

Encadré – Le Rofsed, un réseau de soins pour la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant / Box – ROFSED: a healthcare network to improve the management of sickle cell disease in children

Mariane de Montalembert (mariane.demontal@nck.aphp.fr)^{1,2}, Fanny Cavazza², Cathy Gaillard², Anne-Sophie Lelong², Sandrine Mensah², Amélie Perrin², Nathalie Derozier³

1/ Hôpital Necker-Enfants Malades, APHP ; Université Paris Descartes ; Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs, Paris, France

2/ Réseau Rofsed, Paris, France

3/ Agence régionale de santé d'Île-de-France, Paris, France

La drépanocytose nécessite des soins préventifs quotidiens, des vaccins spécifiques, des consultations et examens biologiques et radiologiques réguliers, ainsi que des structures hospitalières permettant la prise en charge en urgence de complications susceptibles de menacer en quelques heures le pronostic vital [1].

Un Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs a été créé en 2005, qui regroupe des sites d'expertise dans huit hôpitaux d'Île-de-France¹.

En 2010, 243 enfants atteints de syndrome drépanocytaire majeur sont nés en région parisienne² et ont été adressés, en fonction de leur maternité de naissance, à l'un des sites d'expertise pédiatrique. Parmi eux, 56 enfants (nés dans les Yvelines, les Hauts-de-Seine et dans certaines maternités de Paris) ont été adressés à l'hôpital Necker. En outre, chaque année, environ 30 enfants drépanocytaires venant d'Afrique consultent à Necker. La file active d'enfants drépanocytaires suivis à Necker compte ainsi 600 à 650 enfants, dont environ 100 vivent dans Paris *intra-muros* et 550 en banlieue. La majorité des patients vivent ainsi à plus d'une heure de trajet du site d'expertise. Ils peuvent être amenés à consulter un médecin proche de leur domicile, alors que la quasi-totalité des praticiens de ville n'a pas été formée à la prise en charge de la drépanocytose.

Le Rofsed : objectifs, statut et moyens

Le Réseau ouest francilien de soins des enfants drépanocytaires (Rofsed) a été créé en 2005 à l'hôpital Necker. Ses buts sont la coordination des soins et l'éducation thérapeutique.

Il s'agit d'une structure de type association Loi de 1901, financée très majoritairement par l'Agence régionale de santé (ARS), ayant passé une convention avec l'Assistance publique-Hôpitaux de Paris et l'hôpital Necker. L'équipe est composée d'un médecin, une infirmière formatrice, une pharmacienne compétente en éducation thérapeutique, une psychologue, une coordinatrice administrative et une secrétaire.

La coordination des soins

Aujourd'hui, le Rofsed compte 593 patients adhérents. L'inclusion d'un enfant est proposée dès l'annonce du diagnostic. Le réseau organise le circuit de soins avec la désignation des partenaires de soins : le médecin de ville et/ou la PMI, le CH de proximité, le site de Necker se positionnant uniquement comme expert pour les enfants résidant loin. Si la famille a déjà un médecin traitant, Rofsed le contacte pour lui proposer d'adhérer ; sinon, on suggère aux parents de choisir un praticien déjà adhérent au réseau. Seuls 10 à 20% des médecins sollicités acceptent d'adhérer, la majorité craignant une surcharge de travail. Pour le médecin de ville, l'adhésion au Rofsed implique sa présence à des séances de formation organisées près de son cabinet et la tenue d'un dossier médical partagé. En 2011, environ 110 médecins de la région parisienne étaient adhérents du Rofsed, pour moitié des pédiatres et pour moitié des généralistes.

Une fois le médecin choisi, le réseau définit avec la famille le parcours-patient, fait circuler l'information notamment à l'aide d'un dossier médical partagé, homogénéise les conduites thérapeutiques

en référence aux recommandations nationales et s'assure de la qualité du suivi avec des systèmes d'alerte en cas de non-respect du calendrier des visites. La définition du « qui fait quoi » doit être posée dès le début de la prise en charge. En outre, un soutien psychologique, instauré dès l'annonce du diagnostic, est relayé par un suivi avec la psychologue du centre de proximité grâce à l'existence d'un réseau de psychologues hospitalières. À l'âge scolaire, la psychologue guide et accompagne les familles dans les démarches d'orientation scolaire.

Le suivi régulier est fait par les médecins de proximité. Les complications classiques sont traitées par le CH de proximité. Les médecins du CH de proximité s'adressent à ceux de l'hôpital Necker en cas de nécessité d'avis d'expert, d'échange transfusionnel, de chirurgie, parfois de plateau technique très spécialisé. Les intensifications de traitement (traitement par hydroxyurée, transfusions mensuelles, greffe de moelle) sont discutées en commun.

La formation des médecins de ville, par groupes de 6 à 8 au cabinet de l'un d'entre eux, est assurée par des cours interactifs, essentiellement sous forme de discussions de cas cliniques.

Des réunions régulières sont organisées sur les sites avec les CH de proximité ayant signé une convention avec le Rofsed.

L'éducation thérapeutique

Elle est importante pour que les patients comprennent les enjeux des traitements quotidiens fastidieux, discernent les signaux d'alerte devant les conduire dans les unités d'urgence (pâleur extrême, splénomégalie, fièvre élevée...), mais soient aussi rassurés sur leur capacité à gérer leur maladie et pour que, de ce fait, s'atténue leur angoisse de souffrir à nouveau, elle-même génératrice de phénomènes douloureux [2].

Les séances d'éducation thérapeutique, individuelles ou collectives, pour les parents et par groupes de pairs pour les enfants, ont lieu à domicile, dans les locaux du Rofsed et dans les CH de proximité. Les méthodes pédagogiques interactives utilisées sont adaptées à l'âge et au nombre de personnes. Les outils pédagogiques ont été créés par le réseau et sont téléchargeables gratuitement sur le site <http://www.rofsed.fr>.

Perspectives

Une des principales difficultés est l'évaluation objective du service rendu. Il n'existe pas aujourd'hui d'indicateur simple d'évaluation de la qualité de ces pratiques, ni pour le Rofsed ni pour aucun réseau de santé. Une réflexion est en cours avec l'ARS et d'autres réseaux de santé sur l'élaboration d'un référentiel permettant d'en évaluer le rapport coût-bénéfice.

Par ailleurs, une question importante se pose aujourd'hui concernant l'extension du réseau au-delà du secteur géographique initialement défini. L'application de ce mode de travail aux patients adultes est aussi à discuter. Enfin, des partages de moyens et d'expérience avec d'autres réseaux pourraient être envisagés.

Références

[1] De Montalembert M. Management of sickle cell disease in France. *BMJ* 2008; 337: a 1397. doi: 10.1136/bmj.a1397.

[2] Hofmann M, de Montalembert M, Beaucquier-Maccotta B, de Villartay P, Golse B. Post traumatic stress syndrome in children affected by sickle cell disease and their parents. *Am J Hematol.* 2007;82:171-2.

¹ Centre hospitalier intercommunal de Créteil, CHU Trousseau, Bicêtre, Robert Debré, Necker, Tenon, Henri Mondor et Hôpital européen Georges Pompidou.

² Données communiquées par Josiane Bardakdjian, de l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant - AFDPHE)