ça : que fait-on avec ? je ne crois pas à la co-construction d'un sens ; je crois que c'est à la personne de construire un sens ; il ne faut pas surestimer la responsabilité des soignants. Le sens est construit de manière diffuse par de multiples acteurs au sein de la société

La Salle Je suis président de la formation des usagers d'un CTS. Je voudrais insister sur quelques points. Sur le déni des aidants, de certains aidants, qui ne comprennent pas tout, ne comprennent pas bien et ce besoin d'aide importante à avoir du répit notamment. On est là loin de l'éthique que je respecte mais il y a aussi une acceptation par les aidants proches, de ne pas être dans le déni, l'incompréhension qui est source de grandes souffrances. Revenons à la réalité de cette maladie.

Pre. Dominique Thouvenin Professeure émérite de droit privé (EHESP), Co-directrice du Centre de Recherche « Normes, Sciences et Techniques » (CRNST), Institut des sciences juridique et philosophique de la Sorbonne



Serge Canasse

crédit photo

Le « droit au diagnostic » : sa signification au regard des règles juridiques

Dans leur présentation, les organisateurs de ce colloque qui concerne les trois maladies neuro-dégénératives objet du plan national éponyme, ont entendu mettre l'accent sur la nécessité de « *favoriser un diagnostic de qualité* » en vue d'« *éviter des situations d'errance* » de façon que les malades puissent « *bénéficier des soins et de l'accompagnement appropriés* ».

Parmi les préconisations exprimées dans la plaquette de présentation comme dans les différents rapports et analyses produits dans le cadre de ce plan national, revient souvent l'idée que le diagnostic de ces maladies, s'il était plus précoce, permettrait d'améliorer la prise en charge des personnes atteintes de ces maladies. Et pour appuyer un tel projet, est invoqué un « *droit au diagnostic* », formulation qui entend mettre en avant « *les prérogatives des personnes malades et témoigne de la volonté de se placer résolument à leurs côtés* ». Ce droit recouvrirait et « *le droit de savoir* » dans le respect de la volonté de la personne et l'exigence d'une annonce et d'un accompagnement de qualité lors de l'entrée dans le parcours ».

Cette approche est étonnante en ce que le diagnostic est présenté en tant que tel, sans qu'il soit précisé clairement dans quel type de relation il s'inscrirait. En effet, d'une manière générale c'est la personne, parce qu'elle se plaint d'aller mal, qui fait appel aux compétences du médecin pour qu'il la soigne ; *le médecin répond alors à une demande, celle de la personne qui le consulte* parce qu'elle pense être malade ou qu'elle a des doutes sur son état de santé. Ainsi que l'a si bien analysé Canguilhem² « *c'est donc d'abord parce que les hommes se sentent malades qu'il y a une médecine* » et d'ajouter « *c'est toujours la relation à l'individu malade, par l'intermédiaire de la clinique qui justifie la qualification de « pathologique* ». Autrement dit, le diagnostic qui est l'art d'identifier une maladie d'après ses signes, ses symptômes s'inscrit habituellement dans le cadre d'une relation personne-médecin instaurée à la demande de la première. Elle est régie juridiquement par les règles issues de la loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, et plus spécifiquement par celles relatives au « *droit d'être informée sur son état de santé* » et, sur la base des informations fournies, celles fixant les modalités de la prise de décision concernant sa santé.

Par ailleurs, au plan Alzheimer a succédé en 2015 le Plan Maladies neuro-dégénératives incluant la maladie de Parkinson ainsi que la sclérose en plaques, sachant que les orientations et les mesures de ce plan ont été inscrites dans la Stratégie nationale de santé et la Stratégie nationale de recherche : il est fondé sur l'idée d'une démarche transversale « *à la frontière entre un plan de santé ciblé sur une maladie et une stratégie globale* »³. Il comprend 3 grandes priorités et 4 axes stratégiques : *les priorités* visent à « *améliorer le diagnostic et la prise en charge des malades* », un meilleur accompagnement des malades et de leurs aidants pour « *assurer la qualité de vie des malades et de leurs aidants* », enfin *le développement et la coordination de la recherche* en vue d'acquérir de nouvelles connaissances sur ces maladies et de trouver des modalités de traitement ; les *axes stratégiques* se donnent les objectifs respectifs suivants : « *Soigner et accompagner tout au*

² G. Canguilhem, *Le normal et le pathologique*, PUF, coll. Galien, 1966, p. 156.

³ <http://www.gouvernement.fr/action/le-plan-maladies-neuro-degeneratives-2014-2019>

long de la vie et sur l'ensemble du territoire », « Favoriser l'adaptation de la société aux enjeux des mND et atténuer les conséquences sur le quotidien », « Développer et coordonner la recherche sur les maladies neuro-dégénératives », « Faire de la gouvernance du plan un véritable outil d'innovation, de pilotage des politiques publiques et de la démocratie en santé ».

Il s'agit d'un plan de santé publique, à l'instar d'autres plans tels que les différents Plans Cancer⁴ ou bien les Plans autisme⁵. Une telle démarche *relève d'un projet de santé publique* qui décline plusieurs points notamment, outre l'amélioration des soins proposés, des centres experts en capacité de proposer des diagnostics fiables ainsi que la mise en place de projets de recherche incluant des patients. C'est dans ce modèle que s'inscrit l'instauration d'un « *droit au diagnostic* » qui passerait par des formes d'incitation à se faire diagnostiquer de manière précoce. De même, l'inclusion de patients atteints de ces différentes formes de maladies neuro-dégénératives dans un projet de recherche implique qu'ils soient sollicités par le médecin soignant, par ailleurs investigateur, pour y participer.

Deux catégories de situations seront distinguées selon que la relation *s'instaure par la démarche de la personne de faire appel à un médecin pour être soignée* ou bien *qu'elle est sollicitée soit de prendre part à une recherche, soit de réaliser un diagnostic précoce*. Et si les règles ne sont pas identiques, c'est parce que les types de relations sont instaurées de manière différente et ne sont pas de même nature.

I. Dans le premier cas de figure, c'est la personne qui choisit de faire appel au médecin et donc le sollicite

Seront successivement évoquées les règles de principe en la matière qui concernent le droit de la personne d'être informée pour lui permettre de prendre une décision la concernant, puis celles applicables lorsque la personne n'est pas en mesure de prendre une décision concernant sa santé.

- **Les règles de principe : le droit de la personne d'être informée afin de lui permettre de prendre une décision en connaissance de cause.**

Lorsque la personne⁶ s'adresse à un médecin⁷ parce qu'elle se sent malade, c'est elle qui prend la décision de le consulter en fonction de ce qu'elle ressent pour bénéficier de ses compétences. Dans ce cadre, le droit d'être informé sur son état de santé a été retenu par la loi du 4 mars 2002 parce qu'il est *l'outil juridique permettant de renverser les positions d'acteur*. Ce droit marque le passage d'un modèle à un autre : le professionnel « sachant » n'est plus celui qui décide à *la place* du patient, compte tenu de ses compétences et de ses connaissances, mais celui qui lui *transfère les informations disponibles* afin de le *mettre en mesure de pouvoir prendre une décision*.

⁴ Le dernier plan est le « Plan cancer 2014-2019 » ; sur ce dernier cf. <http://www.e-cancer.fr/Plan-cancer/Plan-cancer-2014-2019-priorites-et-objectifs>

⁵ Ils se succèdent depuis 2005 ; le dernier devrait couvrir les années 2018-2022 : <https://informations.handicap.fr/art-macron-plan-autisme-853-10008.php>

⁶ La personne visée par ces textes est une personne majeure capable, sachant que, selon l'article 414 du code civil, « La majorité est fixée à dix-huit ans accomplis ; à cet âge, chacun est capable d'exercer les droits dont il a la jouissance ».

⁷ Ou à tout autre professionnel de santé.

Le contenu de l'information est lié aux propositions faites par le médecin pour répondre à cette demande⁸, qu'il s'agisse d'une investigation, d'un traitement voire d'une action de prévention. Cette information, qui incombe au médecin, ainsi qu'à tout professionnel de santé, porte d'abord sur l'état de santé de la personne ainsi que sur l'utilité, l'urgence éventuelle, les conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles que comporte l'acte proposé, mais aussi sur l'indication d'autres solutions envisageables. Et, anticipant l'éventuel refus de la personne de suivre la proposition faite par le médecin, inhérent à sa liberté de choix, cette loi précise que l'information donnée envisage les conséquences prévisibles d'un tel refus.

En fixant son contenu de manière précise, la loi du 4 mars 2002 a déterminé à la fois l'étendue exacte de la prérogative reconnue à la personne et celle de l'obligation corrélative du professionnel de santé⁹, *écartant la possibilité pour ce dernier de la moduler en fonction de son appréciation subjective* ; et, parce que la personne est entrée en relation avec le médecin¹⁰, l'information lui est délivrée dans ce cadre au cours d'un entretien individuel¹¹. Par ailleurs, dans la mesure où l'information sur tous ces points est un droit, le médecin ne peut pas lui imposer de connaître le diagnostic ou le pronostic de la maladie, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission¹².

Si la loi a accordé une telle place à ce droit, *c'est parce qu'il conditionne l'expression de la volonté de la personne malade*, laquelle consiste à prendre les décisions la concernant. Le choix revenant au malade, lui ouvre deux possibilités : soit accepter les propositions qui lui sont faites, soit les refuser, ce refus pouvant porter aussi bien sur leur nécessité que sur les modalités de soins. Aussi le projet de loi relatif aux droits des malades prévoyait-il que « toute personne *prend, compte tenu des informations et préconisations* des professionnels de santé, *les décisions* concernant sa santé » ; cette rédaction était, dans le domaine des soins, l'application du droit commun issu du code civil selon lequel, dans tous les domaines, un néophyte peut légitimement compter sur les connaissances du professionnel compétent lequel a l'obligation de lui transférer les informations utiles à la prise de décision ; et *in fine*, c'est la personne directement concernée qui la prend, parce que ce modèle postule que c'est la personne directement concernée qui est la mieux à même de déterminer son intérêt.

Ce droit commun fut vivement contesté par la Commission des affaires sociales du Sénat¹³ au nom de l'originalité de la relation médecin- malade, d'où la proposition d'une autre

⁸ L'article L. 1111-2 al. 1 CSP énonce que : « Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé. Cette information porte sur les différentes investigations, traitements ou actions de prévention qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les conséquences prévisibles en cas de refus ».

⁹ Article L. 1111-2 al. 2 CSP : « Cette information incombe à tout professionnel de santé dans le cadre de ses compétences et dans le respect des règles professionnelles qui lui sont applicables ». Ce texte prévoit toutefois que « seules l'urgence ou l'impossibilité d'informer peuvent l'en dispenser ».

¹⁰ Ou avec tout autre professionnel de santé.

¹¹ Article L. 1111-2 al. 3 CSP : « Cette information est délivrée au cours d'un entretien individuel ». Cf. également, Haute Autorité de santé. Recommandation de bonne pratique, Délivrance de l'information à la personne sur son état de santé, juin 2012. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-06/recommandations_-_delivrance_de_linformation_a_la_personne_sur_son_etat_de_sante.pdf

¹² Article L. 1111-2 al. 4 CSP : « La volonté d'une personne d'être tenue dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic doit être respectée, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission ».

¹³ F. Giraud, G. Dériot et J.-L. Lorrain, *Rapport fait au nom de la Commission des affaires sociales sur le projet de loi, adopté par l'Assemblée nationale après déclaration d'urgence, relatif aux droits des malades et à la qualité du système de santé*, Annexe au procès-verbal de la séance du 16 janvier 2002, p. 44 : « c'est moins l'équilibre qui

rédaction : « toute personne *participe*, ... aux décisions concernant sa santé ». Il s'agissait de conserver au médecin son rôle décisionnel, puisque le malade *n'était qu'associé* à la décision : il y prenait part, mais ne la prenait pas. L'Assemblée nationale revint à la version du projet de loi, tandis qu'en seconde lecture le Sénat rétablissait la sienne.

La rédaction définitive¹⁴ selon laquelle « toute personne prend, avec le professionnel de santé et compte tenu des informations et préconisations qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé » constitue *un compromis* puisque cette décision, si elle est bien prise par la personne malade, l'est *avec l'aide du médecin*. Mais cette formulation est source d'ambiguïté du fait du caractère polysémique de l'adverbe « avec » : il ressort des débats parlementaires qu'il a été retenu pour signifier « *avec l'aide de* » tandis que rapidement les milieux médicaux l'ont interprété dans le sens de « *conjointement* », si bien que s'est diffusé le concept de « *décision partagée* » officialisé par la Haute autorité en santé. Son Guide « *Patient et professionnels de santé : décider ensemble* »¹⁵ précise que cette expression désigne « un modèle de décision médicale qui décrit deux étapes clés de la relation entre un médecin [...] et un patient, que sont l'échange de l'information et la délibération en vue d'une prise de décision *acceptée d'un commun accord* concernant la santé individuelle d'un patient ».

Une telle interprétation est problématique car elle suppose l'accord entre le patient et le médecin impliquant que la décision du patient suive les conseils du professionnel de santé. Cette conception aurait pour conséquence d'empêcher l'expression de la volonté de la personne qui se caractérise par le choix d'accepter ou de refuser la proposition faite. Il va sans dire que ma critique ne porte pas sur le fait que patient et médecin puissent tomber d'accord sur la décision à prendre, mais sur l'affirmation que seule une décision partagée serait envisageable, ce qui aurait pour conséquence de priver le patient de la possibilité de refuser la proposition faite par le médecin.

Du reste, la tentation de considérer que le patient devrait se conformer aux préconisations du professionnel de santé est telle qu'il a été nécessaire que la loi lui reconnaisse « *le droit de refuser ou de ne pas recevoir un traitement* »¹⁶. Cet énoncé exprime clairement l'idée que l'inverse est considéré comme légitime alors que l'expression de la volonté se caractérise par *la liberté de choisir*. Il ne devrait donc pas être nécessaire de reconnaître le refus comme un droit, *puisqu'il est inhérent à la volonté*.

Reste à lever une confusion très fréquente concernant la *fonction de l'information* : le droit de la personne malade d'être informée *n'a pas pour fonction de permettre qu'un acte médical soit pratiqué avec son « consentement libre et éclairé »*. Cette affirmation confond deux étapes, celle de *la prise de décision par la personne malade* et celle de *la réalisation de*

compte en la matière que la *confiance mutuelle* sur laquelle repose cette relation *si particulière* entre le malade et son médecin » ; c'est nous qui soulignons.

¹⁴ Article L. 1111-4 CSP : « toute personne *prend, avec* le professionnel de santé et *compte tenu des informations et préconisations* qu'il lui fournit, les décisions concernant sa santé ». Cette rédaction est issue de la commission mixte paritaire.

¹⁵ HAS, *Patient et professionnels de santé : décider ensemble*, Guide méthodologique, 7 nov. 2013, https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1671523/fr/patient-et-professionnels-de-sante-decider-ensemble, p.8.

¹⁶ Article L1111-4 al. 2 CSP : cette disposition est issue de la loi n°2016-87 du 2 février 2016 créant de **nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie. Cette loi a par ailleurs supprimé le passage suivant** : « Si la volonté de la personne de refuser ou d'interrompre tout traitement met sa vie en danger, le médecin doit tout mettre en oeuvre pour la convaincre d'accepter les soins indispensables ».

cette décision. Le droit d'être informé vise à lui permettre de prendre une décision, c'est-à-dire soit d'accepter, soit de refuser la proposition faite¹⁷.

Et, si le choix fait *implique une intervention sur le corps de la personne, ce qui constitue une atteinte à son intégrité physique*, le médecin ou un autre professionnel de santé ne pourra pas la pratiquer « sans [son] consentement libre et éclairé »¹⁸. Ces deux règles sont différentes ; elles ne se cumulent (c'est-à-dire, choix fait par la personne malade, puis si elle accepte la proposition, recueil du consentement) et se succèdent dans le temps que si la réalisation de la décision nécessite une intervention sur le patient ou bien lorsqu'un traitement lui est administré. Autrement dit, quand le patient accepte le traitement suggéré *son accord* est l'expression de sa volonté ; quant au *recueil du consentement du patient* qui intervient dans un second temps, *c'est une obligation pesant sur le médecin* conditionnant pour ce dernier la légitimité des gestes à accomplir nécessaires à la réalisation de la décision, consentement qui « peut être retiré à tout moment »¹⁹.

- **Les règles applicables lorsque la personne n'est pas apte à prendre une décision concernant sa santé**

Les textes applicables pour régler ces situations sont hélas à la fois, disparates, lacunaires et parfois peu solides et de ce fait, peu protecteurs de la personne concernée. En la matière, les règles issues de la loi du 4 mars 2002 distinguent *la situation des mineurs* et des *personnes majeures sous tutelle*, de celle où *les personnes majeures qui ne font pas l'objet d'une protection ne sont pas en état de recevoir l'information et de prendre une décision*. Mais alors que la loi du 4 mars 2002 n'envisageait que la situation du majeur sous tutelle, il est nécessaire de tenir compte des modifications introduites par la loi n°2007-308 du 5 mars 2007 portant réforme de la protection juridique des majeurs, laquelle concerne les majeurs placés sous sauvegarde de justice²⁰, sous curatelle ou tutelle²¹ ou ayant rédigé un mandat de protection future²².

Pour ce qui concerne *le mineur*, les règles relatives à son *droit d'être informé sur sa santé* sont les suivantes : s'il est détenteur de ce droit, ce sont *les titulaires de l'autorité parentale*²³ qui l'exercent et donc « reçoivent l'information », sachant que l'enfant a « *le droit de recevoir [lui-même] une information et de participer à la prise de décision [le] concernant, d'une manière adaptée à [son] degré de maturité* »²⁴. Il existe donc deux catégories de droits : d'une part, *le droit du mineur d'être informé sur son état de santé dont le contenu est explicite*²⁵ qui est exercé par leur représentant ; d'autre part, *le droit de recevoir en propre*

¹⁷ Article L. 1111-4 al.1 CSP.

¹⁸ Article L. 1111-4 al.4 CSP : il s'agit d'une obligation qui pèse sur le médecin ou le professionnel de santé.

¹⁹ Cela est dû à ce que le recueil de ce consentement est une des conditions juridiques légitimant l'atteinte à l'intégrité physique du patient, si bien qu'il doit être demandé pour chaque geste effectué ayant cette conséquence.

²⁰ Celle-ci « ... conserve l'exercice de ses droits » (article 435 al. 1 du code civil).

²¹ Sachant que, selon l'article 428 al. 2 du code civil « la mesure est proportionnée et individualisée en fonction du degré d'altération des facultés personnelles de l'intéressé ».

²² Dans ce cas, l'article 479 al. 1 et du code civil prévoit que « lorsque le mandat s'étend à la protection de la personne, les droits et obligations du mandataire sont définis par les articles 457-1 à 459-2 » et que « le mandat peut prévoir que le mandataire exercera les missions que le code de la santé publique et le code de l'action sociale et des familles [...] à la personne de confiance ».

²³ Si bien qu'il faut se reporter à la loi n°2002-305 du 4 mars 2002 relative à l'autorité parentale pour déterminer à la fois comment elle est conçue et qui ils sont, en sachant que « *la séparation des parents est sans incidence sur les règles de dévolution de l'exercice de l'autorité parentale* » (article 373-2 al. 2 du code civil.).

²⁴ Article 1111-2 al. 5 CSP.

²⁵ C'est celui fixé par l'article L. 1111-2 al. 1 CSP : cf. supra, note 7.

une information dont le contenu est adapté à la situation du mineur. Quant à *la personne majeure protégée*, elle reçoit elle-même l'information sur son état de santé au même titre que toute autre personne, information qui est adaptée à ses facultés de compréhension²⁶.

Quant à *la prise de décisions par leurs représentants concernant la santé de ces personnes*²⁷, le texte relatif à l'expression de la volonté²⁸ *ne prévoit aucune règle à leur sujet*. En plus de cette absence, on doit relever une difficulté supplémentaire, celle de l'évocation de la participation du mineur ou du majeur sous tutelle à la prise de décision les concernant dans le texte relatif à leur droit d'être informé. Mais là encore, il faut distinguer leurs situations qui ne sont plus réglées identiquement depuis l'adoption par la loi du 5 mars 2007 qui a introduit des dispositions différentes pour le majeur protégé. *Pour le mineur*, le texte prévoyant qu'il a *le droit de prendre part à la décision le concernant*, on peut déduire de cette incise qu'elle est prise par quelqu'un d'autre, *cet autre ne pouvant être que son représentant*; mais cet énoncé ne l'exprime pas clairement, sachant, au risque de me répéter, qu'il a trait à l'information et non à la prise de décision.

Pour le majeur protégé, la loi du 5 mars 2007 a affirmé *le principe de son autonomie pour les décisions relatives à sa personne*, et donc en matière de santé, *quelle que soit la mesure de protection dont il bénéficie*²⁹ : « la personne protégée prend *seule* les décisions relatives à sa personne », mais « dans la mesure où son état le permet »³⁰. Aussi, cette même loi prévoit-elle que, lorsque ce n'est pas le cas, « le juge [...] peut prévoir qu'elle bénéficiera, pour l'ensemble des actes relatifs à sa personne ou ceux d'entre eux qu'il énumère, de *l'assistance de la personne chargée de sa protection* »³¹; et ce n'est que dans l'hypothèse où cette assistance ne suffirait pas, que le juge peut « après l'ouverture d'une mesure de tutelle, autoriser le tuteur à *représenter* l'intéressé ». Autrement dit, il faut vérifier quelle mesure de protection a été prise par le juge des tutelles pour connaître sa portée.

Pour ce qui concerne *les personnes adultes qui ne sont pas en mesure d'exprimer leur volonté*, il n'existe ni règle relative au droit de recevoir une information, ni règle relative aux conditions de la prise de décision la concernant. Il n'existe qu'une seule règle *mais elle porte sur les conditions de réalisation d'interventions ou de traitements*. Celle-ci, adoptée par la loi du 4 mars 2002, prévoit que dans cette hypothèse « ... *aucune intervention ou investigation ne peut être réalisée [...], sans que la personne de confiance [...], ou la famille, ou à défaut, un de ses proches ait été consulté* »³². Si cette règle subordonne la réalisation de ces actes à l'obligation de consulter la personne de confiance ou la famille, ou à défaut un proche, *elle n'indique ni sur quels types de renseignements la décision est prise, ni comment elle l'est, ni par qui elle l'est*. Elle concerne les traitements ou les soins *susceptibles de porter atteinte à l'intégrité physique de la personne* et elle a pour fonction de préciser les conditions que doivent respecter ceux qui ont les compétences pour les pratiquer, et donc prioritairement

²⁶ Selon l'article 457-1 du code civil qui précise qu'elle « reçoit de la personne chargée de sa protection, selon des modalités adaptées à son état et sans préjudice des informations que les tiers sont tenus de lui dispenser en vertu de la loi, toutes informations sur sa situation personnelle ».

²⁷ Aucun alinéa de l'article L. 1111-4 CSP relatif à ce point n'indique que ce sont, soit les titulaires de l'autorité parentale, soit le tuteur qui ont ce pouvoir.

²⁸ Article L. 1111-4 CSP : cf. note 13.

²⁹ Curatelle, tutelle et mandat de protection future.

³⁰ Article 459 al.1 du code civil.

³¹ Article 459 al.2 du code civil

³² Article L. 1111-4 al. 5 CSP.

les médecins : ils ne le peuvent qu'après avoir *consulté* la personne de confiance, la famille ou les proches³³.

Cette liste rend compte de la réalité des situations de ces patients, qui sont souvent accompagnés d'une, voire plusieurs personnes qui n'ont pas de pouvoir de représentation, mais sont consultés. Or consulter, c'est s'adresser à quelqu'un pour lui demander son avis. C'est là toute l'ambiguïté de cette règle, car elle induit la possibilité pour ceux qui le sont, d'exprimer le choix qu'ils feraient s'ils étaient confrontés eux-mêmes au même cas. Du reste, il est révélateur que, pour la personne de confiance qui, dans cette liste, est la seule dont le rôle soit défini³⁴, il ait été nécessaire de préciser qu'elle « *rend compte de la volonté de la personne* »³⁵. Elle est celle qui, désignée par la personne, « sera consultée au cas où elle-même serait hors d'état d'exprimer sa volonté » et qui recevra « l'information nécessaire à cette fin » ; mais elle ne prend pas la décision, ni ne donne son avis. On peut donc déduire de cette modification que les membres de la famille ou les proches ne sauraient, pas plus que la personne de confiance, donner leur point de vue.

Force est de constater que pour les centaines de milliers de personnes qui ne sont pas en mesure d'exprimer leur volonté, c'est-à-dire, et il faut le rappeler avec fermeté tant ce point est mal compris, qui ne peuvent pas prendre une décision relative à leur santé³⁶, il n'existe pas de règles fiables. Certes, le problème à régler est particulièrement difficile car comment envisager de connaître le choix qu'aurait fait la personne, puisqu'elle n'est pas en mesure de l'exprimer. Plutôt que de se satisfaire de règles incertaines, au moins pourrait-on réfléchir à des modalités substitutives de prise de décision dans ces cas de figure, en précisant comment cette dernière devrait se dérouler.

II. Dans le deuxième cas de figure, la sollicitation émane soit du médecin, soit d'une proposition sous forme d'incitation

Les deux cas de figure qui seront maintenant évoqués sont différents l'un de l'autre, puisque *dans le premier cas, c'est le médecin* par ailleurs chercheur, qui, à l'occasion d'une relation initiale de soins, *peut être amené*, en tant qu'investigateur, à *proposer à ce patient de participer à un projet de recherche* ; *dans le second cas, la proposition*, sous forme d'incitation *serait faite à tous les citoyens de faire diagnostiquer la maladie neurodégénérative le plus tôt possible*, « au moment opportun »³⁷. Malgré ces différences, ils présentent la caractéristique commune suivante : *c'est la personne qui est l'objet d'une sollicitation*, soit d'être incluse dans une recherche, soit, dans un objectif de santé publique, de faire diagnostiquer la maladie afin de la lui annoncer dans les meilleures conditions

³³ Ce texte ne vise pas les aidants bien qu'ils jouent un rôle important qui leur est reconnu, du moins pour les aidants de personnes âgées : ainsi, selon l'article L. 113-1-3 du code de l'action sociale et des familles : « Est considéré comme proche aidant d'une personne âgée son conjoint, le partenaire avec qui elle a conclu un pacte civil de solidarité ou son concubin, un parent ou un allié, définis comme aidants familiaux, ou une personne résidant avec elle ou entretenant avec elle des liens étroits et stables, qui lui vient en aide, de manière régulière et fréquente, à titre non professionnel, pour accomplir tout ou partie des actes ou des activités de la vie quotidienne ».

³⁴ Par l'article L. 1111-6 CSP. La loi n°2015-1776 du 28 décembre 2015 relative à l'adaptation de la société au vieillissement a créé une autre personne de confiance, celle prévue à l'article L311-5-1 CASF dont les missions sont différentes de celles fixées par l'article L. 1111-6 CSP. Le fait que l'expression « personne de confiance » désigne désormais deux catégories de situations n'est guère facilitateur pour les personnes.

³⁵ Précision introduite par la loi n°2016-87 du 2 février 2016 **créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie**.

³⁶ Il n'est pas inutile de rappeler que la volonté ne se définit pas comme étant les souhaits d'une personne, mais par sa faculté à se déterminer, en toute liberté et en fonction de motifs rationnels, à faire ou à ne pas faire quelque chose.

³⁷ Cette expression est fréquemment utilisée, notamment dans Alcove, *Présentation générale, Recommandations 2013*, p. 10, www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2013-03/alcove_pressbook_vf.pdf

possibles. Et, parce que cette position n'est pas équivalente à celle où la personne fait le choix de recourir à un médecin, les règles applicables ne sont pas les mêmes.

- **La proposition faite à une personne malade de participer à un projet de recherche : la nécessité d'une information sincère pour éviter une confusion entre soins et recherche**

Le Plan Maladies neurodégénératives 2014-2019 constatant que ces maladies sont pour la plupart dépourvues de traitement curatif alors que les mécanismes responsables de la neurodégénérescence restent mal connus met l'accent sur la nécessité de développer et de coordonner les recherches en la matière³⁸. Bien que de nature différente (recherche fondamentale, recherche clinique, recherche épidémiologique, cohortes, etc.), leur objectif commun est « la découverte de traitements capables de prévenir, d'enrayer ou de significativement ralentir la dégénérescence des cellules du système nerveux »³⁹. L'ensemble de ces recherches s'inscrit dans le cadre de la nouvelle modalité d'organisation de la recherche qu'est *la recherche translationnelle* laquelle vise à favoriser les collaborations entre les chercheurs fondamentalistes et les cliniciens-chercheurs, en privilégiant les allers et retours entre les deux, et à faciliter l'application rapide des observations fondamentales/précliniques aux soins. Et au-delà, il s'agit de concevoir et mettre en oeuvre des programmes de recherche qui pourront avoir une incidence sur la prévention, la détection, le diagnostic et le traitement des maladies.⁴⁰ Et, dans toutes ces présentations, l'objectif visé est sans conteste l'accélération et la progression de l'ensemble des actions engagées au bénéfice des malades, dans l'objectif clairement affiché de développer de nouveaux produits de santé⁴¹.

Le projet de coordination de l'ensemble des recherches sur les maladies neurodégénératives⁴², s'il repose sur des collaborations tous azimuts, nécessite également l'inclusion d'un nombre conséquent de personnes dans les essais cliniques. Aussi le Plan insiste-t-il sur la nécessaire promotion « ... auprès des personnes malades et de leurs familles [de] l'opportunité de participer à un essai clinique »⁴³, objectif qui passe par des actions visant à « faire participer les malades [...] aux essais cliniques » en informant sur les essais cliniques, en mettant en valeur les personnes qui prennent part à de tels essais, en développant un site internet référençant l'ensemble des essais afin de permettre aux patients de contacter les référents pour proposer leur éventuelle participation. Et d'ajouter que « des actions d'information et de communication visant l'inclusion d'un plus grand nombre de patients dans les essais cliniques seront entreprises auprès des patients, des familles, des personnes de confiance, et du représentant légal sur la nécessité d'une recherche sur les MND », ainsi que, ce qui est pour le moins curieux, « la rédaction d'une charte visant

³⁸ Ainsi que l'énonce le troisième volet du *Plan Maladies neurodégénératives 2014-2019*, oct. 2014, 79-106, www.cnsa.fr/documentation/plan_maladies_neuro_degeneratives2014.pdf

³⁹ *Ibid.*, 80.

⁴⁰ *Plan Maladies neurodégénératives 2014-2019*, préc., notamment 91, 95,10.

⁴¹ Ce passage relatif à la recherche translationnelle reprend l'analyse développée par mes soins : D. Thouvenin, *La recherche translationnelle, Présentation de la Journée d'étude « Les frontières entre recherche et soin : Diagnostic et pronostics juridiques »*, Cahiers Droit, Sciences & Technologies, 2015/5, 25-38. L'ensemble du numéro est accessible sur www.univ-droit.fr/recherche/actualites-de-la-recherche/parutions/9183-cahiers-droit-sciences-technologies-n-5-les-frontieres-entre-recherche-et-soin-diagnostics-et-pronostics-juridiques

⁴² Pour un exemple de coordination des recherches en région, cf. Plan d'action régional Pays de la Loire, *Les maladies neuro-dégénératives, un défi pour notre système de santé*, 8 fév. 2018, www.pays-de-la-loire.ars.sante.fr/les-maladies-neuro-degeneratives-un-defi-pour-notre-systeme-de-sante#topOfPageTarget

⁴³ *Plan Maladies neurodégénératives 2014-2019*, préc., 89.

l'information et la non-opposition du patient et de la personne de confiance à la recherche clinique »⁴⁴.

De telles affirmations, si elles ne sont pas étonnantes, en ce qu'elles expriment le souhait qu'un nombre toujours plus croissant de malades acceptent de prendre part aux projets de recherche concernant les maladies neurodégénératives n'en sont pas moins problématiques. En effet, l'espoir de ces personnes malades mis dans les essais cliniques pour découvrir des médicaments susceptibles de les soigner ne signifie pas qu'elles revendiqueraient *ipso facto* d'y prendre part. En tous les cas, les règles qui les régissent ont pour fonction d'éviter autant que faire se peut une telle confusion.

D'une manière générale, les recherches se déroulent à l'hôpital public, et plus encore dans les Centres hospitaliers et universitaires (CHU) parce que ceux-ci sont investis d'une **triple mission de soins, d'enseignement et de recherche-innovation**. Les CHU sont des lieux d'excellence où des médecins très compétents soignent des malades et où sont conduites des recherches⁴⁵. Dans ce cadre, le médecin soignant par ailleurs chercheur, peut être amené, en tant qu'investigateur à proposer à ce patient de participer à un projet de recherche. Un médecin peut donc dans un premier temps soigner une personne malade, puis mener une recherche sur elle, si, après le lui avoir proposé, elle accepte d'y prendre part. Dans une telle situation, une même personne, aura successivement *la qualité de patient*, puis *celle de « personne qui se prête à une recherche »*, tandis que le médecin, aura d'abord la qualité de *médecin traitant*, puis celle d'*investigateur*. Or, *le malade* qui est soigné *dans son intérêt strictement personnel* a droit à *des soins étayés sur des connaissances avérées*⁴⁶ de la part de son *médecin-thérapeute*⁴⁷, tandis qu'en tant que *personne qui se prête à une recherche*, il prend part à un projet conduit par le *médecin-investigateur*⁴⁸ non dans son intérêt⁴⁹, mais dans l'objectif d'améliorer, *dans l'intérêt général de la santé et/ou de celui des futurs malades*, les connaissances, voire d'en identifier de nouvelles⁵⁰, par hypothèse non validées.

Le fait que ce soit dans le cadre de la relation de soins que le malade se voit proposer de participer à une recherche est source de confusion dans la mesure où l'amélioration des connaissances et l'intérêt d'une personne d'être soignée ne coïncident pas nécessairement. N'étant pas une activité menée dans son intérêt, il est impératif que la présentation du projet

⁴⁴ *Ibid.*, 103. Une telle affirmation est pour le moins curieuse puisqu'elle contredit le principe du droit reconnu à la personne de refuser de prendre part au projet de recherche qui lui est proposé par l'investigateur.

⁴⁵ Article L. 6111-2 CSP. Sachant que dans les CHU sont organisés les enseignements publics médical et pharmaceutique et post-universitaire, la recherche médicale et pharmaceutique (article L. 6142 CSP).

⁴⁶ Article L. 1110-5 al. 1 CSP : « Toute personne a, compte tenu de son état de santé [...], le droit de recevoir [...] les traitements et les soins les plus appropriés et de *bénéficier des thérapeutiques dont l'efficacité est reconnue* et qui garantissent la meilleure sécurité sanitaire [...] *au regard des connaissances médicales avérées* ».

⁴⁷ Leur relation étant régie par la loi 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des personnes malades.

⁴⁸ Leur relation a été organisée par les règles issues de la loi n°88-1138 du 20 décembre 1988 relative à la protection des personnes qui se prêtent à des recherches biomédicales, puis par la loi n°2012-300 du 5 mars 2012 relative aux recherches impliquant les personnes ; et pour les essais cliniques de médicaments, le Règlement (UE) n 536/2014 du Parlement européen et du Conseil du 16 avril 2014 relatif aux essais cliniques de médicaments à usage humain et abrogeant la directive 2001/20/CE ; il sera applicable en France à l'automne 2018. Mais ses dispositions ne changent pas les règles en matière d'information de la personne.

⁴⁹ Sur tous ces points, on peut se reporter à D. Thouvenin, *La loi du 5 mars 2012 : des recherches pratiquées sur la personne aux recherches avec la personne*, RDSS, n° 5, 2012, 787-799 et *Les conflits d'intérêts du médecin hospitalier public investigateur en France*, in *Les conflits d'intérêts à l'hôpital public : le débat* (dir. J. Moret-Bailly, D. Thouvenin) Presses de l'EHESP, 2015, 137-159.

⁵⁰ La loi vise « Les recherches organisées et pratiquées sur l'être humain en vue du *développement des connaissances biologiques ou médicales* » : article L. 1121-1 al. 1 CSP.

à la personne n'induit pas de confusion entre soins et recherche⁵¹. Et, parce que *c'est le médecin investigateur qui la sollicite pour se prêter à une recherche*, il doit respecter un certain nombre d'exigences qui sont autant de conditions pour que le médecin qui conduit l'essai sur le corps d'une personne ne soit pas pénalement répréhensible. Aussi, « *préalablement à la réalisation d'une recherche [...], une information est délivrée à la personne qui y participe par l'investigateur ou par un médecin qui le représente* »⁵², celle-ci faisant l'objet d'une description minutieuse⁵³ ; cet énoncé décrit l'obligation de l'investigateur vis-à-vis de la personne en précisant le contenu de l'information à donner.

Elle doit être sincère afin de ne pas être source de méprise, en faisant croire au patient qu'il s'agit non pas d'une expérimentation mais d'un traitement. Elle ne doit pas non plus lui faire miroiter que l'essai dans lequel le médecin lui propose de l'inclure serait de meilleur pronostic que le traitement habituel, au nom de l'idée qu'il est novateur. De plus, un projet de recherche étant gouverné par l'incertitude, tant que les résultats ne sont pas connus, l'accent devrait préférentiellement être mis sur les risques qu'il comporte, plutôt que d'en privilégier les bénéfices. Pourtant, c'est l'inverse que fait la loi, ce qui est pour le moins surprenant car un projet de recherche visant à valider ou invalider des hypothèses il semble difficile d'en connaître d'emblée les résultats positifs ou négatifs, même si la loi est prudente puisqu'elle n'évoque que les seuls bénéfices « attendus », autrement dit espérés.

Le rôle de cette information ayant pour fonction de permettre à la personne d'accepter ou de refuser⁵⁴ la proposition faite par l'investigateur est d'autant plus importante qu'elle n'est pas en mesure d'exprimer son consentement. En effet, le *choix* donné à la personne *d'accepter ou de refuser* de participer à un essai *constituant une condition essentielle de sa protection*, chaque fois qu'elle n'est pas en mesure d'exprimer valablement sa volonté, la recherche ne devrait pas pouvoir être entreprise ; mais, une telle solution empêcherait de mener à bien des recherches portant sur des individus adultes atteints de formes graves de pathologies, ce qui est précisément le cas des maladies neurodégénératives. Aussi, par principe ne sont-ils pas exclus, afin de ne pas priver les chercheurs d'un accès à leur *corps biologique*, alors que les règles ont pourtant pour objectif de les protéger en tant qu'individus sociaux.

Depuis la loi du 20 décembre 1988, le législateur n'a cessé d'être confronté à la difficulté centrale suivante : toutes les modalités de protection des personnes qui ne sont pas en mesure de s'exprimer prévues par le code civil *prévoient que les décisions prises en leur nom ne peuvent l'être que dans leur intérêt*. Pourtant les dispositions légales en matière de recherche biomédicale, et désormais impliquant la personne, prévoient les règles suivantes : elles distinguent l'information que reçoivent les « mineurs non émancipés, les majeurs protégés ou les majeurs hors d'état d'exprimer leur consentement et qui ne font pas l'objet d'une mesure de protection juridique »⁵⁵ de la prise de décision les concernant. *L'information*

⁵¹ Ce que les anglo-saxons appellent le « therapeutic misunderstanding ».

⁵² Article L. 1122-1 al. 1 CSP : « Préalablement à la réalisation d'une recherche impliquant la personne humaine, une information est délivrée à la personne qui y participe par l'investigateur ou par un médecin qui le représente ».

⁵³ Elle porte notamment sur l'objectif de la recherche, la méthodologie et sa durée, les bénéfices attendus, les contraintes et les risques prévisibles, l'avis du comité de protection et l'autorisation de l'autorité compétente ...

⁵⁴ Dès l'origine, c'est-à-dire la loi n°88-1138 du 20 décembre 1988, le législateur a cru nécessaire de préciser que la personne dont la participation est sollicitée doit être informée de son droit de refuser de participer à la recherche ou de retirer son consentement sans encourir aucune responsabilité ni aucun préjudice de ce fait ! C'est l'actuel article L. 1122-1 al. 11 CSP qui en énonce les conditions ; il vise également « les personnes, organes ou autorités chargés de l'assister, de la représenter ou d'autoriser la recherche ».

⁵⁵ Article L. 1122-2 I. CSP.

« adaptée à leur capacité de compréhension » leur est délivrée à la fois par l'investigateur et par les « personnes, organes ou autorités chargés de les assister, de les représenter ou d'autoriser la recherche, eux-mêmes informés par l'investigateur ».

Quant à la décision susceptible d'être prise, les règles en la matière sont aussi nombreuses que complexes : d'une part, elles fixent une règle générale applicable à toutes les personnes sollicitées, celle d'être consultées « dans la mesure où leur état le permet »⁵⁶ et de voir recherchée « leur *adhésion personnelle* en vue de *leur participation à la recherche* » et d'autre part, elles distinguent les personnes qui ont un représentant légal (mineurs et majeurs sous tutelle et curatelle⁵⁷) lequel donne seul l'autorisation de pratiquer la recherche⁵⁸ de celles, majeures qui ne font pas l'objet d'une mesure de protection juridique, pour lesquelles l'autorisation est donnée « par la personne de confiance [...], à défaut de celle-ci, par la famille, ou, à défaut, par une personne entretenant avec l'intéressé des liens étroits et stables »⁵⁹. Cette disposition est inadmissible parce qu'elle octroie à des catégories de personnes qui ne peuvent pas prendre de décision dans l'intérêt du patient, le pouvoir d'en prendre une dans le cas de la participation à une recherche, activité qui n'est pas conduite dans l'intérêt de la personne.

- **La proposition faite aux personnes d'un « droit au diagnostic précoce » de la maladie**

Les documents mis en ligne sur le site du Ministère de la santé au sujet des maladies neurodégénératives qui rendent compte successivement des particularités de la maladie de Parkinson⁶⁰, de la maladie d'Alzheimer⁶¹, de la sclérose en plaques⁶², comme les Recommandations européennes d'Alcove (*Alzheimer COoperative Valuation in Europe*) pour le diagnostic de démence⁶³ ainsi que des articles universitaires⁶⁴ font cette constatation convergente qu'« un des problèmes communs à toutes les maladies neurodégénératives est celui du diagnostic précoce de la maladie idéalement à un stade asymptomatique où une grande partie du système nerveux n'a pas encore été touché »⁶⁵ et en tirent la conclusion de

⁵⁶ Article L. 1122-2 I. al. 2 CSP.

⁵⁷ Article L. 1122-2 II. CSP.

⁵⁸ Et si le comité de protection considère que la recherche comporte des contraintes par trop importantes ou un risque sérieux d'atteinte à la vie privée ou à l'intégrité du corps humain, l'autorisation est donnée par le juge des tutelles : article L. 1122-2 II. al. 8 CSP.

⁵⁹ Article L. 1122-2 II. al. 11 CSP.

⁶⁰ <http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-de-parkinson>

⁶¹ <http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-maladie-d-alzheimer>

⁶² <http://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-sclerose-en-plaques>

⁶³ https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1369089/fr/alcove-pressbook-vf

⁶⁴ P. Krolak-Salmon et al., *Vers une stratégie nationale de diagnostic des troubles cognitifs. Approche commune du Collège de médecine générale et des spécialistes des troubles neurocognitifs*, La Presse médicale, 28 déc. 2017, www.em-consulte.com/en/article/1190701 ; L. Letrilliant, D. Pouchain, *Maladie d'Alzheimer : savoir, ou ne pas savoir ?*, The conversation, 26 juin 2017, <https://theconversation.com/maladie-dalzheimer-savoir-ou-ne-pas-savoir-77656>

la pertinence de « diagnostiquer la maladie au plus tôt afin de l'annoncer dans les meilleures conditions au patient et à ses proches »⁶⁶.

Une telle proposition s'inscrit clairement dans une politique de santé publique portant sur « la prévention collective et individuelle, tout au long de la vie, des maladies et de la douleur, des traumatismes et des *pertes d'autonomie* ... »⁶⁷ qui s'est traduite depuis plusieurs années, ainsi qu'indiqué dès l'introduction, par la succession de plusieurs plans. Fondée sur l'absence de traitements notamment pour la maladie d'Alzheimer, elle constitue une forme de prévention secondaire consistant à retarder l'apparition de la maladie en organisant un diagnostic précoce⁶⁸. On comprend dès lors pourquoi cette politique est parfois présentée sous la terminologie de « *droit au diagnostic* », car il s'agit là d'un ensemble de propositions faites dans le cadre d'un plan sur un mode actif et positif s'inscrivant dans une démarche étatique. En effet, le « droit à » ou le droit au » relève de la catégorie des droits fondamentaux qui « appellent une attitude active de l'Etat, en vue de leur promotion et de leur action »⁶⁹, car s'il n'y a pas d'intervention de l'Etat pour rendre effectif ce droit, il n'existe pas.

Et dans ce cas, ce ne sont pas les règles de la loi du 4 mars 2002 qui s'appliquent parce que ce n'est pas la personne qui a choisi spontanément de s'adresser à un médecin pour connaître son état de santé, mais celles issues de la loi n°2004-806 de santé publique du 9 août 2004⁷⁰ qui prévoient les modalités d'intervention de l'Etat dans le cadre d'un plan de santé publique. La proposition faite en direction des personnes de « se faire diagnostiquer » impliquerait qu'une information générale soit organisée pour leur proposer et donc que ses conditions précises en soient fixées, ce qui n'est pas encore le cas.

Trois questions au moins restent actuellement pendantes liées au fait que si l'objectif est bien d'inciter les personnes à faire identifier une atteinte pathologique à un stade peu avancé de la maladie, l'indétermination règne sur au moins trois points : 1° quels sont les outils permettant de l'établir et leur fiabilité ; 2° son utilité pour la personne en l'absence de traitements pour certaines de ces maladies ; 3° s'agissant d'une politique publique de santé

⁶⁵ *Plan Maladies neurodégénératives 2014-2019*, préc., 81.

⁶⁶ Selon les termes utilisés par la HAS dans sa présentation du programme européen *Alzheimer COoperative Valuation in Europe* (Alcove) : *Alzheimer : la coopération européenne Alcove publie ses recommandations*, 16 sept. 2013, https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1616186/fr/alzheimer-la-cooperation-europeenne-alcove-publie-ses-recommandations

⁶⁷ Article L. 1411-1 CSP qui, après avoir proclamé que « La Nation définit sa politique de santé afin de garantir le droit à la protection de la santé de chacun » précise que « La politique de santé comprend : ... 3° La prévention collective et individuelle, tout au long de la vie, des maladies et de la douleur, des traumatismes et des *pertes d'autonomie*, ... ».

⁶⁸ En ce sens, Haut Conseil de la Santé publique, *Prévention de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées*, 22 déc. 2017, <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=645>

⁶⁹ L. Gay, *La notion de « droits-créances » à l'épreuve du contrôle de constitutionnalité*, Cahiers du Conseil constitutionnel, n°16, 2004, 5, <http://www.conseil-constitutionnel.fr/conseil-constitutionnel/francais/nouveaux-cahiers-du-conseil/cahier-n-16/la-notion-de-droits-creances-a-l-epreuve-du-controle-de-constitutionnalite.51982.html>

⁷⁰ En l'occurrence les règles applicables seraient vraisemblablement celles prévues à l'article L. 1411-6 al. 1 du code de la santé publique : « ... des programmes de santé destinés à éviter l'apparition, le développement ou l'aggravation de maladies ou incapacités sont déterminés par arrêté du ministre chargé de la santé et de la sécurité sociale et, en tant que de besoin, des ministres intéressés » ainsi que l'article L. 1411-7 du code de la santé publique qui précise que « Des arrêtés des ministres chargés de la santé et de la protection sociale précisent, en tant que de besoin, notamment : 1° L'objet des consultations de prévention [...] mentionnés à l'article L. 1411-6, [...] 3° Les conditions de mise en œuvre de ces consultations, de ces examens et de l'information du patient ».

préventive visant à repérer les signes de la maladie le plus tôt possible, quelle organisation envisager pour proposer une tel diagnostic aux personnes possiblement concernées ?

En effet, à la différence d'un dépistage tel que par exemple le dépistage organisé du cancer du sein⁷¹ où les femmes entre 50 et 74 ans reçoivent une invitation comportant une information générale sur ses bienfaits comme sur ses limites et se voient proposer un examen par une structure de gestion et non par leur médecin, le diagnostic précoce tel qu'il est présenté dans les différents documents précités est lié aux pratiques de soins. Aussi les argumentaires oscillent-ils entre l'incitation faite aux citoyens de se faire diagnostiquer ou le repérage sur appel de certains signes amenant la personne à consulter son médecin traitant.

Ainsi, les Recommandations européennes d'Alcove pour le diagnostic de démence, si elles écartent « le dépistage systématique en population générale [...] tant qu'il n'existe pas de preuves scientifiques quant aux possibilités de pouvoir associer ce dépistage à des interventions de prévention ou des interventions retardant le processus de dégradation induit par la démence », suggèrent que « le diagnostic " au moment opportun " de la démence *devrait être proposé à tous les citoyens qui le souhaitent* et accessible à tous, dès que les premières modifications des fonctions cognitives sont rapportées par les personnes »⁷². Bien que cette proposition s'inscrive dans une logique d'incitation, il n'en demeure pas moins qu'elles ne préconisent pas un système spécifique de repérage et de détection de la maladie d'Alzheimer. Ce sont les circonstances opportunistes d'origines multiples qui seront l'occasion d'un diagnostic, bien souvent par le médecin traitant que le patient sera venu consulter, mais pas nécessairement dans cet objectif ou bien sur la suggestion de l'entourage inquiet de l'état de la personne du fait de certains de ses comportements.

Par exemple, dans sa présentation de la maladie de Parkinson et de la maladie d'Alzheimer, le site du Ministère des Solidarités et de la Santé se réfère à des notions identiques qu'il décline ensuite pour chaque maladie : sous la formule « Repérer les premiers signes », il est suggéré pour la maladie de Parkinson qu'ils « doivent amener à consulter le médecin traitant qui oriente le patient » vers une consultation d'un spécialiste ; pour la maladie d'Alzheimer la distinction est faite entre le diagnostic précoce dont « l'objectif prioritaire est de la diagnostiquer au plus tôt, en détectant ses premiers symptômes, afin d'anticiper et ainsi de préserver la qualité de vie et l'autonomie des personnes le plus longtemps possible » et les premiers signes qui « doivent amener à consulter le médecin traitant qui orientera la personne [...] vers une consultation spécialisée ». Dans ces deux hypothèses, on ignore qui a remarqué les symptômes, qui fait la démarche de consulter, qui prend la décision de soins, sauf à considérer que l'affirmation que « l'annonce » explicite du diagnostic au patient impliquerait que c'est lui qui la prend.

De ce point de vue, la proposition de stratégie nationale commune émanant du Collège de médecine générale et des spécialistes des troubles neurocognitifs⁷³ qui traite de la situation des personnes manifestant des signes révélateurs de la maladie d'Alzheimer et de maladies apparentées⁷⁴ est particulièrement intéressante : en proposant une « stratégie graduée et

⁷¹ Sur ce point, cf., *Ensemble améliorons le dépistage du cancer du sein, Rapport du comité d'orientation*, sept. 2016, <http://www.concertation-depistage.fr/wp-content/uploads/2016/10/depistage-cancer-sein-rapport-concertation-sept-2016.pdf>

⁷² Préc. C'est nous qui soulignons.

⁷³ P. Krolak-Salmon et al., *Vers une stratégie nationale de diagnostic des troubles cognitifs. Approche commune du Collège de médecine générale et des spécialistes des troubles neurocognitifs*, préc.

⁷⁴ Telles que la maladie cérébrovasculaire, la maladie à corps de Lewy et la dégénérescence frontotemporale.

personnalisée de diagnostic des troubles neurocognitifs impliquant la médecine générale et les spécialistes des troubles cognitifs »⁷⁵ qui s'inscrit dans le Plan Maladies neuro-dégénératives, elle exprime le souci des médecins amenés à prendre en charge les personnes qui en sont atteintes de s'accorder sur les différentes phases diagnostiques dans l'objectif qu'elle soit la meilleure possible. Elle évoque constamment aussi bien la demande du patient que celle de son entourage, ce qui correspond certes à la réalité des situations vécues, mais qui pose une question de fond qui est celle pour le médecin de s'assurer que la démarche émane bien de la personne qu'il est amené à examiner⁷⁶.

L'ensemble des questions abordées dans cette présentation vise avant toute à montrer la complexité de cette politique de santé relative aux maladies neuro-dégénératives : ce sont des maladies invalidantes, pour la plupart dépourvues de traitements curatifs, auxquelles se surajoutent les effets du vieillissement quand elles surviennent tardivement. Aussi une politique de prévention secondaire incitant les personnes à « se faire diagnostiquer » précocement est-elle une entreprise délicate dans la mesure où son succès dépend du bénéfice qu'elles pourraient en retirer. Et c'est sur ce point que le bât blesse pour celles des maladies neurodégénératives pour lesquelles n'existe pas de traitement, ce qui est le cas de la maladie d'Alzheimer qui touche un nombre considérable de personnes. Par ailleurs, il est impératif de garantir à la personne concernée *qu'elle seule peut faire la demande d'un tel diagnostic afin de sauvegarder sa liberté*. On peut craindre que ce principe essentiel ne soit pas respecté, car les recommandations qui ne manquent jamais de le rappeler de manière lyrique sont rapidement contredites dans la suite de leurs propositions⁷⁷ quand elles préconisent un « repérage ciblé et opportuniste » des personnes ; or, repérer c'est détecter un phénomène, ce qui implique une démarche objective, antithétique de la liberté de choix laissée à chaque personne.



⁷⁵ P. Krolak-Salmon et al., *Vers une stratégie nationale de diagnostic des troubles cognitifs. Approche commune du Collège de médecine générale et des spécialistes des troubles neurocognitifs*, préc.

⁷⁶ D'autres points mériteraient d'être développés concernant notamment la désignation d'une personne de confiance ou bien la suggestion de rédiger des directives anticipées, qui l'une comme l'autre ne sont valides que si elles émanent d'une personne « saine d'esprit » (selon l'article 414-1 du code civil : « Pour faire un acte valable, il faut être sain d'esprit »). Ajoutons que s'agissant de la personne de confiance, on peut redouter qu'elle n'ait pas été désignée par la personne venue en consultation, mais soit l'effet d'une auto-désignation d'un membre de son entourage.

⁷⁷ Ce qui est le cas par exemple des Recommandations d'Alcove : Alcove, *Présentation générale, Recommandations 2013*, préc.

Michel Clanet

Nous avons l'habitude en tant que médecins maintenant de rentrer dans la judiciarisation. Une personne qui a une errance diagnostique pendant trois ans peut-elle judiciariser au motif de la perte de chance?

Dominique Thouvenin :

Je vais vous rassurer sur un point, cette « judiciarisation » est un fantasme des milieux médicaux : à ce sujet, je me permets de vous suggérer de faire la distance entre le discours des compagnies d'assurance et la réalité : il y a très peu de demandes d'indemnisation d'accidents médicaux comparé au nombre d'actes médicaux et quand elles sont engagées elles le sont parce que le patient subit des dommages très importants. Accéder à la justice est un droit fondamental, aussi ne peut-on pas reprocher à des personnes d'engager des procédures. Sur la question de la perte de chance qui s'est notamment posée pour des cas de cancer, la réponse juridique est la suivante : on ne reprochera jamais au médecin une erreur diagnostique en soi, on lui reprochera seulement un défaut de diagnostic dû à ce qu'il a eu recours à des moyens inadéquats pour le poser. Ce type de demande me paraît tout à fait légitime. Je travaille avec Marc Rodwin, professeur de droit américain, devenu un ami, qui est un des spécialistes reconnu des conflits d'intérêt dans la santé. Préparant en 2011 une communication pour un colloque international consacré aux divers systèmes de réparation des accidents médicaux comparant les règles du droit américain à celles du droit français, il me demande ce que signifie la formule qu'il a trouvé dans la littérature française faisant état de « la dérive à l'américaine ». Je lui explique qu'elle entend traduire l'idée que la justice serait saisie à la moindre occasion. Il exprima alors son étonnement, m'expliquant que le problème aux Etats Unis c'est d'accéder à la justice. Les avocats aux Etats Unis ne sont pas payés de la même façon que les avocats français : ils ne le sont que s'ils gagnent le procès, ce qui induit une stratégie de leur part consistant à n'accepter de plaider que des affaires considérées comme gagnables. C'est pourquoi les Etats ont été amenés à créer des dispositifs publics permettant au justiciable d'accéder à un avocat.

Une personne dans la salle :

Je parlerai plutôt dans le cas de la Maladie d'Alzheimer : vous avez parlé de la personne qui va vers le médecin. Qu'en est-il quand la personne est amenée par sa famille ?

Dominique Thouvenin :

Cela me pose un vrai problème, justement : en termes de liberté individuelle d'abord. En outre, quel est le pouvoir de cette personne ? Pour le moment je n'ai pas de réponse à vous donner car il n'y a pas de règle sur ce point. Je ne vous dis pas qu'il ne s'agit pas d'une réalité, mais il m'est difficile de vous donner une réponse juridique certaine.

P. Krolak Salmon : Nous sommes dans une période qui me semble être une période de transition : on parle d'un droit qu'on peut considérer comme descendant et vous avez très

bien introduit le propos en disant qu'il ne doit pas rester descendant qu'il faut s'en emparer. La personne va modifier ses capacités de jugement très progressivement bien avant qu'on considère la moindre tutelle, curatelle, protection juridique ...et elle va être challengée dans sa capacité à comprendre les enjeux de sa santé, les enjeux de prévention. Le médecin va t'il lui expliquer qu'il va prendre sa tension artérielle en vue de lui proposer des mesures de prévention ? On est vraiment dans une complexité majeure mais peut-être moins complète quand on est sur le terrain. Finalement au quotidien, là s'imposent des évidences : tu as des problèmes tu te mets en danger, tu prends trois fois ton anti hypertenseur... Là on a besoin que le droit nous accompagne et ne nous dise pas seulement que c'est à la personne de décider. Parce que justement ses capacités de jugement sont modifiées depuis des années. Donc attention il faut considérer cette période de transition

Sur la recherche je suis entièrement d'accord avec les pierres angulaires du droit que vous avez rappelées. Et la clarté de votre discours par rapport au patient : le bénéfice individuel direct de la recherche doit être un questionnement quotidien et la clarté de notre discours par rapport au patient. Mais ce bénéfice individuel peut être considéré de façon différente suivant qu'on demande à un patient de participer à une cohorte, un essai médicamenteux ou non médicamenteux Je me rappelle du le sida des années 80/90 : les patients étaient très actifs et venaient s'asseoir dans les services pour bénéficier des traitements à l'essai. Alors on ne va pas comparer, mais un patient peut avoir de motivations complètement altruistes mais aussi penser à son intérêt individuel : et si jamais ça marche la perspective après un jour de bénéficier du traitement peut participer de sa motivation.

Vos réserves sur le terme annonce : la linguistique évolue en permanence et si nous portons cette annonce, c'est pour en faire un processus continu d'annonce interdisciplinaire non descendant qui doit nous permettre d'amoindrir cet effet de déclaration d'un diagnostic qui est très stigmatisé.

Dominique Thouvenin :

Sur le premier point, clairement les systèmes de protection aujourd'hui sont liés historiquement à la lucidité. J'ai trouvé intéressant qu'on parle de démence, -c'est-à-dire privé d'esprit- terme qui n'est pas l'équivalent de la folie.

Je ne veux pas vous désespérer, mais on a inventé (après une discussion qui a duré dix ans...) le mandat de protection future : l'idée c'est que quand la personne est en état de le faire, elle se projette dans le futur et charge une ou plusieurs personnes qu'elle choisit, de la représenter dans l'hypothèse où elle ne pourrait plus pourvoir seule à ses intérêts. Mais le gouvernement de l'époque l'a moins proposé pour accroître la liberté de la personne que pour faire en sorte que l'on fasse de moins en moins appel au juge des tutelles. Il est scandaleux que dans notre pays il y ait 800 000 tutelles gérées par 80 juges des tutelles. Bien évidemment, le Code Civil prévoit des modalités de contrôle de l'appréciation que la personne n'est plus en mesure de pourvoir seule à ses intérêts en raison d'une altération, médicalement constatée, soit de ses facultés mentales, soit de ses facultés corporelles de nature à empêcher l'expression de sa volonté. Cette appréciation se fait sur le fondement d'un certificat médical.

L'annonce : le travail d'interprétation qui est le nôtre se fonde sur le texte, ce qui implique une attention toute particulière aux termes utilisés. Et de ce point de vue il est nécessaire de prendre une distance critique. Une de mes hypothèses pragmatique est d'aller vérifier si oui ou non le terme utilisé en français n'est pas issu d'une mauvaise traduction du texte original écrit en anglais. Des traducteurs s'improvisent parfois et l'on a affaire parfois à des traductions invraisemblables ; en ce qui concerne le terme « annonce », je n'ai pas encore fait la vérification, mais c'est peut-être une explication plausible⁷⁸. Par exemple « Responsibility » et responsabilité sont des termes nés au même moment. Le mot d'origine juridique a évolué dans la langue anglaise ; elle a conservé « responsibility » mais pour désigner la responsabilité au sens moral et elle a créé un autre mot « liability » pour désigner la responsabilité juridique. Quant à la langue française, elle a gardé un seul mot, si bien qu'il faut vérifier s'il est utilisé sens de « responsabilité juridique » ou dans celui de « responsabilité morale ».

*

M. Clanet

Cet après midi sera consacrée à l'annonce diagnostique : « Disclosure » en anglais se traduit en français par « révélation ». Peut-être, pour faire écho aux échanges de ce matin faudra t-il envisager une autre terminologie ?

DGS Dr Eliane Vanhecke- présentation de l'enquête

L'enquête a été conduite par la DGS auprès de malades atteints de MND. Elle porte sur le vécu du diagnostic et du post-diagnostic et s'inscrit dans le cadre de la mesure 1 du PMND. Elle vise à apporter un éclairage complémentaire à celui des professionnels en vue d'orienter éventuellement les actions

Elle a été réalisée avec l'appui de l'institut IPSOS en deux temps : une première phase d'interviews auprès de six personnes atteintes de l'une des trois principales MND et une deuxième phase consistant en la diffusion auprès de groupes de personnes atteintes de ces maladies du questionnaire reposant sur les éléments recueillis lors de la phase qualitative, incluant des questions en termes de satisfaction, de vécu et d'attente à la fois sur les soins, l'information, l'écoute et la prise en charge des proches. Des questions ont été également posées sur le rôle des associations.

⁷⁸ Vérification faite après la tenue du colloque, cette hypothèse n'était pas pertinente. Il est vraisemblable que nombreux soient ceux qui assimilent « annoncer » à « annonce » ; or le verbe n'a pas le même sens que le substantif. Annoncer quelque chose à quelqu'un, c'est lui faire connaître une nouvelle encore inconnue ou un événement imminent. En revanche, une annonce s'adresse au public : c'est soit le fait de porter, oralement ou par écrit, à la connaissance d'un public plus ou moins étendu un événement récemment arrivé ou dont la survenance est imminente, soit une action consistant à faire connaître publiquement un message, un enseignement.

Nombre de personnes interrogées :

SEP : 340 personnes ont répondu

Parkinson : 193 personnes

Alzheimer : 68 personnes

Les personnes ont été identifiées par les associations ; il s'agit donc d'une population sélectionnée, ce qui doit inciter à la prudence avant extrapolation à une population plus large.

Les principaux résultats :

En termes de **vécu de l'attente du diagnostic** :

Les difficultés du vécu de la phase pré diagnostique sont caractérisées par un processus long et angoissant notamment pour la SEP, un décalage plusieurs fois évoqué entre l'apparition des premiers signes de la maladie de Parkinson et l'interprétation par le médecin ; un diagnostic souvent plus tardif pour la maladie d'Alzheimer alors que les premiers signes avaient été identifiés par les aidants ou la personne.

Pour les répondants atteints de SEP, un diagnostic a été posé en moins de six mois dans 62% des cas. Ils se sont estimés comme globalement satisfaits du délai de diagnostic pour 71% des cas

Pour la maladie de Parkinson, le diagnostic a été réalisé en moins de six mois dans 68% des cas et les personnes se sont dites satisfaites du délai dans la même proportion.

Les délais sont plus longs pour les MAMA (maladie d'Alzheimer et maladies apparentées) : dans ce cas le diagnostic a été posé en moins de six mois dans 35% des cas, ce qui pourrait être lié pour partie aux nécessités du diagnostic mais aussi à une banalisation initiale des signes en tout cas selon le point de vue des malades.

Ainsi, si le délai est jugé plutôt satisfaisant, pour la SEP, les réserves sont plus importantes pour Parkinson et a fortiori les MAMA.

Les premiers déterminants d'insatisfaction sont la banalisation des signes et un défaut d'information.

Les conditions d'annonce du diagnostic :

Les malades ont fait part de différentes approches d'annonce, bien souvent perçues comme brutales. Ce qui domine néanmoins est la qualité d'écoute et de prise en charge qui peut aider à mieux la vivre

D'après l'enquête par questionnaire :

Les malades se disent satisfaits pour la SEP dans 67% des cas, pour Parkinson dans 57 % des cas et pour Alzheimer dans 55% des cas

Le diagnostic apparait donc mieux vécu pour la SEP que dans les autres MND.

Les principaux éléments d'insatisfaction sont imputés à une annonce vécue comme brutale, un manque d'explication voire un manque ressenti d'empathie

L'enquête par questionnaire a essayé d'explorer **l'information et l'accompagnement attendus** des malades lors du diagnostic à partir d'une liste élaborée sur la base des interviews.

Il a été demandé aux personnes ce qui leur avait été proposé et ce qui était attendu.

Pour la SEP, l'information est d'abord centrée sur l'approche médicale : les traitements (84%), les étapes du suivi médical, des documents d'information et ensuite des informations sur la gestion de la maladie en cas d'aggravation. Le soutien d'un psychologue ou d'une assistante sociale représente respectivement 38 et 14% des cas ; le soutien d'une association a été proposé dans 34% des cas

Les personnes ont été ensuite interrogées sur les informations qu'elles auraient souhaitées mais n'ont pas reçues. Elles auraient surtout attendu des informations sur le parcours médical, des documents d'information et des indications pour la gestion de l'évolution de la maladie.

Pour la maladie de Parkinson l'information sur les traitements est centrale (79%) les informations sur le parcours médicaux et la gestion de la maladie apparaissent moins délivrées. La remise de documents est moins présente et la proposition d'un psychologue ou d'une assistante sociale est très restreinte et l'orientation vers une association de malades a été faite dans 16% des cas.

L'information délivrée aux malades atteints de la maladie de Parkinson semble encore plus concentrée sur l'approche médicamenteuse.

Pour ce qui concerne la maladie d'Alzheimer, l'information reçue concerne aussi les traitements mais en moindre proportion (66%). Le suivi médical et la gestion de la maladie sont également moins évoqués. L'aide d'un psychologue (28%) est plus souvent proposée et aussi celle d'une assistante sociale (38%) ce qui peut faire écho aux dispositifs tels l'APA. 26% disent avoir été orientées vers une association.

Les personnes auraient souhaité une meilleure information sur le parcours de soins et la gestion de la maladie ; des documents d'information auraient été aussi appréciés

En termes de perception de la prise en charge :

Les personnes atteintes de SEP expriment plutôt une large satisfaction (82%). 87% disent avoir reçu des explications dont 89 % disent les avoir trouvées claires et compréhensibles. Au total, 82% se sont sentis suffisamment informés et 78% se sont sentis pris en considération. Au total nous avons une perception plutôt positive peut-être à mettre en relation avec l'intégration dans des protocoles de suivi ou des réseaux comme cela a été beaucoup exprimé par les personnes interrogées dans la phase qualitative.

Pour ce qui concerne la maladie de Parkinson, la majorité ont exprimé une satisfaction à hauteur de 61% dont 12% très satisfaites. 72% disent avoir reçu des explications ; parmi celles-ci 85% les ont trouvées adaptées et au total 62% des répondants se sont sentis suffisamment informés. Le niveau de satisfaction apparaît donc moindre par comparaison avec la SEP ; une marge d'amélioration semble possible.

Pour ce qui concerne la MA 44% des personnes se sont dites satisfaites mais seulement 3% très satisfaites, 62% ont reçu des explications dont 71% les ont trouvés adaptées. Au total 47% se sont senties suffisamment informées et seulement 57% se sentent prises en considération. Au total un niveau de satisfaction plus faible avec moins de 50% de satisfaction globale.

Au-delà des biais de recrutement possibles, ce qui est intéressant de noter, ce sont les écarts et marges de progression.

L'aide aux proches est peu proposée en cas de SEP (14%) ou de maladie de Parkinson (13%), en tout cas aux stades précoces de la maladie. Elle est davantage proposée aux proches d'un « malade Alzheimer » (une fois sur deux). Au total 36% des aidants de malades Alzheimer se sont sentis soutenus.

Comment les malades sont orientés vers les associations ?

Le questionnaire a cherché à explorer également comment les malades sont entrés en contact avec les associations. Dans plus d'un cas sur deux les personnes l'ont trouvée par leurs propres moyens (pour les trois maladies) et ensuite par un professionnel de santé notamment pour les personnes concernées par la SEP. L'orientation par la famille est plus fréquente pour la maladie d'Alzheimer, ce qui peut-être lié à une connaissance de France Alzheimer plus répandue dans la population générale. De même que l'orientation par les collectivités locales est également plus fréquente en cas de MAMA, en lien probable avec l'existence de dispositifs d'orientation et de coordination tels les CLICS.

Quelles conclusions ?

Le niveau de satisfaction est plutôt élevé mais avec des marges d'amélioration surtout pour la maladie d'Alzheimer. Pour la maladie de Parkinson des améliorations sont également possibles, comme sur la prise en charge non médicamenteuse notamment la kinésithérapie, qui était un des points importants des interviews.

Le besoin d'information et d'accompagnement est important notamment au moment du diagnostic. Offrir un soutien et un relais dans les suites immédiates du diagnostic apparaît essentiel. Un surcroît d'information sur les associations pourrait être proposé. L'offre de service est à renforcer et faire connaître, en impliquant le malade et ses proches dans la gestion de la maladie, ce qui renvoie à des actions type ETP. La prise en charge doit être diversifiée comme recommandé par la HAS, en développant notamment la prise en charge

paramédicale et l'orientation vers une activité physique. La place des associations mérite d'être mieux intégrée dans l'offre support.

Quelles actions en réponse ? ,

On retrouve l'essentiel dans les orientations prises dans le cadre du PMND : les actions d'ETP font l'objet d'une des mesures du plan en lien avec les ARS, la stratégie de diagnostic graduée des troubles neuro-cognitifs fait l'objet de travaux présentés ce matin, et bien sûr des actions d'outillage des professionnels et de formation auprès des professionnels de santé sont à poursuivre afin de faciliter l'appropriation ces références autant que nécessaire. Des actions de communication notamment pour mieux faire connaître les associations sont à conduire et l'aide aux aidants mérite quant à elle d'être développée pas seulement pour la MA notamment au décours de l'évolution de la maladie.



M. Clanet : Je suis un peu surpris de voir que l'échantillonnage dans le cas de la MA est beaucoup plus faible que dans les autres maladies ; cela doit inciter naturellement à de la prudence. Ce qui me frappe c'est que la prise en charge et l'accompagnement sont plus organisés pour les maladies dans lesquelles on possède des traitements, : j'ai vécu la période de la SEP avant et après les traitements. Il est évident que l'introduction de traitements change la donne. C'est pourquoi il importe que nous arrivions à trouver des traitements efficaces de la Maladie d'Alzheimer.

Deuxièmement vous évoquez des marges de progression et effectivement 40 à 50% des gens satisfaits c'est peu. Vous faites notamment référence à des outils concernant l'annonce diagnostique et le post diagnostic . Ce que l'on constate quand on voit le travail fait par les professionnels et les associations sur l'annonce diagnostique c'est le nombre d'expérimentations et d'outils mis à disposition et dont certains sont très pertinents. C'est un sujet sur lequel nous travaillons : identifier ces expérimentations et les valoriser dans un cadre plus large, national. Il y en a notamment dans les Hauts de France des guides Parkinson et SEP qui sont particulièrement intéressants.

Docteur David Grabli- L'annonce diagnostique dans la maladie de Parkinson
--

Je vais vous parler de l'annonce diagnostique dans la maladie de Parkinson ; je pense qu'une part significative de ce que je vais dire serait extrapolable à d'autres maladies neuro-

dégénératives. Il y a néanmoins des particularités sur lesquelles je vais insister en mettant en perspective données théoriques et expérience. En effet dans le domaine de la Maladie de Parkinson les données théoriques sont assez rares ; il y a très peu de littérature sur le sujet.

Le plan que je vais suivre, c'est d'abord de vous donner le socle commun -sans insister car cela correspond à ce qui a été dit déjà sur les critères de qualité d'une annonce diagnostique- mais il me paraît important de rappeler que ça a aussi cours pour la maladie de Parkinson, je vous présenterai les quelques données théoriques disponibles dont celles que nous avons produites à partir des consultations d'annonce mises en place à la Pitié Salpêtrière depuis quatre ans maintenant. J'insisterai ensuite sur les spécificités de la maladie de Parkinson et je parlerai enfin des enjeux des annonces au cours des maladies neuro-dégénératives.

Socle commun :

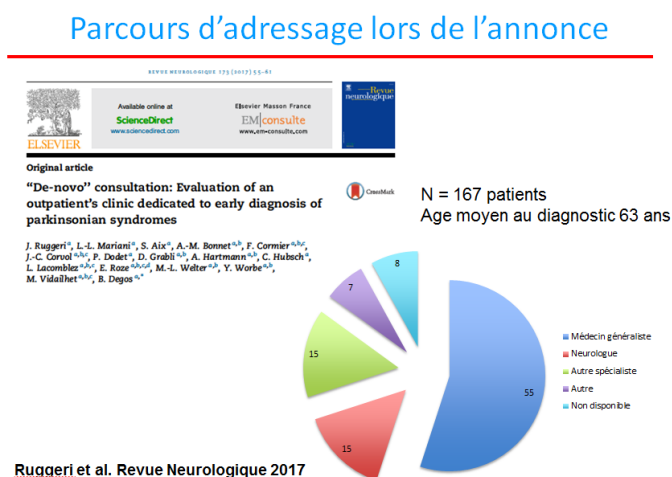
Cela peut paraître évident mais en même temps quand on repense aux années 90 la question de l'annonce n'était pas un enjeu pour les neurologues. C'est finalement France Parkinson en 2010 avec le Livre Blanc issu des états généraux qu'elle avait mis en place, qui a mis le doigt sur les insuffisances de l'annonce diagnostique de la maladie de Parkinson. Le temps consacré par les professionnels à cette annonce était insuffisant. Les professionnels n'étaient pas formés ou ne se donnaient pas les moyens d'être attentifs aux stratégies à mettre en œuvre dans ces annonces diagnostiques. La question de la communication autour de l'annonce diagnostique et plus largement de l'annonce de mauvaises nouvelles n'était pas vraiment considérée comme un savoir ou savoir-faire qui pouvait être enseigné et amélioré. L'idée était que le diagnostic annoncé dans un colloque singulier entre le médecin et le patient devait se faire dans un cadre plus large avec l'implication très précoce d'un réseau de soin. Sur ces points on s'est bien améliorés .et l'enquête DGS montre que le niveau de satisfaction a augmenté. Globalement ce socle commun est issu du Livre blanc sur la Maladie de Parkinson publié en 2010 et renforcé par les travaux de la HAS avec le développement de référentiels de bonnes pratiques autour de l'annonce et de l'accompagnement dans le cadre du diagnostic de maladies chroniques.



Ce que l'on a mis en oeuvre concernant la Maladie de Parkinson, c'est que l'on a pris conscience que l'annonce est un moment clef pour le suivi ultérieur, car c'est l'entrée dans le parcours, car c'est à ce moment là que va se créer la relation de confiance l'« alliance thérapeutique » entre la personne malade et son soignant, et c'est évidemment la condition pour ancrer le vécu de la maladie dans ce qu'on peut appeler le bien vivre avec la maladie de manière à permettre la mise en place de l'ensemble des stratégies de prise en charge autour du patient.

Le deuxième point, c'est le contexte logistique dès l'annonce. Ce qui avait été mis en avant était le manque de temps. Les neurologues ont pris conscience que la consultation d'annonce doit être longue et pris conscience de cette temporalité : je pense qu'on a développé cette temporalité très importante qui était très remontée dans le livre blanc.

On a également essayé de mettre en place la prise en charge dans un dispositif médico-social-environnemental peut être un peu holistique ; c'est peut-être quelque chose avec quoi je suis moins d'accord : cela va se construire progressivement, ce n'est pas forcément la nécessité immédiate au moment du diagnostic et les résultats de l'enquête montrent que ce n'est pas forcément un enjeu immédiat. Le recours immédiat à un dispositif social lourd n'est pas toujours utile immédiatement et cela doit être modulé en fonction du contexte et des demandes du patients, ce qui signifie d'être à l'écoute lors des consultations d'annonce qui ne peuvent être calibrées en fonction de recettes toute faites. Il faut entendre ce que la personne malade a à dire et entendre également ce que le médecin peut projeter de ses propres représentations par rapport à la maladie. Grace à ces travaux, nous avons pris conscience de ces difficultés et essayé d'améliorer nos pratiques ainsi que de les évaluer.



Je vais vous donner quelques éléments issus de la consultation d'annonce diagnostique à la Pitié Salpêtrière . Il s'agit d'un travail publié dans la revue « neurologique » l'année dernière et qui est finalement le résultat de l'évaluation de la première année de cette consultation d'annonce diagnostique. On a vu 167 patients. On a observé un délai très court d'un mois entre la demande émanant de différents professionnels de santé et le temps de la consultation. Autre élément important, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 63 ans ce qui ne reflète pas l'âge moyen de début de la Maladie de Parkinson en population générale (autour de 77ans). Ceci veut dire qu'il y a tout un pan de patients qui échappe à mon radar biaisé par mon positionnement de neurologue de centre expert. Enfin, dans plus de la moitié des cas les patients étaient adressés par un médecin généraliste

au centre expert et dans la majorité des cas avaient déjà vu un neurologue et le neurologue n'avait pas été informé de l'adressage pour deuxième avis en centre expert. On a 15% des personnes qui étaient adressées par un neurologue, majoritairement pour une question spécifique autour du diagnostic différentiel.

Quand je regarde ces données là je m'interroge vraiment sur le positionnement des différents acteurs dans le processus d'annonce diagnostique de la maladie de Parkinson.

Les demandes remontées par les patients au cours de ces consultations, et cela remonte aussi de l'enquête du ministère, c'est intéressant de le voir mis en relief de cette manière alors que les sources d'information sont différentes, c'étaient des infos sur la maladie, les mécanismes et les causes, sur les traitements, moins souvent sur la prise en charge pluridisciplinaire mais des informations sur ce qu'il est possible de demander, sur l'accès aux ressources et pas des demandes immédiates sur la mise en oeuvre de prise en charge paramédicale, des questions sur la situation personnelle des patients notamment professionnelles, et en dernier lieu des documents écrits -ce qui là fait apparaître une petite discordance puisqu'apparemment dans l'enquête DGS, le fait que des documents écrits n'aient pas été remis a été souligné-. On a proposé systématiquement une consultation post annonce sous la responsabilité d'une infirmière référente et seulement 10% des patients vus la première année ont eu recours à cette consultation parmi les 170 vus la première année. Elle n'a donc pas été vécue comme quelque chose d'important.

Il y avait un assez haut niveau de satisfaction par rapport à la consultation d'annonce et finalement les attentes vis-à-vis de la consultation infirmière de post annonce étaient moins claires mais c'est assez logique car dans la plupart des cas la maladie avait déjà été annoncée et en tout cas pressentie par les patients comme une réalité

Parcours de soins des personnes atteintes de maladies neurologiques chroniques :

Autre travail fait à la Pitié Salpêtrière et ne concernant pas cette fois uniquement des personnes atteintes de maladie de Parkinson : une enquête sur le parcours de soins auprès de 123 patients dont 20 parkinsoniens On retrouve encore une fois un biais de recrutement avec des patients très jeunes par rapport au recrutement moyen des patients atteints de la M Parkinson.

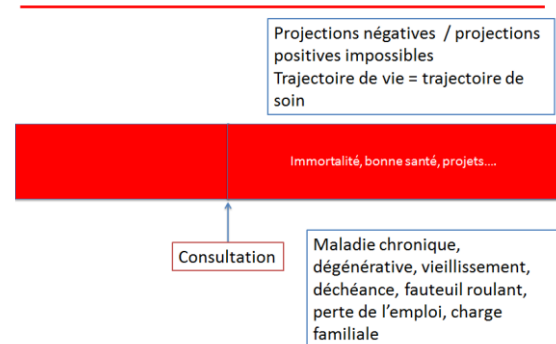
Ce qu'on a pu recueillir comme information -qui concerne l'ensemble des MND c'est que le médecin généraliste a été consulté dans la très grande majorité des cas avant l'annonce, au moment des symptômes, mais l'annonce n'est faite par le médecin généraliste que dans une très faible fraction des patients. L'annonce est faite par le médecin spécialiste dans la plupart des cas, la reprise d'annonce est peu fréquente -un quart des patients- et dans la moitié des cas des informations étaient données sur la maladie et ces informations étaient considérées comme suffisantes par 63% des patients, ce qui au final veut dire que seulement un patient sur quatre a accès à une information de qualité. Un des éléments importants c'est que la consultation d'annonce était considérée comme un facteur essentiel pour la fluidité du

parcours de soins ultérieur. Le temps d'annonce diagnostic est essentiel pour la suite du parcours et on a tous en tête ces patients qui dix ans après sont capables de vous donner le jour exact lors duquel ils ont appris le diagnostic. Il y a vraiment cette notion que c'est un moment clef dans la prise en charge des maladies chroniques

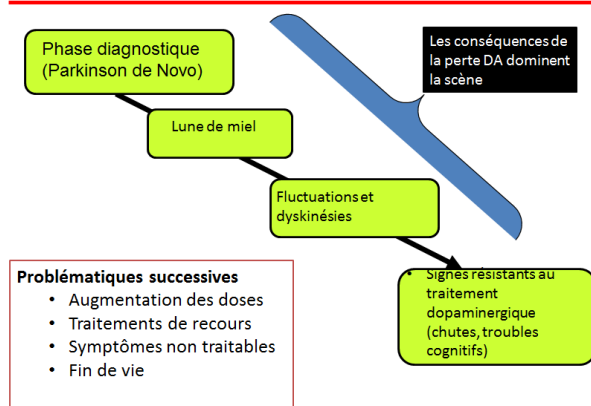
Spécificités de la Maladie de Parkinson

Comme dans toutes les annonces diagnostiques ce qui se joue au moment de l'annonce est un basculement singulier. Basculement singulier vécu par chaque patient de manière individuelle : avant la consultation on a une représentation que l'on a tous à peu près, celle de l'immortalité, de la bonne santé, des projets. Quand on parle de la maladie de Parkinson, ce qui apparaît d'emblée, ce sont des projections négatives, les projections positives deviennent impossibles et la trajectoire de vie va être considérée comme une trajectoire de soins et puis il y a toutes les représentations négatives autour de la maladie chronique - maladie dégénérative vieillissement, fauteuil roulant ...- ; tout cela qui se projette dans un futur très proche. Cette situation qui est vécue de manière très difficile par le patient est dans la Maladie de Parkinson mise en balance avec le fait que les soignants ont plutôt une représentation assez globalisante de cette maladie considérée comme facile à diagnostiquer d'où peut-être la nécessité d'accorder moins d'attention aux patients que pour d'autres ; c'est une maladie, aussi peu sévère en termes de retentissement des symptômes, certes incurable mais que l'on est capable de soigner avec des traitements efficaces. Le soignant a tend à omettre les symptômes non moteurs et effets indésirables des médicaments. Cela propose d'emblée pour le soignant une stratégie assez classique dans l'annonce qui est le fait de minimiser et ça c'est très important d'en avoir conscience et c'est le cas de la Maladie de Parkinson, peut-être pas dans d'autres maladies neuro-dégénératives. On voit bien là que ce qu'on sait de la maladie et les représentations que l'on en a vont peser très lourd sur les stratégies que l'on peut adopter au moment de l'annonce diagnostique.

Ce qui se joue: un basculement singulier.



La maladie de Parkinson est lente mais évolutive



Autre point, la maladie de Parkinson est certes lente mais évolutive : les quatre phases sont la phase d'annonce diagnostique -de novo-, la « lune de miel » même si je n'aime pas ce terme (effet des médicaments symptômes non moteurs très lourds) qui va conduire à des fluctuations et dyskinésies après sept à huit ans, à des complications motrices avec alternance d'états de blocage et déblocage et plus tardivement l'apparition de signes devenant résistants aux traitements médicamenteux, liés à l'existence de lésions diffuses au niveau cérébral, notamment les troubles cognitifs et les chutes.

Finalement on va se retrouver à devoir annoncer des problématiques tout au long de l'évolution de la maladie. On va devoir annoncer, au moment de la « lune de miel » chez un patient qui va bien, ce que signifie l'augmentation des traitements – cela veut dire que la maladie s'aggrave- ;, c'est une annonce en soi. Quand on est au stade plus tardif de la dyskinésie la neurostimulation les traitements à la pompe de l'aider et d'apporter des solutions Il y a aussi mais quand on arrive au stade tardif de la maladie il y a des symptômes qu'on est plus capable de traiter et ça il va bien falloir le dire et l'annoncer. Enfin, ce qui n'est jamais dit dans cette maladie, c'est comment on se projette dans la fin de vie.

C'est souvent une difficulté dans le cadre d'une maladie qui progresse : comment on arrive à annoncer l'évolutivité Il y a deux perspectives plus ou moins contradictoires : la première perspective est celle du besoin d'information mais aussi celle du refus de subir un flux d'informations qui n'est pas pertinent par rapport à une demande à un instant donné et au final la question que je me pose aujourd'hui est comment on est capable de gérer et faire évoluer les discours autour de la maladie de Parkinson quand le principal outil qu'on va utiliser au début est la question de la perspective temporelle -redonner du temps sur la progression de la maladie- ce n'est pas un mensonge, c'est une réalité, une tendance à minimiser les problèmes à venir et donc il y a vraiment l'idée dans la maladie de Parkinson qu'il faut concevoir un processus continu d'annonce : ce n'est pas une annonce, ce sont des annonces tout au long de la maladie.

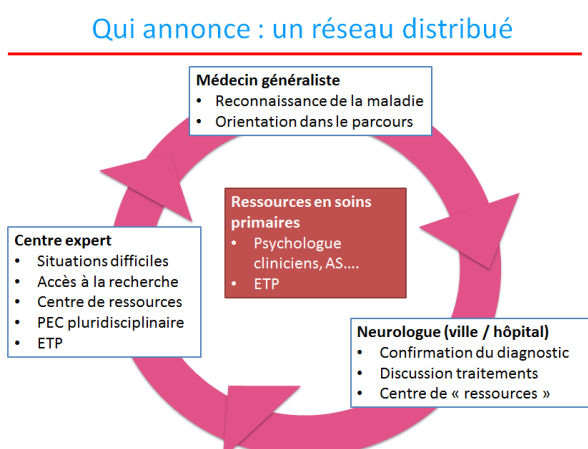
La question est de savoir comment on fait ça et aujourd'hui il n'y a aucune donnée qui soit fiable et je pense que les réponses à ces questions-là doivent se co-construire avec les médecins, les professionnels qui prennent en charge ces patients et les patients eux-mêmes.

Les enjeux de demain :

Comment on va préserver l'autonomie des patients à l'heure de la médecine prédictive ? Ces questions-là vont se poser pour la Maladie de Parkinson même si elles sont moins formalisées que pour la maladie d'Alzheimer. La société internationale des mouvements anormaux, société savante qui a publié en 2016 un papier qui parlait de critères diagnostics d'une maladie de Parkinson prodromale c'est-à-dire qu'on pourrait diagnostiquer avant même l'apparition des symptômes moteurs. Je prends l'exemple d'un patient qui présente un tremblement d'action qui n'a pas les caractéristiques habituelles des tremblements de la maladie de Parkinson, qui a des troubles du comportement spécifiques du sommeil, qui est vu par un neurologue qui fait une scintigraphie au DAT scan qui met en évidence une dénervation dopaminergique qui se retrouve donc avec un diagnostic de maladie de Parkinson prodromale alors que l'on ignore dans les données actuelles quand va se développer la maladie, dans 10, 15 ou 20 ans ? Se pose donc la question de l'accès à l'information, dans ce cas de diagnostic très précoce de sa maladie de ce qu'il faut faire pour que le patient puisse avoir son mot à dire peut-être parce qu'il est intéressé par la recherche ou qu'il préfère ne pas savoir.

Il y a cette médecine prédictive sur le diagnostic mais aussi sur le pronostic. Aujourd'hui, un certain nombre d'études s'intéressent à comment on peut classer dès le diagnostic des formes évolutives de la maladie de Parkinson. On sait que lorsqu'un patient parkinsonien se présente avec des troubles moteurs classiques mais qu'il a en plus des symptômes non moteurs, il a plus de chances d'être dans une forme qui va évoluer rapidement : que fait-on de cette information ? Est-elle utile à donner ? Est-ce que le patient doit avoir la connaissance de la possibilité de stratifier l'évolution en fonction de critères cliniques que l'on a à notre disposition ? un enjeu sur lequel on doit tous réfléchir ensemble et sur lequel aujourd'hui je n'ai bien sûr aucune réponse.

Autre point, c'est la place de chacun des acteurs. Quand je vois des patients en consultation d'annonce en centre expert Parkinson il y a un certain nombre de choses que je dois faire dans un temps limité: confirmation du diagnostic, information sur les traitements, la maladie, les causes ... les traitements neuro-protecteurs et l'accès à la recherche et l'inclusion rapide dans des protocoles de recherche avant l'instauration du traitement symptomatique et il y a également des questions qui vont émerger sur le rôle de la génétique dans la maladie de Parkinson. Aujourd'hui il y a des stratégies qui se développent et reposent sur l'identification



d'anomalies génétiques particulières qui vont bénéficier de traitements ciblés. La question du prélèvement génétique qui peut être réalisé précocement peut se poser lors de la consultation en centre expert, d'autant plus que la temporalité n'est pas en notre faveur : on va voir les patients rapidement mais on aura peut-être du mal à les revoir. Donc beaucoup d'informations et de problématiques à régler sur la consultation de post annonce en centre expert. Une fois que l'on a dit cela ; il importe de considérer que chacun des acteurs a sa place, l'annonce est le fait d'un **réseau distribué** qui va impliquer le médecin généraliste, le neurologue non spécialiste et finalement le centre expert. Finalement dans une situation dans laquelle il y aurait des ressources disponibles en soins primaires, notamment de l'ETP, la position du neurologue de centre expert n'est pas indispensable. Le modèle idéal pourrait donc être que le rôle du centre expert est ciblé sur les situations difficiles expert pour les situations difficiles ; l'accès à la recherche...

L'enjeu sur la formation

C'est un des points états généraux de la maladie de Parkinson : les professionnels doivent avoir une formation minimale sur l'annonce. Alors certes, dans la formation médicale il y a un peu de psychologie et quelques généralités sur les mécanismes de défense face à l'annonce d'une mauvaise nouvelle, mais finalement ce qui n'est jamais mis en place c'est l'importance de la connaissance de soi et de ses propres réactions ainsi que des techniques de développement de l'empathie et d'une posture professionnelle qui ne doit pas être dans la toute puissance. C'est très important de souligner le fait que les soignants ne sont pas forcément en situation de tout savoir en particulier dans les situations d'annonce. Parfois le patient a du temps -tout ne va pas se jouer dans les mois qui viennent- et le médecin a également du temps, tout ne va pas se jouer dans les mois qui viennent, il a du temps pour référer à ses collègues, faire des recherches pour répondre à toutes les questions immédiatement. Il y a des techniques qui existent et ne sont pas forcément utilisées notamment les jeux de rôle. Il est aussi important que les professionnels non spécialistes qui vont intervenir dans ce champ soient formés de manière à être à l'aise et ça c'est tout l'intérêt du DIU de prise en charge pluridisciplinaire de la maladie de Parkinson qui a été développé ces dernières années.

En conclusion l'annonce est un moment clef. Il y a des pièges à éviter, spécifiques à cette maladie notamment la différence de perception de ce que peut ressentir la personne malade par rapport à la tentation de minimiser des soignants -ça existe encore- c'est important aussi de s'interroger dès maintenant sur le diagnostic prédictif ; c'est également important de

donner de la légitimité à l'ensemble des acteurs dans le dispositif d'annonce Enfin la formation des professionnels est un enjeu essentiel.

M Clanet

Madame Thouvenin demandait ce matin quel intérêt il y avait à présenter ensemble les trois MND. Nous en avons là une illustration : ce qui vient d'être présenté pourrait s'appliquer de manière très analogue dans le cas de la SEP.

Les témoignages concernant l'annonce du diagnostic

L'annonce de la maladie d'Alzheimer

Bonjour je suis Hacina Coutant, j'ai 48 ans. J'ai été diagnostiquée comme malade d'Alzheimer il y a deux ans. Je suis aussi bénévole du Bistrot mémoire rennais



Comment ça s'est passé pour toi l'annonce du diagnostic de la maladie ?

Hacina : J'ai été reçue par le médecin au CHU. J'étais accompagnée par mon conjoint et à l'issue d'examens, le médecin était en mesure de nous annoncer le diagnostic

Comment as-tu réagi sur l'annonce quand il a nommé ? Est-ce qu'il a nommé la maladie ?

Hacina : Oui, bien sûr. L'annonce a été faite à ce moment-là, c'était le terme de tous les examens qui avaient précédé l'annonce du diagnostic puisqu'à un moment donné je suis entrée en hospitalisation pour deux jours afin de passer des examens : deux examens essentiels une ponction lombaire et un TEP scan, une sorte de scanner qui permet d'avoir des images en mouvement.

C'est toi qui avais souhaité être accompagnée ou ce sont eux qui avaient demandé à ce que tu sois accompagnée ?

Hacina : Pour ces examens là je n'étais pas accompagnée, j'étais avec le médecin, j'ai été hospitalisée deux jours ensuite il s'est passé quelques mois car ce sont des cultures et il faut avoir le résultat des analyses

Et ces mois entre le moment des examens et l'annonce, comment tu les as vécus ?

Hacina : En y pensant, en me disant qu'à un moment donné il y aurait un résultat, mais je ne pouvais pas présager de la nature de la maladie.

Et au moment où on t'annonce les résultats, ça se passe comment ?

Hacina : J'ai été reçue par le médecin de l'hôpital qui me suivait, et c'est ce médecin qui nous a livré le diagnostic en nous précisant bien que je serais prise en charge à l'hôpital pour un suivi.

Et on t'a proposé quoi comme prise en charge après cette annonce ? on t'a proposé de voir un psychologue, un neuro psychologue ?

Hacina : Pas un neuro-psychologue, un psychologue.

Et on a proposé quelque chose pour ton conjoint ?

Hacina : Il ne me semble pas.

Tu m'avais dit avoir vécu ça comme un séisme, un véritable choc émotionnel qui bouleversait tout l'équilibre. Ensuite tu as eu une seconde consultation ?

Hacina : Oui nous avons souhaité aller à la Salpêtrière car c'est un institut ressource mémoire et comme j'étais avec une forme de précocité par rapport au démarrage de la maladie, nous nous sommes rapprochés de la Salpêtrière pour un second avis.

Et c'était très différent ?

Hacina : Non c'est la prise en charge qui est différente. Les médecins ont la même compétence la même la attention. La grosse différence que j'ai pu noter c'est que dans le parcours à la Salpêtrière le conjoint est vraiment pris en compte. On a fait le parcours tous les deux mais de façon individuelle : le conjoint est pris en compte comme une personne réellement concernée et pas seulement comme accompagnant d'une personne malade.

Et pour toi c'était important ?

Hacina : C'était important oui, c'est un bon schéma de prendre la famille, le couple et les enfants.

Et s'il y avait des choses à améliorer, aurais-tu des propositions ?

Hacina : Je crois à l'importance d'associer les conjoints, quand c'est possible, pour les enfants aussi, leur donner de l'information, en parler sinon c'est une maladie assez pernicieuse et on peut entrer dans des tableaux ou des choses ...

Tu m'avais parlé aussi des conseils sur l'hygiène de vie que tu aurais souhaités, notamment sur la nutrition

Hacina : On vous dit mangez équilibré, mangez du poisson mais ce n'est pas suffisant à mon sens. Par exemple quand j'étais enceinte à deux reprises j'ai fait des diabètes gestationnels quand j'ai attendu mon second enfant on m'a dit « vous revenez et on va retravailler le régime ». Je crois que toute l'hygiène de vie, ce qui peut faire que la maladie progresse moins vite n'est peut-être pas assez souligné, relevé dans le parcours. Pour moi ce serait un point d'amélioration, le régime alimentaire et l'encouragement à une activité sportive.

Est-ce qu'on vous a proposé de rencontrer d'autres professionnels ?

Hacina : Oui, au CHU mon mari et moi avons rencontré l'assistante sociale

Merci !

Hacina : Il n'y a pas de quoi.

L'annonce de la maladie de Parkinson

L'après diagnostic, c'était quoi ?



Jacky : Ce fut d'abord le conseil qu'on m'a donné de trouver un neurologue de ville, ce qui n'a pas été facile..

Et j'ai continué à aller à la Pitié Salpêtrière, au centre expert puisque j'étais intégré dans un protocole de recherche, le protocole Iceberg sur les facteurs prédictifs de l'apparition et de l'évolution de la maladie de Parkinson. J'y vais une fois par an avec des tests et examens dans le cadre de ce protocole.

Le neurologue libéral, tu le vois souvent ?

Tous les six mois, je le vois et on fait le point sur l'évolution des maladies et le traitement.

Te sens tu bien informé, comment as-tu été accompagné ?

En tant qu'adhérent de France Parkinson, j'ai accès à de nombreuses informations sur la maladie, ses traitements, les recherches ... Les différents examens effectués dans le protocole Iceberg renforcent le sentiment d'être accompagné.

En termes de traitement, as-tu bénéficié de prescriptions particulières ?

Dès le départ on m'a prescrit la kiné et à ma demande j'ai demandé à pouvoir bénéficier d'une orthophoniste et à être accompagné psychologiquement. Donc mon médecin traitant m'a prescrit cet accompagnement qui a duré environ un an.

Quelles sont tes craintes aujourd'hui ?

Elles ont évolué. A la Pitié dans la salle d'attente ce furent les dyskinésies qui m'ont troublé. Plus récemment, ce sont les risques de démence dans la dernière phase de la maladie qui me désolent.

L'annonce du diagnostic de la SEP



Annie : Donc je suis dans ma voiture et je m'effondre et je me dis « bon tu as une sclérose en plaques, ce n'est pas une tumeur c'est déjà ça ».

Je suis désarmée car je ne sais pas ce que sais à part les mots et avoir vu des gens dans des fauteuils roulants à l'hôpital, puisque je suis dans un système où je ne vois personne et je ne peux pas parler sur le diagnostic

Je me dis « bon, c'est maintenant que va commencer ta vie ». Et c'est comme ça que me bats depuis 89, en essayant de trouver l'information, d'avoir un médicament. En 89/92 on commence à parler de SEP, on commence à entendre parler de traitements, de recherches. Et là on devient euphorique et on se dit « je vais guérir » et je me mets en quête de projets et je me dis que la vie continue et je prends la décision avec mon mari, accompagnée de ma neurologue, entre des poussées, de mettre en route une maternité

Pascal : En mars 2012, avant le diagnostic c'est un moment difficile car même si on s'y prépare, on a envie de croire que ce ne sera pas ce diagnostic qui sera posé et puis on s'y prépare et on sent que notre vie va être transformée et qu'il faut aborder l'avenir qui va devoir se faire avec la maladie



Annnonce du diagnostic, évidemment c'est difficile. Après, le temps suivant c'est la mise en route du traitement. On me fait comprendre qu'il n'y a pas d'urgence. Le neurologue me demande de prendre rendez-vous à l'hôpital avec une infirmière qui est en charge de l'éducation thérapeutique. Et pour moi la mise en route du traitement a été expliquée par l'infirmière dans le cadre de cette consultation d'éducation thérapeutique que j'ai trouvée très positive puisque un j'ai été accompagné, et deux, il s'est créé une relation avec l'infirmière qui est devenue mon interlocutrice dans les questions sur les aspects théoriques et pratiques que je pouvais avoir, sur les effets secondaires que j'ai pu connaître

Annie : Ce que je peux dire, pour terminer sur ce parcours du combattant que j'ai vécu, c'est que les choses ont changé entretemps. 2017 vous avez un panel de médicaments, de traitements qu'on vous propose alors que lorsque moi je suis tombée malade il n'y avait aucun traitement. Aujourd'hui vous tombez malade, on ne perd pas de temps pour vous soigner

Pascal : entre l'expérience et le vécu d'Annie et le mien il y a deux générations de la maladie. En 1989, la maladie n'a pas de traitement, elle est orpheline. A cette époque-là et

souvent c'est le cas quand le traitement n'existe pas, la maladie n'existe pas encore, on a du mal à mettre un nom sur un ensemble de symptômes. Moi j'arrive avec une maladie qui est diagnostiquée plus tard, il y a les traitements qui ont fait la preuve de leur efficacité et qui sont bien installés. Alors c'est vrai qu'il y a une forme d'errance thérapeutique sur le papier entre 2008 et 2012, il s'est écoulé du temps, mais c'est inhérent à cette maladie qui est polymorphe. Les progrès c'est aussi l'accompagnement : et notamment l'éducation thérapeutique est un élément important ; le patient doit être acteur, engagé dans le choix de son traitement et apprendre à prendre des décisions et ce n'est pas toujours une décision facile quand on vous annonce deux trois médicaments, les formes injectables et orales et on ne maîtrise pas toujours la manière dont on va supporter ces traitements et comment ils vont pouvoir influencer votre quotidien.

Dr Margaux GENEVRAY - La consultation d'annonce neuro-Bretagne

Je suis neurologue en libéral et travaille aussi comme médecin coordonnateur du réseau SEP sur la Bretagne.



« Il n'existe pas de "bonnes" façons d'annoncer une mauvaise nouvelle mais certaines sont moins dévastatrices que d'autres »

Je reprendrai certaines bases déjà évoquées par le Dr Grabli et finalement communes aux MND, notamment la maladie de Parkinson et la SEP dans les suites des recommandations de la HAS en 2014 puis j'aborderai des aspects plus spécifiques à la sclérose en plaques et enfin je préciserai comment cela se passe dans le cadre du réseau neuro-Bretagne.

La question de savoir si l'on a cette maladie, on se la pose parfois avant de savoir s'il est possible que l'on ait ce diagnostic, car généralement on y a déjà pensé. L'annonce est un moment qui ne dure que quelques secondes néanmoins les répercussions qui vont arriver derrière vont durer toute la vie et changer la manière de vivre : on passe d'un statut de personne « saine » à quelqu'un qui va devoir vivre dans la société actuelle avec un statut de malade chronique. C'est donc aussi une forme de deuil à effectuer par rapport à des projets personnels, ou professionnels; cela remet en question beaucoup de choses. Il n'est pas rare de voir des patients s'effondrer en pleurs en se disant ça y est, je vais mourir, finir handicapé, en fauteuil roulant... Le patient a souvent des idées préconçues sur la maladie qu'il faut savoir remettre en cause et lui expliquer un peu plus la maladie et ses conséquences.

Concernant l'annonce de la SEP, il y a eu une Conférence de consensus en juin 2001 qui faisait suite à la révision des critères diagnostics de Mc Donald qui ont depuis été révisés en 2010 et 2017 ce qui fait que le diagnostic de SEP est aujourd'hui posé bien plus précocement qu'il y a quelques années: je pense qu'on a gagné environ cinq ans de diagnostic par rapport à il y a vingt ans. Depuis il y a des recommandations qui ont été faites par cette conférence de consensus pour savoir comment annoncer un diagnostic de SEP.

Qui annonce le diagnostic ? On essaie de faire en sorte que ce soit le neurologue qui va suivre le patient par la suite car c'est un peu difficile pour un patient, après qu'une relation de confiance eut été établie, d'être suivi par un premier neurologue puis réadressé vers un autre. Ce n'est pas forcément évident, c'est pourquoi il est important que ce soit celui qui va suivre le patient part la suite tout au long de sa maladie qui annonce celle-ci.

Quand le diagnostic doit-il intervenir ? Le plus rapidement possible; pour les patients, c'est important qu'ils puissent mettre un nom le plus tôt possible après l'apparition de leurssymptômes. Néanmoins il faut avoir recueilli un certain nombre d'éléments, grâce à l'examen clinique, aux examens IRM, médullaire, encéphalique, à la ponction lombaire pour pouvoir poser ce diagnostic. Cela arrive aussi de voir des patients en annonce diagnostique sans que le diagnostic ait été formellement posé, mais pour lesquels on a une forte suspicion de SEP suite à un premier événement neurologique ou une imagerie qui peut nous faire évoquer le développement ultérieur d'une SEP et donc c'est un diagnostic qui, en fonction de la réceptivité du patient, peut être évoqué à ce moment là : « voilà vous avez une clinique, une imagerie qui peut nous faire suspecter que vous pourriez être amené à développer une SEP ».

Comment ? Dans un lieu approprié. L'importance du temps. L'annonce ne se fait pas en trente minutes au milieu de différents patients qu'on voit en consultation. Il faut un temps dédié à cette annonce pour que le patient ait le temps de poser toutes les questions. On n'annonce pas ça dans un couloir entre deux portes ou à la visite avec plein d'étudiants. Le diagnostic doit être annoncé dans un lieu calme et approprié. Le patient peut être accompagné d'un proche s'il en ressent le besoin. Et il doit être annoncé de manière claire. Alors ce n'est pas toujours évident car parfois certains patients n'ont jamais entendu parler de cette maladie et ne savent pas du tout ce que c'est. Dans ces cas le cheminement n'est pas le même que lorsque le patient a déjà entendu parler de la maladie Il faut laisser du temps au patient pour réagir, digérer cette nouvelle et donc généralement, par la suite, on propose un accompagnement, cet accompagnement peut être fait par différents acteurs, une infirmière un psychologue, et bien sûr, il faut aussi parler des associations de patients

A l'heure actuelle l'objectif de l'annonce est que par la suite le patient puisse être un acteur dans la prise en charge des décisions qui vont concerner sa santé. Le patient n'est pas une page blanche sur laquelle le médecin imprime son savoir concernant la maladie. Il a souvent une représentation incomplète et erronée de la maladie, s'imagine toujours qu'il va forcément finir en fauteuil roulant au bout d'un an, parce que ce sont les images qu'ils ont vues dans la société: il y a encore dix ou vingt ans il y avait très peu de thérapeutiques accessibles et les patients s'aggravaient plus vite qu'aujourd'hui. Grâce aux nouvelles thérapeutiques, on arrive à faire en sorte que le handicap s'accumule le moins possible et que le patient garde un état physique à peu près normal, qui permet de cacher le diagnostic au sein de la société. Ce sont des représentations qu'il faut casser au moment de l'annonce car sinon cela reste quelque chose d'extrêmement violent. L'objectif est que le patient puisse

acquérir une connaissance appropriée sur sa maladie, néanmoins en respectant une temporalité avec laquelle il est capable d'acquérir ces connaissances sans le brusquer.

La temporalité est importante. Des études ont montré que plus on passe de temps à annoncer le diagnostic, plus par la suite le patient acceptera les investigations que vous allez lui proposer et plus il adhèrera au projet de soin et aux thérapeutiques que vous allez lui proposer. Et on sait qu'à l'heure actuelle la consultation n'est pas ce qui rapporte le plus d'argent et dans une société où on demande à l'hôpital de faire des économies, avec la T2A, la consultation d'annonce diagnostique ne rapporte pas d'argent. Donc l'objectif est qu'on puisse revaloriser ce temps passé en consultation et que le temps passé avec les patients, médical, paramédical et psychologique puisse être revendiqué comme une valeur de soins très importante dans la prise en charge de ces maladies chroniques. Le temps reste un allié de la relation ; il n'y a pas de temporalité pré-déterminée. Vous avez des patients qui vont bloquer tout de suite, n'auront aucune question; ça peut être un peu troublant : on est face à un mur et dans ce cas ça, ne sert à rien d'aller plus loin dans les annonces. Il faut alors proposer au patient de le revoir et que les questions puissent venir par la suite. D'autres patients vont vouloir tout savoir tout de suite dans le moindre détail : est-ce que je risque de mourir quand je vais finir en fauteuil roulant, les protocoles de recherche. Donc il faut savoir respecter le rythme du patient, l'amener où il peut aller et non où l'on veut qu'il aille.

La consultation d'annonce passe en deux étapes théoriques

- que sait déjà le patient ?
- que veut-il ou peut-il entendre ?



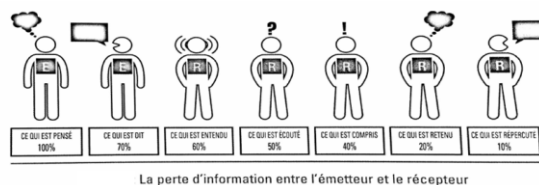
2 étapes théoriques



1-Que sait déjà le patient?

2-Que veut il entendre, que peut il entendre ce jour?

Ce petit schéma théorique montre la perte d'information à différentes étapes entre l'émetteur et le récepteur : entre l'idée initiale que l'on veut transmettre, et ce qui est dit il y a déjà 30% de perdu, puis 10% dans ce qui est entendu ... et finalement il en reste 10% dans ce qui est répercuté.



Cela sous-tend l'importance de cette consultation de reprise d'annonce car on voit bien qu'à la fin de la consultation d'annonce, entre ce qu'il a compris et ce que va pouvoir retransmettre le patient à son conjoint et ses enfants par la suite, il y a des pertes à chaque étape. D'où l'intérêt de revoir l'infirmière et le médecin à distance afin de pouvoir aborder toutes les choses qui vont venir par la suite. Que comprend-il de la maladie d'un point de vue médical et sur les retentissements sur sa vie (d'un point de vue professionnel, familial ...) ? Certains vont se fermer comme une coquille d'huître et il sera impossible d'avoir un quelconque dialogue alors que d'autres voudront tout savoir. Donc il faut se poser la question : est-il prêt à entendre des informations, prêt à entendre des mauvaises nouvelles il n'y a pas une annonce au moment du diagnostic, mais il y a plusieurs annonces qui émaillent le cours de la maladie : on peut avoir à annoncer une maladie qui passe d'une forme rémittente à une forme secondairement progressive et là on revient à une annonce où on lui dit qu'il n'y a peut-être pas d'autres médicaments à lui proposer, que le médicament

qu'il prend aujourd'hui ne fera plus effet et qu'il risque de s'aggraver progressivement donc il faut vraiment être dans une démarche prudente et progressive en fonction de ce que nous renvoie le patient

Tout cela passe par une coordination interprofessionnelle ; la relation patient-malade qui il y a encore quelques années reposait surtout du paternalisme médical « vous avez telle maladie, on va mettre en place tel traitement et vous allez faire comme ça » n'a plus cours. Tout ça a changé, l'objectif étant que le patient soit acteur de sa santé, de sa maladie et qu'il puisse entrer dans les décisions qui le concernent. On est dans un dispositif de partage et d'information, partage de l'information mobilisant un maximum de professionnels de santé, des infirmières, des psychologues en fonction de ses besoins et de ses envies au sein de sa maladie

Comment ça se passe à Rennes ?

On a la MS clinique, clinique de la SEP créée en 1996 par le Pr Gilles EDAN selon le modèle canadien. Son objectif est d'offrir un avis pluridisciplinaire sur le diagnostic et le traitement de la SEP. Les demandes se font par écrit ou par le neurologue référent dans un des CH bretons ou par un neurologue libéral de Bretagne ou par un médecin généraliste ou pour un second avis ou parfois parce que le neurologue référent veut un avis d'expert pour savoir si on peut proposer un médicament de deuxième ou troisième ligne ou enfin pour avoir confirmation du passage à une forme progressive. L'objectif est vraiment d'harmoniser la prise en charge partout en Bretagne afin que le patient puisse bénéficier d'un avis d'expertise de qualité quel que soit le lieu où il habite en Bretagne. L'objectif est, ce qu'on explique aux patients, qu'ils gardent leur suivi de proximité et que le centre référent soit vraiment là de manière ponctuelle pour apporter un avis d'expert en plus.

La clinique de la SEP réunit plusieurs spécialistes des neurologues, un médecin rééducateur, une assistance sociale, un ophtalmologue, une diététicienne, une infirmière de recherche clinique. Sur la même journée la patient peut être amené à rencontrer plusieurs de ces spécialistes, pas forcément tous, parfois juste un ou deux ; parfois ils en rencontrent bien plus que cela. Environ trente patients sont vus chaque semaine à la clinique de la SEP à Rennes, le mardi. En fin de journée les professionnels de santé se réunissent pour une décision collégiale et pouvoir proposer un projet personnalisé de santé. Il s'agit de proposer un courrier au neurologue traitant mais en le laissant libre de mettre le traitement en place et et décider vous s'il est d'accord avec cette proposition L'objectif est vraiment d'éviter le nomadisme médical



Le problème, c'est que la salle d'attente un mardi avec trente personnes, cela ressemble un peu à une plage bondée et ça peut faire un peu peur quand on vient et qu'on ne connaît pas encore son diagnostic.. Le constat a été fait qu'on ne peut pas mettre dans cette salle d'attente des patients à différents stades.

Donc en 2006 ont été créées les consultations d'annonce diagnostique. Elles ont lieu deux mercredis matin par mois et là

les patients sont dans la salle d'attente avec des personnes vues par d'autres neurologues, des épilepsies, du vasculaire... mais ils ne sont pas au milieu de patients avec une SEP et handicapés. Depuis 2006 le nombre de patients a franchement augmenté on est parti de 29 et en 2017 on a 181 patients qui ont été vus

Les patients sont adressés ou par des neurologues ou beaucoup par des ophtalmologues du CHU ; de nombreux patients entrent en effet dans le processus après un premier épisode ophtalmo à type de névrite optique ; ils sont hospitalisés en ophtalmologie, ont un bolus de corticoïde et une IRM et les radiologues disent « c'est peut-être une SEP » et les ophtalmologues nous les adressent. On a aussi beaucoup de patients adressés par des médecins généralistes suite à une IRM faite de manière fortuite dans le cadre d'un bilan de vertige ou de céphalée. Le compte rendu radiologique évoquant des hypersignaux de la substance blanche. Or si on va taper sur internet « substance blanche », on voit tout de suite que ce peut être la SEP. Il y a 75% des patients qui arrivent avec une idée de leur diagnostic en tête. Alors parfois c'est à tort car finalement ils ont une IRM avec des hypersignaux aspécifiques (migraine, pathologie vasculaire) et on leur annonce un bonne nouvelle pour eux mais quand ils sont adressés par la filière ophtalmique c'est souvent des diagnostics de SEP/

Donc là, l'objectif est de proposer une approche très individualisée. Le patient va d'abord voir un neurologue puis une infirmière d'éducation thérapeutique et une psychologue. Donc la consultation médicale, et le contexte autour de cette consultation, c'est le calme, la disponibilité et l'attention à tout ce que le patient peut ressentir. Les sujets abordés : rappeler comment on a posé son diagnostic, prendre en considération ses souhaits évoquer les causes de la maladie, la prise en charge (MDPH ; ALD ...). On explique aussi le suivi clinique et radiologique qui va être mis en place, comment aborder une poussée, on va aborder les différentes thérapeutiques. L'objectif étant que le patient soit acteur de sa santé, on va lui proposer généralement 2, 3, 4 traitements possibles Certains ne vont pas supporter les injectables, d'autres vont préférer les injectables car les molécules orales sont plus récentes, pour avoir plus de recul mais c'est selon chaque patient. Il faut aussi lui expliquer les possibilités de surveillance et les effets indésirables des traitements répondre à des questions qui reviennent assez fréquemment. On l'adresse ensuite vers l'infirmière de réseau SEP, les infirmières ont pas mal de documents avec elles ; elles peuvent leur montrer les stylos injectables pour atténuer la peur de l'injection et leur proposer une première séance d'éducation thérapeutique pour la première prise du traitement. L'objectif de cette consultation infirmière est de cerner les besoins du patient, s'assurer de ce qu'il a compris, le rassurer, et expliquer le déroulement de la prise en charge lui indiquer les références des associations et des sites internet pour lui éviter de rechercher sur différents forums des informations sur la maladie. Ensuite l'infirmière adresse le patient vers la psychologue de manière assez systématique sauf en cas de refus. Là c'est un temps d'échange et d'écoute guidé en fonction des émotions et du ressenti du patient : c'est vraiment le patient qui s'exprime. Par la suite la psychologue peut proposer jusqu'à quatre consultations au patient ou lui proposer un suivi de proximité s'il vient de plus loin en Bretagne ou une orientation vers une sophrologue, les réseaux de proximité. Par la suite on propose un suivi d'annonce :

de manière systématique tous les patients sont revus un mois après l'annonce diagnostique par le neurologue et s'il le veut il peut de lui-même reprendre contact avec l'infirmière dont il a les coordonnées à sa disposition s'il a des questions sur la prise de sang, le traitement, les effets indésirables... mais dans tous les cas il est revu un mois après par le médecin et c'est souvent à ce moment là qu'on met en place le traitement de manière pratique. On propose aussi dans le cadre du réseau SEP une fois par an à Rennes et Brest en alternance, une réunion destinée aux patients nouvellement diagnostiqués lors de laquelle sont abordés les sujets qui préoccupent les patients et des groupes de parole dans les différentes villes bretonnes animés par un neurologue, une psychologue, une infirmière ainsi que des séances d'ETP comme le séminaire fatigue, des séances sur les troubles urinaires, les aspects neuro-psychologiques, des séances individuelles de mise en place des traitements immunomodulateurs. On a aussi toute une documentation disponible pour les patients et les professionnels sur le site de Neuro Bretagne.



Vous voyez sur les supports un petit logo ONIRIC : c'est un programme breton pour les maladies neuro-dégénératives qui regroupe différentes filières- une filière SEP, une filière Alzheimer, une filière Parkinson ...- l'idée est de pouvoir proposer une prise en charge adaptée partout en Bretagne avec de l'ETP, de l'aide aux aidants ...



Dr Grabli : ce qui est intéressant c'est l'intérêt de l'organisation régionale. On voit tout ce qui a pu être fait en Bretagne parce que l'organisation historique a favorisé cette organisation très forte. Ce n'est pas forcément possible en Ile de France où tout est plus entropique. Donc cette dimension locale est aussi à prendre en compte dans les réflexions.

La salle : personnellement j'ai une SEP depuis 35 ans. Le diagnostic a été posé en quelques jours. C'est mon médecin traitant qui m'a envoyé chez un neurologue. Je lui ai décrit mes symptômes et après une ponction lombaire, quelques jours après, il m'a dit « vous avez une myélite multiloculaire » car à ce moment-là on n'employait pas le terme sclérose en plaques. Donc ce fut très bref. A l'époque il n'y avait pas d'IRM. J'ai passé une IRM récemment : il n'y a aucune tâche visible rien.

M. Clanet : effectivement vous faites référence à une époque où l'on n'avait pas d'imagerie, tout reposait sur la clinique et une approche de l'accompagnement assez succincte. Ce que vous évoquez avec le terme de myélite multiloculaire était alors assez fréquent. Et lorsque

nous avons eu des données d'imagerie à notre disposition nous nous sommes rendu compte qu'il fallait être modestes car les erreurs de diagnostic étaient plus fréquentes qu'anticipées.

PL Druais : J'aurai une remarque par rapport à la formation. L'expérience que j'ai est que cette formation à l'annonce de mauvaises nouvelles, doit vraiment s'inscrire beaucoup plus en amont car on fait ça tous les jours : quand j'annonce à un patient qu'il a un diabète c'est une mauvaise nouvelle. La formation initiale doit s'emparer de cela beaucoup plus tôt car il faut une prise de conscience solide de ce que c'est que d'être un soignant

Vous avez montré une belle diapositive qui mérite d'être complétée : quand on donne des mauvaises nouvelles, il y a une phase de sidération telle que dans ce cas le silence est plus performant que de commencer à faire un discours que le patient ne comprend pas. Ma question concerne le nombre de contacts du patient avec les personnes en place en Bretagne -cela se fait-il dans la même journée ?

M Clanet : sur la formation à la psychologie médicale, je pense effectivement que cela doit faire partie du deuxième cycle et n'est effectivement pas toujours assez pris en compte. Je sais que j'ai eu quelques difficultés à faire mettre en place dans la maquette du DES de neurologie des éléments simples sur la maladie chronique. La deuxième chose, vous avez encore raison, quand j'expliquais à mes étudiants comment annoncer une mauvaise, je leur demandais « qu'est-ce que le stress ? » Quand on annonce au patient une mauvaise nouvelle et qu'on le voit quelque temps après, souvent ils me disaient « non vous ne l'avez pas dit » il y a une sidération émotionnelle qui fait que la personne n'entend plus l'autre ou avec une distorsion du message qui fait qu'il devient inaudible. Donc la temporalité est indispensable car un délai est indispensable pour pouvoir faire passer dans le dialogue des éléments techniques qui doivent être simples. C'est un travail qu'il faut apprendre dès le deuxième cycle.

M. Genevray: Avec toutes les interventions successives, le patient est vu trois fois dans la matinée (neurologue, infirmière et psychologue). Après, parfois, quand on sent que la consultation avec la psychologue ou l'infirmière doit être faite à distance, on l'organise de cette façon.

M Clanet : qu'est-ce que c'est une annonce qui se passe bien ? Certains s'effondrent très rapidement, parfois certains semblent faire face mais l'annonce reste toujours un moment violent.

D Grabli : sur la formation initiale, il faudrait rappeler que ce n'est pas naturel, cela peut s'apprendre et s'améliorer. Les bons communicants vont apprendre en se confrontant et s'améliorer, d'autres auront des difficultés et manqueront d'outils et c'est vraiment un message à faire passer. On a beaucoup insisté sur la sidération du patient mais il faut aussi beaucoup insister sur la sidération du soignant : on n'apprend pas tellement comment nous même on peut être en difficulté dans ces situations.

La salle : Je suis ancien sportif de haut niveau et j'ai cinq pathologies différentes dont la maladie de Parkinson. Dans mon cas j'aurais préféré que les tremblements soient directement qualifiés sans schématiser et se lancer dans une prescription directement médicamenteuse. Ma question : certains traitements peuvent-ils fausser les examens ?.

D Grabli : concernant l'imagerie, deux techniques sont utilisées aujourd'hui le DAT SCAN qui n'est pas influencé par le prise des médicaments ou traitement dopaminergique. L'autre traitement qui utilise comme traceur la fluorodopa elle est influencé par les traitements mais il suffit d'arrêter le traitement quelques jours avant.

La salle : Est-ce que vous évaluez votre consultation notamment en interrogeant les patients à distance pour savoir comment ils ont perçu ce qui a été mis en place ?

M Genevray : Je ne crois pas, mais je n'en ai pas la certitude car je suis responsable récemment. Le Pr Edan a certainement envisagé cela.

La salle : Je voudrais insister sur la formation aux données actuelles de la recherche et de la connaissance. La nécessité de se maintenir à jour dans les connaissances sur les pathologies annoncées doit être garantie.

D Grabli : c'est un des enjeux des consultations en centres experts. Cela m'arrive assez régulièrement de devoir me mettre à jour car des patients me sollicitent sur de points qui m'ont échappé. C'est très difficile d'imaginer que cet effort d'update face à une masse de connaissances exponentiellement croissante puisse être fait par chaque acteur de la chaîne. Si je prends par exemple la maladie de Parkinson, de mon point de vue de spécialiste, c'est fréquent, mais du point de vue des généralistes c'est peu fréquent, et c'est là que l'organisation en réseau et la distribution du dispositif d'annonce est importante. Le centre expert peut être un centre de ressources pour le neurologue qui peut ne pas pouvoir répondre immédiatement sur un nouveau traitement qui vient d'être mis en place.

La salle : oui, mais le nombre de personnes qui sont vues en centre expert, cela concerne une minorité.

D Grabli : justement, dans ces cas, le centre expert peut intervenir en recours pour leurs confrères

M Genevray : c'est vraiment le rôle du centre expert d'accueillir des personnes pour que puissent avoir accès à des protocoles de recherche

TABLE RONDE

J Jaouen, D Robiliard, D Grabli, M.Clanet, C Ollivet, P Krolak Salmon, PL Druais, P Douek



Pr Clanet : Nous avons eu une journée riche avec de nombreuses informations sur l'état des lieux. Il me semble important de faire une petite synthèse sur les améliorations que nous pourrions envisager. Quels axes prioritaires devons-nous mettre en place ?

M Clanet: quelles actions pour implémenter la progression diagnostique personnalisée présentée ce matin ? Quelles sont pour vous les trois priorités ?

P KROLAK-SALMON Je vois trois grands groupes d'actions :

-poursuivre nos actions vers la population générale pour continuer à dé-stigmatiser, ces maladies, dé-stigmatiser le vieillissement, la personne âgée dans ses parcours. On continue à travailler sur ce sujet dans le cadre du plan MND et France Alzheimer va déployer bientôt une campagne de communication grand public adossée à la mesure 1 de ce plan. Il faut continuer à travailler dans ce sens.

- Ensuite, la première partie de ce parcours de soins, partagée avec la médecine générale, s'appuie sur la consultation de repérage, d'évaluation fonctionnelle, cognitive, et comportementale. Nous avons la chance qu'elle soit financée depuis longtemps. Celle-ci doit être actualisée dans son contenu, qu'on étudie ensemble avec le CMG ce qu'on va mettre dedans -elle est bien financée donc elle peut être assez longue- Il faut que les médecins s'engagent à évaluer la qualité de la plainte –on peut l'aider avec des questionnaires adaptés développés récemment-, proposer bien sûr une évaluation des comorbidités et traitements qui peuvent avoir un impact sur la cognition. Les tests actuels sont assez pauvres, peu évalués en soins primaires, mais il y a de nouveaux tests évalués dans les pays anglo-saxons qui permettent d'évaluer la cognition et les capacités fonctionnelles et comportementales en 3 à 5 minutes.

-enfin, il faut déployer ensemble un DPC ou en tout cas des plans de formation, présentiels et en e-learning à destination des généralistes mais aussi des spécialistes de la cognition pour bien partager ensemble cette stratégie graduée de diagnostic et de repérage.

Donc en quelques mots, la population générale et la déstigmatisation, les outils diagnostiques pour le médecin généraliste –il faut que l'on travaille là-dessus et c'est lancé avec le PHRC TROCOMEGE co-animé avec L Letrilliart -et ces plans de formation qu'il faut vraiment déployer.

M . Clanet : PL Druais, il y a un référentiel métier des médecins généralistes. Comment envisagez-vous que l'on puisse dans ce cadre améliorer les conditions de diagnostic et comment voyez-vous le rôle du CMG dans ce partenariat que nous avons commencé à installer depuis quelque temps ?

PL DRUAIS : Un grand progrès a été fait c'est qu'enfin on a pu se dire les choses. Cela fait 40 ans que j'exerce ce métier et pendant 20 ans quand je demandais un bilan pour un patient, en particulier pour la mal d'Alzheimer, on se retrouvait avec un bilan fait à l'hôpital et une ordonnance de traitement... et cela nous a beaucoup énervés, car on pensait déjà que ces médicaments n'étaient pas utiles, voire dans certaines formes mineures plus dangereux que pertinents. Je pense qu'on s'est dit les choses et on a ensuite réglé un autre problème important : on s'est mis d'accord sur ce qu'est le champ du soin et de la recherche car trop souvent on impactait de la recherche dans le soin sans le dire. Sur le plan éthique et du soin, cela change tout.

Enfin, la notion de décision partagée est aussi très importante. Sur ce point aussi nous avons fait des progrès. Le Collège a décidé de travailler avec les associations de patients car ils sont experts, peuvent- nous apporter des éclairages et des ouvertures et en part la décision partagée c'est le droit de dire non, aussi bien pour le médecin que pour le patient (mon devoir de médecin c'est aussi de confier le patient à un autre médecin quand on me demande un plan de soins avec lequel je ne suis pas d'accord- c'est dans la déontologie), mais aussi bien sûr le droit du patient à dire « non » Tout ça veut dire que l'information qu'on lui donne est essentielle et le progrès que j'attends et que le CMG va s'acharner à mettre en place est que les médecins soient mieux formés -même si pour la SEP en 40 ans j'ai diagnostiqué 5 patients et pour le Parkinson c'est plus souvent et évidemment pour les troubles cognitifs cela devient de plus en plus prégnant dans la pratique car la population vieillit. Mais on a bien vu ce matin qu'il y a quelques drapeaux rouges à mettre en place car ces maladies peuvent aussi concerner des malades jeunes (on l'a vu avec les témoignages de ce matin). Donc c'est mettre un peu d'ordre dans la maison médecine générale autour de cela, car ma question tout à l'heure n'était pas anodine : un Breton –je suis Breton- est capable de recevoir des informations brutales mais même s'il est granitique il peut se fendiller à l'intérieur Le fait qu'un patient résiste à la sidération n'exonère pas de l'accompagner dans l'annonce. C'est pourquoi je pense que dans la présentation il manquait un retour vers le médecin car quand les patients sortent ils viennent me voir pour qu'on leur explique « Docteur expliquez-moi, je n'ai rien compris ». Donc il y a un travail d'aller et retour à mettre en place un système en boucle du médecin qui pose l'hypothèse, qui peut faire un diagnostic, il y a des limites les limites à la pratique des médecins généralistes, parfois il va poser un diagnostic, demander une IRM ... parfois il aura très vite recours très vite à un spécialiste pour avoir une hypothèse forte car il va devoir accompagner le patient, l'orienter... Car n'oublions pas que très souvent on parle de patients qui ont des comorbidités, donc il va falloir hiérarchiser des priorités pour proposer les meilleurs soins.

M Clanet : Vous partagez les actions proposées par P Krolak Salmon?

PL DRUAIS On les fait ensemble. Le PHRC on le fait ensemble ; la recherche en médecine générale a fait de gros progrès. Je compte sur la jeune génération pour apporter et faire mieux que nous

M Clanet : D Grabli, on a parlé de la territorialisation et vous avez fait remarquer la différence entre la Bretagne qui est un exemple d'organisation pour les MND et l'Île de France. Quelles pistes peut-on développer pour permettre que ce qui est prévu dans le plan, que les personnes soient prises en charge en proximité avec la même qualité sur tous les territoires, ?

D GRABLI : Premier point, je pense que le fait de recenser les expériences, d'avoir une visibilité sur ce qui se fait partout dans les territoires est très important et d'examiner ce qui est duplicable sera très utile. Le deuxième point concerne la question de l'accès au diagnostic et plus généralement comment gérer la dimension temporelle des consultations d'annonce et de manière plus générale de l'ensemble des consultations qui sont dans les temps précoces de la prise en charge des MND. Il faut être à l'écoute des personnes malades mais aussi à sa propre écoute car il y a des choses de plus en plus complexes à expliquer, donc je suis très intéressé par ce sujet de l'autonomie du patient. On a parlé dans le cas de la SEP, des choix laissés aux malades, mais c'est aussi de plus en plus vrai dans la maladie de Parkinson. Donner au patient la possibilité d'être autonome dans ses choix, ça veut dire consacrer un temps très important à ces consultations. En hôpital on peut arriver à le faire, mais aujourd'hui la ville ne peut pas le faire ou très difficilement ?

PL DRUAIS : On a fait un progrès dans la nouvelle convention on a obtenu une consultation avec une codification spéciale. Le problème est que les médecins hésitent à demander 55€ après avoir annoncé une mauvaise nouvelle. Il y a aussi les visites longues à domicile (70€) : on a fait de vrais progrès et il faut saluer l'assurance maladie qui a enfin entendu la demande des médecins de pouvoir avoir du temps.

D GRABLI Le troisième point c'est la mise à disposition plus large des programmes d'ETP. Aujourd'hui dans le cas des MND ça reste des programmes qui sont essentiellement hospitaliers. La question de la disponibilité de cette ressource précieuse dans l'entrée dans le parcours à proximité des lieux de vie des patients c'est un enjeu essentiel et le fait d'en disposer en ambulatoire est vraiment central. Et le dernier enjeu c'est celui de la formation des professionnels à ces maladies afin d'être au plus près des besoins de la prise en charge de ces maladies.

M CLANET - On a vu que les associations sont devenues incontournables dans le parcours et la réflexion sur les prises en charge.

M. Jaouen, dans le cadre de votre programme présidentiel, France Alzheimer vous aviez revendiqué ce droit au diagnostic, ce diagnostic au bon moment. Alors je vais interroger successivement les associations. Quels sont les messages que vous voulez faire passer et comment vous voulez vous situer dans ces stratégies ?

J JAOUEN Pour nous le diagnostic est effectivement très important. Nous sur le terrain, nous entendions souvent la phrase « manque d'implication du médecin traitant ». Lors des rencontres provoquées par le plan, j'ai rencontré le Pr Druais et là je me suis dit « on ne va continuer à se plaindre, on n'a encore jamais dialogué ». Le courant est très bien passé et la

meilleure preuve, c'est que nous avons travaillé ensemble pour construire le plan de diagnostic que je vais vous présenter.

Dans le cadre de la mesure 1, dès lundi prochain on propose un grand plan de communication fait à plusieurs mains -les Pr Krolak Salmon et Druais y ont participé- cela commence avec des messages audio nous avons négocié avec de nombreuses radios – Europe 1, RMC, RFO, autoroutes Info ...- il y aura des témoignages de Malades, des interventions de médecins ... et ça va durer un mois.

Lien vers les chroniques radio : <https://soundcloud.com/la-minute-du-diagnostic>

Cela c'est une première étape du plan de communication sur le diagnostic. Nous allons aussi inonder 6000 cabinets médicaux d'une brochure que l'on a éditée à 90 000 exemplaires et aussi une fiche repère écrite à plusieurs mains qui elle est destinée plutôt aux généralistes. J'espère que c'est le début de quelque chose. Il faut qu'on se mobilise tous pour faire pousser cette belle plante que nous venons de semer. Donc France Alzheimer s'est mis au travail pour faire ce grand plan de communication et je pense que c'est du bon travail.

D. ROBILIARD : France Parkinson fera la même chose un mois après. Plus sérieusement, il est important de travailler sur le cadre dans lequel on parle de la maladie. On sait que le diagnostic dépend aussi beaucoup de l'image que l'on a de la maladie et de la manière dont la société pense cette maladie. C'est pourquoi nous avons décidé de présenter des messages assez larges, l'an passé à la télévision, cette année via la radio, pour porter à la connaissance du grand public des témoignages de malades, de médecins pour bien connaître la maladie. De la même manière, nous travaillons actuellement, en partenariat avec le corps médical, à un document « Recevoir le diagnostic » qui sera diffusé chez les neurologues et les généralistes, document simple et concret qui sera remis par le médecin au patient pour une première approche de la maladie et le renvoyant vers l'association.

Le site internet aussi va être revu afin de réserver un accueil spécifique pour les nouveaux diagnostiqués car on n'a pas forcément envie d'entendre tout sur la maladie dès le départ. On a donc un point d'entrée qui permet d'entrer dans l'univers de la maladie progressivement et en fonction de ses questions à lui.

On a un gros dossier qui nous attend aussi, c'est celui de la formation. Nous devons agir auprès des instances compétentes pour que soit intégrée une formation aux sciences humaines, à l'éthique plus qu'elle ne l'est actuellement dans la formation initiale des étudiants en médecine. Mais il y a aussi la formation permanente et nous créons un Parkinson formation qui a pour objet de former les professionnels de santé.



En effet, tout ne se passe pas en milieu hospitalier. Nous voulons aller à la rencontre des professionnels de santé, médecins, paramédicaux, pour des sessions de formation dialogue afin de parfaire leur connaissances sur la maladie et la recherche. Voilà les grands types d'actions que nous menons. Je rappellerai aussi que l'association permet un entre soi, un tiers lieu entre le domicile et le lieu médical, qui permet une rencontre avec des pairs qui permet d'obtenir des réponses aux questions que l'on n'ose pas forcément poser au départ au médecin.

PDOUEK : pour la SEP, trois points sont importants pour prendre en considération les améliorations: l'âge du diagnostic qui est beaucoup plus jeune, l'absence de troubles cognitifs au moment du diagnostic et une maladie qui connaît un développement considérable avec le développement de nouveaux traitements qui changent considérablement la relation entre les professionnels de santé et les patients.

En termes d'améliorations, j'évoquerai d'abord le parcours diagnostique. On en a beaucoup parlé aujourd'hui. Quand on présenté les résultats de l'enquête j'ai été très surpris d'entendre que l'errance diagnostic est de moins de six mois pour la majorité des patients. Moi je fais des permanences téléphoniques toutes les semaines et ce n'est pas ce que j'entends dans la pratique, j'ai le sentiment que c'est plus compliqué que cela mais quoi qu'il en soit, si la tendance est à la réduction de cette errance diagnostique, c'est une très bonne chose.

La particularité de cette errance diagnostique dans la SEP est qu'elle touche des territoires très variés : avant de franchir la porte du neurologue, les patients pourront avoir vu un rhumatologue un urologue, un gastro-entérologue, et cela vient compliquer le parcours. Le rôle du médecin généraliste n'est peut-être pas assez mis en avant pour donner du sens et de la cohérence à ce parcours avant que le patient puisse se présenter chez le neurologue : trop souvent les spécialistes se renvoient la balle entre eux sur de chapelles et au final le patient a peu d'information. Alors tous les médecins généralistes n'ont peut-être pas des personnes atteintes de SEP dans leur patientèle et former les médecins généralistes à la coordination, dans la pratique, ce n'est peut-être pas si évident que cela. Cela étant dit, effectivement le rôle du médecin généraliste pour nous est important et il faut le remettre en scène dans ce parcours.

Le deuxième point, une fois le diagnostic porté, c'est comment on accompagne ce patient dans l'entrée dans la maladie. Et là, on a évoqué toutes les initiatives très positives qui permettent d'accompagner le patient à travers des consultations pluridisciplinaires. Mais c'est réservé à une minorité de patients, car il s'agit d'initiatives de centres experts, notamment. Donc il est évident que tout ce qu'on peut souhaiter est que ce type d'initiatives se généralise pour bénéficier de ce type d'accompagnement. Le diagnostic en effet est difficile : avec l'effet de sidération très peu d'informations sont intégrées au moment de l'annonce du diagnostic et l'accompagnement pluridisciplinaire peut donc permettre au patient de mieux gérer l'entrée dans la maladie. Donc c'était pour remettre ces deux points en lumière. Je n'ai pas de solution miracle cela nécessite des moyens, mais développer toutes les initiatives qui permettent de remettre le médecin généraliste sur la scène et de développer l'éducation thérapeutique me semblent primordiales.

M CLANET Merci de ces regards croisés. Je terminerai cette table ronde en posant la question ; le malade partenaire on a en a beaucoup parlé. Est-ce vrai qu'il est partenaire ? Qu'en est-il sur le terrain ?

C OLLIVET

Avant de commencer, je voudrais demander si quelqu'un a remarqué que dans cette table ronde il y a sept hommes pour une femme ? Les aidants sont majoritairement des femmes, elles sont aussi plus nombreuses à être malades, et là je suis toute seule...Après cette remarque préliminaire un peu sarcastique, je voudrais vous dire ce que je vois sur le terrain.

J'ai créé l'association France Alzheimer en Seine Saint Denis il y a 28 ans car ma mère était une malade jeune qui est morte il y a trente ans, et j'ai aussi une fille de 45 ans qui a récemment eu un diagnostic de maladie de Parkinson. C'est dire si ces maladies neuro-évolutives - car à l'Espace éthique nous déplorons cette qualification de maladie dégénérative qui est dévalorisante dans le regard du grand public- ont une place importante dans ma vie personnelle et ma vie de responsable associative. Je suis aussi représentante des usagers, dans des hôpitaux et dans des commissions de l'Agence Régionale de Santé d'Ile de France. A ce titre je voudrais rappeler que j'ai droit au diagnostic si je le veux et à l'annonce de mon diagnostic si je le demande. C'est dire qu'il faut ne pas oublier que le droit fondamental des usagers de notre système de santé est le droit de choisir – qui, quoi, quand. Non pas bien évidemment que je sois contre le diagnostic. Je veux simplement rappeler que chaque personne est différente, que son histoire de vie, son antériorité en termes de parcours de soins, ce qu'elle a vécu ... différent. Donc si on veut que les patients deviennent des partenaires, il faut respecter leur droit fondamental au choix. On ne peut appliquer à tous la même méthode, le même « mode d'emploi ». Etre partenaire c'est être respecté : il ne doit pas y avoir un dominant/un dominé, celui qui sait tout et celui qui ne sait rien. Donc il faut bien que ce partenariat soit construit sur un respect mutuel et le premier des interlocuteurs de cette démarche respectueuse, c'est bien le médecin traitant. De ce point de vue, ce que vous a rapporté J Jaouen sur le médecin traitant, ce n'est pas la plainte des personnes malades elles-mêmes, mais celle des familles. Elles disent : « j'en ai parlé au docteur, je lui ai dit que mon mari, ma mère... ça n'allait pas...et il n'a pas réagi ». Je veux juste rappeler que l'obligation déontologique et le devoir de loyauté du médecin, c'est d'abord vis-à-vis de son patient, non du conjoint ou des enfants. La loyauté impose le respect des rythmes et de la place de chacun. Si son patient, dans le dialogue singulier, ne lui dit pas « docteur qu'est-ce que j'ai ? », le médecin n'a pas le droit de lui infliger un

diagnostic qu'il n'a pas sollicité. Et prononcer un diagnostic non demandé, et plus encore son pronostic, n'est sans doute pas pareil selon les conséquences : lorsque par exemple, dans le cas de la SEP ou de la maladie de Parkinson, sans être en capacité de guérir, on est en capacité d'agir avec des traitements médicamenteux efficaces, alors que dans la maladie d'Alzheimer, ce n'est pas le cas. Cela pour dire que ce droit du malade de choisir son rythme, ce qu'il a envie d'entendre et éventuellement par étapes, doit être respecté ...J'ai aussi des témoignages de terrain sur les méthodes d'annonce du diagnostic dans les « grandes » consultations mémoire. Il faut retenir des enseignements de la parole des autres malades, les partager, les mettre en commun. L'équipe pluridisciplinaire, c'est très joli, très compétent, sur le papier. Pour certains ce sera vécu comme un tribunal : « c'était comme au tribunal, ils étaient quatre derrière la table et moi tout seul dans mon fauteuil ». J'essaie simplement de vous montrer que tout ce qui se dit est justifié mais pas valable pour tout le monde, dans le dialogue singulier. Donc ma première demande est de respecter la loi qui fait que chaque patient doit être traité comme une personne unique, comparable à nulle autre, et non comme une statistique.

Et ma deuxième question, c'est avoir un diagnostic pour en faire quoi ? C'est passionnant de voir ce que les centres experts et les spécialistes sont capables de construire en matière de « bon » parcours, « bonnes » prises en charge. Mais pour le citoyen patient et surtout celui habitant loin d'un centre de ressources ? Ce que je dénonce c'est l'inégalité, ce que je revendique, c'est l'équité : quel que soit mon lieu de vie, je dois avoir accès à ce parcours que Monsieur le Professeur décrit comme étant « la bonne démarche ». La bonne démarche, oui certainement, mais réservée à quelques-uns !

Ce sont des demandes fondamentales et éthiques, mais à la lumière du 3^{ème} plan Alzheimer et du plan MND, je sais que l'équité ne se fera pas dans les deux ans.

J'ai entendu quelque chose de formidable : la formation des médecins à l'annonce d'une mauvaise nouvelle. Et bien moi je connais quelques professeurs de CHU ; mais c'est infinitésimal à l'échelon de la France, qui ont déjà mis en œuvre cette démarche : j'interviens à l'Hôpital Saint Antoine depuis plusieurs années, dans une formation obligatoire pour les externes où on leur apprend « la maladie chronique », celle qu'on ne sait pas encore guérir, et les intervenants dans cet enseignement sont un médecin spécialiste avec un patient ou un aidant témoin : un DUO ! Si une faculté fait ça pourquoi pas les autres ? L'Espace de Réflexion Ethique d'Ile de France, intervient sur ces questions éthiques dans un CHU, en lien avec la faculté d'Orsay, pour des étudiants en quatrième année. Il y a des initiatives qui prouvent que c'est possible. Pourquoi ne sont-elles pas généralisées ? Cela c'est une question de volonté politique.

C'est vous dire si pour moi ce problème du partenariat médecins/patients doit être basé sur un principe de loyauté. Ce même principe est encore plus prégnant lorsqu'il s'agit de la recherche médicale. Nous savons bien que dans toutes les maladies évolutives il vous faut des patients à des stades très précoces voire asymptomatiques. C'est quoi le stade prodromal, le stade débutant modéré, le stade évolué ... pour une personne malade et ses proches ? Ces « stades » se traduisent comment dans la vraie vie ? Le flou remarquable du stade « débutant modéré » ne permet en aucune façon à qui que ce soit de se repérer : le plus souvent, la personne malade et surtout ses proches comprennent : « ça va, j'ai encore un peu de temps, ça ne va pas capoter tout de suite ». Exemple concret : dans le cadre d'un diagnostic « débutant modéré » le généraliste signera une ordonnance pour l'intervention d'une équipe ESA à domicile. Pas de chance ! Au stade « débutant modéré » si la personne a un MMS à 17 ou moins, elle ne peut plus bénéficier d'une ESA car les critères de l'Assurance maladie pour une prise en charge à 100%, c'est « au-dessus de 18 ». Donc quand l'évaluatrice de l'équipe ESA répond au vieux conjoint, « je suis désolée mais je ne peux pas vous la prendre car sa maladie est déjà trop évoluée » comment voulez-vous qu'il comprenne ? Voyez l'enjeu, l'importance des mots. On diagnostique quoi, un syndrome de type Alzheimer, ou une pathologie spécifique ? Je demande aux professionnels de se mettre

d'accord sur les mots. C'est un magma incompréhensible pour la grande majorité des patients et de leurs proches aimants.

Cette notion de partenariat loyal doit être encore plus présente lorsqu'il s'agit de la recherche. Il y a des partenariats institutionnels, par exemple dans un PHRC ou avec un laboratoire pour tester un nouveau programme ou un nouveau médicament ou une nouvelle association de médicaments. Il y a aussi des partenariats institutionnels avec les associations, je pense aux sommes importantes que France Alzheimer et d'autres associations investissent dans la recherche fondamentale ou clinique. Là, ce dont je vous parle c'est du partenariat individuel, celui du partenariat avec le patient. Ce ne sont pas les mêmes enjeux, les mêmes conséquences humaines individuelles. Donc nous avons vraiment besoin aujourd'hui pour faire vivre un partenariat loyal et transparent, que les spécialistes se mettent d'accord sur les mots, les stades, les méthodes, les conséquences... Parle-t-on d'un repérage ou d'un diagnostic ? Pour en faire quoi ? Pour mettre en place un accompagnement ou diriger vers un centre de recherche spécialisé, si le patient répond aux « bons » critères de sélection ? Je voudrais vous dire la souffrance des malades, des familles et des proches face à l'incroyable opacité des vocabulaires : le médecin spécialiste qui n'utilisera pas les mêmes mots que le médecin traitant, qui n'utilisera pas les mêmes mots que le médecin investigateur d'un programme de recherche... Malade modéré pour l'un, trop évolué pour l'autre...

Je siège dans un CPP (comité de protection des personnes pour la recherche biomédicale) et donc j'ai l'occasion d'évaluer des tas de protocoles. Quels mots sont « choisis » pour obtenir « l'accord éclairé du malade » pour participer à une recherche médicale ? J'ai un peu grincé des dents tout à l'heure en voyant l'enquête. Quand on siège dans un CPP on connaît l'interprétation des statistiques voire même parfois, leur manipulation. Vous avez vu comme moi la représentativité des statistiques ? Une enquête sur 68 malades d'Alzheimer... sur un million de malades, et sélectionnés selon quels critères... est-ce loyalement représentatif ?

Alors que faire rapidement, dans les deux ans pour améliorer le diagnostic ? Je ne peux faire abstraction que les médecins généralistes sont débordés et de moins en moins nombreux. Que nous avons de réels déserts médicaux aussi bien en milieu rural que dans certaines villes ou quartiers. Aujourd'hui nous savons que tous les médecins généralistes ont plusieurs patients atteints d'une maladie d'Alzheimer, alors qu'il n'en est pas de même avec les maladies neuro-évolutives plus rares. Et j'ai beaucoup de compassion pour ces médecins généralistes qui sont accablés de recommandations de bonnes pratiques, mises à jour des connaissances, DPC ... On ne peut pas leur demander tout et n'importe quoi sur toutes les pathologies. Une réponse « moderne » pourrait peut-être se trouver avec les MOOCs (Massive open Online Courses) qui peuvent se mettre en place rapidement et permettent aux médecins d'être sensibilisés plus efficacement aux repérages de certaines pathologies.

Il y a des méthodes qu'on peut essayer d'améliorer, mais on ne peut pas les améliorer contre la volonté des patients, en ne les respectant pas, en ne respectant pas leurs aidants familiaux surtout si ces personnes malades sont vulnérables, quand l'objectif est de construire ensemble, un projet de soins et d'accompagnement.



Je suis C Cohen psychomotricienne ayant travaillé en ESA - Je voulais intervenir au sujet de ce que vous venez de dire sur les ESA. Si une nouvelle journée de ce type devait être organisée, j'ai mis les ESA et surtout les relais post-ESA car une problématique bien identifiée, c'est que les relais post ESA à l'arrêt des 15 séances financées ne répondent pas aux besoins. C'est compliqué pour ces personnes chez qui le MMS est inférieur à 17, on peut tricher jusqu'à 15 mais en dessous on ne prend pas. C'est pourquoi j'ai eu l'idée de créer un service d'aide à la personne nécessite beaucoup de démarches car je souhaite que ce projet soit financé par l'APA. Dans le Nord c'est possible, il y a des ateliers mémoire sont financés par l'APA, dans les Yvelines la personne qui gère cela au conseil départemental m'a répondu « non » donc je ne comprends pas pourquoi ce qui est possible ici ne l'est pas là. Donc il y a des idées qui viennent aussi du terrain mais c'est compliqué de mettre en place des choses du coup on ne répond pas au besoin

M CLANET le constat que vous faites est qu'il y a des inégalités territoriales, c'est une réalité ; le fait de pouvoir capitaliser sur les expériences et les partager peut contribuer à faire avancer le processus. L'argent n'est pas extensible et il y a des arbitrages nécessaires et donc c'est aussi un travail de politique.

Juste un témoignage, je suis animatrice pédagogique sur une plate-forme missionnée sur l'ambulatorio en ETP, donc je voulais souligner qu'il y a des programmes aussi en maison de santé car effectivement les programmes hospitaliers ne touchent qu'un petit nombre de patients. Donc oui il y a des gens qui se mobilisent en ambulatorio pour rendre l'ETP accessible aussi à d'autres patients. Juste un témoignage personnel: j'ai changé récemment de région et la première question du médecin traitant est « est-ce que vous avez une maladie chronique car si c'est le cas je ne vous recevrai pas » et ça, le manque de médecins sur le terrain c'est aussi un frein : on peut demander plein de choses aux médecins et leur dire, « il faut se former » et l'ETP en tout cas dans notre région c'est 5 à 6 jours, alors oui, c'est difficile. Je voulais dire aussi qu'on intervient en formation initiale de manière très transversale, on intervient en formation initiale chez les maïeutiques, auprès des orthophonistes des pharmaciens ... on voit qu'il y a un développement de l'ETP qui se fait et sur ce point je voudrais remercier le Dr Grabli pour l'impact que l'on voit, qu'on considère le vécu du patient mais aussi du soignant et je crois beaucoup en le partage d'expérience car on a beaucoup de soignants qui se sentent isolés dans leur pratique. Quant au diagnostic, c'est un vrai traumatisme il y a un avant et un après, et je voudrais témoigner qu'il y a des initiatives qui permettent de travailler ce traumatisme notamment par l'art et le vécu et notamment le travail de biographe hospitalière.

M CLANET je partage aussi votre témoignage sur l'ETP et le message que j'essaie de faire passer est que si on ne fait pas évoluer les règles

C OLLIVET : Il y a des subtilités entre les ETP autorisées et non financées par l'ARS, les ETP autorisées et financées et les ETP non autorisées et non financées. D'où ma bataille sur les mots : qu'est-ce qu'on prend en charge ? De la même façon pour les ESA, ça sort du « tiroir caisse » de l'assurance maladie, c'est pris en charge à 100% et c'est national; et vous avez ce qui sort du tiroir médico-social et ça c'est un tiroir départemental et donc la plus grande iniquité règne en fonction des arbitrages des départements selon leurs priorités. Ce cloisonnement lié aux financements qui s'ouvrent ou non, est vraiment une spécificité française.

La salle : Je voulais revenir sur l'externalisation des services d'annonce. C'est un système qui intéresse aussi le professionnel que je suis: j'ai la chance de participer à des réseaux de santé depuis une quinzaine d'années. C'est un dispositif qui offre la structuration de soutien diagnostic en particulier sur le plan neuro-psychologique Or les financements ont fondu comme neige au soleil et à l'heure actuelle se pose un problème de territorialité qui fait qu'on manque de moyens pour rendre service aux patients. Je voulais savoir comment les choses pourraient se structurer différemment puisqu'on insiste quand même sur l'intérêt de la proximité.

M. CLANET : je m'inscris en faux : il n'y a pas eu de baisse de financement des réseaux, ils sont maintenus ; on a proposé qu'ils évoluent vers des pôles de ressources mais le financement est préservé.

N RIOLACCI (HAS)- Je voudrais intervenir à titre privé : il y a un mot qui n'a pas été prononcé aujourd'hui, c'est le mot handicap et cela m'ennuie car ces trois maladies ont en commun d'être caractérisées par un handicap évolutif et je voudrais savoir aujourd'hui si les médecins s'intéressent au handicap et quels sont la stratégie et les objectifs qu'ils mettent en place

La deuxième réflexion, on a vu les progrès dans le diagnostic de ces maladies, mais il y a aussi eu des progrès dans la prise en charge du handicap, dans sa compensation. Quels sont vos conseils autour de cela pour accompagner au quotidien ? Les malades au quotidien sont bien confrontés à des difficultés qui s'appellent handicap : quelle est notre parole, nous médecins, vis-à-vis de cela ?

D GRABLI : Je ne vais justifier cette absence : on était sur l'annonce du diagnostic et c'est vrai qu'on en s'est pas tellement projeté sur l'avenir. Bon ça c'était une première réponse facile. Ensuite, sur la place de la médecine dans le handicap, il y a l'idée que cela relève de la correction de la déficience finalement en essayant d'apporter de l'aide technique ce qu'on essaie de faire c'est de corriger le mieux possible les déficiences. Il y a un enjeu sur comment mettre à disposition les aides techniques et nouvelles technologiques qui se développent considérablement par exemple sur la synthèse vocale dans le cas de la SLA ou sur l'utilisation des mouvements des yeux pour piloter des systèmes ; mais le handicap c'est aussi l'interaction avec l'environnement et cela est dépassé la position de la médecine : l'accès aux aides techniques, comment la société limite les conséquences de ces

déficiences. Cela dépasse très largement la simple position des médecins dans cette problématique.

PL DRUAIS : la question est difficile. J'ai été amené récemment à conseiller à un jeune de 18 ans : « si tu veux continuer à travailler accepte le fauteuil pour limiter la fatigue –il est garagiste-« et c'est pas évident d'aller travailler comme ça en sachant que l'on va être stigmatisé. Il y a un devoir aussi, c'est d'expliquer aux familles qu'il y a des adaptations, une anticipation que l'on peut avoir sur le diagnostic domiciliaire, sur l'accessibilité... Pourtant, depuis vingt ans alors qu'on parle d'accessibilité, on a toujours rien fait d'obligatoire et on continue à échapper à la loi. Troisième notion, si on sait anticiper c'est aussi permettre aux gens de ne pas prendre de plein fouet cette apparition du handicap si on met progressivement en place des adaptations. Cela fait partie du travail du généraliste car on va à domicile on voit les gens dans leur milieu. Ceci étant « si tu n'as pas d'argent, le handicap tu le prends en pleine gueule » et les moyens que l'on se donne, la politique que l'on veut faire cela aussi doit être un sujet de réflexion. Pour les patients, les familles et les soignants -parce qu'eux aussi s'ils doivent dire « le fauteuil électrique ce n'est pas pour vous » c'est une souffrance » c'est un sujet qui doit être pensé.

C OLLIVET

Je veux juste revenir sur le mot handicap qui me préoccupe. En France le mot handicap est réservé aux personnes de moins de 60 ans. Le jour de tes 60 ans, tu es une personne âgée dépendante. Avec le même diagnostic, à 59 ans et 11 mois, tu es un adulte handicapé. Après, tu n'es plus un adulte mais un « magma vieux ». Je ne vous raconte pas la perte du jeune Alzheimer de moins de 60 ans atteint d'une maladie identifiée « vieux » et donc vous arrivez à 58 ans à la MDPH avec une maladie de vieux... Le dossier va le plus souvent rester deux ans sous la pile, le temps de le faire passer en APA. Cette invraisemblable barrière de l'âge qui te fait perdre ton statut d'adulte, te fait perdre des droits, cela fait des années que les associations s'élèvent contre. Les gériatres aussi ont inventé des barrières nouvelles, avec des structures hospitalières où on ne prend pas avant 75 ou 80 ans.

P KROLAK SALMON Je suis neurologue et gériatre ... nous avons un vœu; c'est décloisonner et on le fait au quotidien ; nos UCC ou consultations mémoire, même si elles sont en milieu gériatrique, acceptent des patients jeunes. Je voudrais réagir à deux points. Je partage le combat des mots et sur la loyauté je pense qu'on évolue beaucoup sur le partage des mots et j'adhère à l'idée de répondre à une demande du patient. Cela c'est primordial mais on fait face quand même à une maladie cognitive, comportementale et fonctionnelle qui nous amène à faire face à des cas de situation à risque où on doit être un minimum interventionniste on ne se pose pas la question en cas de psychose de schizophrénie donc aussi dans ces MND, quand c'est nécessaire, on doit être un minimum interventionniste et je mettrais bien dans la liste des injonctions de loyauté légitime quand le patient vient voir un médecin avec une plainte concernant sa mémoire, on ne doit pas la balayer en fonction de ses propres représentations. On ne peut pas dire « vous avez 25 de

MMS ce n'est pas trop grave on en reparle l'année prochaine » il faut être bien loyal « est-ce que j'ai bien répondu à la question

C.OLLIVET il faudrait faire une demande d'hospitalisation d'office pour les malades qui refusent de consulter ce qui est très fréquent ? Cela me paraît pour le moins difficile

P KROLAK SALMON- Non je veux dire qu'il faut faire une démarche diagnostique.

M. CLANET : je vous remercie nous essaierons de donner quelques suites au débit de cette journée pour avancer dans cette démarche qui est la mesure 1 du PMND au moins pour deux ans

*