



FILFOIE

Filière de Santé Maladies Rares du Foie de l'Adulte et de l'Enfant

5^e Journée Filfoie
28 novembre 2019



L'émergence de l'infirmière en pratique avancée

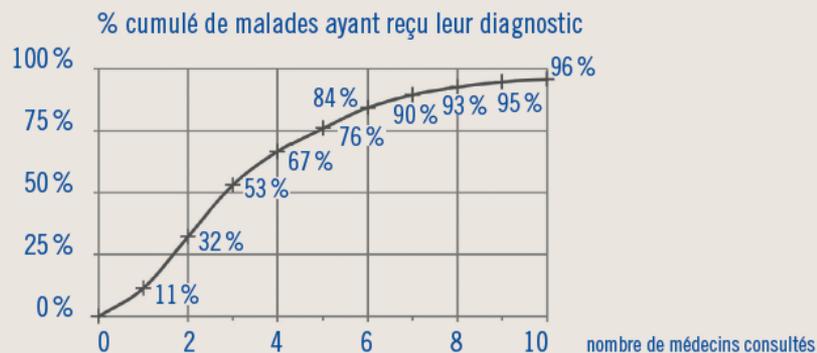
Julie Devictor, Aurélie Plessier
Remerciements Albi, Amvf, Amfe

- Maladies graves, souvent chroniques, évolutives
- Difficultés similaires
 - Errance diagnostique
 - Annonce du diagnostic et suivi médical
 - Besoin de prise en charge psychologique du malade et de l'entourage
 - Manque de coordination des professionnels de santé
 - Refus de soins, prise en charge globale,
 - Coordination des soins hospitaliers (transition de l'enfant à l'adulte) et de ville,
 - Insertion sociale, professionnelle et citoyenne (déremboursement du 100%, intégration scolaire)
 - Difficultés d'obtention des différentes aides
- Maladies invisibles alors que pour 90%, tous les domaines de vie affectés par la maladie : vie sociale, vie relationnelle, vie professionnelle, vie affective, sports et loisirs

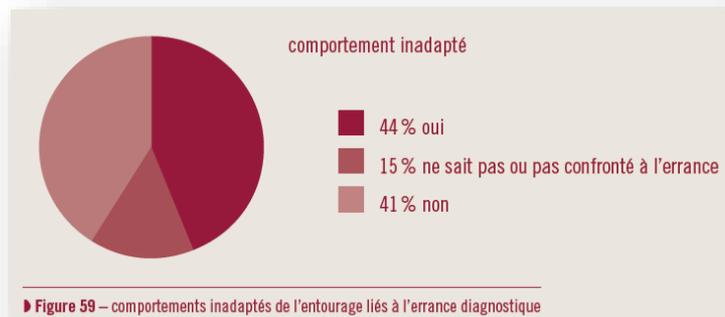
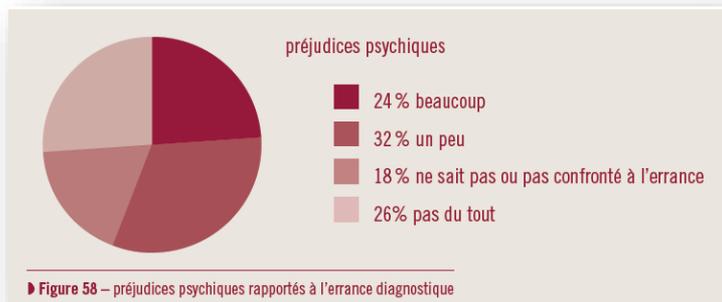
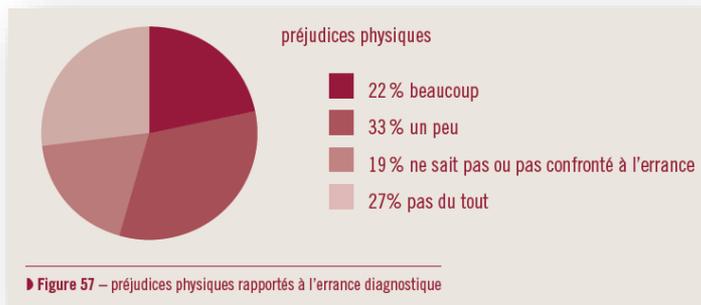
Organisation: réseaux de référence, filières, réseaux européens

- 23 filières, 387 centres de référence, 1800 centres de compétences, 220 associations de patients
- Axes de travail:
 - Réduire l'errance et l'impasse diagnostiques
 - Faciliter le diagnostic et le développement de nouvelles thérapies en partageant les données
 - Promouvoir l'accès aux soins
 - Améliorer les parcours de soins
 - Inclure les patients et leurs aidants
 - Former les professionnels de santé
 - Préciser les rôles de l'ensemble des acteurs nationaux

Errance diagnostique



► **Figure 43** – pourcentage cumulé de malades ayant obtenu un diagnostic confirmé en fonction du nombre de médecins consultés (hospitaliers ou de ville)



ERRADIAG

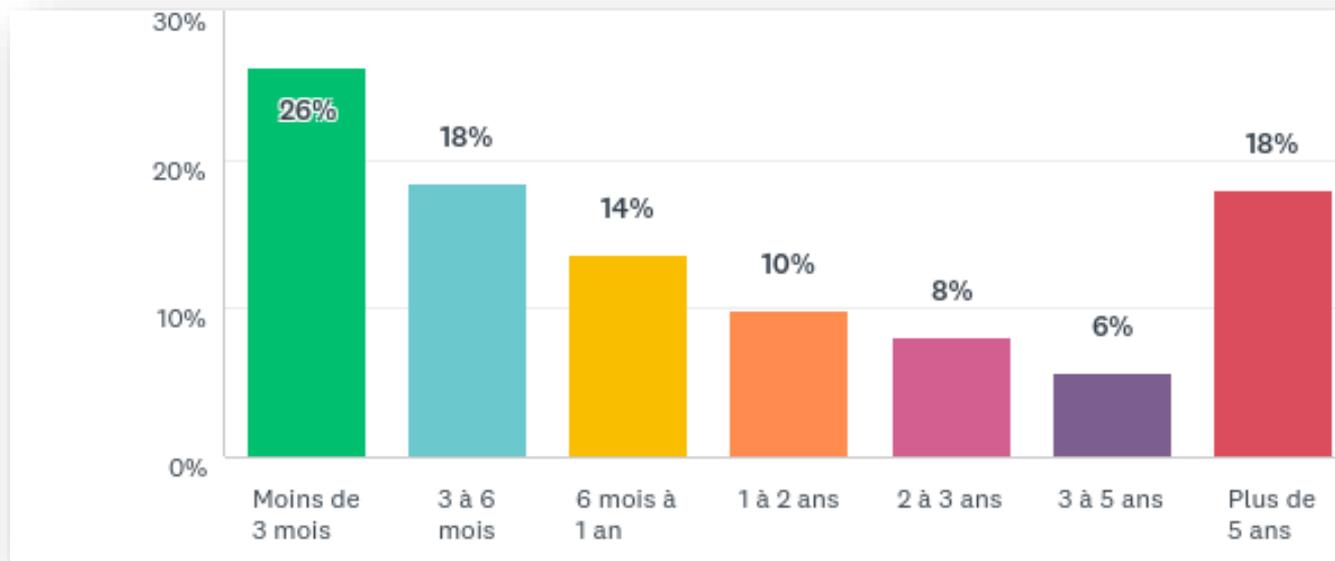
L'errance diagnostique dans les maladies rares: Enquête de l'Alliance Maladies Rares



Madame S, 34 ans, maman de 4 enfants
Douleurs articulaires depuis 17 ans : polyarthrite inclassée.
Grossesses compliquées, 1 bébé décédé et 7 fausses
couches.
Depuis 4 ans, GGT très élevés.

Mon médecin ne trouvait pas trop de quoi je souffrais.
Il m'a fait faire une biopsie du foie.
Je suis rentrée chez moi 1 mois plus tard, car j'ai fait 1
hémorragie interne. Après, en l'espace de 6 mois j'ai fait
3 embolies pulmonaires. Et la biopsie avait mal été faite
donc elle était inexploitable!
Je viens d'avoir le résultats de la nouvelle biopsie.
J'ai une cirrhose biliaire primitive.

| Maladies | Maladies vasculaires du foie | Maladies inflammatoires | Atrésie des voies biliaires |
|-------------------------------------|------------------------------|-------------------------|-----------------------------|
| Délais entre symptôme et diagnostic | 50% > 6 mois | 56 % > 6 mois | 60 jours |



Albi enquête CBP, CSP, HAI, LPAC

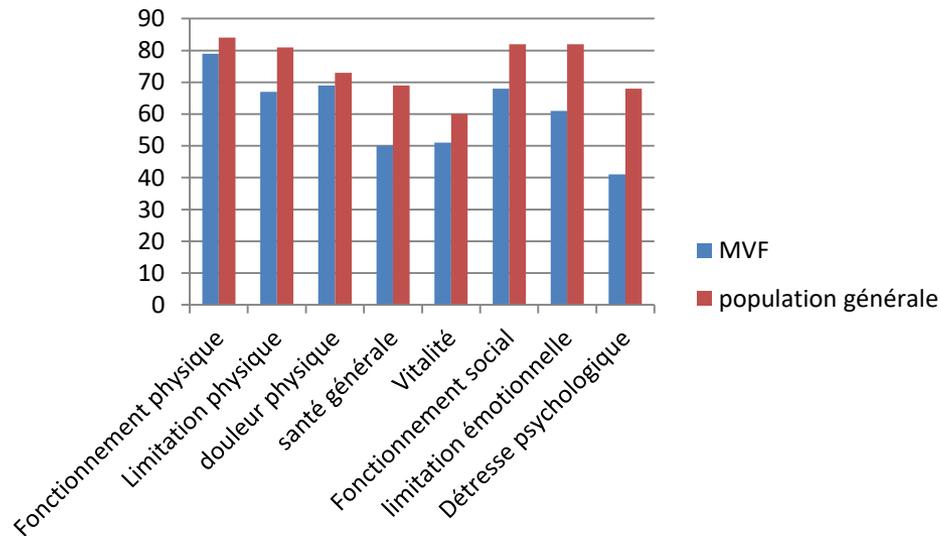
- Errance diagnostique d'une complication: récurrence de thrombose
- Ou d'une autre maladie rare (souvent associée)
 - HPN et maladies vasculaires du foie
 - Behcet et maladies vasculaires du foie
 - CSP et MICI
 - CBP et sclérodermie
 - AVB et fistule congénitale

Impact sur la qualité de vie avec répercussions socio-professionnelles et familiales ?

Risque d'isolement ?

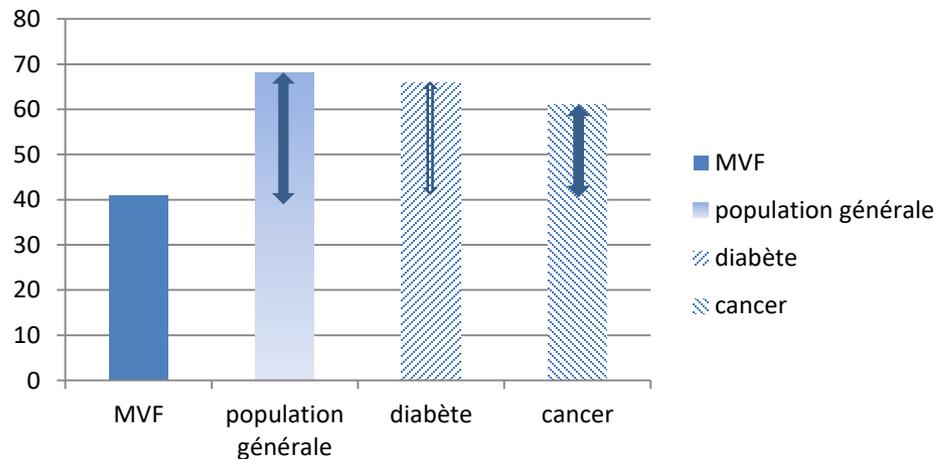
41 SBC 56 TVP stables

| | |
|----------------------|-----------|
| Retour (%) | 49 |
| Mariés | 64 |
| 16-59 ans | 80 |
| Travaillent/retraite | 54/18 |



Détresse psychologique

Delta >20



Comparable à une population ayant > 5 problèmes de santé concomitants

264 participants

Moyenne d'âge 50 ans

Résultats:

- La moitié présente un état anxieux important
- Le quart présente un état dépressif important
- Tous les aspects liés à la qualité de vie sont touchés, principalement par la fatigue

Albi et Etude réalisée avec le Laboratoire de Psychopathologie et
Processus de Santé de l'Université Paris Descartes, 2014

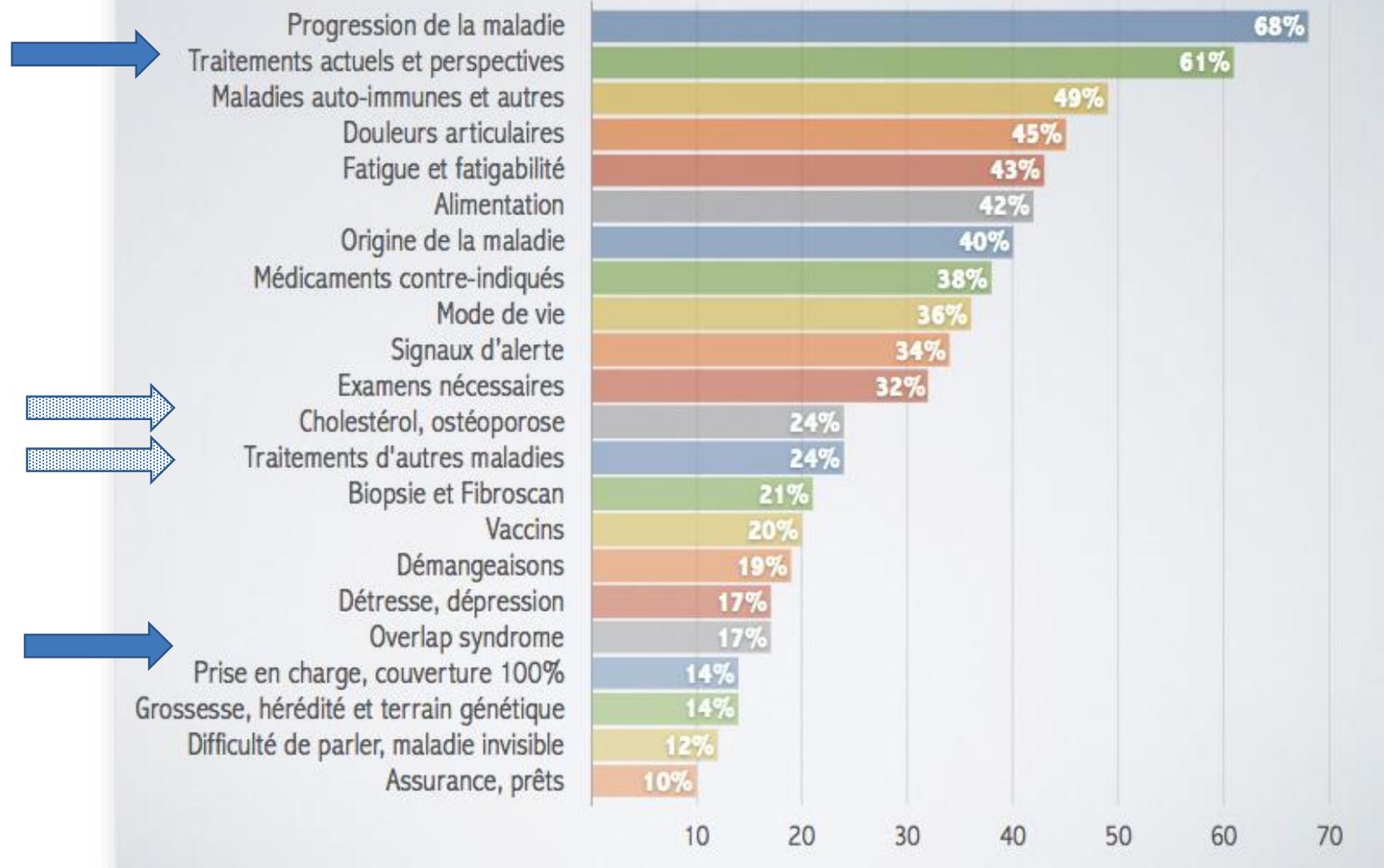


Madame S, 34 ans

Je suis **en arrêt** depuis 1 an et je ne me vois plus reprendre le travail.
Est-ce possible d'être déclarée **handicapée** avec cette pathologie?
Est-ce la CBP qui provoque mes **douleurs** articulaires et les embolies pulmonaires?
A **long terme** que vais je devenir?
Mon médecin traitant m'a demandé de baisser progressivement ma cortisone et je dois prendre du DELURSAN 250 mg 2 matin et 2 soir.
Je suis complètement **perdue**.
Mon médecin m'a dit qu'il allait se renseigner car il avait **peur de me dire des bêtises**.

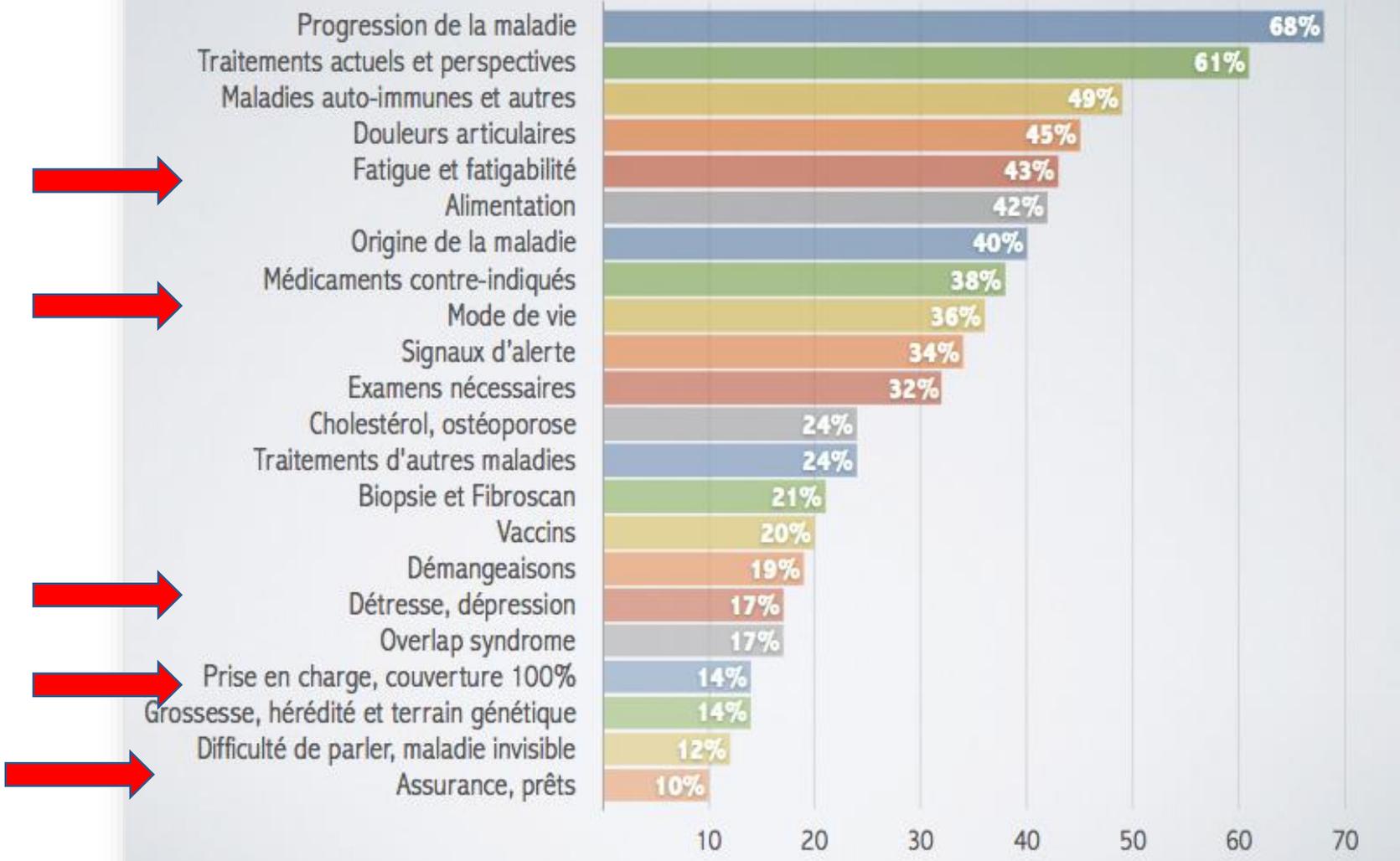
Préoccupations des malades en 2017

CBP



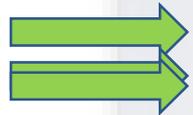
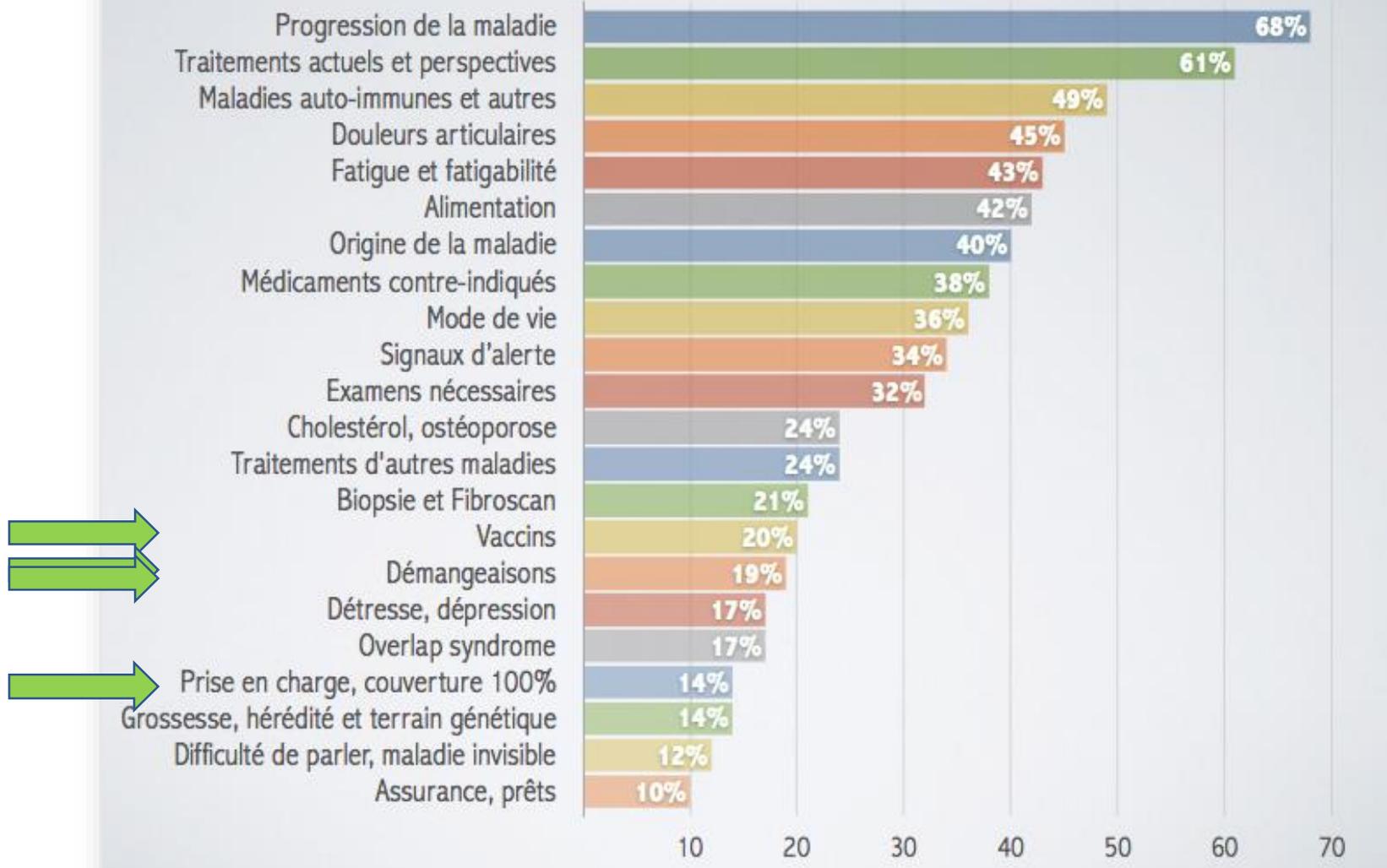
Préoccupations des malades en 2017

CBP



Préoccupations des malades en 2017

CBP



LES ACTEURS MALADIES RARES

Centres de référence / de compétence

- ✓ Hépatologues (pédiatres, adultes)
- ✓ Chirurgiens digestifs
- ✓ Autres spécialistes (hématologues, rhumatologues...)
- Radiologues
- ✓ Biologistes
- ✓ Anatomopathologistes

Soins de support

- ✓ Diététicienne
- ✓ Psychologue
- ✓ Assistante sociale

Recherche

- ✓ ARC
- ✓ TEC
- ✓ Laboratoires

Hôpital de proximité

- ✓ Médecins d'hospitalisation
- ✓ Internes
- ✓ Cadres de santé
- ✓ Infirmiers
- ✓ Aides-soignants
- ✓ Secrétaires

Ville / Hôpital

- ✓ Médecins traitants et spécialistes
- ✓ Pédiatres
- ✓ Clinique des anticoagulants
- ✓ HAD
- ✓ Infirmiers libéraux
- ✓ Entourage du patient
- ✓ Associations de patients
- ✓ Pharmaciens
- ✓ ETP



- Médicaments
- Rendez-vous de suivi, examens
- Grossesse, vaccinations, voyages, ostéoporose, nutrition
- Activité physique
- Addictions

L'apport de l'infirmière de coordination

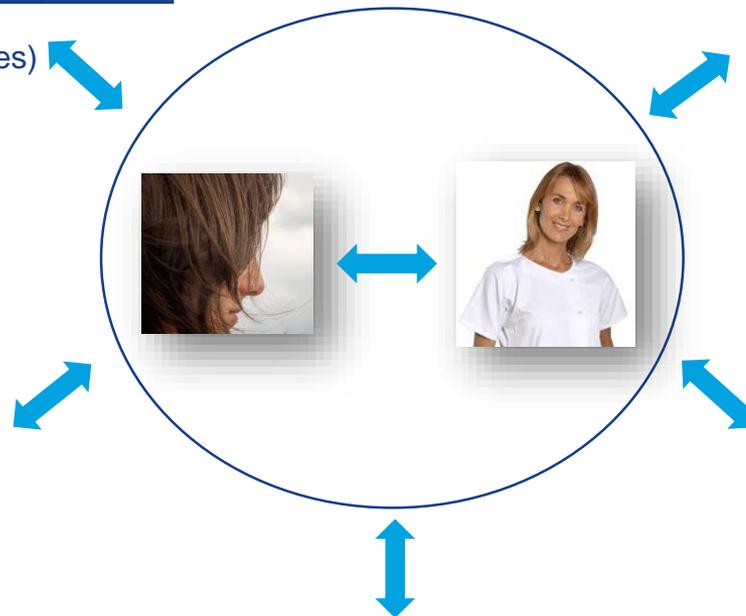
LES ACTEURS MALADIES RARES

Centres de référence / de compétence

- ✓ Hépatologues (adultes, pédiatres)
- ✓ Chirurgiens digestifs
- ✓ Autres spécialistes (hématologues, rhumatologues...)
- Radiologues
- ✓ Biologistes
- ✓ Anatomopathologistes

Soins de support

- ✓ Diététicienne
- ✓ Psychologue
- ✓ Assistante sociale



Recherche

- ✓ ARC
- ✓ TEC
- ✓ Laboratoires

Hôpital de proximité

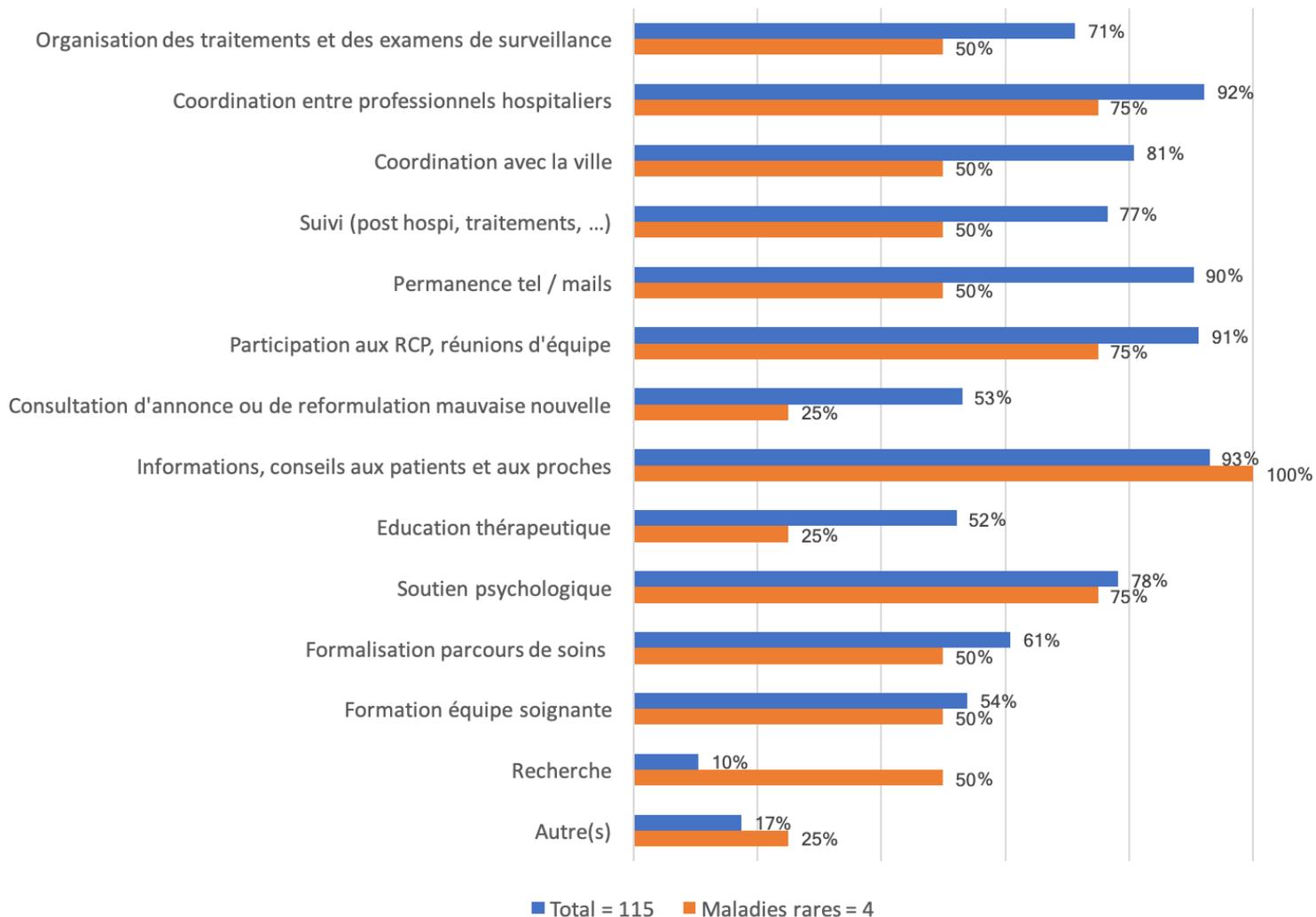
- ✓ Médecins d'hospitalisation
- ✓ Internes
- ✓ Cadres de santé
- ✓ Infirmiers
- ✓ Aides-soignants
- ✓ Secrétaires

Ville / Hôpital

- ✓ Médecins traitants, spécialistes
- ✓ Pédiatres
- ✓ Clinique des anticoagulants
- ✓ HAD
- ✓ Infirmiers libéraux
- ✓ Entourage du patient
- ✓ Associations de patients
- ✓ Pharmaciens
- ✓ ETP

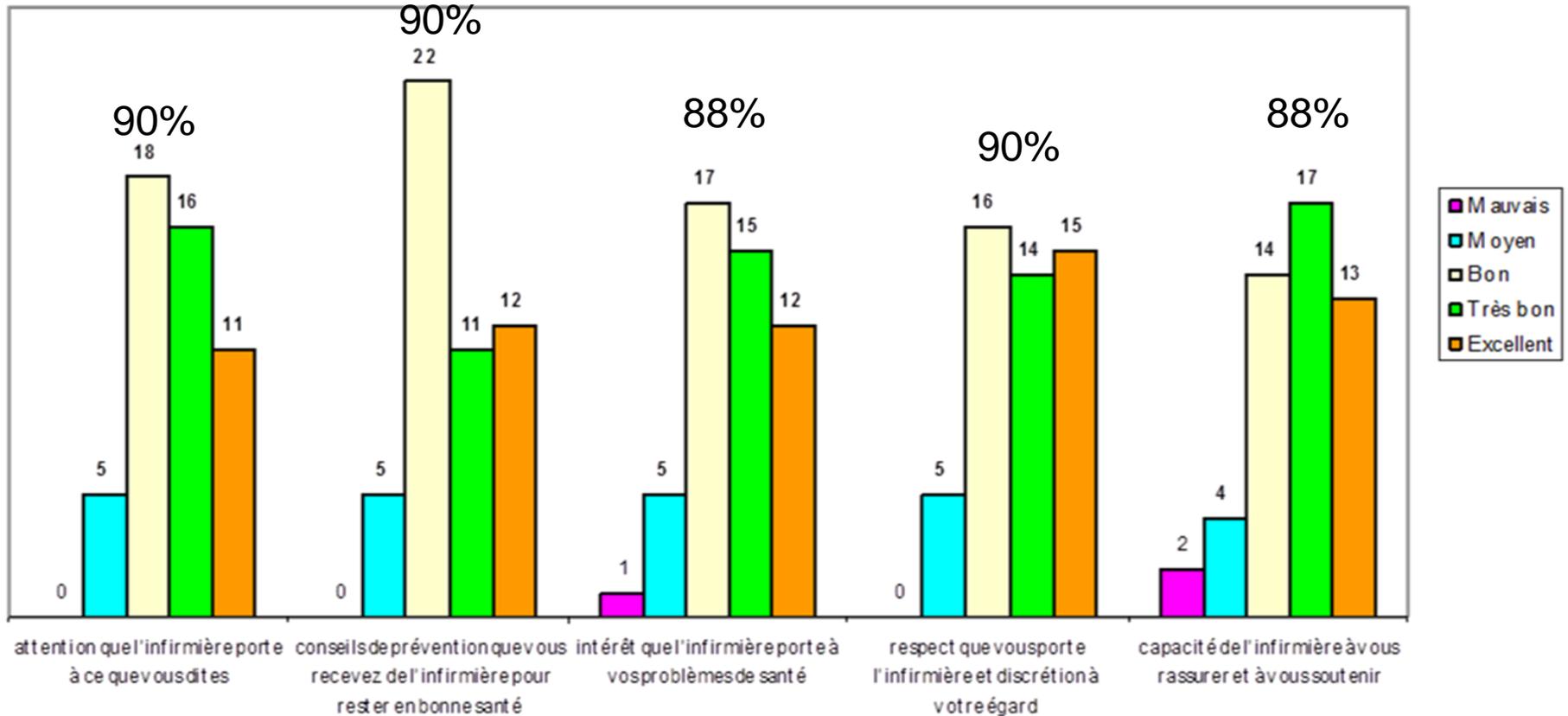
Missions

Missions des infirmières coordinatrices



Infirmière coordinatrice et maladies vasculaires du foie

Prise en charge par l'infirmière au Centre de Référence (nombre de réponses)



« **Infirmière diplômée d'état** ou certifiée qui a acquis les connaissances théoriques, le savoir-faire nécessaire aux **prises de décisions complexes**, de même que les compétences cliniques indispensables à la pratique avancée de son métier, pratique avancée dont les caractéristiques sont déterminées par **le contexte** dans lequel l'infirmière sera autorisée à exercer. **Un master** est recommandé comme diplôme d'entrée ».

Conseil international des infirmières, 2002

- **40 années d'expérience** aux Etats-Unis et au Canada anglophone
- Pratique avancée dans plus de **50 pays** (Finlande, Pays-Bas, Australie, Suisse, etc.)
- 2 modèles: IPA praticienne (suivi clinique) et IPA clinicienne (amélioration des pratiques professionnelles)
- Dans certains pays: IPA = infirmières anesthésistes ou infirmières sages-femmes

- **Modèle mixte IPA praticienne (++) et clinicienne (+)**

• **Suivi**

Orientation, éducation, prévention, dépistage, actes d'évaluation, actes techniques ou de surveillance clinique

→ prescription d'examens biologiques et radiologiques, renouvellement ou adaptation des traitements

• **Pratiques professionnelles**

- **Compétences élargies / métier socle**

- **Prise en charge globale des patients dont le suivi lui est confié par un médecin**

(**protocole d'organisation**: modalités de transmissions, de RCP, de retour vers le médecin)

De l'enfant à l'adulte

- Pathologies chroniques stabilisées et polyopathologies courantes en soins primaires (définies par une liste de 8 pathologies cardio, pneumo, diabéto et neuro)
- Oncologie et l'hémato-oncologie
- Maladie rénale chronique, la dialyse, la transplantation rénale
- Psychiatrie et santé mentale

- Bientôt: « urgences » avec 1^{er} recours?

Pas de domaine qui concerne les pathologies digestives

Maladies rares: IPA muco, travail sur la transition +++

- **En ambulatoire :**
 - Au sein d'une équipe de soins primaires coordonnée par le médecin (par exemple en maison ou centre de santé)
 - En assistance d'un médecin spécialiste
- **En établissement de santé,** en établissement médico-social ou dans un hôpital des armées

- Patient « stable » adressé à l'IPA par le médecin avec accord du patient
- Protocole d'organisation entre IPA et médecin(s)
- Consultations longues et répétées: dépistage des complications, adaptation des traitements, entretien mode de vie
- Retour vers le médecin si problème aigu, ou de manière programmée en fonction du protocole d'organisation
- RCP

Exemple suivi aujourd'hui

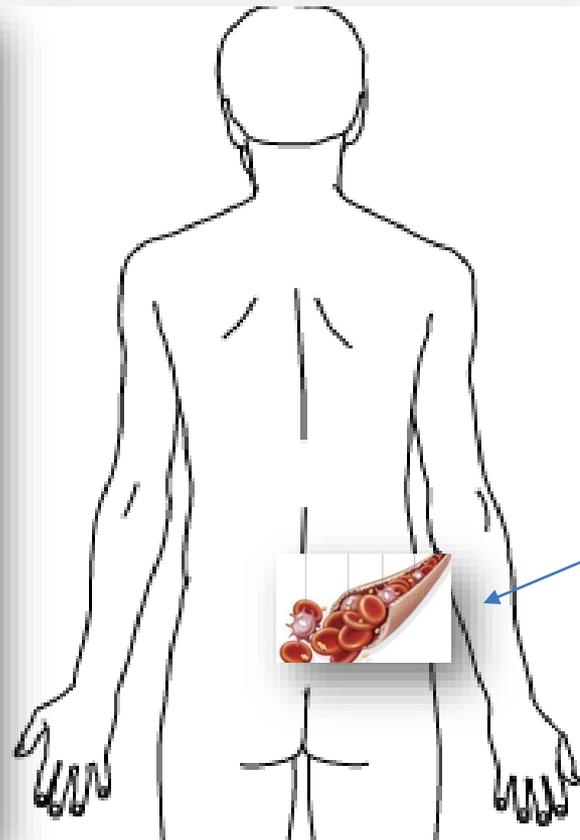
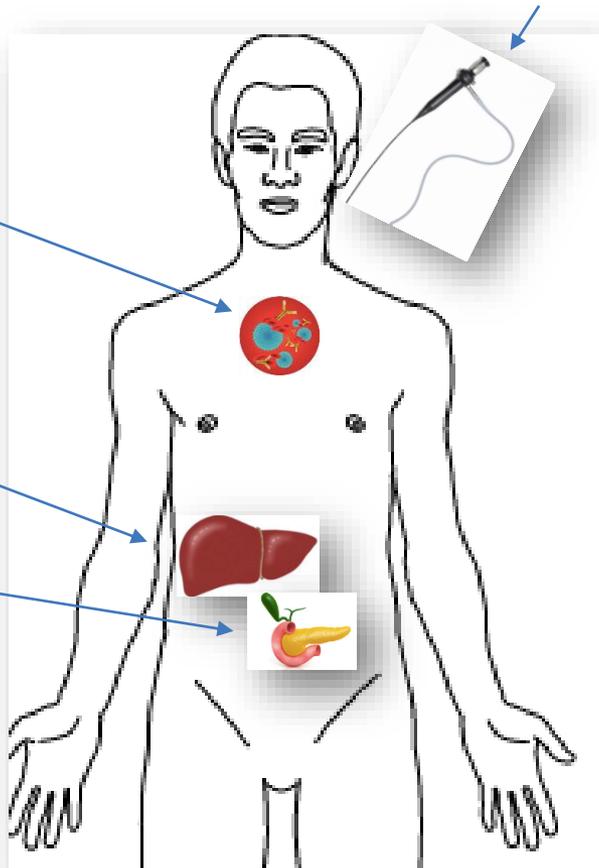
M T:
Cavernome porte, HTP, VO éradiquées,
EH minime, Sd myéloprolifératif, SAPL, diabète
Coumadine, pegasys, metformine, plaquenil

Fibro 1 X / an

Cs interniste /
2 ans

Cs hépato /
2 ans

Cs diabéto /
6 mois



Cs hémato
/ 2 ans

Exemple suivi aujourd'hui

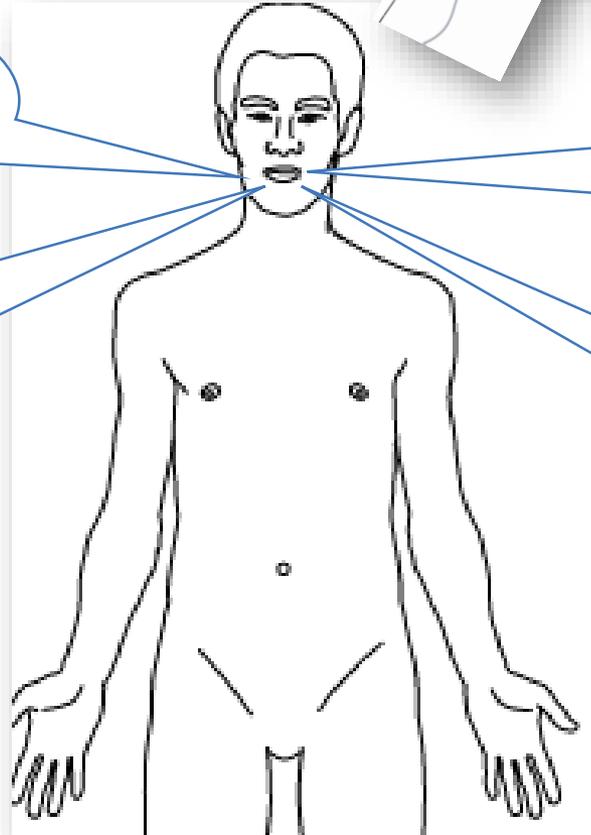
M T: ulcère sur la fibro,
Introduction traitement contre hélicobacter pylori

Mon INR est à 8.
J'ai du méléna, je
vais aux urgences

Les délais de
consultation sont
trop longs
Je suis perdu avec
mes traitements

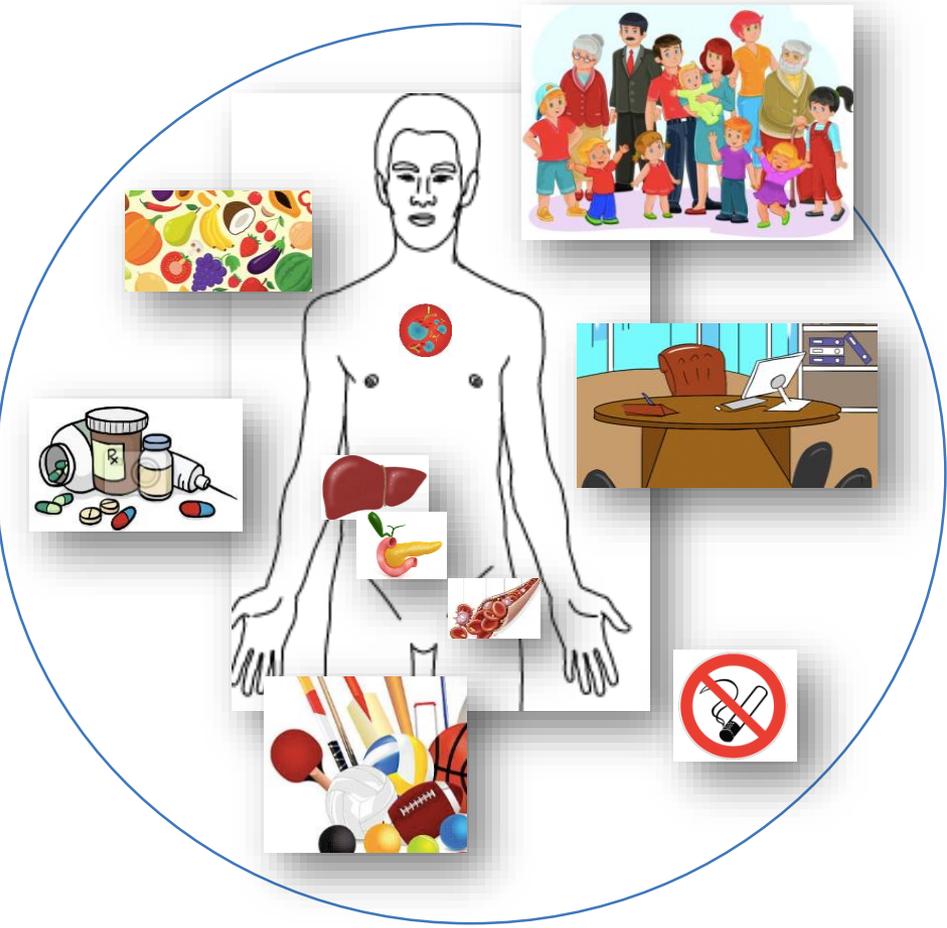
Je ne veux plus faire
mon pegasys
Mon HbA1c est à 9%,

Je suis inquiet, je
veux faire une écho



Exemple suivi IPA

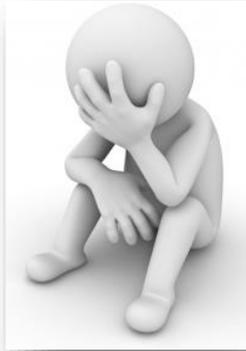
Suivi confié par le médecin référent car parcours complexe
Protocole d'organisation impliquant le médecin traitant, l'hépatologue, l'interniste et l'hématologue



**Consultation IPA / 2 mois
d'environ 1 heure**



Exemple suivi IPA



- Déprimé
- A perdu sa femme il y a 3 semaines
- Ne veut plus faire ses injections de pegasys, confusion avec ses médicaments, interaction coumadine / traitement de l'HP
- HbA1c à 9%
- Méléna
- Ulcère
- Se sent fatigué
- Fume 1 paquet par jour



- Orientation psychologue
- Education traitements: coumadine, Pegasys, insuline
- Suivi diabète: Promotion activité physique / conseils nutritionnels, orientation diététicienne, néphro, ophtalmo
- Dépistage précoce des complications
- Interprétation des résultats -> transmission hépatologue, CAT?
- Exploration fatigue / conseils
- Entretien motivationnel sevrage tabagique, substituts nicotiniques
- Adaptation / renouvellement des traitements
- Prescription examens de surveillance
- Transmissions médecin généraliste, spécialistes

- **Des impacts génériques**

Amélioration de la satisfaction des patients, de l'adhésion au plan thérapeutique, de la gestion des symptômes

- **Des impacts spécifiques (à un domaine clinique)**

Amélioration de la glycémie, de la tension artérielle,

Hamric et al.(2014), Ingersoll et al. (2000), Kleimpell et al (2013), OCDE (2010), Oliver et al.(2014)

- **Soins de longue durée**

Baisse des hospitalisations et des réhospitalisations, baisse des durées de séjour, meilleure préparation des sorties, baisse de la dépression

Donald et al. (2013), Imhof et al. (2012), Morales-Asencio et al. (2008), Morilla-Herrera et al. (2016)

- **Soins liés à la chronicité**

Amélioration de la tension artérielle, amélioration des symptômes en pneumologie (éducation, accompagnement auto-soins, prises de RDV facilitées)

Glynn et al. (2010), Southey et al (2014), Wong et al. (2012)

- Amélioration de l'efficacité des équipes soignantes
Newhouse et al. (2011)
- Meilleure collaboration et coordination au sein des équipes
Martin-Rodriguez et al. (2005), Staples et al. (2016)
- Amélioration de la qualité de vie du personnel (meilleure collaboration)
McDonnell et al. (2015)
- Augmentation de la satisfaction des soignants
Hamric et al. (2014)
- Rentabilité de la pratique avancée comme modèle de soins ambulatoires
Kilpatrick et al. 2014

- Infirmière coordinatrice indispensable aujourd'hui pour prendre en charge les maladies rares
- IPA intervient en complément du suivi médical avec une autre approche
- Une piste pour:
 - Dépister plus précocement les complications
 - Améliorer la compliance thérapeutique
 - Diminuer l'anxiété
 - Améliorer l'accès aux soins
 - Faciliter les liens entre les différents acteurs du parcours
 - Améliorer la santé (bien être) des patients dans leur environnement familial, social et professionnel
 - Favoriser la montée en compétences des professionnels infirmiers