

Congrès SANTE EDUCATION

13 février 2015

Maison de la Chimie

**MALADIE DE GAUCHER: L'EXPÉRIENCE VÉCUE DES
PATIENTS DANS LE CADRE D'UN PROGRAMME
D'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE NATIONAL »**

Isabelle Raymond

Pharmacien

Médecine interne et maladies infectieuses

Hôpital Haut Lévêque - CHU Bordeaux

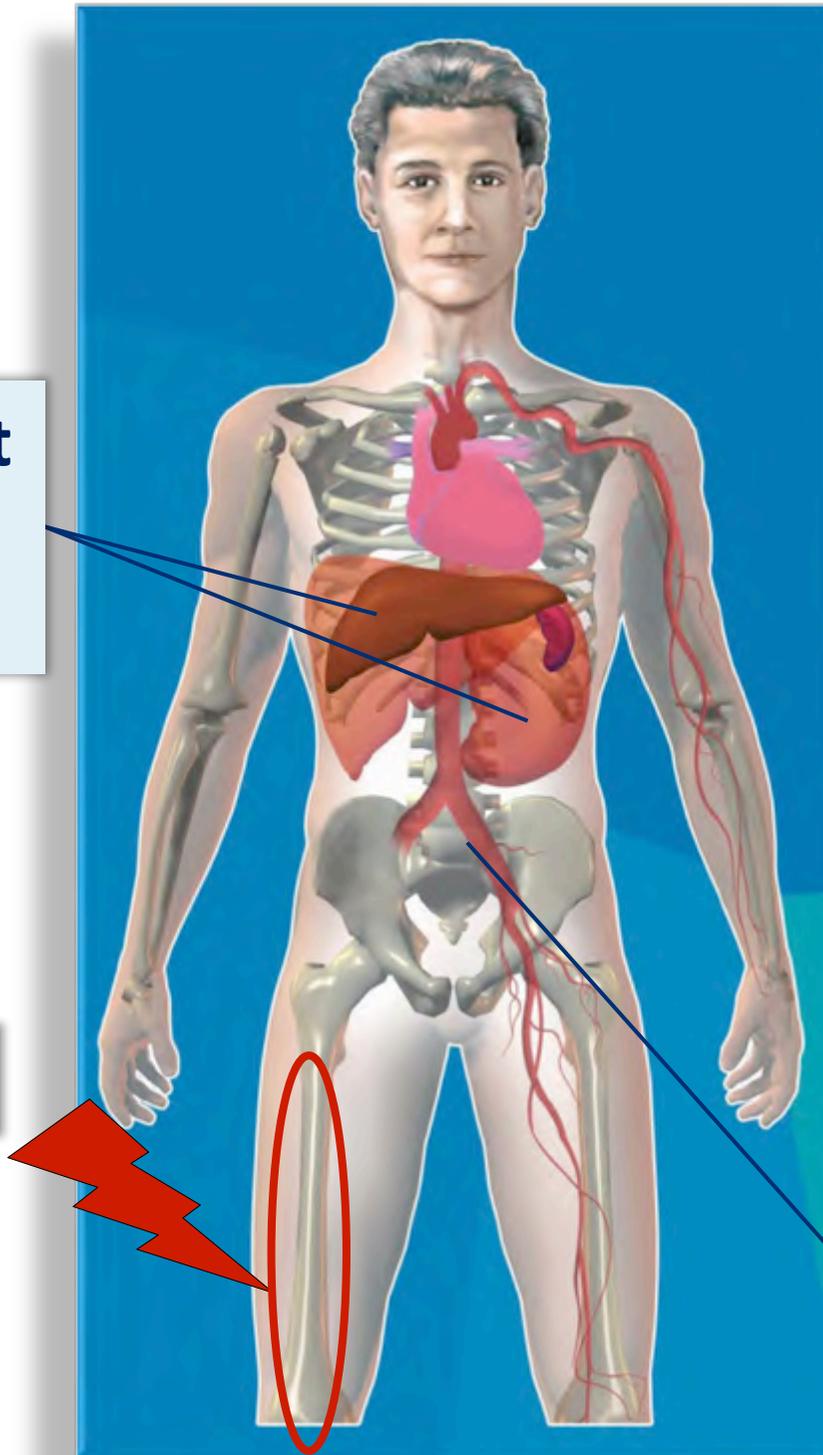
La maladie de Gaucher de type 1



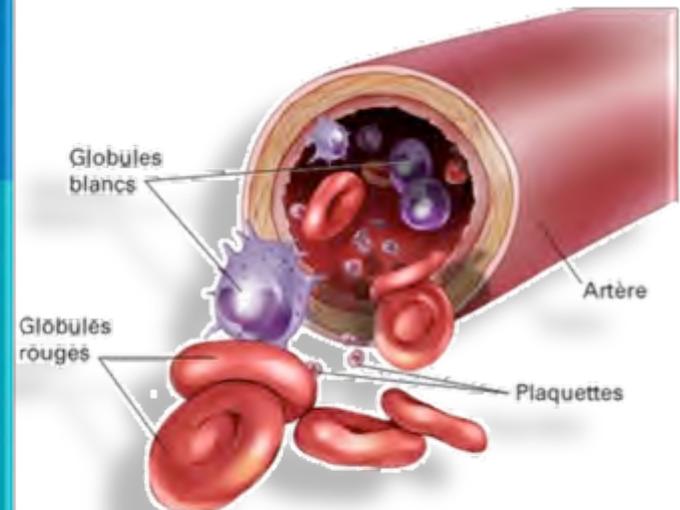
- Maladie génétique autosomique récessive
- La plus courante des maladies lysosomales: incidence 1/100 000 naissances.
- Déficit enzymatique (glucocérébrosidase) \Rightarrow accumulation substrat de l'enzyme (glucocérébroside) (rate, foie, reins, poumons, cerveau, moelle osseuse)
 - \hookrightarrow Hépato-splénomégalie, thrombopénie, anémie, **ostéonécrose / infarctus osseux**, retard de croissance et pubertaire et **fatigabilité invalidante**
 - \hookrightarrow L'enzymothérapie substitutive est administrée par IV toutes les 2 semaines en moyenne

**gonflement
du foie et
de la rate**

douleurs

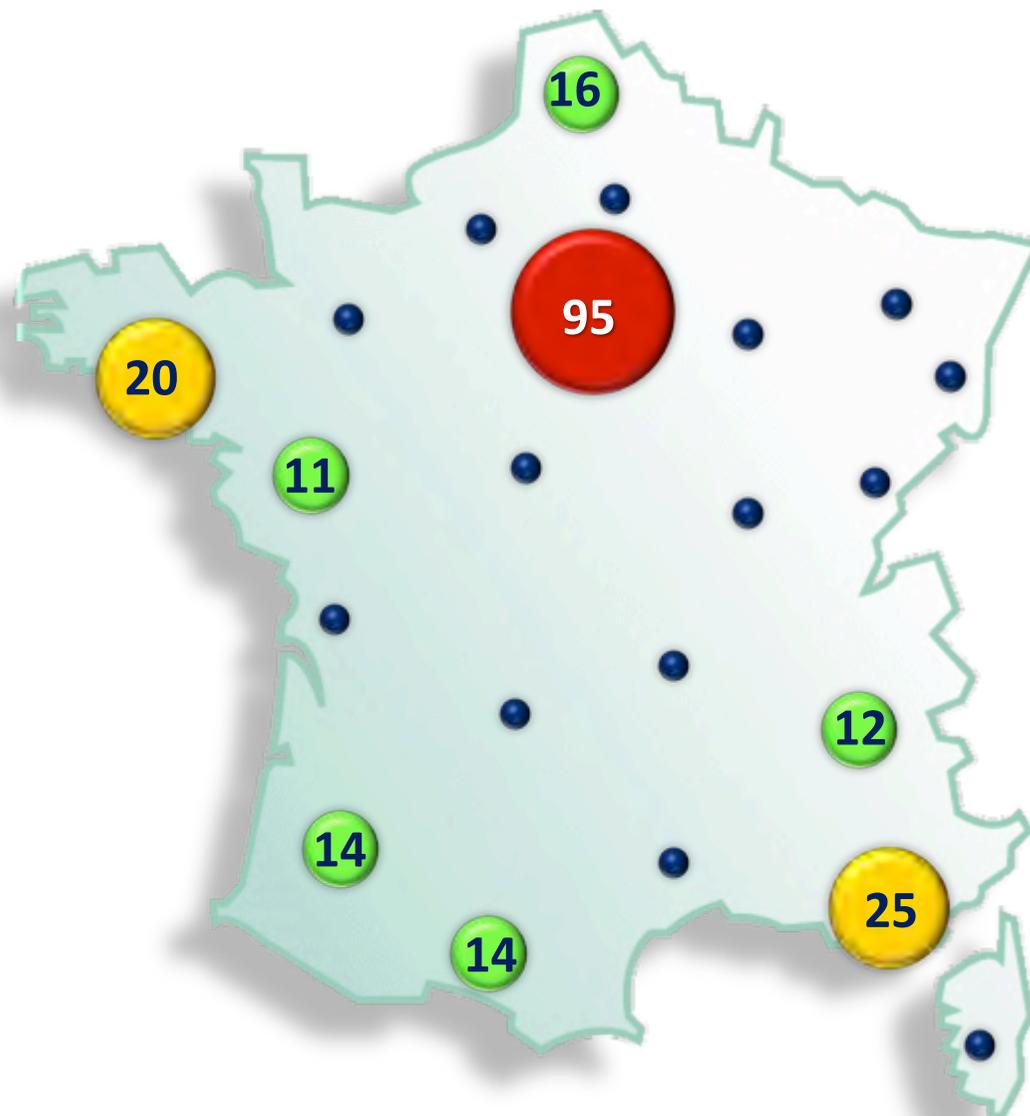


fatigue



**baisse des globules
dans le sang**

283 patients régulièrement suivis dont 40 enfants



L'ETP Gaucher : un programme essentiel pour aider les patients à mieux vivre avec la maladie

- PNDS MG : bonne compréhension de la MG par le patient et ses proches
- Programme élaboré par le CETG et VML avec la participation d'éduSanté et le soutien institutionnel de Genzyme
- Programme national pour les patients adultes atteints de la maladie de Gaucher de type 1
- Programme élaboré par un groupe multidisciplinaire d'experts de la MG (médecins, pharmaciens, psychologue, infirmières, VML)

AGENDA



**Constitution
des
équipes
éducatives**

Validation
du CETG
et de VML

Constitution d'un groupe de travail

Mars 2011

**Enquête sur les besoins des patients
Synthèse de l'enquête**

Avril – mai 2011

**Elaboration du déroulé du programme ETP :
Définition des objectifs, de l'animation, des
supports et des messages clés à délivrer
Validation par le groupe de travail**

Juin 2011 à Mars 2012

**Réalisation graphique des supports
(charte validée par le groupe)
Impression et fabrication des kits éducatifs**

Mai - Juin 2012

Dépôt national du projet à l'ARS Aquitaine

Septembre 2012

**Agrément ARS
Aquitaine**

**Formations par éduSanté
(40 heures) - 2013-2014**

Mars 2013

Déploiement du programme Aquitaine

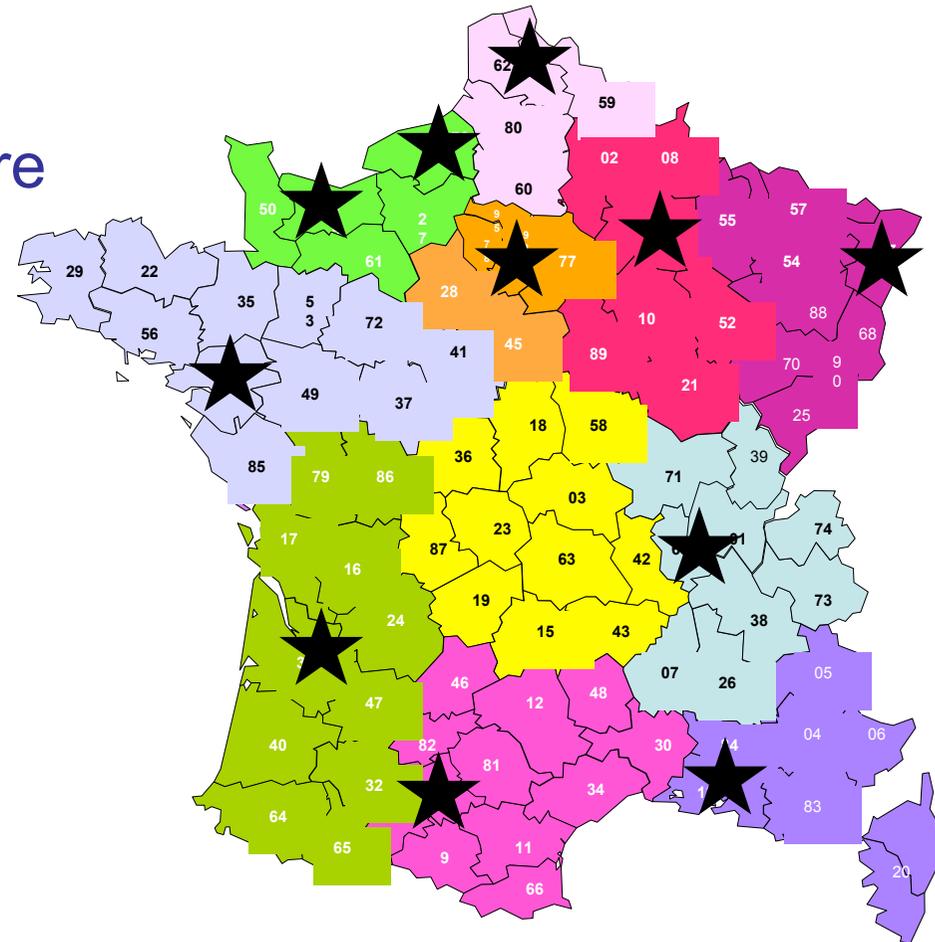
Mars 2013

Déploiement autres régions

2014

Implantation du programme en France

- Déploiement par étapes sur l'ensemble du territoire français
- Formation validante 40h:
⇒ 40 professionnels de santé formés
- 11 équipes éducatives



Les grandes étapes de la mise en œuvre de ce programmes d'ETP au CHU de Bordeaux

- Equipe régionale d'Aquitaine :
 - expertise en ETP dans les domaines du VIH et des maladies auto-immunes
 - Dépôt du dossier de demande d'autorisation du programme ETP Gaucher auprès de l'ARS Aquitaine en sept. 2012
- => Autorisation mars 2013

Les patients sont
adressés par : VML,
centres de
référence, hôpitaux

2 séances collectives
(+ 1 séance
optionnelle) :
durée : 1h à 3h30
intervalle : 3 semaines
nombre de patient ≥ 3

Rencontre individuelle

Diagnostic éducatif :
Identification des besoins éducatifs individuels

Séance

« Mieux comprendre la maladie de Gaucher et ses conséquences »

Objectifs pédagogiques, au choix :

- Définir ce qu'est la maladie de Gaucher
- Décrire l'évolution naturelle de la maladie de Gaucher
- Identifier les personnes ressources et connaître le rôle de chacun pour la prise en charge de la maladie de Gaucher
- Citer les moyens de surveillance (symptômes, signes cliniques et examens complémentaires) qui permettent de déceler ou suivre les complications de la maladie
- Préciser les différents types de traitement, leurs objectifs, mode d'action et effets indésirables

Séance

« Vivre avec la maladie au quotidien »

Objectifs pédagogiques, au choix :

- Exprimer son vécu par rapport au retentissement de la maladie au quotidien
- Gérer la fatigue et la douleur
- Parler de la maladie à son entourage
- Gérer certains événements de vie en développant des stratégies de soutien en partenariat avec les acteurs de la prise en charge

Séance optionnelle *en cas de traitement par imiglucérase et souhait d'autoperfusion*

« Mieux vivre la perfusion »

Objectifs pédagogiques, au choix :

- Lister et décrire les principales étapes de la préparation de la perfusion
- Décrire les modalités du geste technique (perfusion), réaliser l'autoperfusion, décrire la procédure d'élimination des déchets à risque infectieux
- Connaître les services de soutien et d'accompagnement (Genzyme Assistance voyage...)

Rencontre individuelle
Évaluation des acquis

Évaluation à distance

Analyse questionnaire satisfaction patients

Liberté d'expression, clarté des explications , qualité écoute, qualité échanges, nombre de séances proposées, créneau horaire, durée de la séance	90% TS 10% S	Des séances un peu plus longues pour ceux qui viennent de loin
Thèmes proposés	70% TS 30% S	
Pensez-vous avoir amélioré vos connaissances sur : – La maladie : transmission, symptômes, évolution, surveillance, gestion de la douleur et fatigue, Identification des ressources – Les traitements spécifiques et non spécifiques	85% TS 15% S	

Analyse questionnaire satisfaction patients

Souhaiteriez-vous un ou des atelier(s) supplémentaire(s) ?	57% Oui	➡ Evolution des ttt/ Prochaines avancées thérapeutiques ➡ Gestion douleur et fatigue
Les questions posées par les autres participants ont-elles répondu à des interrogations auxquelles vous n'auriez pas pensé ?	90% Oui	

2014

- Déploiement national
- Communications
- Extension à d'autres maladies (Fabry)



Optique d'amélioration de la
connaissance et du vécu de la
maladie

« Maladie de Gaucher de type 1 : l'expérience vécue des patients dans un programme d'ETP »

Evaluation du programme (modèle de Kirkpatrick / Phillips)

↳ Saisir les expériences au plus près des récits de vie

- Niveau 1 : le niveau de satisfaction
- Niveau 2 : le niveau pédagogique
- Niveau 3 : le niveau de transferts en situation « réelle »
- Niveau 4 : les objectifs finaux de la formation
- Niveau 5 : le retour sur investissement

Méthodologie

- Elaboration et validation d'une grille d'entretien
- Entretien exploratoire
- Recueil de l'accord des patients
- Prise de RV a domicile ou hôpital

- Entretiens (M1 et M6): 8 patients + 4 conjoints

- Retranscription intégrale
- Analyse du contenu des verbatims
 - Thématique, séquentielle
 - Sémantique

Grille d'entretien (extrait)

Présentation

(Âge, genre, lieu d'habitation, profession, statut matrimonial)

Présentation de la maladie selon les mots du patient

- Définition brève (séance 1 objectif péda 1)
- Symptômes de la maladie (séance 1 objectif péda 5)
- Traitements (le cas de la perfusion à domicile et des autres traitements (séance 3 optionnelle)

Présentation de l'Education Thérapeutique selon les mots du patient (équipe, expérience, ce qu'on en savait pensait avant / pendant / après, autres personnes présentes.)

Comment (et pourquoi) avez-vous débuté ce programme éducatif ?

Est-ce que vous diriez que ces ateliers d'ETP vous ont permis de mieux parler de votre maladie, à votre entourage par exemple ? (séance 2 objectif péda 3)

⇒ Spécifier le avant / après ETP

⇒ Spécifier le type d'entourage (professionnel, médical, amical, voisinage, familial ?) Demander les réactions de l'entourage

⇒ Faire stipuler les adaptations que cela nécessite au quotidien

Est-ce que, depuis la fin des ateliers, vous avez été en contact avec des associations ou des soignants qui se sont occupés de vous ? (pourquoi ? fréquence ?) (séance 2 objectif péda 4)

Est-ce que vous pourriez me donner un exemple d'un apport des ateliers d'ETP (plutôt au sens apporté et non appris) quelque chose appris en ETP et qui vous est utile que vous utilisez maintenant dans la vie quotidienne ?

Premiers résultats

• Niveau 1 : Une satisfaction « à chaud »

A l'unanimité, toutes les personnes rencontrées ont exprimé une satisfaction réelle des ateliers.

L. trouve par exemple que les ateliers « *étaient très bien* » et abordaient « *des thèmes importants* ». Pour A. les ateliers apportent « *une vision positive de la maladie* ». Quant à C. elle met plutôt en avant « *l'écoute* » comme point central du dispositif.

• Niveau 2: Une évaluation du dispositif pédagogique

Au total, les patients rencontrés semblent avoir inégalement saisi ce qu'était la maladie de Gaucher.

Mme A. résume bien les difficultés à saisir le vocabulaire médical et, dans un même temps, les capacités du patient à tirer les informations nécessaires à la compréhension de la maladie

« *Donc en gros, il me manque un enzyme dans le corps ...Mais c'est compliqué. C'est pas qu'il faut des notions de biologie mais bon... ... on va me dire « c'est quoi un enzyme ? ... et moi, je sais pas, je suis pas médecin. »*

Niveau 3: Le transfert en situation « réelle »

↳ Apprendre à vivre avec la maladie

- Si Mme P. considère par exemple qu'il est facile de parler de la maladie et que les ateliers lui ont permis de pouvoir mieux en parler.
- Mr L. considère au contraire que les ateliers ne lui ont pas permis d'évoquer la maladie plus ouvertement : « *ce qui est privé reste dans le privé* ».
 - Pour Mr. F. la solution a été de se faire « *reconnaitre comme travailleur handicapé* », non sans une certaine difficulté émotionnelle à endosser cette étiquette. Selon sa femme « *pour lui, handicapé, ça veut dire fauteuil roulant* ».
- Il en va de même auprès des proches qui ne sont pas toujours au courant de la maladie ou, plus précisément, de ce qui en découle.

Niveau 3: Le transfert en situation « réelle »

↳ Apprendre à vivre avec le traitement

-Les patients qui réalisent le traitement à l'hôpital expriment souvent la nécessité d'une rupture entre l'intime de la maladie et l'intimité familiale.

C'est le cas de Mr F.: « *Je ne veux pas incommoder les enfants. Pour moi c'est important de séparer les espaces familiaux et la maladie* ».

-Une partie des patients avait débuté un essai clinique qui consiste en une prise par voie orale du traitement. Ces patients mettent tous en avant le bien être relatif à cette nouvelle forme de traitement, plus rapide, moins contraignante.

⇒ **Le rapport au corps se voit modifié en fonction des modalités d'administration du traitement (domicile/hôpital-VO/IV).**

Niveau 4 : Les objectifs finaux de la formation

↳ *Les résultats de la formation*

La plupart des patients ne peuvent pas clairement dire ce qu'ils ont appris lors de ces ateliers.

Mr L. exprime « *Je ne sais pas si j'ai appris des choses... je savais déjà pas mal de choses avant d'arriver* ».

A l'inverse, A. reconnaît que « *c'était très instructif. Je ne sais pas si je pourrais le ressortir comme ça, mais oui, on a appris plein de choses que je ne savais pas.* »

Pour C. « *Moi, je suis beaucoup fatiguée, et avec mes enfants, j'ai su que j'avais droit à des aides à domicile. La fatigue, je mettais tout le temps ça sur le compte du travail et des enfants. Je savais qu'on pouvait être fatigué pendant le traitement par injection... le rapprochement avec la maladie je l'avais jamais fait.* »

⇒ **D'autres éléments doivent donc être pris en considération afin de saisir ce que ces ateliers ont apportés aux patients et aux conjoints qui les ont suivis.**

• Niveau 5: Le retour sur investissement

- **L'importance des interactions soignants / soignés** : les patients relatent volontiers les bonnes relations qu'ils entretiennent avec le personnel soignant de l'hôpital. On peut donc faire l'hypothèse que le succès de l'ETP est aussi fortement lié à l'équipe et à l'organisation des soins dans les lieux qui permettent le traitement et qui hébergent l'ETP.

Mr C.: « *C'est des professionnels qui s'intéressent à la maladie, ils sont très investis ! On sent que ça a été travaillé. C'est important ça, des personnes investies à nos côtés. »*

- **L'importance des interactions soignés / soignés** : L'ETP vient rompre avec l'isolement et permet à certains de relativiser leurs positions.

- **L'importance des interactions avec les conjoints** : « Je n'ai pas maladie mais je vis avec » . Vivre ces ateliers avec son conjoint ou sa conjointe apparaît alors, lorsqu'il y a consentement, comme une manière d'appréhender à deux l'expérience de la maladie.

Programme élaboré par une équipe pluridisciplinaire

- Professionnels de sante
- Association de patients
- Organisme spécialisé en ETP



Les objectifs initiaux n'ont pas tous été atteints
D'autres objectifs différents de ceux prévus initialement ont été mis en lumière

- **Satisfaction des patients**
- **Dispositif pédagogique perfectible**
- **Difficile pour certains de dire ce qu'ils ont appris**
- **Parler de la maladie reste difficile voire impossible**

- **Vécu du traitement « découvert » incluant l'expérience du ttt expérimental**
- **Importance des interactions soignés/soignés**
- **Importance de l'intégration des conjoints**

PERSPECTIVES

Février 2015

Projet pilote aquitain
développé auprès des autres équipes nationales