



Complications en fin de vie de maladies neurologiques dégénératives - Partie 2



Animatrice: Diana Vincze, Pallium Canada

Modérateur: Dr Alexis Lapointe

Conférencière : Dre Geneviève Dechêne

Date: 24 avril 2023

Reconnaissance du territoire



Le projet ECHO en soins palliatifs

Le projet ECHO en soins palliatifs est une initiative nationale de 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.

Inscrivez-vous : 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

Introductions

Animatrice

Diana Vincze

Gestionnaire du projet ECHO en soins palliatifs, Pallium Canada

Modérateur

Alexis Lapointe, MA, MD

Médecin en soins palliatifs, Maison Victor-Gadbois, St-Mathieu-de-Beloeil

Médecin de famille, CISSS des Laurentides

Directeur administratif, Palli-Science

Introductions

Conférencière

Geneviève Dechêne, MD

Professeur adjoint, Département de Médecine Familiale, Université de Montréal

Équipe médicale palliative à domicile, SIAD du CLSC Verdun

Directrice scientifique du site de Palli-Science

NB: Le texte “*Fin de vie de maladies neurologiques dégénératives chroniques*” de Palli-Science détaille les informations contenues dans cette présentation avec références.

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 de la part de:

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

Conférencière/Modérateur/Animatrice

- Dre Geneviève Dechêne: aucun conflit
- Dr Alexis Lapointe: aucun conflit
- Diana Vincze: aucun conflit

Déclaration de conflits

Atténuation des biais potentiels:

- Le comité de planification scientifique a un contrôle indépendant sur le 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

- Dre Geneviève Dechêne
- SIAD (*Équipe médicale de soins palliatifs à domicile*) du CLSC de Verdun
- UFCI (*Unité de formation clinique interprofessionnelle*) au SIAD Verdun
- Directrice scientifique Palli-Science: Section Fin de vie de non cancer



Voir Palli-Science pour ces presentations et le lien vers Médecins francophones du Canada pour obtenir des credits de formation continue



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, des infections pulmonaires, des 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 Palli-Science avec un lien vers le Médecins francophones du Canada où il est possible de recevoir des crédits de formation continue

Les différentes démences, évolution et traitement

L'agitation, délirium et les SCPD en démence

Les problèmes urinaires (incontinence, sondes, infections)

La SLA

Les problèmes respiratoires

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

M Tremblay, 79 ans, Parkinson sévère en ressource intermédiaire fait de la fièvre

- En fauteuil roulant pour la plupart de ses déplacements car souffre aussi de diabète 2, de maladie artérielle périphérique et d'insuffisance cardiaque sévère
- Lourde médication
- Depuis 2 jours: fièvre à bas-bruit et moche

Fièvre/infections en maladies neurologiques dégénératives

Trois questions, urinaire ? Respiratoire ? Cutanée ?

Infection des voies respiratoires ?

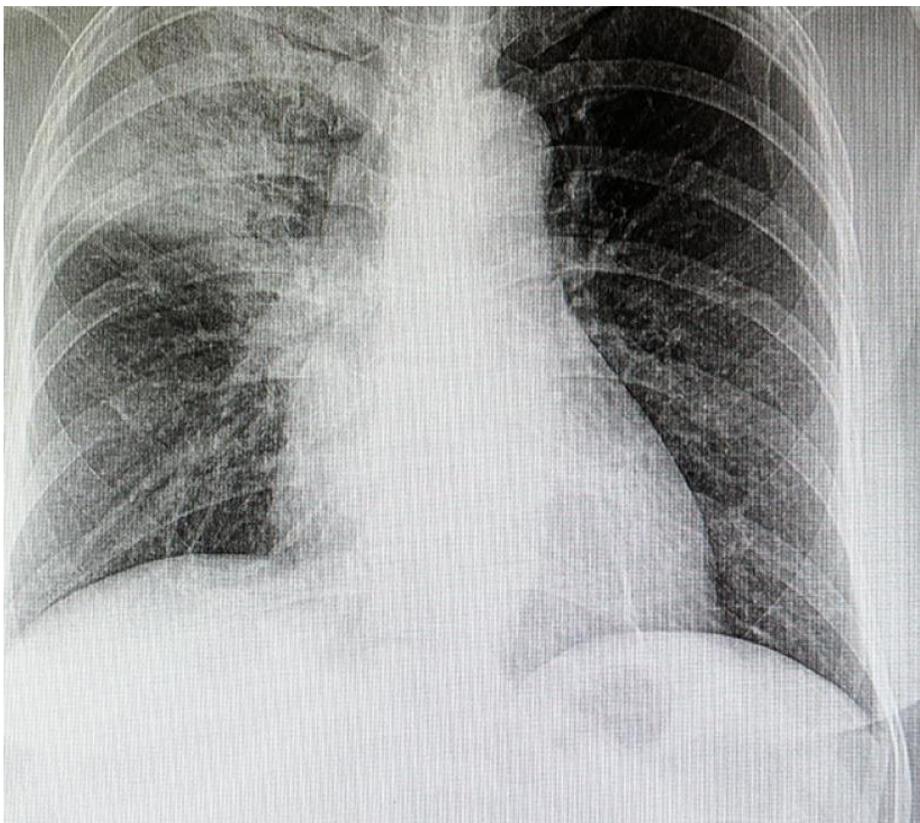
A-t-il un rythme respiratoire rapide (25 et plus à la minute), un pouls rapide (100 et plus à la minute), des frissons, de la confusion augmentée, du tirage, de la cyanose/désaturation, de la toux, des bruits respiratoires nouveaux (bronchis, sibillances), des zones de matité ou de diminution des bruits 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.



Pneumonies d'aspiration en maladies neurologiques avancées



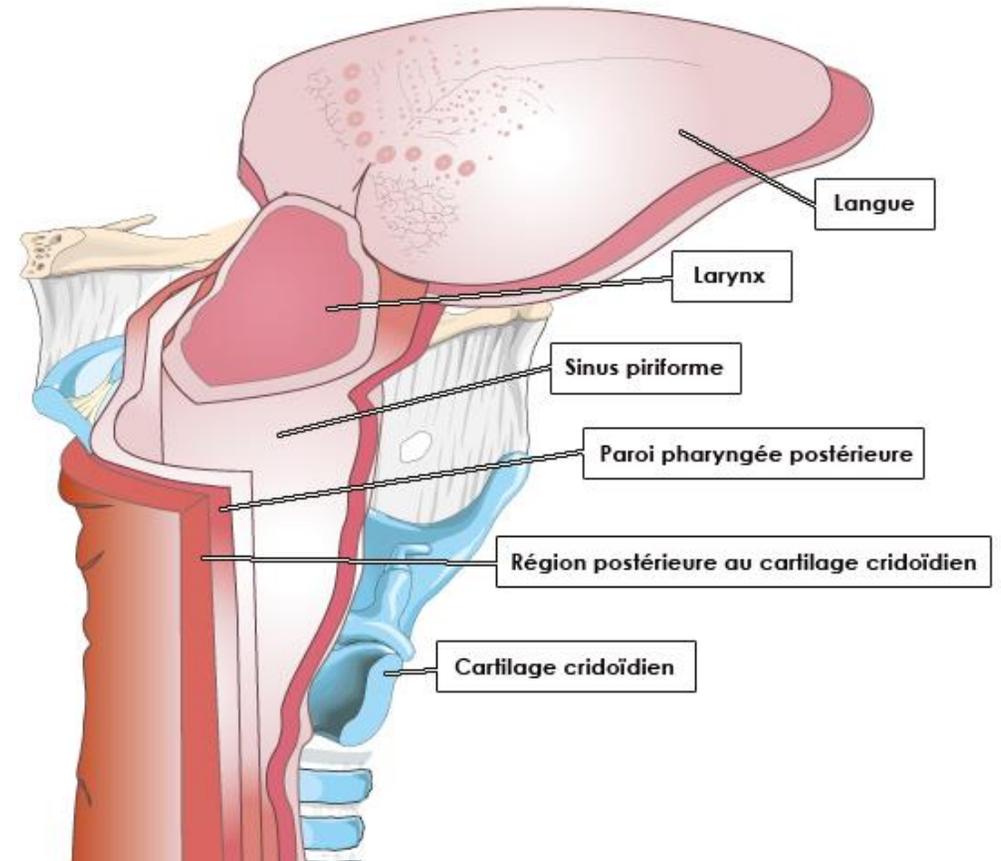
- Plusieurs pathologies avancées s'accompagnent d'aspiration: Insuffisances pulmonaire, cardiaque et neurologique (démence, Parkinson, SEP, post AVC).
- Les micro-aspirations sont fréquentes avec les maladies neurologiques: toux, surtout avec les liquides et la salive. Crépitants aux lobes inférieurs.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

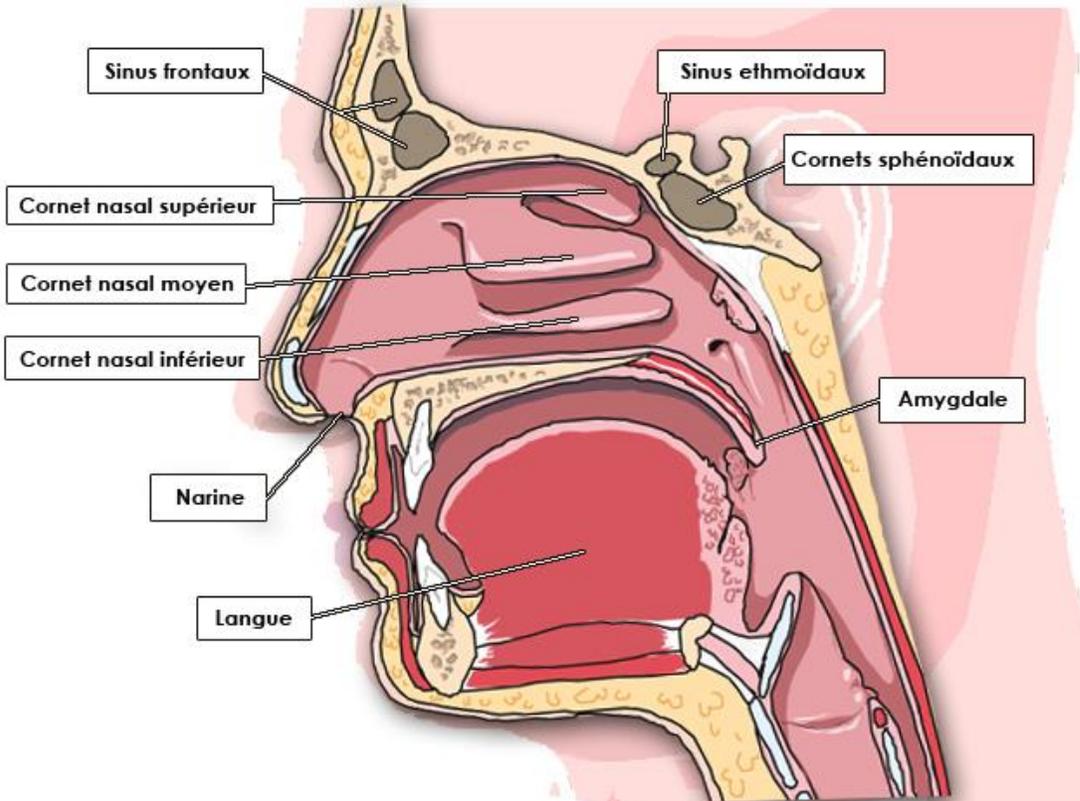
Dysphagie neurologique

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

- la faiblesse et les tremblements de la langue qui pousse le bolus alimentaire,
- les contractions du pharynx,
- l'oubli de la nourriture dans la bouche (démence)
- la difficulté à bien mâcher,
- la diminution de la vigilance,
- un résidu pharyngé inférieur qui stagne,
- la fermeture incomplète du larynx par l'épiglotte
- 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 aigue par aspiration du contenu gastrique très acide (syndrome de détresse respiratoire aigu, hypoxie, décès).

Signes et symptômes de la pneumonie d'aspiration sur une dysphagie chronique

- 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 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 mesure de la procalcitonine n'est pas utile dans les cas de pneumonie d'aspiration,** contrairement aux autres pneumonies: souvent normale.
- Diagnostic clinique ou/ et RX ou CT Scan lorsque possible 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 traitement hospitalier avec essai de traitement (INESSS):

1^e choix si aspiration probable et Pénicilline bien tolérée

Amoxicilline-Clavulanate 875/125 mg BID 7 jours (vs Amoxicilline + céphalosporine 3^e génération, mais ceci est moins puissant contre les anaérobies)

2^e choix (si allergie sévère pénicilline): **Lévofloxacine 500 ou 750 mg die ou Moxifloxacine 400 mg die**

3^e 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

M Tremblay, 79 ans, Parkinson sévère en ressource intermédiaire

- A bien répondu au traitement oral de sa pneumonie
- Appel de l'infirmière 6 semaines après et recommence à faire de la fièvre a bas-bruit et moche
- Pas de toux, pas de plaintes

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 qu'ils ont une 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.

M Tremblay a une neuropathie périphérique: friction, plaie, infection. Souvent indolore

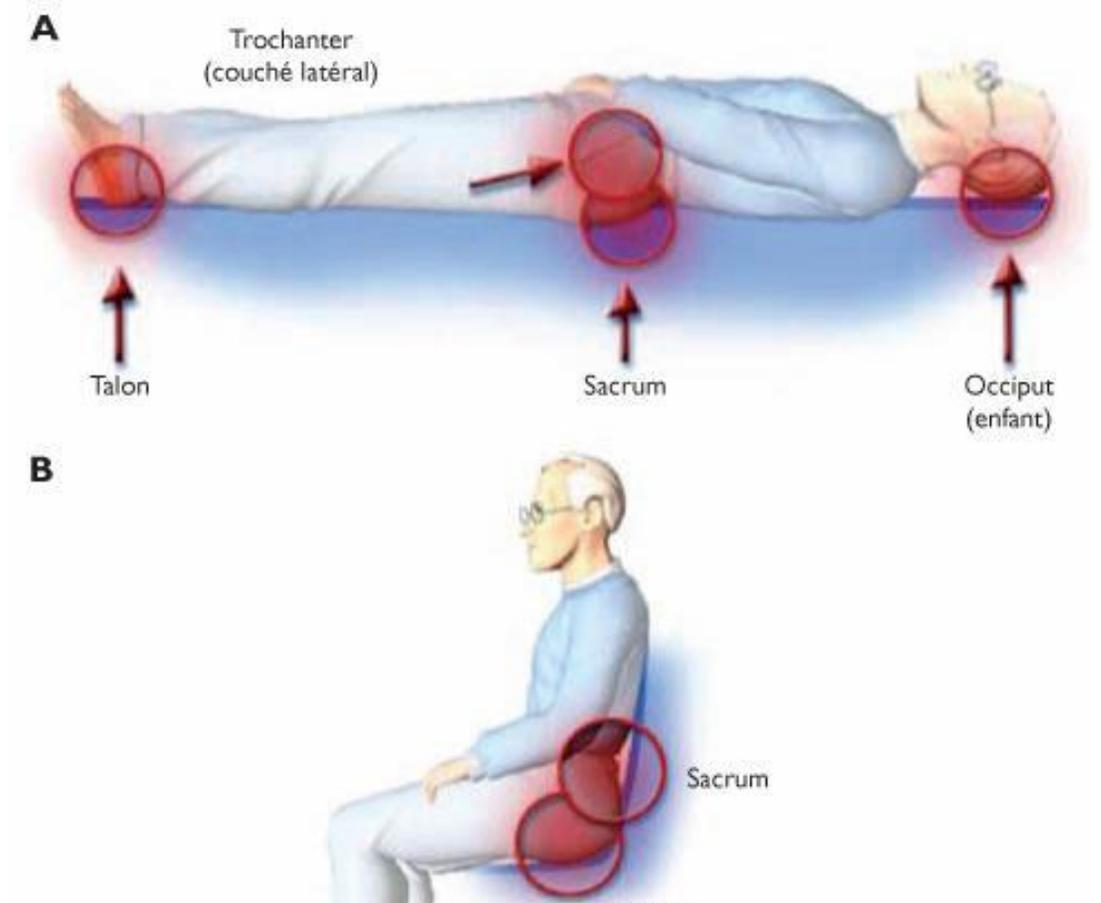
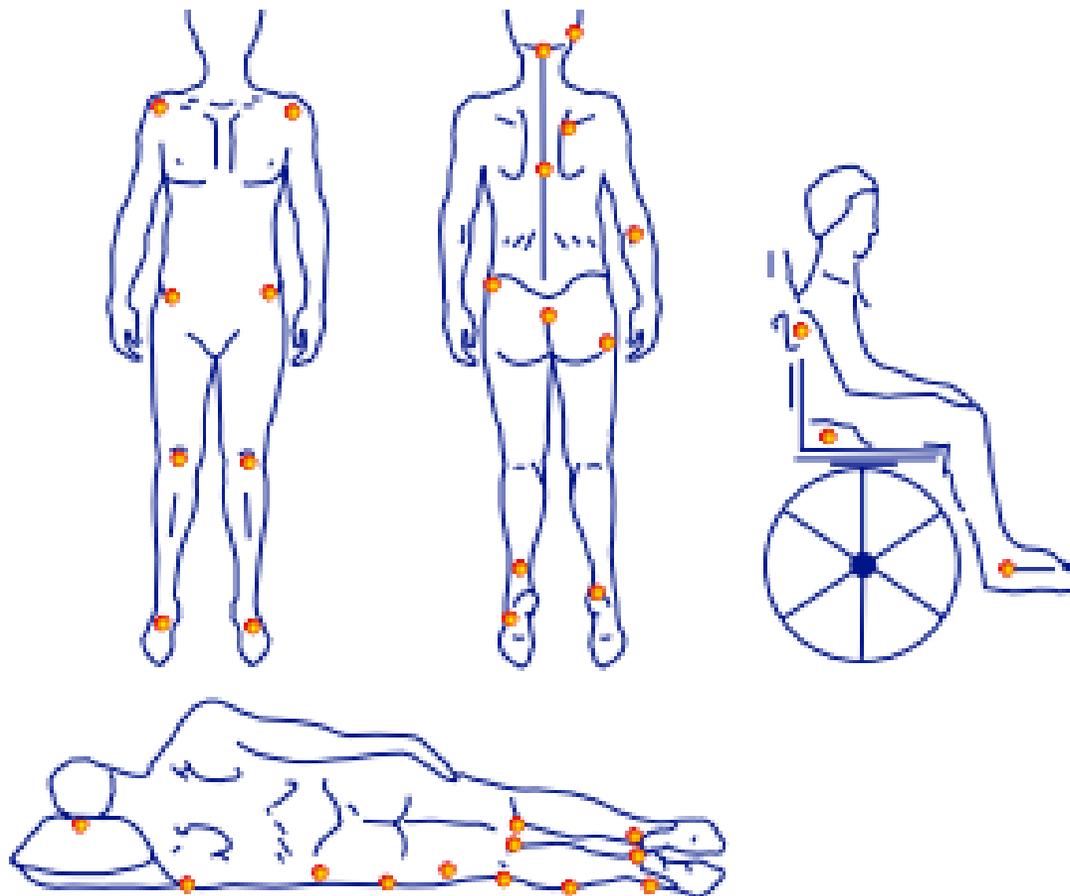
Indolore, découverte fortuite



Par l'infirmière en visite



Points de Pression à surveiller de routine



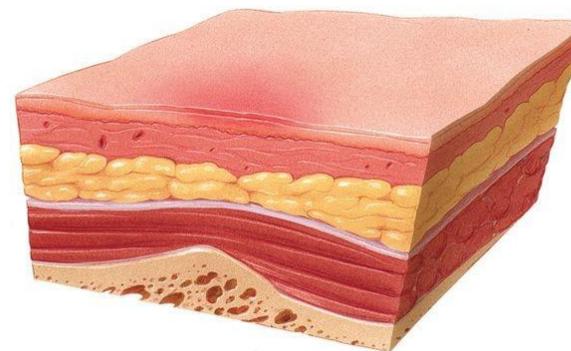
Stades des plaies de pression (“Escarres”)

Stade I : Rougeur

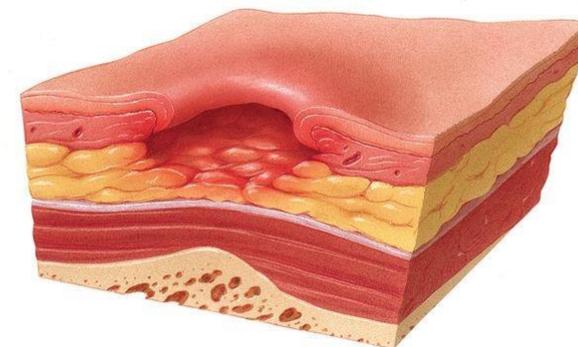
Stade II: Épiderme

Stade III: Derme

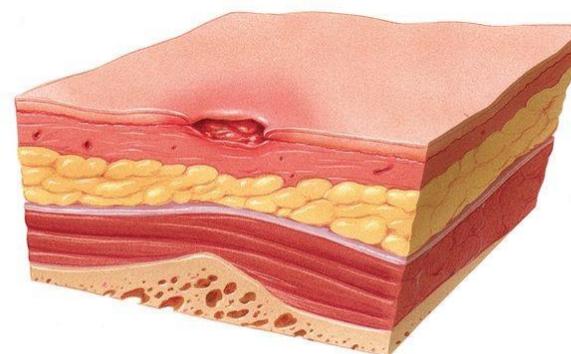
Stade IV: Muscle, os, fascia, etc.



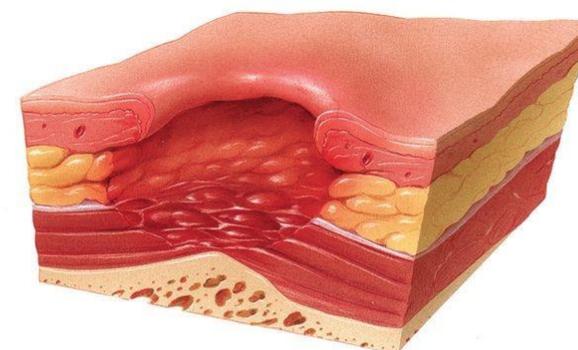
Stade I



Stade III



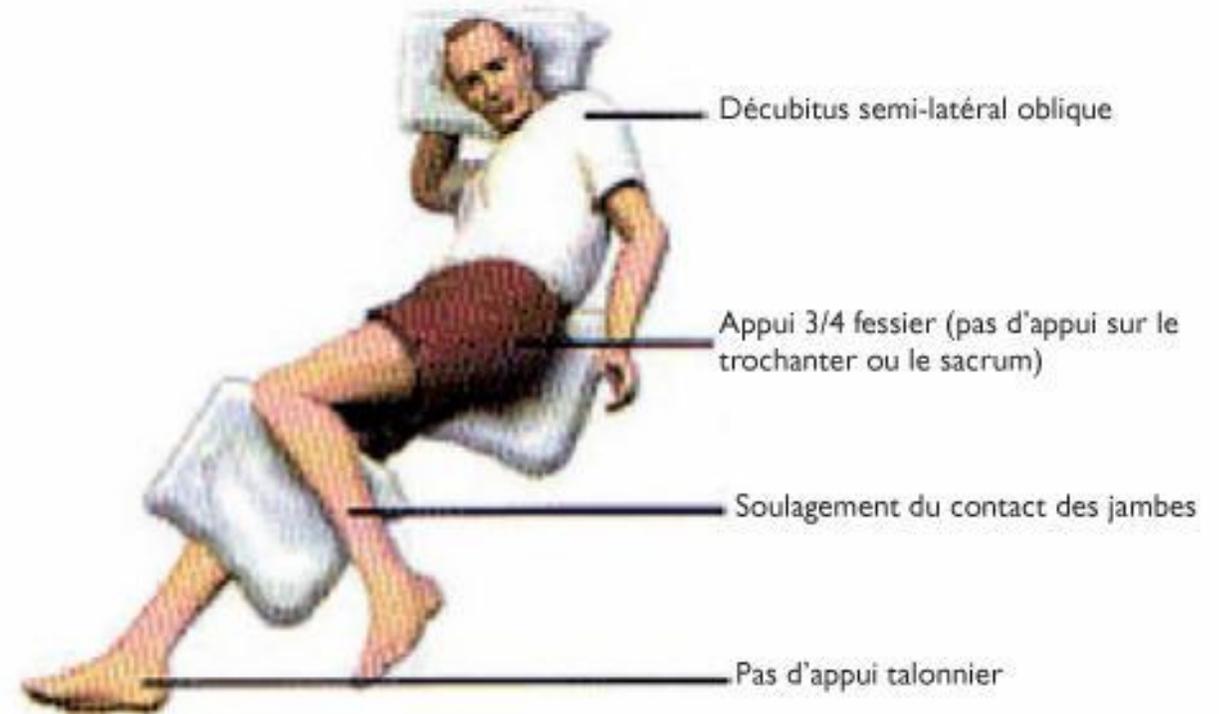
Stade II



Stade IV

Le positionnement: Une expertise infirmière/ergothérapeute **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 aldactone) et IECA surtout si insuffisance cardiaque droite, compression si insuffisance veineuse sans insuffisance artérielle1Index ABI à faire en gériatrie avant toute compression (normal = 1)
- Si infection, la 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



Antimicrobiens (argent, cadhexomère d'iode, PHMB)

Les antimicrobiens sont **non** cytotoxiques: ils réduisent la charge bactérienne en surface et sont couverts (code DE 58 RAMQ)

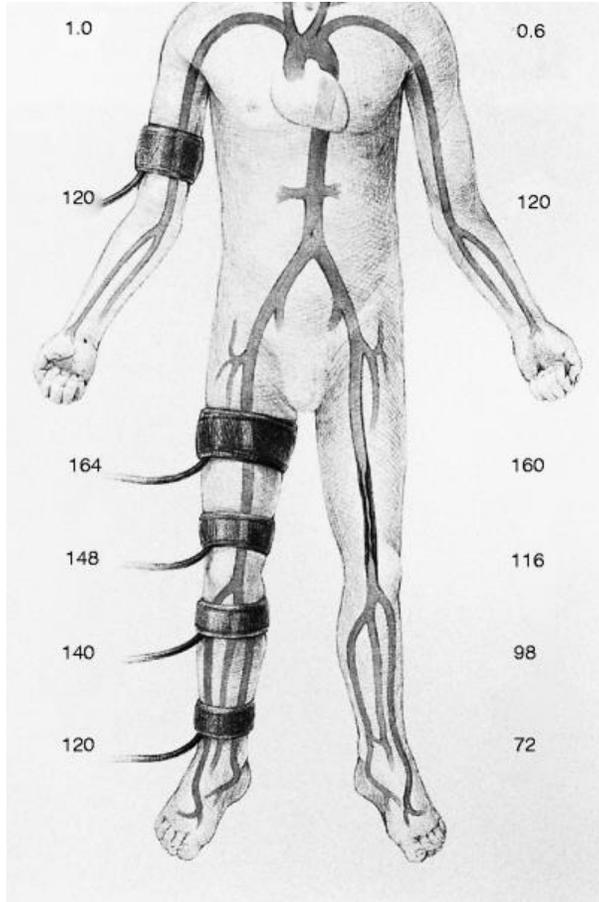


Antiseptiques (proviodyne-iodée, chlorhexidine sans alcool, ac' ' ' ' dilué)

- **Les antiseptiques sont cytotoxiques** (affectent 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 pour le Pseudomonas)
- Pas d'antibiotiques topiques: inefficaces et augmentent la macération
- En cas d'ostéite (plaie stade 4) traitement ATB intraveineux plusieurs semaines sinon tx palliatif (soins de la plaie) si le patient est en fin de vie. Éviter de débrider et d'humidifier (risque de septicémie)



Attention à la maladie artérielle pour les plaies aux jambes



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

Artères calcifiées, non compressibles, du grand âge: plus de 1, 4

Normal: entre 1 et 1, 4

Vascularisation artérielle limite: 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 de 10 mm Hg et moins: 0,4 à 0,7

MVAS sévère, moins de 0,4: aucune forme de compression

Continuum des pansements en termes d'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, le moins absorbant
 - 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

M Tremblay souffre de maladie de Parkinson depuis 11 ans

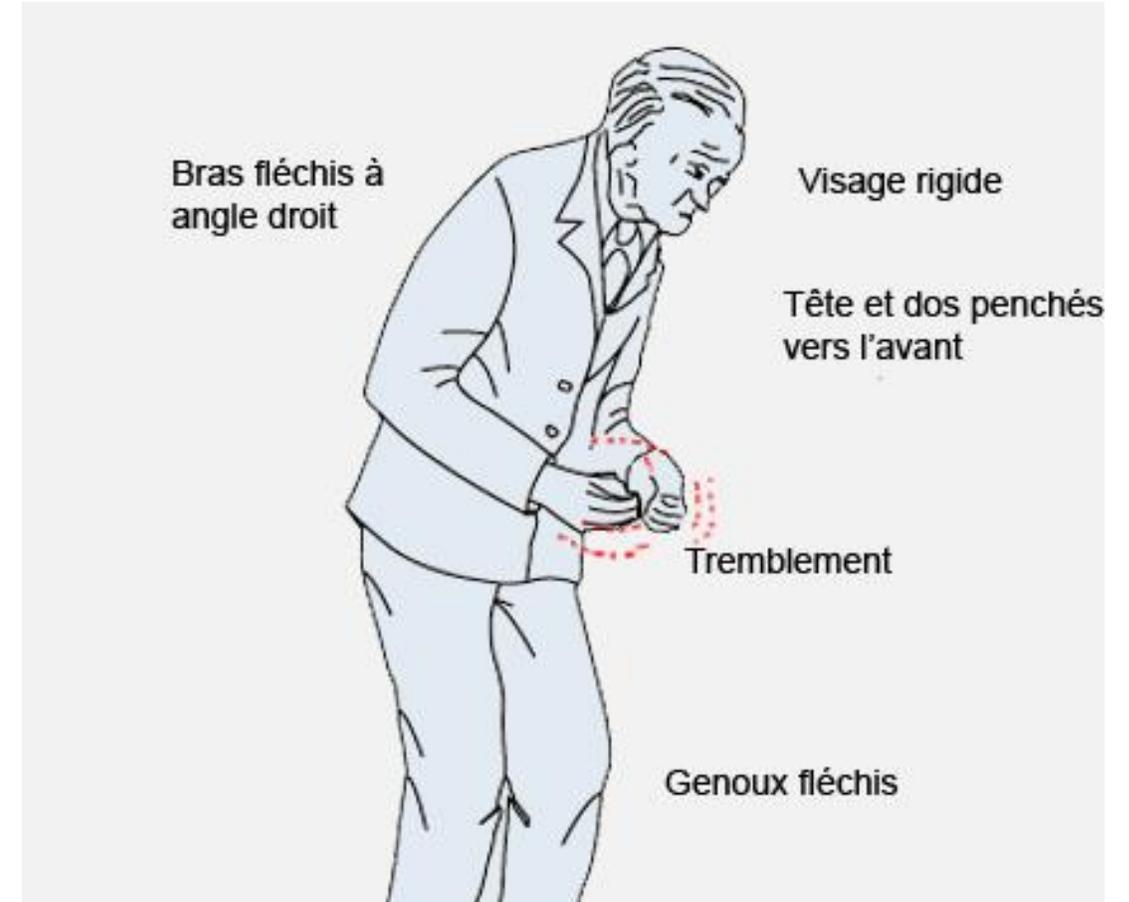
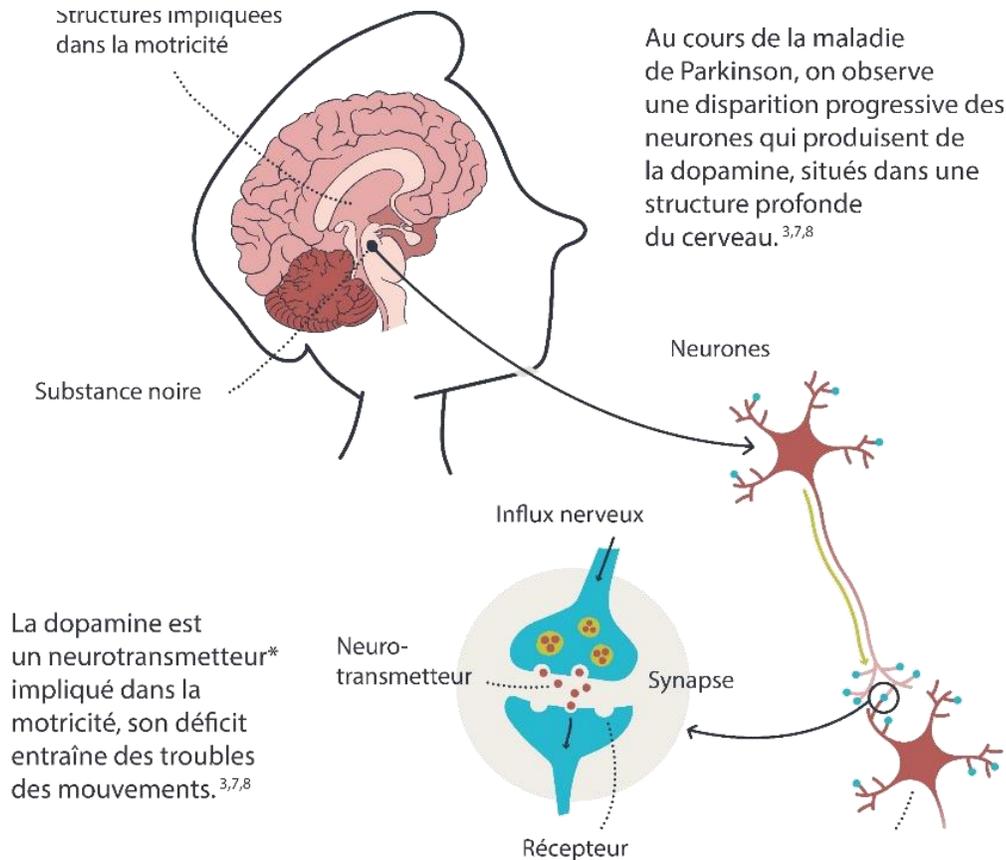
- Il ne peut plus venir au bureau

Sa maladie avait progressé lentement, mais cette année il note une détérioration importante de sa marche

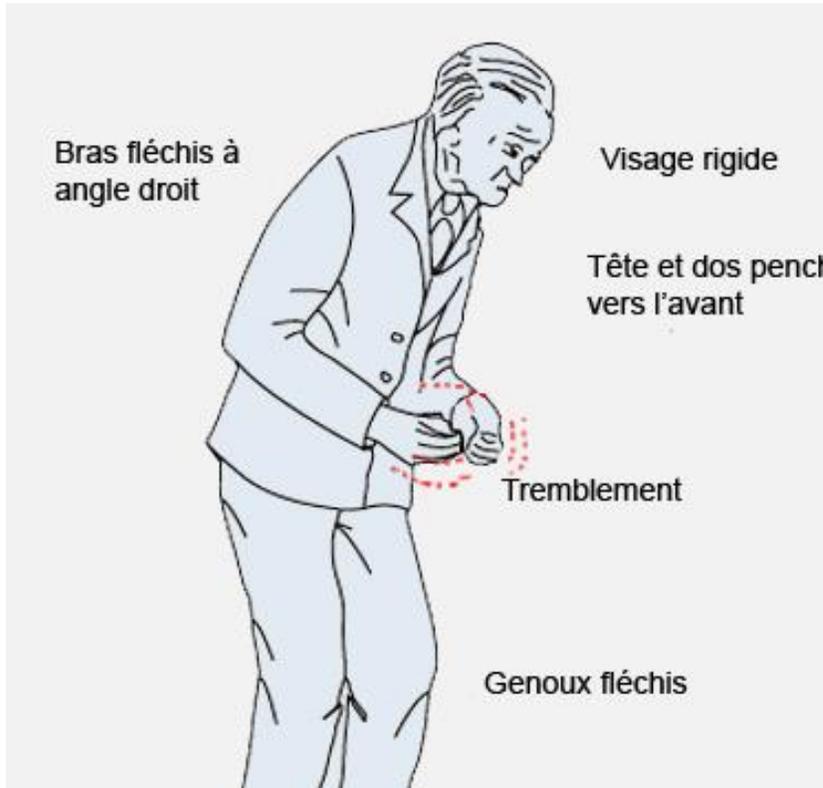
- Il trouve que sa médication fait moins effet



Parkinson-Perte progressive des cellules du cerveau qui produisent la dopamine, un neurotransmetteur cérébral essentiel



Parkinsonisme versus Parkinson

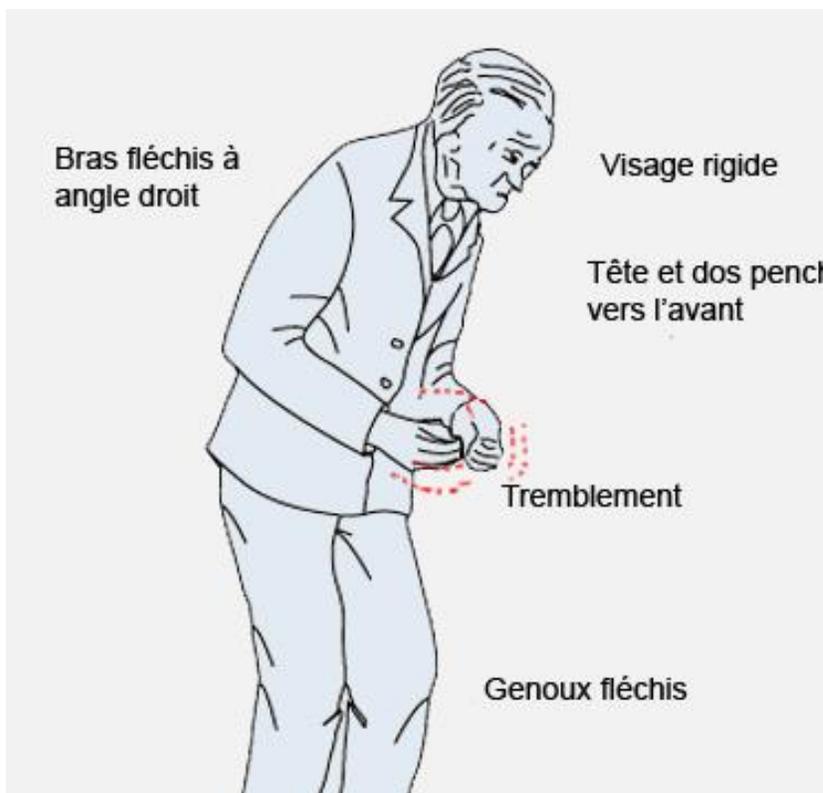


Atteinte des voies extrapyramidales

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
- Parkinsonisme: 20% causé surtout par la médication, sinon par une démence (celle à corps de Lewy surtout) 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**

Parkinsonisme versus Parkinson



Éviter les bloqueurs dopaminergiques pour ces patients donc 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 (*Maxeran*®) 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 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 possibles
- Posture change, perte des expressions faciales, ralentissement

Le Parkinson touche éventuellement tout le corps

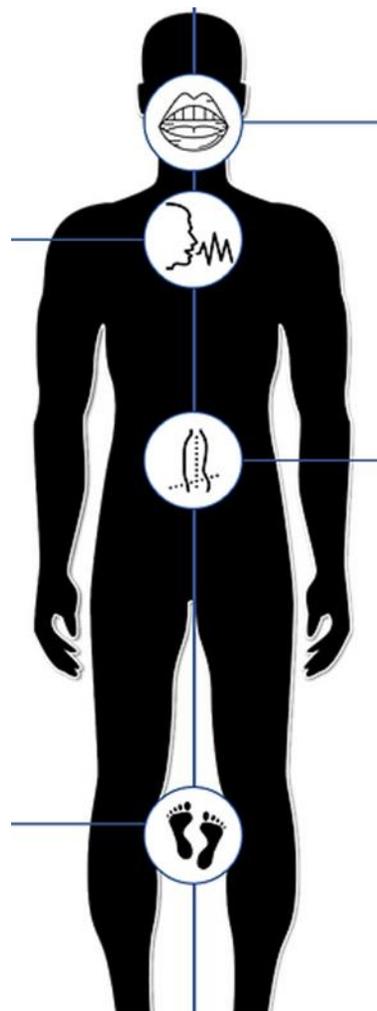
Troubles cognitifs, anxiété, psychose, perte odorat

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)

Rigidité, instabilité posturale, chutes

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

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

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

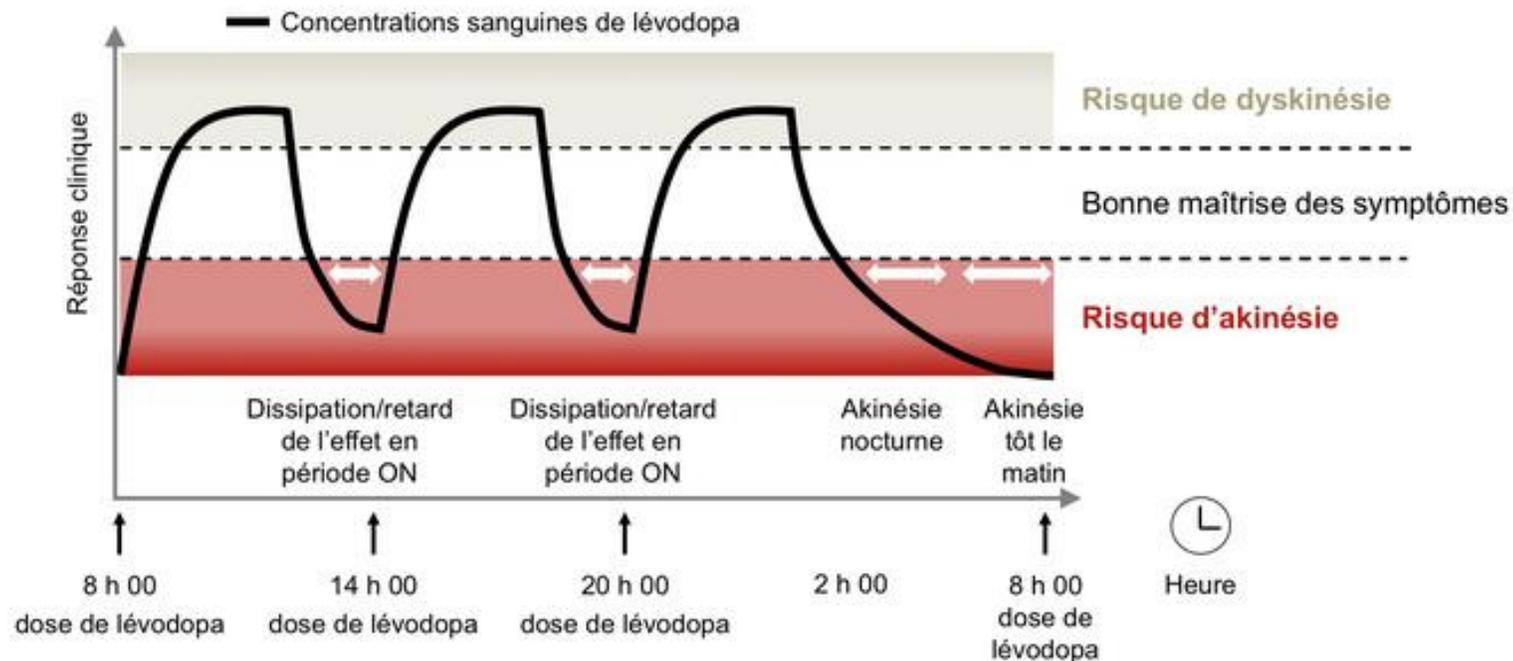
La maladie touche souvent les deux côtés du corps

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

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

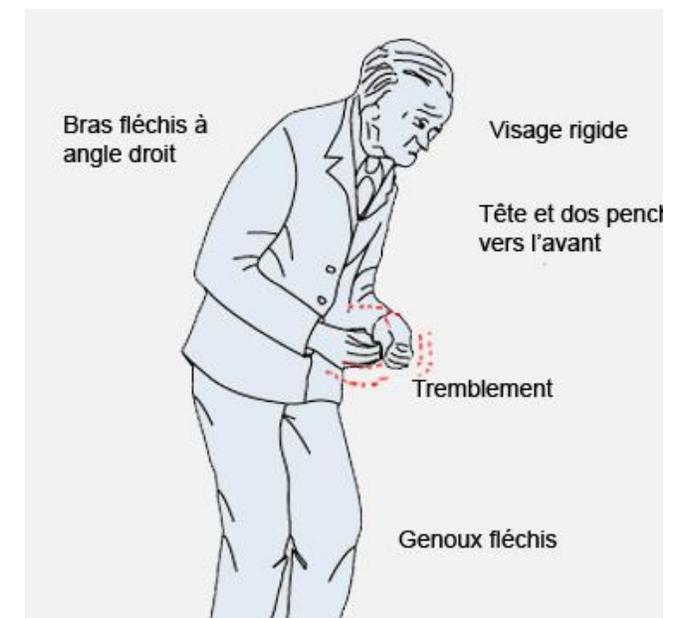
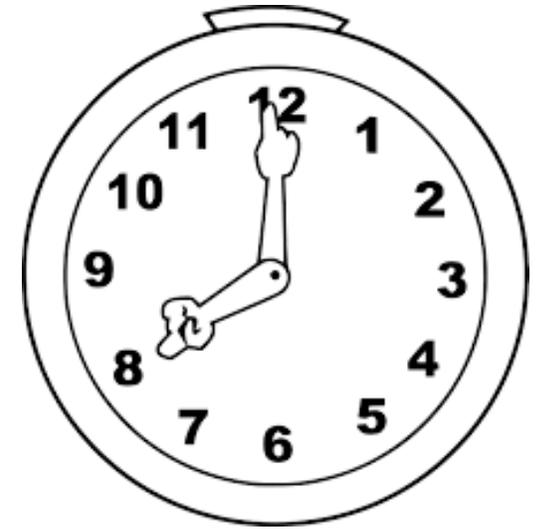
Relation entre administration de lévodopa et fluctuations motrices



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

Fluctuations motrices dans la journée avec la Lévodopa-varie

- La lévodopa fait de moins en moins effet et 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 45 minutes après la prise du médicament: le patient peut bouger et faire ses activités
- On parle de périodes « off » en fin de doses (trop raide pour s'activer, temporairement handicapé) qui peuvent se mesurer car reproduisibles dans le temps



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^e 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^e ligne sauf si maladie sévère d'emblée avec faible espérance de vie (moins de 5 ans)

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

Molécules prescrites pour la maladie de Parkinson.

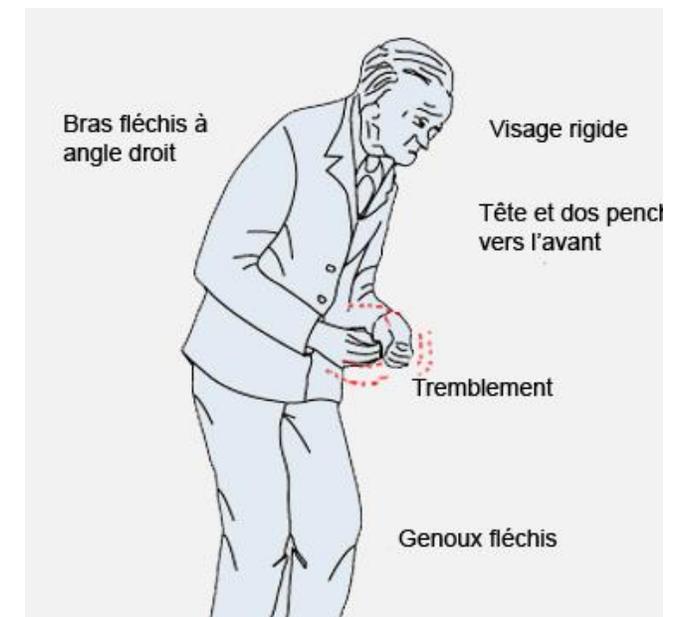
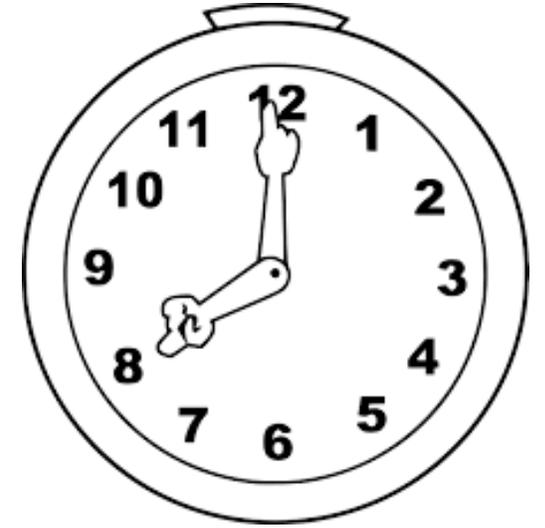
Molécules 2 ^e choix, en 1 ^e si plus de 70 ans	Effets indésirables
<p>Précurseur de la dopamine La Lévodopa/Carbidopa transformée en dopamine au cerveau</p> <p>On la donne le plus tard possible (+70 ans troubles moteurs) pour retarder la résistance au traitement</p>	<p>Nausées/vomissements (Dompéridone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

Molécules prescrites pour la maladie de Parkinson*

Molécules pour parkinson en association	Effets indésirables
Inhibiteurs de la dégradation de la Lévodopa Deux groupes de molécules qui empêchent la dégradation de la dopamine, l'effet d'épuisement de la Lévodopa/Carbidopa de fin de dose Ces deux groupes peuvent être prescrits avec la Lévodopa si fluctuations motrices	Maintiennent le niveau de dopamine cérébrale
ICOMT/ 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
IMAO-B/ les inhibiteurs de la monoamine-oxydase (Rasagiline, Selegiline, Safinamide), augmentent la dopamine Monothérapie au début du Parkinson ou associé à la Lévodopa si maladie avancée	Confusion, nausées, baisse appétit. Somnolence Pas conduire, possible baisse de pression, étourdissements orthostatiques Éviter la sélégiline chez la personne âgée (confusion)

Roger ne peut plus venir au bureau

- Sa lévodopa fait de moins en moins effet
- Il a chuté plusieurs fois
- Il présente des troubles cognitifs nouveaux, on ne le laisse plus seul.
- Le CLSC est maintenant impliqué pour l'aide à l'hygiène
- Les proches offrent tout à tour du gardiennage pour aider son épouse



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)
- **La médication pour les troubles psychiatriques peuvent exacerber ces effets indésirables (sauf moins de 100 mg de Quétiapine ou clozapine)**
- A ce stade la marche et les exercices de maintien de la masse musculaire sont souvent impossibles: exercices passifs et actifs assis et couchés si possibles
- Thérapie si anxiété ou dépression (54-70%)

Traitement

- Le patient est de plus alité
- 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
- Il circule de plus en plus en fauteuil roulant en raison des chutes, de la raideur et de l'atrophie des jambes

Symptômes de la maladie de Parkinson sévère

Symptômes moteurs

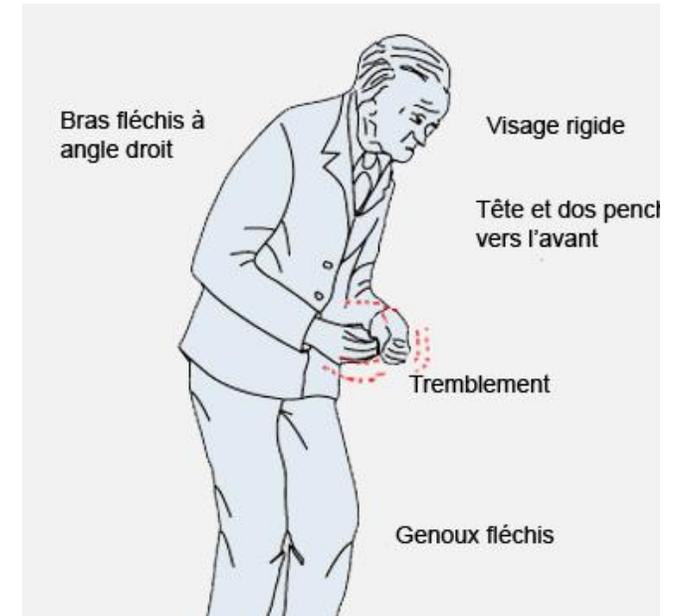
- Déséquilibres, chutes
- Difficultés à la marche de plus en plus sévères
- Dysphagie avec risque de perte de poids, pneumonie d'aspiration
- Dyskinésies (mouvements involontaires)
- Ralentissement des mouvements (bradykinésie) jusqu'à l'arrêt
- Rigidité qui peut évoluer jusqu'à l'impossible de bouger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

Roger fait des mouvements bizarres

- Il grimace et fait des mouvements avec sa langue
- Il balance son tronc de façon incontrôlable
- Il perd sa salive avec macération des coins de bouche
- Il a le visage en sueur
- Il a fait plusieurs chutes brusques sans préavis
- Il est de plus en plus spastique
- Il a mal au dos et aux épaules



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

- Mouvements involontaires pénibles, répétés et rythmiques. Oraux, buccaux ou linguaux, 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, anticholinergiques/benzotropine)
- Varient dans la journée (selon la concentration de lévodopa dans le sang). Au réveil, lorsque la concentration sanguine de lévodopa est la plus faible: contractions involontaires (crampes) aux pieds et jambes
- Lorsque la concentration de lévodopa monte après la prise du médicament, des mouvements involontaires des jambes peuvent survenir.

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, le faire progressivement pour éviter une akathisie (le gel « freeze »)
- **L'amantadine** semble réduire la durée et la sévérité des dyskinésies: utile aussi pour les tremblements et l'hypertonie

Spasticité en fin de vie neurologique

- Souvent 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
- Pénible avec la maladie de Parkinson (« freeze »): la perte d'efficacité de la Lévodopa est de plus en plus problématique. Intermittente, elle devient constante
- **Antispasmodiques**
 - Baclofen, un myorelaxant, agoniste du récepteur GABA: 5 mg DIE à TID, max 60 mg par jour. Bien toléré
 - Benzodiazépines (lorazépam, clonazépam): attention à la somnolence

(Dantrolène moins efficace et +++ effets indésirables, hépatotoxique)

Tizanidine (agoniste alpha 2 adrénergique), peu d'études.

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
En toute fin de vie, opiacés pour soulager le plus possible

Douleurs neuropathiques possibles (SEP, post AVC): co-analgésiques comme le prégabaline et la gabapentine

Les relaxants musculaires (Benzos) peuvent aider beaucoup

Les opiacés à petites doses de courtes actions au départ peuvent être essayées mais attention à la confusion et au délirium avec la démence

Évaluation de la douleur si démence avancée- Évaluation complexe (Échelles Doloplus, autres)

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

Troubles de sommeil en maladie neurologique avancée

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

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

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,

Dysautonomie du Parkinson avancé

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

L'hyper-salivation est pénible et humiliante (relative, difficulté à l'avaler et la contenir dans la bouche): gouttes d'atropine ophtalmologiques 1% données en SL, scopolamine timbres

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

Dysphagie, au début de la maladie elle répond à la médication, à la fin elle est réfractaire aux traitements =

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

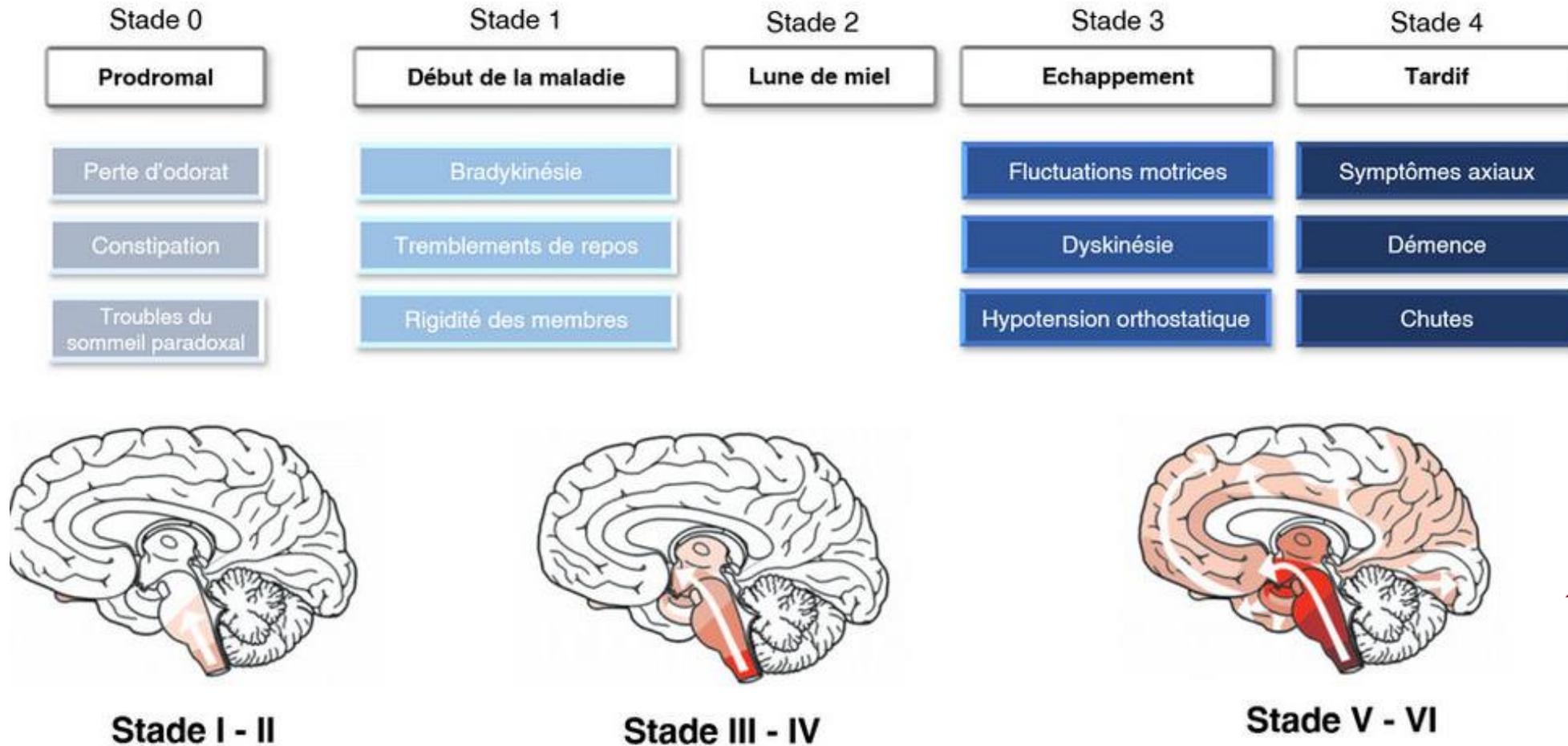
Dysautonomie de parkinson avancé

Hypotension orthostatique

Hypotension problématique, fréquent, complexe car...

- La médication fait baisser la pressionet la maladie aussi
- Cesser si possible les Rx possiblement responsables (antipsychotiques, hypotenseurs, diurétiques, bêtabloqueurs, nitro, Trazodone, certains ISRS comme la paroxétine)
- **Midodrine** (*Amatine*®) 1^e choix (catégorie A), bien tolérée, seule ou avec
- **Fludrocortisone**/*Florinef*®. OMI possible, surcharge, pas le 1^e choix. Plutôt:
- **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 fait partie des lignes directrices neurologiques avec une mise en garde sur le QT

Aux stades V et VI: Préparer la fin de vie



Démence parkinsonienne

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

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 tout au plus modeste des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (15% avec la Rivastigmine) et possibles effets indésirables
- **La mort survient le plus souvent par une infection** (pneumonie, urinaire, cutanée), par étouffement aigu sur la dysphagie terminale ou secondaire aux chutes
- **La durée moyenne de la maladie avant le décès est de 13 ans**, moins chez les personnes plus âgées au diagnostic, plus si démence
- 75% de décès 20 ans après le diagnostic avec un âge moyen au décès de 76 ans

Fin de vie de parkinson/parkinsonisme

Prédicteurs:

Démence avancée

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

Sévère perte autonomie et mobilité

Pneumonie d'aspiration, dysphagie

Sepsis récent, incluant sepsis urinaire

Plaie stade 3 ou 4

Perte de poids rapide, IMC moins de 18

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)

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

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

Mme Perdue, démence à corps de Lewy



- 92 ans
- Hallucinations douces mais épuisantes: elle "voit" de nombreux enfants dans sa chambre, le soir et la nuit surtout
- Chute de plus en plus
- Dort de moins en moins la nuit
- Le personnel de la ressource s'en plaint.

Démence à corps de Lewy

- La triade de symptômes (parkinsonisme, cognition fluctuante, hallucinations visuelles) est rarement présente au 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 aux neuroleptiques est typique et problématique**
- **Le traitement des SCPD passe par les antidépresseurs: on évite les antipsychotiques, même atypiques, car aggravent la situation le plus souvent**

Démence terminale = Parkinson terminal

- Patient ne parle plus : mots inintelligibles.
- Le patient marche de moins en moins. Il doit être accompagné dans tous ses déplacements pour éviter les chutes. Une faiblesse progressive s'installe qui limitera la marche de plus en plus
- Le patient dort de plus en plus pendant la journée. Des réveils paradoxaux peuvent survenir la nuit,
- Difficulté à avaler (dysphagie, trouble de déglutition qui se manifeste par l'incapacité ou la lenteur à avaler, une toux en buvant ou en mangeant).
- À risque de plaies de pression : le positionnement et les aides techniques requis doivent être discutés avec l'ergothérapeute
- À risque de 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.

Démence à corps de Lewy: pire qu'une maladie de Parkinson ?

- **La fluctuation considérable et rapide de l'état de conscience (attention, vigilance) dans la journée est typique** et nous force à éliminer en premier lieu un délirium qui serait provoqué par une autre pathologie aiguë. Cette fluctuation est moins prononcée dans les stades avancés de la maladie
- On retrouve souvent du **parkinsonisme** (tremblements, rigidité, bradykinésie). Celui-ci ne répond peu ou pas du tout aux traitements de la maladie de Parkinson malheureusement. Si on les essaie, cesser après 4 semaines si pas de différence notable.
- **Les troubles moteurs (troubles de la démarche) sont précoces** : ils débutent en même temps que les symptômes cognitifs, souvent dans la même année, contrairement à la maladie de Parkinson. Lorsque présents, les signes extrapyramidaux répondent moins bien à la lévodopa que dans la démence parkinsonienne (DP). Sans amélioration notable, cesser la médication.

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 ?*

Maladie neurologique sévère: toujours être prêts

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

L'agonie: pour permettre les **Adieux** =
donner le temps donc... 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 fin de vie en milieu de vie.



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

Q et R

Pour conclure

- Veuillez remplir notre sondage de retroaction, un lien a été ajouté dan le clarvardage.
- Un enregistrement de cette session sera envoyé par courriel aux inscrits dans la semaine qui suit.
- Merci pour votre participations!

Merci



Rester à l'affût:

<http://www.echopalliative.com/fr/>