

Le rôle de l'infirmière de coordination dans la prise en charge des patients atteints d'amylose ATTR au CHU de Rennes

Dominique FARGEAUD – CHU Rennes

Notre centre est bien identifié par le Réseau Amylose national.



CHU RENNES – Hôpital PONTCHAILLOU
2 Rue Henri le Guilloux
35 000 RENNES

Responsable pour l'amylose : **Pr Erwan DONAL**
Service : Cardiologie et maladie vasculaire

 erwan.donal@chu-rennes.fr

 02 99 28 25 10  02 99 28 25 25

Type d'amylose pris en charge :
Amylose TTR sénile,
Amylose TTR héréditaire,
Amylose AL.

IRM cardiaque : Pr Mathieu LEDERLIN

Immuno-biologiste : OUI

Généticien (pour les tests génétiques TTR) : envoi à l'hôpital Henri Mondor

Médecin responsable du Conseil génétique (pour les amyloses TTR) :
Pr Sylvie ODENT

Protocole d'éducation thérapeutique dédié aux amyloses : OUI
Responsables protocole ETP : Mme Dominique FARGEAUD

Biopsie des glandes salivaires : OUI
Biopsies cardiaques : OUI
Autres biopsies réalisées : OUI

Participe à des projets de recherche : OUI
Participe à des protocoles thérapeutiques : OUI

Anatomopathologiste : Pr Nathalie RIOUX-LECLERCQ

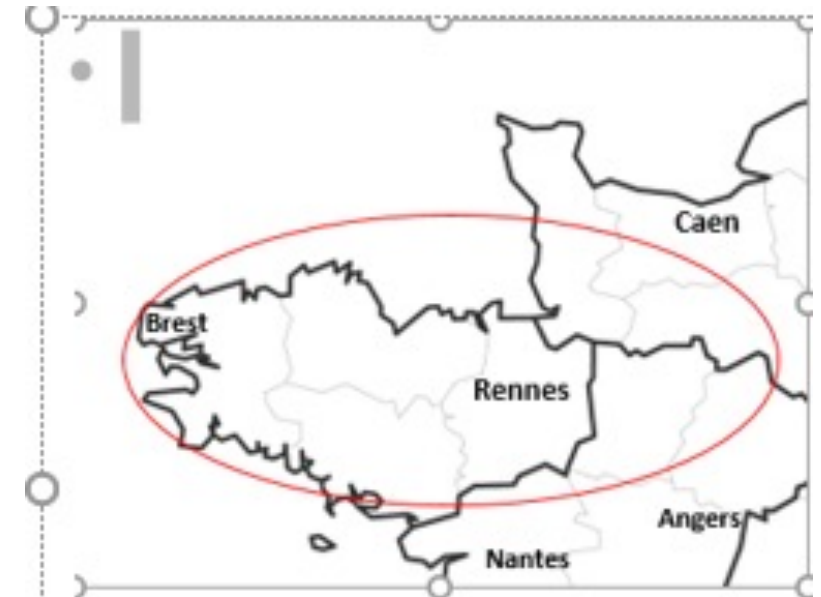
Hématologue : Pr Olivier DECAUD

Réalisation de chimiothérapies pour les amyloses AL au sein de l'hôpital :
OUI

Néphrologue : Pr Cécile VIGNAUD

Médecin nucléaire (pour les scintigraphies osseuses) :
Pr Anne DEVILLERS – Centre Eugène MARQUIS

- Patients venant des 4 départements bretons, de la Mayenne et de la Manche
- Adressés par des cardiologues libéraux et hospitaliers
- *Données file active – BaMaRa :*
 - *64 patients vus pour diagnostic / génotypage en 2022*
 - *Environ 200 consultations/échocardiogramme par an*
 - *58 en 2021*



La prise en charge de l'amylose : une partie – seulement ! - de notre activité... 😊

- 2 acteurs principaux
 - Pr Erwan Donal, cardiologue PU-PH, compétences toutes cardiomyopathies, valvulopathies...
 - Dominique Fargeaud, infirmière coordinatrice du Centre de Compétences pour les maladies cardiaques héréditaires (cardiomyopathies, maladies rythmiques)
- Missions actuelles pour la prise en charge de l'amylose
 - Amylose TTR : diagnostic, prise en charge, suivi, coordination
 - Amylose AL : suivi cardiologique des patients pris en charge en médecine interne (Pr O. Decaux)
 - Animer la filière, mettre en lien les patients avec les associations dédiées, organiser des réunions scientifiques (mentorat) et grand public (rencontre patients / professionnels)
 - Participer à des essais cliniques, au registre européen HEAR

Les étapes du parcours patient

- 1^{ère} consultation en externe ou en hospitalisation de jour
 - Cardiologue :
 - Évaluation, expertise diagnostique –échocardiographie, ECG-
 - mise en œuvre du traitement
 - proposition du génotypage TTR
 - Infirmière :
 - recensement des différents documents à disposition pour la consultation (comptes rendus échocardiogramme, scintigraphie, biologie, copie du traitement en cours...),
 - information sur le diagnostic - temps d'ETP individuel
 - documents info (coordonnées infirmière coordinatrice et flyer info Association Française Contre l'Amylose, informations BNDMR)
 - Enquête familiale et réalisation du prélèvement sanguin (génotypage TTR, biochimie...)
- Suivis tous les 6 mois :
 - évaluation clinique, échocardiogramme, holter rythme 24 h, renouvellement des thérapeutiques
- screening recherche / essais cliniques

Les étapes du parcours patient

Le résultat du génotypage

Test négatif, pas de mutation identifiée : **amylose ATTR sauvage**, pas de dépistage familial

- Informer le patient et/ou sa famille, en consultation ou par téléphone
- Adresser au médecin référent et au cardiologue le résultat accompagné d'un courrier-type, renseigner le DPI

Test positif, mutation gène TTR : **amylose ATTR forme héréditaire**

- Informer le patient au cours d'une consultation dédiée accompagnée d'un prélèvement de confirmation
- Orienter le patient et sa famille vers la consultation de génétique clinique pour le Diagnostic Pré Symptomatique : généticien.ne ou CG +/- psychologue
- Proposer le dépistage phénotypique aux apparentés les plus âgés

Infirmière au centre de compétences : un rôle en évolution, de nouvelles missions

- Rôle de coordination, en réponse à de nouveaux besoins pour une meilleure prise en charge des patients :
 - Orienter vers les consultations adaptées
 - Répondre aux demandes concernant les traitements, l'aspect social (ALD), les programmes d'ETP
 - Répondre aux aidants : conjoints, enfants...
- Rôle dans la recherche clinique :
 - Participer aux réunions de faisabilité et aux mises en place d'essais cliniques > un regard pratique
 - sélectionner les patients éligibles, les contacter ou les mettre en lien avec les IRC / TEC de l'équipe, initier l'alliance thérapeutique entre le patient et l'équipe de recherche

Un cas parmi d'autres, M. F.

M. F, 61 ans, consulte pour la 1^{ère} fois en avril 2022 pour confirmer le diagnostic d'amylose à transthyrétine, révélé par une scintigraphie osseuse réalisée dans le cadre d'un bilan rhumatologique.

	Étapes du parcours	Interventions de l'infirmière
<i>Avril 2022 :</i>	<ul style="list-style-type: none"> Echographie, scintigraphie, bilan biologique > diagnostic confirmé Initiation du traitement Génotypage TTR 	<ul style="list-style-type: none"> Temps ETP individuel autour de l'annonce du diagnostic et de l'initiation d'un traitement malgré l'absence de symptômes cardiaques, Indication à la prise en charge en ALD
<i>Novembre 2022</i>	<ul style="list-style-type: none"> Réévaluation échographique et clinique, Bilan neurologique : pas d'atteinte neurologique (canal carpien opéré 2012) 	
<i>Décembre 2022</i>	<ul style="list-style-type: none"> Réception résultat génétique, amylose ATTR sauvage 	<ul style="list-style-type: none"> Temps ETP /suite annonce du résultat génétique (informé auparavant par courriel / courrier médical)
<i>Mai 2023</i>	<ul style="list-style-type: none"> Réévaluation échographique et clinique 	<ul style="list-style-type: none"> questionnements douleurs chroniques anciennes , hygiène alimentaire, fatigue chronique > entretien individuel ETP, mise en lien avec l'unité de lutte contre la douleur, site de l'AFCA –dossier alimentation, cafés virtuels
<i>À venir, sept 2023</i>	<ul style="list-style-type: none"> Hospitalisation de jour pour réévaluation + enregistrement du sommeil 	

Perspectives d'amélioration : un travail en cours

- Améliorer le travail en réseau et la coordination, mieux structurer le maillage entre les spécialités, créer une RCP locale
- Renforcer le rôle de coordination de l'infirmière > vers une mission IPA ?
 - Évaluation des fragilités
 - suivi et titration des thérapeutiques
 - coordination de la RCP
- Donner toute sa place à l'ETP en s'appuyant sur :
 - les dispositifs existants dans notre service (ETP insuffisance cardiaque)
 - les outils mis à disposition par le réseau (programme ORIGAMY)
 - l'expertise des patients ressources (formation ETP des patients par la filière CARDIOGEN)