

PERSONNES ÂGÉES

FICHE-REPÈRE



ADAPTER LA MISE EN ŒUVRE
DU PROJET D'ÉTABLISSEMENT
À L'ACCOMPAGNEMENT
DES PERSONNES ÂGÉES
ATTEINTES D'UNE MALADIE
NEURO-DÉGÉNÉRATIVE
EN EHPAD

Anesm

Agence nationale de l'évaluation
et de la qualité des établissements
et services sociaux et médico-sociaux

PRÉAMBULE

L'augmentation de l'espérance de vie s'accompagne d'une prévalence des maladies neuro-dégénératives (généralement corrélée à l'âge) nécessitant de la part des Établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (Ehpad) de s'adapter pour proposer un accompagnement de qualité.

« La prévalence de plus d'un million de personnes malades en France et la gravité de l'impact de ces maladies sur la qualité de vie des personnes malades et de leurs aidants imposent une forte mobilisation »¹. Tenant compte de ce contexte et consécutivement au plan Alzheimer (2008-2012), en 2014 a été lancé le Plan maladies neuro-dégénératives (PMND 2014-2019) qui comprend trois grandes priorités : améliorer le diagnostic et la prise en charge des malades, assurer la qualité de vie des malades et des résidents, développer et coordonner la recherche.

À cet égard, il est inscrit dans la mesure 23 « Adapter les projets d'établissement (projets institutionnels et organisationnels) au bon accompagnement de toutes les personnes âgées touchées par une maladie neuro-dégénérative et réviser les cahiers des charges descriptifs de modalités de réponses en unités spécifiques issues du plan Alzheimer 2008-2012 », les différents points clés identifiés pour guider une dynamique d'amélioration de l'accompagnement des soins en établissement² :

- « une attention particulière portée à la qualité de la réponse personnalisée qui nécessite : la connaissance des pathologies et l'histoire de vie de chaque résident ; une formation de qualité (initiale et continue) à l'écoute ; l'appui apporté aux professionnels ;
- l'organisation systématique du recours aux compétences spécialisées : en psychiatrie, neurologie, soins palliatifs notamment ;
- l'inscription de l'établissement dans la structuration de sa démarche de réflexion éthique avec l'appui de l'expertise régionale ou interrégionale que constituent les espaces régionaux de réflexions éthique ;
- mieux valoriser la diversité des modes de réponses et organisations au sein des projets d'établissements en réponse aux besoins des résidents en portant l'attention sur l'évaluation du service rendu. »

Le projet d'établissement ou de service a été généralisé depuis la loi du 2 janvier 2002. En effet, l'article L.311-8 du Code de l'action sociale et des familles stipule que « Pour chaque établissement ou service social ou médico-social, il est élaboré un projet d'établissement ou de service, qui définit ses objectifs, notamment en matière de coordination, de coopération et d'évaluation des activités et de la qualité des prestations, ainsi que ses modalités d'organisation et de fonctionnement. »

Ce document est établi pour une durée maximale de 5 ans et permet de formaliser les principales actions et les orientations stratégiques de la structure. Elles peuvent être révisées en fonction notamment de l'évolution des besoins et des attentes des résidents ainsi que du rapport d'activité. Ces orientations sont liées au contexte (implantation, territoire, etc.) et aux ressources internes et externes mobilisables (ressources humaines, organisation, management, architecture, coordination, etc.)³. Le projet d'établissement présente également les objectifs qui permettent d'élaborer le cadre des évaluations⁴ interne et externe.

Son élaboration est fondée sur un travail collégial avec la participation de toutes les parties prenantes⁵ de l'établissement :

- les professionnels de l'Ehpad sous l'égide du directeur ;
- les usagers et/ou leurs représentants légaux (Conseil de la vie sociale) ;
- les partenaires.

¹ TOURAINE, M., ROSSIGNOL, L., FIORASO, G. Éditorial. In MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES DE LA SANTÉ ET DES DROITS DES FEMMES, MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION NATIONALE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE. *Plan Maladies neuro-dégénératives : 2014-2019*. Paris: Ministère des affaires sociales, de la santé et des droits des femmes, 2014.

² MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES DE LA SANTÉ ET DES DROITS DES FEMMES, MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION NATIONALE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE. *Plan Maladies neuro-dégénératives : 2014-2019*. Paris: Ministère des affaires sociales, de la santé et des droits des femmes, 2014.

³ ANESM. *L'évaluation interne : repères pour les établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes*. Saint-Denis : Anesm, 2012.

⁴ Selon les recommandations de 2016 de l'Anesm « Établissements et services : valoriser les résultats de vos évaluations ! Guide à l'attention des responsables d'établissements et services sociaux et médicosociaux et leur inscription dans une démarche d'amélioration continue de la qualité de l'accompagnement », les évaluations internes et externes prévues à l'article L312-8 du Code de l'action sociale et des Familles « permettent d'analyser l'évolution des réponses aux besoins et attentes des personnes accompagnées ; et d'identifier les effets prévus ou imprévus des actions. »

⁵ ANESM. *Élaboration, rédaction et animation du projet d'établissement ou de service*. Saint-Denis : Anesm, 2010.

Le projet d'établissement vise à répondre aux besoins et aux attentes des personnes accueillies et de garantir pour chacune d'elle un accompagnement de qualité. Il s'inscrit dans la durée et correspond à une dynamique. Il est autant un outil de management et de communication que de positionnement et de négociation auprès des autorités⁶. L'ensemble des acteurs et des partenaires doivent être impliqués et participer à son élaboration. Par ailleurs, il vient en soutien des pratiques professionnelles et accompagne le changement.

Cette fiche-repère « *Adapter la mise en œuvre du projet d'établissement au bon accompagnement des personnes âgées atteintes d'une maladie neuro-dégénérative* » accompagne la mesure 23 du PMND. Elle vient également compléter les recommandations concernant « *L'accueil et l'accompagnement des personnes atteintes de maladies neuro-dégénératives en Pôle d'activités et de soins adapté (PASA) et en Unité d'hébergement renforcé (UHR)* »⁷.

Par ailleurs, l'Anesm a publié différents travaux qui accompagnent particulièrement cette fiche-repère et, notamment, les recommandations de bonnes pratiques professionnelles « *Élaboration, rédaction et animation du projet d'établissement ou de service* ». D'autres recommandations viennent aussi appuyer cette fiche-repère où il est notamment rappelé que :

- l'Ehpad constitue un lieu de vie dont la finalité est la qualité de vie de chaque résident tout au long du séjour, et ce quelles que soient ses difficultés : dépendance physique, perte d'autonomie décisionnelle, difficultés d'expression, etc.⁸ ;
- au niveau institutionnel, la réflexion éthique permet de reconnaître, de confronter et d'articuler les différents niveaux de questionnement de chaque acteur dans des situations concrètes singulières⁹ ;
- le respect de la dignité de chaque résident atteint de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée, de sa place de sujet (par opposition au terme objet de soins), de ses choix, incluant la recherche systématique de son accord, de sa volonté et de son autonomie constituent des enjeux de première importance, et ce jusqu'en fin de vie¹⁰. Simultanément, s'agissant de personnes malades, celles-ci doivent bénéficier de l'accès à des soins de qualité¹¹ ;
- les évaluations internes et externes¹² contribuent à l'amélioration des pratiques. Elles permettent aux professionnels de réfléchir à leurs pratiques et de donner du sens à l'accompagnement. Pour répondre aux besoins des résidents et garantir leurs droits, les Ehpad s'inscrivent dans une démarche continue de la qualité des prestations qu'ils délivrent. Ils rendent compte régulièrement de leur démarche d'évaluation et de leur avancement de plan d'actions aux autorités de contrôle et de tarification.

Pour assurer leurs missions¹³, outre son directeur et le personnel administratif, les Ehpad disposent d'une équipe pluridisciplinaire comprenant, au moins, un médecin coordonnateur dans les conditions prévues aux articles D. 312-156 à D. 312-159-1 du Code de l'action sociale et des familles, un professionnel infirmier titulaire du diplôme d'État, des aides-soignants, des aides médico-psychologiques, des accompagnants éducatifs et sociaux et des personnels psycho-éducatifs.

Cette fiche-repère a pour objectif de permettre à l'ensemble des équipes de direction d'identifier et de prioriser les actions à mettre en œuvre au sein de leur projet d'établissement afin de garantir un accompagnement de qualité aux personnes atteintes de maladie neuro-dégénérative et adapté à la spécificité de chaque maladie neuro-dégénérative. Si l'ensemble des maladies neuro-dégénératives ont en commun d'être des pathologies chroniques neurologiques évolutives, pour autant, les problématiques >>>

⁶ L'article 58 de la Loi d'adaptation de la société au vieillissement a généralisé les contrats pluriannuels d'objectifs et de moyens (CPOM) pour 2017 comme cadre juridique de droit commun de la contractualisation sur objectifs et de la tarification à la place des conventions tripartites pluriannuelles (CTP) pour les Ehpad. Le CPOM est un outil qui s'inscrit au cœur de nombreuses démarches qui doivent répondre à l'amélioration de la réponse aux besoins des personnes accompagnées. Il est un des outils au service de la déclinaison des projets stratégiques.

⁷ L'Anesm a aussi élaboré dans le cadre de ce plan, des recommandations en lien avec la mesure 30 (ANESM. *Accompagner la fin de vie des personnes âgées à domicile*. 2017. ANESM. *Accompagner la fin de vie des personnes âgées en Ehpad*. 2017.) et la mesure 13 (ANESM. *Fiche-repère. Prise en charge médicamenteuse en Ehpad*. 2018).

⁸ ANESM. *De l'accueil de la personne à son accompagnement. Qualité de vie en EHPAD. Volet 1*. Saint-Denis : Anesm, 2011.

⁹ ANESM. *Le questionnement éthique dans les établissements et services sociaux et médico-sociaux*. Saint-Denis : Anesm, 2010.

¹⁰ ANESM. *Accompagner la fin de vie des personnes âgées à domicile*. Saint-Denis : Anesm, 2017. ANESM. *Accompagner la fin de vie des personnes âgées en Ehpad*. Saint-Denis : Anesm, 2017.

¹¹ ANESM. *L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social*. Saint-Denis : Anesm, 2009.

¹² Conformément aux dispositions des articles L. 312-8 et D. 312-197 et suivants du Code de l'action sociale et des familles.

¹³ Décret n° 2016-1164 du 26 août 2016 relatif aux conditions techniques minimales d'organisation et de fonctionnement des établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes.

d'accompagnement d'une personne atteinte, par exemple, d'une maladie de Parkinson ou d'une maladie à corps de Lewy sont différentes. Ces singularités doivent être particulièrement prises en compte au sein du projet d'établissement.

Afin de co-construire le projet d'établissement, cette fiche-repère s'articule en cinq parties qui listent des éléments essentiels au regard des spécificités des maladies neuro-dégénératives :

- Les enjeux de santé publique
- Les principales maladies neuro-dégénératives
- La révision du projet d'établissement: focus sur les personnes atteintes de maladie neuro-dégénérative
 - Élaboration du bilan de l'existant
 - Formalisation des principes d'actions et d'orientations stratégiques
- Les résultats attendus des recommandations
- Des outils pour aller plus loin

POINT DE VIGILANCE

Un schéma d'aide à l'identification des thèmes à prioriser est présenté en annexe et souligne pour chacun des items les personnes référentes afin que le projet d'établissement soit bien l'affaire de toute une équipe. Selon les besoins, pourront être intégrés à cette aide à la réflexion, des partenaires externes.

Il y a 2 volets :

- [1 volet « Santé »](#)
- [1 volet « Accompagnement à la vie sociale », accompagné d'un mode d'emploi](#)

ADAPTER LA MISE EN ŒUVRE DU PROJET D'ÉTABLISSEMENT À L'ACCOMPAGNEMENT DES PERSONNES ÂGÉES ATTEINTES D'UNE MALADIE NEURO-DÉGÉNÉRATIVE EN EHPAD

LES ENJEUX DE SANTÉ PUBLIQUE

À l'heure actuelle, le développement des services d'aide et de soins à domicile permet aux personnes âgées de vivre plus longtemps à leur domicile. Cela correspond à la fois aux volontés des politiques publiques¹⁴, mais aussi aux souhaits des personnes âgées de rester le plus longtemps possible chez elles. Toutefois, cet accompagnement connaît des limites notamment dès lors que la personne âgée est atteinte d'une maladie neuro-dégénérative. Avec l'avancée en âge et donc l'avancée dans la maladie, la vie à domicile n'est plus toujours possible.

Par conséquent, la population accueillie en Ehpad évolue et l'institutionnalisation est de plus en plus tardive. Les Ehpads accueillent des personnes de plus en plus dépendantes (GMP plus élevé) et majoritairement atteintes de troubles cognitifs et de maladies neuro-dégénératives comme la maladie d'Alzheimer. Cette dernière est la plus fréquente et la plus connue, mais il existe d'autres maladies neuro-dégénératives qui nécessitent un accompagnement spécifique. Cette entrée plus tardive en Ehpad et le profil de ces nouveaux résidents modifient l'accueil et l'accompagnement proposés. Cela suppose une réflexion qui doit transparaître dans le projet d'établissement qui doit intégrer toutes ces caractéristiques.

Selon une étude¹⁵ de la direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DREES), fin 2011, 693 000 personnes âgées vivaient dans un Ehpad. Ce chiffre a augmenté de 5,5 % par rapport à celui constaté fin 2007. Parmi ces personnes âgées, 265 500 ont intégré un Ehpad durant l'année 2011. Avec un âge moyen des résidents de 85 ans, on note une progression de 10 mois par rapport à 2007. En outre, l'âge d'entrée en institution est de plus en plus tardif : en 2011, il est en moyenne de 84 ans et 5 mois contre 83 ans et 5 mois en 2007.

Selon l'enquête Bienveillance 2015¹⁶ en Ehpad de l'Anesm, les Ehpads se sont adaptés à cette spécificité puisque 77 % d'entre eux disposent d'unités permettant d'accueillir des personnes à besoins spécifiques.

LES PRINCIPALES MALADIES NEURO-DÉGÉNÉRATIVES

Principales maladies neuro-dégénératives

La liste de ces maladies a été établie en fonction de leur prévalence.

- **La maladie d'Alzheimer**¹⁷ se caractérise par une diminution des fonctions cognitives notamment mnésiques ainsi que des troubles psycho-comportementaux. L'évolution sur 8 à 10 ans mène vers la perte d'autonomie.

La maladie peut entraîner :

- des troubles cognitifs (trouble de la mémoire, du langage, de l'orientation, des gestes de la reconnaissance et du raisonnement),
- des troubles psychologiques, affectifs et émotionnels comme la dépression, l'anxiété, ou l'exaltation de l'humeur,
- des troubles du comportement comme l'agitation, l'apathie l'agressivité ou l'instabilité psychomotrice.

En France, même si elle peut toucher des personnes de moins de 60 ans, elle atteint surtout les personnes de plus de 80 ans. En effet, la prévalence de la maladie s'élève de 2 à 4 %¹⁸ de la population générale, à 15 % à 80 ans, avec 230 000 nouveaux cas, chaque année. Aujourd'hui, environ 900 000 personnes en souffrent, et compte-tenu de l'augmentation de l'espérance de vie, on estime qu'1,3 million de personnes seront atteintes de la maladie en 2020. >>>

¹⁴ Plan national d'Action de prévention de la perte d'autonomie (septembre 2015).

¹⁵ VOLANT, S. L'offre en établissements d'hébergement pour personnes âgées en 2011. *Études et Résultats* : février 2014, n°877.

¹⁶ ANESM. *Enquête relative au degré de déploiement des pratiques professionnelles concourant à l'amélioration de la qualité de vie (bienveillance) dans les Ehpads 2015*. Saint-Denis : Anesm. 2016.

¹⁷ AMOUYEL, P., INSTITUT NATIONAL DE LA SANTÉ ET DE LA RECHERCHE MÉDICALE (INSERM). *Alzheimer (maladie d')* [en ligne]. Mise à jour : 4 juillet 2014. Disponible à l'adresse : <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/alzheimer-maladie>.

¹⁸ *Ibid.*

LES PRINCIPALES MALADIES NEURO-DÉGÉNÉRATIVES (SUITE)

- **La maladie de Parkinson** est une maladie chronique progressive du système nerveux central. Il s'agit de la deuxième maladie neuro-dégénérative la plus fréquente en France, après la maladie d'Alzheimer.

La maladie de Parkinson se caractérise par trois symptômes majeurs :

- l'akinésie (difficulté au mouvement) souvent associée à la bradykinésie (lenteur des gestes),
- l'hypertonie musculaire (rigidité du rachis et des membres),
- les tremblements (au repos).

Ces trois symptômes peuvent être accompagnés de fatigue extrême, de douleurs, de troubles digestifs et intestinaux, de troubles de la déglutition, de blocages ainsi que de problèmes d'élocution.

Les symptômes se manifestent surtout d'un seul côté du corps (manifestations asymétriques) provoquant ainsi une dépendance physique majeure qui peut s'étendre à tout le corps et qui s'accroît avec l'avancée de la maladie. De ce fait, la maladie de Parkinson constitue une cause majeure d'incapacité chez la personne âgée, mais aussi de troubles psychologiques puisqu'elle peut générer une dépression et de l'anxiété.

Elle peut également impacter fortement la vie sociale du malade (limitation des activités extérieures dans 77,2 % des cas) ainsi que sa relation aux autres (perception d'être un simulateur dans 74 % des cas).

À ces difficultés physiques et psychologiques, s'ajoute la contrainte d'un traitement médicamenteux qui doit être pris à heure fixe et ne doit surtout pas être interrompu¹⁹.

L'activité physique est essentielle pour les personnes atteintes de la maladie de Parkinson²⁰.

Plus de 200 000 personnes sont concernées en France et environ 25 000 nouveaux cas par an sont déclarés. L'âge moyen du diagnostic est de 58 ans, mais entre 1 et 2 % de la population est concernée après 65 ans, et le pic de prévalence se situe autour de 70 ans (la maladie débute après 60 ans pour 50% des patients). La maladie de Parkinson constitue la deuxième cause d'handicap moteur après les accidents vasculaires cérébraux (AVC). Environ 20 % des patients parkinsoniens présenteront des troubles cognitifs sévères.

- **La maladie à corps de Lewy**²¹ est une maladie neuro-dégénérative caractérisée par des troubles cognitifs et, dans certains cas, des troubles moteurs.

Cette maladie présente quatre symptômes :

- une grande fluctuation des performances cognitives avec variation de l'attention et de la vigilance,
- des hallucinations visuelles, syndrome de Capgras²²,
- des symptômes de type parkinsonien (marche à petits pas, tremblements, rigidité des membres, visage inexpressif),
- troubles visuo-spatiaux.

D'autres symptômes peuvent également apparaître : des chutes répétées, des malaises avec perte de connaissance, des hallucinations autres que visuelles, des troubles du sommeil (agitation nocturne), des troubles de l'humeur, une dépression ou des idées délirantes.

À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif. Les personnes malades sont particulièrement sensibles aux traitements neuroleptiques qui provoquent une aggravation de leur état et qui augmentent le risque de décès.

Cette maladie représente 20 % des maladies neuro-dégénératives. Les personnes atteintes de cette maladie nécessitent un accompagnement adapté tout particulièrement lors des périodes d'hallucination ou d'agitation nocturne.

¹⁹ L'enquête Maladie de Parkinson et ruptures de soins de l'association France Parkinson (avril 2015) montre que 23% des ruptures de soins (ou de traitements) sont dues à la méconnaissance de la maladie de Parkinson par les autres professionnels de santé et que près de 20 % des malades ont interrompu leur traitement en majorité en raison d'une rupture de stock de leur médicament par le laboratoire. FRANCE PARKINSON. A + A. *Maladie de Parkinson et ruptures de soins. L'urgence d'un meilleur accompagnement des malades. Communiqué de presse.* Avril 2015.

²⁰ Source : FRAIX, V., CHEVRIER, E., DEBU, B. *L'activité physique* [en ligne]. France Parkinson : 2015. Disponible à l'adresse : <http://www.franceparkinson.fr/vivre-avec-la-maladie/conseils-pratiques/activite-physique/>.

²¹ Source : FRANCE ALZHEIMER. *La maladie à corps de Lewy* [en ligne]. Mise à jour le 15 novembre 2017. Disponible à l'adresse : <http://www.francealzheimer.org/les-maladies-apparent%C3%A9es/la-maladie-%C3%A0-corps-de-lewy/178>.

²² Le syndrome de Joseph Capgras a été décrit pour la première fois en 1923. Appelée également l'illusion des sosies, il s'agit d'une forme d'hallucinations visuelles au cours desquelles le malade croit rencontrer des lointaines copies des personnes qui lui sont habituellement le plus proche.

LES PRINCIPALES MALADIES NEURO-DÉGÉNÉRATIVES (SUITE)

- **La Sclérose en plaques (SEP)** est une maladie auto-immune affectant le système nerveux central. Elle provoque des troubles moteurs, sensitifs, visuels et cognitifs qui peuvent évoluer vers un handicap irréversible. La sclérose en plaques affecte principalement les jeunes adultes (âge moyen de début de la maladie entre 25 et 35 ans) qui vieillissent donc avec leur maladie. L'évolution se caractérise notamment par des poussées successives majorant les différents troubles. En France, plus de 100 000 personnes sont touchées par cette maladie avec 4 000 à 6 000 nouveaux cas diagnostiqués²³ chaque année. 10 % des personnes atteintes de cette maladie ont plus de 65 ans (environ 10 000 personnes).

- **Les dégénérescences fronto-temporales (DFT)**

Autrefois appelées « maladie de Pick », les dégénérescences fronto-temporales (DFT) sont des maladies rares.

Il existe trois formes de DFT :

- la forme comportementale qui altère d'abord l'initiative et le contrôle de soi par rapport aux normes sociales. Au début cette forme peut être assimilée à un état dépressif, à un trouble relationnel familial ou professionnel. Ensuite les troubles du comportement apparaissent au premier plan accompagnés d'une baisse de l'affectivité, et d'une non conscience de la maladie, une hygiène négligée et un appétit dérégulé,
- la forme langagière ou « aphasie progressive » à l'origine d'une réduction de l'expression verbale spontanée avec des manques de mots réguliers et qui aboutit à une intensification des troubles du langage et de la compréhension,
- la forme sémantique : la personne malade perd la connaissance du sens des mots, de l'usage des objets et des caractéristiques des personnes qui permettent de les reconnaître.

En revanche les troubles de la mémoire sont beaucoup moins importants que dans la maladie d'Alzheimer et n'entraînent pas de troubles de la désorientation temporo-spatiale. La prévalence de la maladie est de 10 à 15/100 000 et en France, 5 000 personnes sont touchées par les DFT. Elles touchent le plus souvent des personnes jeunes, entre 45 et 65 ans et concernent autant les femmes que les hommes.

- **La sclérose latérale amyotrophique (SLA)**²⁴, aussi appelée Maladie de Charcot, est une maladie neuro-dégénérative qui peut être sporadique (90 % des cas) ou héréditaire. Elle est caractérisée par un affaiblissement, puis une paralysie des muscles des jambes et des bras, des muscles respiratoires, ainsi que des muscles de la déglutition et de la parole. Elle n'atteint ni les fonctions sensorielles, ni les fonctions intellectuelles.

Cette maladie comprend deux principales formes cliniques :

- une forme dite « spinale » affectant la motricité et débutant par l'atteinte d'un membre. Tous les membres finissent par être atteints, mais de façon asymétrique (un côté est plus touché que l'autre),
- une forme dite « bulbaire » touchant les muscles de la bouche et ainsi affectant la déglutition, la phonation et la motricité de la langue.

La prévalence est d'environ 1/20 000 et la maladie débute entre 40 et 60 ans avec une espérance de vie d'environ 3 à 5 ans après le diagnostic.

- **La paralysie supranucléaire progressive (PSP)**²⁵, est une maladie neurodégénérative rare qui provoque des lésions au niveau du tronc cérébral, entraînant une perte progressive de l'équilibre, de la vue, de la parole et de la mobilité. À ce jour, aucun traitement ne permet de traiter voire de ralentir la progression de cette maladie. La PSP se caractérise par un syndrome parkinsonien au premier plan (tremblement, bradykinésie des membres, rigidité axiale et des membres), et peu ou pas de troubles cognitifs et de chutes, plus tardifs. Les signes typiques de la PSP classique apparaissent après plusieurs années d'évolution. La prévalence est estimée à environ 1/16 600²⁶.



²³ Source : FONDATION POUR L'AIDE A LA RECHERCHE SUR LA SCLEROSE EN PLAQUES (ARSEP). *Qu'est ce que la Sclérose en Plaques ? Définition et chiffres* [en ligne]. Disponible à l'adresse: <https://www.arsep.org/fr/168-d%C3%A9finition%20et%20chiffres.html>.

²⁴ Source : ESPOIR CHARCOT. Sclérose Latérale Amyotrophique ou Maladie de Charcot [en ligne]. Disponible à l'adresse : <http://www.espoircharcot.org/la-maladie-de-charcot/>.

²⁵ Source : www.orpha.net

²⁶ *Ibid.*

LES PRINCIPALES MALADIES NEURO-DÉGÉNÉRATIVES (SUITE)

- **La maladie de Huntington** est une affection neuro-dégénérative héréditaire qui entraîne une altération profonde et sévère des capacités motrices et intellectuelles. Elle peut générer des troubles de la mastication, de la déglutition, de l'équilibre et des déformations articulaires.

La maladie se caractérise par les symptômes suivants :

- la chorée qui se manifeste par des mouvements brusques et involontaires s'étendant progressivement à tous les muscles (environ 90% des patients sont touchés par ce symptôme). La chorée peut être augmentée par le stress, les émotions ou encore la concentration. Elle évolue parfois vers des mouvements incoercibles avec risque de chute majeur. Elle disparaît le plus souvent pendant le sommeil,
- l'akinésie (difficulté au mouvement),
- la bradykinésie (lenteur des gestes),
- la dépression, l'anxiété, ou encore l'apathie,
- des états psychotiques avec des délires (dans environ 10% des cas), des hallucinations (rares) ou encore des obsessions (plus de 15%),
- d'autres signes moins connus : perte de poids, troubles du sommeil.

La maladie se manifeste vers l'âge de 30 à 50 ans. La prévalence²⁷ de la maladie de Huntington est d'environ 5 cas pour 100 000 individus. Les hommes et les femmes sont touchés de la même façon. En France, elle concerne 18 000 personnes.

Actions à mettre en place

Les caractéristiques des différentes maladies neuro-dégénératives (troubles du comportement, troubles cognitifs, incapacité physique, etc.) nécessitent d'adapter l'accompagnement des résidents atteints de ces maladies grâce à une organisation définie et un personnel formé. Cette adaptation est d'autant plus nécessaire que ces résidents sont également caractérisés par l'association fréquente de plusieurs pathologies (comorbidité) et notamment cardio-vasculaires.

²⁷ Source : BACHOUD-LEVI, A.C., INSTITUT NATIONAL DE LA SANTÉ ET DE LA RECHERCHE MÉDICALE (INSERM). *Huntington (maladie de)* [en ligne]. Mise à jour : 13 février 2016. Disponible à l'adresse : <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/huntington-maladie>.

RÉVISION DU PE : FOCUS SUR LES PERSONNES ATTEINTES DE MND

Faire un bilan de l'existant

Le comité de pilotage²⁸ élabore le projet d'établissement, en s'appuyant notamment sur les préconisations des évaluations interne et/ou externe, sur les rapports annuels d'activité et les projets personnalisés actualisés. Selon les thématiques et les diagnostics proposés, une équipe ad hoc est définie.

Bilan/Diagnostic des résidents et des proches

- Le bilan tiendra compte des besoins **en santé** (MEDEC/IDEC/MT) en identifiant au cours des 3 derniers mois :
 - le nombre de personnes atteintes de maladie d'Alzheimer, (MA) de dégénérescences fronto-temporales (DFT), de maladie de Parkinson, de sclérose en plaques (SEP), etc. et du stade de la maladie,
 - le nombre de personnes ayant une atteinte de l'autonomie fonctionnelle,
 - le nombre de personnes atteintes de troubles du comportement (nature, degré et fréquence)²⁹,
 - le bilan nutritionnel pour chaque résident,
 - le bilan médicamenteux notamment sur les anti-démenciels, les neuroleptiques, les antidépresseurs, les traitements antiparkinsoniens, etc.,
 - la couverture vaccinale,
 - le nombre de résidents déficients sensoriels (visuel, auditif, olfactif, gustatif, tactile et vestibulaire),
 - la fréquence et gravité des chutes, des hospitalisations non programmées³⁰ et leurs motifs,
 - l'utilisation de la contention.
- Le bilan tiendra compte des besoins **de sociabilité** (animateur, psychologue, psychomotricien, ergothérapeute, assistant de soins en gérontologie, aide-soignant, accompagnant éducatif et social)³¹ en identifiant :
 - l'évolution de la présence (visites physiques, contacts téléphoniques, via internet, etc.) des proches notamment pour les résidents atteints de maladie neuro-dégénérative,
 - le nombre de participations aux activités proposées en interne (individuelles ou collectives),
 - le nombre de participations des résidents aux activités extérieures,
 - le nombre de résidents « isolés » (pas ou peu de visites, mange seul, pas d'activités),
 - les modes d'expression des résidents et de leurs proches (enquêtes de satisfaction, boîte à idées, etc.).

Bilan/Diagnostic de l'organisation interne (équipe de direction)

- Le bilan tiendra compte des professionnels qui interviennent au sein de l'Ehpad en identifiant :
 - les profils et la qualification des professionnels,
 - le nombre et les thématiques des formations suivies,
 - l'organisation de la coordination des équipes et des partenaires (jour-nuit, intervenants médicaux externes, fréquences des réunions d'équipes, etc.),
 - la qualité de vie au travail (taux d'absentéisme).
- Le bilan tiendra compte des activités proposées³² individuelles et collectives /internes et externes en s'appuyant sur (MEDEC, ASG, animateur, psychologue, psychomotricien, ergothérapeute, etc.) :
 - les activités sociales, culturelles physiques, sensorielles, etc. à destination des résidents,
 - les activités et animations à destination conjointe des résidents et de leurs proches,
 - l'accompagnement des proches (formation, soutien).



²⁸ Il comprend des professionnels de l'Ehpad incluant tous les personnels y compris hôteliers (par exemple), mais aussi les usagers ou les représentants des usagers (Cf. ANESM. *Élaboration, rédaction et animation du projet d'établissement ou de service*. Saint-Denis : Anesm, 2010).

²⁹ Éléments disponibles avec les outils PATHOS (système d'informations sur les niveaux de soins nécessaires pour la prise en charge de la polypathologie chez les personnes âgées) et le NPI-ES (inventaire neuropsychiatrique version équipe soignante).

³⁰ Incluant les passages aux urgences.

³¹ Ces professionnels sont cités à titre « indicatif ».

³² En amont, la recherche du consentement aura été effectuée auprès du résident pour chacune des activités (Cf. ANESM. *Le questionnement éthique dans les établissements et services sociaux et médico-sociaux*. Saint-Denis : Anesm, 2010).

RÉVISION DU PE : FOCUS SUR LES PERSONNES ATTEINTES DE MND (SUITE)

*Faire un bilan de l'existant (suite)***Diagnostic du territoire**

- Le bilan tiendra compte de l'ensemble des partenaires « filière gériatrique » qui répondent à des besoins spécifiques de résidents (notamment ceux atteints de maladies neuro-dégénératives) (Directeur, MEDEC, IDEC) :
 - les services de psychiatrie, de gériatrie, de neurologie,
 - les consultations mémoires,
 - les professionnels de santé libéraux dont le MT,
 - les unités d'hébergement renforcé (UHR),
 - les pôles d'activités et de soins adaptés (PASA),
 - les accueils de jour,
 - les hébergements temporaires autonomes,
 - les consultations et hôpitaux de jour,
 - les unités de court séjour gériatrique,
 - les unités cognitivo-comportementales de proximité (UCC),
 - les unités de soins de suite et de réadaptation (SSR),
 - les établissements pour les soins de longue durée (ESLD),
 - les équipes mobiles (psychogériatrie, gériatrie, soins palliatifs, onco-gériatrie),
 - les centres experts,
 - les maisons d'accueil spécialisées (MAS),
 - les foyers d'accueil médicalisés (FAM),
 - les hospitalisations à domicile (HAD),
 - la télémédecine,
 - les services d'urgence.
- Le bilan tiendra compte de l'ensemble des partenaires associatifs qui répondent à des besoins spécifiques de résidents (notamment ceux atteints de maladies neurodégénératives) et susceptibles d'intervenir au sein de l'Ehpad (directeur, psychologue, ASG, CVS, etc.) :
 - les associations de bénévoles (France Alzheimer, France Parkinson, Sclérose en plaque, accompagnement à la fin de vie, etc.),
 - les associations proposant de l'activité physique adaptée,
 - les associations proposant d'autres types d'activités : associations proposant des activités musicales, culturelles, artistiques, associations proposant la médiation par l'animal, etc.

Ces différents bilans et diagnostics permettent de développer une stratégie et de définir des objectifs en fonction des forces et faiblesses observées.

POINT DE VIGILANCE

l'ensemble de ces bilans et de ce zoom sur les résidents atteints de maladies neuro-dégénératives ne doivent pas faire oublier les autres résidents polypathologique³³.

³³ En moyenne, les résidents présentent en moyenne 8,0 pathologies. Les pathologies démentielles sont présentes à 51,8 %, les états dépressifs à 39,2 %, les troubles du comportement à 43,2 %, les psychoses-délires-hallucinations à 12,6 %, les escarres et ulcères à 7,8 % et l'incontinence à 40,8 % (Source : CAISSE NATIONALE DE SOLIDARITE POUR L'AUTONOMIE (CNSA). *Les soins en EHPAD en 2012 / le financement de la médicalisation et le bilan des coupes PATHOS*. Paris : CNSA, 2013).

LES BONNES PRATIQUES

Formaliser les principes d'actions et les orientations stratégiques

Le projet d'établissement est défini pour une durée maximale de 5 ans. Donc à l'issue de ce bilan, pour chaque diagnostic établi, selon les résultats, des actions seront à développer et à prioriser³⁴.

À l'issue du bilan, la structure doit être en mesure d'identifier :

- **Au niveau des résidents :**
 - ceux pour qui un diagnostic de MND a été établi (ou pas),
 - la nature du diagnostic (MA, Parkinson, SEP, DFT, etc.) et les traitements médicamenteux et accompagnements non médicamenteux proposés (Cf. Bilan état de santé),
 - ceux qui sont sous protection juridique,
 - la proportion de résident ayant perdu du poids (ou non),
 - ceux qui ont fait une ou plusieurs chutes,
 - ceux pour qui un bilan de déficience sensorielle a été établi (ou pas),
 - la nature des déficiences (compensées ou pas),
 - ceux pour qui la famille continue de s'impliquer (ou pas),
 - ceux qui participent à des activités (ou pas),
 - ceux qui ont été hospitalisés en urgence (et pourquoi),
 - etc.

- En fonction de l'analyse du bilan, le comité de pilotage identifie les actions qui répondent aux besoins et aux attentes des résidents et de leurs familles ainsi que les objectifs à prioriser dans le temps. Par ailleurs, il identifie aussi les actions à mettre en œuvre en fonction de l'évolution du contexte.

- **Au niveau de l'organisation interne :**
 - les formations des professionnels à prioriser en fonction du profil des résidents accueillis et des problématiques rencontrées (formation aux déficiences sensorielles, à certaines MND, formation de l'équipe restauration, etc.),
 - l'adéquation des activités : les activités physiques adaptées, les activités thérapeutiques non médicamenteuses activités individuelles, collectives, etc. à développer,
 - les besoins en matière d'accompagnement (PASA, UHR, unités dédiées) à mettre en œuvre (ou pas),
 - la prise en considération dans le projet d'accompagnement des familles (soutien psychologique, groupe de parole, invitation à des moments de partage, formation à la compréhension de la maladie et aux modes de communication, etc.),
 - les partenariats du territoire au sein de la filière « gériatrique » et du tissu associatif (partenariats à développer ou déjà effectifs),
 - le respect du droit de liberté d'aller et venir à l'intérieur et à l'extérieur de l'établissement³⁵.

- **Au niveau de la structure :**
 - les aménagements architecturaux à envisager (unités dédiées, espaces sécurisés, organisation de déambulations diurnes/nocturnes, les aménagements phoniques, lumineux, espaces extérieurs, espaces sensoriels, domotique, etc.),
 - la vérification de la signalétique et le cas échéant, l'adaptation de la signalétique,
 - l'équipement de sécurité des espaces (prévention des chutes et maintien de l'autonomie, etc.).



³⁴ cf. ANESM. Chapitre 2 : Définir et prioriser ses objectifs. In *Guide. ESSMS : valorisez les résultats de vos évaluations*. Saint-Denis : Anesm, 2016.

³⁵ Cette notion renvoie à une réflexion éthique et à la recherche d'un compromis entre sécurité du résident et liberté (cf. les dispositions de l'article 27 de la loi ASV, et ANESM. *Qualité de vie en Ehpads (volet 2). Organisation du cadre de vie et de la vie quotidienne*. Saint-Denis : Anesm, 2011).

LES BONNES PRATIQUES (SUITE)

Formaliser les principes d'actions et les orientations stratégiques (suite)

En fonction de cette analyse, le comité de pilotage proposera les actions à mettre en œuvre en priorité. Une part de ces actions peut s'appuyer sur des réorganisations internes à partir des ressources internes, d'autres devront davantage s'appuyer sur des ressources externes (par exemple : HAD, EMGE, téléconsultation, etc.). A l'issue de toutes ces réflexions, peuvent aussi être identifiés les besoins qui vont nécessiter un plan d'investissement important et le soutien de partenaires financiers et/ou des autorités (par exemple : ouverture d'un PASA, d'une UHR, d'un salon, d'une insonorisation de salle à manger, etc.).

L'élaboration de ce projet d'établissement a pour objectif de répondre plus durablement aux besoins et aux attentes des résidents atteints de MND, aujourd'hui majoritaires. Il met l'accent non plus seulement sur un ensemble de pathologies, mais sur l'ensemble des maladies neuro-dégénératives.

Il insiste aussi sur la nécessité d'évaluer les actions mises en place (projet personnalisé). Ces dernières répondent-elles vraiment aux besoins et aux attentes des résidents ? Ont-elles un impact sur les troubles du comportement ? Englobent-elles les besoins et les attentes des proches notamment quant au maintien de la communication et de la fréquence des visites ? Les partenariats extérieurs sont-ils vraiment effectifs, quels sont les manques identifiés ? Quelles sont les solutions à développer ? Enfin, la formation des professionnels est déterminante à la fois pour la qualité de vie du résident, mais aussi pour la qualité de vie au travail. Les formations proposées doivent être en adéquation avec les profils des résidents.

RÉSULTATS ATTENDUS

- Chaque résident bénéficie d'un bilan cognitif, nutritionnel, médicamenteux, sensoriel et équilibre. (Il doit être réalisé au moment de l'arrivée dès lors qu'il n'est pas dans le dossier de soins au moment de l'admission. Il est revu dès que nécessaire (évolution d'un trouble, demande du résident, demande des proches, etc.) ;
- chaque famille bénéficie d'un accompagnement spécifique afin qu'elle puisse comprendre le projet d'accompagnement personnalisé proposé et que, selon ses souhaits et celui du résident, elle soit partie prenante ;
- aucun résident ne reste isolé du fait de ses troubles du comportement y compris les troubles non productifs (par exemple, résidents apathiques) ou de son degré d'autonomie fonctionnelle (stade avancé de maladie de Parkinson ou SEP), et ce même s'il est socialement isolé (pas de proche) ;
- les activités individuelles ou collectives proposées s'inscrivent dans un projet global d'accompagnement (social et/ou à la santé). Ces dernières sont élaborées en fonction des besoins et attentes du résident et des bénéfiques pour sa santé et son autonomie ;
- l'ensemble des acteurs impliqués dans le projet du résident se coordonnent pour un accompagnement de qualité (santé et vie sociale) ;
- la formation des professionnels (savoir-être et savoir-faire) est en adéquation avec le public accueilli afin de limiter l'absentéisme, les turn-over, l'épuisement professionnel, mais aussi afin de limiter les actes de violence. La formation contribue à améliorer non seulement la qualité de vie du résident, mais aussi la qualité de vie au travail des professionnels ;
- les professionnels de la restauration sont particulièrement formés pour proposer des repas adaptés (développer si besoin le manger-main ou toutes autres « formules » pour permettre aux résidents de bénéficier de repas adaptés et équilibrés)
- les partenariats sont effectifs dès que nécessaire. Ils ne se limitent pas à une convention signée. Ils sont un important soutien pour les résidents et les équipes (recours à la HAD, EMGE, la télémédecine, présence de bénévoles pour des accompagnements à la fin de vie, etc.) ;
- chaque année des actions sont priorisées et suivies et le bilan global reporté dans le rapport d'activité³⁶ ;
- l'ensemble des acteurs (équipe de direction, équipe soignante, mais aussi équipe d'animation, de restauration ainsi que les résidents ou leur représentant) sont impliqués tout au long de cette réflexion afin que le projet d'établissement ne soit pas une formalité administrative, mais un projet dynamique et porté par tous ;
- l'ensemble de ces actions sont inscrites dans le livret d'accueil.

³⁶ ANESM. Chapitre 4 : S'assurer de la pertinence et de l'efficacité du plan d'actions. In *Guide. ESSMS : valorisez les résultats de vos évaluations*, op. cit.

DES OUTILS³⁷ POUR ALLER PLUS LOIN...

Recommandations de bonnes pratiques professionnelles de l'Anesm

- L'accueil et l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie neuro-dégénérative en Pôle d'activités et soins adaptés (PASA) (2017)
- L'accueil et l'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie neuro-dégénérative en unité d'hébergement renforcé (UHR) (2017)
- Enquête nationale UHR (2017)
- Fiche-repère Prise en charge médicamenteuse en Ehpap (2017)
- Accompagner la fin de vie des personnes âgées en Ehpap (2017)
- Repérage des déficiences sensorielles et accompagnement des personnes qui en sont atteintes dans les établissements pour personnes âgées. Volet Ehpap (2016)
- Enquête relative au degré de déploiement des pratiques professionnelles concourant à l'amélioration de la qualité de vie (bienveillance) dans les Ehpap 2015 (2016)
- Guide à l'attention des responsables d'établissements sociaux et médico-sociaux : valorisez les résultats de vos évaluations (2016)
- Prise en compte de la souffrance psychique de la personne âgée : prévention, repérage et accompagnement (2014)
- L'évaluation interne : repères pour les établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (2012)
- Élaboration, rédaction, et animation du projet d'établissement ou de service (2010)
- Le questionnement éthique dans les établissements sociaux et médico-sociaux (2010)
- L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social (2009)
- Ouverture de l'établissement à et sur son environnement (2008)
- La bienveillance : définition et repères pour la mise en œuvre (2008)

Autres outils

- Guide pratique « Accompagnement et cadre de vie en établissement des personnes âgées atteintes de maladie d'Alzheimer et de maladies apparentées » édité aux presses de l'EHESP.
- Recueil d'actions pour l'amélioration de l'alimentation des personnes âgées en établissement (document a été élaboré conjointement par les ministères de l'agriculture et des affaires sociales en 2012)

³⁷ L'ensemble des outils sont téléchargeables, ils servent de support à la formation, l'échange, etc. Cette liste n'est pas exhaustive.

CONDUITE DES TRAVAUX

ÉQUIPE PROJET DE L'ANESM

- Delphine DUPRE-LEVEQUE, responsable de secteur « personnes âgées »
- Aylin AYATA, chef de projet
- Patricia MARIE, documentaliste
- Nagette JOUSSE, assistante coordination de projet

COORDINATION ÉDITORIALE

- Cécile de PIZZOL, chargée de communication

ANALYSE JURIDIQUE

- Maître Marion PUISSANT

VALIDATION ET ADOPTION DES RECOMMANDATIONS

- Didier CHARLANNE, directeur de l'Anesm

GROUPE DE TRAVAIL

- Isabelle AGOSTINO-GASCHARD
- Jacques BOUCHÉ
- Isabelle BOUILLE-AMBROSINI

- Florence DELAMOYE
- Carole DEMULATIER
- Olivier DRUNAT
- Olivier DUPONT
- Maryse LACOSTE
- Annie LELIEVRE
- Judith MOLLARD-PALACIOS
- Agnès TCHODIBIA

GROUPE DE LECTURE

- Rémy CALLENS
- Agathe FAURE
- Jean-Philippe FLOUZAT
- Cécile O'BRIEN
- Axelle OLEJNIK

LISTE DES PRINCIPAUX SIGLES

AMP : aide médico-psychologique

AS : aide-soignant

ASG : assistant de soins en gérontologie

DFT : dégénérescences fronto-temporales

EHPAD : établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes

EMGE : équipe mobile gériatrique externe

FAM : foyer d'accueil médicalisé

HAD : hospitalisation à domicile

IDEC : infirmier coordinateur

MA : maladie d'Alzheimer

MAS : maison d'accueil spécialisée

MEDEC : médecin coordonnateur

MND : maladie neuro-dégénérative

MT : médecin traitant

NPI-ES : inventaire neuro-psychiatrique version équipe soignante

PASA : pôle d'activités et de soins adaptés

SEP : sclérose en plaque

UHR : unité d'hébergement renforcé

MODE D'EMPLOI

Schémas d'aide à l'identification des thèmes à prioriser dans le projet d'établissement pour les personnes atteintes de maladies neuro-dégénératives

Les deux schémas page suivante correspondent à deux axes forts de l'accompagnement des résidents en Ehpad : l'accompagnement à la santé et l'accompagnement à la vie sociale.

Chaque axe décline différents bilans à effectuer.

Pour chaque bilan, il est indiqué :

- une liste d'actions à mettre en œuvre ou de points à vérifier ;
- une liste de personnes ressources à solliciter ;
- des liens vers les recommandations de bonnes pratiques professionnelles de l'Anesm.

À l'issue de ces bilans, l'Ehpad priorise 2 à 4 thématiques maximum.

EXEMPLE D'UTILISATION DES SCHÉMAS

Enjeu accompagnement à la santé et bilan nutritionnel

Dans cet Ehpad, suite au bilan nutritionnel, il a été observé une perte de poids pour plus de 30 % des résidents. L'Ehpad en vient à s'interroger sur la qualité de la présentation des repas, leur qualité nutritionnelle, sur les problèmes de déglutition et la présence de problèmes bucco-dentaires.

À l'issue de cette interrogation, l'Ehpad fait le constat que plusieurs résidents ont des problèmes de déglutition, mais que les problèmes bucco-dentaires sont aussi nombreux. Suite à cela, un groupe de réflexion est mis en place composé du MEDEC et de l'orthophoniste en interne et de l'Union Française pour la Santé Bucco-dentaire (UFSBD) en externe. Le groupe de travail prévoit la mise en place d'un bilan intermédiaire à six mois et d'un bilan général à un an avec pour objectif que moins de 20 % des résidents soient touchés par une perte de poids.

Bilan nutritionnel :

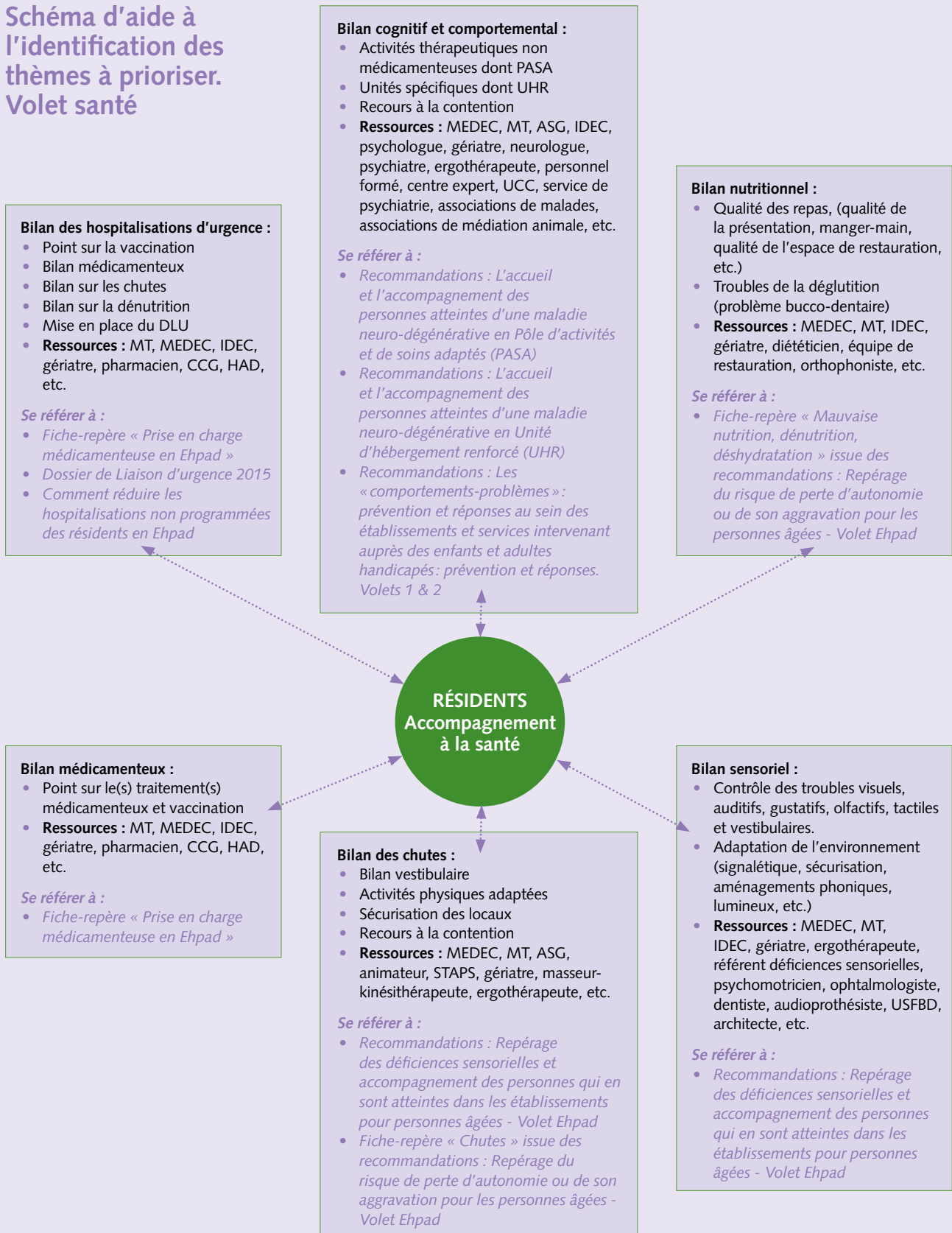
- Qualité des repas, (qualité de la présentation, manger-main, qualité de l'espace de restauration, etc.)
- Troubles de la déglutition (problème bucco-dentaire)
- **Ressources** : MEDEC, MT, IDEC, gériatre, diététicien, équipe de restauration, orthophoniste, etc.

Se référer à :

- *Fiche Repère Ehpad : Mauvaise nutrition, dénutrition, déshydratation dans les recommandations : Repérage des risques de perte d'autonomie ou de son aggravation – Volet Ehpad*

ANNEXES

Schéma d'aide à l'identification des thèmes à prioriser. Volet santé



ANNEXES

Schéma d'aide à l'identification des thèmes à prioriser. Volet accompagnement à la vie sociale



ANESM

5, avenue du Stade de France
Immeuble Green Corner
93218 Saint-Denis La Plaine Cedex
Tél. 01 48 13 91 00

Toutes les publications de l'Anesm sont téléchargeables sur
www.ansm.sante.gouv.fr

Mars 2018