

## Document d'aide pour une discussion sur la transplantation pulmonaire Pour les patients atteints de mucoviscidose

### Quand votre fonction respiratoire diminue

Ce document s'adresse :

- Aux médecins des CRCM pour échanger sur la transplantation avec leurs patients car ce n'est pas toujours facile... Il peut y avoir des freins et c'est normal !
- Aux adultes atteints de mucoviscidose qui ont une atteinte respiratoire considérée comme sévère par le médecin :
  - o Dont la fonction respiratoire diminue
  - o Et à qui le médecin propose de réfléchir aux choix possibles qui s'offriront à eux à l'avenir, c'est-à-dire lorsque leur capacité respiratoire sera encore plus faible et qu'elle mettra leur vie en danger.

### Quand votre mucoviscidose s'aggrave...

Avec le temps, vous pourriez avoir des infections respiratoires plus fréquentes et éprouver plus de difficultés à respirer. Les infections entraînent un déclin de votre fonction respiratoire. En général, lorsque le VEMS, choisi comme critère de votre capacité respiratoire, est inférieur à 30% de la valeur théorique votre médecin discutera avec vous de la possibilité que vous soyez candidat à la **préparation à la transplantation pulmonaire**. A un moment donné ce sera le seul traitement susceptible de vous permettre de vivre dans de bonnes conditions.

Les critères de la transplantation pulmonaire ont été établis d'après des études statistiques, « **balance bénéfique/risque** », qui prennent en compte la survie et la qualité de vie. A un moment donné de l'évolution de votre maladie cette balance penchera très favorablement en faveur de la transplantation tant en terme de survie que de qualité de vie.

### ... il est important de connaître les solutions qui pourront être envisagées

Au moment où vous lisez ce document, il se peut que vos poumons fonctionnent assez bien et que vous n'ayez pas besoin d'une transplantation pulmonaire dans un proche avenir.

Il se peut aussi que vous ne vous sentiez pas concerné, ni par la transplantation, ni par la préparation à la transplantation.

Sachez que se préparer à la transplantation prend du temps et qu'il est important que vous puissiez être prêt à temps pour que la transplantation soit un succès.

Cela peut être aussi le moment **pour vous** de faire un bilan sur vos traitements actuels et leur gestion.

**C'est quoi pour vous la transplantation pulmonaire ? Qu'en savez-vous ?  
Qu'évoque-t-elle pour vous ?**

*Noter les verbatim du patient afin de hiérarchiser ses préoccupations notamment dans les domaines suivants : Connaissances médicales - Emotionnel Croyances/Représentations- Vécu/Rencontres- Questions-...*

**PREMIERE ETAPE**

**Réfléchissez à la façon dont la mucoviscidose vous touche aujourd'hui...**

*Le patient coche toutes les cases qui le concernent*

**Symptômes**

- Essoufflement à la marche ou pour faire des exercices physiques d'intensité plus faible
- Toux gênante ayant une répercussion sur le sommeil
- Toux avec expectorations parfois sanglantes
- Infections respiratoires fréquentes
- Difficultés à maintenir un poids suffisant ou le faire au prix d'efforts considérables
- Hospitalisations fréquentes
- Autre :

**Activités quotidiennes et style de vie**

- Incapacité à travailler ou à suivre des études
- Besoin de réduire les heures de travail ou d'aménager les études
- Difficultés à effectuer vos activités quotidiennes (par ex. prendre un bain, préparer des repas)
- Perte d'énergie  Fatigue accrue
- Autre :

**Moral/Humeur**

- Sentiment d'anxiété  Sentiment de peur  Sentiment de stress
- Sentiment de découragement  Colère ou humeur irritable
- Dépression  Sentiment de « déprime »
- Sentiment d'incapacité à faire face à la situation
- Autre :

## **Vie sociale**

- Incapacité à participer à des activités sociales avec votre famille et vos amis
- Sentiment d'isolement
- Sentiment d'embarras en public à cause de la toux, du besoin de cracher, du besoin de mettre de l'oxygène
- Autre :

## **Et à ce que vous faites pour gérer votre maladie ?**

### **Respiration**

- Aérosols fluidifiants le mucus
- Antibiotiques en comprimés
- Bronchodilatateurs (Ventoline® ...)
- Oxygène
- Kinésithérapie respiratoire
- Autre :
- Antibiotiques en aérosols ou en poudre
- Cures antibiotiques intraveineuses
- Cortisone en inhalation
- Ventilation non invasive
- Exercices physiques réguliers

### **Nutrition**

- Compléments nutritionnels
- Nutrition entérale (par sonde ou par gastrostomie)
- Autre :
- Extraits pancréatiques
- Insuline

### **Autres thérapies**

- Plantes
- Acupuncture
- Hypnose
- Ostéopathie
- Chiropracticien
- Phages
- Méditation
- Autre :

## **Quelles attitudes adoptez-vous pour y faire face ?**

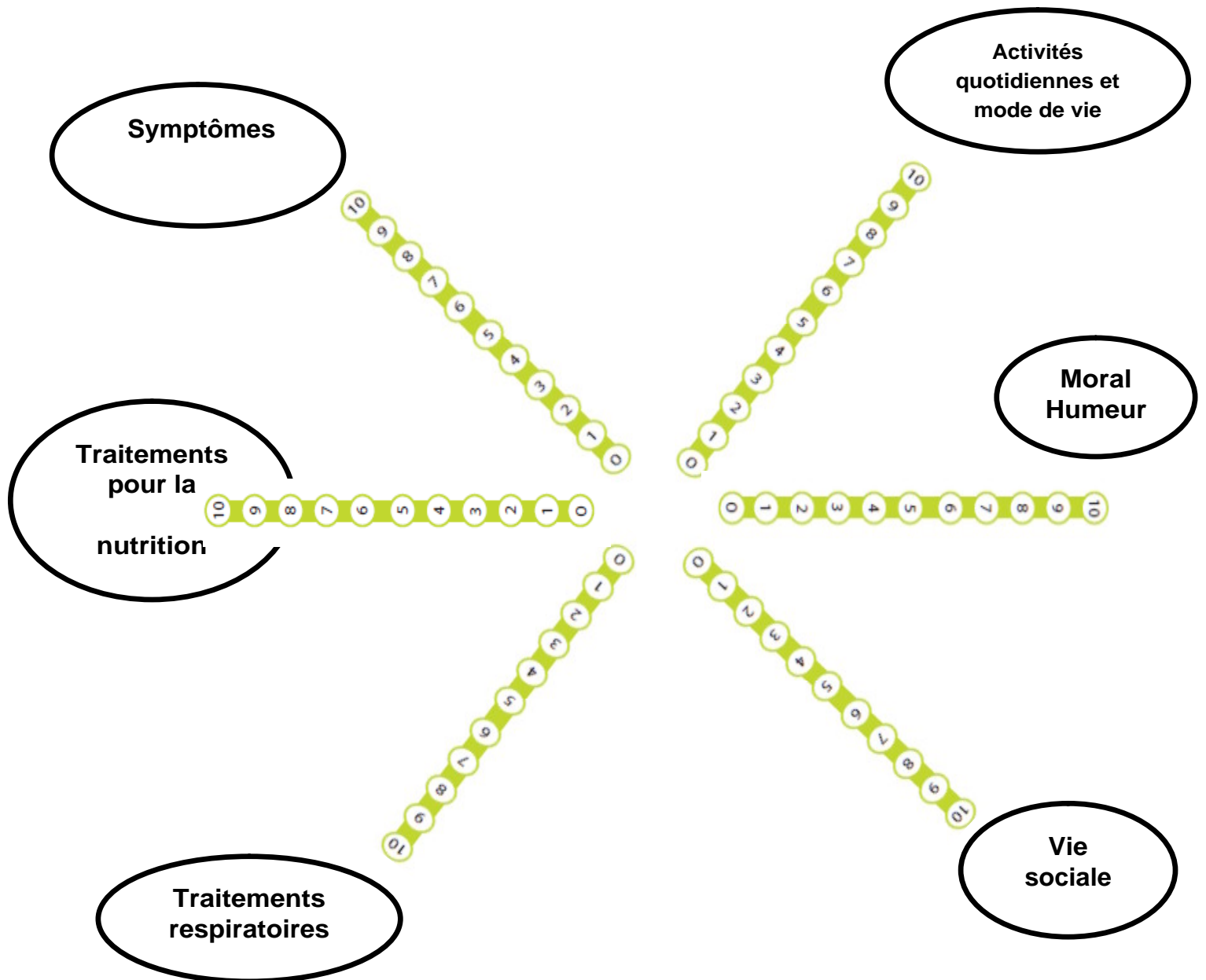
- En discuter avec ma famille, mes proches
- En discuter avec d'autres membres de l'équipe du CROM
- En discuter avec un patient transplanté
- En reparler avec le médecin lors de ma prochaine venue au CROM
- Prendre rendez-vous avec le médecin du centre de transplantation
- Réaliser un bilan éducatif (c'est-à-dire faire un point global sur ma maladie en éducation thérapeutique)
- Faire le point sur la manière dont je gère mes traitements
- Autre :

**D'après cette première étape, comment évaluez-vous l'impact de la maladie sur votre quotidien aujourd'hui ?**

*Pour chaque axe de l'étoile, le patient et le médecin entourent le chiffre correspondant à leur perception, sur les différentes échelles.*

*Le patient et le médecin sont libres de ne pas se positionner sur toutes les échelles.*

*0 = impact pas important du tout à 10 = impact très important*



Si les perceptions du patient et du médecin sont très éloignées, il faudra au cours de l'échange, tenter de comprendre ce qui se passe : manque de connaissances, déni, ... ? Et peut-être s'arrêter là dans le document.

## Les critères\* gradués pour les principales étapes du parcours vers la transplantation pulmonaire selon les recommandations internationales

### POUR UN MEDECIN DE CRCM : CRITERES POUR parler de la transplantation et/ou CONTACTER UN MEDECIN DE CENTRE DE TRANSPLANTATION (CT)

- Dès que le médecin est inquiet pour un(e) patient(e), qu'il perçoit que ce(-tte) patient(e) est à un tournant évolutif de la maladie
  - Dès que la fréquence des exacerbations augmente
  - Dès que la consommation d'antibiotiques augmente
  - Dès que le déclin du VEMS est rapide
- Parler de la transplantation avec ce (-tte) patient(e)
- Faire un point global de la maladie avec ce (-tte) patient(e)
- Contacter le centre de transplantation
- Faire une évaluation du retentissement de la maladie sur le quotidien et du ressenti du patient

### POUR UN MEDECIN DE CRCM : CRITERES POUR FAIRE LE BILAN PRE GREFFE

- |                                                                                                                                  | Oui                      | Non                      |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| - VEMS < 30 % ou déclin rapide malgré un traitement optimal / antibiotique fréquent (surtout chez les femmes),                   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Infecté par mycobactérie atypique ou B cepacia complex                                                                         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Avec ou sans diabète                                                                                                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Pression antibiotique/ cures prolongées                                                                                        | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Test de marche en 6 minutes (dit walk test ou TM6) < 400 m                                                                     | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Hypertension artérielle pulmonaire sur l'échographie cardiaque                                                                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Dégradation clinique caractérisée par une augmentation de la fréquence des exacerbations associée à un des éléments suivants : | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Un épisode d'insuffisance respiratoire aigu ayant nécessité de la VNI                                                          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Augmentation de la résistance aux antibiotiques et l'absence de retour à l'état antérieur après les exacerbations              | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Aggravation de l'état nutritionnel malgré une supplémentation                                                                  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Pneumothorax                                                                                                                   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| o Hémoptysie menaçante malgré une embolisation bronchique                                                                        | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

### POUR UN MEDECIN DE CT : CRITERES D'INSCRIPTION SUR LISTE DE TRANSPLANTATION PULMONAIRE

- |                                                                       | Oui                      | Non                      |
|-----------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| - Insuffisance respiratoire chronique (PO2 < 60 mmHg, PCO2 > 50 mmHg) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - VNI au long cours                                                   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Hypertension artérielle pulmonaire                                  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Hospitalisations fréquentes                                         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - Déclin rapide de la fonction pulmonaire                             | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| - limitation au moindre effort ou au repos par l'essoufflement        | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

\* Ces critères sont consensuels pour tous les médecins responsables des CT de France et pour le groupe de travail du GETHEM :  
D Bertrand, V Boussaud, B Coltey, I Danner, C Dary, V David, I Duperray, D Grenet, E Herbert, H Bachim, D Jllivet, R Kanaan, J Le Bihan, M Kerbrat, R Nove-Josserand, A Perrin, K Pichon, S Therouanne ainsi que 3 patients

## DEUXIEME ETAPE

### Connaissez-vous la démarche vers la transplantation... de l'AVANT à l'APRES ?

Etapas	Durée	Contenu
<b>S'informer et se faire aider pour envisager l'entrée dans le parcours de la transplantation</b>	Aussi souvent que nécessaire	Vous en parlez avec l'équipe du CRCM. Vous discutez avec le médecin autour de ce document d'aide à la décision.
<b>1ère rencontre avec un médecin du Centre de transplantation</b>	1h30 à 2 heures	Vous avez rendez-vous avec un médecin du centre de transplantation pour vous connaître mutuellement, répondre à vos questions et mieux comprendre le parcours de transplantation.
<b>Rencontre avec un patient transplanté</b>	Environ 1 heure	Vous rencontrez, si vous le souhaitez, un (ou des) patient(s) transplanté(s). Ce patient vous sera proposé par l'équipe qui l'aura choisi avec une attention particulière en tenant compte des « points de vigilance » dont la motivation pour le partage d'expérience.
<b>Bilan pré-transplantation au centre de transplantation ou/et au CRCM</b>	Variable d'un centre à l'autre et selon les circonstances	Vous avez des examens qui portent sur l'ensemble des organes : poumons, cœur, reins, foie... Certains examens peuvent parfois être réalisés au CRCM mais au moins une hospitalisation dans le CT est indispensable pour compléter l'information et que chacun se connaisse. Vous avez rendez-vous avec le médecin du CT Vous rencontrez l'équipe complète du CT : infirmière, psychologue, assistante sociale... Vous rencontrez, si vous le souhaitez, un (ou des) patient(s) transplanté(s). A la fin du bilan, le médecin du CT discute avec vous et vos proches des résultats de vos examens et des conclusions du bilan. Il transmet ces conclusions à votre CRCM. A la suite du bilan, l'équipe du CRCM revoit avec vous les évolutions de traitement à mettre en place (dont le renforcement du programme d'éducation thérapeutique). <b><u>Quelquefois, ces modifications de traitement améliorent la situation de santé et permettent même de retarder la transplantation.</u></b>
<b>Surveillance par le centre de transplantation et/ou le CRCM</b>	Durée variable en fonction du résultat du bilan : de quelques jours (exceptionnel) à plusieurs années (si stabilisation)	Mise en place des évolutions de traitements. L'indication de l'inscription sur liste de transplantation se précise au cours de cette période en cas de dégradation de votre état de santé.
<b>Inscription sur la liste d'attente</b>	1h30 à 2 heures	Vous avez rendez-vous avec le médecin du CT. Lorsque votre état de santé l'exige, ce médecin vous propose l'inscription sur la liste d'attente de transplantation. Avec votre accord, votre nom est inscrit sur cette liste d'attente. A partir de ce moment-là, cela signifie que la transplantation peut survenir à tout moment. Vous serez informé des dispositions pratiques à prendre pour être joignable 24h/24 et vous rendre au centre en cas d'appel.
<b>Attente après inscription sur la liste Avec Surveillance par le centre de transplantation</b>	Délai d'attente de quelques jours à quelques mois A noter que ce délai diffère selon les CT	Durant cette période qui court à partir de l'inscription sur la liste, il s'agit d'attendre qu'un greffon compatible soit disponible. Le greffon proviendra d'une personne récemment décédée, dont les poumons répondront aux conditions requises pour la transplantation et seront compatibles avec vos propres caractéristiques (groupe sanguin, taille). C'est l'équipe de transplantation qui vous appellera par téléphone pour vous convoquer à la transplantation. Le délai de votre transport au

		centre de transplantation doit être court (<2h).
<b>La transplantation pulmonaire</b>	Durée moyenne de la chirurgie = 6 à 8 heures Séjour moyen en soins intensifs = 1 à 4 jours	Vous serez pris en charge dès votre arrivée au centre pour la transplantation. Vos proches pourront être accueillis pendant l'intervention. Il arrive quelquefois que l'appel ne débouche pas sur une transplantation, car les équipes ne prennent pas le risque de transplanter un greffon de qualité médiocre. Après l'opération, vous serez en réanimation, avec une machine pour vous aider à respirer pendant quelques jours (1 à 3 jours). Vous aurez des drains thoraciques et des cathéters veineux et artériels.
<b>L'hospitalisation après la transplantation</b>	Séjour moyen à l'hôpital = 4 à 6 semaines (variable selon les CT)	L'objectif pour vous est de retrouver ou d'acquérir une autonomie maximale par rapport à votre forme physique et à la prise de nouveaux médicaments (immunosuppresseurs). Vous rencontrerez les différents professionnels de l'équipe pour faire face à cette toute nouvelle situation. Un programme d'éducation thérapeutique spécifique vous sera alors proposé. Une évaluation sera faite juste avant la sortie.
<b>Après la sortie de l'hôpital</b>	Arrêt de travail moyen de 6 à 12 mois (3 mois minimum)	Un séjour en réhabilitation respiratoire vous sera proposé si nécessaire (variable selon les centres) ou alors vous rentrerez directement à votre domicile. Vous reviendrez souvent à l'hôpital de jour car un suivi très rigoureux est absolument incontournable au risque de détérioration du greffon. Ce planning de suivi systématique vous aura été expliqué au préalable ; le rythme des venues au centre s'espace avec le temps mais jamais moins d'une fois par trimestre. Par ailleurs vous aurez des prises de sang fréquentes pour ajuster les doses de médicaments à prendre pour éviter les rejets du greffon et devrez vous surveiller (appareil de mesure du souffle à la maison, signaler une fièvre et autres symptômes anormaux). Vous devrez être hospitalisé en cas de complication (rejet, infection).

**Rencontrer un centre de transplantation, parler de transplantation pulmonaire et s'y préparer ne constitue pas un engagement définitif de votre part.**

**A un moment donné de l'évolution de votre maladie, ce sera le « bon moment » pour vous inscrire sur liste d'attente de transplantation. Cela impliquera que l'équipe vous fasse cette proposition et que vous exprimiez votre souhait d'être transplanté.**

**Dans tout ce parcours, c'est un accord de confiance solide entre vous et l'équipe qui sera établi au fil du temps.**

**Bien sûr, vous pouvez aussi choisir de ne pas être transplanté. Dans la mucoviscidose ce choix est très rare, car les patients sont jeunes et que l'espoir d'une vie de qualité après la transplantation est grande. L'équipe du CRCM vous accompagnera dans votre décision.**

**Quelle que soit votre décision, il sera toujours possible d'en changer mais attention à ne pas vous décider trop tard : un « point de non-retour » peut être franchi lorsqu'il y a défaillance d'autres organes que les poumons. Faites confiance à l'équipe pour le choix de la date d'inscription sur la liste d'attente.**

## TROISIEME ETAPE

### Et maintenant, qu'envisagez-vous ?

*Le patient coche toutes les cases qui le concernent*

- En discuter avec ma famille, mes proches
- En discuter avec d'autres membres de l'équipe du CRCM
- En discuter avec un patient transplanté
- En reparler avec le médecin lors de ma prochaine venue au CRCM
- Prendre rendez-vous avec le médecin du centre de transplantation
- Réaliser un bilan éducatif (c'est-à-dire faire un point global sur ma maladie en éducation thérapeutique)
- Faire le point sur la manière dont je gère mes traitements :

#### Respiration

- Aérosols fluidifiants le mucus
- Antibiotiques en comprimés
- Bronchodilatateurs (Ventoline® ...)
- Oxygène
- Kinésithérapie respiratoire
- Autre :
- Antibiotiques en aérosols
- Cures antibiotiques intraveineuses
- Cortisone en inhalation
- Ventilation non invasive
- Exercices physiques réguliers

#### Nutrition

- Compléments nutritionnels
- Nutrition entérale
- Autre :
- Extraits pancréatiques
- Insuline

#### Autres thérapies

- Plantes
- Acupuncture
- Phages
- Autre :
- Hypnose
- Ostéopathie
- Chiropraticien
- Méditation

- Autre :

### A ce jour et après la discussion que nous venons d'avoir ensemble, comment vous situez-vous vis-à-vis de la transplantation ?

*Placer une croix là où vous vous situez*

Je ne me sens pas du tout concerné

je me sens très concerné



Doc de travail version du 18 mai 2017

REMETTRE L'ORIGINAL AU PATIENT A LA FIN DE L'ENTRETIEN APRES AVOIR FAIT UNE PHOTOCOPIE



## DERNIERE ETAPE

### Votre avis sur ce document

*Placer une croix là où vous vous situez*

Est-ce que c'était utile pour vous de remplir ce document ?

inutile

très utile



Est-ce que c'était utile pour nous que vous ayez rempli ce document ?

inutile

très utile



Vos remarques, suggestions :

NOM (3 1ères lettres)- Prénom (2 1ères lettres) du patient : --- --

NOM/Prénom du médecin :

Date :

Durée de l'entretien avec ce document :

