

15^e Journée nationale de la filière MCGRE

27 janvier 2023



Stratégie pour la formation des acteurs libéraux de la santé

GR-Learn

D'un e-learning à un réseau de soins ?

Dr Emmanuelle Bernit



CENTRE DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES

Syndromes drépanocytaires majeurs,
Thalassémie et autres pathologies rares du globule rouge
& de l'érythropoïèse aux Antilles-Guyane

filieres de santé

maladies rares

MCGRÉ
FILIERE SANTÉ MALADIES RARES

Introduction

- Hôpitaux en difficulté // centres de référence saturés
- Développement des PEC ambulatoires
- Maladies du GR qui restent encore méconnues de la Ville
 - ✓ DG6PD
 - ✓ Sphérocytose héréditaire
 - ✓ Thalassémies
 - ✓ Drépanocytose
- **Objectif double :**
 - ❖ Former nos partenaires libéraux
 - ❖ Créer ou renforcer un réseau de soins local

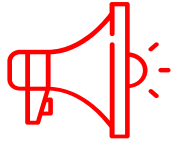
En Guadeloupe :

- Drépanocytose au premier plan
- Turn over du personnel médical et para médical hospitalier
- Absence de service d'hospitalisation dédié au CHU de Pointe à Pitre
- Développement depuis 3 ans d'une PEC ambulatoire des patients dans les suites :
 - D'une consultation
 - D'un passage aux urgences
 - D'un séjour en réanimation
- Travail de fond avec des prestataires de service et des HAD
 - Documents écrits protocolisés : antalgie, COVID, perfusions, O2, surveillance ...

Difficultés et attentes des professions médicales en ville :

- Thèse de médecine générale (J Hunault, 2021) basée sur un questionnaire MG
 - 94% des MG se disaient en difficulté dans la PEC de la drépanocytose
 - 85% ignoraient l'existence des PNDS
 - 87% avaient déjà effectué des recherches :Reco officielles, Revues de médecine, internet
 - 68% étaient prêts à suivre une formation
- Thèse de pharmacie (A. Dufresne, 2021) basée sur un questionnaire en officine
 - <50% de bonnes réponses sur la drépanocytose
 - 96% exprimaient le souhait d'une formation

GR-Learn : une formation en e-learning



- Gratuite
- Sur inscription simple par mail
- Public visé :
 - Médecins : généralistes, SASPAS, PMI, scolaires, biologistes
 - Pharmaciens d'officine et leurs équipes
 - IDE, IPA, prestataires
 - HAD
- Proposition de devenir adhérent à un réseau régional (charte)
- Résolument simple et pratique
- Non validante
- Accompagnée sur le plan numérique par l'UNFM (unfm.org)

GR-Learn : ses thématiques



GR-Learn : sa structure initiale



Formation GR-learn : un socle commun pour commencer

Objectifs du socle: acquisition des connaissances de base

Support : Power Point non enregistré

Sommaire:

1. Drépanocytose
2. Bêta-thalassémie
3. Déficit en G6PD
4. Sphérocytose héréditaire

Après le socle commun : quelques cas cliniques

Objectif : auto évaluation par des mises en situation pratique

Exemple

Une mère amène son garçon de 2 ans à votre cabinet d'infirmier pour un ECBU prescrit par un médecin en télé-consultation. En effet, ses urines sont foncées depuis 24h. Elle est inquiète, son enfant ne joue plus, est fatigué et ne veut même pas plus manger les bons repas que sa grand-mère en visite en France et qui vit en Algérie leur fait.

D'ailleurs, heureusement celle-ci a ramené des barres de Baobab, riche en vitamine C, qui vont lui faire du bien.

- Vous faites l'analyse d'urine prescrite, en effet il a déjà vu le médecin
- Vous regardez sa coloration cutanée et ses conjonctives pour rechercher des signes d'anémie
- Vous demandez à la mère de recontacter le médecin en téléconsultation
- Vous adressez l'enfant aux urgences pédiatriques
- Vous la mettez en garde contre la vitamine C.

Réponses argumentées : Plusieurs signes doivent vous mettre la puce à l'oreille :

Signes cliniques d'anémie hémolytique, l'asthénie, les urines foncées,

Signes orientant vers le déficit en G6PD, le sexe masculin, l'origine algérienne, des plats nouveaux.

Signes de gravité de l'anémie : anorexie, prostration

CAT : orienter l'enfant aux urgences.

Apports élevés en vitamine C déclenche les crises hémolytiques dans le déficit en G6PD.

GR-Learn : les capsules

- Power Point enregistrés inférieurs à 10 minutes
- Questions par mail à son référent géographique :
 - Adresse mail « régionale » :
 - GR-learn-guadeloupe@chu-guadeloupe.fr
 - GR-learn-lyon@.....fr
 - Etc..
- Les questions pertinentes et les demandes d'outils (autres capsules, arbres décisionnels..) seront partagées sur le site internet commun

Les risques médicamenteux chez les G6PD

Actualisation et **Simplification** du document de l'ANSM

Référentiel « Médicaments et déficit en G6PD » (classement par substances actives) 24/05/2019

<https://archiveansm.integra.fr/S-informer/Points-d-information-Points-d-information/Medicament-et-deficit-en-G6PD-l-ANSM-actualise-le-referentiel-Point-d-Information>

Dufresne Alexia, Dr en pharmacie

—

Janvier 2023

Formation GR-learn

De la bonne interprétation d'une « électrophorèse de l'hémoglobine »

La prise en charge médicamenteuse de la drépanocytose

Dr Delphine Hoegy

Prévention primaire	CVO -> Symptomatique	Prévention secondaire
• Antibiotoprophylaxie (phenoxybenzylpenicilline - ORACILLINE per os en pédiatrie) • Vaccination • Acide folique • Vitamine D	A domicile • Antalgiques palier 1 (paracetamol) Si douleurs non calmées, codéine. • AINS (ibuprofène) à éviter • Phloroglucinol si douleur abdominale	Médicamenteuse : • Hydroxyurée = HU = hydroxycarbamide • Si programme transfusionnel & surcharge Fe, chélateurs ferriques • ENDARI L-glutamine • ADAKVEO Crizanlizumab • OXBRYTA voxelotor
• Eviter hypoxie : effort excessif et inhabituel, altitude (>1500m), vêtements serrés • Eviter variations température • Eviter fièvre, déshydratation (vomissements, diarrhées) • Eviter stress, les prises d'excitants (alcool, tabac, etc)	Hôpital : Antalgie (paracétamol, MEOPA, nalbuphine, morphine +- AINS) + hydratation	Thérapeutique : • Programme d'échange transfusionnel ou érythrocytaire (érythraphérèse) ou saignée-transfusion manuelle Ou • Programme transfusionnel Ou • Saignées

Perfusion sous cutanée de Desféral® à domicile

Guide pratique pour l'IDEL

- **Indications :**

- Surcharge en fer post transfusionnelle
 - **Thalassémie**
 - **Drépanocytose**
 - Myélodysplasie transfuso-requérante



- Intolérance ou défaut d'observance ou association aux chélateurs oraux

- **Effets attendus :**

- Baisse du taux de la ferritine sanguine
- Diminution voire disparition de la surcharge en fer des organes (foie, cœur ..)

Nancy, 20 ans, patiente drépanocytaire S/S

Mme Justine Guimbard, IDE

Dr E. Bernit

SAIGNÉE À DOMICILE

INSTALLATION ET HYDRATATION



Installation

- Installer confortablement le patient assis ou allongé à la convenance de chacun
- Demander au patient les éventuelles difficultés rencontrées lors des saignées (douleur, difficulté de VVP..)

Hydratation

- Per Os : encourager le patient à boire 500 ml d'eau, et au minima un volume équivalent à celui de la saignée, avant votre venue
- Lui demander de ne pas être à jeun
- Une hydratation IV de NACL 250 ou 500 ml peut être prescrite, à réaliser avant la saignée



Keynia, patiente S/C
Mme B. Guyonnet, IDE
Dr E. Bernit

GR-Learn : les documents écrits

- Documents écrits :
 - fiche de surveillances,
 - arbres décisionnels,
 - fiches mémo
 - Fiches ANSM
 - Carte patients
 - Certificats...

Suivi d'un patient drépanocytaire traité par Hydroxyurée (SIKLOS®) en médecine de ville

Indications motivant l'instauration d'un traitement par hydroxyurée :

- Crises vaso-occlusives (CVO) fréquentes avec retentissement important
 - Survenue de plus d'un Syndrome thoracique aigu (STA) ou survenue d'un STA grave
- Autres indications possibles :**
- Priapisme
 - Impasse transfusionnelle
 - Taux d'Hémoglobine (Hb < 7 g/dL)
 - Complications chroniques (insuffisance rénale, AVC, HTAP...)

Si vous pensez que votre patient peut être éligible à ce traitement, **merci de l'adresser au médecin spécialiste** de la drépanocytose pour instauration et l'adaptation du traitement jusqu'à la dose efficace.

Suivi en médecine générale : consultation préconisée **tous les 3 mois avec 1 consultation par an au centre.**

Clinique :

Les effets secondaires sont souvent la cause d'une mauvaise observance alors qu'ils sont rarement graves en pratique. Pas d'arrêt du traitement devant l'apparition de ces signes sans l'avis du spécialiste.
Effets secondaires possibles : céphalées, troubles digestifs, hyperpigmentation de la peau, apparition de stries noires unguéales ; sécheresse cutanées à traiter par émollients. Ulcères cutanés (survenue ou aggravation d'ulcère antérieurs).

Biologique à 1, 2 et 3 mois puis tous les 3 mois avec :

NFS : réticulocytes
Urée/créatininémie
ASAT/ALAT
Bilirubine conj (bili libre habituellement élevée)
GGT/PAL/LDH

Il faut se référer au bilan biologique de base (> 6 semaines d'une CVO) du patient.

L'électrophorèse de l'Hb pour doser l'Hb F sera faite au centre de la drépanocytose

Autres effets du traitement attendus, à respecter car signe de bonne observance :

Augmentation de l'Hb fœtale (Hb F protectrice) Augmentation du VGM : témoin d'une bonne observance (sauf chez patients avec thalassémie car microcytose) Augmentation de l'Hb de l'ordre de 1 à 2 points d'Hb	Diminution des GB dont PNN (à respecter si elle est modérée, > 1200 mm ³), des plaquettes, des réticulocytes Oligozoospermie/azoospermie (grossesse possible sous Hydroxyurée) Légère aggravation d'une insuffisance rénale connue
---	--

Recherche de signes biologiques de myélotoxicité :

En dehors de la myélotoxicité, aucun effet indésirable ne doit motiver l'arrêt du traitement sans avis spécialisé.

PNN < 1000 /mm³
Plq < 80 000 / mm³
Hb < 4,5 g/dL
Réticulocytes < 80 000 mm³ si hb < 9 g/dL

En cas de signes cliniques et/ou biologiques de myélotoxicité : avis d'un médecin spécialiste de la drépanocytose pour discuter d'une éventuelle réduction de dose ou d'une suspension du traitement.

En l'absence d'un avis rapide, arrêt du traitement jusqu'à consultation avec le médecin spécialiste, surveillance de la fièvre, de signes hémorragiques et/ou de mauvaise tolérance de l'anémie et surveillance biologique dans l'intervalle.

A l'officine :

Complications de la drépanocytose :

DREPANOCITOS

- **D**ouloureuses (crises) : crises vaso-occlusives (CVO) avec douleurs aiguës.
- **R**énale : néphropathies drépanocytaires.
- **É**rythroblastopénie.
- **P**ulmonaire (atteinte) : dyspnée, HTAP.
- **A**némie aiguë : parvovirus B19, carence en folates, iatrogénie...
- **N**eurologiques (signes neurosensoriels) : AVC, vertiges, surdité brusque.
- **O**stéonécrose : des têtes fémorales et humérales ; ostéomyélites.
- **C**ardiaque (atteinte) : HTAP, cardiomégalie
- **I**nfections : pneumocoque, Méningocoques, *Haemophilus influenzae*, salmonelles.
- **T**hrombose veineuse.
- **Œ**il : rétinopathie drépanocytaire, décollement de rétine.
- **S**taturé-pondéral (retard).

Le pharmacien doit orienter le patient vers une structure médicale si :

- Douleurs sévères ou non calmées par les antalgiques de palier II, durée inhabituelle et/ou **douleurs thoraciques/bassin**
- Fièvre élevée, frissons, signe de sepsis
- Tachycardie/**dyspnée**
- Majoration pâleur ou de l'ictère
- Tout signe neurologique
- Surdité brusque
- Manifestations oculaires
- Priapisme (supérieur à 1 heure)
- Diarrhée profuse

Circonstances favorisant la survenue d'une crise (CVO) :

- Hyperthermie/Infections
- Déshydratation/Exposition au froid/Acidose/Stress majeur
- Hypoxémie (altitude, tabac, surdosage en analgésique...)
- Grossesse
- **Corticoïdes III**

Traitements, les spécialistes du médicament, c'est nous :

- **Antidouleurs** en cas de CVO : Rappeler l'utilisation optimale des antalgiques des différents paliers, et les mesures associées (repos, hydratation...)
- **Acide folique, cholécalciférol...** : Expliqués par les carences fréquentes
- **Siklos®** : Posologie usuelle: 15 à 30 mg/kg/jour
- **Oracilline® : Pénicilline V**
 - En prise quotidienne
 - antibioprophylaxie antipneumococcique
 - à partir de l'âge de 2 mois et jusqu'à au moins l'âge de 5-10 ans (Ne pas arrêter si patient non vacciné)
 - posologie : <10 kg : 100 000 UI/kg/jour ; 10 à 40 kg : 50 000 UI/kg (en 2 prises par jour)
- **Voxelotor (OXBRYTA®)**
 - Indiqué dans l'anémie hémolytique dans la drépanocytose
 - Inhibiteur de la polymérisation de l'hémoglobine S désoxygénée

Médicaments à utiliser avec précaution après avis du centre de référence : Diurétiques, Benzodiazépines, fer, Morphine à domicile

Médicaments CI : corticoïdes

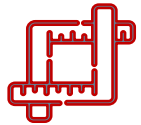
Important : la vaccination (pneumocoque/méningites/grippe/covid)

GR-Learn : estimation de son coût

Libellé (en euros €)	Année 2023	An N+1	An N+
Frais d'adaptation et d'enregistrement des cours	9800 €		
Frais de maintenance du site, du suivi et de la diffusion d'information	9500 €	Mise à jour des cours, actualités et communication 9 650 €	Diffusion clés USB, actualités, adaptation nouveaux cours 7 720€
Frais de fonctionnement UNFM (3.5%)	700 €	350 €	280 €
	20 000 €	10 000 €	8000 €

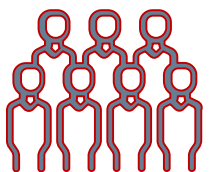
GR-Learn : comment passer d'un e-learning à un réseau de soins ?

- **Mise en commun d'une boîte à outils** facilitant la prise en charge
- Engagement des libéraux auprès des patients par une **montée en compétence**
- Engagement de l'équipe référente locale vis-à-vis de libéraux : **accessibilité et réactivité**



Renforcement des liens ville <=> Hôpital
Coordination des différents acteurs

- **Annuaire géographique autour de chaque équipe référente** : médecins, infirmiers, pharmaciens mais aussi psychologues, kiné, éducateurs en santé



GR-Learn : prospectives

Création du site en février-mars 2023
Démarrage juin 2023 dans 4 régions

- Partager l'expérience patient dans des capsules spécifiques ?
- Elargir le public : kiné, APA, psychologue ?
- Développer des modules de simulation en santé ?
- Développement géographique
 - Territoire hexagonal et DROM français
 - Zone caribéenne francophone
 - Adaptation à d'autres territoires ?

GR-Learn : les équipes impliquées

- Guadeloupe
- Lyon
- Marseille
- Martinique

M Richard Bourgeay, Lyon

Dr Giovanna Cannas, Lyon

Dr Alexia Dufresne, Paris

Dr Alexandra Gauthier, Lyon

Mme Justine Guimbard, Guadeloupe

Mme Brigitte Guyonnet, Guadeloupe

Dr Delphine Hoegy, pharmacien PHU, Lyon

Dr Estelle Jean, Marseille

Dr Philippe Joly, Lyon

Dr Gylna Loko, Martinique

Dr Katell Michaud, Martinique

Dr Isabelle Thuret, Marseille

Keynia, Jacqueline et **Nancy**, patientes drépanocytaires de Guadeloupe