

# Fin de vie de maladies neurologiques dégénératives – Partie 2

Suite de la 1ère présentation fin de vie neuro de Pallium/Palli-science



Hôte & Modérateur: Dr. Alexis Lapointe

Présentatrice: Dre. Geneviève Dechêne

Date: 28 Mars 2022

# Le projet ECHO en soins palliatifs

Le projet ECHO en soins palliatifs est une initiative nationale sur cinq ans visant à cultiver des communautés de pratique et à établir un développement professionnel continu parmi les fournisseurs de soins de santé du Canada qui s'occupent de patients atteints d'une maladie limitant leur espérance de vie.

## Prochaine Session:

**Peaufiner l'art de l'accompagnement des personnes en soins palliatifs et de leurs proches**

Lundi 16 Mai 2021 de 12 h 00 à 13 h 00 HE

Cette session se concentre sur les différents thèmes liés à l'art d'accompagner les personnes qui reçoivent des soins palliatifs. Il s'agit notamment d'une exploration des souhaits de la personne et de ses proches, de l'approche, des soins comme acte de relation, etc. De plus, les participants apprendront à identifier et à comprendre les situations relationnelles complexes en soins palliatifs qui mettent au défi les prestataires de soins.

**Inscrivez-vous : [www.echopalliatif.com](http://www.echopalliatif.com)**

# Merci

Le projet ECHO en soins palliatifs est soutenu par une contribution financière de Santé Canada. Les opinions exprimées aux présentes ne représentent pas nécessairement celles de Santé Canada.



Les webinaires francophones sont soutenus par une contribution financière de La Caisse de dépôt et placement du Québec (CDPQ). Les opinions exprimées aux présentes ne représentent pas nécessairement celles de CDPQ.



# Bienvenue et rappels

- Vos micros sont en sourdine. Il y aura une période de questions et de discussion pendant la session.
- Vous pouvez utiliser la fonction Q et R pour poser des questions.
- Utilisez la fonction de clavardage si vous avez des commentaires ou si vous éprouvez des difficultés techniques.
- Cette session est enregistrée et sera envoyée par courriel aux personnes inscrites
- Rappel: ne divulguez pas d'informations personnelles sur la santé (IPS) pendant la session
- **Ce programme d'apprentissage en groupe de 1 crédit par heure a été certifié par le College of Family Physicians pour un maximum de 3 crédits Mainpro+**

# Introductions

## Hôte et Modérateur

### Alexis Lapointe, MA, MD

Médecin en soins palliatifs, Maison Victor-Gadbois, St-Mathieu-de-Beloeil et membre du CA  
Médecin de famille, CISSS des Laurentides  
Directeur administratif de Palli-Science

## Présentatrice

### Geneviève Dechêne, MD

Professeur adjoint au département de Médecine Familiale de l'Université de Montréal  
Équipe médicale palliative à domicile du SIAD du CLSC Verdun  
Directrice scientifique du site Palli-Science

NB: Le texte “*Fin de vie de maladie neurologique*” de Palli-Science sera mis en ligne en mai 2022. Il détaillera les informations contenues dans les présentations **Fin de vie neuro 1 et 2)**

# Déclaration de conflits

Relation avec les sponsors financiers:

## **Pallium Canada**

- Organisme à but non-lucratif
- Partiellement financé par une contribution de Santé Canada.

# Déclaration de conflits

## Ce programme a reçu le soutien financier:

- Génère des fonds pour soutenir les opérations, la recherche et le développement à partir des frais d'inscription au cours et des ventes du livre de poche palliatif.
- Partiellement financé par une contribution de Santé Canada.

## Présentateurs

- Dre Geneviève Dechêne: Aucun conflit d'intérêt
- Dr Alexis Lapointe: Aucun conflit d'intérêt

# Déclaration de conflits

## Atténuation des biais potentiels:

- Le comité de planification scientifique a un contrôle indépendant du développement complet du contenu des sessions
- Si, à la suite de la session, il est identifié qu'un biais est perçu par les participants, cela sera porté à l'attention du comité de planification scientifique pour déterminer les prochaines étapes.



# Fin de vie neurologique- Partie 2

## Fin de vie de Parkinson et de démence

- Dr Geneviève Dechêne
- SIAD (*Équipe médicale intensive de soins palliatifs à domicile*) du CLSC de Verdun
- UFCI (*Unité de formation clinique interprofessionnelle*) au SIAD Verdun
- Directrice scientifique du site internet Palli-Science
- Rédactrice de la section “*Fin de vie de non cancer*”
- Voir Pallium et Palli-Science pour revoir les presentations passées



# Objectifs d'apprentissage

À la fin de cette session, les participants seront capables de:

Connaître les principaux symptômes de la maladie de parkinson, du parkinsonisme et de la démence avancée

Procurer le meilleur soulagement et traitement possibles des plaies, infections pulmonaires, infections cutanées, des douleurs et de la spasticité

Reconnaître les signes d'une fin de vie neurologique imminente

# Sujets traités dans la conférence **Fin de vie Neuro 1** Pallium/ Palli-science\*

Cette présentation est sur le site de Pallium  
et de Palli-Science

Les différentes démences, évolution et traitement

L'agitation, délirium et les SCPD en démence

Les problèmes urinaires (incontinence, sondes, infections)

La SLA et les problèmes respiratoires associés

Les séquelles d'AVC importants et massifs

La dysphagie de la SLA

# Prévalence des maladies neurologiques dégénératives/**100 000 population** canadienne\*

- Démence Alzheimer: 2 130 / 100 000
- Maladies cérébrovasculaires avec AVC: 980 / 100 000
- Séquelles de TC (trauma cérébraux): 410 / 100 000
- Sclérose en plaques: 290 / 100 000
- Maladie de Parkinson: 170 / 100 000
- SLA: 10 / 100 000

# Complications des maladies neuro qui seront traitées dans cette présentation « Fin de vie neuro 2 »

| Principales complications des maladies neuros               | Conséquences                                                                                                                     |
|-------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Pneumonie</b>                                            | <b>D'aspiration ou non</b>                                                                                                       |
| <b>Dysphagie terminale</b><br>(pathologies neuros avancées) | Perte 10% et plus poids<br>Dénutrition, déshydratation<br>Cachexie terminale<br>Aspirations<br>Pneumonies d'aspirations<br>Décès |
| <b>Plaies infectées</b>                                     | Le choix du pansement est secondaire: tx préventif<br>Traiter rapidement l'infection                                             |
| <b>Spasticité</b>                                           | Perte de mobilité et de capacité de transferts<br>(Parkinson, démence)<br>Douleurs secondaires                                   |
| <b>Douleurs</b> musculaires, articulaires, neuropathiques   | Sous traitées, pénibles en fin de vie<br>Difficiles à évaluer en démence                                                         |

# Fièvre/infections en maladies neurologiques dégénératives

## Trois questions, urinaire ? Respiratoire ? Cutanée ?\*

### Le patient souffre-t-il d'une infection des voies respiratoires ?

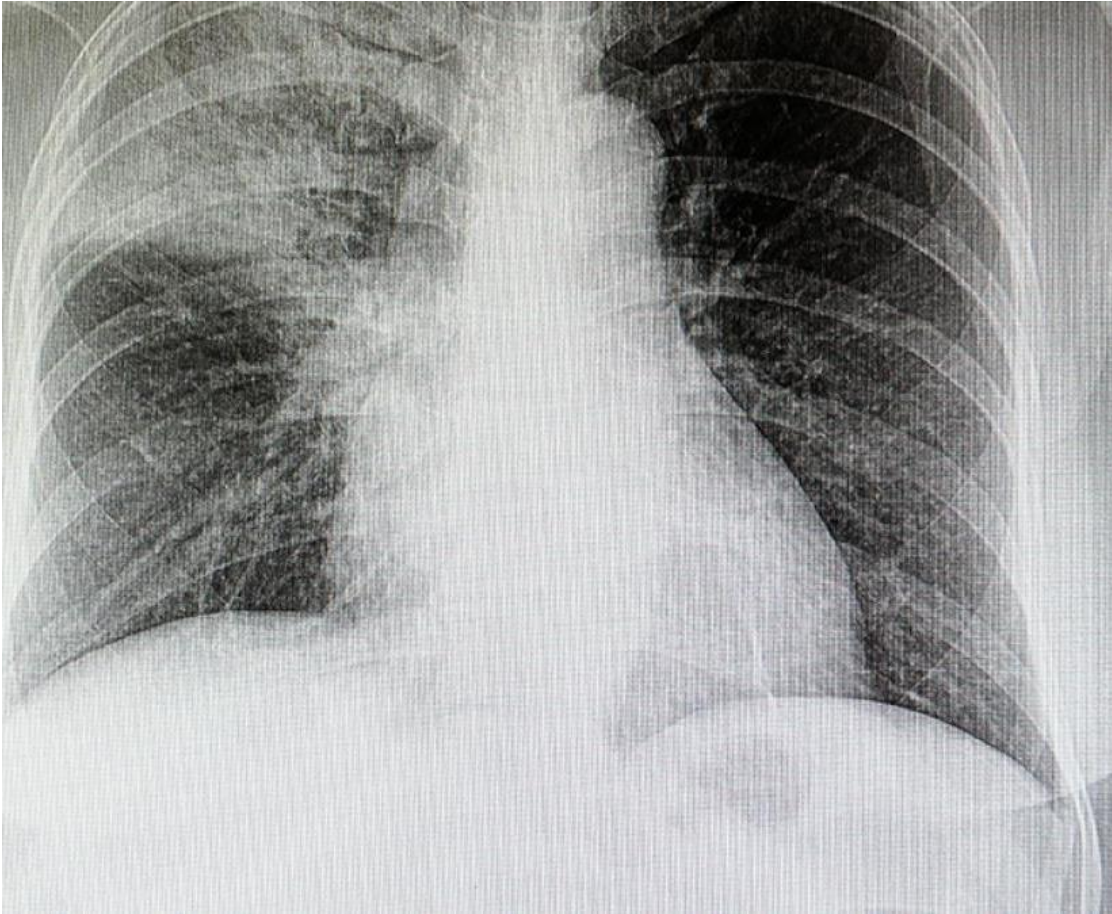
A-t-il un rythme respiratoire rapide (25 et plus à la minute), un pouls rapide (100 et plus à la minute), des frissons, de la confusion augmentée, du tirage, de la cyanose/désaturation, de la toux, des bruits respiratoires nouveaux (ronchis, sibillances), des zones de matité ou de diminution des bruits respiratoires compatibles avec une pneumonie à l'auscultation ?

Si oui, on peut traiter une possible pneumonie sur ces informations cliniques, surtout dans les milieux de vie et de soins où la radiographie pulmonaire et l'hémoculture ne sont pas accessibles rapidement.

Une formule sanguine (leucocytes augmentés ?) avec la mesure de la pro-calcitonine peuvent suggérer une infection bactérienne.



# Pneumonie d'aspiration en fin de vie

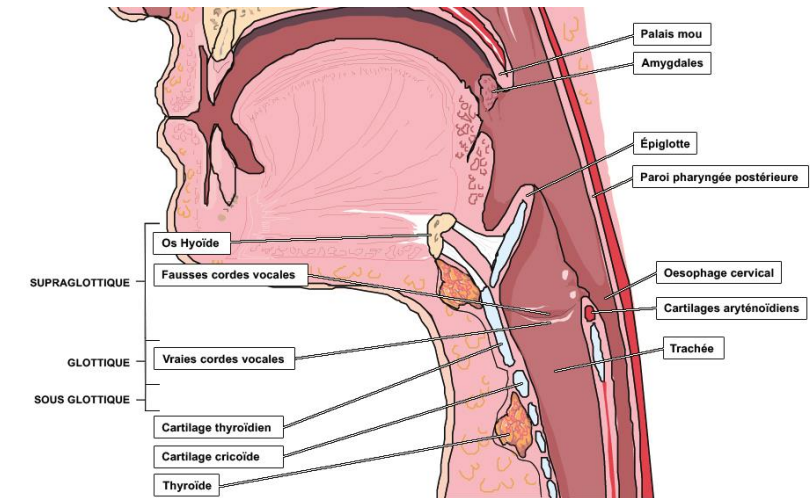
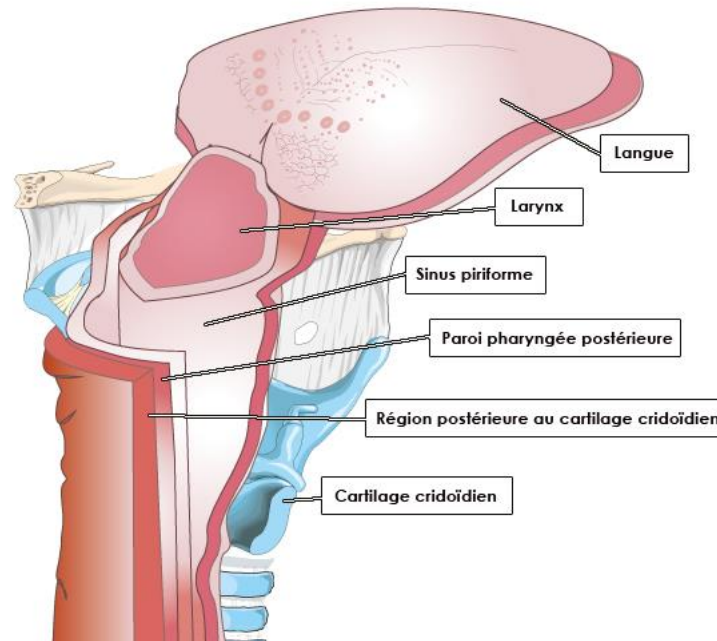
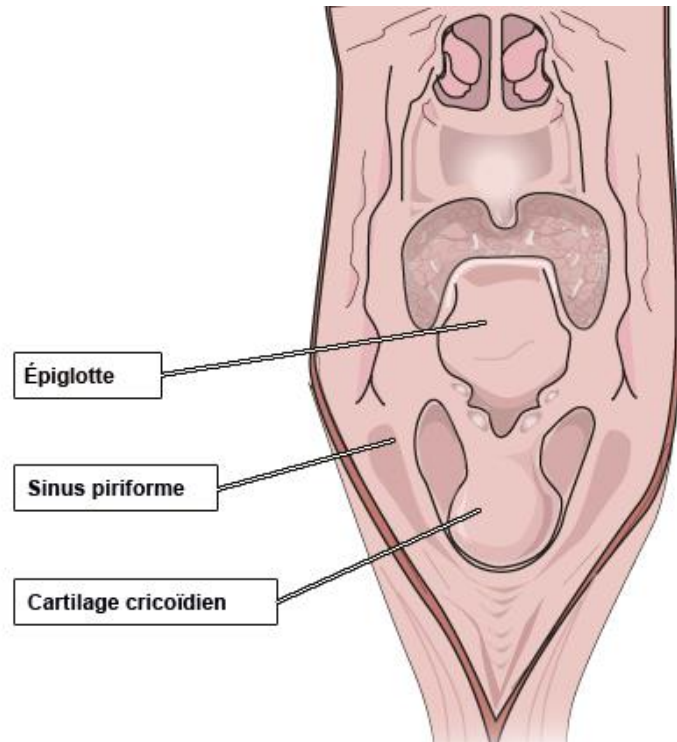


- Plusieurs pathologies avancées s'accompagnent d'aspiration, dont les insuffisances pulmonaire, cardiaque et neurologique (démence, Parkinson, SEP, post AVC).
- Les micro-aspirations sont fréquentes avec les maladies neurologiques: toux, surtout avec les liquides et la salive. Crépitants aux lobes inférieurs.
- Amènent des cicatrices pulmonaires qui se réinfectent et provoquent des bronchiectasies.

**NB: Les voies respiratoires ne sont jamais tout à fait stériles** (on fait tous des micro-aspirations):  
L'infection est en lien avec l'importance de l'inoculum, la fragilité du patient et de l'agressivité des bactéries impliquées



# Déglutition-L'épiglotte ferme les voies respiratoires vers le larynx, la trachée, les bronches et les poumons

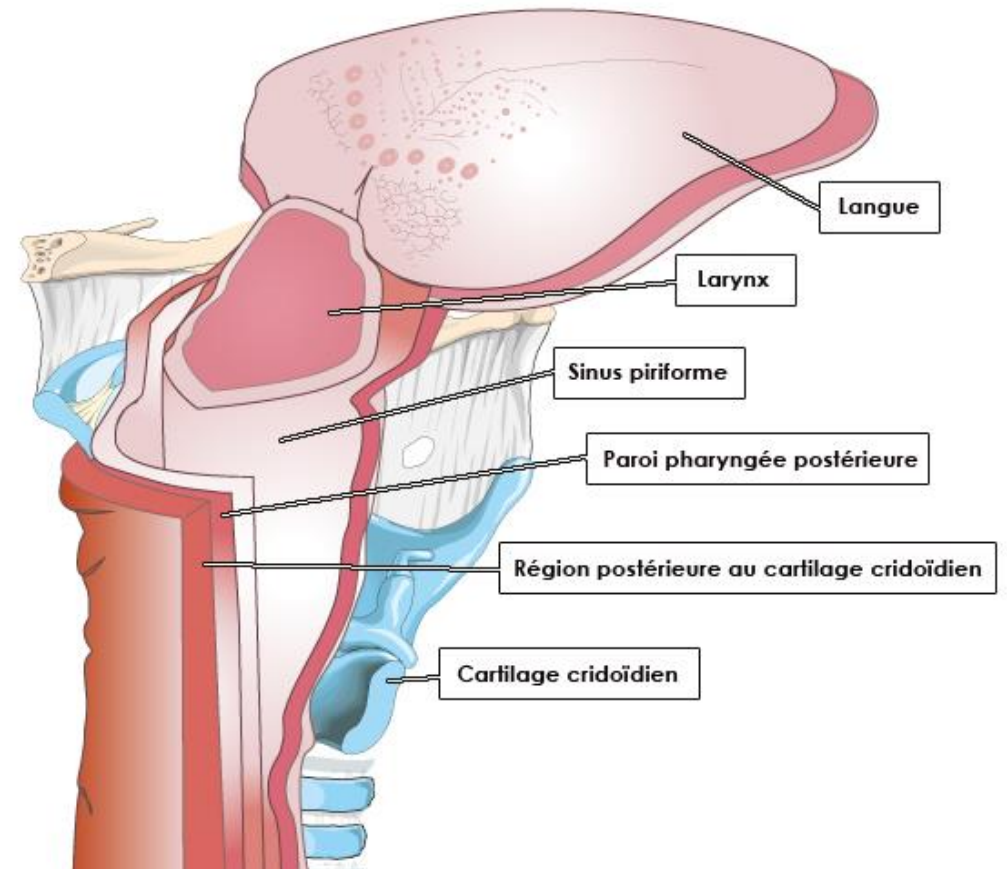




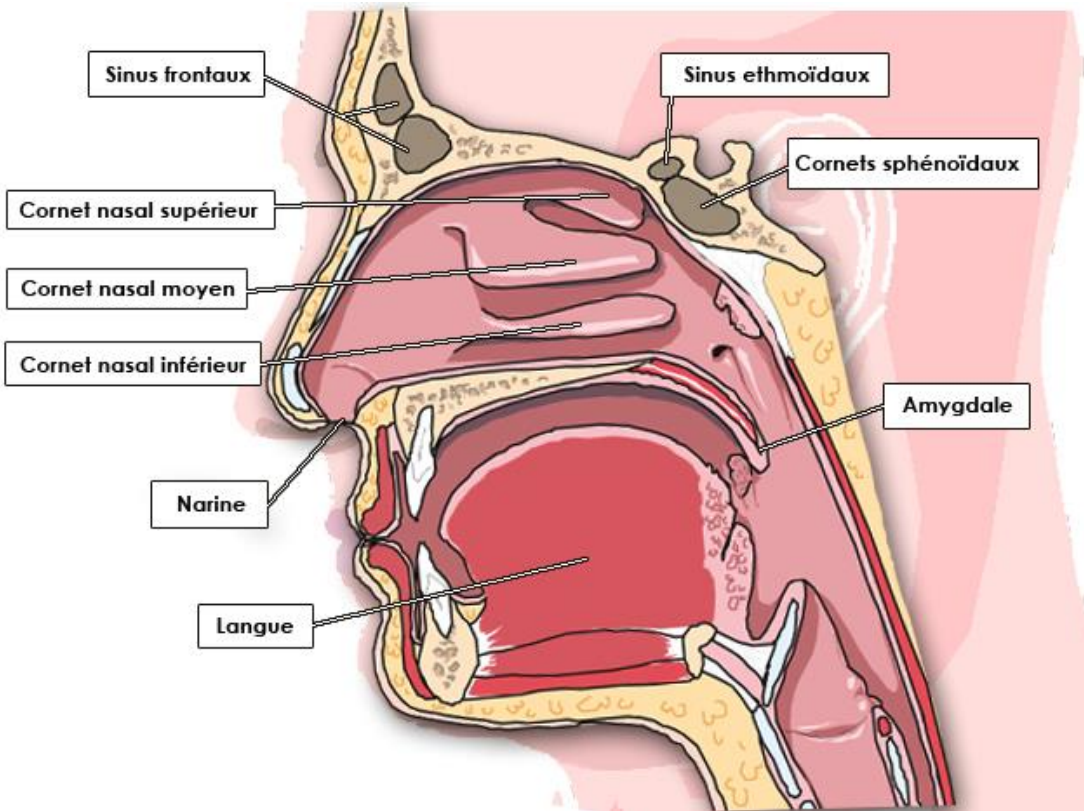
# Dysphagie neurologique

**Dans les maladies neurologiques avancées, chaque phase de la déglutition peut être touchée**

- la faiblesse et les tremblements de la langue qui doit pousser le bolus alimentaire, ,
- l'oubli de la nourriture dans la bouche (démence)
- les contractions du pharynx,
- la difficulté à bien mâcher,
- la diminution de la vigilance,
- un résidu pharyngé inférieur qui stagne,
- la fermeture incomplète du larynx,
- l'ouverture incomplète du sphincter de l'œsophage inférieur qui tarde à relaxer,
- Une dysmotilité œsophagienne.



# Pneumonies d'aspiration



## Infectieuse:

Inhalation de sécrétions oropharyngées colonisées par des bactéries Gram négatives et des bactéries anaérobies, le plus souvent les anaérobies de la bouche et des streptocoques, mais aussi quelquefois des bactéries plus virulentes (*S. aureus*, *P. aeruginosa*) surtout en milieu hospitalier.

VS

## Pneumonite d'aspiration (*syndrome de Mendelsohn's*):

Réaction chimique aiguë par aspiration du contenu gastrique très acide (*syndrome de détresse respiratoire aigu, hypoxie, décès*).

# Signes et symptômes de la l'aspiration sur dysphagie\*

- Perte de poids
- Voix « mouillée », perte de salive ou au contraire sialorrhée (excès de salive)
- Toux, surtout en avalant. Mais ce réflexe de base est souvent diminué en maladies neurologiques avancées comme le Parkinson, la SLA et la démence (dysphagie neurologique)
- Jusqu'à 80% des de cas de maladie de Parkinson avancée souffrent de dysphagie
- Jusqu'à 93% des cas de démence avancée
- Les infections à anaérobies évoluent progressivement « slow tempo » (jours, semaines) sauf si Staph. aureus (rapide): fièvre le plus souvent sans frissons ni choc septique. Toux, expectorations purulentes et malodorantes, dyspnée.
- **La pro calcitonine n'est pas utile dans les cas de pneumonie d'aspiration**, contrairement aux pneumonies sans aspiration, car souvent normale.
- Dx clinique ou/ et RX ou CT Scan lorsque possibles et requis (niveau de soins A, B, C)

# Traitements de la pneumonie d'aspiration en milieu de vie\*

Le tube nasogastrique n'est pas recommandé (pas de bénéfices démontrés) même si dysphagie sévère

Si le patient et ses proches optent pour un niveau C de soins sans tx hospitalier mais essai de traitement (INESSS):

## 1<sup>e</sup> choix si aspiration probable et Pénicilline bien tolérée:

**Amoxicilline-Clavulanate** 875/125 mg BID 7 jours (vs Amoxicilline + céphalosporine 3<sup>e</sup> génération, moins puissant contre les anaérobies)

2<sup>e</sup> choix (si allergie sévère pénicilline): **Lévofoxacine 500 ou 750 mg die ou Moxifloxcine 400 mg die**

3<sup>e</sup> choix (Métronidazole 500 mg TID Plus Amoxicilline 500 TID) ou Ceftriaxone 1-2 g die IV

**Si pneumonie mixte ou aspiration incertaine: Amoxicilline-Clavulanate + Macrolide:** + Clarithromycine 500 mg BID ou 1G die/Azithromycine 5 jours

# Fièvre/infections en maladies neurologiques dégénératives\*

## 3 questions:

### 1. Urinaire ?

### 2. Pulmonaire ?

### 3. Le patient a-t-il une infection cutanée\* ?

- On recherche à l'examen physique une plaie, des écoulements colorés ou malodorants, une rougeur cutanée, une chaleur cutanée ainsi que de la douleur au site infecté.
- Examen physique méticuleux du corps à la recherche **de plaie avec cellulite bactérienne secondaire**. Certains patients ont des pertes sensitives et ne sentent pas leur plaie
- La culture de plaie (nettoyer puis cultiver) est utile seulement si on considère un traitement antibiotique systémique sur une plaie complexe (infection profonde).
- Une formule sanguine (leucocytes augmentés ?) peut suggérer une infection bactérienne.



# Neuropathie périphérique: friction, plaie puis infection. Souvent indolore

Indolore, découverte fortuite

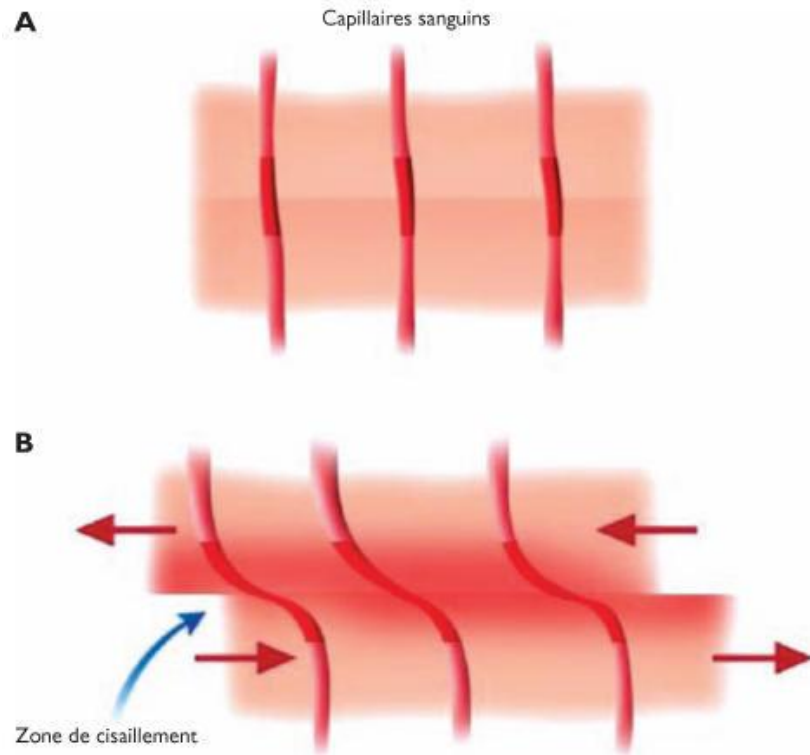


Par l'infirmière en visite

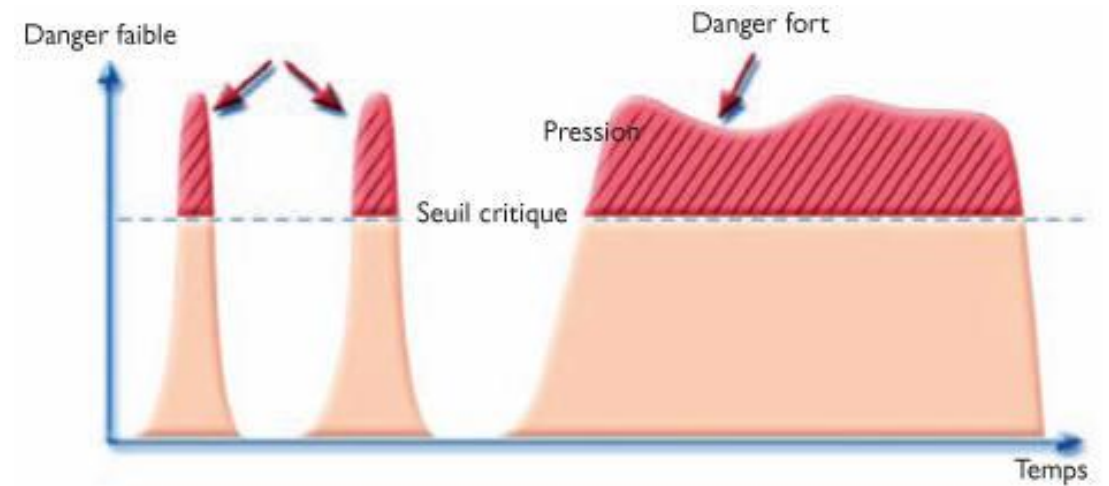


# Plaies neuro

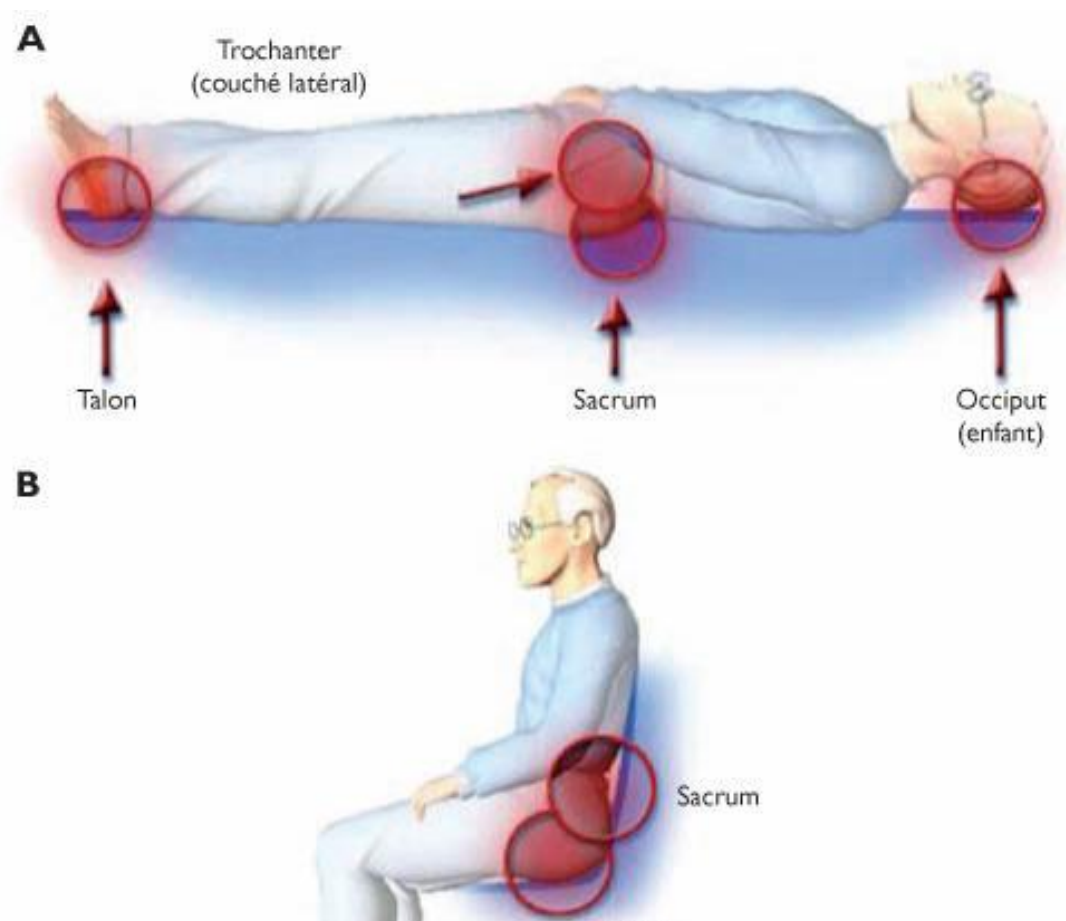
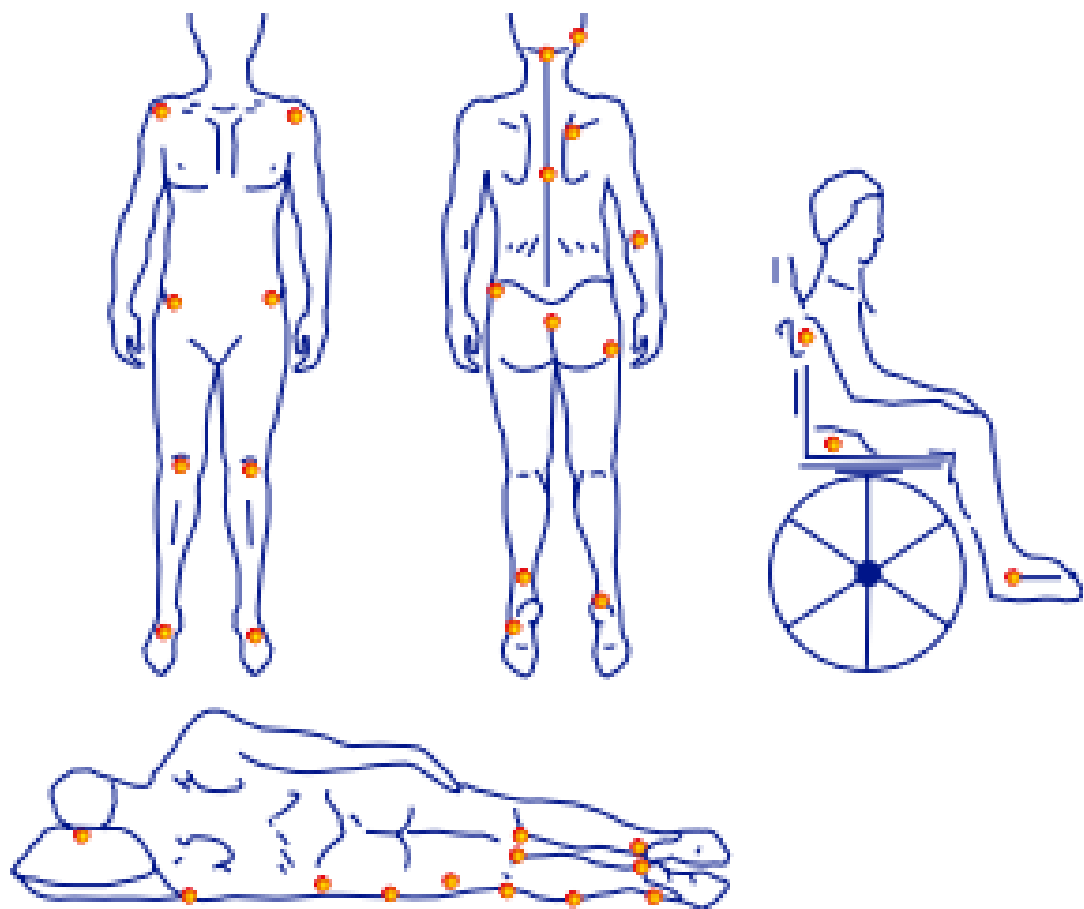
## Cisaillement



## Et/ou plaie de pression



# Points de pressions à surveiller\*





# Plaie de pression à son début: fermée, simple rougeur !

Toute rougeur doit entraîner une réponse rapide:

- Protection,
- Positionnement,
- Surveillance.



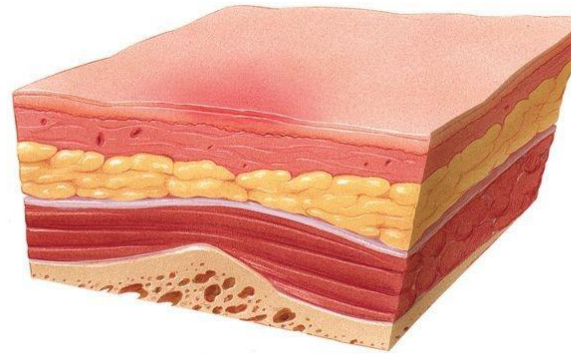
# Stades des plaies de pression (“Escarres”)

Stade I : Rougeur

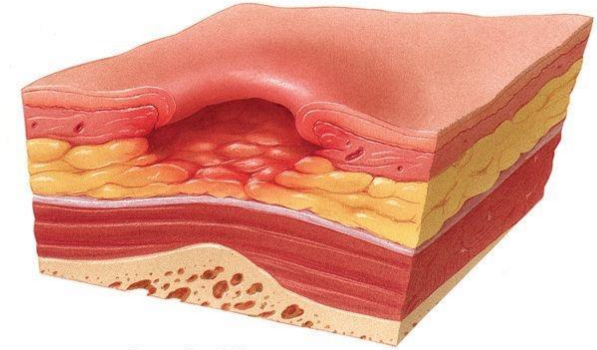
Stade II: Épiderme

Stade III: Derme

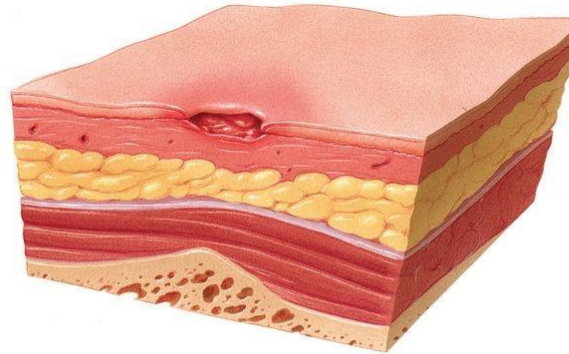
Stade IV: Muscle, os,  
fascia,  
etc.



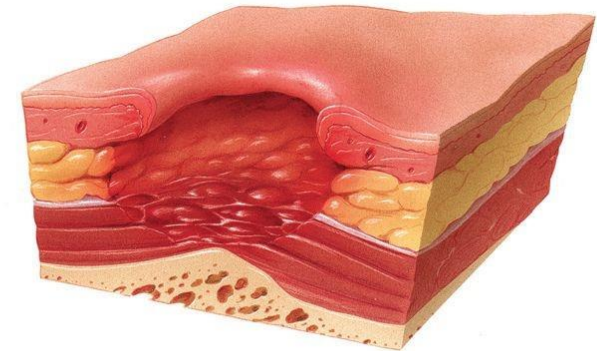
Stade I



Stade III



Stade II



Stade IV

# Plaies de pression

## Souvent rapidement profondes

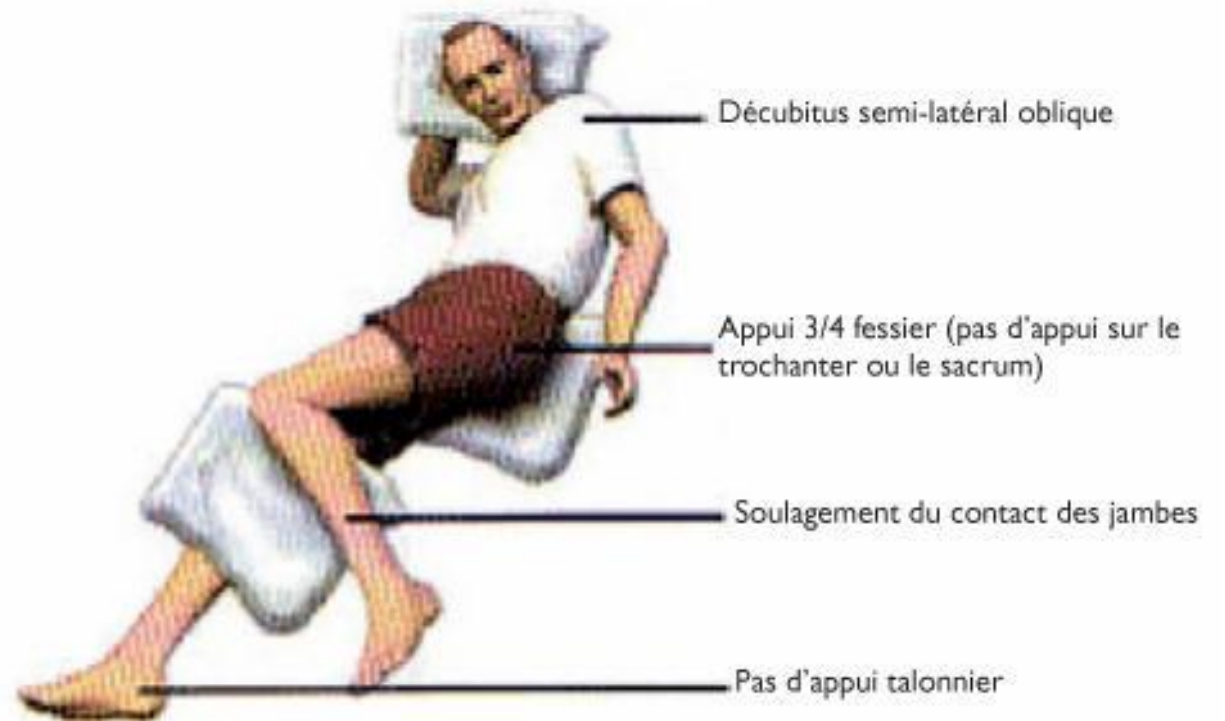
Plaies de pression stade 4

- Sacrum,
- Trochanter,
- Talon



# Le positionnement: Une expertise infirmière/ergo **essentielle\***

- Changer de jour la position aux 2 heures au moins
- Dégager le plus possible la proéminence osseuse avec une plaie
- Connaître toutes les surfaces osseuses à risque de plaie
- Coussins et protection en "peau de mouton": un art essentiel à la survie de nos patients avec une maladie neurologique sévère





# Le traitement des plaies:

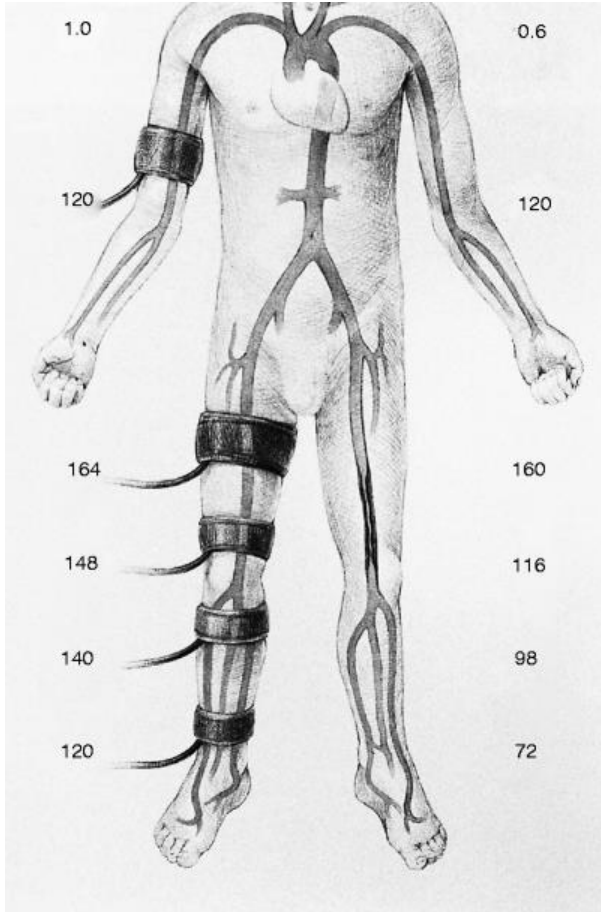
## Le pansement est « peu utile »

### Enlever la cause = Guérison\*

- Si pression, enlever la pression, sinon échec
- Si macération, éviter le contact avec urines, selles, culottes mouillées (défi du sacrum)
- Si œdème, enlever cet œdème: cesser amlodipine, donner des diurétiques incluant l'aldactone, + IECA si insuffisance cardiaque droite; Compression si insuffisance veineuse sans insuffisance artérielle/index ABI à faire en gériatrie avant toute compression (normal = 1/ donc entre 0,9 à 1,1)
- Si infection, à contrôler rapidement: laver « à grande eau » tous les jours, crèmes antibiotiques rarement utiles, antibiotiques PO inutiles sauf si cellulite, infection profonde.
- Si dénutrition (il faut des protéines pour fermer une plaie): nutritionniste, sauf en fin de vie
- Si cirrhose, traiter si possible l'hypoalbuminémie



# Attention à la maladie artérielle pour les plaies aux jambes



- **Index ABI** (vs doppler artériel, angio scan, angiographie avec angioplastie si niveau A de soins): tension artérielle **de la jambe** la valeur la plus élevée entre la pression tibiale postérieure et la pédieuse) **comparée au bras (jambe/bras)**
- (Si diminuée = perfusion artérielle diminuée = MVAS)

NB- Artères calcifiées, non compressibles, du grand âge: plus de 1,3

Normal: entre 1 et 1,2

Vascularisation artérielle limite de la normale: 0,9 à 1

**MVAS légère**, compression avec prudence: 0,7 à 0,9

**MVAS modérée**, ne pas comprimer ou utiliser avec prudence une contention légère de 10 mm Hg: moins: 0,4 à 0,7

**MVAS sévère**, moins de 0,4: aucune forme de compression car risque de nécrose

## Antimicrobiens (argent, cadhexomère d'iode) vs

## Antiseptiques (proviordine-iodée, chlorhexidine sans alcool, acide acétique dilué)

- Les antimicrobiens sont **non** cytotoxiques: ils réduisent la charge bactérienne en surface et peuvent être couverts (code DE 58 RAMQ)
- **Les antiseptiques sont cytotoxiques** (interfèrent avec la fonction des fibroblastes). On les utilise seulement si la charge bactérienne est très importante avec échec des antimicrobiens, pour une courte période de temps (ex-vinaigre topique pour le Pseudomonas)
- Pas d'antibiotiques topiques: inefficaces, augmentent la macération
- En cas d'ostéite (plaie stade 4) traitement ATB intraveineux plusieurs semaines ou tx palliatif (soins de la plaie) si patient en fin de vie. Éviter de débrider et d'humidifier (risque de septicémie)





# Continuum des pansements en absorption de liquide

Plaie non infectée exsudative: la fréquence du changement et le choix du pansement est en fonction de la quantité de l'écoulement



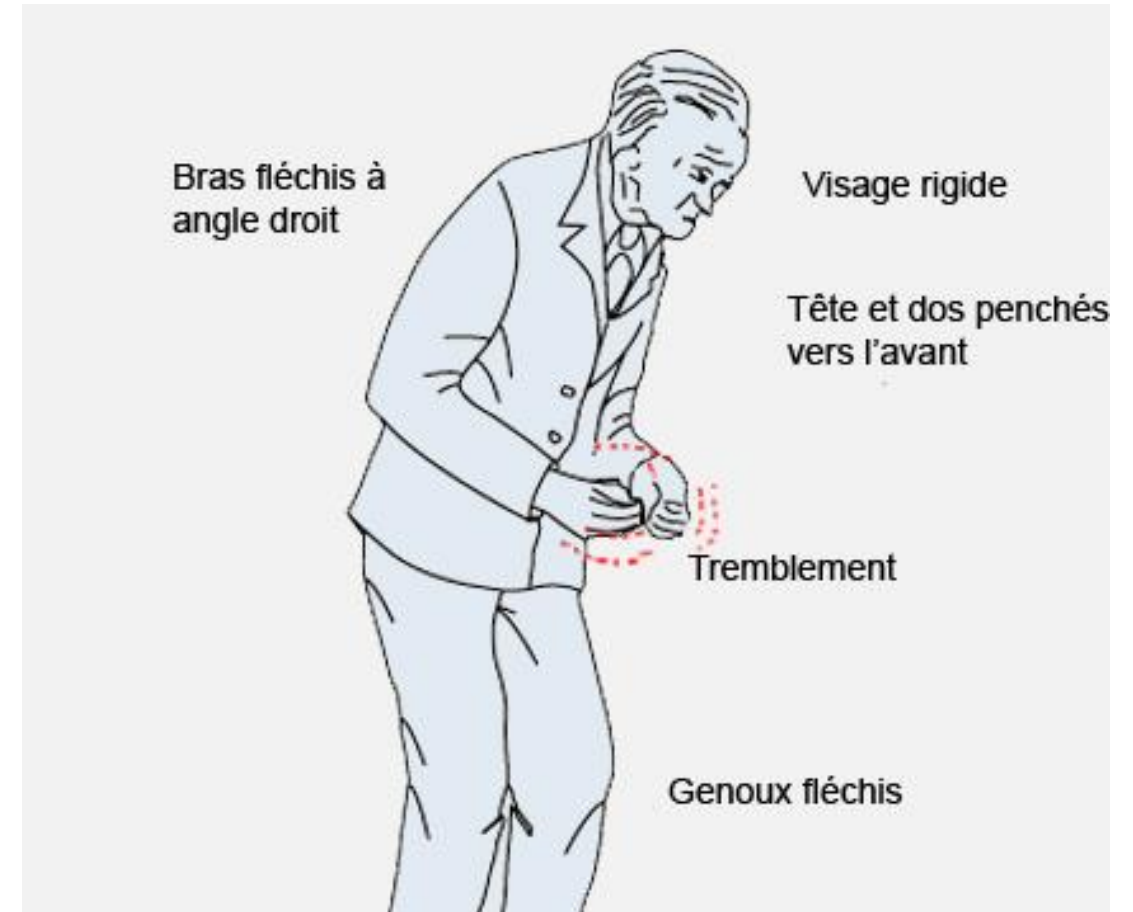
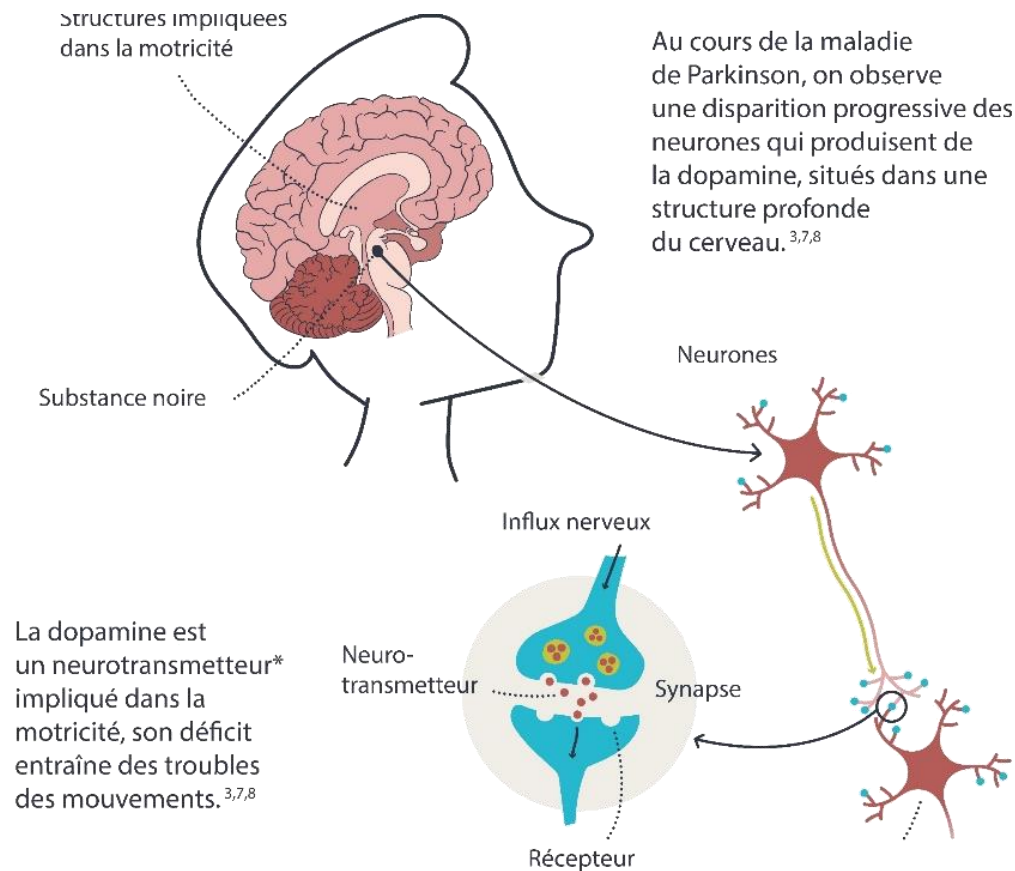
- Hydrogels, les moins absorbants
- Hydrocolloïdes (de type Duoderm®, Comfeel®, etc.)
- Pellicules, membranes non adhérentes minces
- Gazes, mèches
- Alginates (à base d'algues)
- Hydrofibres
- Mousses (de type Allevyn)
- Pads absorbants, les plus absorbants

M. Tremblay ne peut plus venir vous voir au bureau:

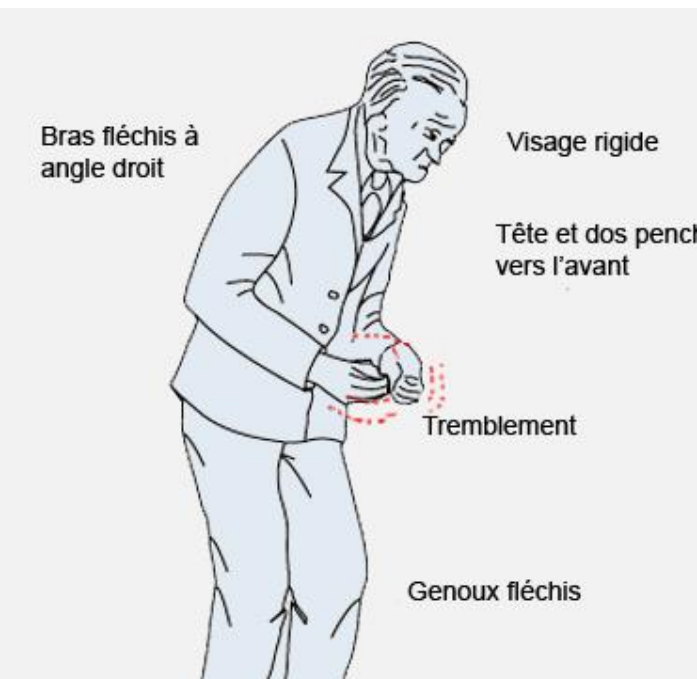
Sa maladie de parkinson a progressé très lentement, sauf cette année où il présente une détérioration importante



# Perte progressive des cellules du cerveau qui produisent la dopamine, un neurotransmetteur cérébral essentiel\*



# Parkinsonisme versus Parkinson



## Atteinte des voies extrapyramidales

Ce sont les voies qui contrôlent la posture, l'initiation des mouvements et les mouvements involontaires (ex-balancement des bras en marchant) avec tics, myoclonies, tremblements

- 80% Maladie de Parkinson, qui répond à la Lévodopa, et
- Parkinsonisme: 20%, causé surtout par la médication, sinon par une démence (celle à corps de Lewy) ou une atteinte cérébrale vasculaire (post AVC, démence vasculaire avancée). L'atteinte peut n'être qu'aux jambes avec des troubles précoces d'équilibre et cognitifs. **Peu ou pas de réponse à la Lévodopa**

## Éviter les bloqueurs dopaminergiques pour tous ces patients, plusieurs molécules courantes en soins palliatifs

- Neuroleptiques typiques mais aussi atypiques comme la risperidone, l'olanzapine ou l'aripiprazole
- Neuroleptiques typiques comme halopéridol ou les phénothiazines comme la Méthotrimeprazine (*Nozinan®*).
- La dose de Quétiapine ne doit pas dépasser 100 mg. Le clozapine est moins à risque
- Le metoclopramide et le prochlorpérapine (*Stémétil®*) souvent utilisés pour les nausées en soins palliatifs
- Acide valproïque, Phénytoïne

# Maladie de Parkinson légère-Stades 1-2 (*Stades de Hoehn et Yahr*)

## Symptômes

- La Lévodopa est efficace pour contrôler la raideur et permettre d'être actif: « lune de miel » de quelques années.
- A ce stade la marche et les exercices de maintien de la masse musculaire sont utiles et importants, avec des exercices d'équilibre (ballon, etc.)
- Thérapie si anxiété ou dépression

## Traitement

- La maladie débute souvent d'un seul côté du corps
- Raideur et lenteur gênantes mais fonctionnement quotidien possible
- La posture change, on note une perte des expressions faciales, un ralentissement moteur



# Le Parkinson touche tout le corps

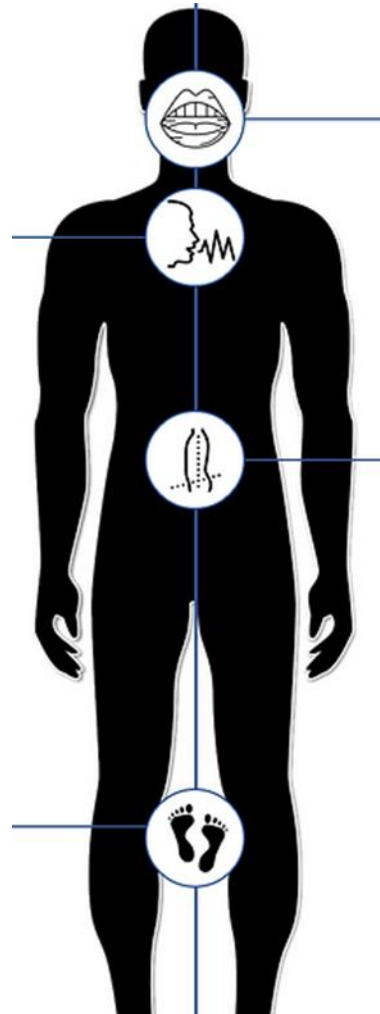
Troubles cognitifs, anxiété, psychose, perte odorat

Hyper salivation, regard fixe, clignement des paupières moindre, visage gras séborrhéique

Constipation, vessie neurogène, incontinence

Démarche ralentie, le *get up and go* lent, pieds traînants, petits pas,

Accélération à la marche non contrôlée, perte d'équilibre aux changements de direction, blocage (*freeze*) à la marche



Dysphagie, toux à la déglutition,

Dysarthrie hypokinétique (parle lentement avec une voix faible, une mauvaise articulation et une monotonie/ton monotone)

Rigidité, instabilité posturale, chutes

Posture penchée en avant, dos rond, tête fléchie, tremblements larges (*rolling-pills*) d'une ou des deux mains au repos qui peut entraîner le corps au complet,

Roue dentée (ouverture saccadée des bras à l'examen)



# Symptômes de la maladie de Parkinson sévère

## Symptômes moteurs

- Déséquilibres, chutes
- Difficultés à la marche de plus en plus sévères
- Dysphagie avec risque de perte de poids, pneumonie d'aspiration
- Dyskinésies (mouvements involontaires)
- Ralentissement des mouvements (bradykinésie) jusqu'à l'arrêt
- Rigidité qui peut évoluer jusqu'à l'impossible de bouger
- Tremblements de repos puis constants

## Symptômes non moteurs

- Troubles cognitifs
- Hallucinations, délirium (psychose)
- Dépression, anxiété
- Hypotension orthostatique
- Problèmes urinaires (incontinence)
- Asthénie
- Apathie, somnolence accrue, sommeil inversé (éveils le jour)

# Traitement de la maladie de Parkinson: 3 groupes de molécules utilisés

## 1) Agonistes de la dopamine (molécules qui agissent comme la dopamine).

C'est la 1<sup>e</sup> ligne de traitement, surtout si moins de 70 ans. Prescrits seuls ou en association avec la Lévodopa de façon à diminuer les doses de celle-ci

## 2) Précurseurs de la dopamine (Lévodopa)

2<sup>e</sup> ligne sauf si maladie sévère d'emblée avec une espérance de vie de moins de 5 ans

**La lévodopa** est associée à une substance qui retarde sa dégradation. Elle est transformée en dopamine dans le cerveau: c'est le traitement le plus efficace. Mais c'est la molécule qui provoque le plus de **dyskinésies**, donc retarder le plus possible son début (échec des autres molécules, plus de 70 ans, plus symptomatique)

## 3) Inhibiteurs de la dégradation de la dopamine

Molécules qui bloquent la dégradation de la dopamine et de son précurseur au cerveau (inhibiteurs de la COM-T et inhibiteurs de la MAO-B)

# Molécules prescrites pour la maladie de Parkinson.

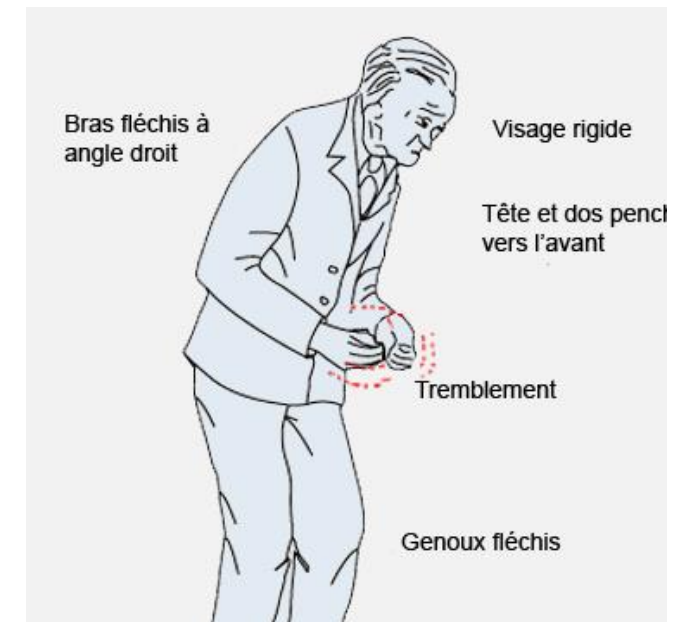
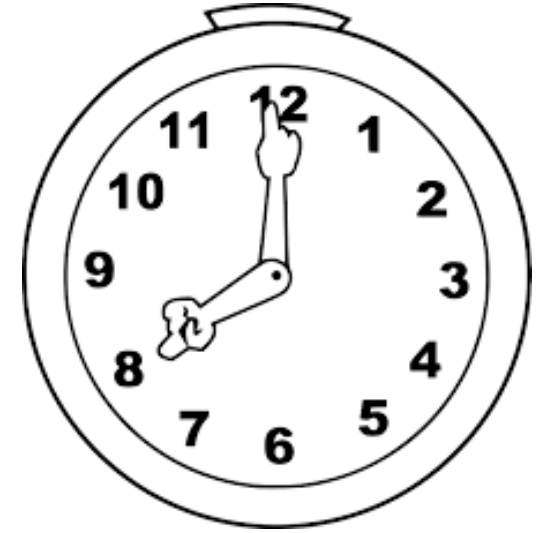
| Molécules de 1 <sup>e</sup> choix au début                                                                                                                                                                    | Effets indésirables                                                                          |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b><u>Agonistes dopaminergiques</u></b> qui agissent directement sur les récepteurs de la dopamine au cerveau                                                                                                 | <b>Moins de dyskinésies que la Lévodopa</b>                                                  |
| Prescrits seuls au début de la maladie chez une personne plus jeune, moins de 70 ans                                                                                                                          | Plus de nausées, vomissements et baisse de la tension artérielle, au lever surtout           |
| Ou, prescrits en association avec la Lévodopa pour en réduire les doses                                                                                                                                       | Somnolence et somnolence possible le jour (ne pas conduire)                                  |
| <b>Pramipexole, Ropinirole</b>                                                                                                                                                                                | Hallucinations, délires, fluctuations de l'humeur, hyperactivité sexuelle, dépendance au jeu |
| <b>Amantadine</b><br>Médication douce qui aide à contrôler le tremblement surtout mais aussi l'hypertonie et l'akinésie<br>Son effet s'estompe rapidement (1-2 ans) donc utile surtout au début de la maladie | OMI, confusion, hallucinations, cauchemars                                                   |

# Molécules prescrites pour la maladie de Parkinson.

| Molécules 2 <sup>e</sup> choix, en 1 <sup>e</sup> si plus de 70 ans                                                                                                                                                       | Effets indésirables                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p><b>Précurseur de la dopamine</b><br/><b>La Lévodopa/Carbidopa</b> transformée en dopamine au cerveau</p> <p>On la donne le plus tard possible (+70 ans troubles moteurs) pour retarder la résistance au traitement</p> | <p>Nausées/vomissements (Dompéridone prn)<br/>Modification du goût<br/>Diarrhées<br/>Étourdissements au réveil (TA basse): prendre plus tôt<br/>Hypotension orthostatique (vasodilatation) peu invalidante sauf si exacerbée par la maladie elle-même<br/>Hypotension postprandiale (acarbose)<br/>Dyskinésies<br/>Hallucinations</p> |
| <p>Anticholinergiques<br/><b>Procyclidine, Benztropine</b></p>                                                                                                                                                            | <p>A éviter, surtout chez les personnes âgées, surtout si atteinte cognitive. Mal tolérés</p>                                                                                                                                                                                                                                         |

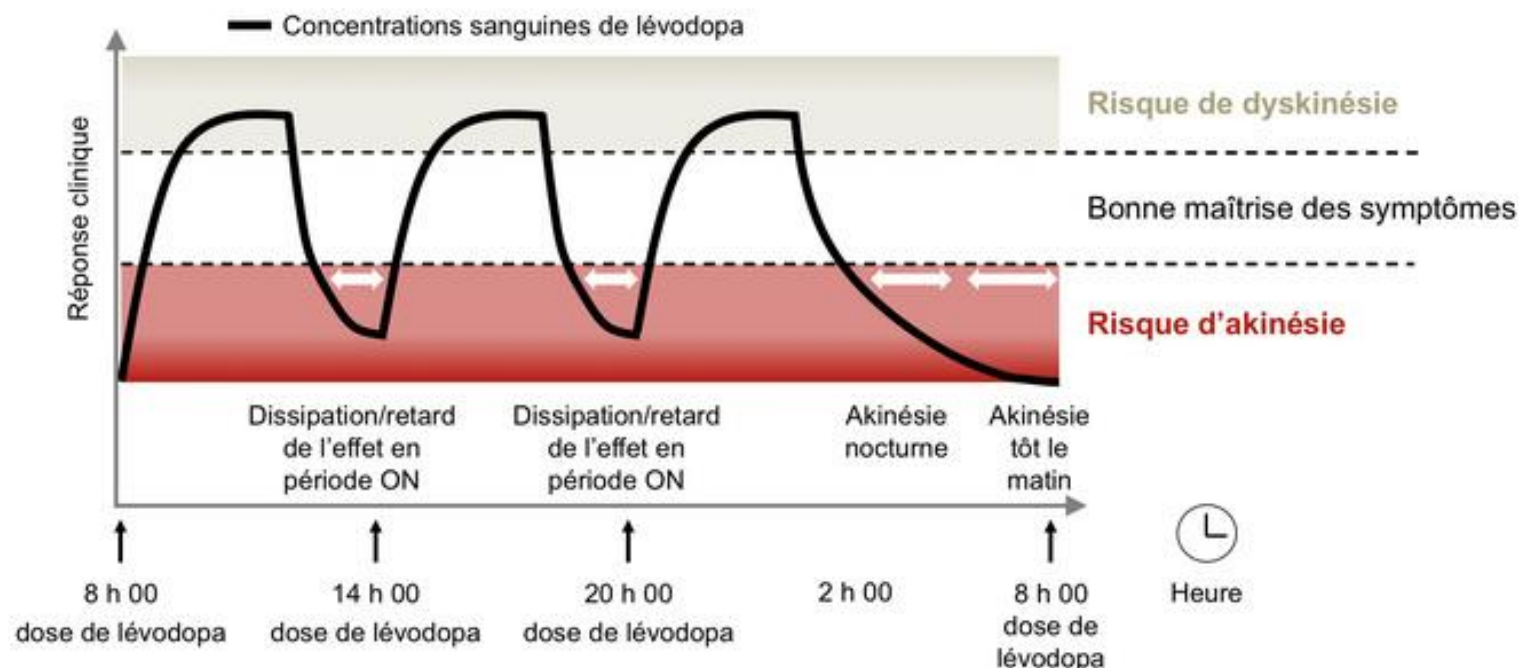
# Stade 3-5-Fluctuations motrices dans la journée avec la Lévodopa

- La lévodopa fait de moins en moins effet: son effet est de plus en plus court, plus la maladie avance (résistance clinique progressive à la médication)
- On parle de périodes « on » dans la journée, 15 à 60 minutes après la prise du médicament, où le patient peut bouger et faire ses activités
- On parle de périodes « off » en fin de doses où le patient est trop raide pour s'activer, temporairement handicapé.
- Ces périodes se mesurent, reproduisibles dans le temps.



# Fluctuation typique des symptômes moteurs en lien avec la courte durée d'action de la Lévodopa

## Relation entre administration de lévodopa et fluctuations motrices



Adapted from: Stacy. Neurol Clin 2009;27:605–631; Chapuis et al. Mov Disord 2005;20(2):224–230



# Molécules prescrites pour la maladie de Parkinson\*

| Molécules                                                                                                                                                                                                                                                                       | Effets indésirables                                                                                                                                                                   |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Inhibiteurs de la dégradation de la Lévodopa</b><br>Deux groupes de molécules qui empêchent la dégradation de la dopamine, l'effet d'épuisement de la Lévodopa/Carbidopa de fin de dose<br>Ces deux groupes peuvent être prescrits avec la Lévodopa si fluctuations motrices | <b>Maintiennent le niveau de dopamine cérébrale</b>                                                                                                                                   |
| <b>ICOMT/</b> inhibiteurs de la catécholamine-O-méthyl-transférase (Entacapone), seule <i>ou</i> combiné à la lévodopa                                                                                                                                                          | Mouvements involontaires, diarrhées, nausées, vomissements, douleurs abdominales, urines brun-rouge                                                                                   |
| <b>IMAO-B/</b> les inhibiteurs de la monoamine-oxydase (Rasagiline, Selegiline, Safinamide), augmentent la dopamine<br>Monothérapie au début du Parkinson ou associé à la Lévodopa si maladie avancée                                                                           | Confusion, nausées, baisse appétit. Somnolence<br>Pas conduire, possible baisse de pression, étourdissements orthostatiques<br>Éviter la sélégiline chez la personne âgée (confusion) |

# Dyskinésies en Parkinson, démence et schizophrénie (« Stéréotypies »)

- Mouvements involontaires pénibles, répétés et rythmiques. Oraux, buccaux ou linguaux. Aussi, tics, sons répétés, balancement du tronc.
- Mouvements variables, handicapants lorsque sévères, soit de type « chorée » (larges mouvements lents crâniocervicaux, des membres et du tronc), soit sous forme de **postures dystoniques fixes** qui peuvent être douloureuses. Plus rarement sous forme de myoclonies.
- Fréquentes après plusieurs années de maladie et de médication (Lévodopa, anticholinergique benztropine)

# Maladie de Parkinson modérée-Stade 3

## Le stade de l'échappement au traitement

### Symptômes

La Lévodopa est moins efficace avec fluctuations (périodes « off » de sous-dosage)

La médication provoque des effets indésirables de type dyskinésies (« surdosage »), des crampes et des douleurs articulaires.

L'ergothérapie peut aider dans les activités quotidiennes comme cuisiner

Les exercices doivent être poursuivis mais éviter les chutes

La thérapie peut aider face aux deuils d'autonomie

### Traitement

La maladie touche souvent les deux côtés du corps

Épisodes de gel des mouvements « freeze », « off » pénibles qui handicapent et peuvent amener des problèmes d'équilibre

La marche peut être ralentie ou stoppée: les pieds restent « collés » au sol

# Dyskinésies en Parkinson, démence, schizophrénie (« Stéréotypies »)

- La plupart des dyskinésies s'observent lorsque la concentration sanguine de **lévodopa est maximale** : mouvements brusques, irréguliers et de courte durée spontanés, en particulier lorsque la personne effectue un mouvement volontaire ou une tâche demandant une attention.
- Lorsque les dyskinésies sont invalidantes, un ajustement du traitement est nécessaire: si on réduit les doses de Lévodopa, à faire progressivement pour éviter une akathisie et des périodes de gel « freeze »)

**NB: L'amantadine** semble réduire la durée et la sévérité des dyskinésies. Elle est utile aussi pour les tremblements et l'hypertonie

# Spasticité en fin de vie neurologique\*

- Fréquente en fin de démence (parkinsonisme), SEP (atteintes des voies cortico-spinales avec posture en flexion), post AVC, avec la SLA avancée et avec l'évolution adulte de la paralysie cérébrale. Provient de l'atteinte du motoneurone supérieur. Mauvais contrôle moteur qui provoque une contraction soutenue des muscles. (*Médecin de famille canadien*, 2019; 65:e422-2428)
- Pénible avec la maladie de Parkinson (« freeze »): la perte d'efficacité de la Lévodopa est de plus en plus problématique. Intermittente, elle devient constante et signe une fin de vie
- **Antispasmodiques**
  - Baclofen, un myorelaxant agoniste du récepteur GABA: 5 mg DIE à TID, max 60 mg par jour. Bien toléré
  - Benzodiazépines (lorazépam, clonazépam) mais attention à la somnolence

# Douleur en démence avancée-Évaluation complexe

Plaintes, gémissements, respirations bruyantes, inconsolable, impossible de le distraire

Positions pour éviter la douleur, position rigide, poings fermés, crispés, genoux ramenés sur le corps

Protection de zones douloureuses (avec le bras par exemple) : repousse les gens

Mimiques de la douleur : visage crispé, souffrant

Sollicitation des proches ou du personnel (appels à l'aide)

Toilette/habillage difficile car augmentation de la douleur

Certains mouvements sont limités (en raison de la douleur)

Communication par des gestes ou des sons pour demander de l'aide

Troubles de comportement nouveaux ou augmentés

Changements de comportement récent dans les interactions sociales

Détérioration cognitive rapide, changement subit



# Douleurs fréquentes en fin de vie neuro\*

Douleurs fréquentes en fin de vie de Parkinson, entre autre reliée à la dystonie sur la médication : musculaire et articulaires.

Douleurs musculaires et articulaires sur la bradykinésie, la raideur, l'immobilité  
En toute fin de vie: opiacés pour soulager le plus possible

Douleurs neuropathiques possibles associées: co-analgésiques avec le Prégabalin et le Gabapentin

Les relaxants musculaires (Benzos) peuvent aider beaucoup

Les opiacés à petites doses, des courtes actions au départ, peuvent être essayées mais attention à la confusion et au délirium si démence

# Troubles de sommeil en fin de vie neurologique

Trouble comportemental de sommeil paradoxal fréquent en Parkinson. Comme avec la démence à corps de Lewy.

Agitation, anxiété, hallucinations souvent complexes et exacerbées par la médication (personnes, animaux, tactiles, olfactives), psychose, anxiété: médicamenteux ? Essayer de réduire les antidépresseurs, les benzodiazépines et sédatifs. Sinon:

Clonazépam 0,25 mg à 1 mg HS (attention aux chutes et pertes cognitives)

**Éviter les antipsychotiques** (risque de syndrome extrapyramidal) sauf la clozapine (FSC aux 1-4 semaines) ou la Quétiapine à moins de 100 mg par jour (12,5 mg HS au départ). Aviser d'une possible exacerbations des symptômes moteurs

Mélatonine 3-12 mg HS

Mirtazapine si dépression et/ou anxiété, Trazodone

# Maladie de Parkinson terminale/Stades 4-5\*

## Symptômes

- La Lévodopa est peu ou pas efficace, et ce de façon imprévisible d'une journée à une autre
- 81-87% chutent
- 50-74% hallucinations visuelles
- 35-48% **hypotension orthostatique**
- 41-71% incontinence urinaire
- Les effets indésirables augmentent (dyskinésies, hypotension orthostatique, psychose)
- A ce stade la marche et les exercices de maintien de la masse musculaire sont souvent impossibles: exercices passifs et actifs assis et couché si possibles
- Thérapie si anxiété ou dépression (54-70%)

## Traitement

- Le patient est plus alité
- Il circule de plus en plus en fauteuil roulant en raison des chutes, de la raideur et de l'atrophie des jambes
- Il a besoin d'aide pour ses activités quotidiennes
- Il peut avoir des chutes et faiblesses sur une **hypotension orthostatique sévère et imprévisible**
- S'il a des troubles cognitifs. il doit être surveillé
- Hallucinations et délires. à traiter car ils sont une grande source de souffrances
- **La médication pour les troubles psychiatriques peut exacerber (sauf si moins de 100 mg de Quétiapine ou clozapine)**

# Démence parkinsonienne\*

- La prévalence de la démence est élevée chez les patients souffrant de la maladie de Parkinson : 30-40%.
- Les symptômes parkinsoniens (tremblements au repos, rigidité, bradykinésie) précèdent habituellement d'au moins an (souvent plus) les symptômes de démence.
- On observe des corps de Lewy corticaux dans cette démence, d'où certaines similarités cliniques avec la démence à corps de Lewy.
- Chaque année environ 10% des patients souffrant de maladie de Parkinson développent une démence (80% après 20 ans).

# Dysautonomie du parkinson avancé

## Hypotension orthostatique fréquente

### Hypotension problématique, fréquent, complexe car...

- La médication fait baisser la pression ....et la maladie aussi !
  - Cesser si possible les Rx possiblement responsables (antipsychotiques, hypotenseurs, diurétiques, bêtabloqueurs, nitro, Trazodone, certains ISRS comme la paroxétine)
  - **Midodrine** 1<sup>e</sup> choix (catégorie A), bien tolérée, seule ou associée
  - **Fludrocortisone** orale. OMI possible, surcharge, an. K. Surveiller la clinique et le poids.
  - **Dompéridone** 30 mg TID, antagoniste dopaminergique, donnée 30 minutes avant le repas ou avant un agent dopaminergique pour prévenir la vasodilatation périphérique. Pas de preuves robustes de son efficacité mais elle fait partie des lignes directrices avec une mise en garde sur le QT
  - *Fluoxétine ? Timbres de nitroglycérine ? ++ recherches en cours. Médecine interne au besoin*

# Dysautonomie du Parkinson avancé

**Dysautonomie** (dysfonction des circuits nerveux autonomes): sudation excessive, hypotension orthostatique, troubles gastro-intestinaux, troubles de la thermorégulation, sialorrhée

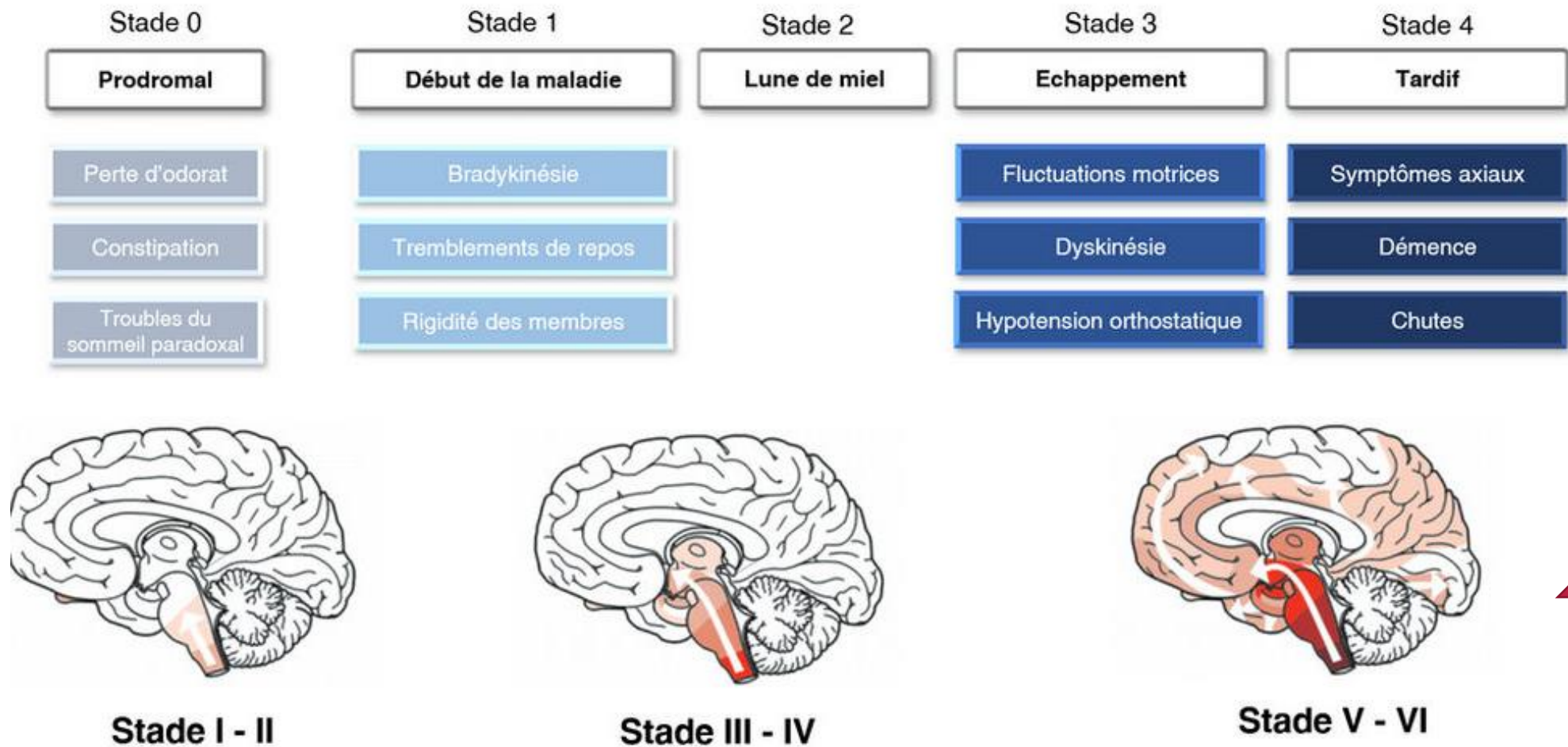
L'hypersalivation est pénible et humiliante (relative, difficulté à l'avaler et la contenir dans la bouche): gouttes d'atropine ophtalmologiques 1% en SL, scopolamine timbres, push Ipratropium/atrovent en SL

Désordres mictionnels: perte de contrôle du sphincter, lenteur à se déplacer, effets de la médication

**Dysphagie**, au début de la maladie peut répondre à la médication, mais à la fin réfractaire aux traitements

**Se préparer à une fin de vie par pneumonie d'aspiration**

# Aux stades V et VI Préparer la fin de vie\*





# Fin de vie de parkinson/parkinsonisme

## Prédicteurs:

Démence avancée

Résistance au traitement des troubles moteurs: réduire progressivement la médication quitte à reprendre prn

Sévère perte autonomie et de mobilité

Pneumonie d'aspiration, dysphagie sévère,

Sepsis récent, incluant sepsis urinaire

Plaie stade 3 ou 4

Perte de poids rapide, IMC moins de 18

# Pronostic de la maladie de Parkinson

L'espérance de vie est légèrement raccourcie versus population générale

- 48% auront de la **démence** à 15 ans, 83% à 20 ans d'évolution ; atteinte surtout de la concentration et de la planification donc des fonctions exécutives, moins de la parole et de la mémoire. Effet très modeste des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (15% stables avec la Rivastigmine) avec possibles effets indésirables.
- **La mort survient le plus souvent par une infection** (pneumonie, urinaire, cutanée), par étouffement aigu sur une dysphagie terminale ou secondaire à une chute
- **La durée moyenne de la maladie avant le décès est de 13 ans**, moins chez les personnes âgées au diagnostic (+70 ans) ou si démence
- On note 75% de décès 20 ans après le diagnostic avec un âge moyen au décès de 76 ans

# Fin de vie de Parkinson\*

**Ressemble à une fin de vie de démence** (douleurs articulaires et musculaires, pneumonie d'aspiration, grabataire, plaies de pression, infections urinaires, somnolence diurne, 75% insomnie, confusion et agitation de nuit, difficultés à uriner)

La démence terminale s'accompagne aussi de raideurs, de parkinsonisme, d'instabilité posturale et de chutes, de troubles cognitifs, d'hallucinations, de confusion et de dysphagie

Les patients tolèrent de moins en moins la médication (la charge cholinergique qui provoque confusion, hallucinations, hypotensions). Elle est de moins en moins efficace: réduire ou cesser: processus de déprescription

# Mme Perdue, démence à corps de Lewy avancée



- 92 ans
- Vit chez son fils âgé de 55 ans, divorcé, qui travaille le soir, aidé de ses grands enfants aux études
- Jamais seule
- Ne mange plus, couchée 24h, aux couches
- Assise au lit avec aide seulement
- S'étouffe avec du pudding
- Alterne entre état stuporeux vs hallucinations visuelles (enfants)

# Démence à corps de Lewy\*

- La triade de symptômes (parkinsonisme, cognition fluctuante, hallucinations visuelles) est typique mais pas toujours présente dès le début de la maladie.
- **Des hallucinations visuelles détaillées sont typiques, tout comme la cognition fluctuante et les symptômes parkinsoniens** : au moins 2 de ces 3 présentations cliniques doivent être présentes pour poser un diagnostic de *probable DCL* (une seule = « *diagnostic possible de DCL* »). La probabilité diagnostic de DCL augmente si le patient présente aussi des chutes, des syncopes (dysautonomie), un sommeil paradoxal, des épisodes psychotiques aigus et des difficultés visuelles et difficultés spatiales.
- **L'hypersensibilité (effets indésirables sévères) aux neuroleptiques est typique et problématique**
- **Les troubles moteurs (troubles de la démarche) sont précoces** : ils débutent en même temps que les symptômes cognitifs, la même année contrairement à la maladie de Parkinson. Lorsque présents, ces signes extrapyramidaux répondent moins bien à la lévodopa que pour la maladie de Parkinson.

# Démence terminale



- **Patient ne parle plus** : mots inintelligibles.
- Il devient très difficile d'interpréter par ses mimiques ce qu'il ressent.
- Doit être accompagné dans tous ses déplacements pour éviter les chutes. Une faiblesse progressive s'installe qui limite la marche
- **Apraxie** du mouvement pour la marche, l'habillage, les transferts et l'alimentation.
- **Le patient dort de plus en plus le jour**. Des éveils paradoxaux peuvent survenir la nuit,
- **Difficulté à avaler** (dysphagie, trouble de déglutition avec incapacité ou lenteur à avaler, toux en buvant ou en mangeant).
- **Plaies de pression** : le positionnement et les aides techniques requis doivent être discutés avec l'ergothérapeute
- **Pneumonie d'aspiration** et **d'embolie pulmonaire**, des causes de morts rapides et souvent douces chez les patients en démence avancée, lorsqu'elles sont préparées d'avance avec les proches et l'équipe soignante.

# Principaux symptômes de la démence avancée (stade sévère) avec risque élevé de décès\*

- Aspiration/fausse route en buvant et mangeant (pneumonie)
- Risque d'infection sévère ou mortelle (pneumonie, urosepsis)
- **Convulsions**
- **Myoclonies**
- **Hypertonie**, troubles sévères à la marche----Grabataire
- Perte de poids
- Déshydratation



# Le patient et ses proches sont-ils au courant du pronostic ? Qui est prêt à en parler avec eux ?

- *Aimeriez-vous en savoir plus sur votre maladie, les traitements et les objectifs de ceux-ci ?*
- *Aimeriez-vous en savoir plus sur l'évolution à venir de votre maladie ?*
- *Aimeriez-vous en savoir plus sur les complications possibles si votre maladie s'aggrave ?*
- *Aimeriez-vous en savoir plus sur les symptômes de fin de vie et les traitements que nous pourrions donner pour vous soulager ?*
- *Aimeriez-vous savoir quels traitements hospitaliers pourraient être utiles ou au contraire inutiles et pénibles si votre maladie s'aggrave ? (Non réanimation, intubation ou non, respirateur ou non)*
- *Aimeriez-vous avoir des informations sur la façon de vous préparer à votre fin de vie ?*
- *Avez-vous préparé vos papiers officiels (directives anticipées, niveau de soins, testament, mandat en cas d'inaptitude, arrangements funéraires) : avez-vous besoin d'aide pour le faire ?*
- *Aimeriez-vous que je rencontre les membres de votre famille pour leur expliquer ce dont nous venons de parler ?*

# L'agonie, une période d'attente et de recueillement.



# Démence sévère: toujours être prêts

Garder à domicile ou en résidence la médication de fin de vie si déclin subit, détresse respiratoire (pneumonie, embolie pulmonaire) ou autre complication médicale (AVC, infarctus, etc.)

Appeler les proches, lors de la fin de vie, pour leur permettre d'être présents jusqu'à la fin.

# Trousse d'urgence palliative de base

## Doses habituelles, SC et SL

| Médication                                                                        | Dose et voie d' administration                                                                                                                      |
|-----------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1- <u>Midazolam</u><br>Versed®<br>Déresse, convulsions                            | 2, 5 mg SC (SL) si âgé, frêle<br>5 mg sinon, aux 15-20 minutes PRN<br>10 mg si tolérance aux benzos                                                 |
| 2-( <u>Morphine</u> )_ou<br><u>Hydromorphone</u><br><br>Déresse, dyspnée, douleur | 50 à 100 % de la dose reçue en 4h en stat SC<br>Morphine: dose minimale 2,5 mg, maximale 25 mg<br>Hydromorphone: dose minimale 1 mg, maximale 10 mg |
| 3- <u>Scopolamine</u> ®<br>(bromhydrate de hyoscine)                              | 0, 4 ou 0, 6 mg SC<br>( une ampoule )                                                                                                               |
| ou, Robinul®<br>(Glycopyrrolate)<br>Râles, hypersécrétions, détresse              | 0, 2 à 0, 6 mg SC<br>(fiole de 0, 2 mg)                                                                                                             |

L'agonie: un temps calme pour permettre  
les **Adieux** Donner le temps = prévoir.



# Messages clés



*Il n'est pas nécessaire d'hospitaliser un patient en fin de vie de maladie neurologique dégénérative si les équipes palliatives comportent des médecins et des infirmières expérimentés en milieu de vie.*



*Si on a bien préparé la médication (pompe SC continue et/ou injections intermittentes) le patient sera soulagé sans délai lorsque la crise aiguë surviendra*



# Questions et Réponses



# Conclusion de la session

- Veuillez partager vos commentaires sur la session d'aujourd'hui, un lien apparaîtra dans votre navigateur à la fermeture de la session
- Cette session est enregistrée et sera envoyée par courriel aux personnes inscrites au cours de la semaine prochaine.

# Merci



Palli-Science