



**HAL**  
open science

## **RaDiCo-ECYSCO, une cohorte européenne dédiée à la cystinose**

A. Servais, S. Gueguen, D. Georges, B.T. Aurélia, L. Sandrine, N. Robert, T. Lamia, R. Marine, Serge Amselem, N. Patrick

### ► To cite this version:

A. Servais, S. Gueguen, D. Georges, B.T. Aurélia, L. Sandrine, et al.. RaDiCo-ECYSCO, une cohorte européenne dédiée à la cystinose. Congrès Société Francophone de Néphrologie, Dialyse et Transplantation (SFNDT), Oct 2020, France, France. 16 (5), pp.302, 2020, 10.1016/j.nephro.2020.07.147 . inserm-04056402

**HAL Id: inserm-04056402**

**<https://inserm.hal.science/inserm-04056402v1>**

Submitted on 3 Apr 2023

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## PO N32

## Bénéfices d'un programme d'éducation thérapeutique du patient insuffisant rénal chronique en termes d'acquisition des connaissances générales et spécifiques

A. Ntumba Mulunda\*, V. Plennevaux, A. Nolf, T. Baudoux, N. Broeders, I. Simon, P. Madhoun, J.M. Hougardy, A. Le Moine, J. Nortier

Hôpital Erasme, université libre de Bruxelles, Bruxelles, Belgique

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [agnes.ntumba@erasme.ulb.ac.be](mailto:agnes.ntumba@erasme.ulb.ac.be)

(A. Ntumba Mulunda)

**Introduction** Depuis 2017, un programme d'éducation thérapeutique du patient (ETP) inspiré de E'DIRE (Nephrolor) est proposé aux patients insuffisants rénaux chroniques (IRC) de notre service dans le but de leur transférer des savoirs et compétences qui faciliteront la gestion de leur maladie au quotidien. Le but de notre travail a été d'évaluer l'acquisition des connaissances durant leur parcours accompagné.

**Description** Des entretiens individuels ont été menés et des questionnaires soumis aux patients répartis dans 3 cohortes annuelles, dont la dernière est en cours. Les connaissances étudiées ont été regroupées en 6 thèmes :

- symptômes, causes et signes d'aggravation ;
- paramètres biologiques et évolution ;
- surveillance et auto mesure tensionnelle ;
- activité physique adaptée ;
- aspects diététiques ;
- médicaments et toxiques, évalués au début du programme puis à 3 mois (thèmes 1 à 3) et à 6 mois (thèmes 4 à 6).

**Méthodes** Nous avons utilisé une adaptation de la rosace des compétences de l'Association vosgienne des réseaux de santé afin de scorer et visualiser l'évolution des acquis. Les données ont été analysées en utilisant le test de Wilcoxon.

**Résultats** Au total 38 patients (25 hommes et 13 femmes) âgés de  $72 \pm 11$  ans ont été suivis (stades de l'IRC 3a [N=5], 3b [N=19] et 4 [N=14]). Tous avaient des lacunes à divers degrés lors du diagnostic éducatif initial. Nous avons noté une évolution significative des connaissances durant le parcours éducatif comme l'illustre la Fig. 1 ( $p < 0,0001$  pour chaque thème analysé).

**Conclusion** Cette étude confirme que l'ETP spécifique à l'IRC représente une approche efficace et bénéfique pour la transmission des savoirs et des compétences utiles à la compréhension de la maladie et à son autogestion au quotidien. Il serait judicieux d'évaluer les résultats de l'appropriation de ces connaissances par les patients et de leur persistance dans le temps.



## PO N33

## RaDiCo-ECYSCO, une cohorte européenne dédiée à la cystinose

A. Servais<sup>1,\*</sup>, S. Gueguen<sup>2</sup>, D. Georges<sup>3</sup>, B.T. Aurélie<sup>4</sup>, L. Sandrine<sup>5</sup>, N. Robert<sup>6</sup>, T. Lamia<sup>1</sup>, R. Marine<sup>2</sup>, A. Serge<sup>2</sup>, N. Patrick<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Necker, Paris, France

<sup>2</sup> Radico, Trousseau, Paris, France

<sup>3</sup> Robert-Debré, Paris, France

<sup>4</sup> Hôpital Femme-Mère-Enfant, Lyon, France

<sup>5</sup> Hôpital É.-Herriot, Lyon, France

<sup>6</sup> Hôpital J.-De-Flandre, Lille, France

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [aude.servais@aphp.fr](mailto:aude.servais@aphp.fr) (A. Servais)

**Introduction** L'évolution à long terme et la prise en charge multidisciplinaire optimale des patients ayant une cystinose restent à déterminer.

**Description** ECYSCO est une cohorte multicentrique européenne rétrospective et prospective sur la cystinose du programme Rare Disease Cohort (RaDiCo), sous l'égide de l'ANR, financé par le PIA. L'objectif principal est de décrire l'histoire de la maladie, ses manifestations, sa prise en charge et son impact sur la qualité de vie.

**Méthodes** Enfants et adultes avec diagnostic confirmé de cystinose et suivis dans 11 centres français et 3 européens (Belgique, Italie et Espagne) ont été inclus.

**Résultats** Cent vingt-six patients (57 enfants, 69 adultes) ont été inclus. L'âge moyen au diagnostic était de 1,0 ans [4 j–54 a] et l'âge à l'inclusion de 20,1 ans (enfants : 9,6 ans [1–18], adultes : 29,6 ans [18–60]). Cinquante-huit patients avaient des données génétiques disponibles : 25 délétions de 57 kb à l'état homozygote, 33 délétions hétérozygotes. À l'inclusion, 7 % étaient hémodialysés et 41 % transplantés. L'âge moyen à l'insuffisance rénale terminale était de 12,5 ans (4–32 ;  $n = 46$ ). Le DFG moyen sur rein natif chez les enfants était de  $56 \text{ mL/min/1,73 m}^2$  [IC95 % : 36 ; 76] et chez les adultes de  $46 \text{ mL/min/1,73 m}^2$  [IC95 % : 35 ; 57]. Le taux de cystine intraleucocytaire était de  $1,6 (0,2–9,1) \text{ nmol } \frac{1}{2} \text{ cystine/mg protéine}$ . Vingt-cinq pour cent des patients présentaient une hypothyroïdie, 58 % des manifestations squelettiques, 19 % une atteinte musculaire, 15 % une atteinte neurologique et 8 % un diabète. Les traitements spécifiques à l'inclusion étaient : Cystagon® 70 %, Procysbi® 28 % et aucun 2 %. Au cours du suivi, en France, 89,6 % ont été switchés pour du Procysbi®.

**Conclusion** La majorité des patients atteints de cystinose sont désormais adultes et la moitié nécessite un traitement de suppléance. L'identification et la prise en charge des complications extrarénales sont un enjeu majeur pour les équipes qui suivent les patients.

**Déclaration de liens d'intérêts** Programme RaDiCo (Rare Disease Cohort), sous l'égide de l'ANR, financé par le PIA.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2020.07.147>



Scores moyens des connaissances (N=38)

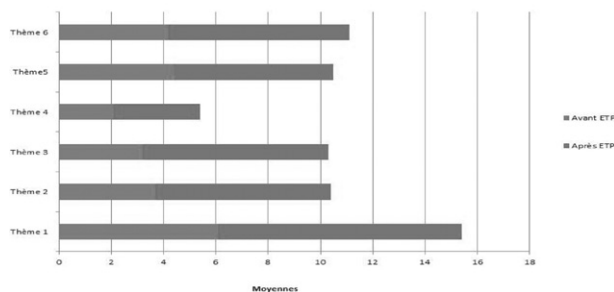


Fig. 1 Bénéfices de l'ETP dans l'IRC.

**Déclaration de liens d'intérêts** Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2020.07.146>