

25/04/2025



Exposé de position de la Cystic Fibrosis Foundation* : Redéfinir le modèle de soins pour la mucoviscidose

Titre grand public : Redéfinir la prise en charge de la mucoviscidose

Auteurs :

DM Goetz^{1#}, RF Brown^{2#}, SS Filigno³, SL Bichl⁴, AL Nelson⁵, CA Merlo⁶, R Juel⁷, P Lomas⁸, SE Hempstead⁸, Q Tran⁸, AW Brown^{8,9}, & PA Flume¹⁰ on behalf of the CFF Care Model Committee

Affiliations :

1. Department of Pediatrics, Division of Pulmonology & Sleep Medicine, University at Buffalo School of Medicine, Buffalo, NY, USA
2. Division of Allergy, Immunology and Pulmonary Medicine, Department of Pediatrics, Vanderbilt University Medical Center, Nashville, TN, USA
3. Divisions of Behavioral Medicine and Clinical Psychology and Pulmonary Medicine, Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, OH, USA; Department of Pediatrics, University of Cincinnati College of Medicine, Cincinnati, OH, USA
4. Division of Pulmonary Medicine, Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, Chicago, IL.
5. Divisions of Medicine and Pediatrics, University of Minnesota, Minneapolis, MN
6. Departments of Medicine and Epidemiology, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA
7. Department of Pediatrics, WVU Medicine Children's, Morgantown, WV
8. Cystic Fibrosis Foundation, Bethesda, MD
9. Advanced Lung Disease and Transplant Program, Inova Fairfax Hospital, Falls Church, VA
10. Departments of Medicine and Pediatrics, Medical University of South Carolina, Charleston, SC

#Co-premiers auteurs

*Note du traducteur : La Cystic Fibrosis Foundation est une association de patients américaine de lutte contre la mucoviscidose.

Le comité de rédaction de l'exposé de position était constitué de :

Stacy Bichl, Infirmière praticienne
Linda Bowman, patiente
A. Whitney Brown, médecin
Charlotte Close, conseillère en génétique
Stephanie Filigno, psychologue
Rebekah Flowers Brown, médecin
Patrick Flume, médecin
Danielle Marie Goetz, médecin
Luis Gonzalez, pharmacien
Sarah Hempstead, coordinatrice des méthodes
Ryan Juel, diététicien
Adaobi Kanu, médecin
Jennifer Kyle, patiente
Paula Lomas, infirmière
Ranee Luben, assistante sociale
Molly Mailes, infirmière, coordinatrice du programme
Christian Merlo, médecin
Judith H. Neff, infirmière praticienne / coordinatrice pédiatrique
Amy Nelson, inhalothérapeute
Rebecca Preslar, mère de deux enfants atteints de mucoviscidose
Noah Singer, parent d'un enfant atteint de mucoviscidose
Olivia Surry, patiente
Quynh Tran, coordinateur des communications et de l'activation des patients

Quelle est la problématique de votre recherche ?

La prise en charge de la plupart des patients atteints de mucoviscidose consiste en des visites régulières auprès d'une équipe médicale multidisciplinaire pour suivre leur santé physique et mentale, et en des consultations pour adapter leurs traitements. Ce modèle de soins devrait-il évoluer compte tenu des changements que ces patients observent dans leur santé avec le vieillissement, les modulateurs et la télémédecine ?

Pourquoi est-ce important ?

Cette problématique est importante parce que, de plus en plus, les personnes atteintes de mucoviscidose vivent leur maladie différemment. En effet, certains patients tirent plus de bénéfices que d'autres des modulateurs et la médecine progresse continuellement, permettant des soins en dehors des contextes cliniques traditionnels. Nous sommes donc obligés de revoir les modalités de soins de la mucoviscidose pour nous adapter à ces changements.

Cet exposé de position fournit des indications réalisables, basées sur des données probantes et l'expertise de patients et d'équipes de soins, sur comment dépistages et consultations peuvent être adaptés aux besoins individuels des patients atteints de mucoviscidose.

Quels sont les travaux réalisés ?

Pour répondre à la problématique, un comité composé de membres d'équipes de soins multidisciplinaires de la mucoviscidose**, de 3 patients adultes et de 2 parents d'enfants patients a été constitué pour revoir le modèle de soins et déterminer quels changements, le cas échéant, devraient être envisagés. Grâce à son expertise clinique et à ses vécus, le comité a examiné l'état de la recherche, les services fournis par les plans de prise en charge de la mucoviscidose et les résultats d'une enquête nationale réalisée aux Etats Unis recueillant les avis sur les soins de la maladie. Pour les aspects non traités par la recherche, le comité a identifié des points de consensus. Les avis des équipes de soins et de la communauté sur le projet de l'exposé de position ont fait l'objet de commentaires publics et ont permis sa consolidation avant sa publication officielle.

Quels sont les résultats ?

Les patients avec un état de santé stable (au niveau pulmonaire, gastro-intestinal, endocrinien, nutritionnel, mentale et de vie sociale), âgés de plus de six ans, peuvent espacer leur suivi régulier dans les centres de soins de la mucoviscidose (tous les 4 à 6 mois au lieu de tous les 3 mois). Pour maintenir leur état de santé, ils doivent continuer à rencontrer l'équipe multidisciplinaire complète une fois par an, être interrogés tous les ans sur leurs besoins en accompagnement psychologique et social, avoir une spirométrie au centre de soins clinique 2 fois par an et passer un scanner thoracique au moindre souci plutôt qu'une radiographie des poumons. Les contrôles qui pourraient avoir lieu en dehors des centres de soins de la mucoviscidose sont les analyses de crachats, la spirométrie à domicile et les téléconsultations entre les visites au centre de soins.

Que cela signifie-t-il et pourquoi faut-il rester prudent ?

Le modèle de soins traditionnel de la mucoviscidose reste la référence ; cependant, l'adaptation de la fréquence des visites et des contrôles peut être pertinente en proposant un schéma de suivi personnalisé et une prise de décision partagée. Pour beaucoup, des visites régulières au centre de soins tous les 3 mois ou plus souvent peuvent être toujours nécessaires, surtout en cas de problèmes de santé. Ce suivi rapproché concerne les nouveaux patients diagnostiqués ou les complications de la mucoviscidose, les nourrissons, les enfants avant leur scolarisation ou les patients qui vivent des transitions (adolescence, grossesse, parentalité, etc.), ou qui ont d'autres besoins spécifiques en matière de communication ou d'éducation. Les centres de soins de la mucoviscidose devront évaluer la faisabilité de la surveillance à domicile et en ville pour maintenir les analyses de crachats tous les trois mois. Les échanges par télémédecine peuvent être envisagés entre les visites en présentiel.

** Note du traducteur : ces équipes multidisciplinaires américaines sont équivalentes aux équipes des CRCM en France

Quelles sont les perspectives ?

Les patients et leurs équipes médicales peuvent adapter davantage les soins en tenant compte de ces recommandations pour mieux répondre aux besoins individuels sur des durées de vie plus longues. Il sera important de suivre l'impact des changements tels que la réduction de la fréquence des visites ou des contrôles sur la qualité de vie, la santé et la longévité des patients.

Lien vers le manuscrit original sur PubMed :

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39327191/>