



Dr Anne-Sophie Guémann
Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme de l'enfant et de l'adulte du CHU de Lille

Dr Samia Pichard
Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme – hôpital Necker-enfants malades AP-HP - Paris

12 Mai 2023



Projet

- coordonné par l'équipe du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme de l'enfant et l'adulte du CHRU de Lille de Lille
- Équipe de conception sur 2 sites: IDF et HDF
- avec la collaboration de la filière G2M, du CETL, de 2 patients experts, des associations de familles...
- sélectionné par la DGOS suite à l'appel d'offre Programmes ETP 2019, mené par la filière G2M et partagé avec l'ensemble des centres français prenant en charge ces patients.

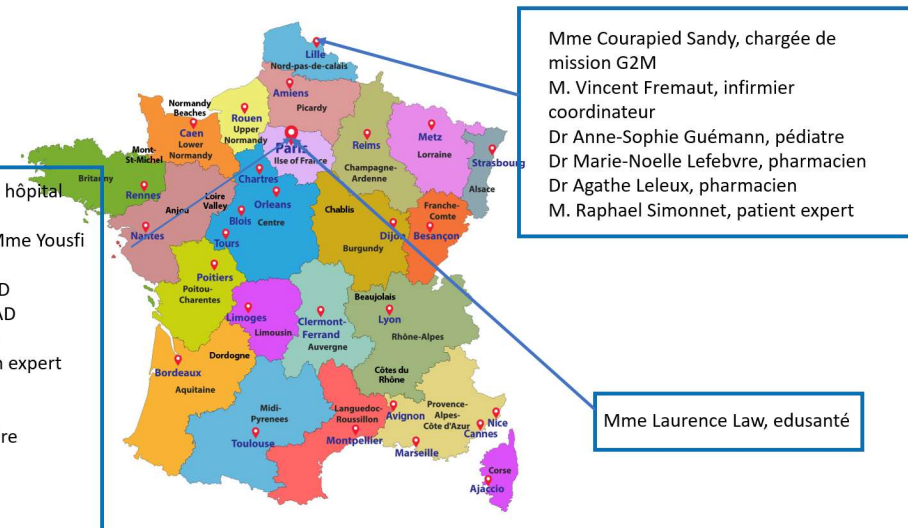
Avec l'aide d'Edusanté (organisme spécialisé dans la conception de programmes d'ETP)

pour l'aide:

- logistique, planification, organisation des réunions
- de coordination (animation des réunions deadlines..)
- à l'élaboration des ateliers et des outils



Dr Nadia Belmatoug, médecin hôpital beaumont, CETG
 Mmes Monia Bengherbia et Mme Yousfi Karima, ARC hôpital Beaumont
 Dr Edith Gatbois, médecin HAD
 Mmes Braud Delphine, IDE HAD
 Mme Delphine Genevaz, VML
 Mme Ekaterina Genty, maman expert d'un patient
 Dr Samia Pichard, pédiatre
 Mme Samira Zebiche, secrétaire coordinatrice au CETL





Référentiel de compétence

- Diffusion d'un questionnaire pour les patients et pour les soignants
- Via la filière G2M et le CETL aux médecins mais également via l'association de patients VML
- Envoyés entre le 21/10/2020 (pour le questionnaire patient), le 27/10/2020 (questionnaire soignant) et le 11/11/2020
- 145 réponses pour les patients, 111 complètes
- 29 réponses de soignants intégrées pour réaliser le référentiel de compétence

Maladie de Gaucher	35.17%	51
Maladie de Fabry	17.24%	25
MSP1 (maladie de Hurler, Hurler-Scheie et Scheie)	14.48%	21
MSP2 (maladie de Hunter)	15.86%	23
MSP4 (maladie de Morquio)	2.76%	4
MSP6 (maladie de Maroteaux Lamy)	1.38%	2
MSP7 (maladie de Sly)	0.00%	0
Alpha mannosidose	0.69%	1
Maladie de Pompe	10.34%	15
Maladie de Wolman/Déficit en lipase acide lysosomale	2.07%	3
Autre (veuillez préciser)	0.00%	0
TOTAL		145

Questions concernant ce qu'ils savent de leur enzymothérapie

- le mode de fabrication,
- le mode d'action
- les effets attendus
- les modalités d'utilisation
- les surveillances réalisées
- les effets secondaires et leurs prises en charge

Avec un paragraphe pour ceux à domicile (y compris avec l'HAD) et ceux dont l'ES est réalisée à l'hôpital



Référentiel de compétence

- Diffusion d'un questionnaire pour les patients et pour les soignants
- Via la filière G2M et le CETL aux médecins mais également via l'association de patients VML
- Envoyés entre le 21/10/2020 (pour le questionnaire patient), le 27/10/2020 (questionnaire soignant) et le 11/11/2020
- 145 réponses pour les patients, 111 complètes
- 29 réponses de soignants intégrées pour réaliser le référentiel de compétence

A propos de l'organisation de son traitement :

- Participer au choix de l'administration de son ES : hôpital ou domicile ?
- Peser les avantages et les inconvénients des deux options
- Connaître les conditions nécessaires au traitement à domicile
- Prévoir l'organisation en termes d'approvisionnement, de temps, d'aménagement au domicile.
- Choisir un prestataire ou une infirmière libérale, s'accorder sur le protocole
- Concilier son travail professionnel ou ses études et ses traitements
- Concilier vie familiale et traitements

A propos de la maladie et du traitement :

- Savoir définir sa maladie
- Décrire sa cause et ses mécanismes
- Indiquer la fonction de l'enzymothérapie, son mécanisme d'action
- Lister les effets attendus de son traitement et son efficacité à long terme
- Décrire comment sont fabriqués les traitements et leur sécurité
- Détailler le suivi de la maladie et la traçabilité des événements

A propos de la surveillance de son traitement à l'hôpital ou au domicile :

- Surveiller son traitement
- Connaître les modalités d'administration
- Surveiller les constantes
- Savoir réagir en cas de réaction allergique ou effet inattendu
- Faire face aux situations inattendues : changement de prestataire, d'IDE, de protocole, panne de courant
- Organiser un déplacement en France ou à l'étranger



Thématique des ateliers

Les thématiques d'ateliers

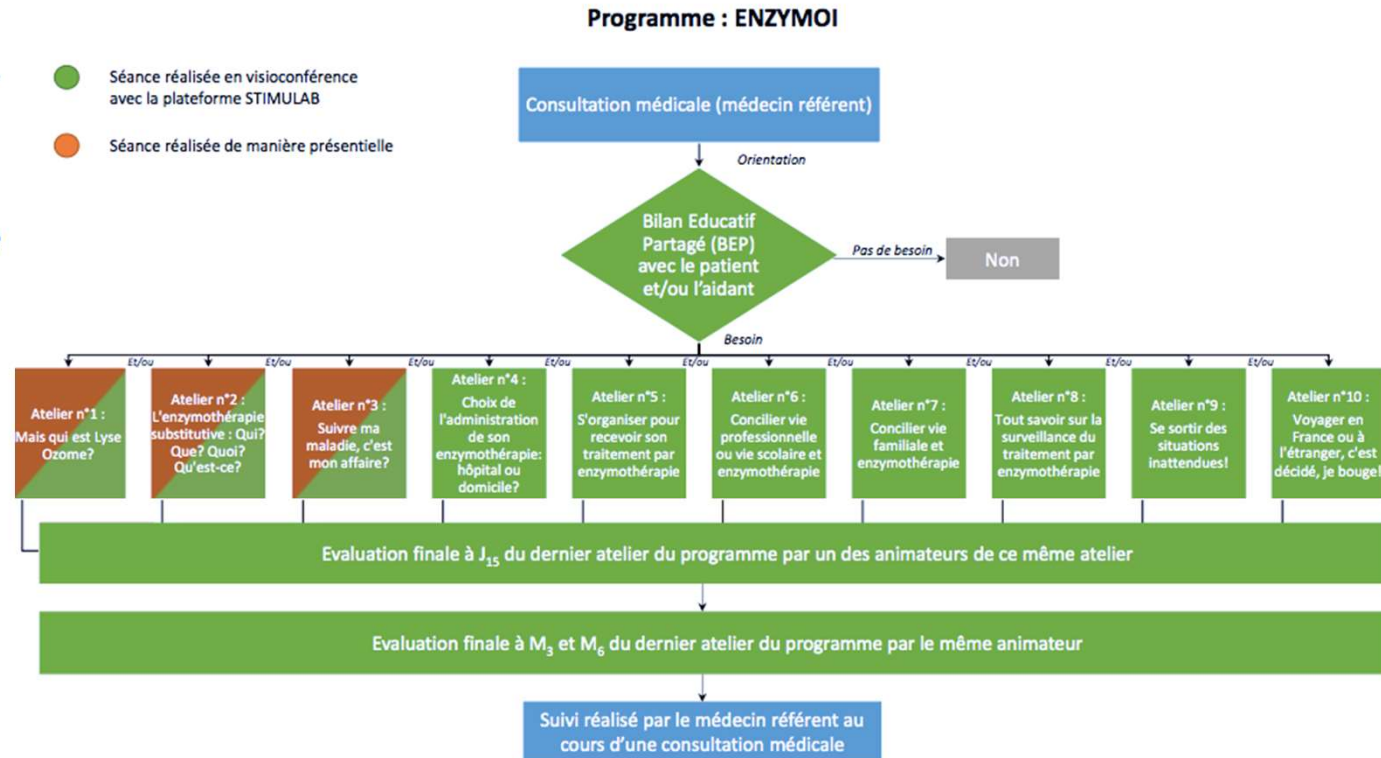
<p>MALADIE ET TRAITEMENTS</p> <p>Atelier 1 : Les maladies enzymatiques</p> <p>Atelier 2 : Les traitements par E.S (ce que c'est, comment ils agissent, ... sont fabriqués, efficacité et E.I immédiat et à long terme)</p> <p>Atelier 3 : Avoir des explications sur le suivi de la maladie (traçabilité des événements, suivi médical, lien avec l'hôpital)</p>	EQUIPE N°1
<p>PRÉVOIR SON TRAITEMENT À DOMICILE</p> <p>Atelier 4 : Participer au choix de l'administration de son ES : hôpital ou domicile ?</p> <p>Atelier 5 : S'organiser pour recevoir son ES (les conditions, les contraintes, les options, s'approvisionner, s'organiser...)</p> <p>Atelier 6 : Concilier travail et ttt</p> <p>Atelier 7 : Concilier vie familiale et ttt</p>	EQUIPE N°2
<p>SURVEILLER SON TRAITEMENT À DOMICILE</p> <p>Atelier 8 : Surveiller son ttt. Connaître les modalités d'administration. surveiller les constantes, savoir réagir en cas d'EI</p> <p>Atelier 9 : Faire face aux situations inattendues : changement de prestataire, d'IDE, de protocole, panne de courant,</p> <p>Atelier 10 : Organiser un déplacement en France ou à l'étranger</p>	EQUIPE n°3



ATELIERS ENZY-MOI

- 1 Mais qui est Lyse Ozome ? (en présentiel ou distanciel)
- 2 L'enzymothérapie substitutive : Qui ? Que ? Quoi ? Qu'est-ce ? (en présentiel ou distanciel)
- 3 Suivre ma maladie, c'est mon affaire ? (en présentiel ou distanciel)
- 4 Choix de l'administration de mon enzymothérapie : hôpital ou domicile ?
- 5 S'organiser pour recevoir son enzymothérapie substitutive
- 6 Concilier vie professionnelle ou scolaire et enzymothérapie substitutive
- 7 Concilier vie familiale et enzymothérapie substitutive
- 8 Tout savoir sur la surveillance du traitement par enzymothérapie substitutive
- 9 Se sortir des situations inattendues
- 10 Voyager en France ou à l'étranger, c'est décidé, je bouge !



- Séance réalisée en visioconférence avec la plateforme STIMULAB
- Séance réalisée de manière présentielle



Atelier 1

ATELIER 1 Mais qui est Lise Ozome ?

Séance collective 1h30 1h à

- | | |
|---|--|
| <p> Intervenant. Médecin ou infirmière familiar.e des maladies de surcharge lysosomale</p> <p> Participants. Patients et parents de patients atteints de maladie lysosomale</p> | <p> Objectifs. Expliquer les causes, les mécanismes et les conséquences des maladies lysosomales</p> <p> Matériel.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Blason de la maladie • Planche anatomie corps entier • Pincès à linge |
|---|--|

Animation

Présentation tour de table : La première fois que j'ai entendu prononcé « maladie lysosomale » Bonjour je m'appelle ... et quand j'entends lysosome, ça me fait penser à ... ou l'image qui me vient à l'esprit est...

Temps 1 : Le blason de la maladie. L'animateur précise que les participants peuvent être atteints de différentes maladies mais qui ont toutes pour point commun d'être des maladies lysosomales. Le but est de mettre en commun toutes les connaissances du groupe sur ces maladies et de les regrouper en un blason. A l'aide de post-it, pouvez-vous inscrire tout ce que vous savez sur "les causes et mécanismes de votre maladie", "ses manifestations" et "ses conséquences au quotidien" et venir les placer sur le blason.

Questions de relance du groupe : *Que veut dire déficience ? Qu'est-ce qui explique les différences de sévérité entre patients ?*
Synthèse : l'animateur reprend ce qui a été dit et complète les connaissances, il peut souligner les points communs et les différences entre les maladies

Temps 2 : La planche anatomique. Question : *Quels sont les organes qui peuvent être atteints par votre maladie ? Pouvez-vous les situer sur le dessin ? Qu'est-ce que cela entraîne comme symptôme ?*

Temps 3 : *Vous avez dit que l'origine de ces maladies est génétique ? Qu'est-ce que cela veut dire ? Quelqu'un peut-il expliquer la transmission de la maladie à l'aide de ces pincès à linge qui représentent des chromosomes ?* Démo : pincès à linge (1 ou 2 démonstrations pour les maladies ...) Détaillé de l'animation au dos de la fiche

Temps 4 Synthèse : *Si vous deviez définir votre maladie en une phrase, que diriez-vous ?*

ATELIER 1 OUTILS Blason . Planche anatomique. Arbre généalogique



Organes à faire figurer : os, cerveau, oeil, foie, rate, muscle, cœur, oreille, nez+gorge, vertèbre



Détail de l'animation « pincès à linge »

Temps 1 : L'animateur présente les images d'un papa, d'une maman, d'un bébé

Il explique que lors de la conception chaque parent transmet un gène, le bébé en reçoit deux
Temps 2. L'animateur défait les pincès à linge et fait tirer aux participants en aveugle deux motiers de pincès à linge. Qu'observe-t-on ? Il note les résultats au tableau
 Il y a 3 situations possible : soit le bébé reçoit un gène rose et un gène gris, soit deux gènes gris, soit deux gènes roses.

Temps 3 . Il explique ensuite que lorsque le bébé est malade, cela se produit car le bébé a reçu deux gènes roses, un du père, un de la mère.

Mais lorsqu'il a comme ses parents un gène rose et un as malade
 ge clé : présentation du tableau



Messages clés :

- ce n'est pas le papa qui décide
- Ce n'est pas la maman qui décide
- C'est le hasard
- À chaque nouvel enfant, le risque d'avoir deux gène rose est de 1/4

- En présentiel (formation initiale) ou en distanciel
- Discussion autour de ce qu'est un lysosome et une maladie lysosomale
- Notions de transmissions génétique
- Atteinte pluriorgane



Atelier 1



ATELIER 1 MAIS QUI EST LYSE OZOME ?

OBJECTIFS DE L'ATELIER : EXPLIQUER

- les causes
- les mécanismes
- et les conséquences des maladies lysosomales



ATELIER 1

LE BLASON DE LA MALADIE



Pouvez-vous prendre 5 minutes et noter

chacun pour vous

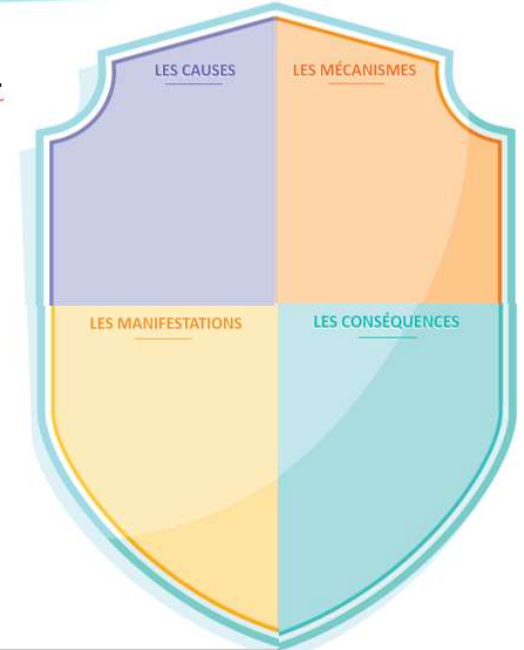
ce que vous savez sur :

les causes,

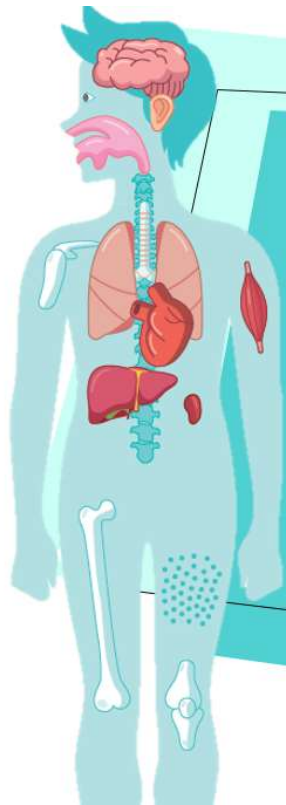
les mécanismes,

les manifestations,

et les conséquences de votre maladie



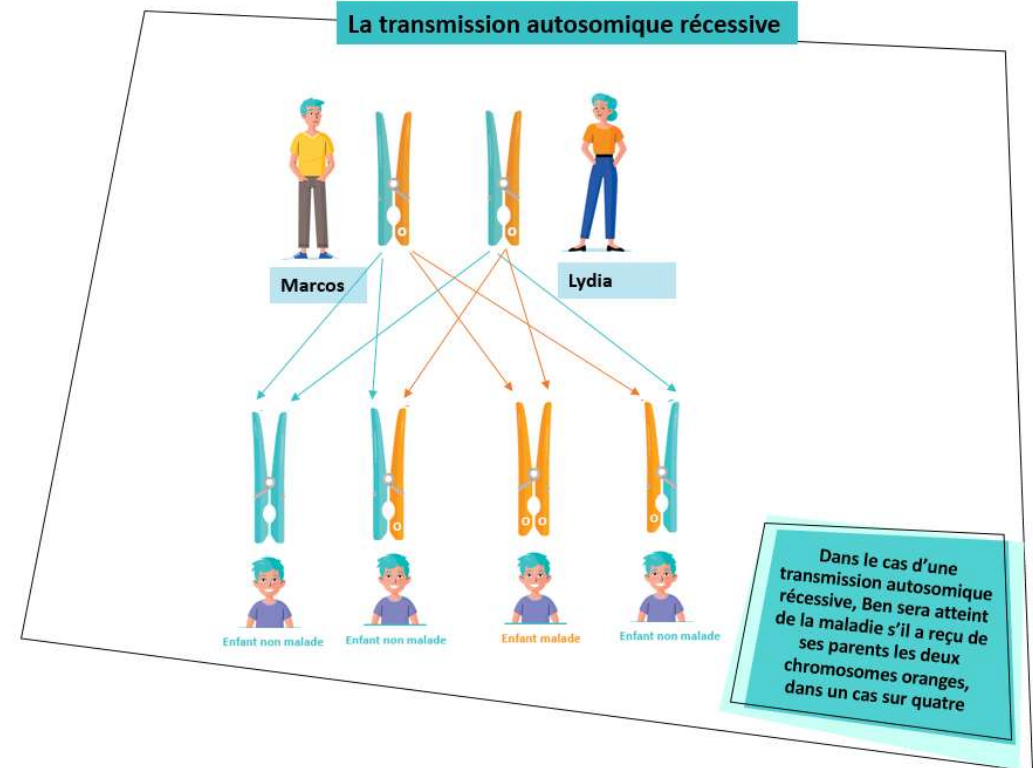
Atelier 1



Pouvez-vous mettre une croix sur les organes que vous pensez pouvoir être atteints par la maladie ?

Qu'est-ce que cela entraîne comme symptômes ?

La transmission autosomique récessive



Atelier 2



ATELIER 2

L'enzymothérapie substitutive : Qui ? Que ? Quoi ? Qu'est-ce ?

OBJECTIFS DE L'ATELIER :
Se familiariser avec

- l'enzymothérapie substitutive
 - le mode d'action
 - l'efficacité
- les effets indésirables
- la fabrication

- En présentiel (formation initiale) ou en distanciel (reprise éducative)
- Principes de l'enzymothérapie

ATELIER 2

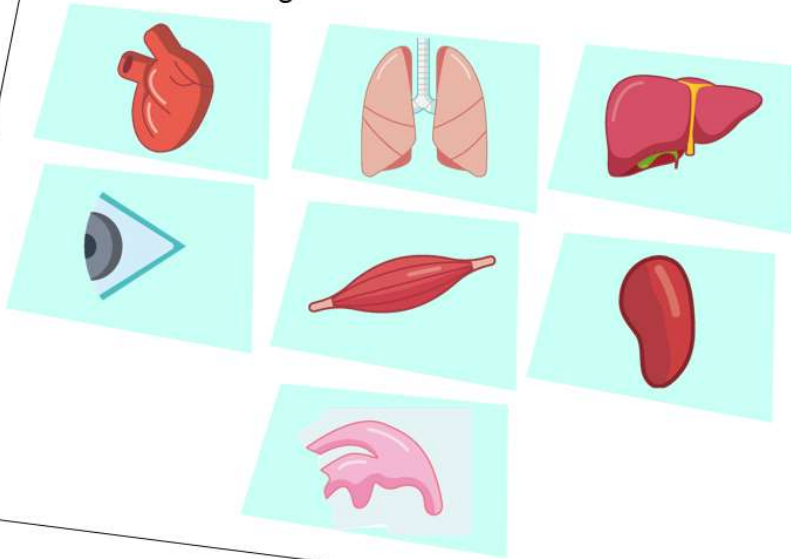
L'USINE À RECYCLER

le

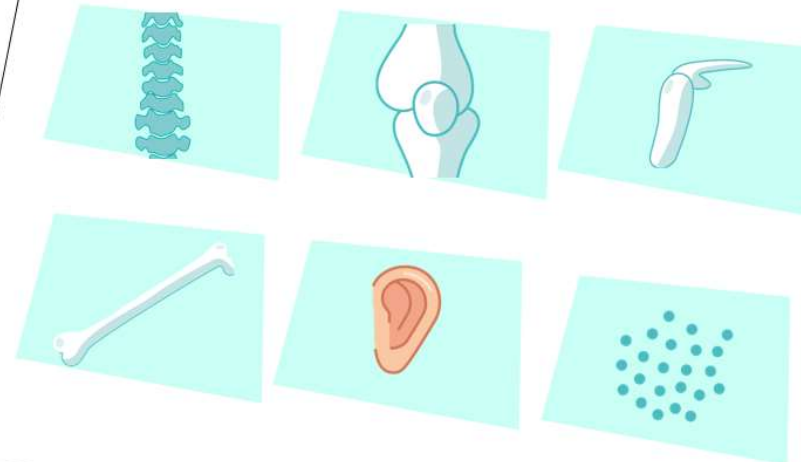
On compare souvent le lysosome à une usine de recyclage : pourriez-vous trouver les **ressemblances** entre le fonctionnement d'un lysosome et celui de cette usine ? ou chaîne de production ?

Atelier 2

Pouvez-vous décrire avec vos mots l'effet de l'ES sur vos organes ?



Pouvez-vous décrire avec vos mots l'effet de l'ES sur vos organes ?





Atelier 3



ATELIER 3

Suivi de la maladie

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

- Identifier les acteurs du suivi
- Connaître le parcours hospitalier et extra-hospitalier
- Gagner en autonomie dans la gestion de la maladie



Quels symptômes doivent me faire consulter rapidement ?

Pourquoi voir mon cardiologue, hématalogue, neurologue, néphrologue... régulièrement ?

Qui doit prendre rdv avec le médecin expert concernant le suivi de ma maladie ?



Atelier 4

ATELIER 4

Participer au choix de l'administration de son Enzymothérapie substitutive :
hôpital ou domicile ?

OBJECTIF DE L'ATELIER :

- Participer au choix de l'administration de son enzymothérapie substitutive.

Nous allons vous faire lire des témoignages qui proviennent d'une enquête. Ce sont des expériences vécues, des avis particuliers qui pourront vous montrer les différences entre le traitement à domicile et à l'hôpital.

ATELIER 4

Les témoignages

1. Je crains de venir à l'hôpital en période de COVID, avec tout ce monde.
2. Les infirmières à l'hôpital piquent plus facilement, elles ont plus l'habitude.
3. Ce qui est important pour moi, c'est de voir toujours les mêmes professionnels.
4. Je suis très attaché.e à l'équipe d'infirmières de l'hôpital.
5. J'ai pu choisir l'infirmière qui vient à domicile, elle m'a été recommandée.
6. L'infirmière libérale n'est pas très régulière, ses horaires varient pas mal et souvent on l'attend.
7. Ça me pèse de prendre une demi-journée chaque semaine pour venir à l'hôpital.

ATELIER 4

CONCLUSION : VOTRE COEUR BALANCE ?

Tour de table : L'animateur demande à chacun, après cette discussion s'il est plus en faveur de faire ses perfusions à l'hôpital ou à domicile ? et place un pion sur l'échelle sur ces indications (soit en déplaçant le pion en ôtant le mode diaporama, soit en marquant avec l'outil annoter de zoom la lettre du pion sur la bande). Il lui demande d'explicitier son choix : et pourquoi préférez-vous ...?

PS : il a été question d'un film sur l'enzymothérapie (voir avec [ASGuemann](#) / G2M/patients/vidéo/ludotheque ou tutoriel ou doc)

L'animateur lit les témoignages et demande aux participants de noter sur un papier à coté d'eux : 5-6 témoignages avec lesquels ils sont d'accord

Puis il affiche les 4 diapo une à une et demande aux participants de noter les numéros des témoignages qu'ils ont retenus, le groupe discute ensuite les témoignages les plus importants indiqués par le groupe



Atelier 5

ATELIER 5
S'organiser pour recevoir son ES

Séance collective 1h à 1h30

Intervenant. Médecin ou infirmière familial.e de l'administration de l'ES

Participants. Patients et parents de patients traités qui envisagent un traitement à l'hôpital ou à domicile

Objectifs. Prendre conscience de l'organisation nécessaire du ttt à l'hôpital ou à domicile et des responsabilités qu'il implique. Prévoir et organiser son traitement

Matériel. Photolangage. Plateau jeu. Dé. Cartes

Animation

Temps 1. Photolangage chemin. Tour de table. *Vous avez devant vous une multitude de chemins différents, pouvez-vous nous dire celui qui représente le mieux l'idée que vous vous faites de ce changement que représente l'organisation de votre traitement à domicile/à l'hôpital ? (si difficultés, donner des exemples : est-ce pour vous un chemin direct et sans obstacle, un chemin sinueux, un labyrinthe ...)*

Temps 2. Le grand jeu « je coche les cases » Un plateau représente un chemin formé de 15 cases numérotées. Case 1 : départ, case 15 : arrivée. Deux équipes s'affrontent.
L'animateur peut former une équipe « ttt à domicile » et une équipe « ttt à l'hôpital », il posera à chacune les questions qui lui correspond. Si les participants sont tous en ttt à domicile ou tous en ttt à l'hôpital, il formera deux équipes en aléatoire et écartera les questions qui ne les concernent pas. Chaque équipe tire une carte à tour de rôle et lance le dé pour avancer du nombre de points indiqué uniquement si la réponse est juste. Le dé est gravé de 1 à 3. Les cartes sont écartées du jeu au fur et à mesure que les réponses sont apportées. Le but du jeu est d'atteindre la case 15 arrivée en répondant de façon la plus complète possible aux questions. Tout le monde participe
L'animateur anime le débat et juge si les réponses sont justes ou non.

3. Synthèse. Appris / Surpris. Tour de table. Chacun exprime en conclusion de cet atelier soit quelque chose qu'il a appris soit quelque chose qui l'a surpris

ATELIER 5
OUTILS
14 cartes questions/réponses

Questions liées à la PEC à Domicile

- Quelles sont les conditions à remplir pour recevoir son ttt à domicile ?
- Bonne tolérance au traitement**
Connaître les avantages et inconvénients de la PEC à domicile
- Quelles solutions me propose mon médecin pour recevoir mon traitement à domicile ?
- Prestataire de service**
Infirmière libérale
 - Quel est le rôle (responsabilité) de mon médecin référent ?
 - Suivi de ma maladie**
Prescriptions des ordonnances médicaments et matériel de perfusion
 - Lien avec le prestataire de service
 - Bons de transports domicile-hôpital (A/R)
 - Arrêt de travail et/ou bulletin de présence en HDJ
 - Que comprend l'organisation logistique ?
 - Récupérer les ordonnances du médicament et du matériel**
Commande du médicament
 - Réception et gestion du matériel de perfusion
 - Calendrier des perfusions
 - S'organiser auprès de son employeur/école en fonction de son planning de perfusion en HDJ
 - Passer aux admissions pour mettre à jour sa situation
 - S'organiser avec l'infirmière pour adapter au mieux ses jours et horaires de perfusions en fonction du travail ou l'école
 - Quelle est la fréquence de mes bilans
 - PNDS** détermine la fréquence des examens à réaliser dans le cadre de votre prise en charge
 - PEC adulte**
 - PEC enfant**
 - A quoi sert le carnet de liaison ?
 - Suivi à domicile des constants et des éventuels effets indésirables**
Transmission au médecin référent
 - Que devrais-je savoir faire ?
 - Gérer mon planning de perfusion
 - Connaître les modalités de conservation du traitement
 - Veiller à ce que mon ALD soit à jour
 - Que dois je connaître des modalités de perfusion
 - Poids**
Comment se fait le calcul de la dose de mon traitement
 - Durée totale de la perfusion**
 - Que dois je savoir sur le matériel de perfusion
 - Type de matériel**
Rôle des prestataires et de l'infirmière libérale
 - Suis-je au point sur la surveillance du traitement et les mesures à prendre ?
 - Connaître son poids**
Relever les signes vitaux : PA, Poids, T°
 - Suis-je au point sur les effets indésirables et les conduites à tenir ?
 - Connaître les effets indésirables les plus fréquents liés à la perfusion
 - Informez l'infirmière libérale ou d'HDJ en cas de malaise
 - Connaître les numéros d'urgence Samu 15 Pompiers 18
 - Prévenir son médecin référent
 - Qui va m'assister à domicile ? Quand sera là l'infirmière ?
 - Infirmière libérale présent en début de perfusion et rament pendant toute la durée
 - Tierce personne
 - Comment gérer mon traitement ? Approvisionnement – conservation – stockage – déchets
 - Prestataire de service en collaboration avec le médecin référent et le pharmacien

ATELIER 5
OUTILS
14 cartes questions/réponses

Questions liées à la PEC à l'Hôpital

- Quel est le rôle (responsabilité) de mon médecin référent ?
- Suivi de ma maladie**
Prescriptions des ordonnances médicaments et matériel de perfusion
- Lien avec le prestataire de service
- Bons de transports domicile-hôpital (A/R)
- Arrêt de travail et/ou bulletin de présence en HDJ
- Dois je voir mon médecin tous les 15j en HDJ
- Votre médecin pourra vous voir en consultation dédiée tous les 6 mois (PNDS)
- Vous pourrez le solliciter lors de vos visites à l'hôpital si nécessaire et en cas d'effet indésirable lié à la perfusion
- Prévenir la secrétaire et ou l'infirmière en cas de besoin
- Que comprend l'organisation logistique ?
- Récupérer les ordonnances du médicament et du matériel**
Commande du médicament
- Réception et gestion du matériel de perfusion
- Calendrier des perfusions
- S'organiser auprès de son employeur/école en fonction de son planning de perfusion en HDJ
- Passer aux admissions pour mettre à jour sa situation
- S'organiser avec l'infirmière pour adapter au mieux ses jours et horaires de perfusions en fonction du travail ou l'école
- Quelle est la fréquence de mes bilans
- PNDS** détermine la fréquence des examens à réaliser dans le cadre de votre prise en charge
- PEC adulte**
- PEC enfant**
 - Que devrais-je savoir faire ?
 - Gérer mon planning de perfusion**
Connaître les modalités de conservation du traitement
 - Veiller à ce que mon ALD soit à jour
 - Que dois je connaître des modalités de perfusion
- Poids**
Comment se fait le calcul de la dose de mon traitement
- Durée totale de la perfusion**
 - Comment sont organisés les locaux de l'hôpital
 - Chambre individuelle ou double
 - Perfusion sur un fil ou en fauteuil
 - Suis-je au point sur la surveillance du traitement et les mesures à prendre ?
- Connaître son poids**
Relever les signes vitaux : PA, Poids, T°
- Suis-je au point sur les effets indésirables et les conduites à tenir ?
- Connaître les effets indésirables les plus fréquents liés à la perfusion
- Informez l'infirmière libérale ou d'HDJ en cas de malaise
- Connaître les numéros d'urgence Samu 15 Pompiers 18
- Prévenir son médecin référent
 - Quel est le contact d'urgence identifié ?
 - Samu 15/Pompiers 18
 - Médecin référent prescripteur de l'ES



Atelier 6



ATELIER 6

Concilier vie professionnelle ou scolaire et maladie

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

- Trouver des solutions aux difficultés professionnelles ou scolaires
- Savoir à qui s'adresser

- Discussion avec les patients autour des situations qu'ils ont déjà vécu ou qu'ils pourraient vivre
- Possibilité de **trouver des solutions** autour des situations liées à la scolarité ou au milieu professionnel
- Identifier les **acteurs** qui pourraient aider



Jérémy, 29 ans, informaticien en entreprise, doit se rendre à l'hôpital pour sa perfusion, une matinée tous les 15 jours.

Depuis un an qu'il est traité, pour réaliser les perfusions, il a pu se débrouiller en posant des jours de congés ou des RTT, ce qui lui a évité de dire qu'il était atteint d'une maladie chronique. Mais maintenant, non seulement ses congés sont épuisés mais plusieurs de ses collègues le regardent bizarrement et se demandent pourquoi il est absent avec une telle régularité.

Jérémy se demande s'il doit dire au travail qu'il est malade ?

Qu'en pensez-vous ?



Qu'est-ce qu'il risque s'il le dit ? Et s'il le cache ?
À qui le dire ? Que dire ? Comment le dire ?



Atelier 7



ATELIER 7

Concilier vie familiale et maladie

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

- Trouver des solutions aux difficultés familiales
- Savoir à qui s'adresser

Pour concilier votre vie familiale et votre maladie, vous devez faire face à des situations particulières parfois difficiles. Voici 4 de ces situations, je vous propose de choisir celles dont vous voulez parler aujourd'hui.

1. RECEVOIR SA PERFUSION À DOMICILE EN PRÉSENCE DES ENFANTS

2. ET LES FRÈRES ET SŒURS ?

3. AVOIR UN DEUXIÈME ENFANT

4. RESPONSABILITÉ DE LA TIERCE PERSONNE

ATELIER 7

2. ET LES FRÈRES ET SŒURS ?

Julia avait l'habitude pour le traitement de son fils Pierre (7 ans, traité les mercredis après-midis de 14h à 18h30 toutes les semaines en HDJ) d'amener aussi son petit frère, Marcos, 3 ans. En service de pédiatrie tout était fait pour l'accueil des familles, et cet après-midi en famille était devenu un moment de jeu collectif. Mais depuis la Covid, il n'en est plus question et Julia doit laisser Marcos à sa grand-mère. Quand elle retrouve Marcos le soir de la perfusion à 19h, Marcos boude et Julia réalise qu'elle ne pourra jamais accorder autant de temps à son deuxième enfant.

Qu'en pensez-vous ? Que pourrait faire Julia ?

Atelier 8

ATELIER 8

Surveillance et traitement par enzymothérapie Substitutive

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

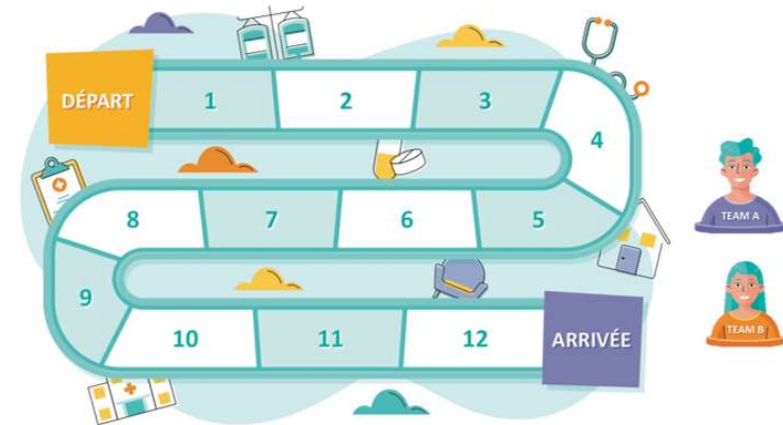
- Surveiller son traitement
- Connaître les modalités d'administration
- Surveiller les constantes
- Savoir réagir en cas d'effet indésirable

Question n°1

Comment vous organisez-vous à votre domicile pour réaliser les perfusions dans les meilleures conditions ?

Je m'assure que j'ai :

1. Tous les traitements qui figurent sur l'ordonnance :
 - prémédication douleur : patch Emla, bouteilles de MEOPA
 - trousse d'urgence : corticoïde, polaramine, adrénaline (stylo anapen) ...
 - l'enzyme à perfuser conditionnée comme il le faut

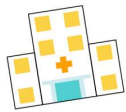


QUESTION 1 à 3 points	QUESTION 2 à 3 points	QUESTION 3 à 3 points	QUESTION 4 à 3 points
QUESTION 5 à 2 points	QUESTION 6 à 2 points	QUESTION 7 à 2 points	QUESTION 8 à 2 points
QUESTION 9 à 1 points	QUESTION 10 à 1 points	QUESTION 11 à 1 points	QUESTION 12 à 1 points

Question n°5

Pourquoi une tierce personne doit-elle rester auprès de vous durant la perfusion ?

Par sécurité, un adulte doit rester auprès de vous en cas de réaction à la perfusion pour pouvoir appeler le médecin ou les urgences si besoin





Atelier 9

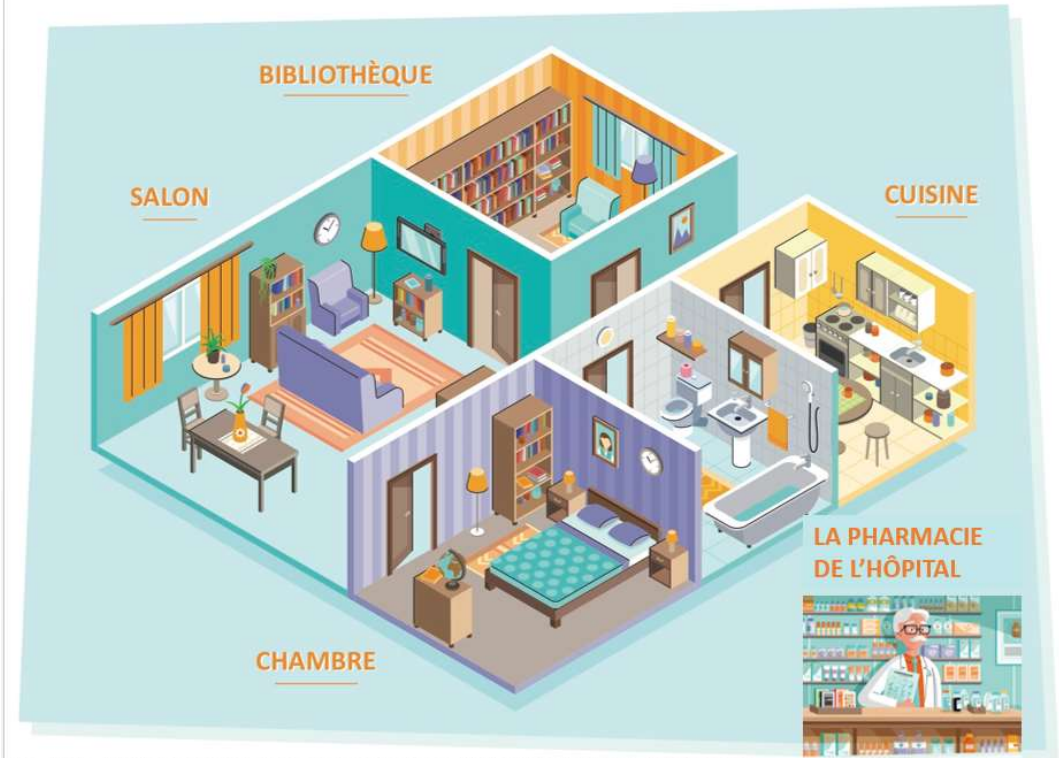
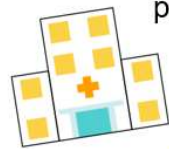


ATELIER 9

Faire face aux situations inattendues

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

- Connaître les situations les plus fréquentes pouvant poser problème avec l'enzymothérapie substitutive
- Trouver des solutions pour permettre le traitement en sécurité et en confiance




Le plan de votre appartement, vous vous précipitez dans la chambre...


Atelier 9

LA BIBLIOTHÈQUE



Quelle carte tirez-vous ?



Cette infirmière-zombie ne vous convient pas du tout. Vous n'en voulez plus chez vous ! Vous prenez la batte de base-ball pour vous en débarrasser définitivement. Vous préférez vous débrouiller seul.e pour vos perfusions. Que pensez-vous de cette décision ?

RETOUR APPARTEMENT RETOUR BIBLIOTHÈQUE

L'objectif de cette carte est de critiquer la décision prise de se débrouiller seul sans avertir l'équipe référente. Nous le verrons dans les autres cartes mais un changement d'infirmière ou de prestataire est possible et a déjà été fait sans difficulté particulière, en lien avec l'équipe référente.



Atelier 10

ATELIER 10

Organiser un déplacement en France ou à l'étranger

OBJECTIFS DE L'ATELIER :

- Anticiper et organiser la continuité de ses perfusions par enzymothérapie substitutive lors d'un déplacement en France ou à l'étranger

ATELIER 10

CAS SITUATION



Martin habite et souhaiterait partir en vacances à ...
Que doit-il prévoir et organiser ?

Flavie habite en France et souhaiterait partir en vacances en ...
Que doit-elle prévoir et organiser ?



Qui sont Martin ? Flavie ? Âge, situation, maladie, traitement, traits de caractère...	
Le déplacement : où, durée, saison, but ?	Vous avez 20 minutes pour répondre à ces questions !
À quoi doivent-ils penser pour organiser ce déplacement au mieux ?	
Qui peut les aider ?	

Flyer de présentation



10
ATELIERS DE GROUPE

LE PROGRAMME ENZY-MOI A ÉTÉ ELABORÉ PAR UN GROUPE D'EXPERTS EN LIEN AVEC L'ASSOCIATION VML, AVEC LE SOUTIEN D'ÉDUSANT ET LE FINANCEMENT DE LA DGOS



Programme d'éducation thérapeutique destiné aux patients traités par enzymothérapie substitutive



L'ENZYMOTHÉRAPIE SUBSTITUTIVE

L'**enzymothérapie de substitution** est un traitement qui consiste à administrer une enzyme fabriquée artificiellement pour remplacer l'enzyme naturelle manquante (du fait d'une maladie génétique). Ce traitement de substitution a pour but de prévenir l'apparition des symptômes qui résultent de l'absence de l'enzyme naturelle dans l'organisme.

UN PROGRAMME PERSONNALISÉ

Pour qui ?

Enzy-moi est un programme destiné aux patients de plus de 12 ans et/ou parents-aidants d'enfants atteints d'une maladie lysosomale traitée par enzymothérapie substitutive intra-veineuse

Pourquoi ?

Ce programme propose 10 ateliers pour répondre à vos questions, vous aider à gérer votre maladie et votre traitement au quotidien et ainsi améliorer votre qualité de vie.

Pour vous informer sur le traitement de votre maladie

- Pour comprendre l'enzymothérapie substitutive
- Pour répondre à vos interrogations sur le traitement à domicile
- Pour vous aider à mieux concilier vie quotidienne et enzymothérapie
- Pour vous préparer à faire face aux situations inattendues

EN PRINCIPE COMMENT CELA FONCTIONNE

- Un professionnel de santé du service m'informent de l'existence du programme ENZY-MOI.
- Je discute avec lui et décide d'y participer ou non
- Si je suis souhàite participer, je rencontre un professionnel de santé lors d'un entretien individuel.
- Je parle avec lui de mes difficultés, de mes attentes et je lui pose toutes mes questions
- Nous convenons ensemble du programme adapté à mes besoins.
- Je participe aux séances éducatives individuelles et/ou collectives selon mes besoins (en distanciel ou en présentiel)
- Tous les documents nécessaires aux séances seront disponibles en ligne sur une plateforme dans un espace personnel sécurisé
- À la fin, je fais le point sur ce qu'elles m'ont apporté.

Un programme
gratuit
pour tous

ATELIERS ENZY-MOI

- Mais qui est Lyse Ozome ? (en présentiel ou distanciel)
- L'enzymothérapie substitutive : Qui ? Que ? Quoi ? Qu'est-ce ? (en présentiel ou distanciel)
- Suivre ma maladie, c'est mon affaire ? (en présentiel ou distanciel)
- Choix de l'administration de mon enzymothérapie : hôpital ou domicile ? (distanciel)
- S'organiser pour recevoir son enzymothérapie substitutive (distanciel)
- Concilier vie professionnelle ou scolaire et enzymothérapie substitutive (distanciel)
- Concilier vie familiale et enzymothérapie substitutive (distanciel)
- Tout savoir sur la surveillance du traitement par enzymothérapie Substitutive (distanciel)
- Se sortir des situations inattendues (distanciel)
- Voyager en France ou à l'étranger, c'est décidé, je bouge ! (distanciel)





En pratique

- Réalisé:
 - > Dépôts des dossiers aux niveau des ARS IDF et HDF en sept 2021
- En cours
 - > Finalisation de la relecture des outils en cours
 - > Mettre en place l'ETP avec STIMULAB
 - > Puis début de l'offre ENZY-MOI : test des ateliers sur STIMULAB
- Et après
 - > lancer les ateliers sur STIMULAB en actions éducatives

Merci à tous de votre attention!

