



Amylose à transthyrétine : le rôle clé des paramédicaux

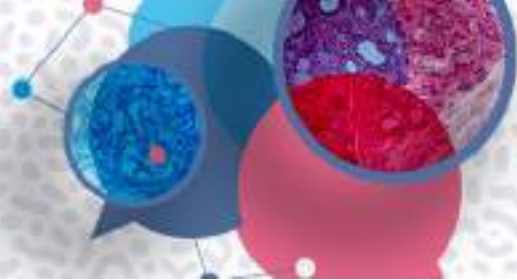
Exemple de l'hospitalisation de jour



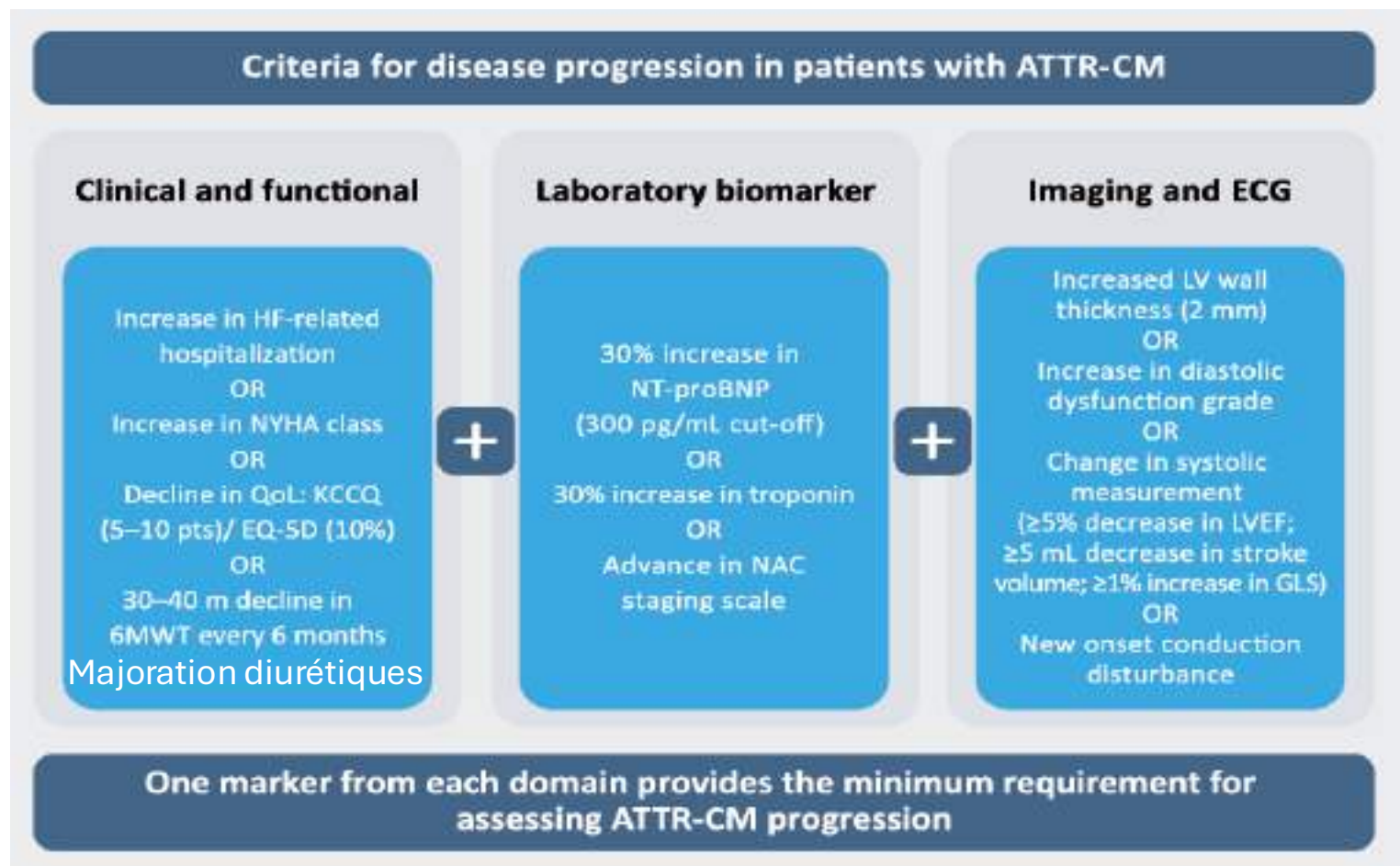
CLINIQUE
ST-JOSEPH

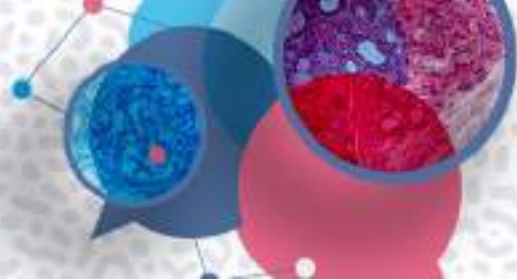


Virginie BLANCHET (IDE)
Sandrine GUYARD (secrétaire)
Julien JEANNETEAU (cardiologue)
Institut du Coeur
Clinique Saint-Joseph
Trélazé (Angers)

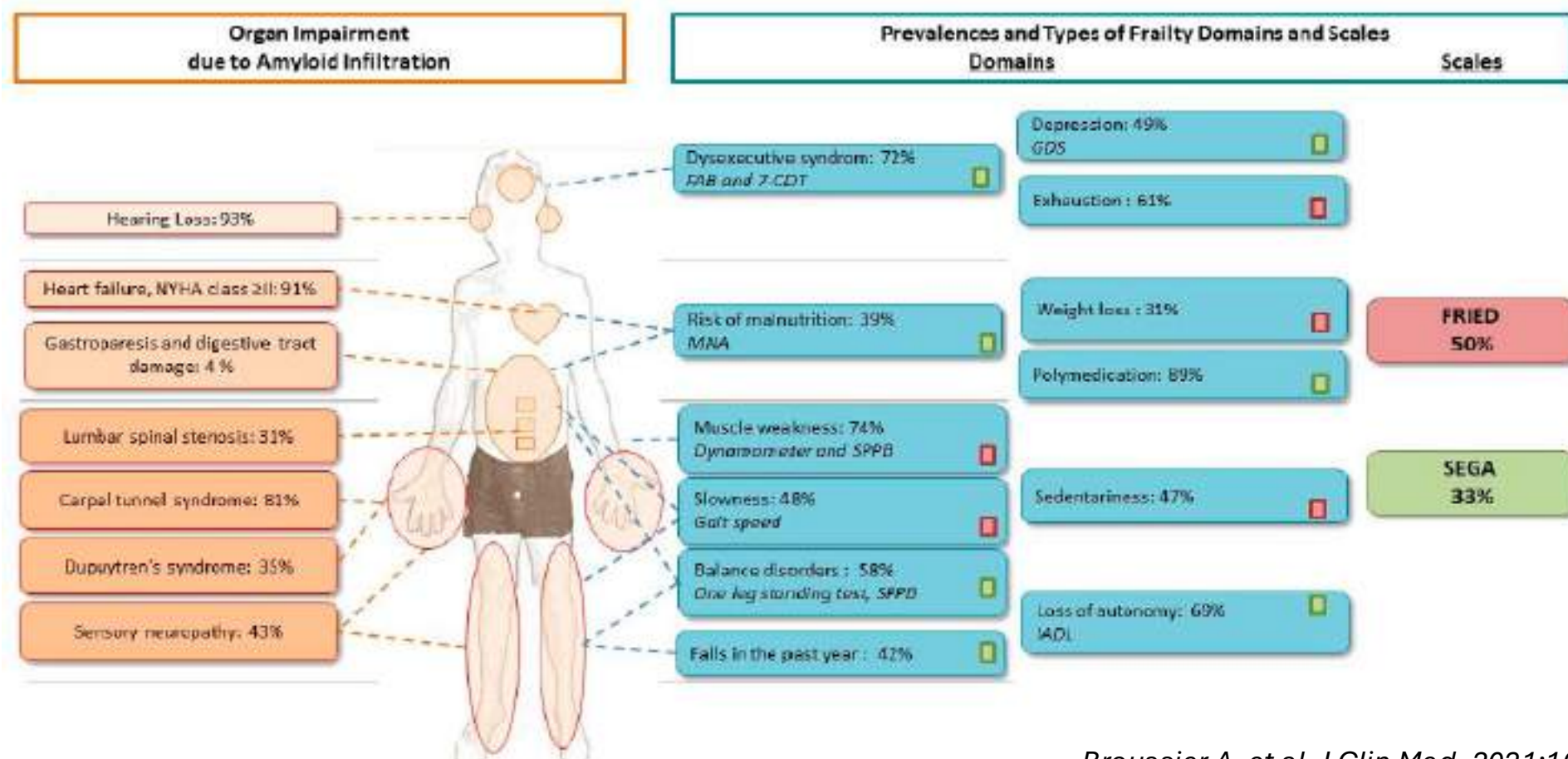


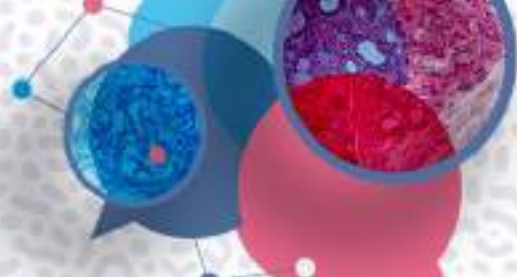
➤ Suivi multiparamétrique et évaluation de la réponse au traitement





➤ L'atteinte multi organe et la fragilité





➤ L'altération de la qualité de vie

16/ Évaluation générale de votre état de santé :

- Nous aimerions savoir dans quelle mesure votre santé est bonne ou mauvaise AUJOURD'HUI.
- Cette échelle est numérotée de 0 à 100.
- 100 correspond à la meilleure santé que vous puissiez imaginer. 0 correspond à la pire santé que vous puissiez imaginer.
- Veuillez faire un X sur l'échelle afin d'indiquer votre état de santé AUJOURD'HUI.
- Maintenant, veuillez noter dans la case ci-dessous le chiffre que vous avez coché sur l'échelle.

VOTRE SANTÉ AUJOURD'HUI =

30

La meilleure
santé que vous
puissiez imaginer



La pire santé que
vous puissiez
imaginer

Health-related quality of life is an independent predictor of mortality and hospitalisations in transthyretin amyloid cardiomyopathy: a prospective cohort study

Table 3 Cox regression for all-cause mortality after adjustment for biomarkers of heart failure

Variable	Hazard ratio	95%-CI	P-value
EQ-5D-VAS	0.978	0.958–0.999	0.037
10 points	0.800	0.649–0.986	
KCCQ	0.988	0.973–1.003	0.12
10 points	0.886	0.760–1.032	
MLHFQ	1.021	1.003–1.038	0.019
10 points	1.228	1.035–1.458	

CI indicates confidence interval; EQ-5D, EuroQol five dimensions questionnaire; KCCQ, Kansas City cardiomyopathy questionnaire; MLHFQ, Minnesota living with heart failure questionnaire; VAS, visual analogue scale



Fonctionnement pratique de l'HDJ

Programmation

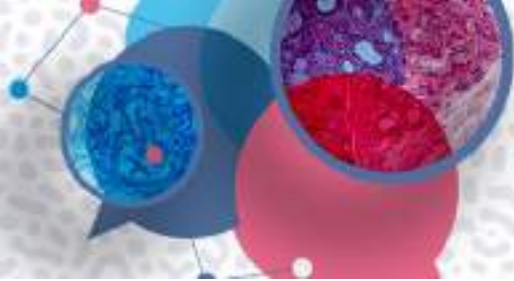


Secrétariat

Hospitalisation



IDE



➤ Convocation du patient

- Envoi d'un questionnaire spécifique
- Envoi d'un bilan biologique complet
 - Suivi du BNP et troponine
 - Bilan nutritionnel : pré albumine, albumine, recherche de carence
 - Recherche anémie , NFS
 - Fonction rénale, bilan hépatique, ionogramme, TSH, calcémie



➤ Questionnaire

Atteinte cardiaque

1/ Au cours du dernier mois, est-ce que votre insuffisance cardiaque ou votre maladie vous a empêché de vivre comme vous l'auriez voulu ?

- ☐ Je n'ai aucun problème pour accomplir mes activités courantes
- ☐ J'ai des problèmes pour accomplir mes activités courantes
- ☒ Je suis incapable d'accomplir mes activités courantes

Si oui, pouvez-vous donner un exemple de limitation ? *Ne pas pouvoir lever les bras et les jambes plus difficile à écaire.*

2/ Au cours du dernier mois, avez-vous un des 4 symptômes suivants ?

- ☐ Essoufflement,
- ☐ Prise de Poids,
- ☒ Œdème,
- ☒ Fatigue,
- ☐ Aucun des symptômes précédents.



➤ Questionnaire



Neurologue



Atteinte neurologique

3/ Avez-vous eu l'un ou plusieurs des symptômes suivants au cours du dernier mois ?
Veuillez cocher autant de réponses que nécessaires.

Picotements, fourmillements :

- ☒ Pieds,
- ☐ Jambes
- ☒ Mains,
- ☐ Bras,
- ☐ Symptôme non ressenti.

Douleur :

- ☒ Pieds,
- ☒ Jambes
- ☒ Mains,
- ☒ Bras,
- ☐ Symptôme non ressenti.



Rhumatologue



4/ Troubles musculosquelettiques / articulaires

- ☒ Douleurs de dos / douleurs fourmillements – brûlures – décharges électriques dans les jambes, survenant à la marche Non Oui
- ☒ Douleurs / fourmillements sur la paume / pouce – index – majeur Non Oui
- ☒ Doigt qui saute / se bloque Non Oui
- ☒ Rétraction d'un doigt Non Oui
- ☒ Douleurs aux épaules Non Oui
- ☒ Avez-vous déjà consulté un rhumatologue Non Oui : Nom



➤ Questionnaire



Gastro



Troubles digestifs

5/ Avez-vous durant les 15 derniers jours été gêné par des douleurs au ventre, des éructations, ou des sensations de ballonnement ?

- ☐ Oui
- ☒ Non

6/ Avez-vous de l'appétit et du plaisir à manger ?

- ☒ Oui
- ☐ Non

7/ Avez-vous perdu du poids les 6 derniers mois ?

- ☒ Oui
- ☐ Non

8/ Avez-vous durant les 15 derniers jours été gêné par des diarrhées ou de la constipation ?

- ☐ Oui
- ☒ Non



ORL



9/ Atteinte ORL

Avez-vous une *baisse de l'audition* ?

- ☐ Oui
- ☒ Non

Êtes-vous appareillé pour baisse de l'audition ?

- ☐ Oui
- ☒ Non

Si oui : Date de début du symptôme :

Avez-vous constaté des modifications de votre **voix** ou des difficultés de déglutition ?

- ☐ Oui
- ☒ Non



➤ Questionnaire pour le gériatre systématiquement si > 85 ans, ou si questionnaire positif



Gériatre

10/ Avez-vous *des pertes d'équilibre* ?

- ☐ Non
- ☒ Rarement
- ☐ Souvent

11/ Avez-vous **chuté** les 6 derniers mois

- ☒ Non
- ☐ Oui

Si oui : à combien de reprises environ ?

2/ Pour me déplacer et pour marcher :

- ☐ Je n'ai aucun problème
- ☒ J'ai des problèmes
- ☐ Je suis obligé(e) de rester alité(e)

3/ Concernant mon *autonomie*

- ☐ Je n'ai aucun problème pour prendre soin de moi
- ☒ J'ai des problèmes pour me laver ou m'habiller tout(e) seul(e)
- ☐ Je suis incapable de me laver ou de m'habiller tout(e) seul(e)

4/ *Anxiété / Dépression / Moral*

- ☐ Je ne suis ni anxieux(se) ni déprimé(e)
- ☒ Je suis modérément anxieux(se) ou déprimé(e)
- ☐ Je suis extrêmement anxieux(se) ou déprimé(e)

5/ Depuis votre dernière évaluation à la Clinique Saint-Joseph :

- ☒ Avez-vous été hospitalisé(e) ?
- ☒ Avez-vous présenté un problème de santé ?

Non ☒ Oui
Non ☒ Oui

oui, pourriez-vous détailler ?

Franchine Col du Jumeau 20.02.2024



➤ Autres intervenants systématiquement prévenus de l'hospitalisation

Kinésithérapeutes :

test de marche 6 min, évaluation à la marche



Diététiciennes :

Evaluation de l'état nutritionnel et de la consommation en sel.





Fonctionnement pratique de l'HDJ

Programmation

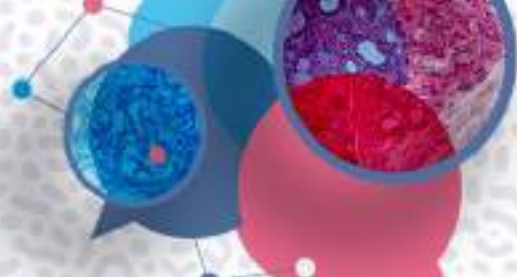


Secrétariat

Hospitalisation



IDE



➤ Rôle de l'IDE

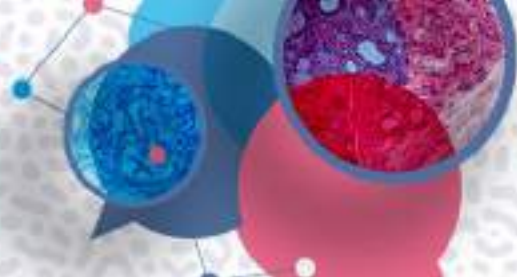
1/ Accueil/réassurance/éducation :

- Aide au remplissage Amylo Affect
- Test génétique : rappel du résultat ou prélèvement



Avez-vous les jambes enflées ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	4
Avez-vous le cœur qui s'emballé ? Ou, Avez-vous déjà ressenti des malaises ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	5
Avez-vous déjà eu des pertes de connaissance ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	6
Symptômes d'hypotension orthostatique			
Avez-vous des vertiges ou des malaises au lever le matin, lors du passage de la position allongée à la position assise ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	7
Symptômes neuromusculaires			
Avez-vous des picotements et des engourdissements des doigts et des pieds ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	8
Avez-vous perdu la sensibilité des mains et des pieds ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	9
Les objets vous échappent-ils des mains ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	10
Avez-vous des fourmillements ?	<input type="checkbox"/> NON ou <input type="checkbox"/> OUI, Si OUI : <input type="checkbox"/> Au cours des deux dernières années <input type="checkbox"/> Il y a plus de deux ans	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3	11

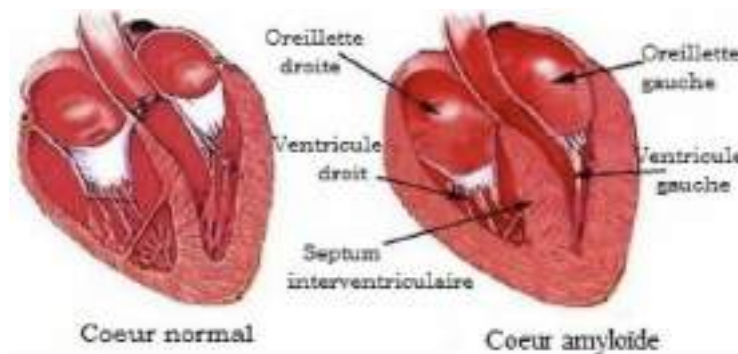
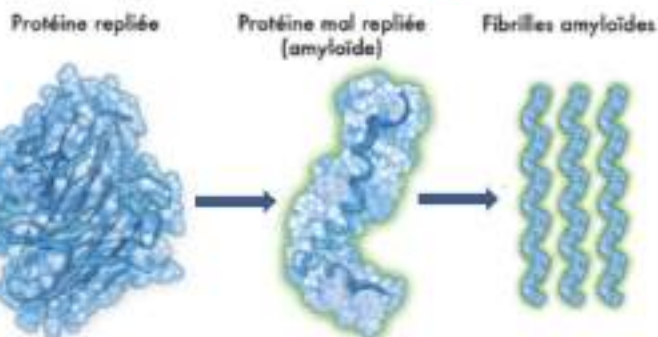
Dimensions associées	Item : 0 à 3	Score
1- Score Insuffisance Cardiaque	1 + 2 + 3 + 4 + 15	/15
2- Score Dysautonomie Vasculaire	5 + 6 + 7 + 21	/12
3- Score Neuropathie	8 + 9 + 10 + 11 + 12 + 13 + 14 + 16 + 17 + 18	/30
4- Score Dysautonomie Gastrointestinale et urinaire	19 + 20 + 27 + 28 + 29 + 30 + 31	/21
5- Score Atteintes cutanées et muqueuses	22 + 23 + 24 + 25 + 26 + 32 + 33	/21
Amylo-AFFECT : SCORE GLOBAL de Qualité de Vie		/99



➤ Rôle de l'IDE

1/ Accueil/réassurance/éducation :

- Informations sur la pathologie



Le sel : 4 à 5 g par jour
« pas plus pas moins ! »

L'alimentation couvre largement nos besoins en sel.

À la place du sel, j'assaisonne avec des épices, herbes, citron, vinaigre, huile de noix ou de noisette.

Vigilance aux assaisonnements salés
moutarde, sauce soja, olives, sauce soja...

Je privilégie les plats « fait maison » et j'évite les aliments transformés du commerce.

Je connais mes équivalences en sel :

Il y a 1 gramme de sel dans

- Une part de fromage de 30g
- Une tranche de jambon blanc (50g), une chipolata, 4 à 5 rondelles de saucissons secs
- Une tranche de saumon fumé ou 4 batonnets de surimi ou 6 crevettes
- 1/3 de baguette ou 3 tranches de brioche ou 1 croissant
- Une petite conserve de légumes (140 g)
- 125 ml de soupe de légumes en brique soit 1/3 bol

Hydratation 1L d'eau par jour
« pas plus pas moins ! »

Eau plate ou de source.

Si je choisis une eau gazeuse je vérifie sa teneur en sodium (Na) < à 50 mg/L.
J'évite la consommation d'alcool.

Je surveille mon poids
2 à 3 fois par semaine

J'alerte mon médecin en cas de prise ou perte de poids de 2-3 kg.

Je veille à manger suffisamment aux repas

La dénutrition : fatigue, perte de force musculaire et baisse de l'immunité et donc une dénutrition.

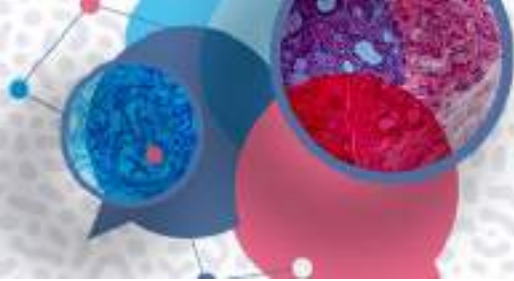
Si c'est le cas :

- Fractionner votre alimentation et faire des collations (fruits à coque sans sel, laitages, biscuits boudoirs ou paille d'or, riz au lait.)
- Enrichir vos repas (crème, beurre, poudre de lait, produits sucrés)
- Veiller à consommer suffisamment de protéines : 3 à 4 laitages par jour + 1 ration de viande ou poisson ou œufs au repas + 1 ration de féculents ou pain au repas



Entretien vos muscles

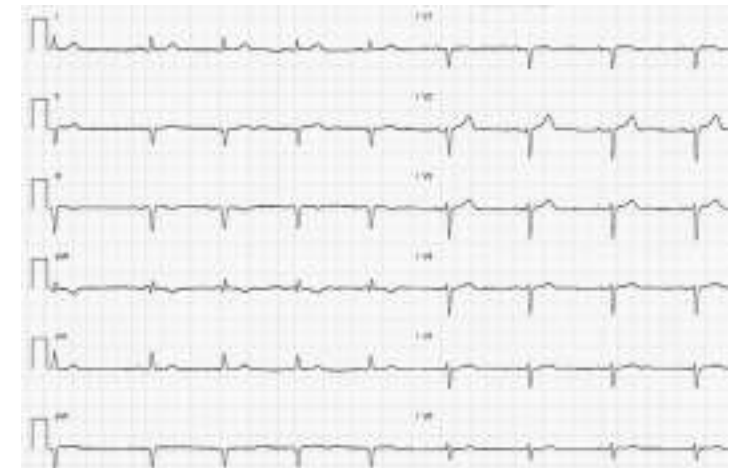
Afin de maintenir votre autonomie :
Pratiquer une activité physique régulière adaptée à vos possibilités.

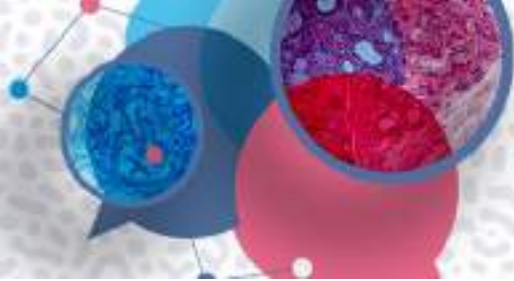


➤ Rôle de l'IDE

2/ Actes IDE :

- Prise des constantes
- Recherche d'une hypotension orthostatique
- ECG
- Parfois perfusion de diurétiques IV





➤ Rôle de l'IDE

3/ **Coordination** pendant l'hospitalisation

- Organisation entre les intervenants,
- Synthèse finale avec le cardiologue,
- Vérification des papiers de sortie, ordonnance,
- Vérification du suivi :
 - suivi cardiologue et prochaine HDJ,
 - suivi des biomarqueurs,
 - suivi PM/télécardiologie/Holter.

ATTR

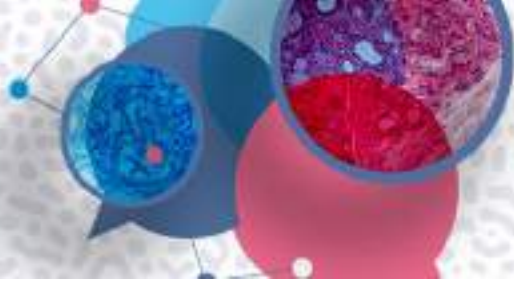
Every 6 months:

- ECG
- Blood tests including NT-proBNP and troponin
- Neurological evaluation (if ATTRv)
- 6MWD (optional)
- KCCQ (optional)

: Every 12 months:

- Echocardiography/CMR
- 24-h Holter ECG
- Ophthalmological evaluation (if ATTRv)

Garcia-Pavia, Eur Heart J (2021) 42:1554



- **Prise en charge multidisciplinaire de l'amylose : quels intervenants ?**
- **Coordination** : secrétariat, IDE, IPA, ISPIC, ISPAC, cardiologue; aide de l'IA
 - **Evaluation fonctionnelle** : IDE, IPA, ISPIC, ISPAC, kiné, ARC
 - **Evaluation des fragilités/comorbidités** : gériatre -> IPA, ISPAC
 - **Evaluation cardiaque** : cardiologue -> ISPIC, ISPAC, IPA ; aide de l'IA
 - **Evaluation ciblée par les spécialistes**



Merci !



**PRISE EN CHARGE DES AMYLOSES
À TRANSTHYRETINE**

CLINIQUE SAINT JOSEPH



Nos objectifs :

- Évaluation rapide
- Prise en charge globale du patient avec interventions de nombreux spécialistes.
- Information et éducation du patient.

Praticiens impliqués dans la prise en charge

Coordination : Dr J. JEANNETEAU

Amylose et insuffisance cardiaque :
Dr R. BOUTEAU, Dr J. JEANNETEAU, Dr V. VALIN

Amylose et rythmologie :
Dr A. BEHAGHEL, Dr M. MERHEB, Dr F. TREGUER

Gériatrie :
Dr L. LABORY

Diététicienne :
Mme H. GARNIER

Kinésithérapeute :
Mr R. BOSSE, Mr M. MANLIUS, Mr A. THOMAS

Neurologie :
Dr A. ROBBE

Néphrologie :
Dr A. PAJOT

Hépatogastroentérologie :
Dr J. ANTIER

ORL :
Dr M-D. FOUCHE-LOUSSOUARN

Centre de la Main :
Dr N. BIGORRE

Rhumatologues :
Dr GOBRON, Dr LEGUILLON

Anatomopathologiste :
Dr M. BROUSSEAU