

# 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](mailto: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

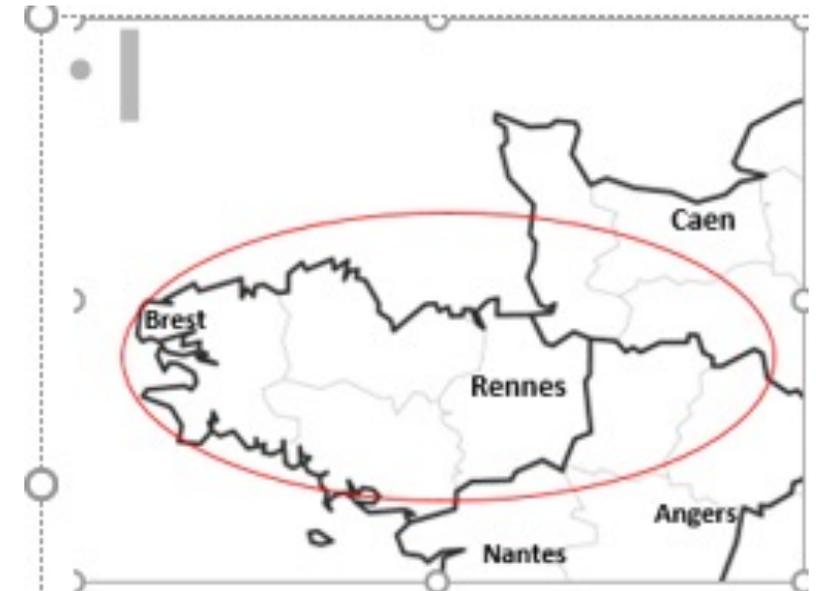
Hématologue : Pr Olivier DECAUD

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

## 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)