



HAL
open science

Se décider à prolonger la vie par ventilation invasive en étant malade de Sclérose Latérale Amyotrophique : réflexions sur l'autonomie et la capacité

Véronique Brunaud-Danel

► To cite this version:

Véronique Brunaud-Danel. Se décider à prolonger la vie par ventilation invasive en étant malade de Sclérose Latérale Amyotrophique : réflexions sur l'autonomie et la capacité. *Ethica Clinica*, 2012. inserm-01376234

HAL Id: inserm-01376234

<https://inserm.hal.science/inserm-01376234>

Submitted on 4 Oct 2016

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

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

Se décider à prolonger la vie par ventilation invasive en étant malade de Sclérose Latérale Amyotrophique : réflexions sur l'autonomie et la capacité.

Véronique BRUNAUD-DANEL, Centre SLA, service de Neurologie et Pathologie du mouvement, hôpital Salengro, CHU, 59000 LILLE cedex.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative rare de l'adulte d'âge moyen, une maladie très grave pour laquelle il n'y a pas de traitement curatif (Beghiet coll., 2010) et qui pose des questions éthiques liées aux progrès des techniques biomédicales dans le respect de l'autonomie du malade. La SLA se manifeste par un déficit progressif de toutes les fonctions motrices volontaires de l'organisme : perte de la mobilité, la gestualité, l'écriture, la mimique, la parole, la déglutition, la station debout, la station assise... soit un état où le handicap peut être plus grave que dans le Locked in Syndrom mieux connu que la SLA depuis le livre et le film « le scaphandre et le papillon ». La qualité de vie des malades dépend de leur adaptation à un handicap croissant. Pour cela, des aides sont nécessaires, techniques : fauteuil roulant électrique, aménagement du domicile, en particulier les toilettes et les bains, contrôle de l'environnement (lumière, télévision, ordinateur) depuis le fauteuil ou le lit, compensation du handicap communicationnel, adaptation du véhicule... En France, notre société n'a pas prévu de financer toutes ces aides. La logique de soins de support qui vise une qualité de fin de vie n'est pas celle qui sous-tend l'effort sociétal qui vise la compensation d'un handicap fixé, inné ou acquis pour une meilleure insertion socio-professionnelle. Nous constatons de fait un décalage permanent entre les réponses des administrations sociales et les attentes des malades de SLA et leurs proches. Le fait d'avoir cotisé pour l'assurance maladie et le vécu de la maladie comme une injustice conduisent souvent les malades et leurs proches à penser en terme de « droit à » (ce qui est en effet posé par le droit Français en matière de compensation du handicap) et à souffrir d'une insuffisance de solidarité. La qualité de vie du malade dépend aussi des aides que peuvent lui apporter ses proches, en premier son aidant naturel, le plus souvent le conjoint, des auxiliaires de vie et des soignants pour un confort d'installation (mobiliser les membres paralysés, repositionner, changer d'assise, redresser) et pour les actes les plus essentiels de la vie (aspirer les sécrétions, se rafraichir, manger, boire, assurer les éliminations, se laver, s'habiller, se réchauffer, se gratter, remettre un drap qui a glissé). La majorité des malades décèdent le plus souvent avant un handicap extrême, après 3 à 5 ans d'évolution du fait de l'atteinte des muscles de la respiration (Gil et coll., 2008 ; Beghi et coll., 2010).

Des malades contournent la cause naturelle principale de décès en utilisant une ventilation invasive (VI). Le malade peut vivre jusqu'à 155 mois et la médiane de survie obtenue par la VI se situe entre 1 an (Sancho et coll., 2011 ; Chio et coll., 2010), 21 mois (Vianello et coll., 2011), 34,6 mois (Kaub-Wittemer, 2003) et 37 mois (Lo Coco et coll., 2007). Des études sur la qualité de vie des malades SLA sous VI suggèrent qu'ils ne sont pas déprimés et n'ont pas une mauvaise qualité de vie du fait de la ventilation invasive (Rousseau et coll., 2011).

La proportion de malades qui utilise une ventilation invasive est très inégale selon les pays : 46% au Japon selon Borasio et coll. (1998) mais 1,5 à 14% selon les états aux USA (Moss et coll., 1996), 10% dans le Piémont en Italie (Chio et coll., 2010), 4 % en Irlande (O'Toole et coll., 2007), 3 % en France (Gil et coll., 2008) et en Allemagne, moins de 1 % en Angleterre (Neudert et coll., 2001). Des différences culturelles, économiques et politiques peuvent l'expliquer (Mosset coll., 1993). La Ventilation Invasive n'est pas un traitement de la SLA mais une technique pour prolonger la vie en étant malade de SLA. Des personnes la refusent et demandent à recevoir des soins palliatifs pour contrôler les douleurs et les symptômes difficiles à supporter comme l'essoufflement, l'insomnie ou l'encombrement respiratoire jusqu'à leur décès (Hardiman, 2010). En France, le refus de traitement et l'accès aux soins palliatifs sont des droits et les médecins doivent tenir compte dans leur décision thérapeutiques des directives anticipées que le malade aurait écrites pour faire valoir sa volonté au cas où il ne pourrait l'exprimer lui-même (trouble de vigilance ou de conscience, ce qui est le cas lorsque l'atteinte respiratoire est au stade terminal).

La VI rend possible une dépendance totale fonctionnelle et vitale sur une relative longue durée. Des difficultés majeures de communication apparaissent fréquemment : 42% des malades de l'étude de Moss et coll., (1996), 51% de ceux de l'étude de Hayashi et Oppenheimer (2003). La SLA évolue vers un Locked-in syndrome (LIS) dans les 5 ans qui suivent la trachéotomie dans 13 % des cas de Kawata et coll., 2008 et dans 18% des cas de Hayashi et Oppenheimer (2003). A ce stade, des troubles oculomoteurs peuvent compromettre l'utilisation par le malade des outils informatiques assurant sa communication (Beaufils et coll., 2012). Ils sont observés chez 90% des malades en LIS de Kawata et coll., 2008. Dans ce cas, aucune technique informatique n'étant disponible pour maintenir la communication, une perte totale absolue et définitive de contact avec un malade conscient est possible. Le poids des soins et de l'aide à la lutte contre le handicap s'alourdit considérablement pour les aidants naturels conjoint et/ou enfant(s) et pour les institutions sanitaires et médico-sociales régies par une politique et les règlements démocratiques de notre pays. Des limites économiques existent que connaissent bien les professionnels médicaux et

sociaux. « *Le maintien actif en vie, le différé du décès par support technique continu assuré par l'homme peuvent créer des situations induisant des questionnements d'autant que cette chronicité n'est encore pas toujours considérée avec toutes ses spécificités et que ses besoins propres n'ont pas bénéficié de la mise en place de réponses indispensables en termes professionnels, institutionnels et sociaux et sociétaux. Le concept du « palliatif chronique » est à soutenir* » (Pollez, 2012)

Mettre en place une VI est une décision difficile, centrée sur le malade, son contexte et ses motivations. Or, une proportion importante de malades résistent à participer à la décision (Vianello et coll., 2011 ; Chio et coll., 2010 ; Lo Coco et coll., 2007 ; Kaub-Wittener et coll., 2003 ; Cazzolli et coll., 1996). Car ce qui est techniquement possible n'est pas raisonnable pour tous les malades, les sociétés savantes recommandent depuis longtemps aux médecins de solliciter directement le malade dans la décision d'utiliser ou non une VI. Des entretiens répétés et une maturation de la décision nécessite du temps. Une anticipation est donc nécessaire, la réflexion étant longue, la maladie évoluant vite et l'atteinte respiratoire pouvant décompenser brutalement (EFNS guidelines, 2011 ; Andersen et EALSC, 2007, Borasio et European ALS study group, 2001). Dans une étude précédente auprès de 35 malades de SLA, nous avons constaté que 48 % des malades informés et suivis par notre équipe multidisciplinaire expérimentée refusaient d'anticiper (Danel-Brunaud et coll., 2009). La proportion des malades de SLA qui donnent des directives anticipées va de 18% (Albert et coll., 1999), 20% (Danel-Brunaud et coll., 2009), 30% (Astrow et coll., 2008 ; Kaub-Wittener et coll., 2003 ; Borasio et coll., 2001), à 47% (Silverstein et coll., 1991). De nombreuses études permettent de constater que la plus part des malades SLA sont placés sous ventilation invasive sans l'avoir consenti en anticipation (Cazzolli et coll., 1996; Lo Coco et coll., 2007 ; Kaub-Wittener et coll. , 2003). Dans l'étude de Vianello et coll. (2011) aucun malade n'avait donné d'avis sur la ventilation invasive avant la décompensation respiratoire qui a conduit à la mettre en place. Nous avons aussi repéré dans notre étude qu'un plus grand nombre d'entretiens et une plus longue durée de suivi dans le Centre favorisaient l'implication des malades dans des décisions thérapeutiques anticipées (Danel-Brunaud et coll., 2009). Ce résultat nous suggère qu'une continuité de prise en charge et une certaine qualité de l'accompagnement (pluridisciplinaire) est nécessaire pour une plus grande capacité à découvrir (co-construire ?) la bonne décision, chacun s'enrichissant du point de vue de l'autre. Aussi, anticiper ses propres capacités d'adaptation à un handicap sévère et celles de ses plus proches et entendre la position des proches requièrent des capacités cognitives. Or, 30 à 56 % des malades au début de la maladie (Phukan et coll., 2007 ; Lomen-hoerth et coll.,

2003) ont des modifications dans les processus exécutifs (contrôle attentionnel, génération/inhibition de réponse, résolution de problèmes, troubles du jugement). L'altération cognitive est un autre handicap, non facilement reconnu, et est une vulnérabilité. Une relation du médecin au malade fondée sur une éthique principliste, autonomiste, risquerait de placer ces personnes les plus vulnérables et leurs proches dans la solitude d'une anticipation et d'une décision impossibles.

Solliciter le malade met aussi à jour les conflits. En témoignent les quelques exemples suivants issus de notre expérience en Centre de référence régional pour la prise en charge des malades de SLA. Exceptionnelles sont les maisons médicales ou les maisons d'accueil spécialisé qui peuvent prendre en charge les malades de SLA en situation de handicap sévère et de dépendance ventilatoire. Le malade doit donc pouvoir rentrer au domicile après la mise en place de la VI. Cela n'est pas possible s'il est isolé ou si l'unique aidant naturel est trop âgé, malade, ou lui-même dépendant, si les proches ne collaborent pas activement aux soins ou s'ils ne disposent pas, le cas échéant, d'un financement complémentaire personnel. Des conflits, aporétiques, peuvent apparaître. Nous avons connu un malade jeune sous VI dont l'épouse est partie du domicile et qu'ensuite la mère n'a plus accueilli chez elle : il a été admis en service de soins palliatifs où il a vécu 17 mois. Le conjoint d'un autre malade a pris conscience en réanimation de la charge de soins et a eu beaucoup de difficultés à accepter le retour au domicile du malade : la durée de séjour hospitalier, initialement en réanimation puis en court séjour, a été très longue pour l'acte effectué ce que constatent aussi d'autres équipes (52 jours dans la série de Chio et coll., 2010). Pour combien de malades, des médecins renoncent à la ventilation invasive en raison de l'impossibilité d'un retour au domicile et l'indisponibilité relative des services hospitaliers?

Au domicile, avec l'évolution de la maladie, l'aidant naturel peut se trouver mobilisé 24h sur 24h, aux dépens de sa propre qualité de vie, de son avenir, voire de sa santé. Si de nombreuses études montrent que les malades parviennent à maintenir une bonne qualité de vie malgré l'évolution de la SLA (Vianello et coll., 2011 ; Rousseau et al, 201). Par contre, la qualité de vie de l'aidant peut être moins bonne que celle du malade (Gauthier et coll., 2007 ; Gélinas et coll., 1998 ; Bromberg et Forsheaw, 2002 ; Kaub-Wittener et coll., 2003). Elle est plus mauvaise en cas de troubles du comportement du malade (Chio et coll., 2010). Dans notre expérience, une épouse a laissé évoluer un cancer du sein et des enfants (d'un autre malade) ont abandonné leurs études pour soigner leur père. Certes nombreux sont les proches qui assument cette charge dans le bonheur d'être avec la personne aimée. Le premier malade que j'ai suivi au domicile du fait de sa ventilation invasive avait été réanimé d'un arrêt

respiratoire contre sa volonté initiale. En réponse à notre inquiétude sur la tolérance de la ventilation invasive qui le maintenait en vie, il me répondait qu'avoir reçu une VI alors qu'il la refusait en anticipation était comme sa propre naissance c'est à dire que la vie qu'il a reçue s'est imposée à sa volonté, une nouvelle vie dont il appréciait tous les instants. Cette affirmation a eu une telle force de l'évidence que j'en ai pensé qu'on ne pouvait pas avoir, vivant, d'autre volonté que celle de vivre, non de mourir, sauf dépression sévère, ce qui est très rare dans la SLA (O'Doherty et coll., 2011 ; Rousseau et coll., 2011, Vianello et coll., 2011). Les décès par limitation de traitement ou par arrêt de la ventilation sont rares dans les études sur les causes de décès des malades de SLA sous VI : seul Sancho et coll. (2011) en signalent deux parmi leurs 38 malades trachéotomisés sans préciser le motif de la limitation (dans 1 cas) et de l'arrêt de traitement (dans 1 autre cas). Vianello *et coll.* (2011) n'en recensent aucun (série de 13 malades).

Des études montrent un décalage de qualité de vie entre le malade et son aidant naturel aux dépens de l'aidant naturel : la qualité de vie de l'aidant naturel est altérée par la charge de soins et la sévérité de la maladie auxquelles le malade est paradoxalement moins sensible (Trail *et coll.* 2003 ; Adelman *et coll.* 2004 ; Chio *et coll.* 2005). Le malade sur-estimerait la qualité de vie de leur proche (Kaub-Wittener *et coll.* 2003 ; Trail *et coll.* 2003 ; Adelman *et coll.* 2004). L'appréciation de ce qui est vécu, les objectifs de vie, l'organisation du quotidien nécessitent une communication étroite dans le couple malade-aidant naturel, mais elle est profondément altérée par les troubles moteurs dans la SLA. Des troubles cognitifs et du comportement sont aussi possibles et peuvent perturber la relation : 63 % des patients atteints de SLA sont apathiques, irritables, inflexibles, agités, et désinhibés (pour revue voir Coupé, 2011). Les épuisements des aidants naturels sont probablement très fréquents et des arrêts de ventilation sont peut-être réalisés au domicile en dehors de tout encadrement médical et de soins palliatifs. La cause du décès n'est pas toujours connue dans les études (19% des cas de Vianello et coll., 2011).

Quelle est la limite au-delà de laquelle il serait déraisonnable de poursuivre la VI ? On constate des situations où la VI est débutée en total accord avec le malade, ses proches et dans une logique commune (faire, apaiser, gagner du temps de vie, prévenir des complications) et où ce même traitement est poursuivi alors qu'aucune communication n'est possible avec un malade présumé conscient. Dans ce cas, on ne peut plus connaître les besoins du malade et son éventuel renoncement à une vie artificielle devenue insupportable avec l'évolution de la SLA. L'arrêt de ventilation alors que le malade ne l'a pas demandé n'a dans notre expérience jamais été réalisé. Nous avons connus 2 malades devenus non communicants pour lesquels

nous avons proposé au plus proche, le conjoint, un arrêt de ventilation. Le conjoint l'a refusé dans tous les cas, le premier, paisible, attestant d'une vie bonne pour son malade, le second exprimant avec souffrance une impossibilité d'envisager que l'on mette fin à la vie sans que le malade ne puisse y consentir. Aucun malade n'avait exprimé de limite à la ventilation avant l'état d'incommunicabilité.

Faut-il nécessairement disposer de la volonté du malade pour agir de façon bienfaisante ?

Nous suivons une femme de 30 ans, malade de SLA depuis 6 ans, tétraplégique, alitée en permanence, sous VI et alimentée artificiellement depuis 3 ans. Elle ne communique que par un code oui/non selon la direction du regard. Son aidant naturel est sa mère, secondée par ses 3 autres enfants (23, 20 et 14 ans) et qui élève la fille de notre malade, 5 ans. Les pères sont absents. Les conditions socio-économiques sont difficiles. La malade dit être satisfaite de sa vie, être bien soignée et ne pas avoir de douleur ni de stress. Elle auto-évalue sa qualité de vie sur une échelle numérique simple à 08 sur 10. Sa communication est très difficile mais elle ne s'en plaint pas, ni ses proches. Je constate à l'examen clinique que les seuls mouvements volontaires possibles des yeux sont lents et s'épuisent. J'en informe la malade et sa mère. Par contre, je n'informe pas la malade que je m'interroge sur la bienfaisance de partager avec elle un souci : maintenir la ventilation invasive quand la maladie aura emporté les dernières possibilités de communication sera maltraitant. La maladie ne donne pas le choix au malade de refuser ou consentir à cet arrêt de ventilation car l'incommunicabilité ne permettra aucun renoncement au consentement ou au refus anticipé. Je m'interroge sur la violence qu'aurait mon discours : privée de la modulation de sa voix et de l'expression de son visage, je crains de ne pas dire sans blesser... Le travail de Rabkin et coll.(2006) rapporte aussi que 50% de leurs malades de SLA n'identifient pas de limite à la ventilation invasive. Ses malades refusaient de penser la limite de leur existence. On peut comprendre à travers eux que l'on puisse résister et se réserver le choix, de façon continue, de ne pas faire de choix entre vivre et mourir. Il existe des malades qui se réservent la possibilité d'explorer une nouvelle vie dans l'ici et maintenant. Il existe des malades explorateurs qui visent la confrontation à la limite, des explorateurs de l'extrême. Les médecins respectueux de cette ultime liberté y reconnâtrons un appel à la confiance.

BIBLIOGRAPHIE

- Adelman EE, Albert SM, Rabkin JG, Del Bene ML, Tider T, O'Sullivan I. Disparities in perceptions of distress and burden in ALS patients and family caregivers. *Neurology*. 2004 May 25;62(10):1766-70.
- Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML, Rowland LP. Prospective study of palliative care in ALS: choice, timing, outcomes. *J Neurol Sci*. 1999 Oct 31;169(1-2):108-13.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, Pradat PF, Silani V, Tomik B; EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol*. 2005 Dec;12(12):921-38.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, Pradat PF, Silani V, Tomik B; EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007 Aug;8(4):195-213.
- Astrow AB, Sood JR, Nolan MT, Terry PB, Clawson L, Kub J, Hughes M, Sulmasy DP. Decision-making in patients with advanced cancer compared with amyotrophic lateral sclerosis. *J Med Ethics*. 2008 Sep;34(9):664-8.
- Beaufils E, Corcia P, de Toffol B, Praline J. Occurrence of eye movement disorders in motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler*. 2012 Jan;13(1):84-6. Epub 2011 Nov 25.
- Beghi E, Chiò A, Couratier P, Esteban J, Hardiman O, Logroscino G, Millul A, Mitchell D, Preux PM, Pupillo E, Stevic Z, Swingler R, Traynor BJ, Van den Berg LH, Veldink JH, Zoccolella S; Eurals Consortium. The epidemiology and treatment of ALS: focus on the heterogeneity of the disease and critical appraisal of therapeutic trials. *Amyotroph Lateral Scler*. 2011 Jan;12(1):1-10. Epub 2010 Aug 11. Review.
- Borasio GD, Gelinas DF, Yanagisawa N. Mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-cultural perspective. *J Neurol*. 1998 Aug;245 Suppl 2:S7-12; discussion S29. Review.
- Borasio GD, Voltz R. Discontinuation of mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 1998 Nov;245(11):717-22.
- Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin*. 2001 Nov;19(4):829-47. Review.
- Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, Ludolph AC, Sales Luis ML, Silani V; European ALS Study Group. Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: results of a European survey. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2001 Sep;2(3):159-64.
- Bromberg MB, Forshew DA. Comparison of instruments addressing quality of life in patients with ALS and their caregivers. *Neurology*. 2002 Jan 22;58(2):320-2.
- Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci*. 1996 Aug;139 Suppl:123-8.
- Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G; PARALS. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010 Oct;81(10):1141-3. Epub 2010 Jul 26.
- Chiò A, Gauthier A, Calvo A, Ghiglione P, Mutani R. Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology*. 2005 May 24;64(10):1780-2.
- Chiò A, Vignola A, Mastro E, Giudici AD, Iazzolino B, Calvo A, Moglia C, Montuschi A. Neurobehavioral symptoms in ALS are negatively related to caregivers' burden and quality of life. *Eur J Neurol*. 2010 Oct;17(10):1298-303

Danel-Brunaud V, Laurier L, Parent K, Moreau C, Defebvre L, Jacquemin D, Destée A. [Issues of France's "Leonetti Act": Involvement of amyotrophic lateral sclerosis patients in prior discussions concerning respiratory support and end-of-life care]. *Rev Neurol (Paris)*. 2009 Feb;165(2):170-7.

The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2011 Sep 14.

Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, Mutani R, Chiò A. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*. 2007 Mar 20;68(12):923-6.

Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci*. 1998 Oct;160 Suppl 1:S134-6.

Gil J, Funalot B, Verschuere A, Danel-Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, Desnuelle C, Guy N, Camdessanche JP, Cintas P, Carlier L, Pittion S, Nicolas G, Corcia P, Fleury MC, Maugras C, Besson G, Le Masson G, Couratier P. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol*. 2008 Nov;15(11):1245-51.

Hardiman O. Management of respiratory symptoms in ALS. *J Neurol*. 2010 Nov 17.

Hayashi H, Oppenheimer EA. ALS patients on TPPV: totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology*. 2003 Jul 8;61(1):135-7

Kaub-Witteimer D, Steinbüchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage*. 2003 Oct;26(4):890-6.

Kawata A, Mizoguchi K, Hayashi H. [A nationwide survey of ALS patients on tracheostomy positive pressure ventilation (TPPV) who developed a totally locked-in state (TLS) in Japan]. [Article in Japanese, Abstract in English] *Rinsho Shinkeigaku*. 2008 Jul;48(7):476-80.

Lo Coco D, Marchese S, La Bella V, Piccoli T, Lo Coco A. The amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale predicts survival time in amyotrophic lateral sclerosis patients on invasive mechanical ventilation. *Chest*. 2007 Jul;132(1):64-9. Epub 2007 May 2

Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, Kramer JH, Olney RK, Miller B. Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*. 2003 Apr 8;60(7):1094-7.

Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, Cazzolli PA, Roos RP, Stocking CB, Siegler M. Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation. Advance care planning and outcomes. *Chest*. 1996 Jul;110(1):249-55.

Moss AH, Casey P, Stocking CB, Roos RP, Brooks BR, Siegler M. Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family, and physician attitudes. *Neurology*. 1993 Feb;43(2):438-43

Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 2001 Jul;248(7):612-6.

O'Doherty LJ, Hickey A, Hardiman O. Measuring life quality, physical function and psychological well-being in neurological illness. *Amyotroph Lateral Scler*. 2010 Oct;11(5):461-8.

O'Toole O, Traynor BJ, Brennan P, Sheehan C, Frost E, Corr B, Hardiman O. Epidemiology and clinical features of amyotrophic lateral sclerosis in Ireland between 1995 and 2004. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008 Jan;79(1):30-2.

Phukan J, Pender NP, Hardiman O. Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2007 Nov;6(11):994-1003. Review.

Pollez Bruno (2012, in *Fin de vie, éthique et société*, sous la direction de E. Hirsch, collection « Espace éthique », éditions érès, à paraître)

Rabkin JG, Albert SM, Tider T, Del Bene ML, O'Sullivan I, Rowland LP, Mitsumoto H. Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006 Jun;7(2):86-95.

Rousseau MC, Pietra S, Blaya J, Catala A. Quality of life of ALS and LIS patients with and without invasive mechanical ventilation. *J Neurol*. 2011 Oct;258(10):1801-4.

Sancho J, Servera E, Díaz JL, Bañuls P, Marín J. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax*. 2011 Nov;66(11):948-52.

Silverstein MD, Stocking CB, Antel JP, Beckwith J, Roos RP, Siegler M. Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy: patients' desires for information, participation in decision making, and life-sustaining therapy. *Mayo Clin Proc*. 1991 Sep;66(9):906-13.

Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC.

A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options
J Neurol Sci. 2003 May 15;209(1-2):79-85.

Vianello A, Arcaro G, Palmieri A, Ermani M, Braccioni F, Gallan F, Soraru' G, Pegoraro E. Survival and quality of life after tracheostomy for acute respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Crit Care*. 2011 Jun;26(3):329.e7-14. Epub 2010 Jul 23.