

Projet de mise en place d'un programme d'éducation  
thérapeutique national dans la prise en charge des patients  
atteints de Dyskinésie ciliaire primitive

+

## File active

- **Registre du Dr Escudier : diagnostic sur ME**
  - 1500 patients
  - 30 à 50 nouveaux cas par an (780000 naissance/an en France)  
1/15000 à 1/30000 naissances en France
  - Entre 1985 et 2006 sur 1149 patient ME  
66,5% enfants 33,5% adultes

*Papon JF eur j respir 2010*

**Constat = pas de programme d'ETP dans la DCP en France**

- **S'adresse aux patients atteints de maladies chroniques**
- **Implique une centration sur le patient**
- **Est intégrée aux soins**
- **Aide les patients à acquérir des compétences de 2 types :**
  - **d'autisoins**
  - **d'adaptation ou psychosociales**

# Les compétences d'autosoins

- **comprendre, s'expliquer**
- **Repérer, analyser, mesurer**
- **Faire face, décider**
- **Résoudre un problème thérapeutique**
- **Pratiquer, faire**
- **Adapter, réajuster, unifier un autotraitement**
- **Utiliser les ressources du système de soins**

# Les compétences d'adaptation

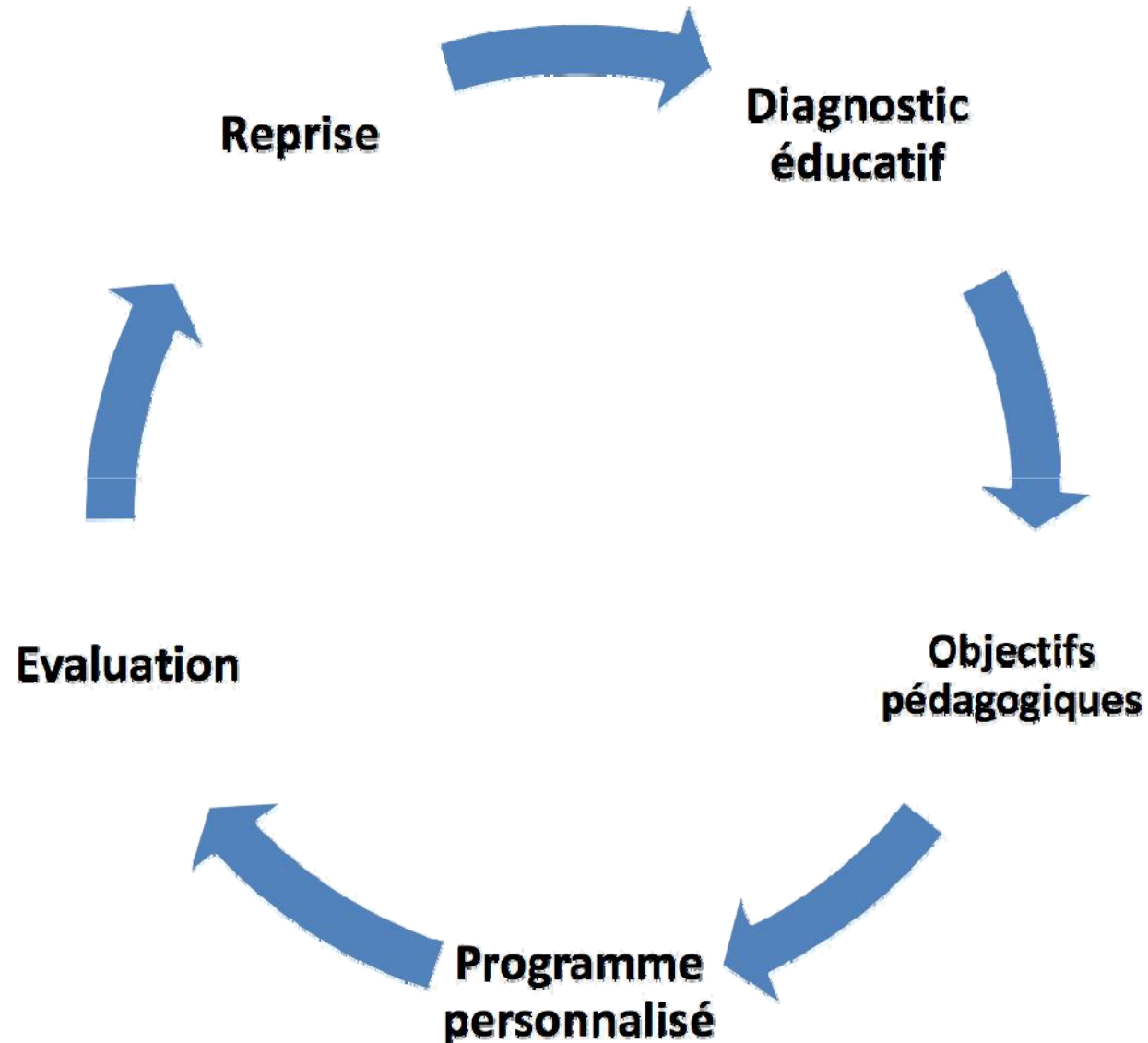
- **Avoir confiance en soi**
- **Développer un sentiment d'auto-efficacité**
- **Renforcer ou même restaurer l'image soi**
- **Savoir gérer ses émotions, son stress**
- **Informer son entourage**
- **Rechercher de l'aide**
- **S'observer, s'évaluer**

# **L'ETP en pratique**

**"Au commencement était le patient"**

- **Connaître le patient dans toutes ses dimensions (est, fait, a, sait, voudrait)**
  - **Comment?**
    - **Entretien, écoute technique, récit de vie, projet**
  - **Dans quels buts ?**
    - **Acquérir des compétences (objectifs pédagogiques)**
    - **Etablir un programme personnalisé d'ETP**
- (Séances, calendrier, méthodes pédagogiques, évaluation)**

# Le cycle de l'ETP



# L'ETP

- **Est centrée sur le patient**
- **N'est pas une simple information**
- **Implique une formation des acteurs et des programmes définis**
- **Repose sur l'intelligibilité partagée**
- **Vise l'action et le changement**
- **Fait partie intégrante des soins**
- **S'évalue**



+

## Conditions pour obtenir l'autorisation auprès des ARS

- Faire partie des priorités de soins définies par les ARS pour les programmes d'ETP : ALD30, asthme, une ou plusieurs **maladie rare**, dermatite atopique, dénutrition, douleur chronique, obésité, SAOS, prématurité...
- Pour les maladies rares il faut que : le programme puisse bénéficier à **l'ensemble des patients français**
- Si possible intégrer dans la conception des **associations de patients**
- Les coordonnateurs des programmes et l'équipe éducative doivent être **formés à l'ETP**

+

## Première étape

- Recueillir les besoins des patients
- Contacter l'association de patients
- Définir un comité de pilotage de préférence avec des acteurs dans différentes régions (kiné, médecins, éducateur thérapeutique, ORL ... dans 5 centres)

**Entretien depuis début 2015 avec les patients suivis sur Robert Debré : infirmières d'éducation/consultation**

**Synthèse = enfants et parents demandeurs**

**physiopathologie partiellement comprise par les parents  
et très peu par les enfants**

**pas de lien entre l'encombrement et la mobilité ciliaire**

**gestion de l'exacerbation**

**intérêt de la kinésithérapie respiratoire**

+

## Validation par un comité de pilotage multicentrique

- **Plusieurs centres en France avec un coordonnateur par programme**
- **Equipe multidisciplinaire : IDE, kiné, médecin, psychologue...**
- **Outils discutés et diffusables**
- **Classeur commun avec des conducteurs de séances**
- **Echanges réguliers afin d'incrémenter les outils**
- **Aide à la rédaction du dossier de demande d'autorisation auprès des ARS**

+

## Définir un référentiel de compétences

- Le référentiel de compétence est sur un mode évolutif du diagnostic au passage adulte
- Compétences d'auto-soins et psycho-affectives
- Différents thèmes : prise en charge respiratoire

prise en charge ORL

la génétique ...

**Le groupe de travail l'a validé en novembre 2016**

**Référentiel de compétences d'auto-soins et d'adaptation du patient atteint de dyskinésie ciliaire primitive -Page 1-**  
**Objectifs prioritaires en gras ( compétences abordées)**

COMPETENCES	OBJECTIFS D'APPRENTISSAGE	Parents d'enfants jusqu'à 4ans	MS-GS maternelle	CP-CE1	CE2-CM2	6-5e	4-3e	Lycéens et Adultes
Faire connaître ses besoins	Faire part de ses projets et de ses activités	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Exprimer ses impressions et ses envies	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Exprimer plaisir, déplaisir, douleur	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Discuter de son besoin d'intimité	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Parler de son image corporelle	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
Comprendre, s'expliquer	Décrire le cheminement de l'air habituel (inspi, expl, échanges gazeux)	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Situer les organes respiratoires dans le corps humain et particularité si situs inversus	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Expliquer la particularité de l'épuration muco-ciliaire dans la dyskinésie ciliaire	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Comprendre l'intérêt du drainage bronchique (substituer la fonction ciliaire)</b>	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Identifier le bénéfice respiratoire d'une activité physique régulière</b>	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Aborder l'intérêt de faire des ECBC	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Enoncer le mode d'action des médicaments à visée respiratoire</b>	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
	Aborder l'intérêt des vaccinations protectrices respiratoire (pneumocoque et grippe)	oui	non	non	non	oui	oui	oui
	2 Aborder l'intérêt d'un suivi régulier	oui	non	non	non	non	oui	oui
	<b>Comprendre l'intérêt du mouchage et toilette naso-sinusienne régulière</b>	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Comprendre les différents organes atteints dans la DCP (poumon, ORL, fertilité, situs inversus ...)	oui	non	non	non	oui	oui	oui
	Aborder l'importance d'un bon état nutritionnel sur la fonction respiratoire et la lutte anti-inf	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Aborder l'intérêt d'un lavage des mains régulier	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Comprendre l'intérêt d'un bon sommeil dans la vie quotidienne</b>	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Comprendre les buts, principes et risques des traitements chirurgicaux ORL et thoraciques</b>	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Comprendre la transmission génétique de la dyskinésie ciliaire primitive	oui	non	non	non	non	oui	oui
	Repérer , analyser, mesurer	<b>Repérer les signes d'alerte d'une exacerbation respiratoire (EFR, DEP, hypoxie, hypercapnie ...)</b>	oui	non	non	oui	oui	oui
(Reconnaître les signes d'allergie médicamenteuse )		oui	non	non	non	oui	oui	oui
Reconnaître un bronchospasme		oui	non	non	oui	oui	oui	oui
<b>3 Reconnaître les signes d'une mauvaise audition</b>		oui	oui	non	oui	oui	oui	oui
<b>Reconnaître les signes d'alerte d'une surinfection ORL (audition, douleur ...)</b>		oui	non	non	oui	oui	oui	oui
Reconnaître dans son environnement les facteurs de risque d'aggravation de l'état respiratoire (tabac, toxiques inhalés, réservoirs de germes ...)		oui	non	oui	non	non	oui	oui
Faire face , décider	Articuler les soins avec la vie quotidienne	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
	Adapter le drainage bronchique en fonction de l'encombrement	oui	non	non	non	oui	oui	oui
	Réagir face à une dyspnée aiguë, une douleur thoracique, une hémoptysie	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
	<b>4 Adapter le drainage nasal en fonction de l'encombrement</b>	oui	non	non	non	oui	oui	oui
	<b>Réagir face à des signes d'exacerbation</b>	oui	non	non	oui	oui	oui	oui

## Référentiel de compétences d'auto-soins et d'adaptation du patient atteint de dyskinésie ciliaire primitive -page 2-

COMPETENCES	OBJECTIFS D'APPRENTISSAGE	Parents d'enfants jusqu'à 4ans	MS-GS maternelle	CP-CE1	CE2-CM2	6-5e	4-3e	Lycéens et Adultes
Résoudre un problème	Planifier son suivi médical	oui	non	non	non	non	non	oui
	Prévenir les risques ( bronchospasme...) liés à l'effort	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
	Gérer les stocks de médicaments et de matériel	oui	non	non	non	non	non	oui
	5 S'orienter vers un métier compatible avec sa maladie	non	non	non	non	non	oui	oui
	Appliquer les mesures d'hygiène limitant le risque de contamination et d'infection croisée	oui	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Impliquer son entourage (selon les cas) dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent	oui	non	non	non	non	non	oui
Pratiquer, faire	<b>Réaliser un drainage bronchique</b>	oui	non	non	oui	oui	oui	oui
	<b>Réaliser un lavage de nez et soins locaux (rhino-horn ...)</b>	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Réaliser un aérosol et/ou un spray	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Pratiquer un lavage des mains	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	6 Apprendre à cracher	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Pratiquer une mesure du souffle (EFR)	non	oui	oui	oui	oui	oui	oui
	Utiliser les aides instrumentales de drainage bronchique	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
	<b>Apprendre à utiliser une aide auditive</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>	<b>oui</b>
Mettre en route l'appareil délivrant l'oxygène	non	non	non	non	oui	oui	oui	
<b>Adapter, réajuster</b>	7 Adapter son effort physique à son essoufflement	non	non	non	non	non	oui	oui
Utiliser les ressources personnelles et de l'environnement, faire valoir ses droits	Solliciter l'aide d'un soignant en fonction du problème de santé identifié (respi, ORL, fertilité)	oui	non	non	non	oui	non	oui
	Discuter du choix d'une activité physique ou d'un sport à pratiquer	non	non	oui	oui	oui	oui	oui
	Faire valoir ses droits à recevoir des soins sur ses différents lieux de vie	oui	non	non	non	non	oui	oui
	8 Négocier avec son employeur des conditions de travail adaptées et compatibles avec son état de santé en référence aux textes législatifs	oui	non	non	non	non	non	oui
	Faire valoir ses droits à un logement	oui	non	non	non	non	non	oui
	Gérer ses émotions et son stress	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
Développer des capacités réflexives, créatives et d'autoévaluation	Porter un regard critique sur les décisions prises en situation d'auto soins	oui	non	non	non	non	oui	oui
	9 Discuter des problèmes rencontrés dans la gestion de sa santé et de ses loisirs avec son entourage et avec les soignants	oui	non	non	non	oui	oui	oui
	Estimer son niveau de réussite dans ses auto soins pour ajuster sa décision	oui	non	non	non	oui	oui	oui



# Proposition à la famille

Avec **DYS-CILS** :



Mascotte choisie : Lucille



Nom du programme :  
**Dys-cils**

PROGRAMME DYS-CILS

L'éducation thérapeutique des  
patients atteints  
de Dyskinésie Ciliaire Primitive



# Demande du médecin référent

Renseignements nécessaires  
Pour les éducateurs thérapeutiques

Facilite les interactions des différents  
Acteurs (kiné, IDE, médecins ...)

Etiquette

**Zéphyr**

Téléphone : 01 40 03 41 56

Fax : 01 40 03 53 29

Mail : [ecole.asthme@rdb.aphp.fr](mailto:ecole.asthme@rdb.aphp.fr)

## FICHE DE LIAISON DYSKINESIE CILIAIRE

(Médecin Zéphyr)

Nom du médecin Prescripteur : .....  
Coordonnées du kinésithérapeute si connue : ..... Date : .....

### Traitement prescrit

Fréquence de la kinésithérapie : ..... Fréquence de l'autodrainage : ..... Traitement anti-  
inflammatoire : ..... Bronchodilatateur : ..... Antibiotiques  
: ..... Chambre d'inhalation : .....

Compléments alimentaires : ..... Autres traitements : .....

Situs Inversus Oui Non Allergies .....

Atteinte ORL Oui Non Autres :

### Feuille d'exacerbations

Donnée	Oui	Non	Si non, à joindre avec cette fiche SVP
Education à faire	Oui	Non	
Prescription ECBC donnée	Oui	Non	
PAI exacerbation donné	Oui	Non	

Peak flow Oui Non Education à faire

### Points particuliers à travailler (demande médicale) abordés par le médecin avec le patient

Adaptation à l'effort	<input type="checkbox"/>	Oui	Non
Génétique	<input type="checkbox"/>	Oui	Non
Fertilité	<input type="checkbox"/>	Oui	Non
Déni de la maladie	<input type="checkbox"/>	Oui	Non
Exacerbation respiratoire	<input type="checkbox"/>	Oui	Non

Autre .....  
Parents non francophones : langue .....

### RDV Zéphyr

Parents contactent Zéphyr Oui Non  
N° de téléphone des parents : .....  
Si RDV à envoyer : disponibilités .....





# Démarche en éducation thérapeutique



## Diagnostic éducatif :

### Ecole Zéphyr Séance d'éducation individuelle DCP

Date :

Etiquette

Accompagné par :

Nom de l'infirmière / puéricultrice :

Enfant 0-3 ans

Enfant 3-6 ans

Enfant > 6 ans

Consultation

HDJ médecine

Hospitalisation

Lieu :

Autre pathologie associée : .....

**Demande de la prise en charge** .....

#### **Traitements habituels**

**Médecin traitant** : .....

**Kinésithérapeute** : .....

Traitement de fond : .....

Traitement en cas d'exacerbations : .....

Chambre d'inhalation :

Poudres inhalées / Sprays auto-déclenchés :

Date de la dernière séance à Zéphyr :

Evènement particulier :

### Thèmes abordés

**Techniques d'inhalation** .....

Rinçage bouche oui  non

Péremptions

Nettoyage

#### **Connaissances**

Anatomie - Physiologie

Symptômes d'exacerbations

Mécanisme d'exacerbations

Mode d'action des différents traitements (kiné/ antiinflammatoire/ATB)

Nom de la maladie

Information situs/ inversus

Génétique héréditaire / Fertilité

#### **Sa maladie**

A quel âge s'est fait le diagnostic ?

Hospitalisations oui  non

Fréquence actuelle des exacerbations : le jour

la nuit

*ATCD Familiaux* (parents, fratrie) :

#### **Ses activités**

*Scolarité* :

Mange à la cantine oui / non

*Sports* :

Fréquence :

Extra-scolaires :

*Gêne à l'effort* :

Information baignades oui / non

(rapidement sous la douche et dans le pédiluve sans personne à coté si pas d'autre solution)

**PAPE**  Donné  Expliqué - Traitement à l'école oui  non  PAI oui  non  Crache-t-il seul ?

Est-il formé à la technique de kinésithérapie ou l'un de ses parents ? aide instrumentale ?

#### **Ressenti de la maladie**

Comment expliquez-vous à votre enfant la nécessité de consulter régulièrement à l'hôpital ?

Votre enfant a-t-il une attitude particulière avant de venir à l'hôpital ?

Pour vous comment se passe le quotidien avec votre enfant ?

	Parents			Enfant		
	😊	😐	😞	😊	😐	😞
Quand vous venez à l'hôpital ?	😊	😐	😞	😊	😐	😞
A l'école?	😊	😐	😞	😊	😐	😞
Pour les séances de kiné	😊	😐	😞	😊	😐	😞
Pour la prise des médicaments	😊	😐	😞	😊	😐	😞
Pour le lavage des mains	😊	😐	😞	😊	😐	😞
Pour les repas	😊	😐	😞	😊	😐	😞

A quelle occasion parlez-vous avec lui ? Ou avec d'autres personnes ?

Votre enfant est-il déjà parti sans vous ? L'envisagez-vous ? Comment cela s'est-il passé ?

Actuellement y a-t-il des sujets autour de la maladie que vous voulez éviter ? avec nous ? avec votre enfant ?

Meilleur / le moins bon moment de la journée ? Est-ce que tu aimerais pouvoir changer quelque chose ?

Est-ce que la maladie t'empêche de faire quelque chose ?

**Environnement :** \* Immeuble Pavillon Récent Ancien

\* Nombre de pièces : Etage : Escalier/Ascenseur

\* Humidité : oui / non Moisissures : oui/ non Plantes vertes oui / non

Aquarium oui / non Humidificateurs oui / non vases oui / non

Jouets retenant l'humidité (bain, pistolet à eau..) oui / non

Brosse à dent (la changer régulièrement, lui mettre la tête en haut, la changer si pyo):

Eau du robinet (laisser couler 30s):

\* Aération :

\* Entretien des siphons (javel non reconstituée tous les 15j) :

Entretien des essuies mains, serviettes gants de toilette (nettoyage tous les 2/3 j et séchage à plat):

Entretien des peluches/ jouets : Frqce d'entretien des surfaces :

\* Lavage des mains :

\* Laver fruits et légumes consommés crus oui/ non

\* Tabac : Parents Lieu ?

\* Polluants chimiques : Encens spray bougies parfumées Poussière de travaux

**Sa famille**

Nombre de personnes : Frère (s) : Sœur (s) :

Parents séparés : non oui type de garde :

Activité professionnelle : Père : Mère :

**Son suivi**

Sur Robert Debré Dr ..... RV le .....

A l'extérieur Dr ..... RV le .....Adresse : .....

Prise en charge sécurité sociale Mutuelle CMU 100%

Zéphyr / kiné Individuelle / Groupe RV le.....

**Contrat d'éducation :**

+

## Premiers outils réalisés

- **Diaporama sur la physiopathologie**
- **Livret pour les enfants de 6 à 12 ans sur la gestion de l'exacerbation respiratoire**
- **Génétique**
- **Fiche du diagnostic éducatif**
- **Cartes de situation**
-



# Association de patients

- **Aide à prioriser les attentes**
- **Aide à la conception des outils**
- **Diffuser l'information**
-

+

## conclusion

- **Un besoin des patients**
- **Une démarche structurée**
- **Bénéfice pour les soignants et les familles**
-