2020-2021

Thèse pour le

Diplôme d'Etat de Docteur en Pharmacie

EVALUATION D'UN ATELIER D'EDUCATION THERAPEUTIQUE AU CRCM D'ANGERS, POUR LES ENFANTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE

Pilard Préscillia

Sous la direction de Mme F. Troussier et M S. Faure

Membres du jury

TROUSSIER Françoise | Directeur
FAURE Sébastien | Co-directeur
DUVAL Olivier | Président
LOUBRIEU Vincent | Membre

Soutenu publiquement le :
Mercredi 27 mai 2020

FACULTÉ DE SANTÉ
UNIVERSITÉ D'ANGERS

ENGAGEMENT DE NON PLAGIAT

Je, soussignée Préscillia Pilard,
déclare être pleinement consciente que le plagiat de documents ou d'une partie d'un document publiée sur toutes formes de support, y compris l'internet, constitue une violation des droits d'auteur ainsi qu'une fraude caractérisée.
En conséquence, je m'engage à citer toutes les sources que j'ai utilisé pour écrire ce rapport ou mémoire.

signé par l'étudiante le 21/03/2020

Cet engagement de non plagiat doit être signé et joint à tous les rapports, dossiers, mémoires.

Présidence de l'université
40 rue de rennes – BP 73532
49035 Angers cedex
Tél. 02 41 96 23 23 | Fax 02 41 96 23 00

FACULTÉ DE SANTÉ
UNIVERSITÉ D'ANGERS

L'auteur du présent document vous autorise à le partager, reproduire, distribuer et communiquer selon les conditions suivantes :

- Vous devez le citer en l'attribuant de la manière indiquée par l'auteur (mais pas d'une manière qui suggérerait qu'il approuve votre utilisation de l'œuvre).
- Vous n'avez pas le droit d'utiliser ce document à des fins commerciales.
- Vous n'avez pas le droit de le modifier, de le transformer ou de l'adapter.

Consulter la licence creative commons complète en français : http://creativecommons.org/licences/by-nc-nd/2.0/fr/

Ces conditions d'utilisation (attribution, pas d'utilisation commerciale, pas de modification) sont symbolisées par les icônes positionnées en pied de page.

LISTE DES ENSEIGNANTS DE L'UFR SANTÉ D'ANGERS

Directeur de l'UFR : Pr Nicolas Lerolle
Directeur adjoint de l'UFR et directeur du département de pharmacie : Pr Frédéric Lagarce
Directeur du département de médecine : Pr Cédric Annweiler

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

ABRAHAM Pierre	Physiologie	Médecine
ANNWEILER Cédric	Gériatrie et biologie du vieillissement	Médecine
ASFAR Pierre	Réanimation	Médecine
AUBE Christophe	Radiologie et imagerie médicale	Médecine
AUGUSTO Jean-François	Néphrologie	Médecine
AZZOUZI Abdel Rahmène	Urologie	Médecine
BAUFRETON Christophe	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire	Médecine
BENOIT Jean-Pierre	Pharmacotechnie	Pharmacie
BEYDON Laurent	Anesthésiologie-réanimation	Médecine
BIGOT Pierre	Urologie	Médecine
BONNEAU Dominique	Génétique	Médecine
BOUCHARA Jean-Philippe	Parasitologie et mycologie	Médecine
BOUVARD Béatrice	Rhumatologie	Médecine
BOURSIER Jérôme	Gastroentérologie ; hépatologie	Médecine
BRIET Marie	Pharmacologie	Médecine
CAILLIEZ Eric	Médecine générale	Médecine
CALES Paul	Gastroentérologe ; hépatologie	Médecine
CAMPONE Mario	Cancérologie ; radiothérapie	Médecine
CAROLI-BOSC François-xavier	Gastroentérologie ; hépatologie	Médecine
CHAPPARD Daniel	Cytologie, embryologie et cytogénétique	Médecine
CONNAN Laurent	Médecine générale	Médecine
COUTANT Régis	Pédiatrie	Médecine
COUTURIER Olivier	Biophysique et médecine nucléaire	Médecine
CUSTAUD Marc-Antoine	Physiologie	Médecine
DE BRUX Jean-Louis	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire	Médecine
DE CASABIANCA Catherine	Médecine Générale	Médecine
DESCAMPS Philippe	Gynécologie-obstétrique	Médecine
DINOMAIS Mickaël	Médecine physique et de réadaptation	Médecine
DIQUET Bertrand	Pharmacologie	Médecine
DUBEE Vincent	Maladies Infectieuses et Tropicales	Médecine
DUCANCELLE Alexandra	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière	Médecine
DUVAL Olivier	Chimie thérapeutique	Pharmacie
DUVERGER Philippe	Pédopsychiatrie	Médecine
EVEILLARD Mathieu	Bactériologie-virologie	Pharmacie

FANELLO Serge	Épidémiologie ; économie de la santé et prévention	Médecine
FAURE Sébastien	Pharmacologie physiologie	Pharmacie
FOURNIER Henri-Dominique	Anatomie	Médecine
FURBER Alain	Cardiologie	Médecine
GAGNADOUX Frédéric	Pneumologie	Médecine
GARNIER François	Médecine générale	Médecine
GASCOIN Géraldine	Pédiatrie	Médecine
GOHIER Bénédicte	Psychiatrie d'adultes	Médecine
GUARDIOLA Philippe	Hématologie ; transfusion	Médecine
GUILET David	Chimie analytique	Pharmacie
HAMY Antoine	Chirurgie générale	Médecine
HUNAULT-BERGER Mathilde	Hématologie ; transfusion	Médecine
IFRAH Norbert	Hématologie ; transfusion	Médecine
JEANNIN Pascale	Immunologie	Médecine
KEMPF Marie	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière	Médecine
LACCOURREYE Laurent	Oto-rhino-laryngologie	Médecine
LAGARCE Frédéric	Biopharmacie	Pharmacie
LARCHER Gérald	Biochimie et biologie moléculaires	Pharmacie
LASOCKI Sigismond	Anesthésiologie-réanimation	Médecine
LEGENDRE Guillaume	Gynécologie-obstétrique	Médecine
LEGRAND Erick	Rhumatologie	Médecine
LERMITE Emilie	Chirurgie générale	Médecine
LEROLLE Nicolas	Réanimation	Médecine
LUNEL-FABIANI Françoise	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière	Médecine
MARCHAIS Véronique	Bactériologie-virologie	Pharmacie
MARTIN Ludovic	Dermato-vénéréologie	Médecine
MENEI Philippe	Neurochirurgie	Médecine
MERCAT Alain	Réanimation	Médecine
MERCIER Philippe	Anatomie	Médecine
PAPON Nicolas	Parasitologie et mycologie médicale	Pharmacie
PASSIRANI Catherine	Chimie générale	Pharmacie
PELLIER Isabelle	Pédiatrie	Médecine
PETIT Audrey	Médecine et Santé au Travail	Médecine
PICQUET Jean	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire	Médecine
PODEVIN Guillaume	Chirurgie infantile	Médecine
PROCACCIO Vincent	Génétique	Médecine
PRUNIER Delphine	Biochimie et Biologie Moléculaire	Médecine
PRUNIER Fabrice	Cardiologie	Médecine
REYNIER Pascal	Biochimie et biologie moléculaire	Médecine

RICHARD Isabelle	Médecine physique et de réadaptation	Médecine
RICHOMME Pascal	Pharmacognosie	Pharmacie
RODIEN Patrice	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques	Médecine
ROQUELAURE Yves	Médecine et santé au travail	Médecine
ROUGE-MAILLART Clotilde	Médecine légale et droit de la santé	Médecine
ROUSSEAU Audrey	Anatomie et cytologie pathologiques	Médecine
ROUSSEAU Pascal	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique	Médecine
ROUSSELET Marie-Christine	Anatomie et cytologie pathologiques	Médecine
ROY Pierre-Marie	Thérapeutique	Médecine
SAULNIER Patrick	Biophysique et biostatistique	Pharmacie
SERAPHIN Denis	Chimie organique	Pharmacie
SUBRA Jean-François	Néphrologie	Médecine
UGO Valérie	Hématologie ; transfusion	Médecine
URBAN Thierry	Pneumologie	Médecine
VAN BOGAERT Patrick	Pédiatrie	Médecine
VENIER Marie-Claire	Pharmacotechnie	Pharmacie
VERNY Christophe	Neurologie	Médecine
WILLOTEAUX Serge	Radiologie et imagerie médicale	Médecine

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

ANGOULVANT Cécile	Médecine Générale	Médecine
ANNAIX Véronique	Biochimie et biologie moléculaires	Pharmacie
BAGLIN Isabelle	Chimie thérapeutique	Pharmacie
BASTIAT Guillaume	Biophysique et biostatistique	Pharmacie
BEAUVILLAIN Céline	Immunologie	Médecine
BELIZNA Cristina	Médecine interne	Médecine
BELLANGER William	Médecine générale	Médecine
BELONCLE François	Réanimation	Médecine
BENOIT Jacqueline	Pharmacologie	Pharmacie
BIERE Loïc	Cardiologie	Médecine
BLANCHET Odile	Hématologie ; transfusion	Médecine
BOISARD Séverine	Chimie analytique	Pharmacie
CAPITAIN Olivier	Cancérologie ; radiothérapie	Médecine
CASSEREAU Julien	Neurologie	Médecine
CHEVAILLER Alain	Immunologie	Médecine
CHEVALIER Sylvie	Biologie cellulaire	Médecine
CLERE Nicolas	Pharmacologie / physiologie	Pharmacie
COLIN Estelle	Génétique	Médecine

DERBRE Séverine	Pharmacognosie	Pharmacie
DESHAYES Caroline	Bactériologie virologie	Pharmacie
FERRE Marc	Biologie moléculaire	Médecine
FLEURY Maxime	Immunologie	Pharmacie
FORTRAT Jacques-Olivier	Physiologie	Médecine
HAMEL Jean-François	Biostatistiques, informatique médicale	Médicale
HELESBEUX Jean-Jacques	Chimie organique	Pharmacie
HINDRE François	Biophysique	Médecine
JOUSSET-THULLIER Nathalie	Médecine légale et droit de la santé	Médecine
LACOEUILLE Franck	Biophysique et médecine nucléaire	Médecine
LANDREAU Anne	Botanique/ Mycologie	Pharmacie
LEBDAI Souhil	Urologie	Médecine
LEGEAY Samuel	Pharmacocinétique	Pharmacie
LE RAY-RICHOMME Anne-Marie	Pharmacognosie	Pharmacie
LEPELTIER Elise	Chimie générale	Pharmacie
LETOURNEL Franck	Biologie cellulaire	Médecine
LIBOUBAN Hélène	Histologie	Médecine
MABILLEAU Guillaume	Histologie, embryologie et cytogénétique	Médecine
MALLET Sabine	Chimie Analytique	Pharmacie
MAROT Agnès	Parasitologie et mycologie médicale	Pharmacie
MAY-PANLOUP Pascale	Biologie et médecine du développement et de la reproduction	Médecine
MESLIER Nicole	Physiologie	Médecine
MOUILLIE Jean-Marc	Philosophie	Médecine
NAIL BILLAUD Sandrine	Immunologie	Pharmacie
PAILHORIES Hélène	Bactériologie-virologie	Médecine
PAPON Xavier	Anatomie	Médecine
PASCO-PAPON Anne	Radiologie et imagerie médicale	Médecine
PECH Brigitte	Pharmacotechnie	Pharmacie
PENCHAUD Anne-Laurence	Sociologie	Médecine
PIHET Marc	Parasitologie et mycologie	Médecine
PY Thibaut	Médecine Générale	Médecine
RINEAU Emmanuel	Anesthésiologie réanimation	Médecine
RIOU Jérémie	Biostatistique	Pharmacie
ROGER Emilie	Pharmacotechnie	Pharmacie
SAVARY Camille	Pharmacologie-Toxicologie	Pharmacie
SCHMITT Françoise	Chirurgie infantile	Médecine
SCHINKOWITZ Andréas	Pharmacognosie	Pharmacie
SPIESSER-ROBELET Laurence	Pharmacie Clinique et Education Thérapeutique	Pharmacie
TANGUY-SCHMIDT Aline	Hématologie ; transfusion	Médecine

TESSIER-CAZENEUVE Christine	Médecine Générale	Médecine
TRZEPIZUR Wojciech	Pneumologie	Médecine

AUTRES ENSEIGNANTS

AUTRET Erwan	Anglais	Médecine
BARBEROUSSE Michel	Informatique	Médecine
BRUNOIS-DEBU Isabelle	Anglais	Pharmacie
CHIKH Yamina	Économie-Gestion	Médecine
FISBACH Martine	Anglais	Médecine
O'SULLIVAN Kayleigh	Anglais	Médecine

PAST

CAVAILLON Pascal	Pharmacie Industrielle	Pharmacie
LAFFILHE Jean-Louis	Officine	Pharmacie
MOAL Frédéric	Pharmacie clinique	Pharmacie

ATER

FOUDI Nabil (M)	Physiologie	Pharmacie
KILANI Jaafar	Biotechnologie	Pharmacie
WAKIM Jamal (Mme)	Biochimie et biomoléculaire	Médecine

AHU

BRIS Céline	Biochimie et biologie moléculaires	Pharmacie
CHAPPE Marion	Pharmacotechnie	Pharmacie
LEBRETON Vincent	Pharmacotechnie	Pharmacie

CONTRACTUEL

VIAULT Guillaume	Chimie organique	Pharmacie

Remerciements

A Madame Françoise Troussier,

Médecin spécialiste en pneumologie pédiatrique du CHU d'Angers et directrice de cette thèse,

Pour me faire l'honneur d'avoir accepté d'être ma directrice de thèse. Merci pour l'accueil que vous m'avez fait au sein de votre service, pour votre disponibilité, votre aide et pour la confiance que vous m'avez porté sur la création de cet atelier.

A Monsieur Sébastien Faure,

Maitre de conférences au sein du département Pharmacie de la faculté de Santé d'Angers et co-directeur de cette thèse,

Pour avoir accepté la co-direction de cette thèse. Merci pour votre disponibilité et pour tous vos précieux conseils dans la rédaction de cette thèse. Je vous remercie également pour vos enseignements et votre pédagogie tout au long de ces années d'études.

A Monsieur Olivier Duval,

Maitre de conférences au sein du département Pharmacie de la faculté de Santé d'Angers et président de cette thèse,

Pour me faire l'honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse. Je vous remercie également pour vos enseignements le long de ces années d'études.

A Monsieur Vincent Loubrieu,

Pharmacien d'officine à la pharmacie de l'Esplanade d'Angers,

Pour avoir accepté d'être membre du jury et pour le temps que vous avez consacré à la lecture de cette thèse.

A Madame Julie Billiard,

Infirmière coordinatrice du CRCM pédiatrique d'Angers,

Merci de m'avoir ouvertes les portes de ton bureau autant de fois que cela a été nécessaire, ton dévouement, ta bonne humeur et ta bienveillance m'ont permis de réaliser ce projet dans les meilleures conditions possibles. Sans toi, l'atelier n'aurait pas eu lieu, merci de continuer de le développer.

A Madame Valérie Cognée,

Infirmière spécialisée en éducation thérapeutique au CHU d'Angers,

Merci pour votre investissement et pour votre aide dans la co-écriture du conducteur de séance.

A Monsieur Jérémie Riou,

Maitre de conférences au sein du département Pharmacie de la faculté de Santé d'Angers,

Pour votre disponibilité, votre aide m'a permis d'analyser au mieux mes résultats.

A toute l'équipe du plateau technique pédiatrique d'Angers,

Merci pour votre accueil chaleureux au sein de votre service. J'ai passé un excellent stage de cinquième année grâce à vous, vous avez tous contribué de près ou de loin, à la réalisation de ce projet.

Aux pharmacies Bouffard-Despretz et des Halles,

Au sein desquelles j'ai appris le métier de pharmacien, grâce à de superbes équipes, merci pour tout.

A ma famille…

A toi Maman,

Pour notre complicité, ton amour infaillible. Merci de m'avoir toujours soutenu tout au long de ces années d'études, tu es toujours là pour croire en moi, même dans les moments les plus difficiles. Tu m'as donné une ouverture d'esprit sur le monde, tout devient possible avec toi, il suffit d'y croire…

A toi Papa,

Même si notre relation n'a pas toujours été facile, je sais que tu as fait de ma réussite ta fierté et cela me touche et me donne confiance en moi. Merci d'être présent dans tout ce que j'entreprends.

A Tanguy, petit frérot,

Ton imagination débordante est pour moi une source d'inspiration, je crois en toi et en tes idées, même les plus folles ! Malgré nos différences, nos débats sur le monde et la vie resteront les mêmes.

A mes amis…

A Claire, ma sœur de cœur,

Je n'ai pas assez de mots pour décrire notre amitié aussi fusionnelle soit-elle. Merci d'être toujours là quand il le faut, tu sais tout de moi et je sais tout de toi, on se connaît par cœur, et je peux te dire qu'on n'a pas fini de passer du temps ensemble…Niquel Michel tout ça ! Présci…aime…Claire, Claire…aime…Présci…

A Morgane,

Meilleure coloc ! On se connaît depuis maintenant 13 ans…une amitié qui dure et qui perdure, avec tous ces moments de complicité, on aura réussi nos études ensemble, comme promis !

A vous les Lavalloises, mes meilleures amies de lycée,

Camille H, pour notre complicité, nos envies de voyages…on est pareil ;

Louise, pour ton excentricité, ton honnêteté et ton grain de folie indéniable ;

Camille C, pour notre passion commune pour la danse, nos confidences ;

Eloïse, pour ta fraîcheur et ton talent artistique, tu es notre musicienne préférée !

Malgré la distance, nos retrouvailles sont toujours les mêmes : pétillantes, délirantes, et euphorisantes !

A mes amis de pharma, qui ont rendu toutes ces années d'études merveilleuses, vous êtes la meilleure promo qui soit !

Chloé, mon Soussou qui prend son envol ! Notre complicité, nos confidences et nos fous rires ne sont que le début d'une belle amitié…toujours dans la même team (célib, fitgirl, jusqu'au bout de la night) !

Camille, Caca, qui aurait cru en P2 que nous finirions par tenter une aventure réunionnaise ? Je compte bien découvrir ce petit bout d'île avec toi…à nous les rhums arrangés au bord de la plage !

Clémence, notre maman Clem ! Toujours partante pour boire un verre ou pour aller danser le rock…ou le bollywood ! Je compte bien y retourner avec toi ; et qui sait, voir tes talents sur le plateau de danse avec les stars !

Laura, Lolo, mon binôme, tu as été ma première amitié au sein de la promo. Ton humour et ton intelligence font de toi une vraie Sam des Totally Spies !

Maëva, ah sacrée Mama, de nos longues discussions du rituel covoiturage du dimanche soir, à nos chants mélodieux sur Anastacia…le show nous attend !

A Nico, Quentin, Pompon, Dudu, Morin, Doudou, Gervais et Sim, pour tous ces moments passés ensemble, ces berthoms, ces JJ, ces apéros… Je compte bien profiter de votre humour et de votre joie de vivre, encore et encore !

A la team des gros cornichons ou encore des belles et beaux gosses d'Angers, promis on se revoit tous bientôt sur l'île de la Réunion, et plus encore, car notre histoire n'a pas fini d'être écrite…

Aux wefiteuses Maud et Cécé, pour l'entretien à la fois physique et déliriumique que vous m'avez apporté durant ces années d'études ! Merci pour votre enthousiasme permanent, le sport sans vous c'est vraiment pas pareil…

Aux LADIes, pour la source d'inspiration et d'épanouissement personnel que vous m'avez apporté ! J'ai redécouvert la danse libre, frivole, pétillante et surtout improvisée grâce à vous, alors mille mercis !

Au mont blanc et tout ce qu'il englobe, les rencontres, l'inspiration et le bol d'air frais qui m'ont permis de conclure cette thèse.

TABLE DES MATIERES

REMERCIEMENTS **1**

INTRODUCTION **7**

1. L'éducation thérapeutique chez l'enfant atteint de mucoviscidose **7**

1.1. Physiopathologie et prise en charge thérapeutique de la mucoviscidose **7**

1.1.1. Le gène CFTR **7**

1.1.2. Les symptômes et traitements symptomatiques **8**

a) L'atteinte pulmonaire 8

b) L'atteinte pancréatique, digestive et nutritionnelle 12

c) Les autres atteintes 14

1.1.3. Les nouveaux traitements non symptomatiques **16**

1.1.4. La prise en charge en CRCM **17**

1.2. Projet d'éducation thérapeutique « Le jeu du pharmacien » au CRCM pédiatrique d'Angers **18**

1.2.1. Les contraintes liées à la pathologie **18**

1.2.2. Construction et mise en pratique du conducteur pédagogique **19**

2. Évaluation pédagogique de notre atelier **21**

2.1. Matériels et Méthode **21**

2.1.1. Critères d'inclusion **21**

2.1.2. Matériels et méthode d'évaluation **22**

a) Elaboration des questionnaires 22

b) Diffusion et recueil des données 23

c) La méthode d'analyse 24

d) L'analyse statistique 25

2.2. Résultats **26**

2.2.1. Questionnaire d'évaluation **26**

a) Question 1 : Donne le nom et l'explication de ta maladie 26

b) Question 2 : Quels sont les organes atteints ? 27

c) Question 3 : Relier le nom du médicament avec son indication 29

2.2.2. Questionnaire de satisfaction 32
a) Première partie 32
b) Deuxième partie 34
2.3. Discussion 35
2.3.1. Analyse des questionnaires 35
a) Questionnaire d'évaluation 35
b) Questionnaire de satisfaction 36
2.3.2. Forces, limites et biais de l'étude 37
2.3.3. Perspectives générales 38
2.3.4. Perspectives officinales 39
CONCLUSION 40
BIBLIOGRAPHIE 41
TABLE DES ABREVIATIONS 44
TABLE DES ILLUSTRATIONS 45
TABLE DES TABLEAUX 46
TABLE DES ANNEXES 46

Introduction

La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas est une maladie génétique, autosomique récessive. Les parents de l'enfant sont porteurs sains. En France, une personne sur trente est porteuse du gène muté CFTR à l'état hétérozygote, et 7114 patients atteints de la maladie ont été recensés en 2017, ce qui représente 0,01% de la population française (1,2).

Depuis 2002, le dépistage néonatal systématique permet le dosage sanguin de la trypsine immuno-réactive (TIR) et la recherche des mutations CFTR les plus fréquentes. La TIR est une protéine présente de manière abondante en cas d'anomalie pancréatique pendant la vie fœtale et les premiers mois de vie (3).

C'est une pathologie présentant de nombreux symptômes à la fois respiratoires, digestifs, hépatiques, sudoripares et génitaux, nécessitant une prise en charge thérapeutique conséquente, dès le plus jeune âge du patient. Aujourd'hui la population pédiatrique représente 44,1% des patients atteints de mucoviscidose (1), il est donc important d'aider l'enfant à accepter sa pathologie et à adhérer à ses traitements pour qu'il les intègre dans sa vie quotidienne plus facilement.

L'objectif de cette thèse est de présenter et d'évaluer un projet d'éducation thérapeutique ciblé sur la prise en charge thérapeutique de l'enfant, mis en place au sein du Centre de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose (CRCM) pédiatrique d'Angers.

1. L'éducation thérapeutique chez l'enfant atteint de mucoviscidose

Pour cerner les différentes attentes des patients, il faut comprendre la maladie dans toute sa complexité et sa globalité.

1.1. Physiopathologie et prise en charge thérapeutique de la mucoviscidose

1.1.1. Le gène CFTR

Le gène Cystic Fibrosis (CF) de la mucoviscidose a été découvert en 1989 (2). Il est présent sur le chromosome 7 et code pour la protéine Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR). Une mutation de ce gène entraîne un défaut d'expression de la protéine CFTR, qui est en fait un canal à ions chlorures présent dans la membrane des cellules épithéliales de l'organisme (2,4).

Près de 2000 mutations ont été identifiées. Parmi elles, la mutation Delta F508 est la plus fréquente, 83,4% des patients français en sont porteurs, en 2017, d'après le Registre National de la Mucoviscidose (1). Elle correspond à la délétion d'un acide aminé (la phénylalanine) en position 508. L'expression de la maladie est plus ou moins sévère selon la nature des mutations portées par le patient et d'autres facteurs (gènes modificateurs, environnement…) (4).

Un dysfonctionnement de la protéine CFTR provoque un défaut de sécrétion du chlore et par conséquent, une absorption exagérée de sodium avec lequel il interagit, entraînant une déshydratation du mucus. Au niveau des muqueuses respiratoires et digestives, cela se traduit par une inflammation et un épaississement du mucus qui les recouvre, à l'origine des symptômes de la mucoviscidose (5).

1.1.2. Les symptômes et traitements symptomatiques

a) L'atteinte pulmonaire

✓ **Les symptômes respiratoires**

Les patients atteints de mucoviscidose développent au cours de leur vie des **symptômes respiratoires chroniques**.
Le mucus épais et visqueux adhère et obstrue la paroi des bronches, gênant le passage de l'air responsable d'un encombrement bronchique. La clinique associe une toux chronique avec à terme, une dégradation de la fonction respiratoire entraînant une insuffisance respiratoire (4,6).

L'accumulation et la stagnation du mucus dans les bronches créent un environnement favorable pour la colonisation par des agents infectieux, ce qui augmente le risque d'infections pulmonaires à répétition (7).
Les principales bactéries qui infectent de façon chronique les voies aériennes sont le *Staphylococcus aureus (SA)*, *l'Haemophilus influenzae (HI)*, le *Pseudomonas aeruginosa (PA)* et le *Burkholderia cepacia* (8).
Les infections virales concernent principalement les nourrissons et les jeunes enfants et sont responsables d'une exacerbation de l'inflammation bronchique. Les plus fréquents sont le *virus respiratoire syncitial* (VRS), les virus *influenzae* A et B et les *rhinovirus* (8).
Une infection fongique de type **Aspergillose Bronchopulmonaire Allergique (ABPA)** peut être évoquée devant l'apparition de sibilants ou une détérioration respiratoire clinique et/ou fonctionnelle (9). L'ABPA est une complication qui entraîne une détérioration pulmonaire conséquente. Le champignon filamenteux qui colonise le plus fréquemment les voies aériennes est l'*Aspergillus fumigatus* (10).

La clinique d'une exacerbation pulmonaire aigüe se traduit par une augmentation de la toux, de l'encombrement, du volume et de la purulence des expectorations, de la gêne respiratoire ou encore de l'asthme. Les complications comme l'hémoptysie ou le pneumothorax sont plus rares, mais nécessitent un avis urgent du CRCM (3).

✓ Prise en charge thérapeutique et conseils officinaux associés

- La kinésithérapie

La kinésithérapie reste la thérapeutique majeure dans la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose. Les séances sont prescrites dès le diagnostic de la pathologie, avec une fréquence progressivement croissante pour atteindre un rythme quotidien (3,9).
Le premier rôle de la kinésithérapie est à **visée respiratoire** : fluidification du mucus, drainage bronchique et aide au prélèvement des sécrétions bronchiques. Un prélèvement des sécrétions des voies aériennes est systématique lors des consultations trimestrielles, afin d'effectuer un Examen Cyto-Bactériologique des Crachats (ECBC) (3,11,12).
La kinésithérapie a aussi un rôle **musculo-squelettique** pour prévenir et traiter les contractures musculaires, une cyphose dorsale majorée ou encore une déformation thoracique engendrés par la maladie respiratoire (3).

- L'aérosolthérapie et les traitements associés

D'un côté, les **fluidifiants bronchiques** améliorent la qualité du mucus. Le patient utilise du mannitol en poudre sèche ou un nébuliseur/compresseur pour inhaler du sérum salé hypertonique ou du Rh DNase (Pulmozyme®) (11,13).
Le sérum salé hypertonique réhydrate le mucus, tout comme le mannitol qui induit un appel osmotique d'eau (13). La Rh Dnase améliore la viscosité des sécrétions bronchiques par son action lytique sur l'ADN extracellulaire, dont l'excès est lié à l'hypercellularité retrouvée dans le liquide broncho-alvéolaire des patients (12). Elle améliore le Volume Expiratoire Maximal par Seconde (VEMS) et diminue le nombre d'infections et d'hospitalisations (13).
Une fluidification du mucus par aérosolthérapie est recommandée avant une séance de kinésithérapie (9,11).

D'un autre côté, des **antiasthmatiques** peuvent être utilisés en cas d'hyperréactivité bronchique. Les bronchodilatateurs de type bêta2-mimétiques de longue durée d'action, peuvent être administrés au long cours pour limiter la constriction des bronches. Les bêta2-mimétiques de courte durée d'action ont un bénéfice dans les exacerbations aigües avec une

composante asthmatique et peuvent faciliter le drainage bronchique lorsqu'ils sont utilisés avant une séance de kinésithérapie (12).
La corticothérapie inhalée est indiquée en cas d'asthme persistant associé. Il est recommandé au patient de se rincer la bouche après inhalation pour éviter les muguets buccaux (3,11).

- Antibiotiques et probiotiques

Lors d'une infection, l'antibiothérapie doit être précoce pour éviter une dégradation pulmonaire. Le choix du traitement se fera suivant la sensibilité de l'antibiogramme réalisé sur l'ECBC (9), mais également selon les caractéristiques pharmacocinétiques du patient (volume de distribution, demi-vie d'élimination rénale et non rénale) (14).
Le SA est un pathogène commensal du naso-pharynx, dont l'antibioprophylaxie primaire n'est pas recommandée. Le SA sensible à la méticilline (SAMS) est plus fréquent dans la population que le SA résistant à la méticilline (SAMR) qui ne concerne que 6,3% des patients en 2017 (1).
Lors d'une exacerbation, l'antibiothérapie *per os* est recommandée :

- un traitement par bêta-lactamine associé ou non à l'acide fusidique est préconisé en première intention pour une infection à SAMS ;
- une bithérapie pristinamycine-rifampicine sera envisagée pour une infection à SAMR (14).

Contrairement au SA, une infection au PA est systématiquement traitée. Deux protocoles de soins existent, décrits dans le Tableau I (14) :

Tableau I : *Protocoles de soins d'une infection au Pseudomonas aeruginosa, chez l'enfant atteint de mucoviscidose*

	Primocolonisation	**Infection chronique**
Voie IV	Bithérapie (bêta-lactamine/aminoside), pendant 14 à 21 jours	Traitement des exacerbations, en fonction des antibiothérapies antérieures

Per os et/ou **Voie inhalée**	Traitement per os (Ciprofloxacine) et une antibiothérapie inhalée (tobramycine, colistine ou aztréonam (3)), pendant 10 à 21 jours	Traitement systématique programmé par antibiothérapie inhalée (tobramycine, colistine ou aztréonam (3)) à l'aide d'un nébuliseur ou en poudre sèche : - en continu - pendant 28 jours, un mois sur deux, selon les molécules[14]

Une utilisation au long cours d'Azithromycine per os a démontré un effet anti-inflammatoire, diminuant ainsi les exacerbations bronchiques et améliorant la fonction respiratoire. Son indication est intégrée dans les recommandations internationales et le protocole de l'affection de longue durée, même s'il est utilisé hors AMM en France (15).

Une antibiothérapie itérative ou au long cours, nécessite une surveillance étroite compte tenu des problèmes de résistance, du risque d'ototoxicité et de néphrotoxicité des aminosides et des allergies aux bêtalactamines (3,9,16).
Une prescription de levures (champignons microscopiques) ou de probiotiques est proposée aux patients lors d'antibiothérapies répétées, afin de limiter les troubles digestifs et de reconstituer la flore intestinale.
Lors des infections virales, les surinfections bactériennes sont fréquentes, d'où la mise en place d'une antibiothérapie.
La prévention reste le meilleur moyen d'éviction. En période épidémique, il est recommandé de limiter la fréquentation des lieux de promiscuité (transport en commun), les contacts physiques (poignées de main, embrassades), de favoriser le lavage des mains et le port d'un masque dans les zones à risques (entrées et sorties de l'hôpital). La mise en gardes collectives (crèche) est également déconseillée la première année (3).

L'aspergillose bronchoalvéolaire est souvent traitée par une corticothérapie *per os* ou en bolus en IV (17) entraînant une immunodépression à long terme, ou par des antifongiques azolés, notamment l'Itraconazole, pour lesquels le risque d'interactions médicamenteuses est à prendre en compte. De nouvelles thérapeutiques comme l'Omalizumab, un anti-immunoglobuline de type E, offrent une option de traitement supplémentaire (18).

- La vaccination

Outres les vaccinations obligatoires dans la population générale depuis le 1er janvier 2018 en France, le vaccin antigrippe est recommandé dès l'âge de six mois chez le patient ainsi que pour l'entourage proche. Le vaccin contre l'hépatite A est également recommandé à cause du risque d'évolution vers une hépatopathie chronique (19).

- L'activité physique et sportive

L'activité physique régulière joue un rôle important dans la prise en charge des patients. En effet, elle améliore la tolérance à l'effort, la fonction pulmonaire notamment en diminuant les exacerbations et en améliorant les échanges gazeux. Elle participe à l'amélioration de la force et de l'endurance du muscle respiratoire, à la diminution du risque d'ostéoporose ; mais également à l'amélioration de la qualité de vie par la sociabilisation et l'estime de soi (20,21).

« En outre, on sait que l'entraînement physique améliore l'équilibre hydrique et la rétention des électrolytes sériques chez les individus en bonne santé [...]. Par conséquent, l'entraînement physique à le potentiel d'améliorer les pertes liquidiennes et sodiques dues au dysfonctionnement des glandes sudoripares chez le patient atteint de mucoviscidose » (21).

Pour les enfants qui ne pratiquent pas d'activité physique, des programmes encadrés de réhabilitation respiratoire allient une éducation thérapeutique et un réentrainement à l'effort. Des activités physiques adaptées se mettent en place afin de prendre en compte l'intensité et la durée, mais aussi l'hygiène ou la ventilation nécessaires au bon déroulement de l'activité (20,22).

- La greffe

La transplantation pulmonaire est la greffe la plus réalisée en France : 89 transplantations sur 98 étaient d'origine pulmonaire en 2017 (1). C'est une option qui permet d'améliorer considérablement la survie et la qualité de vie des patients. La mucoviscidose reste la troisième indication majeure de la transplantation pulmonaire (23).

b) L'atteinte pancréatique, digestive et nutritionnelle

✓ **Les symptômes**

- L'atteinte pancréatique

L'épaississement des sécrétions et l'obstruction des canaux pancréatiques où circulent les enzymes pancréatiques, mènent à une détérioration progressive du pancréas, conduisant à une **insuffisance pancréatique** dans plus de 80% des cas (1).

Un déficit de cet organe, nécessaire à l'absorption des graisses, entraîne des troubles digestifs chroniques à titre de diarrhées voire stéatorrhées, accompagnées de douleurs abdominales. Ils

peuvent aboutir à une dénutrition avec un déficit en vitamines liposolubles (A, D, E, et K) (24). C'est pourquoi, il est fréquent que la courbe de poids des enfants (Z-score du poids et de l'IMC par classe d'âge selon le sexe) soit inférieure à la normale, malgré un appétit normal (1).
Les altérations du pancréas s'aggravent avec l'âge, pouvant aboutir à une insuffisance de la sécrétion d'insuline, entraînant l'apparition d'une intolérance aux glucides, puis d'un diabète à dépister dès l'âge de dix ans (3).
L'atteinte intestinale peut également être responsable d'une constipation, pouvant aller jusqu'à l'occlusion intestinale.
Une atteinte hépatobiliaire peut survenir dans 15 à 20% des cas adultes. La bile s'épaissit et obstrue les canaux par lesquels elle circule, ce qui augmente la taille du foie et entraîne une stéatose, puis une cirrhose biliaire primitive, pouvant aller jusqu'à l'insuffisance hépatocellulaire (24).

- ✓ **Prise en charge thérapeutique et conseils officinaux associés**

La prise en charge nutritionnelle et digestive est un élément majeur de préservation du « capital santé » de l'enfant, puis tout au long de sa vie. En effet, la dénutrition doit être prévenue par le calcul des rapports « poids/taille » et « taille/âge » chez l'enfant, puis traitée précocement, afin de limiter des conséquences sur la croissance des os et de la masse musculaire (24). Une consultation diététique au minimum annuelle doit être systématique (3,9).

Dès la naissance, un allaitement maternel ou des formules lactées classiques seront enrichies en cas de stagnation pondérale. Une diversification alimentaire se fera vers le cinquième ou sixième mois, comme chez l'enfant sain. En grandissant, l'alimentation sera équilibrée mais hypercalorique et enrichie en protéines, par rapport aux besoins d'un individu du même âge (de 120 à 150% des apports journaliers recommandés selon les patients)(9).
La prise en charge associe également :
- un complément en sodium, pour compenser les pertes cutanées.
- une supplémentation en vitamines liposolubles (A, D, E, K).
- une supplémentation en extraits pancréatiques (Eurobiol®, Créon®) en cas d'insuffisance pancréatique exocrine, sera mise en place avant chaque repas (y compris les goûters). La dose de ces enzymes dépend de la tolérance aux graisses de l'enfant et de la teneur de celles-ci dans le repas (24).
- un complément en oligo-éléments (fer, zinc, sélénium, magnésium) si carence, au cas par cas (3,9).

Lors des fortes chaleurs, il faut être attentif au risque de déshydratation avec un apport suffisant en eau mais aussi en sel pour compenser les pertes dues à la sudation (24).
Si un inconfort digestif dû à une maldigestion pancréatique ou un reflux gastro-œsophagien apparaît, la prescription d'anti-H2 ou d'inhibiteurs de la pompe à protons permettront de réduire l'hypersécrétion gastrique acide gênant l'activité des enzymes pancréatiques (9).
En cas de dégradation des paramètres nutritionnels, une nutrition entérale par sonde naso-gastrique ou par gastrostomie est indiquée. La nutrition parentérale est d'indication exceptionnelle en cas d'échec de la voie entérale (3).
Lors d'un diabète, une insulinothérapie avec des schémas de type bolus, basal-bolus ou pompe à insuline, sera mis en place. Le patient devra être éduqué à surveiller son alimentation, sa glycémie, ainsi qu'à s'auto-injecter l'insuline (3,24).
Dans le cas d'une atteinte hépatique, un traitement par l'acide ursodésoxycholique (Ursolvan®, Cholurso®) peut être prescrit. Il stimule la sécrétion de la bile et protège les cellules hépatiques (24).

c) Les autres atteintes

✓ **Le retard structural et risque d'ostéoporose**

Une diminution de la formation osseuse est observée, d'une part, par un déficit en protéine CFTR fonctionnelle dans les ostéoblastes. D'autre part, l'inflammation chronique, les surinfections ainsi que les différentes carences notamment vitaminiques, ont un rôle dans la résorption osseuse (25). En effet, 24% de la population adulte présente des prémices d'ostéoporose (1).

La croissance est suivi par une courbe de croissance et la puberté, par un suivi du développement mammaire chez les filles et testiculaires chez les garçons (3). A partir de l'âge de 8 ans, une évaluation de la Densité Minérale Osseuse (DMO) est réalisée par absorptiométrie biphotonique à rayons X. L'expression de l'ostéodensitométrie se fera en Z-score pour les sujets inférieurs à 20 ans. Un bilan annuel phosphocalcique est également réalisé (26).

Le traitement s'appuie sur une supplémentation en calcium, en vitamines D et K, par le traitement des comorbidités (infections, diabète, hypogonadisme), et par des biphosphonates si des symptômes d'ostéoporoses ou de fractures à répétition se présentent (9).

✓ **L'incontinence urinaire**

L'incontinence pelvienne (urinaire et/ou fécale) est un risque dû aux épisodes de toux récurrentes et infections respiratoires qui entraînent à terme une faiblesse progressive des muscles du plancher pelvien. Cette incontinence (surtout urinaire) est encore sous-estimée et touche particulièrement les femmes et les enfants. La prise en charge repose sur de la prévention et une rééducation du plancher pelvien (27).

✓ **Les pathologies ORL**

La pathologie rhino-sinusienne est dû à une « déshydratation du mucus à la surface de l'épithélium des fosses nasales et des sinus, une altération du battement ciliaire, une inflammation et des infections bactériennes dont à *Pseudomonas aeruginosa* ou fungique tel aspergillus » (3).

Les symptômes sont une obstruction nasale par la présence de polypes nasaux et de méats moyens, une rhinorrhée muqueuse ou purulente, des céphalées, des troubles de l'odorat, un hypertélorisme ou encore une perte auditive (3).

Un examen ORL avec une rhinoscopie antérieure, une nasofibroscopie, un examen otologique, du larynx et du pharynx, est réalisé au moins une fois par an par un spécialiste. La présence de sécrétions purulentes ou de polypes aux méats moyens implique un prélèvement bactériologique (3,28).

Le traitement repose sur un lavage quotidien des fosses nasales au sérum physiologique isotonique, la mise en place d'une corticothérapie locale en cas de polypes, ou d'une aérosolthérapie sonique par nébulisation d'antibiotiques en cas d'infections. La chirurgie sinusienne est proposée en cas de polyposes obstructives (28).

✓ **L'infertilité**

La fertilité féminine est peu altérée. Comme toutes les femmes, elles nécessitent une prise en charge gynécologique avec la mise en place d'une contraception efficace pour éviter une grossesse non désirée, ou encore le dépistage du cancer du col de l'utérus. Il n'y a pas de contre-indication particulière aux différentes contraceptions liées à la mucoviscidose (29).

D'après une étude démographique réalisée à partir des données du Registre Français de la Mucoviscidose entre 1992 et 2011, seuls le VEMS et la transplantation dû à la maladie auraient un effet significativement négatif sur la grossesse (30). Avec un suivi gynécologique rapproché, une grossesse peut être menée à terme et l'enfant ne sera pas systématiquement atteint de la mucoviscidose (seulement 6 enfants pour 199 accouchements entre 1992 et 2011 dans la

population française atteinte de mucoviscidose (30)). Un conseil génétique avec la détermination génotypique du CFTR du couple doit être effectuée.

Chez l'homme, la stérilité est présente dans plus de 95% des cas (31). L'infertilité est directement liée à la mutation du gène CFTR qui entraîne une agénésie bilatérale des canaux déférents, une des causes majeures de l'infertilité par anomalie post-testiculaire, entraînant une azoospermie (32).

1.1.3. Les nouveaux traitements non symptomatiques

Le séquençage du gène CFTR a permis d'identifier plus de 2000 mutations dont près de 300 aujourd'hui bien caractérisées. Les nouvelles pistes thérapeutiques permettent de cibler plus particulièrement ces mutations et ainsi d'orienter la recherche pharmacologique vers des traitements non plus symptomatiques, mais curatifs.
En effet, certaines mutations engendrent une protéine CFTR défectueuse qui présente soit une malformation l'empêchant de s'insérer correctement dans la membrane cellulaire, soit une inactivation du mécanisme d'ouverture et de fermeture du canal chlore. D'autres mutations empêchent totalement la production de la protéine.

Ces nouvelles molécules vont donc avoir un **effet correcteur** sur la protéine CFTR, lui permettant de s'insérer dans la membrane ; ou un **effet potentiateur ou activateur** sur le mécanisme d'ouverture et de fermeture du canal (33).
Deux médicaments modulateurs de CFTR ont obtenu leur AMM et sont disponibles en France :

- Le Kalydeco® (Ivacaftor ou VX-770) est un potentiateur qui augmente l'ouverture du canal CFTR et améliore ainsi le transport des ions chlorures (34).
Il est prescrit en France depuis 2014 au dosage de 150mg et depuis 2016 aux dosages de 50 et 75mg. Le Kalydeco® a désormais l'AMM pour le traitement de fond de la mucoviscidose chez les patients à partir de 2 ans, porteurs de l'une des mutations de défaut de régulation (classe III) du gène CFTR suivantes : G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ou S549R (35). Il a été démontré qu'il améliore le VEMS à court et moyen terme (36).

- L'Orkambi® (association d'Ivacaftor et de Lumacaftor ou VX-809) présente à la fois un effet potentiateur avec l'Ivacaftor et un effet correcteur avec le Lumacaftor qui améliore la maturation de la protéine F508del et augmente ainsi le nombre de protéines CFTR fonctionnelles à la surface cellulaire (37). Une amélioration modérée du VEMS, une diminution des exacerbations respiratoires et une amélioration de l'indice de clairance pulmonaire évalué à court terme ont été démontrés (38). L'Orkambi® a désormais l'AMM Européenne pour le

traitement de fond de la mucoviscidose chez les patients à partir de 2 ans homozygotes pour la mutation F508del du gène CFTR. La commission de la transparence a autorisé son remboursement en France, pour les patients à partir de 2 ans depuis le mois de septembre 2019, et est commercialisé en officine depuis le mois de janvier 2020 (39).

Le Simkevi® est une nouvelle formule ayant obtenue l'AMM de l'Agence Européenne des Médicaments en juillet 2018. C'est une association d'Ivacaftor et de Tezacaftor (ou VX-661), un correcteur sélectif de la protéine CFTR. Son AMM est indiquée en association avec l'Ivacaftor 150mg, pour le traitement de fond de la mucoviscidose chez les patients âgés d'au moins 12 ans, homozygotes pour la mutation F508del ou hétérozygote pour la mutation F508del et d'une mutation résiduelle (40). Les résultats montrent une amélioration du VEMS et une amélioration de la qualité de vie (41). Cependant, aucune procédure d'ATU n'a été engagée pour l'instant, ce médicament n'est donc pas encore remboursé en France. Des patients français pourraient en bénéficier à titre gracieux par le laboratoire dès l'obtention d'une ATU (42).
D'autres pistes de recherche sont étudiées comme la thérapie génique ou le ciblage des codons-stop, afin d'éviter un arrêt précoce de synthèse de la protéine CFTR (33).

1.1.4. La prise en charge en CRCM

Dès le diagnostic, les patients atteints de mucoviscidose sont pris en charge par une équipe pluridisciplinaire, au sein d'un Centre de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose (CRCM).
Le secteur pédiatrique du CRCM d'Angers est composé principalement de deux médecins pédiatres, d'une infirmière coordinatrice et de deux kinésithérapeutes spécialisés dans la mucoviscidose, qui suivent les patients tous les trois mois.
L'équipe comprend également une diététicienne, une psychologue et une assistante sociale, qui rencontrent le patient au moins une fois par an.

1.2. Projet d'éducation thérapeutique « Le jeu du pharmacien » au CRCM pédiatrique d'Angers

Tout d'abord, même si le réservoir des germes respiratoires est essentiellement dans l'environnement, le risque d'infections nosocomiales reste conséquent ; des précautions particulières doivent donc être prises en compte.

1.2.1. Les contraintes liées à la pathologie

Lors d'une consultation à l'hôpital, le patient et les soignants doivent suivre un certain nombre de recommandations. La transmission peut se faire par contact physique, par projection respiratoire, ou par contact avec du matériel souillé (43,44).

Il est conseillé aux patients de ne pas serrer la main, d'éviter de toucher les objets et jouets mis à disposition dans les salles d'attentes et de maintenir une distance d'au moins un mètre entre eux. Tous les patients sont potentiellement porteurs de germes transmissibles dans les sécrétions broncho-pulmonaires : de ce fait, il est recommandé au patient de porter un masque lors des déplacements hors de la salle de consultation (44).

Les professionnels de santé adoptent des précautions standards, pour empêcher une transmission croisée entre les patients (port de vêtements propres et non souillés, d'un masque en cas de projections, de gants en cas de contact avec du sang ou des liquides biologiques) (43).

De ce fait, l'atelier est réalisé de manière individuelle, empêchant ainsi tout risque de transmission de germes entre les enfants.

Une désinfection des mains doit être pratiquée par les patients et les soignants selon deux manières : soit un lavage des mains avec de l'eau et du savon liquide puis un séchage avec des essuie-mains en papier jetables ; soit une désinfection par friction avec une solution hydroalcoolique (43,44).

Un nettoyage quotidien de l'environnement de l'enfant doit être effectué après chaque consultation. A ce titre, des précautions devront être prises pour le matériel utilisé lors de notre atelier. En effet, on préférera des jeux qui peuvent être lavés et désinfectés (cartes plastifiées, lisses) en évitant ceux qui retiennent l'humidité (sifflet, flûte, jouet creux) ou les poussières (mascotte en peluche) (44). Le comptoir du « petit pharmacien » a été réalisé avec du carton, de la peinture et du vernis colle afin d'éviter que la peinture ne s'effrite et que la surface finale de l'objet soit lisse et nettoyable. Un comptoir en bois sera réalisé prochainement.

Les différents jeux de cartes utilisés ont tous été plastifiés afin d'être lavés et essuyés avec un détergent-désinfectant après chaque atelier. Les lavettes sont préférées aux éponges qui retiennent les germes (44).

Les boîtes de médicaments vides, récupérées auprès des familles ont toutes été nettoyées, désinfectées et plastifiées afin qu'elles puissent facilement être lavées à la fin de chaque séance. Le modèle de « boîtes de médicaments » a été préféré aux photos de médicaments pour apporter un côté ludique à l'atelier et rendre l'atelier plus vivant en permettant à l'enfant de « jouer au pharmacien ».

1.2.2. Construction et mise en pratique du conducteur pédagogique

Aujourd'hui, l'Education Thérapeutique (ETP) est considérée comme un outil indispensable dans l'apprentissage du patient sur sa maladie. Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), « l'éducation thérapeutique a pour but d'aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique » (45).

Concernant la mucoviscidose, il existe différents ateliers d'ETP sur l'hygiène, la nutrition ou encore la respiration, pratiqués au sein même du CHU où se déroule le suivi annuel (46). Ces thèmes permettent de sensibiliser les patients et leur famille, afin de limiter les facteurs de risques évitables et d'améliorer le confort de vie du patient.

Cependant, il a été rapporté un manque d'observance des patients face à leurs traitements, notamment au moment de l'adolescence, où un découragement face à la maladie et tout ce qu'elle implique est fréquent (47). Une des raisons évoquées est le manque de connaissance et d'informations sur l'action des médicaments. En effet, une étude réalisée dans la Somme en 2015, montre que plus de 70% des patients non-observants présentant une maladie chronique ont une mauvaise connaissance de leur traitement (48).

A ce jour, il n'existait pas d'atelier d'ETP ciblé sur les médicaments des patients atteints de mucoviscidose. Il a donc semblé important à l'équipe pédiatrique du CRCM d'Angers de mettre en place cet atelier.
L'objectif étant de sensibiliser les enfants dès le plus jeune âge sur les effets des médicaments sur leurs organes, afin qu'ils comprennent l'utilité de chacun de leur traitement et qu'ils puissent devenir acteur de leur maladie. A terme, une diminution de la non-observance des jeunes adolescents est souhaitée.

C'est ainsi, qu'avec l'aide de Valérie Cognée (infirmière spécialisée en éducation thérapeutique) et de Julie Billiard (infirmière coordinatrice du CRCM), nous commençons la réalisation de l'atelier du **« Jeu du pharmacien »**, lors de mon stage de cinquième année hospitalo-universitaire (Annexe 1).
L'atelier a subi de nombreuses modifications avant d'être validé par l'équipe du CRCM d'Angers et par l'association du GETHEM, auquel l'atelier a été présenté lors des 13èmes Journées Scientifiques de la Société Française de la Mucoviscidose, à Paris, les 28 et 29 mars 2019.
Le Groupe Education THErapeutique et Mucoviscidose (GETHEM) est un groupe de travail national créé en 2006 pour élaborer des référentiels et des outils d'éducation thérapeutique pour les parents et les patients atteints de mucoviscidose. Il est constitué de professionnels de CRCM (médecins, infirmiers, kinésithérapeutes, psychologues, diététiciennes, assistantes sociales), de patients et de parents de patients (46)**.**

L'atelier du « Jeu du pharmacien » se déroule en deux parties : l'une ciblée sur la pathologie et l'autre sur les traitements associés (cf Figure 1). La tranche d'âge choisie concerne des enfants âgés de 7 à 13 ans, car ils savent lire et se prêtent facilement aux jeux de rôles. Le but étant de les accompagner, de manière progressive, à être autonome dans leur prise de médicaments.

L'atelier est toujours mené par l'infirmière coordinatrice du CRCM, formée à l'ETP, et parfois en compagnie de l'étudiant en pharmacie.
Chaque séance sera adaptée selon la maturité de l'enfant, ses connaissances et ses capacités, à l'appréciation des professionnels de santé qui en prendront la décision.

La séance éducative s'est voulue ludique et pédagogique, afin que l'enfant ne se sente pas évalué. Pour ne pas le mettre en difficulté, des « cartes bonus » sont à sa disposition tout au long de l'atelier (Annexe 2).
Tous les supports réalisés pour l'atelier ont été conçus avec des images libres de droits.

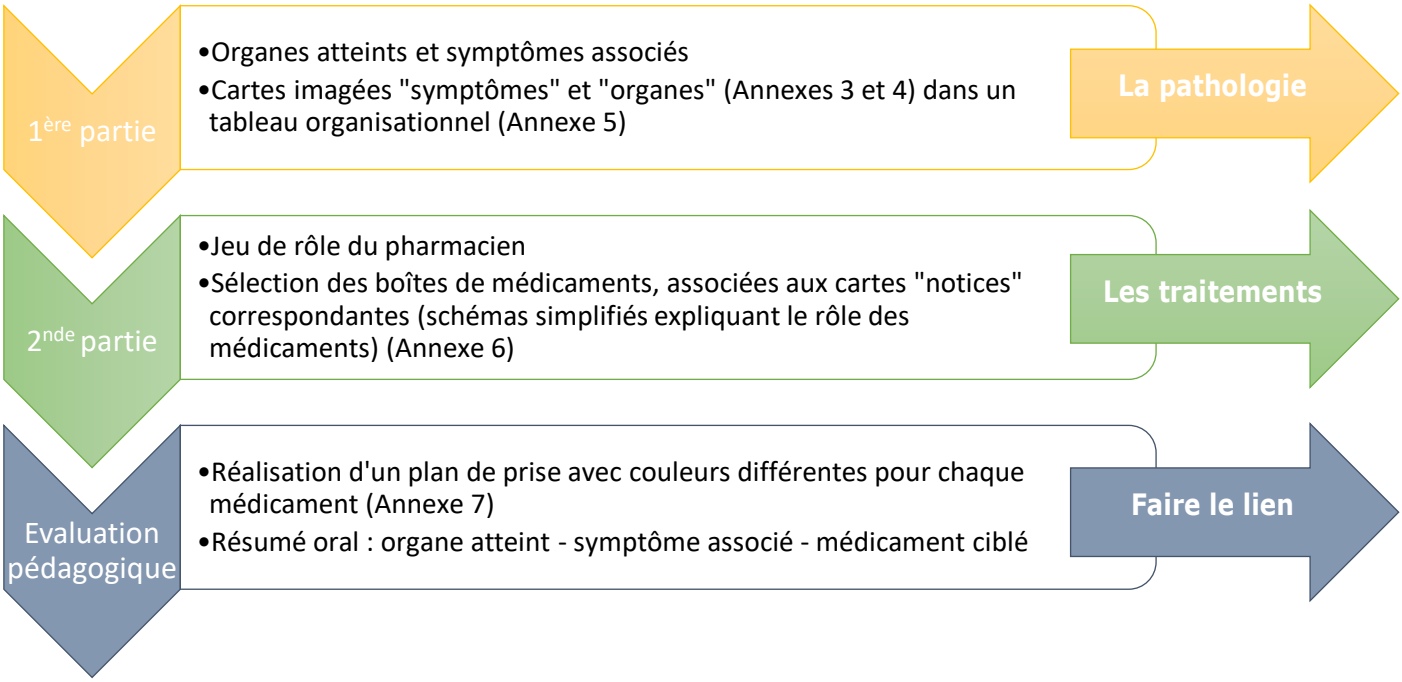


Figure 1 : *Les différentes étapes de l'atelier d'éducation thérapeutique du « Jeu du pharmacien »*

2. Évaluation pédagogique de notre atelier

Dans cette étude transversale et prospective, nous allons répondre à la problématique suivante : En quoi la mise en place d'un atelier d'éducation thérapeutique « Le jeu du pharmacien » au CRCM d'Angers, a-t-elle permis aux enfants atteints de mucoviscidose de mieux appréhender leurs traitements ?

2.1. Matériels et Méthode

2.1.1. Critères d'inclusion

Les patients inclus dans cette étude sont des enfants suivis par le CRCM du secteur pédiatrique du Centre Hospitalo-Universitaire d'Angers, âgés de 7 à 13 ans.

Sept patients ont été exclus car la maladie est asymptomatique, ils n'ont donc pas de traitements, un suivi annuel est suffisant. Un enfant n'a pas été inclus d'après les recommandations du pédiatre. Au total, neuf enfants ont participé à l'atelier dans sa totalité du mois de février au mois de juillet 2019. Un enfant a réalisé seulement la première partie de l'atelier (Annexe 8).

2.1.2. Matériels et méthode d'évaluation

a) Elaboration des questionnaires

Deux types de questionnaires ont été réalisés pour évaluer l'atelier. Ces questionnaires étant seulement destinés aux enfants, les questions ont été adaptées à leur âge.

- Le premier questionnaire, appelé **« questionnaire de satisfaction »** (Annexe 9), présente une évaluation concrète de l'atelier, avec une première partie réalisée à la fin de la séance. Les différents aspects évalués sont les suivants (cf Figure 2) :

Figure 2 : *Les différents aspects d'évaluation de l'atelier présents dans le « questionnaire de satisfaction »*

Une première question évalue la satisfaction de divers critères de l'atelier, avec des émoticônes représentant des émotions, adaptés à l'âge des enfants (cf Figure 3).

Figure 3 : *Les émoticônes pour évaluer le taux de satisfaction des enfants*

Cette première partie étant réalisée à la fin de l'atelier, il fallait des questions faciles et rapides à répondre. Les questions sont sous la forme de réponses à cocher ou à entourer, ne

nécessitant pas beaucoup de réflexion de la part de l'enfant, puisque sa concentration a déjà été sollicitée durant toute la séance.

La seconde partie est réalisée un mois après la séance. Elle évalue l'impact de la séance sur la vie quotidienne de l'enfant, notamment dans la gestion de ses médicaments, à travers quatre questions libres :

« As-tu perçu des changements dans ta vie quotidienne depuis l'atelier ? Si oui, lesquelles. »

« Quelle est l'activité dont tu te souviens le plus depuis la dernière fois ? »

« As-tu l'impression que cette séance t'a permis de mieux comprendre ta maladie ? »

« As-tu l'impression que cette séance t'aide dans la prise de tes médicaments ? »

Ces questions nécessitent plus de réflexion de la part de l'enfant, mais ce sont des questions fermées pour la plupart, ce qui facilite leur réponse et l'analyse des résultats.

- Le second questionnaire, appelé **« questionnaire d'évaluation »** (Annexe 10), permet l'évaluation des connaissances apportées à l'enfant durant l'atelier.

Ce dernier n'a pas pour but d'évaluer l'enfant à titre personnel, mais plutôt d'améliorer la forme et le contenu de notre atelier, en fonction des informations retenues par l'enfant à la suite de la séance. Les questions se sont voulues ludiques, rapides et faciles à répondre, adaptées à l'âge de l'enfant (présence d'images, questions à choix multiples, d'appariement), présentées dans la Figure 4. Un questionnaire est réalisé avant et un mois après la séance.

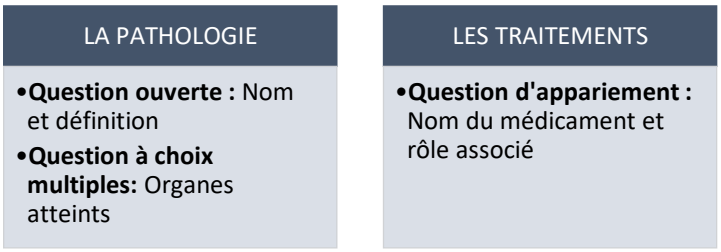


Figure 4 : *Mise en forme générale du « questionnaire d'évaluation » de l'atelier*

b) Diffusion et recueil des données

Le premier questionnaire d'évaluation a été envoyé par courrier à chacun des enfants afin qu'il puisse être rempli au préalable et ramené directement à l'hôpital lors de l'atelier. La première partie du questionnaire de satisfaction a été remplie directement après la séance, par l'enfant. Enfin, concernant le second questionnaire d'évaluation et la seconde partie du questionnaire de satisfaction ; une enveloppe timbrée et affranchie au CRCM d'Angers, est attribuée à chaque

famille à la fin de l'atelier, afin que les deux questionnaires remplis par l'enfant un mois après, puissent nous être renvoyés directement.

c) La méthode d'analyse

Dans un premier temps, les réponses des enfants ont été recueillies dans des tableaux à listes déroulantes pour chacune des questions de chaque questionnaire, à l'aide du logiciel Excel. Ensuite, des codages ont été faits afin d'évaluer la validité des réponses des enfants.
Pour le questionnaire de satisfaction, nous avons réalisé un codage des réponses échelonnées, pour la première question de satisfaction des enfants sur différents critères de l'atelier (cf Figure 5). Un individu a été considéré comme satisfait par un aspect de la séance si sa réponse était « oui » ou « plutôt oui ».

Non	**Plutôt non**	**Plutôt oui**	**Oui**

Figure 5 : *Codage de satisfaction de l'atelier*

Des graphiques ont été réalisés permettant de représenter les réponses des différentes questions de la première partie.
Concernant la seconde partie du questionnaire de satisfaction, les réponses aux questions fermées ont été analysées de manière simple : réponse « oui » et réponse « non ». Pour la question *« Quelle est l'activité dont tu te souviens le plus depuis la dernière fois ? »*, les réponses des enfants nous ont orienté à faire deux catégories : « la première partie » et « la seconde partie » de l'atelier.

Pour le questionnaire d'évaluation, concernant la première question qui était « Donner le nom et l'explication de la maladie », nous avons divisé les différentes réponses en trois catégories : l'enfant donne le « nom **et** l'explication de la maladie », l'enfant donne le « nom **ou** l'explication de la maladie », l'enfant ne donne « pas de réponse ou une mauvaise réponse ». Des réponses comme *« Trop de mucus dans les poumons et le pancréas »* ont été considérées comme une bonne explication de la maladie.
Pour la deuxième question, qui était une question à choix multiples concernant les organes atteints, nous avons déterminé le taux de bonnes réponses pour chacun des organes. En effet, dans la mucoviscidose, les principaux organes atteints sont les poumons, le pancréas et les intestins. Certains patients peuvent être atteints du nez (présence de polypes nasaux) et du foie.

Les bonnes réponses à cette question sont décrites dans le Tableau II :

Tableau II : *Liste des bonnes réponses des organes atteints ou non dans la mucoviscidose, du questionnaire d'évaluation*

Organes atteints (case cochée)	Organes non atteints (case non cochée)
Poumons, Pancréas et Intestins pour tous les enfants. Foie pour trois enfants. Nez pour quatre enfants.	Reins, Dents, Oreilles, Cheveux, Cœur, Os, Bouche, Yeux, Cerveau, Estomac.

Concernant la dernière question, sur les médicaments, nous avons considéré une réponse valide lorsque le bon médicament était relié à la bonne indication. L'absence de réponse ou une mauvaise indication était considérée comme non valide. Chaque médicament a été analysé de manière individuelle puisque chaque enfant avait des traitements différents.
Ensuite, pour ce questionnaire, des tableaux comparatifs entre avant et après l'atelier ont été réalisés, à l'aide de formules numériques. Nous avons calculé le taux de variation quand cela était possible et intéressant de le faire. Sinon, le Delta (Δ) a été calculé. A la suite de certains résultats, nous avons affiné notre analyse en séparant notre population en deux catégories distinctes (par tranche d'âge et par types de médicaments), notamment sur la partie médicaments, afin d'exploiter au mieux les données Excel.

d) L'analyse statistique

Cette analyse concerne seulement le questionnaire d'évaluation. En effet, deux groupes de comparaison sont étudiés puisqu'il s'agit du **même questionnaire** réalisé par les **mêmes enfants**, avant et après la séance. Nous sommes dans une étude de type qualitative nominale, sur deux groupes appariés. Des tableaux croisés dynamiques ont ainsi été réalisé pour chaque question et la significativité des réponses a été évalué avec le « Test exact de Fischer » à l'aide du site internet BiostaTGV (49). Rappelons que la p-valeur doit être inférieure à un seuil Alpha de 5% pour être significative et ainsi rejeter l'Hypothèse H0 et confirmer notre Hypothèse H1 (la problématique que l'on veut démontrer à chaque question). Une conclusion sur notre Hypothèse H1 nous permettrait d'extrapoler nos résultats à la population cible par exemple. Cependant, notre échantillon étant trop faible, la plupart de nos p-valeur seront supérieures à 5%.

2.2. Résultats

Les retours des questionnaires par les familles ont été plus longs que le mois initialement prévu : entre un et six mois après leur consultation pour l'atelier.

Sur les neuf enfants ayant réalisé la totalité de l'atelier, seuls six réponses sont complètes. En effet, un enfant n'a pas répondu à la deuxième partie du questionnaire de satisfaction et deux réponses aux questionnaires ont été perdues lors du retour par voie postale. Les réponses de l'enfant n'ayant réalisé qu'une partie de l'atelier, à la première partie du questionnaire de satisfaction, ont été prises en compte.

Au final, nous avons neuf réponses pour le questionnaire d'évaluation réalisé avant l'atelier et huit pour celui réalisé après l'atelier. Pour le questionnaire de satisfaction, nous avons neuf réponses pour la première partie et six réponses pour la seconde partie.

2.2.1. Questionnaire d'évaluation

Concernant le questionnaire d'évaluation, les réponses des enfants avant l'atelier ont été comparées avec les réponses des enfants après l'atelier, afin de voir une éventuelle évolution des connaissances de l'enfant. Aucun résultat n'est significatif (p-valeur > 10%).

a) Question 1 : Donne le nom et l'explication de ta maladie

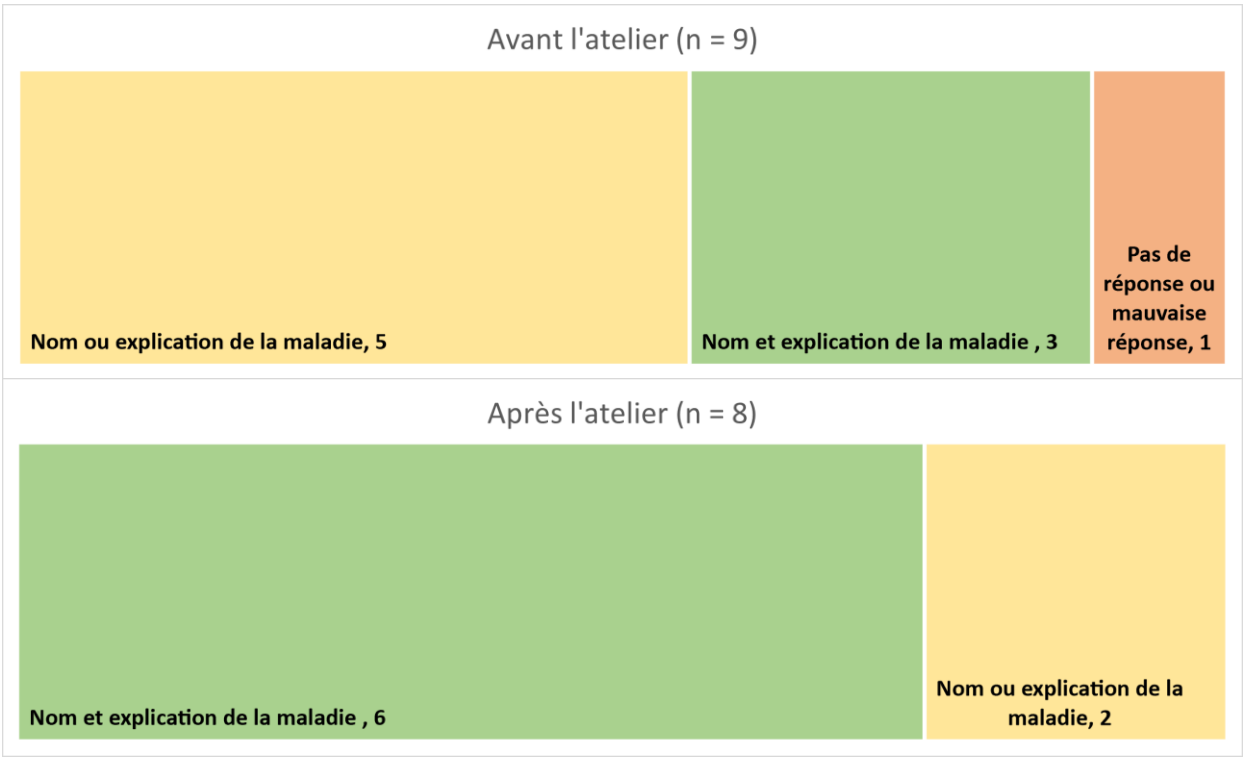


Figure 6 : *Graphique à compartimentage représentant la proportion des réponses des enfants à la question « Donne le nom et l'explication de ta maladie »*

Au sujet de la dénomination de la pathologie, on peut voir sur la Figure 6, qu'avant l'atelier, huit enfants sur neuf connaissaient déjà le nom et/ou l'explication de la maladie. Un enfant n'a pas su donner de réponse.

Après l'atelier, tous les enfants connaissent au moins le nom ou l'explication de la maladie. On peut également observer une nette amélioration, puisque six enfants (au lieu de trois avant l'atelier), savent maintenant expliquer leur pathologie en plus de la dénommer.

b) Question 2 : Quels sont les organes atteints ?

Tableau III : *Organes considérés comme « atteints » par les enfants, avant et après l'atelier, en fonction du nombre d'enfants atteints par cet organe*

	AVANT L'ATELIER (N = 9)	APRES L'ATELIER (N = 8)	NOMBRE D'ENFANTS ATTEINTS PAR CET ORGANE
REINS	2	2	0
DENTS	1	0	0
FOIE	3	4	3
OREILLES	1	0	0
POUMONS	9	9	9
CHEVEUX	0	0	0
COEUR	2	2	0
NEZ	2	2	4
OS	0	0	0
INTESTINS	4	6	9
BOUCHE	0	0	0
PANCREAS	9	9	9
YEUX	0	1	0
CERVEAU	1	0	0
ESTOMAC	4	5	0

Rappelons, comme on peut le voir dans le Tableau III, que les principaux organes atteints chez tous les enfants (n = 9) sont les poumons, le pancréas et les intestins, et que certains enfants sont atteints du nez (n = 4) et du foie (n = 3).

On remarque, qu'avant la séance, les réponses des enfants sont diverses et variées, avec la présence d'organes considérés comme « atteints par la maladie » comme : les reins, les dents,

les oreilles, le cœur, le cerveau et l'estomac. Après la séance, les reins, le cœur et l'estomac font toujours partis des réponses données par les enfants, avec les yeux.
Les poumons et le pancréas sont les organes les plus connus des enfants, puisque 100% des enfants les considéraient comme « organes atteints », déjà avant la séance.

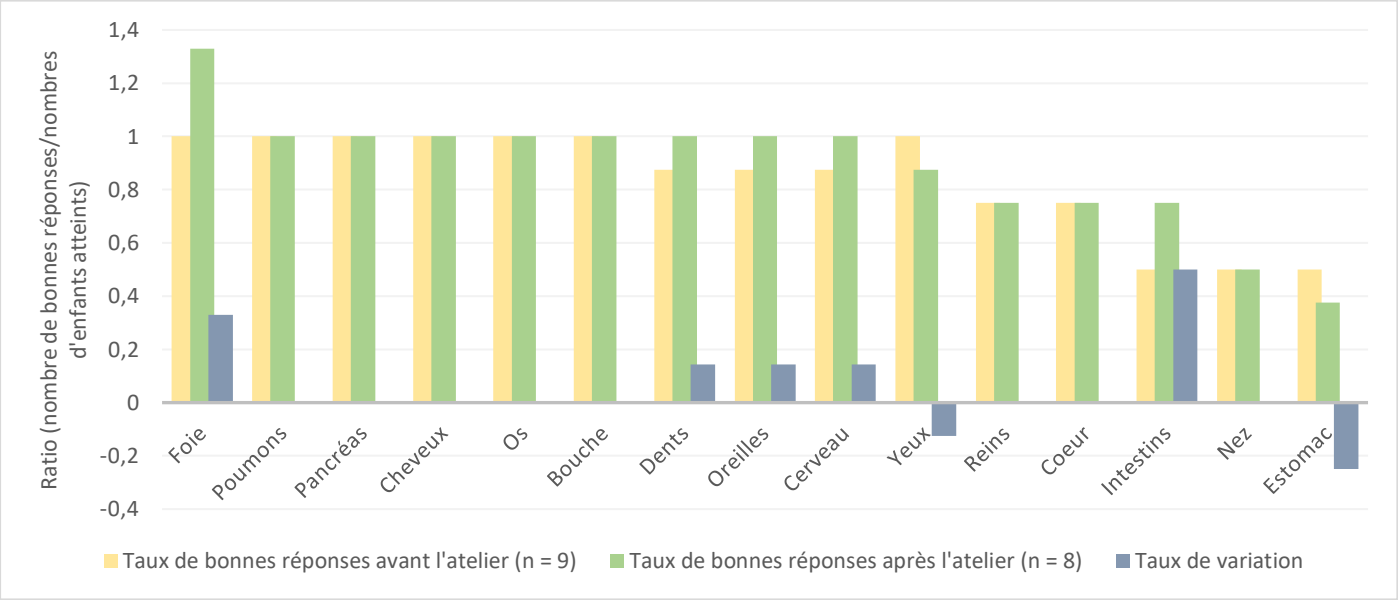


Figure 7 : *Histogramme représentant le taux de bonnes réponses des enfants à la question « Quels sont les organes atteints ? », avant et après l'atelier*

Sur la Figure 7, on peut voir qu'avant la séance, les enfants savaient tous que les poumons et le pancréas étaient atteints par la maladie, et que les cheveux, les os et la bouche ne l'étaient pas.

On remarque un taux de variation positif pour le foie, les dents, les oreilles, le cerveau et les intestins avec une tendance à la significativité pour les intestins puisque sa p-valeur est de 0,076. Le taux de bonnes réponses monte à 100% après l'atelier pour les dents, les oreilles et le cerveau. L'atteinte du foie est surestimée par les enfants, après l'atelier. En effet, sur les trois enfants atteints d'après le tableau, quatre enfants se considèrent atteints par le foie après la séance, d'où un taux de bonne réponse supérieur à 100%.
En revanche, on observe un taux de variation légèrement négatif pour les yeux (un enfant le considère comme atteint après la séance, d'après le tableau) et plus important pour l'estomac (cinq enfants avant l'atelier, contre quatre enfants avant l'atelier, d'après le tableau).

Il n'y a pas d'amélioration concernant les reins, le cœur et le nez, avec 75% des patients savant que les reins et le cœur sont des organes non malades et seulement 50% des patients,

atteints de polypes nasaux, considérant leur nez comme un organe malade. On peut dire que l'atteinte du nez et des intestins est encore sous-estimée par les enfants, malgré une légère augmentation pour l'intestin.

c) Question 3 : Relier le nom du médicament avec son indication

Pour cette question, notre échantillon est de huit avant et après l'atelier, car un enfant n'avait pas répondu à cette partie du questionnaire avant l'atelier.

Tableau IV : *Evolution de la connaissance des enfants sur leurs médicaments entre avant et après la séance, en fonction de l'âge et du nombre d'enfants prenant ce médicament (n = 8)*

	Enfants âgés de 7 à 9 ans				**Enfants âgés de 10 à 13 ans**				
	L'enfant connaissait déjà ce médicament avant la séance	*L'enfant connaissait ce médicament mais ne le sait plus après la séance*	*L'enfant ne connaissait pas ce médicament avant, mais le connaît après la séance*	*L'enfant ne connaissait pas ce médicament et ne le connaît toujours pas après la séance*	*L'enfant connaissait déjà ce médicament avant la séance*	*L'enfant connaissait ce médicament mais ne le sait plus après la séance*	*L'enfant ne connaissait pas ce médicament avant, mais le connaît après la séance*	*L'enfant ne connaissait pas ce médicament et ne le connaît toujours pas après la séance*	**Nombre d'enfants prenant ce médicament**
Enzymes pancréatiques	1	0	2	1	4	0	0	0	**8**
Vitamine K	0	0	0	4	0	0	2	2	**8**
Vitamine E	0	0	0	4	0	0	2	2	**8**
Vitamine A	0	0	0	4	0	0	2	2	**8**
Vitamine D	0	1	0	3	1	0	1	2	**8**
Traitement crise asthme	0	0	1	0	1	1	1	0	**4**
Traitement fond asthme	0	0	0	0	0	0	2	0	**2**
Antibiotiques	1	0	0	0	1	0	1	0	**3**
Fluidifiant bronchique	0	1	1	0	1	0	1	0	**4**
Ursolvan®, Cholurso®	0	0	0	2	1	0	0	0	**3**
Probiotiques	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**
Orkambi®, Kalydeco®	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**

D'après le Tableau IV, les médicaments prescrits chez tous les enfants sont les « Enzymes pancréatiques » et les « Vitamines », contrairement aux « Probiotiques » et « Orkambi®/Kalydeco® », qui ne seront pas analysés par la suite, car ils ne sont pas utilisés par nos patients.

On remarque que la classe médicamenteuse « Enzymes pancréatiques » est la plus connue des enfants (cinq enfants sur huit), déjà avant la séance, avec les « Antibiotiques ». Ensuite, on observe que presque toutes les classes médicamenteuses (sauf les médicaments hépatiques « Ursolvan®/Cholurso® ») ont pu être retenues par les enfants (toutes tranches d'âges confondues), après l'atelier.

En revanche, certains médicaments ont été désappris par les enfants, après la séance, comme le « Fluidifiant bronchique » et le « Traitement de crise de l'asthme » pour un quart des enfants et la « Vitamine D » pour un enfant sur huit. On remarque que cette catégorie concerne plutôt les enfants âgés de 7 à 9 ans.

Certains médicaments n'ont pas du tout été retenus par les enfants après l'atelier, comme les différentes vitamines, les médicaments hépatiques et les enzymes pancréatiques (pour un enfant seulement). On observe que cette catégorie concerne essentiellement les enfants âgés de 7 à 9 ans. Notamment pour les vitamines, où on peut voir qu'aucun des enfants âgés de 7 à 9 ans, n'ont retenu leur indication après l'atelier.

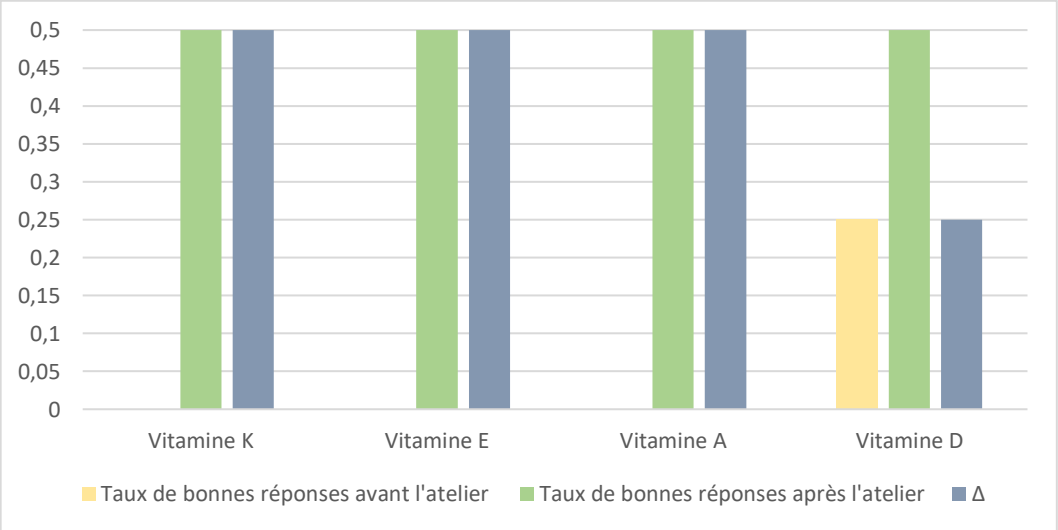


Figure 8 : *Histogramme représentant le taux de bonnes réponses sur l'indication des Vitamines A, D, E et K, avant et après l'atelier, pour les enfants âgés de 10 à 13 ans (n = 4)*

D'après la Figure 8, pour les enfants âgés de 10 à 13 ans, on observe une nette évolution, puisqu'aucun d'entre eux ne connaissaient l'indication de chacune des vitamines avant l'atelier (sauf pour la vitamine D), mais 50% la connaissent après l'atelier.

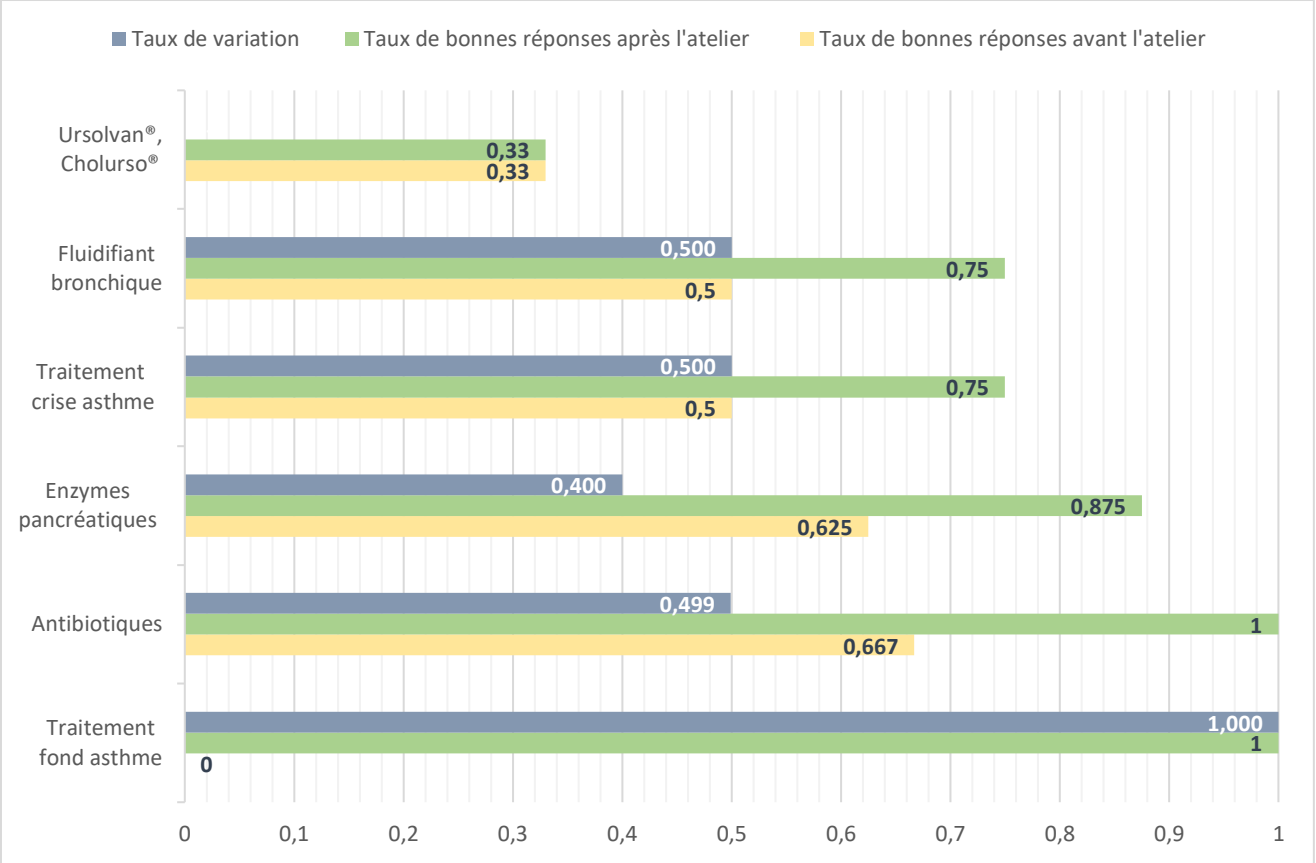


Figure 9 : *Graphique à barres groupées représentant le taux de bonnes réponses des enfants à la question « Relier le nom du médicament à son indication », avant et après l'atelier (n = 8)*

Sur la Figure 9, le « Traitement de fond de l'asthme » a subi une nette progression, puisqu'aucun des enfants prenant ce médicament, ne le connaissaient avant l'atelier et qu'ils le connaissent tous après, d'où un Δ=1 (ici le nombre de bonnes réponses était nul donc c'est un Delta qui a été calculé).

Entre avant et après l'atelier, le taux de bonnes réponses des « Antibiotiques », du « Fluidifiant bronchique » et du « Traitement de crise d'asthme » a augmenté d'environ 50% avec un taux de bonnes réponses de 100% pour les « Antibiotiques ».

Le taux de variation des « Enzymes pancréatiques » est plus faible (40%), mais il concerne tous les patients, contrairement aux « Antibiotiques » par exemple, prescrits chez seulement trois patients, d'après le tableau.

Il n'y a pas eu d'évolution pour les médicaments hépatiques entre avant et après la séance.

2.2.2. Questionnaire de satisfaction

a) Première partie

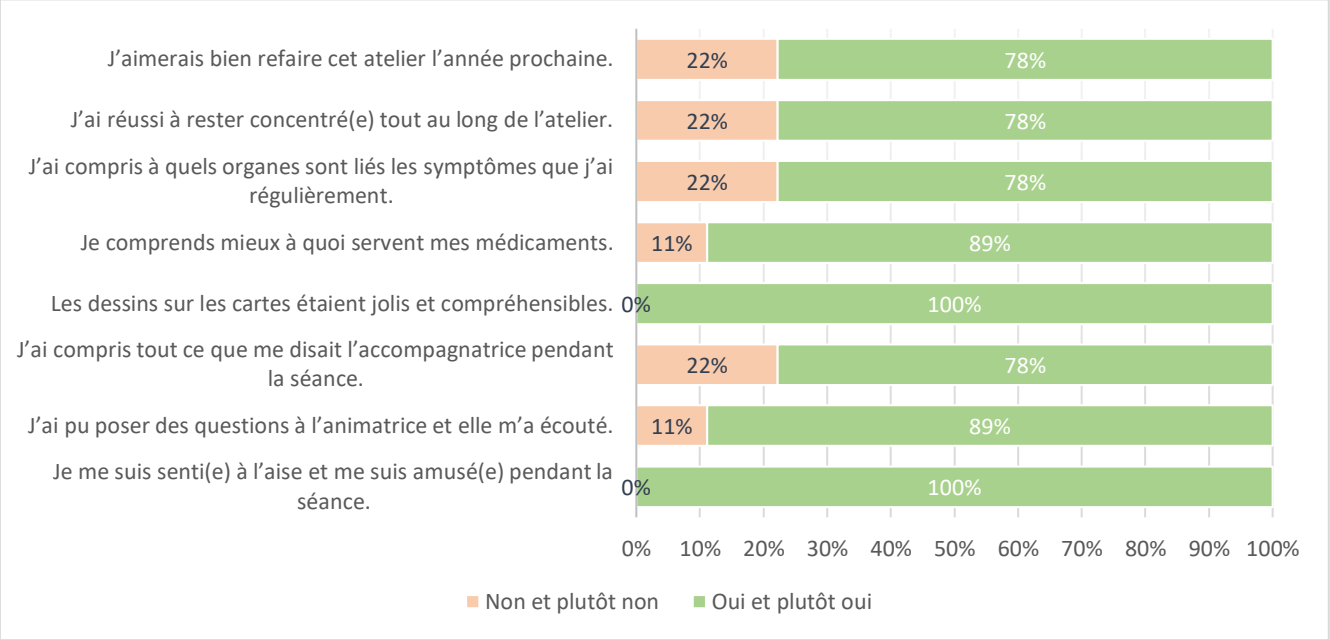


Figure 10 : *Graphique à barres empilées représentant le taux de satisfaction des enfants concernant différents aspects de l'atelier (n = 9)*

D'après la Figure 10, on peut dire que les enfants sont satisfaits de l'atelier de manière globale, puisque 100% des enfants se sont amusés et sentis à l'aise pendant la séance. La compréhension générale est présente avec 78% des enfants qui ont compris le lien entre les organes et les symptômes associés, 89% comprennent mieux l'indication de leurs médicaments et 100% ont aimés et compris les dessins des cartes de jeux. 78% des patients indiquent avoir compris les propos de l'animatrice et 89% se sont sentis écoutés pendant la séance.
Enfin, 78% des enfants déclarent être restés concentrés pendant toute la durée de l'atelier et aimeraient le refaire l'année suivante.

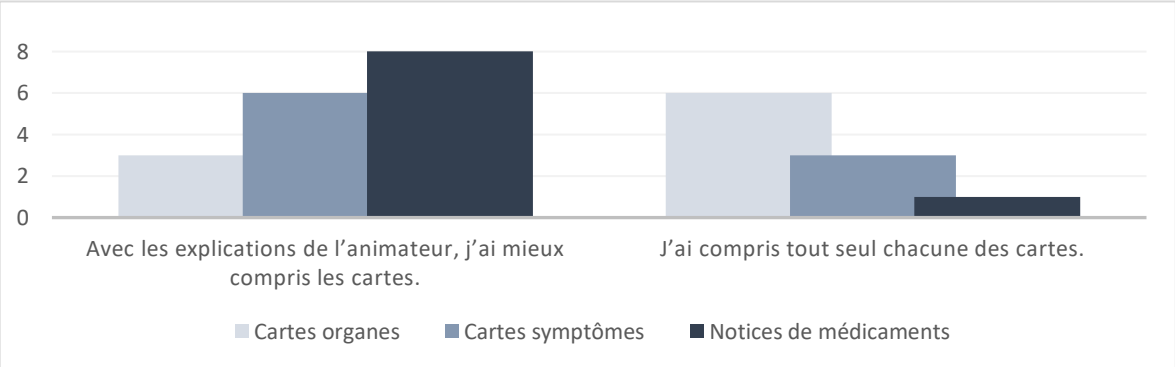
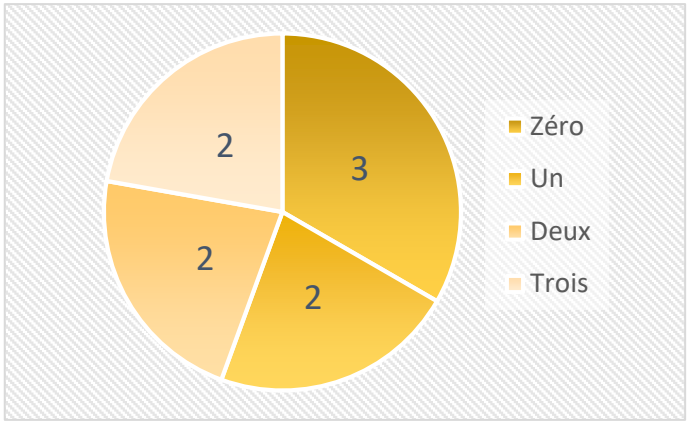


Figure 11 : *Histogramme représentant les réponses des enfants concernant la compréhension des différentes cartes de jeux utilisées pendant l'atelier (n = 9)*

Sur la Figure 11, on remarque que les « cartes organes » ont été les mieux comprises puisque deux tiers des enfants, les ont compris tout seul. En revanche, des explications ont été nécessaires à la compréhension pour six enfants sur neuf, pour les « cartes symptômes » et huit enfants sur neuf, pour les « notices de médicaments ».



Un tiers des enfants n'a pas utilisé de bonus durant la séance, et, de manière équivalente, le reste des enfants en ont utilisé un, deux ou trois (cf Figure 12).

Figure 12 : *Secteur représentant le nombre de bonus utilisés par les enfants durant l'atelier (n = 9)*

67% des enfants préfèreraient continuer de faire l'atelier de manière individuelle (cf Figure 13).

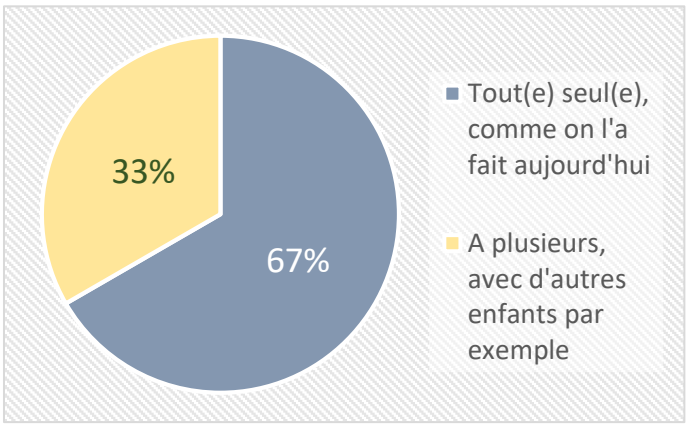
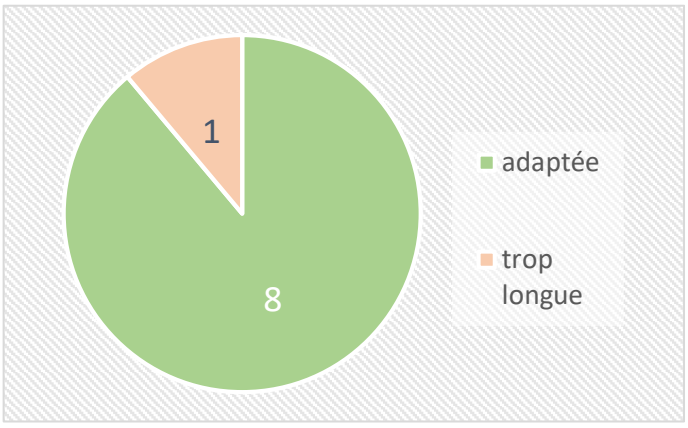


Figure 13 : *Secteur représentant les conditions de l'atelier souhaitées par les enfants (n = 9)*



Huit enfants sur neuf ont trouvé la durée de l'atelier adaptée (cf Figure 14).

Figure 14 : *Secteur représentant l'avis des enfants sur la durée de l'atelier (n = 9)*

b) Deuxième partie

Voici les résultats de la seconde partie remplie par les enfants, entre un et six mois après l'atelier :

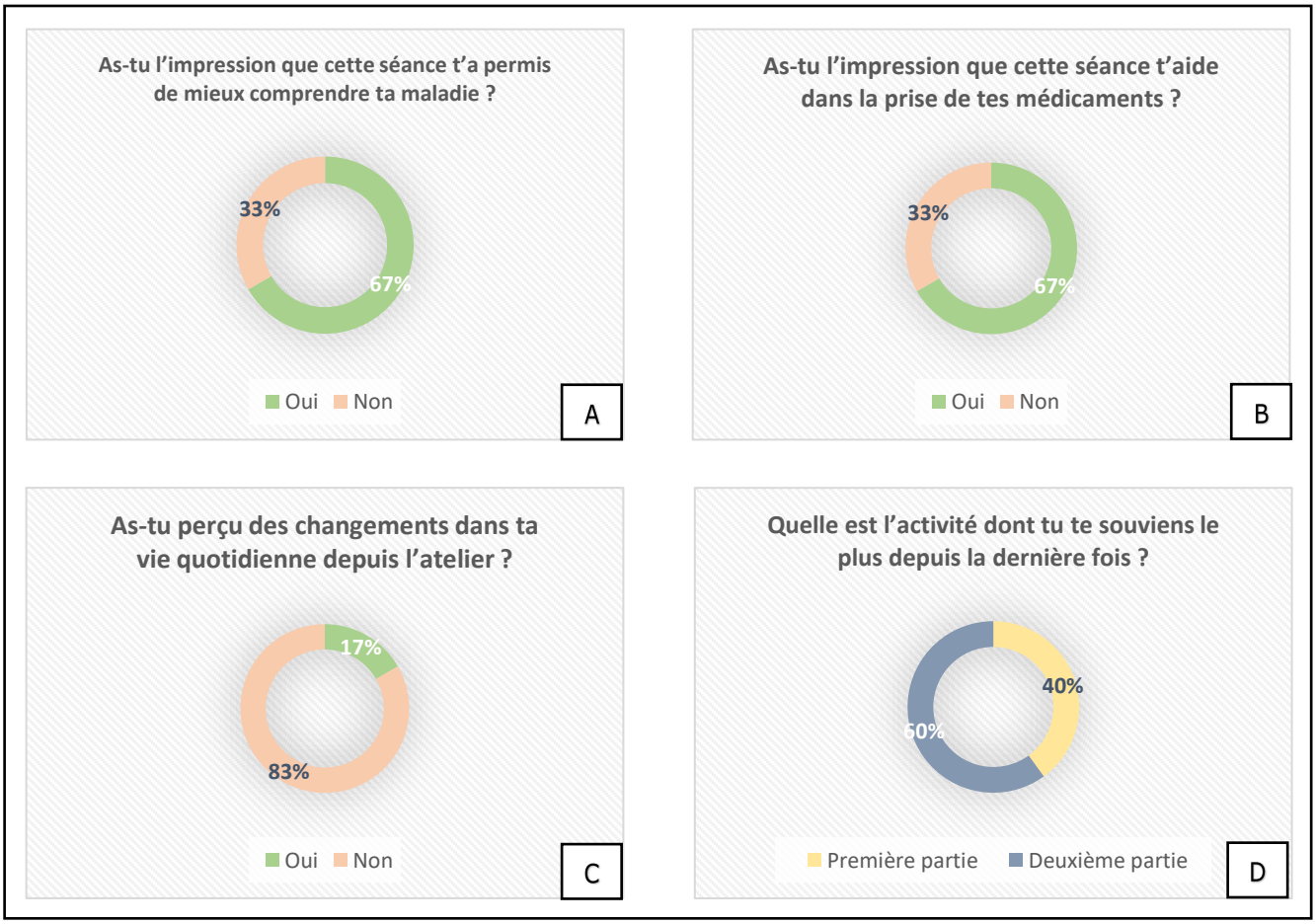


Figure 15* : A :** *Anneau représentant le taux de compréhension de la maladie par les enfants, quelques mois après la séance (n = 9).* ***B : *Anneau représentant le taux d'aide ressentie par les enfants, dans leur prise de médicaments, quelques mois après la séance (n = 9).* ***C :*** *Anneau représentant le taux de changements perçus par les enfants, dans leur vie quotidienne, quelques mois après l'atelier (n = 9).* ***D :*** *Anneau représentant le taux de l'activité retenue par les enfants, quelques mois après l'atelier (n = 9).*

Sur la Figure 15, nous pouvons voir que 67% des enfants ont mieux compris leur maladie et ont ressenti une aide dans leur prise de médicaments. Parmi les réponses des enfants : « Oui car j'en connais plus sur ma maladie, sur mes vitamines et sur les organes que ça touche », « Oui j'ai appris des choses que je ne savais pas ».

Cependant, ils n'ont pas perçu de changement dans leur vie quotidienne à 83%.

L'activité dont ils se souviennent le plus, à 60%, est la deuxième partie, portée sur les médicaments. Parmi les réponses des enfants : « La pharmacie avec les médicaments », « Celle où il fallait remettre les cartes qui correspondaient aux boîtes de médicaments ».

2.3. Discussion

2.3.1. Analyse des questionnaires

a) Questionnaire d'évaluation

Le questionnaire d'évaluation met en évidence deux points importants concernant l'atteinte des organes. Le point positif, est que les intestins ont été reconnus comme « organes atteints », par deux enfants de plus qu'avant la séance. En revanche, le point négatif est que l'estomac est perçu comme « organe atteint » par un enfant de plus, après la séance. Cela nous indique une possible confusion de l'enfant entre les intestins et l'estomac, deux organes distincts, mais qui participent tous deux à la digestion des aliments. Cette étape, réexpliquée durant l'atelier, notamment avec l'implication des enzymes pancréatiques, nécessitera une remise en question de la part de nos intervenants, pour permettre une meilleure explication auprès des enfants. La surestimation de l'atteinte du foie par les enfants pourra également être reprécisée durant l'atelier.

La classe médicamenteuse « Enzymes pancréatiques » est la plus connue des enfants, déjà avant la séance. En effet, le pancréas est bien connu des patients comme étant « atteint par la maladie », de plus, les enzymes sont prises quotidiennement par les enfants, à chaque repas de la journée.

La quantité d'informations transmises durant la séance est très importante. Certains enfants sont perdus après la séance, notamment ceux âgés de 7 à 9 ans, qui ont peut-être une capacité de concentration inférieure à celle de leurs aînés et où le risque de confusion est présent. On remarque, en effet, que ce sont principalement les enfants de cette catégorie d'âge qui ont désappris certains médicaments après la séance, et qui ont le plus de mal à retenir les indications des différentes vitamines A, D, E et K. Une séparation de l'atelier en deux séances distinctes pourrait être envisagée dans un premier temps, afin de répartir les informations. Certaines classes médicamenteuses pourraient être abordées petit à petit en fonction de l'âge, à partir de l'âge de 10 ans, où l'on voit que 50% d'entre eux sont capables de retenir l'indication des vitamines par exemple.

b) Questionnaire de satisfaction

Reprenons les différents aspects d'évaluation de l'atelier :

- Le temps :

On peut voir que la durée de l'atelier est « adaptée » pour la plupart des enfants, et que 78% d'entre eux ont réussi à rester concentrer durant toute la durée de l'atelier. Une division de l'atelier en deux parties peut tout de même être envisagée, notamment pour les enfants de 7 à 9 ans, pour qui la concentration peut poser plus de problème.

- Le format :

On voit que 67% des enfants préfèrent faire l'atelier en individuel.

- L'aspect ludique :

On peut considérer que cet aspect a été respecté puisque tous les enfants se sont sentis à l'aise, se sont amusés pendant la séance, et ont trouvé que les dessins sur les cartes étaient jolis et compréhensibles dans l'ensemble.

- La compréhension de l'enfant :

Les résultats sont positifs, de manière globale. En effet, 78% des enfants ont compris tout ce que disait l'accompagnatrice pendant la séance et ont retenus quels organes sont liés aux symptômes qu'ils ont régulièrement. 89% des enfants ont compris l'utilité de leur traitement et se sont sentis écoutés, ont pu poser des questions pendant l'atelier.

Concernant les différents types de cartes, on peut voir que les « cartes organes » ont été les mieux comprises par les enfants, en revanche les « cartes symptômes » et surtout les « notices de médicaments », ont été plus difficiles à comprendre, nécessitant les explications de l'animateur. Le point positif est qu'aucune des cartes n'ont été retenues comme incomprises, malgré les explications de l'animateur.

Les « bonus » ont permis d'apporter le côté « jeu » aux enfants, et ont été utilisés entre zéro et trois fois de manière presque équivalente, même si la majorité des enfants n'en ont pas utilisé.

- La projection :

Dans l'ensemble, l'atelier a été apprécié par les enfants, puisque 78% d'entre eux souhaiteraient le refaire l'année prochaine.

2.3.2. Forces, limites et biais de l'étude

Différents biais ont été relevés durant cette étude.

L'atelier étant une nouveauté en termes d'ETP ciblée sur les médicaments pour les enfants atteints de mucoviscidose, des modifications ont dû être effectuées à la suite des premières séances réalisées avec les enfants.
L'étude réalisée présente des biais de suivi. En effet, certaines cartes ont été adaptées à la suite des remarques orales faites par les enfants pendant l'atelier, mais aussi des réponses recueillies auprès du questionnaire de satisfaction réalisé après chaque séance. Tous les avis des professionnels de santé rencontrés ont également été pris en compte, notamment lors des 13èmes Journées Scientifiques de la Société Française de la Mucoviscidose, à Paris, les 28 et 29 mars 2019. Des modifications concernant les formes pharmaceutiques et les organes représentés sur les cartes « notices » ont été faites ; ainsi que des améliorations des cartes « symptômes » afin qu'elles soient mieux comprises par les enfants. Cette présentation au congrès est une force, car elle a beaucoup apporté à l'atelier, mais tous les patients n'ont donc pas eu exactement la même séance, avec les mêmes dessins sur les cartes.

En outre, l'atelier est adapté à chaque enfant, en fonction de sa maturité et de sa capacité de concentration, à l'appréciation des professionnels de santé au cours de la séance. Les séances n'ont donc pas été réalisées dans les mêmes conditions pour chacun des enfants. Un enfant n'a réalisé que la première partie de l'atelier à cause de ce paramètre. Le temps nécessaire à la réalisation de l'atelier dépend de la disponibilité du patient et de la personne accompagnatrice. Deux enfants ont ainsi réalisé l'atelier en deux temps, sur deux rendez-vous différents.

La méthode d'évaluation choisie présente également un biais d'évaluation. En effet, l'enfant répond aux deux questionnaires à domicile, une aide extérieure ne peut donc pas être exclue. L'environnement d'évaluation est différent d'un enfant à l'autre. Toutefois, la famille proche de l'enfant peut avoir remarqué un changement notable dans le comportement de l'enfant ou dans sa routine de soins, que l'enfant lui-même peut ne pas avoir vu. Une influence positive ou négative des parents dans les réponses aux questionnaires de satisfaction et d'évaluation est à prendre en compte. La mise en place d'un questionnaire à destination des parents aurait peut-être été judicieuse.

De plus, le mois de délai de réponse demandé à la famille a souvent été dépassé. Finalement, les retours fluctuent entre un et six mois après l'atelier. Un biais de mémorisation ne peut pas être exclue : on remarque que plus les enfants ont répondu au questionnaire d'évaluation

rapidement après la séance, plus le taux de bonnes réponses est élevé. On peut également supposer qu'un enfant va faire un effort sur sa routine de soins à court terme, mais que celle-ci va se perdre au long cours. Ses réponses au questionnaire de satisfaction pourront en être influencées.

Un biais d'attrition est également présent, puisque deux enveloppes réponses ont été perdues par voie postale, nos résultats n'ont donc pas pu être complets. Un autre moyen de communication aurait pu être envisagé, par voie numérique par exemple. Les enfants auraient pu répondre directement aux questions via une page internet, ce qui aurait facilité les renvois automatiques et limité le nombre de pertes. Cependant, il aurait fallu s'assurer que tous les enfants aient accès à un ordinateur et au réseau internet. Ce moyen de communication aurait également permis de toucher plus d'enfants en diffusant les questionnaires à d'autres hôpitaux qui se seraient formés à cet atelier d'ETP, mais il aurait fallu un intervalle de temps plus large, permettant la validation de l'atelier et ainsi sa diffusion dans les autres CRCM. En effet, la limite majeure de notre étude est son faible échantillon. L'effectif étant réduit, nos résultats n'ont pas démontré de significativité et les résultats ne peuvent pas être extrapolés à l'ensemble de la population cible.

2.3.3. Perspectives générales

Pour donner suite aux résultats de l'étude, différentes modifications vont être apportées à l'atelier. L'atelier pourra être divisé en deux séances distinctes, afin de garder l'enfant concentré tout au long de la séance et de limiter le nombre d'informations données en une seule fois. Il sera proposé à l'enfant tous les un ou deux ans, à partir de ses 7 ans jusqu'à ses 13 ans, à l'appréciation des professionnels de santé et de la famille. Un ajout progressif des médicaments sera mis en place :

- Pour les enfants âgés de 7 à 9 ans : enzymes pancréatiques, fluidifiants bronchiques, traitement de crise d'asthme, antibiotiques
- Pour les enfants âgés de 10 à 13 ans : traitement de fond d'asthme, vitamines A, D, E, K, médicaments hépatiques, thérapies ciblées

L'atelier restera probablement individuel comme l'ont souhaité la plupart des enfants, car le risque de transmission de germes est trop important.

Le réel objectif de cet atelier est d'améliorer la prise des traitements de l'enfant. Un apprentissage par répétition, au fil des années, pendant l'enfance et la préadolescence, permettra peut-être une réelle prise de conscience par l'enfant, sur sa situation et sur l'utilité

de chacun de ses médicaments. C'est une étape primordiale pour espérer une meilleure observance au long cours.

A terme, une généralisation de l'atelier à tous les CRCM de France est souhaitée. A la suite de la présentation de notre atelier lors du congrès national, les retours très positifs des professionnels présents nous ont permis de diffuser l'atelier à l'association du GETHEM, qui devrait le mettre sur leur site internet dans l'année 2020. Ainsi, tous les professionnels de santé formés à l'ETP pourront y avoir accès et l'exercer dans leur CRCM de rattachement.

2.3.4. Perspectives officinales

A titre personnel, dans ma pratique officinale, la mise en place de cet atelier m'aura permis de cerner les différentes étapes nécessaires à l'ETP. Le diagnostic éducatif est une étape primordiale, puisqu'il permet de connaître le patient, d'identifier **ses besoins et ses attentes**, et non ceux perçus par le professionnel de santé.

Pour l'enfant atteint de mucoviscidose, comme tout autre enfant atteint d'une pathologie chronique, les besoins sont multiples. Si on cible l'observance thérapeutique (le thème de notre atelier), différentes étapes seront importantes à souligner avec l'enfant au préalable, comme une acceptation et une meilleure compréhension de sa pathologie et des différents traitements associés. Le but étant de rendre l'enfant plus autonome et que ces éléments s'insèrent dans son quotidien, sans qu'ils ne prennent une place trop importante. Au comptoir, j'espère que mon approche auprès des patients sera pédagogique, plus centrée sur l'explication et l'information concrète du médicament sur l'effet apporté ou évité, qu'une simple délivrance de posologie.

L'animation de séances d'éducation thérapeutique sera un atout dans ma pratique officinale, notamment auprès des enfants, où l'aspect ludique est à prendre en compte.

La mucoviscidose est une pathologie rare avec une incidence faible comprise entre 160 et 200 nouveaux cas par an (2). Avec les avancées de la médecine, l'espérance de vie est aujourd'hui à 50 ans, ce qui est une belle évolution, mais leur prise en charge auprès des professionnels de santé va s'allonger, et notre rôle de pharmacien d'officine en sera d'autant plus important.

Conclusion

L'atelier du « Jeu du pharmacien » est le fruit d'un long travail d'un an et demi ; de la réalisation du conducteur de séance, aux différents supports, puis à la mise en pratique auprès des enfants qui se sont portés volontaires dans la participation à ce projet.

Cette séance éducative est un essai de prime abord, qui a nécessité certains ajustements durant sa mise en place. Le but de cette étude descriptive n'était pas d'évaluer un travail fini et non modifiable, mais plutôt de travailler ses axes d'amélioration, afin de correspondre au mieux aux attentes des enfants et de leur famille. Si l'atelier est réitéré d'une année à l'autre, avec les modifications qui ont été apportées, comme un ajout progressif des médicaments en fonction de l'âge des enfants et une division de l'atelier en deux séances distinctes, l'apprentissage ne pourra qu'être optimisé.

Les résultats des tests montrent une tendance positive quant à la compréhension de leur pathologie, notamment sur le lien entre les organes atteints et les symptômes associés. Cette tendance se ressent également dans leur observance thérapeutique puisqu'ils ont compris l'utilité de leurs traitements, à la suite de l'atelier.

De plus, si cet atelier est diffusé au sein des autres CRCM de France, grâce à l'approbation de l'association GETHEM, cela contribuerait à plus grande échelle, à rendre les patients plus autonomes et plus adhérents à leurs traitements.

Pour répondre à notre problématique initiale, les résultats encourageants nous montrent que l'éducation thérapeutique pourraient permettre aux enfants atteints de mucoviscidose, une meilleure appréhension de leurs traitements et ainsi une amélioration de l'observance des patients à long termes.

Bibliographie

1. Vaincre la Mucoviscidose, Institut national d'études démographiques (Ined). Registre français de la mucoviscidose - Bilan des données 2017. Paris; 2019 mai.

2. E.Faure. La mucoviscidose - Génétique [Internet]. caducee.net. [cité 7 avr 2019]. Disponible sur: https://www.caducee.net/DossierSpecialises/genetique/mucoviscidose.asp

3. Marguet C, Durieu I, Acquaviva J-L, et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) : Mucoviscidose. Centre de Référence Mucoviscidose de Lyon; 2017 juill.

4. Inserm, Ferec C. Mucoviscidose -Des pistes thérapeutiques encourageantes [Internet]. Inserm - La science pour la santé. 2014 [cité 7 avr 2019]. Disponible sur: https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/mucoviscidose

5. Bonini J. Identification d'éléments régulateurs du gène CFTR et applications pour la mucoviscidose [Internet] [thesis]. Montpellier; 2015 [cité 17 avr 2019]. Disponible sur: http://www.theses.fr/2015MONTT004

6. Symptômes respiratoires [Internet]. Vaincre la Mucoviscidose. 2014 [cité 7 avr 2019]. Disponible sur: https://www.vaincrelamuco.org/vivre-avec/la-mucoviscidose/symptomes-respiratoires

7. Donaldson SH, Boucher RC. Physiopathologie de la mucoviscidose. Ann Nestlé Ed Fr. 2006;64(3):101-9.

8. Thumerelle C. L'infection respiratoire dans la mucoviscidose : le poids de l'infection dans l'évolution de la mucoviscidose, les prélèvements pour l'étude microbiologique des sécrétions bronchiques et les critères cliniques de l'infection. Rev Mal Respir. 2003;12.

9. Haute Autorité de Santé. Mucoviscidose : Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Haute Autorité de Santé; 2006 nov p. 34.

10. Pihet M, Carrere J, Cimon B, Chabasse D, Delhaes L, Symoens F, et al. Occurrence and relevance of filamentous fungi in respiratory secretions of patients with cystic fibrosis — a review. Med Mycol. 1 juin 2009;47(4):387-97.

11. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. Respirol Carlton Vic. mai 2016;21(4):656-67.

12. Marguet C, Couderc L. Prise en charge respiratoire de la mucoviscidose (en dehors de l'antibiothérapie et de l'insuffisance respiratoire chronique). 2005;8:7.

13. Dubus J-C, Ravilly S. Inhaled therapies in cystic fibrosis. Rev Mal Respir. oct 2008;25(8):989-98.

14. C. MARGUET, G. BELLON, et al. Conférence de consensus : Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. Palais du Luxembourg - Paris: Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé - Société Française de Pédiatrie; 2002 nov.

15. Abely M, Jubin V, Bessaci-Kabouya K, Chiron R, Bui S, Fayon M. Consensus national sur la prescription de l'azithromycine dans la mucoviscidose. Rev Mal Respir. juin 2015;32(6):557-65.

16. Masson E. L'antibiothérapie dans la mucoviscidose. II. Stratégie antibiotique [Internet]. EM-Consulte. [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/article/6748/resume/l-antibiotherapie-dans-la-mucoviscidose-ii-strateg

17. Thomson JM, Wesley A, Byrnes CA, Nixon GM. Pulse intravenous methylprednisolone for resistant allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. févr 2006;41(2):164-70.

18. Lehmann S, Pfannenstiel C, Friedrichs F, Kröger K, Wagner N, Tenbrock K. Omalizumab: a new treatment option for allergic bronchopulmonary aspergillosis in patients with cystic fibrosis. Ther Adv Respir Dis. oct 2014;8(5):141-9.

19. Direction Générale de la Santé. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019. Ministère des solidarités et de la santé, Santé Publique France; 2019 mars.

20. Administrateur. Activité physique et mucoviscidose [Internet]. SFP-APA. 2013 [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://www.sfp-apa.fr/actualites/les-articles/activité-physique-et-mucoviscidose.html

21. Wheatley CM, Wilkins BW, Snyder EM. Exercise Is Medicine in Cystic Fibrosis: Exerc Sport Sci Rev. juill 2011;39(3):155-60.

22. Etoile des neiges - Sport et mucoviscidose. Infos et formation pour les prises en charge en APA des jeunes atteints de mucoviscidose [Internet]. Sport et mucoviscidose. inconnue [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: http://www.mucoviscidosesport.com/Pour-les-CRCM-et-les-APA.html

23. Hirche TO, Knoop C, Hebestreit H, Shimmin D, Solé A, Elborn JS, et al. Practical Guidelines: Lung Transplantation in Patients with Cystic Fibrosis. Pulm Med [Internet]. 2014 [cité 15 avr 2019];2014. Disponible sur: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3988894/

24. Bellon G, Desmazes-Dufeu N. La Mucoviscidose [Internet]. Encyclopédie Orphanet Grand Public; 2006 oct [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Mucoviscidose-FRfrPub49.pdf

25. Braun C, Bacchetta J, Reix P. Maladie osseuse liée à la mucoviscidose : mise au point. Arch Pédiatrie. 1 août 2016;23(8):857-66.

26. Sermet-Gaudelus I, Bianchi ML, Garabédian M, Aris RM, Morton A, Hardin DS, et al. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. J Cyst Fibros. juin 2011;10:S16-23.

27. Neemuchwala F, Ahmed F, Nasr SZ. Prevalence of Pelvic Incontinence in Patients With Cystic Fibrosis. Glob Pediatr Health [Internet]. 28 nov 2017 [cité 9 avr 2019];4. Disponible sur: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5714092/

28. Prulière-Escabasse V. Nez et Poumons dans la Mucoviscidose. 19ème congrès de Pneumologie de Langue Française; 2015 janv 30; Lille.

29. Cartault A, Tournier A, Ernoult P, Costa SD, Pienkowski C. Maladies chroniques et suivi gynécologique de l'adolescente : l'exemple de la mucoviscidose. Médecine Thérapeutique Pédiatrie. 1 avr 2018;21(2):129-35.

30. Castaing P. Survenue de grossesses chez les femmes atteintes de mucoviscidose: spécificités démographiques et sanitaires. Univ Bordx. 2017;

31. Popli K, Bourke S, Stewart J. Fertility issues in men with cystic fibrosis: survey of knowledge and opinion of patients. Fertil Steril. 1 avr 2009;91(4):1297-8.

32. Young J. Infertilité masculine: mécanismes, causes et exploration. 2016;80:8.

33. Belaud S. De nouvelles stratégies contre la mucoviscidose [Internet]. CNRS Le journal. 2017 [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://lejournal.cnrs.fr/articles/de-nouvelles-strategies-contre-la-mucoviscidose

34. Vidal. KALYDECO 150 mg cp pellic - Pharmacodynamie [Internet]. Vidal. 2019 [cité 17 avr 2019]. Disponible sur: https://www.vidal.fr/Medicament/kalydeco-120441-pharmacodynamie.htm

35. Haute Autorité de Santé - Commission de la transparence. Avis - KALYDECO 50 mg, granulés en sachet et KALYDECO 75 mg, granulés en sachet - Ivacaftor. Haute Autorité de Santé; 2016 mars p. 15.

36. Haute Autorité de Santé - Commission de la transparence. KALYDECO (ivacaftor), potentiateur sélectif de la protéine CFTR. Haute Autorité de Santé; 2016 mars p. 2.

37. Vidal. ORKAMBI 200 mg/125 mg cp pellic - Pharmacodynamie [Internet]. Vidal. 2019 [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://www.vidal.fr/Medicament/orkambi-164556-pharmacodynamie.htm

38. Haute Autorité de Santé - Commission de la transparence. ORKAMBI (lumacaftor / ivacaftor), correcteur et potentialisateur du gène CFTR. Haute Autorité de Santé; 2018 déc p. 2.

39. Haute Autorité de Santé. ORKAMBI 100 mg/125 mg, granulés en sachet et ORKAMBI 150 mg/188 mg, granulés en sachet - lumacaftor et ivacaftor. Haute Autorité de Santé; 2019 sept p. 22.

40. Agence, européenne des médicaments. Symkevi : EPAR - Product information. Agence européenne des médicaments; 2019 mars p. 37.

41. Efficacy and Safety of VX-661/ivacaftor combination therapy in people with CF with the F508del-CFTR Mutation and another mutation with minimal CFTR function [Internet]. European Cystic Fibrosis Society (ECFS). 2019 [cité 9 avr 2019]. Disponible sur: https://www.ecfs.eu/efficacy-and-safety-vx-661ivacaftor-combination-therapy-people-cf-f508del-cftr-mutation-and-0

42. Vaincre la Mucoviscidose. Foire aux questions : Essais cliniques et accès aux traitements innovants. 2019 juin.

43. Vaincre la mucoviscidose, Branger B, Ravilly S, et al. Recommandations pour la prévention de l'acquisition et de la transmission des germes respiratoires dans la Mucoviscidose - texte court destiné aux professionnels. 2004.

44. Vaincre la mucoviscidose, Branger B, Ravilly S, et al. Recommandations pour la prévention de l'acquisition et de la transmission des germes respiratoires dans la Mucoviscidose - destiné aux parents, patients et aux familles. 2004.

45. Haute Autorité de Santé. Éducation thérapeutique du patient : Définition, finalités et organisation. Recommandations. juin 2007;4(1):39-43.

46. Groupe d'Education Thérapeutique et Mucoviscidose (GETHEM). Enfants [Internet]. GETHEM. 2019 [cité 17 avr 2019]. Disponible sur: https://educationtherapeutique.muco-cftr.fr/index.php/referentiels-et-outils/outils-classes-par-situation/enfants#gestion

47. Kirszenbaum M. Inobservance : décryptage du comportement des jeunes patients atteints de mucoviscidose. 2015.

48. FRANCOIS A. Connaissance et observance des traitements chroniques des patients au cabinet de médecine générale. [DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE]. UNIVERSITE DE PICARDIE JULES VERNE FACULTE DE MEDECINE D'AMIENS; 2016.

49. BiostaTGV - Statistiques en ligne [Internet]. [cité 17 déc 2019]. Disponible sur: https://biostatgv.sentiweb.fr/?module=tests/fisher

Table des abréviations

ABPA : Aspergillose Bronchopulmonaire Allergique

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

ATU : Autorisation Temporaire d'Utilisation

CF : Cystic Fibrosis

CFTR : Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator

CRCM : Centre de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose

DMO : Densité Minérale Osseuse

ECBC : Examen Cyto-Bactériologique des Crachats

ETP : Education Thérapeutique

GETHEM : Groupe Education THErapeutique et Mucoviscidose

HI : Haemophilus influenzae

IMC : Indice de Masse Corporelle

IV : Intra-Veineux

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

ORL : Oto-Rhino-Laryngologie

PA : Pseudomonas aeruginosa

SA : Staphylococcus aureus

SAMR : Staphylococcus aureus Résistant à la Méticilline

SAMS : Staphylococcus aureus Sensible à la Méticilline

TIR : Trypsine Immuno-Réactive

VEMS : Volume Expiratoire Maximal par Seconde

VRS : Virus Respiratoire Syncitial

Table des illustrations

Figure 1 : *Les différentes étapes de l'atelier d'éducation thérapeutique du « Jeu du pharmacien »* 21
Figure 2 : *Les différents aspects d'évaluation de l'atelier présents dans le « questionnaire de satisfaction »* 22
Figure 3 : *Les émoticônes pour évaluer le taux de satisfaction des enfants* 22
Figure 4 : *Mise en forme générale du « questionnaire d'évaluation » de l'atelier*.....23
Figure 5 : *Codage de satisfaction de l'atelier*.....24
Figure 6 : *Graphique à compartimentage représentant la proportion des réponses des enfants à la question « Donne le nom et l'explication de ta maladie »* 26
Figure 7 : *Histogramme représentant le taux de bonnes réponses des enfants à la question*.....28
Figure 8 : *Histogramme représentant le taux de bonnes réponses sur l'indication des Vitamines A, D, E et K, avant et après l'atelier, pour les enfants âgés de 10 à 13 ans (n = 4)*.....30
Figure 9 : *Graphique à barres groupées représentant le taux de bonnes réponses des enfants à la question « Relier le nom du médicament à son indication », avant et après l'atelier (n = 8)* 31
Figure 10 : *Graphique à barres empilées représentant le taux de satisfaction des enfants concernant différents aspects de l'atelier (n = 9)* 32
Figure 11 : *Histogramme représentant les réponses des enfants concernant la compréhension des différentes cartes de jeux utilisées pendant l'atelier (n = 9)* 32
Figure 12 : *Secteur représentant le nombre de bonus utilisés par les enfants durant l'atelier (n = 9)* ...33
Figure 13 : *Secteur représentant les conditions de l'atelier souhaitées par les enfants (n = 9)*.....33
Figure 14 : *Secteur représentant l'avis des enfants sur la durée de l'atelier (n = 9)*.....33
Figure 15 : A : *Anneau représentant le taux de compréhension de la maladie par les enfants, quelques mois après la séance (n = 9).* ***B :*** *Anneau représentant le taux d'aide ressentie par les enfants, dans leur prise de médicaments, quelques mois après la séance (n = 9).* ***C :*** *Anneau représentant le taux de changements perçus par les enfants, dans leur vie quotidienne, quelques mois après l'atelier (n = 9).* ***D :*** *Anneau représentant le taux de l'activité retenue par les enfants, quelques mois après l'atelier (n = 9).* 34

Table des tableaux

Tableau I : *Protocoles de soins d'une infection au Pseudomonas aeruginosa, chez l'enfant atteint de mucoviscidose* 10

Tableau II : *Liste des bonnes réponses des organes atteints ou non dans la mucoviscidose, du questionnaire d'évaluation* 25

Tableau III : *Organes considérés comme « atteints » par les enfants, avant et après l'atelier, en fonction du nombre d'enfants atteints par cet organe* 27

Tableau IV : *Evolution de la connaissance des enfants sur leurs médicaments entre avant et après la séance, en fonction de l'âge et du nombre d'enfants prenant ce médicament (n = 8)* 29

Table des annexes

Annexe 1 : Conducteur de séance du « Jeu du pharmacien » 47

Annexe 2 : Cartes bonus 52

Annexe 3 : Cartes Organes 53

Annexe 4 : Cartes symptômes 56

Annexe 5 : Tableau organisationnel 59

Annexe 6 : Notices médicamenteuses 60

Annexe 7 : Plan de prise 70

Annexe 8 : Tableau récapitulatif des patients du CRCM d'Angers participant à l'étude 71

Annexe 9 : Questionnaire de satisfaction 75

Annexe 10 : Questionnaire d'évaluation 77

Annexe 1 : Conducteur de séance du « Jeu du pharmacien »

ATELIER : « Jeu du pharmacien »

Public concerné : Enfants de 7 à 13 ans accompagnés de leurs parents (et frères et/ou sœurs).

Pré-requis : Enfant atteint de la mucoviscidose

Durée de l'atelier : 1 heure

Participants : L'enfant atteint de la maladie

Animateurs : 1 animateur (IDE ou Externe en pharmacie) formé à l'ETP et à la mucoviscidose (+ l'interne au cours de l'atelier)

Objectifs : A l'issue de l'atelier, l'enfant aura des notions sur la mucoviscidose et son traitement.

Méthode pédagogique :
- Participative
- Baromètre de l'humeur
- Jeu de rôle

Supports et outils pédagogiques :
- Cartes de l'humeur (disque de l'écureuil ou baromètre de l'humeur)
- Cartes bonus
- Jeu de cartes des organes + tableau organisationnel
- Jeu de cartes des symptômes
- Schéma du corps humain du service
- Comptoir du « petit pharmacien »
- Ordonnance de l'enfant sortie à l'avance
- Caisse contenant les boîtes de médicaments vides
- Notices médicamenteuses plastifiées
- Carnet papier de plan de prise
- Crayons feutres couleur

Mobilisation de l'enfant et de ses parents sur le thème : (3 min)

L'animateur accueille l'enfant et sa famille et leur demande comment ils vont en leur présentant une carte de l'humeur. Ils en discutent pendant quelques minutes.

Consignes et déroulement de l'activité thérapeutique :

<u>Introduction</u> (2 min)

L'animateur explique à l'enfant que la séance va se dérouler sous la forme de différents petits ateliers. Il lui dit qu'il a droit à des bonus (**« Cartes bonus »**) durant toute la durée de la séance, lorsqu'il a besoin d'aide pour faire les jeux :

- 2 appels à la famille
- 1 appel à l'animateur

<u>1ère partie</u> (20 min)

- L'animateur commence par demander à l'enfant : **« Est ce que tu as envie de m'expliquer ce qu'est pour toi la maladie ? »** (La mucoviscidose, épaississement du mucus dans différents organes)
  - Si oui : l'enfant répond ce qu'il sait, ne pas le reprendre on verra avec la suite des activités
  - Si non : ne pas insister, on lui propose de passer à la 1ère activité

- L'animateur dispose ensuite le **« tableau organisationnel »** et le jeu de **« cartes des organes »** en pile face cachée devant l'enfant. Il lui demande de piocher les cartes une par une et de les disposer dans le tableau selon ses connaissances.

Organes atteints	Non atteints	Ne sais pas

➔ L'animateur supervise, réajuste et pense à proposer les bonus à l'enfant si besoin.

Si l'enfant semble perdu parmi les différents organes, l'animateur reprend avec lui chaque carte organe et lui demande de les situer sur le **« Schéma corps humain du service »**.

- L'animateur dispose ensuite le jeu de **« cartes symptômes »** face ouverte partout dispersées sur la table et demande à l'enfant : **« Choisis les cartes symptômes qui te correspondent et place-les sur les organes si tu penses qu'ils sont liés ».**

➔ L'animateur supervise, réajuste et pense à proposer les bonus à l'enfant si besoin.

L'animateur propose une pause à mi-séance.

<u>2ème partie</u> (20 min)

- L'animateur demande à l'enfant : **« Comment ça se passe avec tes médicaments ? Est ce que tu as déjà accompagné tes parents à la pharmacie ? ».**
  On laisse l'enfant répondre, dire ce qu'il sait, puis on l'incite à se diriger vers le comptoir du « petit pharmacien » en lui proposant de jouer le rôle du pharmacien et de se mettre derrière le comptoir.

- L'animateur donne **son ordonnance** à l'enfant et lui demande de sortir les boîtes correspondantes à son ordonnance parmi les boîtes vides présentes dans la caisse.

➔ L'animateur supervise, réajuste et pense à proposer les bonus à l'enfant si besoin.

- L'animateur intervient en disant à l'enfant que les notices médicamenteuses ont été mélangées et qu'il faut qu'il les remette en place sur chaque boite de médicament. L'animateur a pris soin de sortir uniquement les **notices correspondant aux médicaments** de l'enfant.
  ➔ L'animateur supervise, réajuste et pense à proposer les bonus à l'enfant si besoin.

Évaluation des transferts et des savoirs (15 min)

L'animateur distribue une feuille du carnet **« plan de prise papier »** à l'enfant et lui demande d'écrire le nom de ses médicaments avec **une couleur différente** pour chacun des traitements, qu'il pourra ensuite ramener chez lui. On lui propose de faire une journée type et de disposer le reste des médicaments qu'il prend de manière hebdomadaire.

L'animateur fait un **résumé oral avec l'enfant** de la **fiche notice correspondante et de l'organe atteint pour chaque médicament** que l'enfant inscrit sur son plan de prise.

L'animateur demande à l'enfant : **« Est-ce-que tu as du mal à prendre certains médicaments et pourquoi ? ».**

L'animateur demande à tous les participants ce qu'ils ont retenus d'important dans la séance et ce que cela va changer dans leurs habitudes.

Il les félicite de leur participation et leur remontre la carte de l'humeur pour connaître leur ressenti vis-à-vis de la séance.

Il les remercie et clôture l'atelier.

Réponses

- 1ère activité :

Organes atteints	Non atteints
Pancréas	Dents
Poumons	Cheveux
Foie	Yeux
Intestins	Oreilles
Nez	Bouche
Organes génitaux	Cœur
	Cerveau
	Reins
	Estomac
	Os

- 2ème activité : **symptômes**

Poumons :
- encombrement bronchique
- toux
- fièvre
- crise d'asthme
- essoufflement

Intestins :
- mal de ventre
- gaz et flatulences

Foie :
- saignement de nez (synthétise la vitamine K)

Nez :
- rhume
- mal de tête

Pancréas :
- retard de croissance
- prise et perte de poids

Autres :
- Fuites urinaires (à cause de la toux)
- Déshydratation
- Vomissements
- Vertiges
- Fatigue

- 3ème activité : **Médicaments**

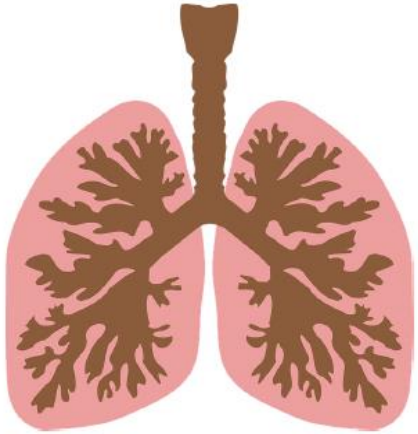
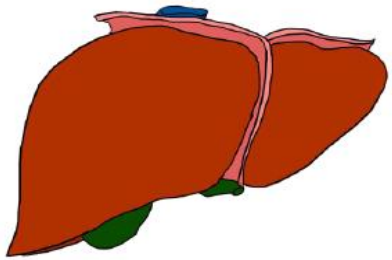
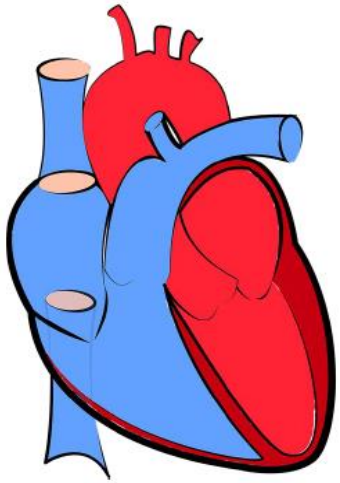
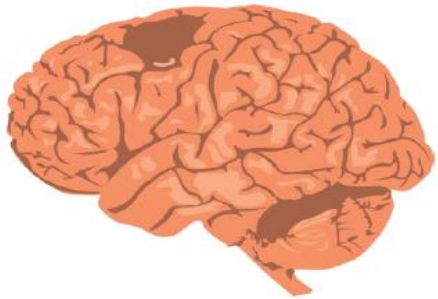
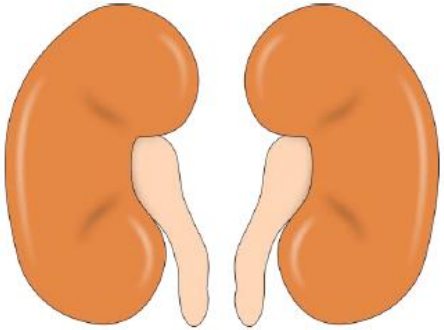
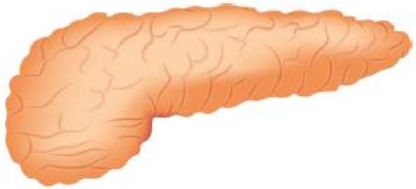
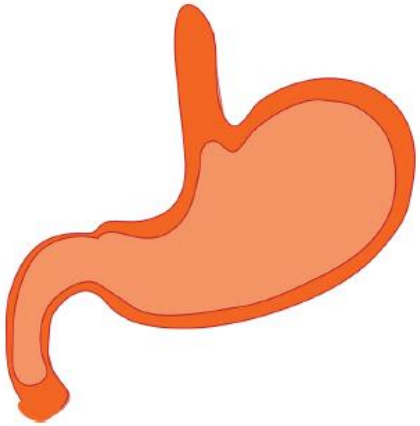
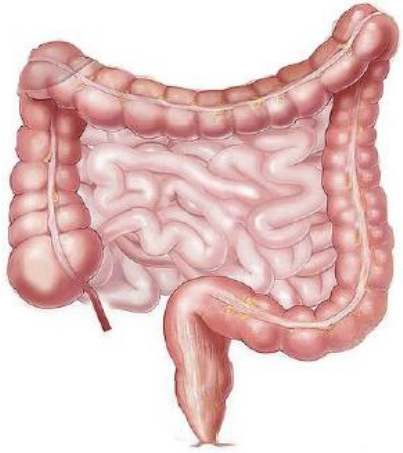
1) Enzymes pancréatiques (pancréatine) : Créon®, Eurobiol®
2) Vitamine E (alpha-tocophérol) : Toco 500®, Dermorelle®
3) Vitamine K : Vitamine K1 Roche®
4) Vitamine A (rétinol) : Vit A313®
5) Vitamine D3 (cholécalciférol) : Uvedose®, ZymaD®
6) Anti-reflux (inhibiteur de pompe à protons) : Mopral® (Oméprazole)
7) Hépatique (acide ursodésoxycholique) : Ursolvan®, Ursofalk®, Cholurso®
8) Anti-spasmodique (phloroglucinol) : Spasfon®
9) Antalgique (paracétamol) : Doliprane®, Efferalgan®, Dafalgan®
10) Fluidifiant bronchique : Mannitol®, Pulmozyme®, Mucoclear®
11) Traitement de fond de l'asthme : Serevent® (Salmétérol), Foradil® (Formotérol), Singulair® (Montélukast), Pulmicort Turbuhaler® (Budésonide), Flixotide®(Fluticasone), Symbicort® (Budésonide + formotérol), Seretide® (Fluticasone + salmétérol), Seretide® (Fluticasone + salmétérol)
12) Traitement de crise de l'asthme : Ventoline® (Salbutamol), Bricanyl® (Terbutaline), Airomir® (Salbutamol)
13) Kalydeco® (Ivacaftor), Orkambi® (Ivacaftor + Lumacaftor)
14) Antibiotiques : Zythromax ® (Azithromycine), Bactrim ® (Triméthoprime + Sulfaméthoxazole), Augmentin ® (Amoxicilline + Acide clavulanique), Cefixime Ceftriaxone, Cefotaxime, Ciprofloxacine, Ceftazidime Vancomycine, Tobramycine, Colimycine
15) Probiotiques : Bacilac bifido ®

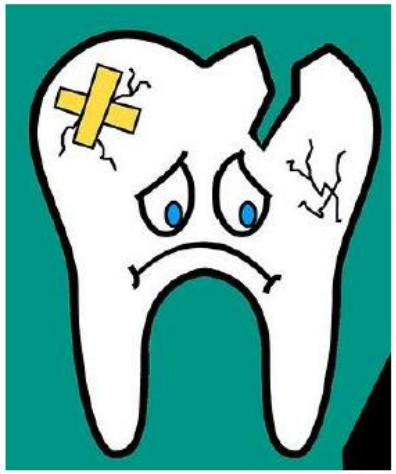
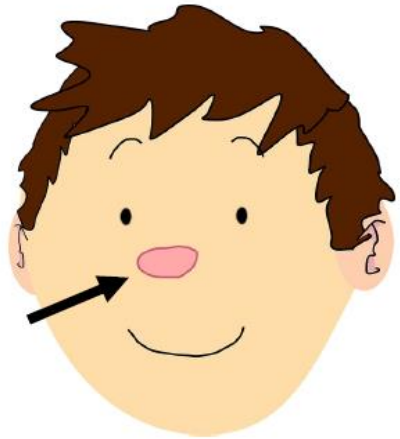
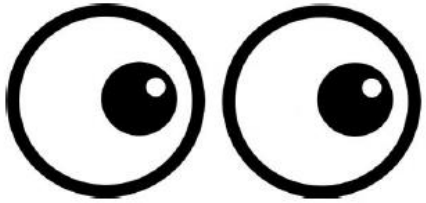
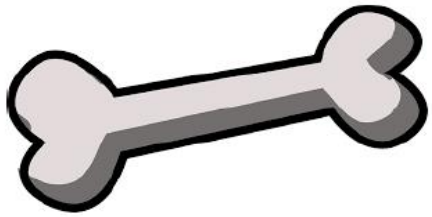
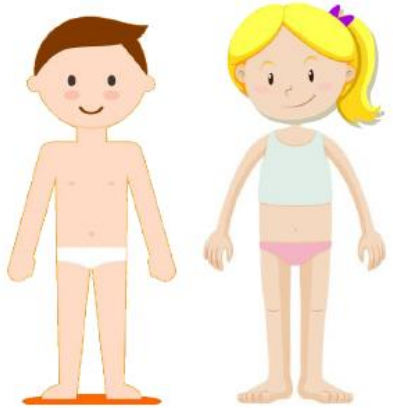
Annexe 2 : Cartes bonus

BONUS	APPEL A LA FAMILLE
BONUS	APPEL A LA FAMILLE

BONUS	APPEL A L'ANIMATEUR

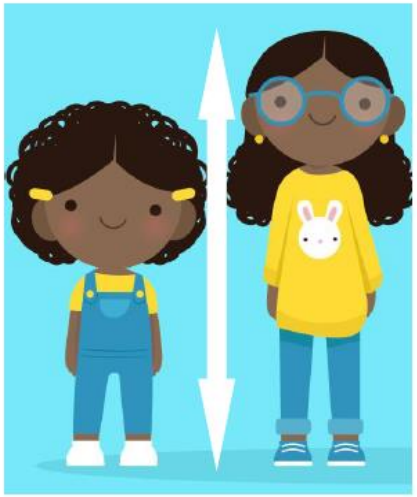
Annexe 3 : Cartes Organes

Les Poumons	**Le Foie**	**Le Cœur**	**Le Cerveau**
			
Les Reins	**Le Pancréas**	**L'Estomac**	**Les Intestins**
			

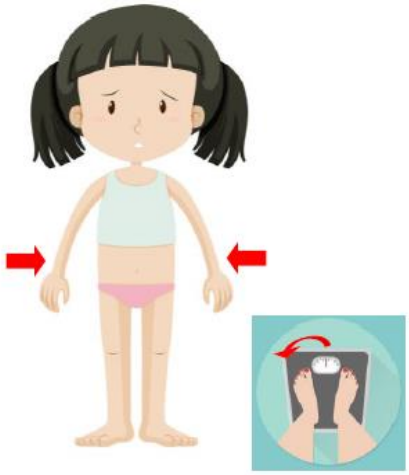
Les Dents	Les Oreilles	Le Nez	Les Cheveux
			
La Bouche	**Les Yeux**	**Les Os**	**Les Organes Génitaux**
			

La Peau

Annexe 4 : Cartes symptômes

Rhume	**Retard de croissance**	**Mal de ventre**	**Toux**
			
Vertiges	**Mal de tête**	**Fatigue**	**Prise de poids**

Perte de poids



Vomissements

Eczéma

Gaz et flatulences

Eternuement

Diarrhée

Déshydratation

Fuites urinaires

Essoufflement 	**Crise d'asthme** 	**Mal de dent** 	**Fièvre**
Saignements de nez 			

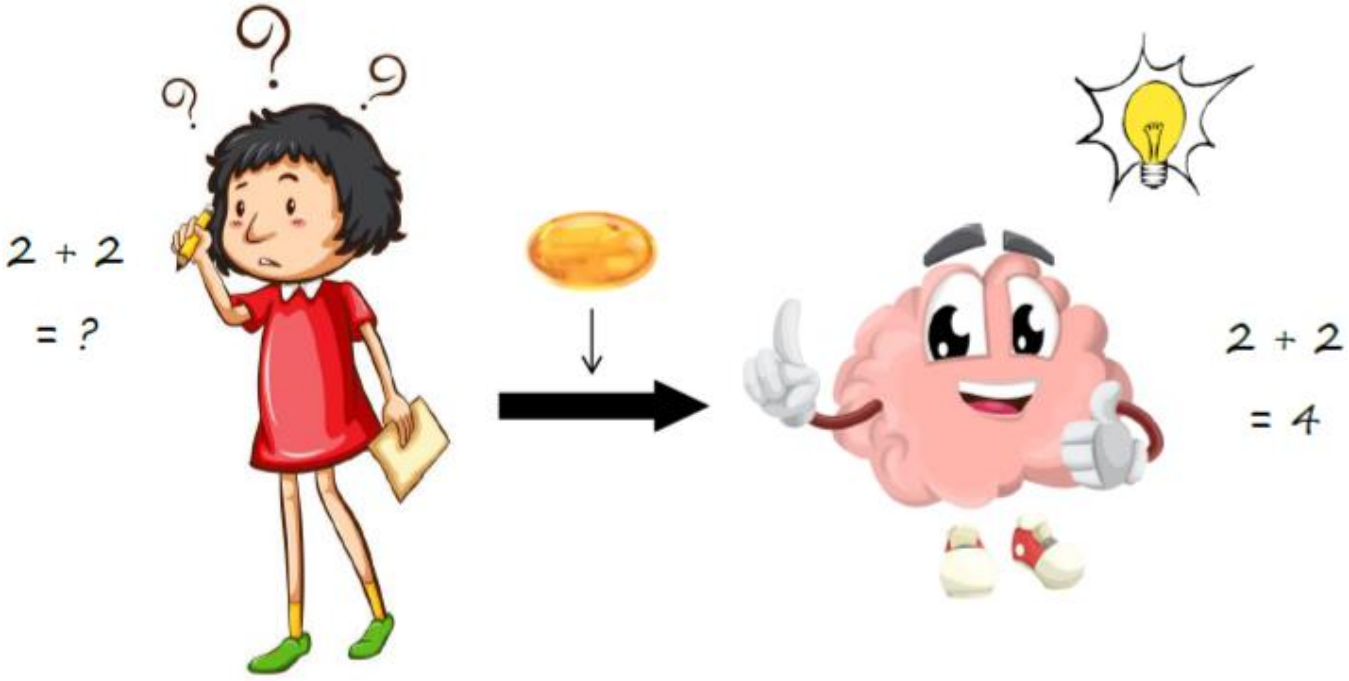
Annexe 5 : Tableau organisationnel

Organes atteints	Non atteints	Ne sais pas

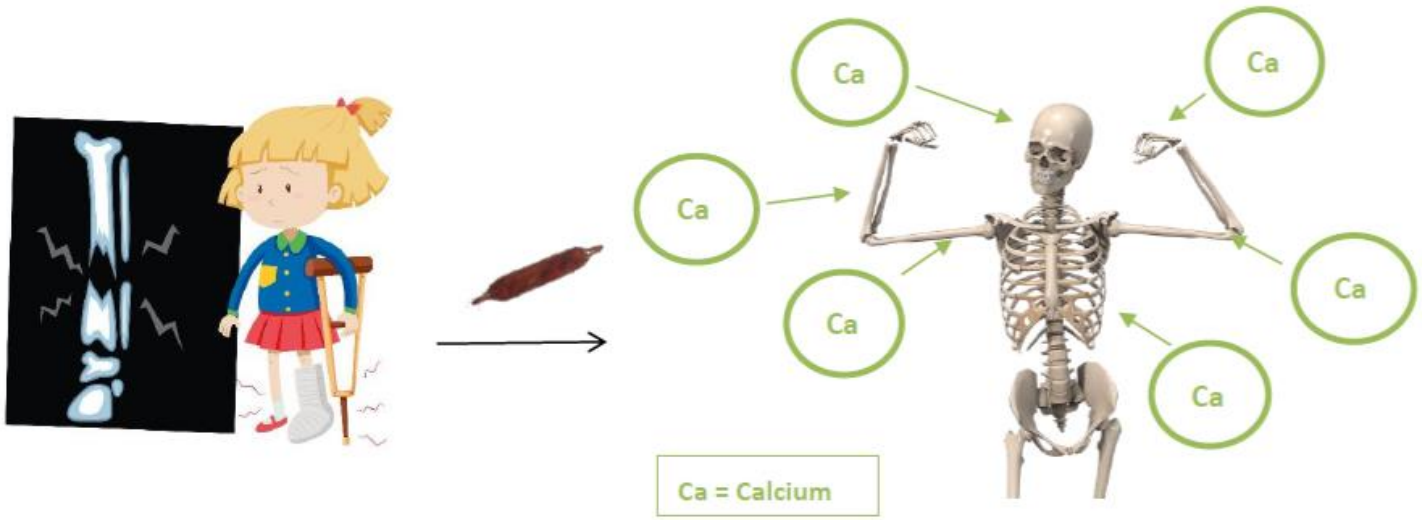
Annexe 6 : Notices médicamenteuses

Vit A313® (rétinol 50000 UI) = Vitamine A

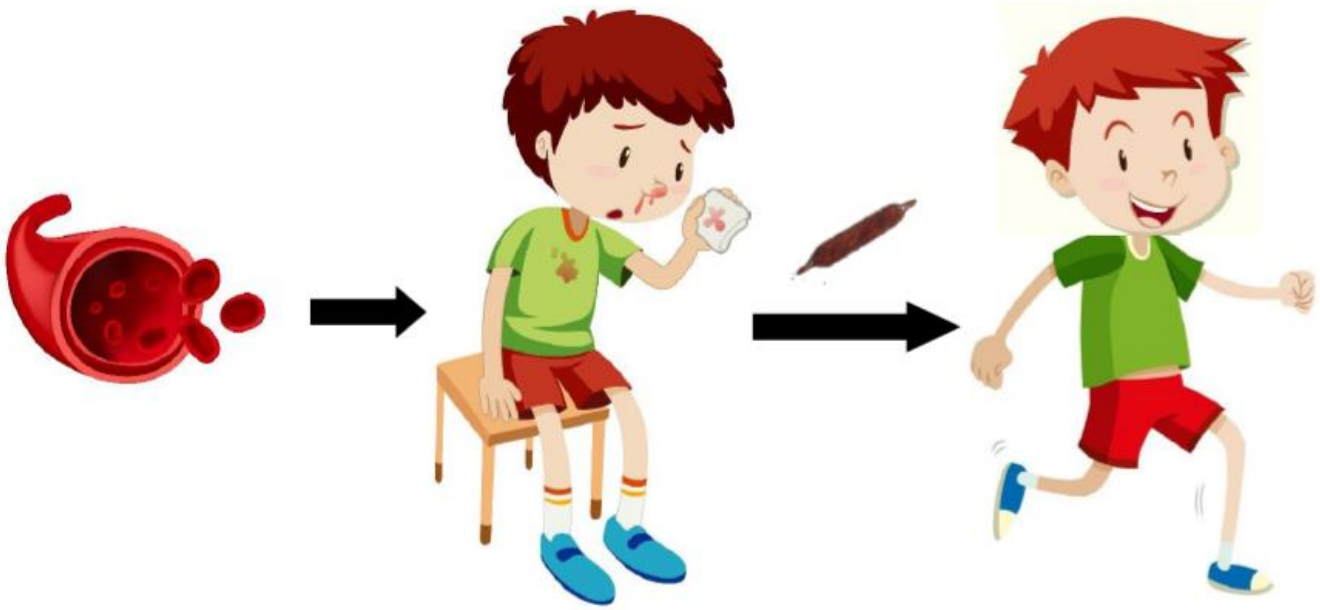
Dermorelle® Toco 500® = Vitamine E



Uvedose® ZymaD® = Vitamine D3



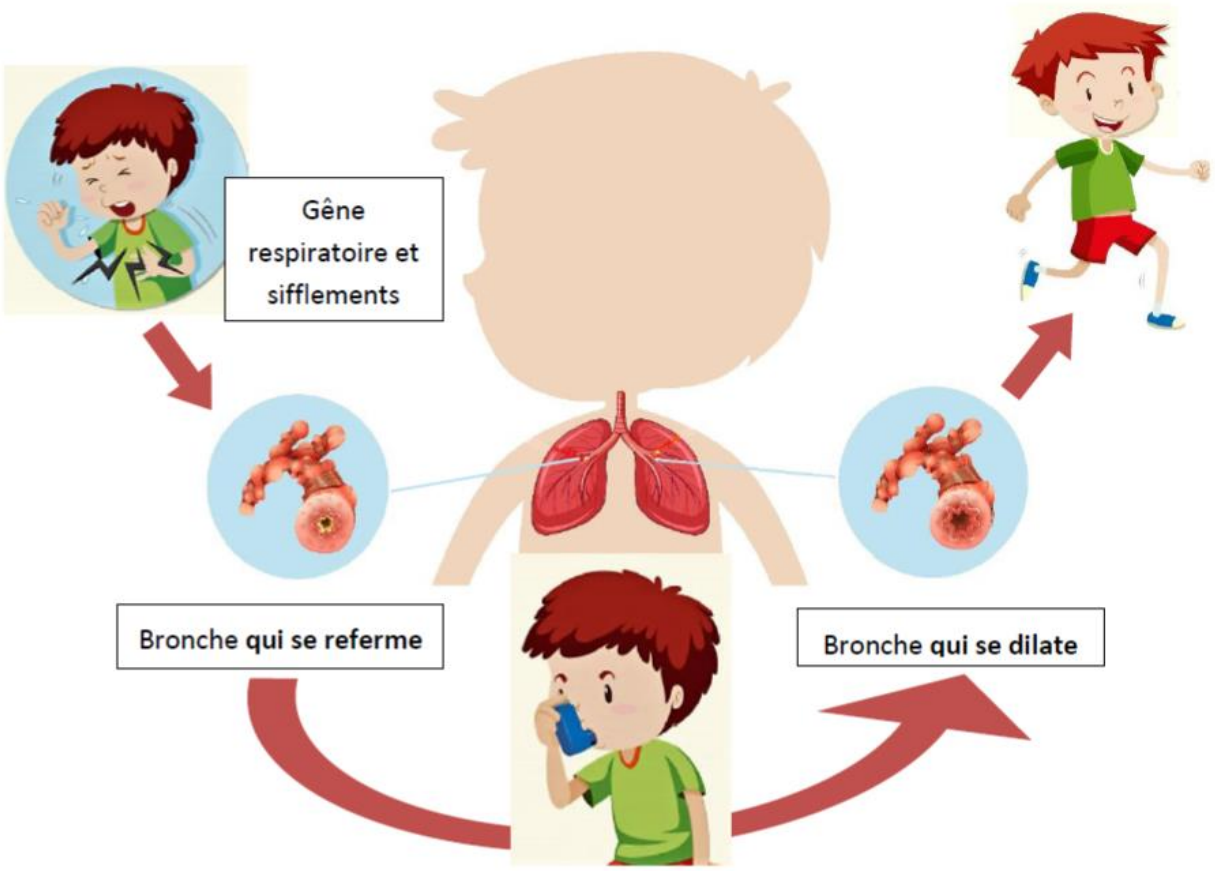
Vitamine K1 Roche®



Traitement de crise :

Bronchodilatateur de courte durée d'action = Ventoline® Bricanyl®

Airomir®



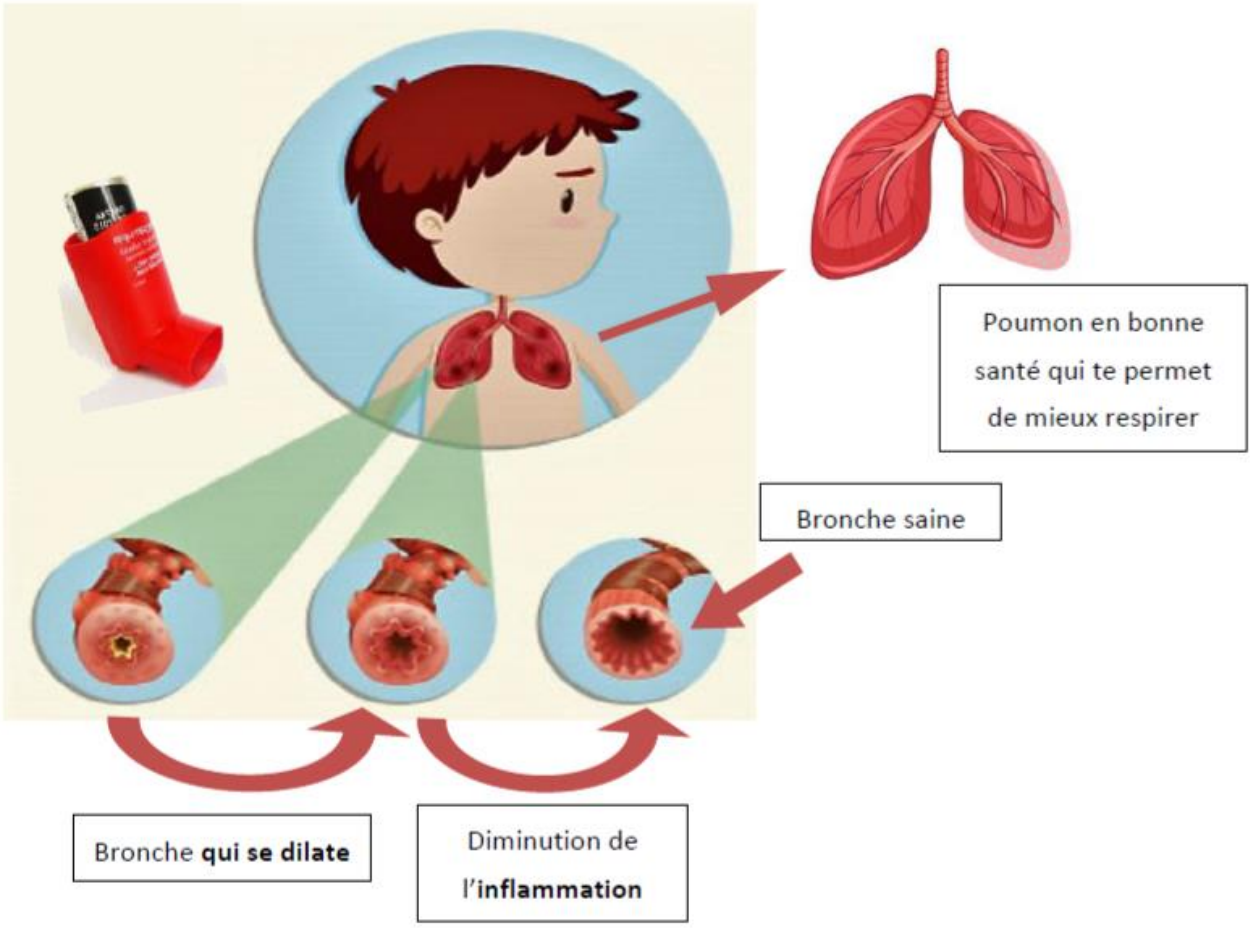
Traitement de fond :

Bronchodilatateur de longue durée d'action = Serevent® Foradil®

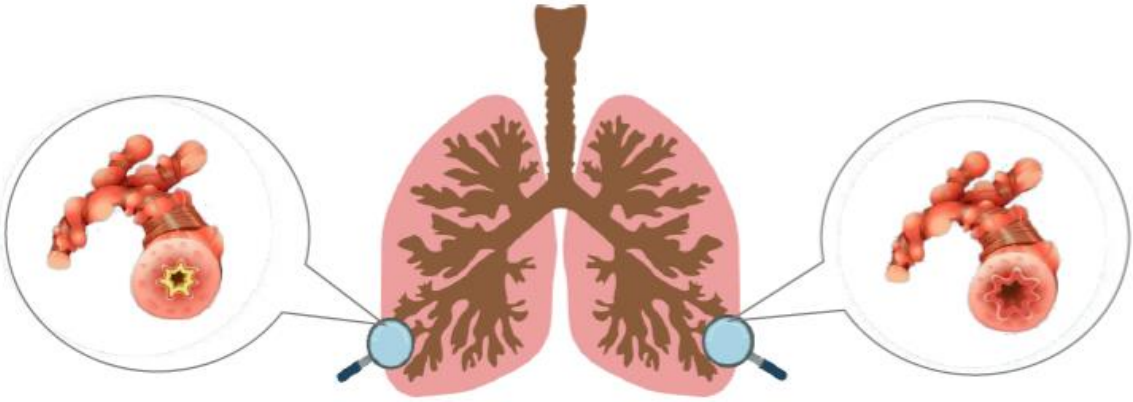
Singulair®

Corticoïde anti-inflammatoire = Pulmicort Turbuhaler® Flixotide®

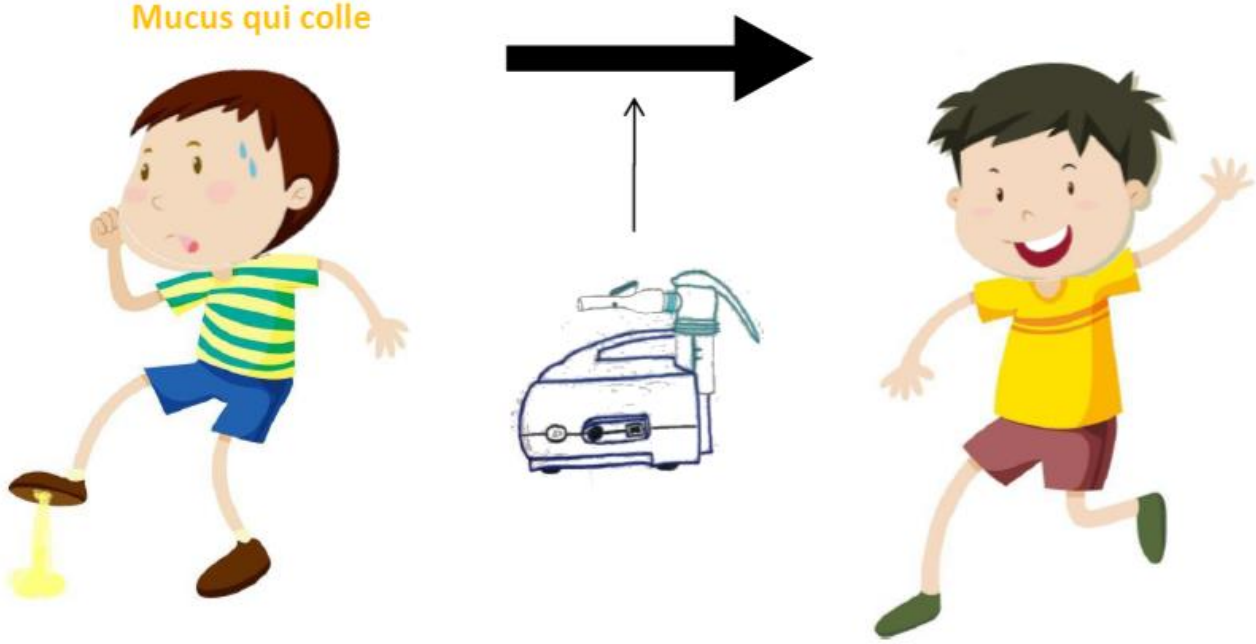
Mixte = Symbicort Turbuhaler® Seretide® Seretide Diskus®



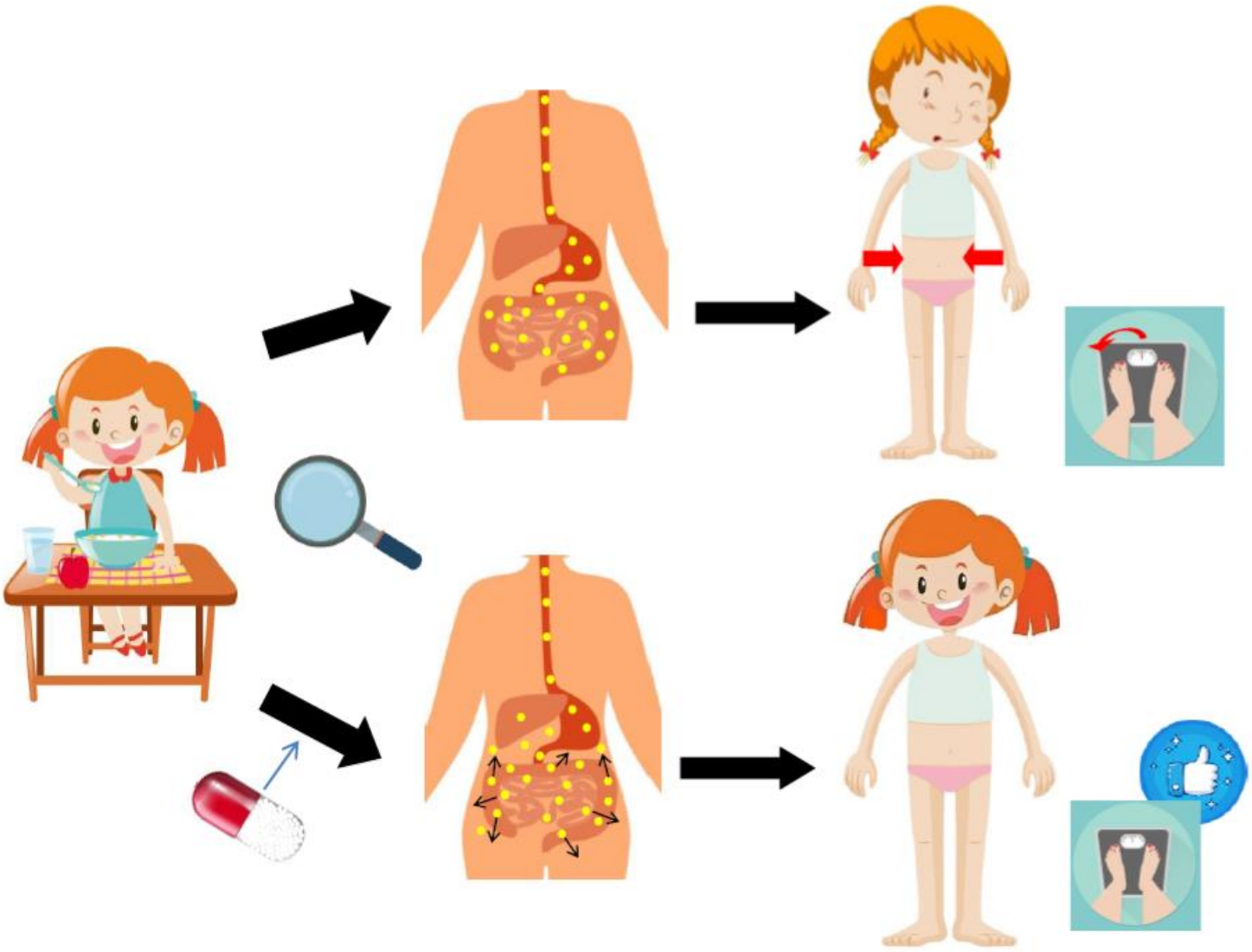
Fluidifiant bronchique = Mannitol, Pulmozyme®, Mucoclear®



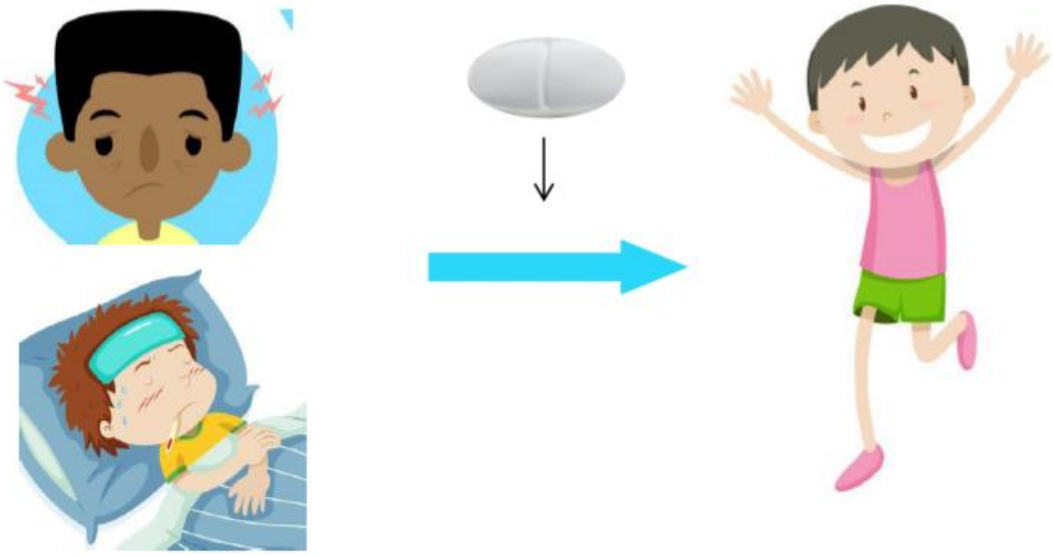
Mucus qui colle



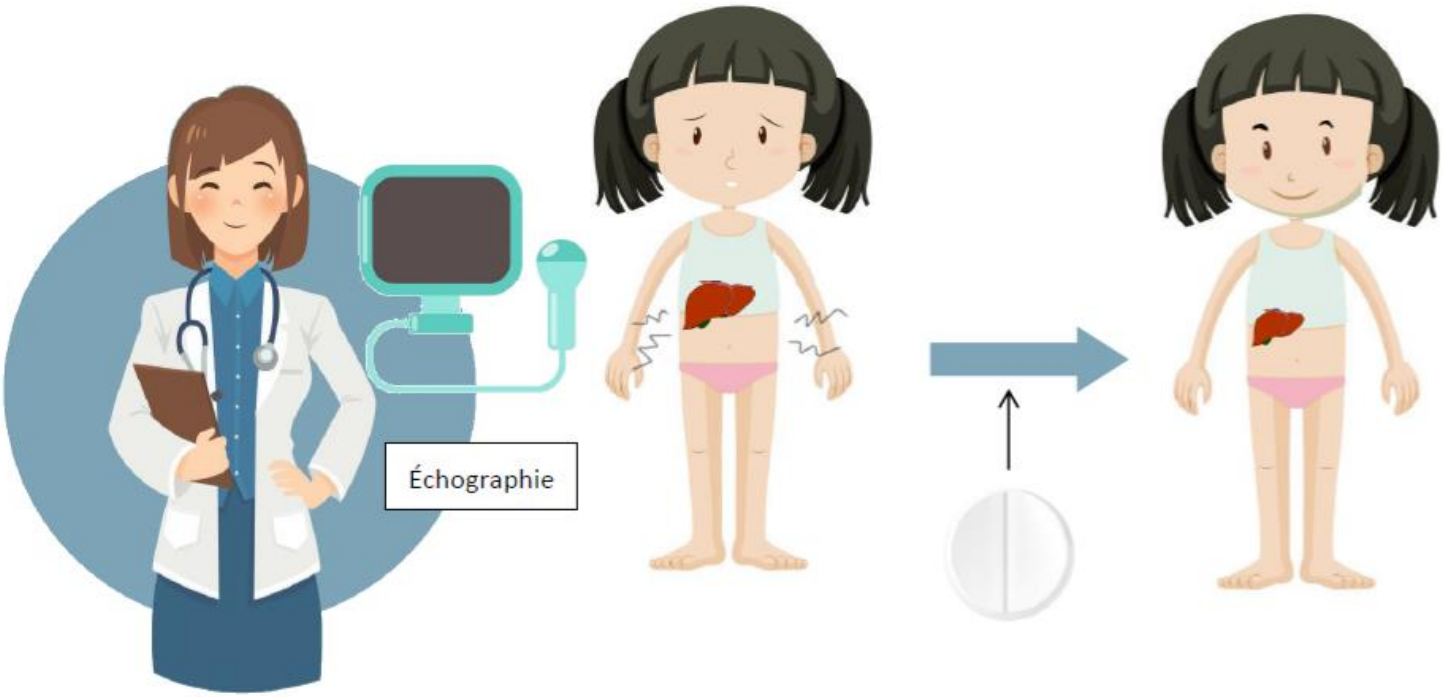
Enzymes digestives = **Créon® Eurobiol®**



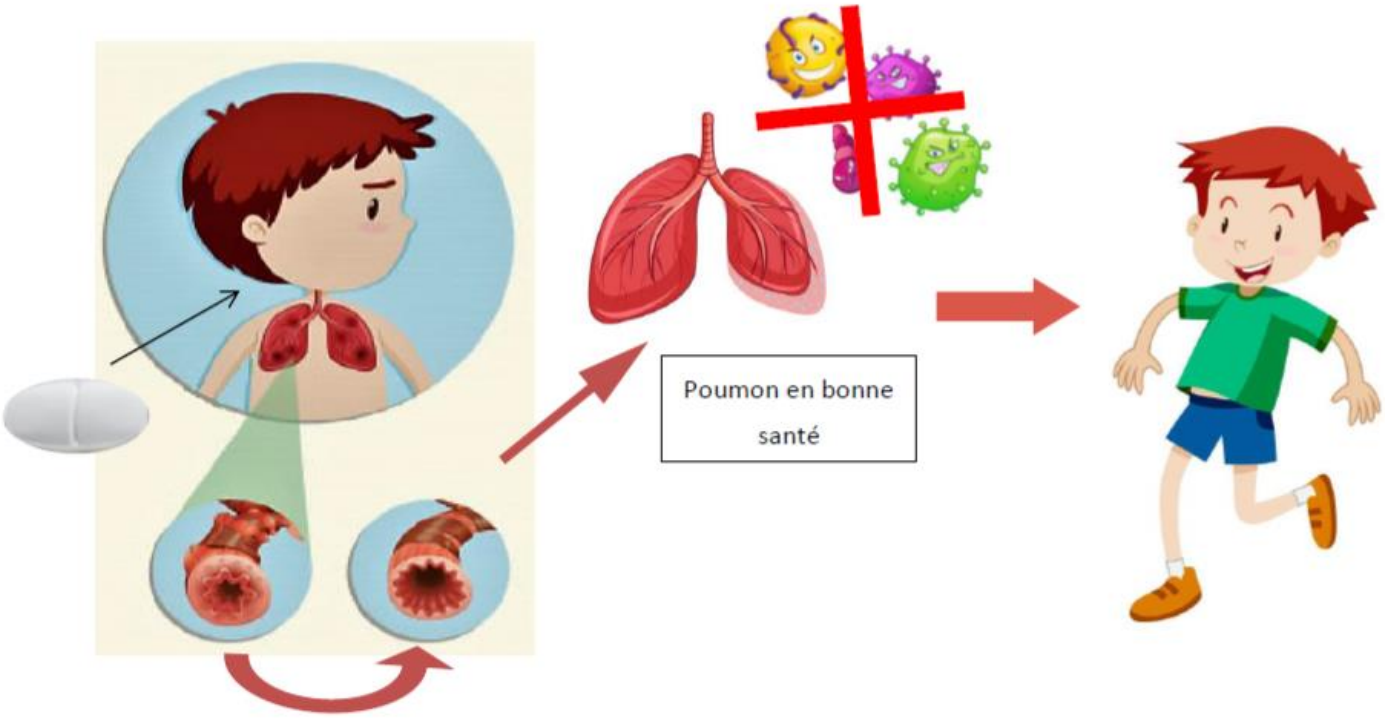
Paracétamol :



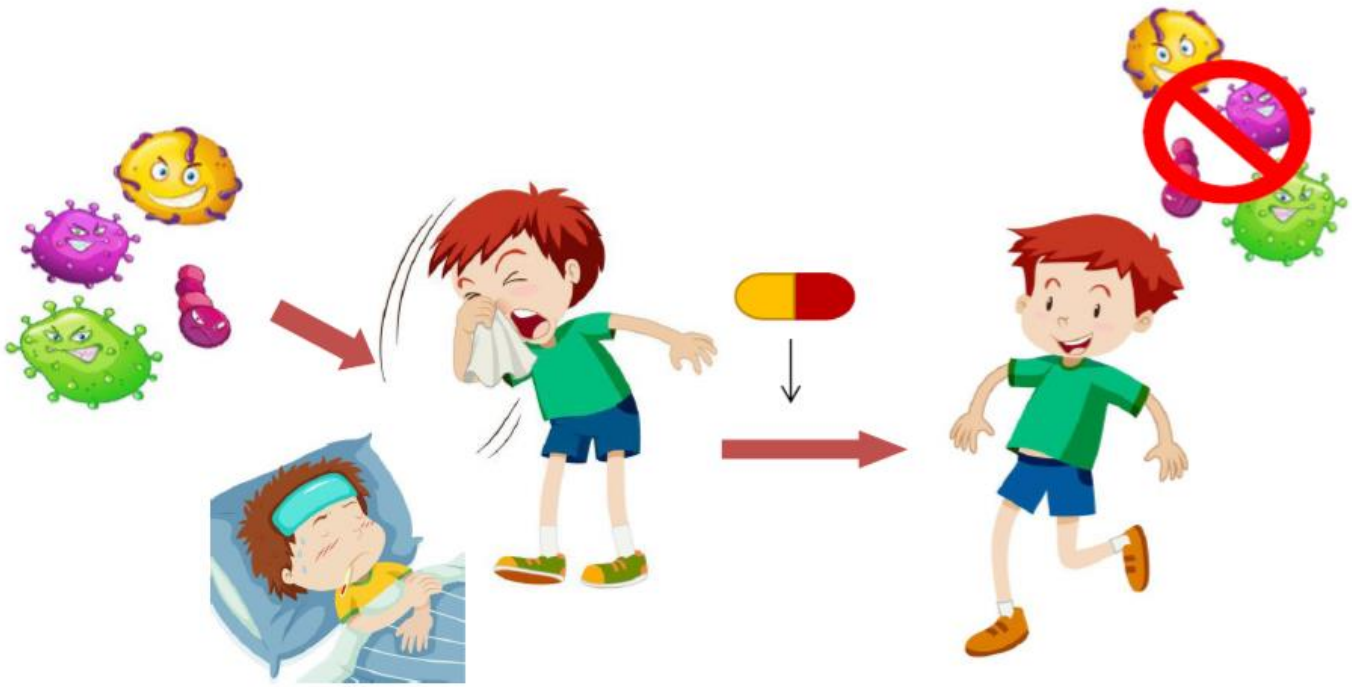
Cholurso ® Ursolvan ® Ursofalk ®



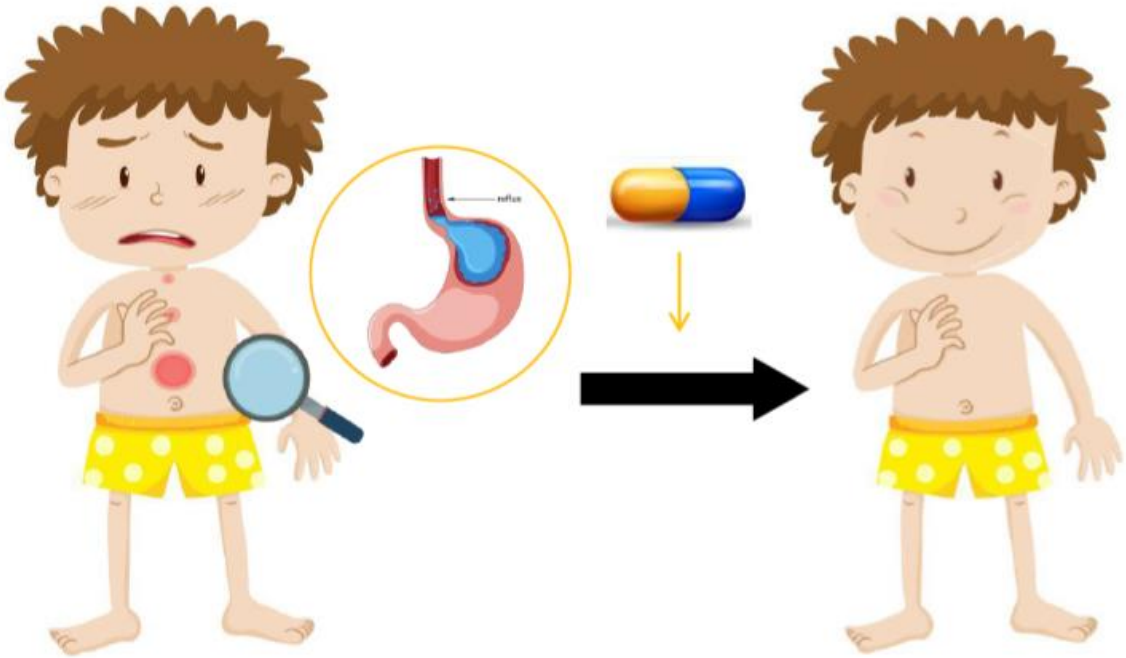
Azithromycine



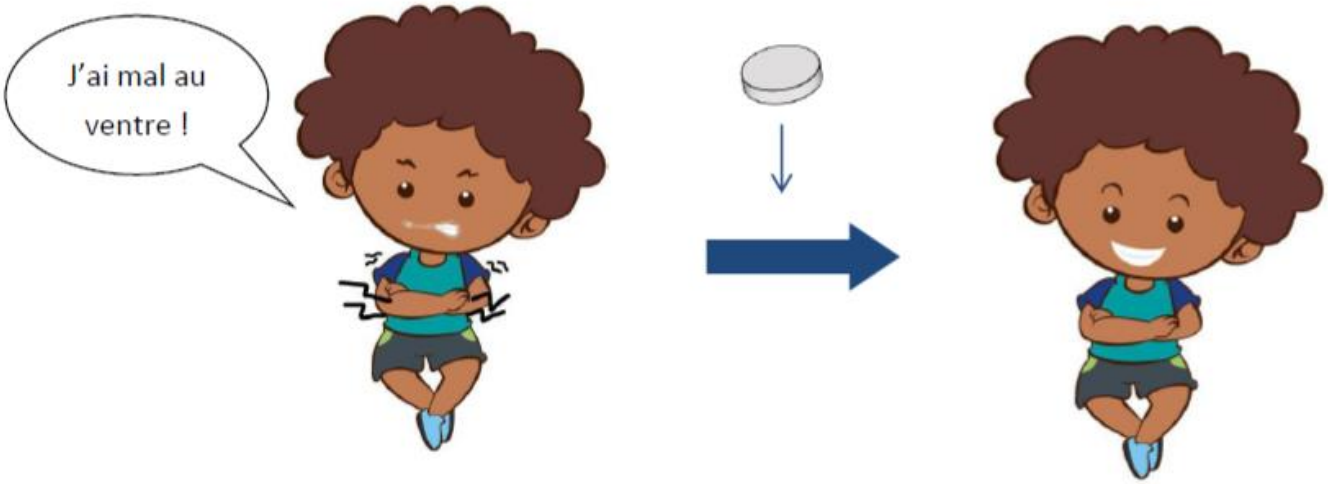
Antibiothérapie :



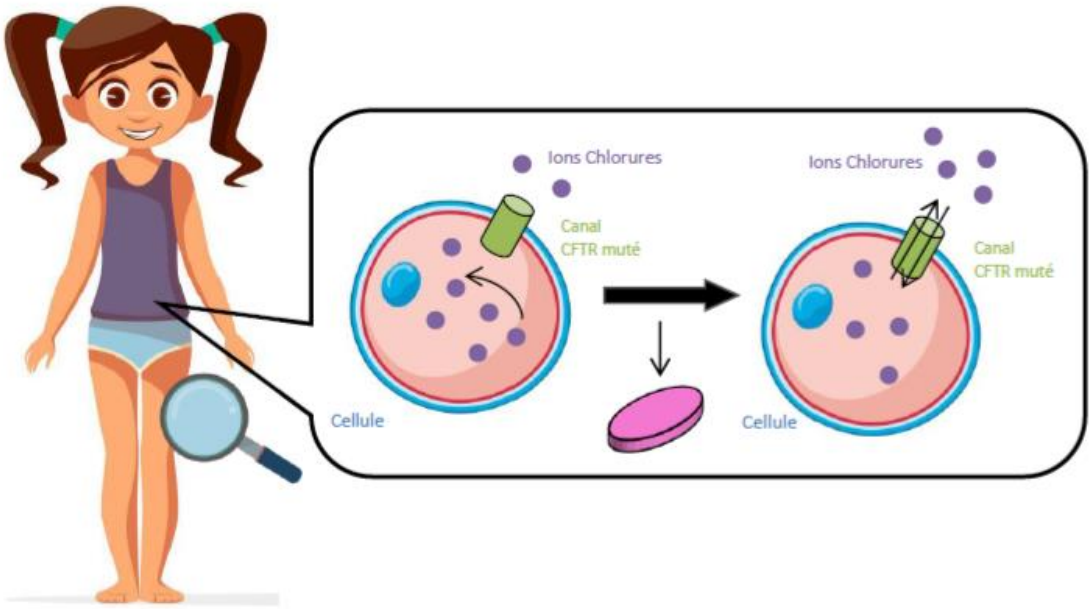
Mopral® (Oméprazole)



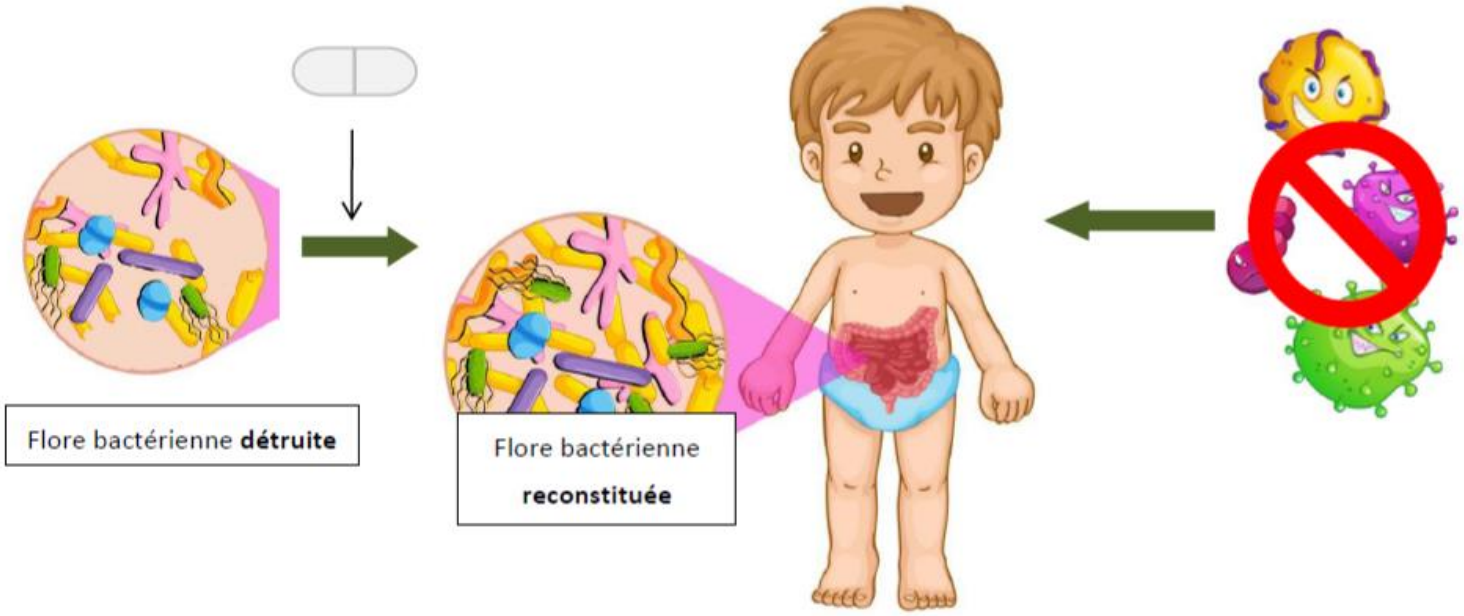
Spasfon® (Phloroglucinol)



Kalydeco® (Ivacaftor) Orkambi® (Ivacaftor + Lumacaftor)



Probiotiques



Annexe 7 : Plan de prise

	« Mes médicaments de tous les jours »	+	Lundi	Mardi	Mercredi	Jeudi	Vendredi	Samedi	Dimanche
Matin		+							
Midi		+							
Goûter		+							
Soir		+							

Autres :

Annexe 8 : Tableau récapitulatif des patients du CRCM d'Angers participant à l'étude

Patient	Sexe	Age (au moment de l'atelier)	Mutation	Degré d'atteinte	Ordonnance
Do. D	Féminin	8 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Peu symptomatique, Insuffisance pancréatique externe	- **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 40 000U :** 5 gélules par jour - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp 3 fois par semaine - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI**, préparation magistrale en l'absence de forme galénique commercialisée : 2 capsules par semaine - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 3 mois - **VITAMINE K® solution buvable 2mg/0.2ml :** 2 ampoules par semaine - **NASONEX ® (mometasone) susp pour pulverisation nasale 50 µg :** 1 pulvérisation dans chaque narine - **Gélules de sel, NACL,** préparation magistrale de gélules de 1g : 4 à 6 gélules par jour selon protocole chaleur - **Mise en place de l'ORKAMBI®** courant 2020
Ga. B	Masculin	7 ans	Delta F508 / G542X (classe 1)	Symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Encombrement bronchique	- **EUROBIOL® 40 000 UI :** 1 gélule avant le repas du matin, du midi et du soir - **EUROBIOL® 25 000 UI :** 1 gélule avant les collations (matin et après-midi) si présence de matières grasses - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp 3 fois par semaine, voie orale - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par semaine, voie orale - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 3 mois - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/mL :** 1 ampoule par semaine - **MOPRAL® (oméprazole) gélule à 20mg :** 1 gélule par jour, voie orale - **NASONEX ® (mometasone) susp pour pulverisation nasale 50 µg :** 1 pulvérisation dans chaque narine, 1 à 2 fois par jour - **PULMOZYME® (dornase alfa) solution pour inhalation par nébuliseur à 2500U/2.5ml :** 1 nébulisation par jour
Kl. B	Féminin	7 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Peu symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Cholestase hépatique	- **CREON® (pancréatine) 25 000U :** 8 gélules par jour, voie orale - **VITAMINE K® solution buvable 2mg/0.2ml :** 2 ampoules 1 fois par semaine - **UVEDOSE® (colécalciférol) ampoule de 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 3 mois, voie orale - **VITAMINE A 313® :** 1 capsule par semaine - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 comprimé 3 fois par semaine - **URSOLVAN® (acide ursodésoxycholique) 200mg :** 1 gélule matin et soir

Lo. M	Féminin	10 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Encombrement bronchique, Diabète	- **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 12 500U :** 4 gélules par jour, voie orale - **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 25 000U :** 4 gélules par jour, voie orale - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp 3 fois par semaine, voie orale - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par semaine, voie orale - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 2 mois - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine, voie orale - **LEVOCETIRIZINE :** 1 cp par jour (à prendre en cas de réaction allergique) - **AVAMYS ® (fluticasone) susp pour pulverisation nasale :** 1 pulvérisation dans chaque narine le matin - **PULMICORT Turbuhaler® poudre pour inhalation 200/6µg :** 1 bouffée le soir - Mise en place traitement pour le **diabète** courant 2020
Ma. C	Féminin	12 ans	Delta F508 / W1204X (classe 1)	Très symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Encombrement bronchique au PA de manière chronique	- **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 40 000U :** 2 gélules avant chaque repas - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp 3 fois par semaine, voie orale - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par semaine, voie orale - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 3 mois - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine, voie orale - **ZYTHROMAX® (azithromycine) 250 mg :** 1 comprimé par jour - **SERETIDE® (fluticasone, salmeterol) suspension pour inhalation 125µg/25µ :** Essai arrêt - **TOBI PODHALER® (tobramycine) 28mg :** 4 gélules X2 par jour 28 jours sur 56 - **PULMOZYME® (dornase alfa) solution pour inhalation par nébuliseur à 2500U/2.5ml :** 1 nébulisation par jour - **VENTOLINE® (salbutamol) suspension pour inhalation 100 µg/dose : au** besoin - **NaCl :** Préparation magistrale de gélules de 500mg
Ni. G	Masculin	13 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Cholestase hépatique	- **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 40 000 UI :** 6 comprimés par jour (1-2-1-2) - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp par jour - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** une ampoule par semaine - **VITAMINE A 313® :** une capsule par semaine - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** une ampoule tous les mois - **CHOLURSO® (acide ursodésoxycholique) 500mg :** 1 cp par jour - **PULMOZYME® (dornase alfa) solution pour inhalation par nébuliseur à 2500U/2.5ml :** 1 ampoule par jour en nébulisation - **SPASFON® (phloroglucinol) 80mg :** 1 comprimé en cas de douleurs abdominales - **Mise en place de l'ORKAMBI®** depuis juillet 2019

So. G	Féminin	12 ans	Delta F508 / I507del (classe 2)	Symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Encombrement bronchique	- **EUROBIOL® (pancréatine) 40 000U :** 1 gélule avant chaque repas, voie orale - **EUROBIOL® (pancréatine) 25 0000 UI :** 1 gélule au goûter, voie orale - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine - **VITAMINE A313® :** 1 capsule par semaine - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1comprimé 1 jour sur 2 - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 2 mois - **SYMBICORT Turbuhaler® (budesonide, formotérol) poudre pour inhalation 100/6µg :** 1 bouffée deux fois par jour - **VENTOLINE® (salbutamol) :** 2 bouffées en cas de toux importante - **PULMOZYME® (dornase alfa) solution pour inhalation par nébuliseur à 2500U/2.5ml :** 1 ampoule à nébuliser par jour
So. G	Féminin	12 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Peu symptomatique, Insuffisance pancréatique externe	- **CREON® (pancréatine) 25 000U :** 3 gélules avant le petit déjeuner, le déjeuner et le dîner et 2 gélules avant la collation, voie orale - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp trois fois par semaine, voie orale - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par semaine, voie orale - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les 3 mois - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine, voie orale - **CALCIDOSE® 500mg :** 1 sachet par jour - **AUGMENTIN® (amoxicilline, acide clavulanique) poudre pour suspension buvable enfant à 100mg/12.5mg par ml :** 1dose trois fois par jour, 14 jours - **Mise en place de l'ORKAMBI®** courant 2020
Sw. L	Masculin	7 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Très symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Encombrement bronchique au PA de manière cyclique, Cholestase hépatique	- **CREON® (pancréatine) 25 000U :** 8 gélules par jour, voie orale - **URSOLVAN® (acide ursodésoxycholique) 200mg :** 1 gélule 2 fois par jour - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 cp 2 fois par semaine, voie orale - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par 10 jours, voie orale - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine, voie orale - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule tous les mois - **MOPRAL® (oméprazole) gélule à 10mg :** 1 gélule par jour, voie orale - **ZITHROMAX® (azithromycine) 250mg :** 1 cp trois fois par semaine, voie orale - **PULMOZYME® (dornase alfa) solution pour inhalation par nébuliseur à 2500U/2.5ml :** 1 nébulisation par jour - **TOBI® (tobramycine) solution pour inhalation par nébuliseur à 300mg/5ml :** 1 ampoule à nébuliser matin et soir 28 jours sur 56 - **Mise en place de l'ORKAMBI®** courant 2020

Ya. E	Masculin	9 ans	Delta F508 homozygote (classe 2)	Peu symptomatique, Insuffisance pancréatique externe, Cholestase hépatique	- **EUROBIOL® (poudre de pancréas) 40 000U :** 1 gélule par repas soit 4 gélules/jour - **VITAMINE A® capsule de 50000 UI :** 1 capsule par semaine, voie orale - **TOCO 500® (alpha-tocophérol) :** 1 comprimé 1 fois par jour - **UVEDOSE® (colécalciférol) 1000000UI/2.5mg :** 1 ampoule par mois, voie orale - **VITAMINE K® solution buvable 10mg/ml :** 1 ampoule par semaine, voie orale - **CHOLURSO® (acide ursodésoxycholique) 500mg :** 1 comprimé par jour, voie orale

Annexe 9 : Questionnaire de satisfaction

Questionnaire de satisfaction

Coche l'humeur qui te correspond :				
Je me suis senti(e) à l'aise et me suis amusé(e) pendant la séance.				
J'ai pu poser des questions à l'animatrice et elle m'a écouté.				
J'ai compris tout ce que me disait l'accompagnatrice pendant la séance.				
Les dessins sur les cartes étaient jolis et compréhensibles.				
Je comprends mieux à quoi servent mes médicaments.				
J'ai compris à quels organes sont liés les symptômes que j'ai régulièrement.				
J'ai réussi à rester concentré(e) tout au long de l'atelier.				
J'aimerais bien refaire cet atelier l'année prochaine.				

Concernant les supports, coche la phrase qui te correspond :	J'ai eu du mal à comprendre les cartes, malgré les explications de l'animateur.	Avec les explications de l'animateur, j'ai mieux compris les cartes.	J'ai compris tout seul chacune des cartes.
Cartes « organes »			
Cartes « symptômes »			
« Notices » de médicaments			

Entoure ce qui te correspond :

- Concernant les bonus, j'en ai utilisé : 0 1 2 3
- Je préfère faire cet atelier : tout(e) seul(e), comme on l'a fait aujourd'hui / à plusieurs, avec d'autres enfants par exemple
- La durée de l'atelier est : trop courte / adaptée / trop longue

Questionnaire de satisfaction

As-tu perçu des changements dans ta vie quotidienne depuis l'atelier ? Si oui, lesquelles.

Quelle est l'activité dont tu te souviens le plus depuis la dernière fois ?

As-tu l'impression que cette séance t'a permis de mieux comprendre ta maladie ?

As-tu l'impression que cette séance t'aide dans la prise de tes médicaments ?

Annexe 10 : Questionnaire d'évaluation

Outil d'évaluation de l'atelier

1. Quel est le nom de ta maladie et comment l'expliques-tu ?

2. Quels sont les organes atteints ? *Cocher les cases correspondantes.*

☐ Rein

☐ Dents

☐ Foie

☐ Oreilles

☐ Poumons

☐ Cheveux

☐ Coeur

☐ Nez

☐ Os

☐ Intestins

☐ Bouche

☐ Pancréas

☐ Yeux

☐ Cerveau

☐ Estomac

3. Relier le nom du médicament avec son indication :
L'adulte/le soignant barre les médicaments non utilisés par l'enfant.

Médicaments	Indications
Créon® / Eurobiol® ●	● Traitement de fond de l'asthme
Vitamine K1 roche® ●	● Améliore la concentration
Pulmozyme® / Mucoclear® ●	● Action sur la protéine CFTR mutée
Orkambi® / Kalydeco® ●	● Diminue la taille du foie
Singulair®/Serevent®/Pulmicort®/Flixotide®/ Foradil®/Symbicort®/Sérétide® ●	● Reconstitue la flore intestinale
Vit A313® ●	● Antibiotique
Augmentin® / Bactrim® / Zythromax® ●	● Evite les saignements
Airomir®/ Bricanyl® / Ventoline® ●	● Renforce les os
Ursolvan® / Ursolvan® / Cholurso® ●	● Contre la crise d'asthme
Uvedose® / ZymaD® ●	● Améliore la digestion des aliments
Bacilac bifido® ●	● Améliore la vue nocturne
Dermorelle® / Toco 500® ●	● Fluidifie les bronches

RÉSUMÉ

EVALUATION D'UN ATELIER D'EDUCATION THERAPEUTIQUE AU CRCM D'ANGERS, POUR LES ENFANTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE

La mucoviscidose ou fibrose kystique du pancréas est une maladie génétique, liée à une mutation du gène CF entraînant un défaut d'expression de la protéine CFTR et provoquant un défaut de sécrétion du chlore, à l'origine des divers symptômes de la mucoviscidose. L'objectif de cette étude est d'évaluer un projet d'éducation thérapeutique : le « Jeu du pharmacien », ciblé sur l'observance thérapeutique de l'enfant, mis en place au sein du Centre de Ressources et de Compétence de la Mucoviscidose (CRCM) pédiatrique d'Angers, pour les enfants âgés de 7 à 13 ans. Les résultats montrent une tendance positive quant à la compréhension des enfants sur leur pathologie et sur l'utilité de leurs traitements. En effet, les enfants ont pu faire un lien entre les organes atteints, les symptômes associés et les traitements prescrits, ce qui a permis une amélioration de l'observance des patients. La limite majeure de notre étude étant son faible échantillon, nos résultats n'ont pas démontré de significativité et ne peuvent donc pas être extrapolés à l'ensemble de la population cible. Cependant, une diffusion de l'atelier au sein des autres CRCM de France, grâce à l'association du GETHEM, permettrait une étude à plus grande échelle.

mots-clés : Mucoviscidose, Fibrose kystique, CRCM, Education thérapeutique, ETP, Observance thérapeutique

ABSTRACT

EVALUATION OF A THERAPEUTIC EDUCATION WORKSHOP IN THE ANGERS CF CENTER, FOR CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS

Cystic fibrosis (CF) of the pancreas is a genetic disease, linked to a mutation of the CF gene causing a defect in the expression of the CFTR protein and causing a defect in chlorine secretion, which causes various symptoms of cystic fibrosis. The objective of this study is to evaluate a therapeutic education project : « The pharmacist's game », targeted at the adherence of the child, set up within the Cystic Fibrosis Center (CF Center) pediatric of Angers, for children aged between 7 and 13 years old. The results show a positive trend in children's understanding of their pathology and the usefulness of their treatments. Indeed, children were able to make a link between the affected organs, the associated symptoms and prescribed treatments, which allowed an improvement in patient adherence. The major limit of our study being its small sample, our results have not shown significance and therefore cannot be extrapolated to the target population as a whole. However, a dissemination of the workshop in the others CF Center of France, thanks to the GETHEM association, would allow a larger study.

keywords : Cystic fibrosis, CF, CF Center, Therapeutic education, Adherence

Faculté de Santé Département pharmacie
16 boulevard Daviers 49100 Angers
Tél. 02 41 22 66 00 | Fax 02 41 22 66 34