

Lorsque tout va trop vite et que le diagnostic “ attendu ” tourne à “ l’inattendu ”… : à propos d’une situation de Sclérose Latérale Amyotrophique

Véronique Brunaud-Danel, Dominique Jacquemin, Jean-Philippe Cobbaut

▶ **To cite this version:**

Véronique Brunaud-Danel, Dominique Jacquemin, Jean-Philippe Cobbaut. Lorsque tout va trop vite et que le diagnostic “ attendu ” tourne à “ l’inattendu ”… : à propos d’une situation de Sclérose Latérale Amyotrophique. Ethica Clinica, 2008. inserm-01376107

HAL Id: inserm-01376107

https://inserm.hal.science/inserm-01376107

Submitted on 4 Oct 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L’archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d’enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Lorsque tout va trop vite et que le diagnostic « attendu » tourne à « l'inattendu »… : à propos d'une situation de Sclérose Latérale Amyotrophique

Dr Véronique Brunaud-Danel, Centre SLA-MMN, Service de Neurologie et Pathologie du Mouvement, Hôpital Salengro, CHRU, Lille
brunaud-danel@chru-lille.fr
Dominique Jacquemin, Jean-Philippe Cobbaut, Centre d'Ethique Médicale, Département d'éthique de l'ICL, EA 4031 Ethique de la recherche clinique ICL-Lille 2
dominique.jacquemin@icl-lille.fr

Nous proposons, à partir d'une observation clinique, de réfléchir sur les difficultés rencontrées à communiquer une information médicale inattendue et comment ces mêmes difficultés ont pu peser dans le processus décisionnel concernant les traitements et la relation avec le malade et ses proches. Dans un deuxième temps, nous proposerons certains points d'attention de nature éthique tels qu'ils ont pu être mis en évidence dans la relecture du récit au cœur d'une démarche d'éthique clinique menée conjointement entre le Centre SLA-MMN et le Centre d'éthique médicale de Lille.

Observation clinique

Après avoir consulté plusieurs médecins en ville, Mr E., un homme de 79 ans, se présente aux urgences du Centre Hospitalier pour dyspnée croissante depuis 3 mois. La dyspnée est devenue très invalidante, il dort mal et est très fatigué. Depuis une année environ, il remarque une faiblesse à la marche et des fasciculations musculaires mais il se déplace encore assez bien et est autonome. A l'admission, les données neurologiques cliniques sont en faveur d'une Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA, appelée aussi maladie de Charcot). Il présente en effet des signes de souffrance des neurones moteurs périphériques spinaux et bulbaires (amyotrophie globale, déficit moteur, fasciculations diffuses) et des signes de souffrance des neurones moteurs centraux, les deux syndromes étant présents à tous les niveaux spinaux et bulbaire. Cette hypothèse diagnostique n'est pas annoncée au patient ni à sa famille, les éléments cliniques étant insuffisants pour affirmer le diagnostic. Elle peut expliquer la dyspnée par une atteinte du muscle diaphragme : l'orthopnée et la dyssomnie en témoignent. Concernant la dyspnée, on apprend aussi qu'il est suivi et soigné pour une cardiopathie ischémique qui a nécessité un triple pontage coronarien et un syndrome d'apnées du sommeil compensé par une PPC (aide ventilatoire spécifique pour compenser les apnées du sommeil. Les facteurs de risque vasculaire (hypertension artérielle chronique, dyslipémie et surcharge pondérale) sont contrôlés et Mr E. a interrompu son tabagisme. A l'examen cardio-respiratoire, il n'est pas constaté de signe d'insuffisance cardiaque ou d'embolie pulmonaire ni encombrement ni signe d'infection respiratoire ni atélectasie. La gazométrie artérielle montre une hypercapnie isolée à 47,2 mm Hg. Le patient exprime être très anxieux du diagnostic (lui-même et sa famille se sont documentés sur Internet et redoutent une maladie de Charcot, ce que nous apprendrons au moment de l'annonce quelques jours plus tard). Il est admis en neurologie le jour de son admission pour diagnostic et traitement symptomatique. Le diagnostic de Sclérose Latérale Amyotrophique est posé après un bilan diagnostique standardisé (recommandations de la conférence de consensus sur la prise en charge des personnes atteintes de SLA, Novembre 2005). Pour ce patient, au moment du diagnostic, l'atteinte neuromusculaire respiratoire est sévère, la capacité vitale étant à 34% des valeurs théoriques pour l'âge. Le diagnostic de SLA est annoncé à Mr E. en présence de son épouse le troisième jour de son hospitalisation. Cette annonce est suivie de la prescription du traitement spécifique qui ralentit un peu l'évolution de la maladie (RILUTEK) et de la

proposition d'une ventilation non invasive (VNI) au masque pour tenter de compenser la déficience des muscles respiratoires. L'effet de ces thérapeutiques sur les symptômes est très incertain et elles ne permettront pas de maîtriser l'évolution défavorable de la maladie. Le patient en est informé, ainsi que du pronostic péjoratif que montrent ses examens. Il dit qu'il a eu des informations par Internet qui lui ont donné des angoisses. Après l'annonce il confie à une aide soignante que « si c'est une SLA, il se battra ou en finira rapidement avec la vie ». Aux médecins, il explique les exercices respiratoires et de phonation qu'il fait pour se remuscler. Les relations avec l'épouse sont plus difficiles. Mme E. ne communique pas avec les médecins. Auprès des soignants, elle refuse les médicaments génériques, le pansement pour furoncle proposé à son époux, et dit préférer « s'occuper de son mari elle-même ». En dépit d'un traitement anxiolytique et antidépresseur, le patient reste très anxieux et pleure souvent. Son état de santé se détériore de jour en jour au plan physique et respiratoire. Cinq jours après son admission, la capnie est augmentée à 54mmHg. Compte tenu de cette aggravation, l'annonce du diagnostic et de la gravité de son état de santé est refaite. Suite à cette deuxième annonce, le patient exprime être persuadé que sa vie ne sera plus bien longue et dit son espoir que le traitement va stopper la maladie. Une discussion est engagée avec le patient et son épouse concernant le traitement d'une décompensation respiratoire. Le patient est informé sur les soins palliatifs de la fin de la vie qui ne s'opposent pas au décès et sur la ventilation artificielle à partir d'une trachéotomie pour survivre aux complications respiratoires de la maladie. La ventilation non invasive au masque (qui n'est pas encore mise en place) est présentée comme une option palliative qui peut soulager de l'inconfort respiratoire mais ne peut pas guérir. Un espoir est partagé avec les médecins qu'elle puisse le prolonger un peu s'il la supporte bien. Mr E. exprime cependant « qu'il ne faut pas prolonger une vie d'immobilité à mon âge » mais qu'il a « besoin de temps pour mettre au propre ma succession ». Cette discussion conduit à des directives anticipées de non réanimation en cas de décompensation aigue pour « ne pas finir comme un légume devant mes petits enfants ». Nous lui proposons de rencontrer son fils unique le lendemain. L'épouse, qui est présente en permanence, ne s'exprime pas sur les traitements. Le lendemain (samedi) nous avons un autre entretien avec le malade qui confirme notre projet thérapeutique. Nous ne voyons pas le fils. Par la suite, et selon l'équipe de soins, la famille se pose beaucoup de questions sur la trachéotomie de survie. Le dimanche matin, le malade présente une première décompensation respiratoire et est admis en service de réanimation car avec sa famille, il discute du traitement et exprime ne plus être certain de son refus de trachéotomie. Dans ce contexte, les réanimateurs mettent en place une ventilation non invasive au masque. Elle est rapidement mal supportée et une encéphalopathie avec agitation et confusion mentale nécessite un traitement neuroleptique. Devant cette mauvaise tolérance neuropsychique, les réanimateurs décident de ne pas poursuivre la ventilation non invasive et placent le patient sous oxygénothérapie. Le patient retourne en neurologie : il est devenu calme et s'excuse pour son agitation de la veille. Il n'a pas de plainte. A 3h du matin le lundi, il augmente brutalement sa fréquence respiratoire, la saturation en oxygène est basse (77%), l'ampliation thoracique est faible. La gazométrie artérielle montre l'aggravation avec PaCO2 à 66,4 et pH à 7,35. Il est calme, sans sueurs, ni encombrement, sous oxygénothérapie qui a été majorée. Le réanimateur confirme l'insuffisance respiratoire progressive terminale et l'absence de possibilité de traitement sauf à ventiler artificiellement le patient à travers une sonde trachéale. Cette option est finalement réfutée par l'équipe médicale. L'épouse est informée du pronostic très péjoratif. Elle dira dans la nuit aux aides soignantes trouver le temps long pour mettre la ventilation au masque et leur confiera qu'ils ont déjà eu un décès un lundi de pentecôte dans la famille. Le patient présente des troubles de conscience le lundi à 08h30 et décède à 09h30 d'un arrêt cardiaque provoqué par l'hypercapnie. Le décès est survenu lors d'un soin corporel

en dehors de la présence de l'épouse. La famille exprime par lettre aux médecins et directeur d'hôpital une plainte d'insuffisance de soins.

Discussion

Etats de nos connaissances médicales

L'information de la personne malade -sauf si elle le refuse, ce qui est dans notre expérience très exceptionnel- est un impératif fait au médecin. Dans la situation clinique que nous exposons ici, il a s'agit d'annoncer une maladie incurable, mortelle à brève échéance (médiane de survie à 36 mois) et d'expliquer pourquoi nous pensions la fin de vie proche tout en étant incapables de chiffrer en semaines ou mois l'espérance de vie ni de préciser les conditions du mourir. Cette information est nécessaire car la prise en compte de l'avis de la personne malade est essentielle pour décider les traitements, faire des prescriptions anticipées, envisager une sédation. Elle est aussi respectueuse de la personne qui doit pouvoir régler ses affaires et garder la possession de sa fin de vie. Une telle annonce est inévitablement un choc pour la personne et ses proches, non préparés à la recevoir. Ce choc peut être atténué en informant progressivement, au fur et à mesure des résultats des examens, en proposant des aides et des traitements, et en expliquant la part d'incertitude de notre pronostic. Nous savons que dans la SLA, la cause de décès de SLA est respiratoire dans la majorité des cas lors d'une décompensation, parfois très brutale, de la fonction respiratoire. L'atteinte respiratoire neuromusculaire débute dès le diagnostic de la SLA dans près de 90 % des cas, est progressive mais parfois d'évolution rapide comme dans le cas de notre patient (Vender *et al.*, 2007**).** La valeur pronostique des mesures de la fonction respiratoire est excellente pour prédire la survie (Morgan *et al.*, 2005). Un traitement de suppléance vitale anticipé ou réalisé dans l'urgence vitale de la décompensation respiratoire (une ventilation mécanique par intubation trachéale ou trachéotomie) peut permettre de contourner cette cause naturelle de décès et prolonger la vie. Les survies peuvent être longues, jusque 10 ans et plus, comme en attestent Hayashi et Oppenheimer (2003). Le risque de situations extrêmes (Geoffroy *et al.*, 2007) y est grand (i) car la SLA évolue vers une dépendance complète par perte totale des fonctions motrices volontaires - mobilité, tenue et maintien de la tête, parole et communication, déglutition, mimique- (ii) car cette évolution ne permettra pas toujours au malade d'exprimer ou de faire valoir un renoncement à la technique de suppléance vitale si elle est devenue insupportable, (iii) car l'aidant principal qui se consacre aux soins à la personne au détriment de sa propre activité et de sa propre santé s'épuise (Gauthier *et al.*, 2007). Interroger sur l'opportunité de la réanimation déplace le malade vers ces perspectives et pose la question du sens de la vie en contexte d'extrême dépendance à autrui. Par respect du principe d'autonomie, les experts réunis en conférence de consensus recommandent de discuter avec le malade quel sera le traitement de la défaillance respiratoire terminale, soit l'accompagnement du décès, soit la mise en place d'une trachéotomie pour une suppléance ventilatoire de survie. La Loi Leonnetti inscrit un droit pour le malade de refuser un traitement déraisonnable et prescrit aux médecins de tenir compte des directives anticipées qu'aura données la personne avant son incapacité à communiquer.

Problématique posée par l'équipe médicale et paramédicale

Le problème n'est pas seulement de respecter la Loi, il est aussi de bien communiquer pour mettre les personnes en compétence de dire ce qui est le mieux pour elles par une information, un accompagnement et une discussion sur la maladie, ses complications respiratoires et les traitements de celles-ci. Notre expérience auprès de ce monsieur éclaire sur les difficultés de l'information tant dans son contenu que dans la façon de communiquer dans l'urgence décisionnelle et montre les biais qui ont pu conduire au conflit familial.

1) Les enjeux d'une réanimation respiratoire justifient une analyse prudente et singulière des bénéfices et des risques de cette possibilité thérapeutique, où la souffrance, la dépendance, les liens de la personne pèsent dans la décision. L'intégration de la mauvaise nouvelle est plus complexe dans la SLA du fait des représentations du handicap évolutif, de la dépendance et de la cause respiratoire de la mort. Le discours commun l'exprime bien : « légume », « asphyxie ». Ainsi, des critères interviennent dans la décision qui ne sont pas des critères techniques objectivables mais des critères irrationnels telle la représentation que peut se faire la personne du handicap, du traitement et de la fin de sa vie ou la représentation qu'en a ses proches.
2) Des biais existent dans notre information : citer le nombre important d'effets secondaires à la trachéotomie induit un risque de confusion (Ubel, 2002). Par ailleurs, la trachéotomie pouvant être considérée à la fois comme un empêchement à mourir et comme une ressuscitation, les mots utilisés par le médecin ont un impact sur la réaction du malade. Les attitudes, la mimique, l'intonation et les gestes du médecin disent aussi ce qu'il en pense. La neutralité du médecin est évidemment requise mais dans quelle mesure est-elle possible ? Maintenir la qualité de vie d'une personne en extrême dépendance n'est actuellement possible qu'avec des aidants naturels très actifs et engagés aux soins de la personne (changements de position, aspiration des sécrétions trachéales, soins de bouche). Avec d'autres équipes, nous posons la question de la bienfaisance d'une information qui consisterait à présenter une technique de suppléance vitale à des personnes qui ne peuvent pas l'obtenir du fait de leurs conditions de vie (Guerrier, 2006). Dans le cas contraire où le choix de la personne est en contradiction avec les moyens disponibles (conjoint âgé ou malade, absence d'institution de long séjour) il peut apparaître un conflit d'intérêt soit entre les membres de la famille soit entre l'individu et la collectivité non préparée à supporter sur le long terme un lourd handicap. Le médecin se trouve alors dans une posture de médiateur alors que ces conflits sont difficilement accessibles à une aide médicale et soignante.
3) Pour communiquer efficacement auprès du malade, le médecin conjugue deux contraintes de temps qui s'opposent naturellement : d'un côté l'intégration psychique et cognitive d'une telle mauvaise nouvelle nécessite du temps et de l'autre côté l'évolution de l'état de santé du malade ne donne pas ce temps. Nous sommes dans une situation d'urgence décisionnelle qui est entrée en conflit avec le temps de la famille. La famille a éprouvé ce conflit qui lui a donné la conviction que la mort (ou la courte durée de survie attendue du fait des traitements) était la conséquence d'une insuffisance de soins.
4) Notre observation illustre les enjeux d'un diagnostic prédictif : il déplace le malade dans une temporalité définie par les explorations respiratoires. Interroger sur l'opportunité de la trachéotomie pose inévitablement la question du sens, non seulement le sens de la vie mais celui d'un devenir projeté par ces mesures.
5) Nous savons bien que dans la prise en charge de la SLA, comme pour toute maladie létale, la technique et la science restent le signe d'une certaine efficience dont le malade, ses proches, les médecins et les soignants attendent une amélioration de la santé. Le risque est un excès de confiance en l'agir médical. La technique est par ailleurs pour les soignants un moyen efficace pour se défendre contre l'angoisse éprouvée par empathie pour le patient.
6) L'annonce de l'incurabilité et de la fin de la vie restera toujours d'une grande violence : elle révèle brutalement à la personne toute sa vulnérabilité, sa perte de maîtrise, sa finitude par la mort. Pour parer à ce choc, le médecin bienveillant cherche à maintenir l'espoir, gage de son accompagnement solidaire et de sa sollicitude de

personne également impuissante à imaginer sa propre mort. Le maintien de l'espoir est une demande partagée par tous. Auprès de notre patient, nous avons suscité un espoir de prolonger la vie par une ventilation non invasive. Mais la limite était très étroite entre faux espoir et espoir raisonnable du fait des incertitudes que nous avions concernant l'espérance de vie réelle, l'évolution des symptômes, l'effet et la tolérance des traitements et la capacité du patient et de ses proches à faire face. Dans le cas de ce patient, le maintien d'un espoir de survie a contribué à maintenir une relation positive avec le malade mais a mis en lumière la limite des traitements et l'impuissance médicale.

7) Le glissement que nous attendions -compréhension de l'échec des traitements et acceptation des soins palliatifs - ne s'est pas opéré pour la famille qui exprime au moment du décès que le malade n'a pas reçu suffisamment de soins. Notre observation montre un décalage entre la perception de la famille et les faits réels. Il peut être expliqué : les proches expriment une souffrance qui n'a pas été entendue dans ce contexte d'urgence et les problèmes moraux qui se posent au fils, à l'épouse, du fait du refus de trachéotomie n'ont pas été exprimés. Cette situation de crise révèle l'insuffisance des moyens accordés pour offrir une attention et un soutien spécifiques aux proches. Les enjeux sont pourtant très importants telles la construction collective de l'image d'une maladie ou la confiance en la médecine palliative.
8) Une étude personnelle nous a montré que 15 % des malades SLA sont adressées moins de 3 mois avant la décompensation terminale : dans chacun de ces cas, nous avons fait le constat que ce temps était insuffisant pour mettre les personnes en compétence par une information, un accompagnement et une discussion sur la maladie, ses complications respiratoires et les traitements de celles-ci. « Le médecin sera toujours condamné à agir et cette impasse rend encore plus fondamentale la réflexion sur une autorité qu'il a de facto. Cette contrainte d'action rend encore plus essentielle une formation à la réflexion et à l'humanité » (avis 87 du Conseil Consultatif National d'Ethique). Benaroyo (2005), citant Ricœur, l'exprime sous la forme « d'un devoir singulier, résultant d'un débat, parfois difficile et toujours risqué, dont les éléments n'apparaissent pas dans la clarté qu'assurerait la maîtrise rationnelle de la situation ». Cette posture est cependant difficile à tenir dans l'urgence où face à l'exigence d'une décision juste et rapide la facilité serait d'obéir à des recommandations de bonne « éthique », inévitablement réductrices si elles ignorent la complexité de la question éthique. Une prise de conscience des difficultés liées au respect de l'autonomie mais aussi de la vulnérabilité de la personne malade (qui ne peut pas être sommée de se déterminer vis-à-vis de telle ou telle option thérapeutique même vitales) et une délibération prudente en équipe pluridisciplinaire pourraient garantir une certaine qualité «éthique» au processus décisionnel .

Prolongements éthiques

Entre « attendu » et « inattendu »

La situation clinique se trouve relatée dans une contribution relative à la notion de diagnostic inattendu. Nous pouvons tout d'abord s'arrêter sur cette notion « d'inattendu » au regard de ce que Mr E. semble réellement pressentir de l'inattendu puisque des symptômes non identifiés en termes de maladie sont déjà présents depuis trois mois, sans que ce patient ait consulté un neurologue qui aurait pu les qualifier, alors que lui et les siens se sont largement documentés sur Internet, mais sans en faire une occasion de parole familiale qui aurait permis une certaine anticipation de ce qui semble avoir « mal fonctionné » dans la prise en charge. En ce sens, la notion d'inattendu serait ici la qualification même de la maladie, peut-être

pressentie, mais postposée par crainte ou négligence dans sa nomination. Cet arrière-fond nous semble important à mentionner car elle signe une certaine ambivalence du patient et de son entourage, non connue par l'équipe soignante à l'accueil du patient, et qui connotera, de notre point de vue, les deux principales questions éthiques soulevées par cette situation : le rapport à la temporalité et la représentation de la maladie une fois nommée, celle-ci semblant alors seulement accéder au statut de réalité, au-delà de l'expérience faite des symptômes pouvant l'annoncer.

L'importance de la temporalité

La notion de temporalité nous apparaît comme l'enjeu éthique essentiel de cette situation et elle peut être repérée à plusieurs niveaux. Tout d'abord, on peut mettre au jour la temporalité de l'histoire de Mr E. qui, depuis quelque temps, s'expérimente comme malade, se renseigne sur le net mais ne fait pas le pas de se présenter au médecin, comme s'il existait un temps d'attente entre le langage du corps -ici l'apparition de symptômes suffisamment invalidants- et la concession que le patient veut bien leur accorder pour pouvoir les nommer. Or, lorsqu'une équipe soignante accueille un patient et doit lui révéler un diagnostic « inattendu », cette part de l'histoire subjective du patient lui échappe puisqu'elle le rencontre, aux urgences, dans l'immédiateté du temps qu'elle peut très rapidement construire en termes de devenir puisque les premiers signes diagnostics évoquent une possible SLA que le temps de l'affinement diagnostic (3 jours) devra préciser : dans cet « entre-temps » est-il possible au patient, à ses proches et à l'équipe soignante d'être dans le même lieu ?

Information et consentement

La question de la temporalité et de son juste statut par rapport à la notion même d'inattendu renvoie également dans le récit à la problématique de l'information et du consentement au regard des prescriptions anticipées : en cas de problème, que choisir entre la VNI et la trachéotomie ? Installé dans cette dynamique d'inattendu-attendu, le patient se voit confirmé le diagnostic de SLA après trois jours et se prononce pour la non réanimation en cas de décompensation respiratoire, cette volonté du patient le renvoyant à la perception de son propre devenir. Le fait qu'il se soit longuement renseigné au préalable semble interprété par l'équipe soignante comme un point d'appui à la décision du patient de ne pas entreprendre de lourdes techniques, ce que Mr E. remettra en question lorsque le pronostic vital sera en cause, et ce quelques jours plus tard seulement. Ceci semble poser la question du statut réel conféré à l'information du patient et au statut de « bonne compréhension » peut-être trop vite affirmé par une équipe soignante. Peut-on en effet concéder pleinement, c'est-à-dire en termes de rationalité certes mais surtout de construction de l'existence, à un diagnostic qui signe, dans un rapport à l'inattendu-attendu, votre propre fin ? Qu'entendent les soignants lorsqu'ils affirment qu'un patient a bien compris, qu'il « est au clair » ? Cette question permet peut-être de comprendre dans le récit clinique l'agressivité de l'épouse, les reproches du fils et l'agitation du patient lorsqu'il se trouvera en salle de réanimation. Et, en même temps, la situation d'urgence impose à l'équipe soignante une rapidité de passage à l'acte.

Technique et efficacité mises à mal

Les quelques problèmes soulevés par le passage de Mr E. en réanimation méritent également que nous nous y arrêtions quelque peu car ils permettent de croiser la question de la temporalité et de l'imaginaire technique semblant pouvoir suspendre le devenir du temps de la maladie. En effet, le patient est conduit en service de soins intensifs suite à une décompensation respiratoire et une VNI d'attente lui est proposée. Cette proposition, liée au lieu même du soutien technique et vital, semble appréhendée de manière différente par les différents intervenants : envisagée comme palliative d'attente par l'équipe soignante, la

ventilation non invasive sera perçue par l'entourage comme une éclaircie de salut face à un diagnostic sévère et elle sera source d'agitation et de confusion pour Mr E. Sans être trop caricatural, ce décalage n'invite-t-il pas à s'interroger sur les qualifications implicites différentes portées par une identique proposition technique ? Ce que le récit met en évidence comme interprétations différentes ne serait-il pas une invitation à vérifier la compréhension du geste technique proposé et les distances vécues par les différents intervenants ? Cette question nous semble d'autant plus importante que nous sommes ici dans une situation où le temps passe très vite -temps disponible et évolution de la maladie- et sur fond d'attendu-inattendu où la notion d'anticipation possible peut être questionnée.

Ces quelques pistes indiquent clairement que la notion de temporalité ne serait pas ici à envisager comme une catégorie éthique opératoire en termes de décision -et qui pourrait trop facilement être interprétée en termes de jugement de pratiques professionnelles- mais plutôt comme un point d'attention transversal pour vérifier la posture subjective des différents intervenants dans les processus de décision. Or, cette posture n'est pas simple lorsqu'on se trouve en situation d'urgence, de non connaissance réciproque, d'inattendu.

Représentation de la maladie

Nous terminerons cette relecture en nous arrêtant sur un dernier élément de la situation clinique, étant lui aussi en lien avec la question du temps : la représentation de la maladie. En effet, c'est bien une représentation de la maladie qui semble animer le patient dans son refus de techniques invasives capables de prolonger son existence : « ne pas prolonger une vie d'immobilité à mon âge ; ne pas finir comme un légume devant mes petits enfants ». L'inattendu d'une maladie permet-il de la gérer autrement que dans le refus immédiat, ce qui semble remis en cause dans le déroulement du récit ? Cette question est d'autant plus importante que la manière dont le patient se situe face à un diagnostic inattendu sera ici structurant du suivi rapide de sa prise en charge. En d'autres mots, quel crédit réel peut être accordé à un patient qui, dans l'urgence, dit « je n'en veux plus » ? Où s'enracine, dans l'équipe soignante, le crédit accordé à cette parole : la prise au sérieux de la volonté du patient (dynamique du consentement) ou l'importance de critères pour l'action (dynamique de la protection) ? Il ne nous est certes pas possible de trancher cette question mais elle se doit d'être posée pour, une fois de plus, pouvoir mettre au jour certains décalages interprétatifs qui sont à même de sous-tendre, de structurer certains processus décisionnels.

Bibliographie

Benaroyo, L. (2005). Responsabilité éthique au quotidien. *Ethique & Santé, 2*, 76-81.

Geoffroy, M., Blet, D., Boch, A.-L. et al. (2007). Aide à la réflexion face aux situations extrêmes. *Ethique et Santé*, 4 : 165-168.

Gauthier, A., Vignola, A., Calvo, A. et al. (2007). A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*, 68(12), 923-6.

Guerrier, M. (2006). Quels sont les aspects éthiques des décisions de suppléance et de leur réversibilité ? Texte du groupe bibliographique de la conférence de consensus sur la « prise en charge des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique ». *Rev Neurol (Paris)* ,162 (2), 4S334-4S359.

Hayashi, H.& Oppenheimer, E.A. (2003). ALS patients on TPPV: totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology*, 61(1), 135-137.

Morgan, R.K., McNally, S.& Alexander, M. (2005). Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*, 171, 269-274.

Ubel, P.A., (2002). Is information always a good thing? Helping patients make "good" decisions. *Med Care*, 40, 9 (Suppl), V39-44.
Vender, R.L., Mauger, D., Walsh, S., Alam, S., Simmons, Z. (2007). Respiratory systems abnormalities and clinical milestones for patients with amyotrophic lateral sclerosis with emphasis upon survival. *Amyotroph Lateral Scler.*, 8(1), 36-41.