

Réseau Hôpital -Ville - Maladies Rares

Complexité de la prise en charge des maladies dermatologiques l'exemple de l'épidermolyse bulleuse

H. Dufresne, S. Hadj-Rabia, C. Bodemer

Services de Dermatologie et Centre de Référence MAGEC-Necker
Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris France



Après l'hospitalisation : Préconisations actuelles

- Un (au moins) parent formé aux soins
- Des conditions de logement
- La mise en place de soins à domicile
- Information et orientation réseau associatif
- Des HDJ réguliers (rythme adapté à chaque situation)
- Un pédiatre ou médecin traitant

Parents coordonnateurs des soins

Patients et méthodes

Etude prospective, recherche qualitative monocentrique

Enfants (âge < 18 ans) atteints d'EBH

- diagnostic histologique et/ou moléculaire
- prise en charge dans le centre de référence

Entretien semi-dirigé (méthode de théorisation ancrée)

- situation familiale, professionnelle, revenus
- organisation des soins
- dépenses de santé non couvertes par l'assurance maladie

Résultats : patients

60 participants (2013-2017) :

- 36 EBD [récessive (n=34), dominante (n=2)]
- 18 EBS
- 6 EBJ
- 31 garçons/29 filles, âge moyen = 7,8 ans (0-18)
- 45 patients (75%) ont moins de 10 ans

Organisation des soins : 11 enfants (âge < 1 an; moyenne = 4 mois)

- 11/11 (100%) des mères formées aux soins à la sortie d'hospitalisation
- 3/11 (27%) des pères formés aux soins à la sortie d'hospitalisation
- 10/11 (91%) ont bénéficié d'une HAD à la sortie d'hospitalisation
- 1/11 (9%) infirmière libérale
- 1/11 (9%) d'un prestataire
- 7/11 (63,6%) kinésithérapeute libéral
- 9/11 (81,8%) TISF
- 2/11 (18,1%) CMP/CAMSP
- 1/11 (9%) Sessad
- 2/11 (18,1%) Psychologue ville
- 1/11 (9%) a un accueil en centre
- 1/11 (9%) a un mode de garde extérieur
- Aucun des parents n'a d'aide extérieure
- 10/11 (90,9%) des enfants ont au moins 4 consultations/HDJ par an en CMR

Organisation des soins : 31 enfants (1 an < âge < 10ans ; moyenne = 6 ans et 4 mois)

- 15 (48,3%) bénéficient toujours d'une HAD
- 2 (3,2%) d'une infirmière libérale (passage moyen trois fois par semaine)
- 16 (51,6%) d'un sessad (essentiellement pour la rééducation)
- 9 (29%) d'une rééducation en ville
- 2 (3,2%) d'un suivi en CMP
- 7 (22,5%) d'un suivi psychologue en ville
- 23 (74,1%) d'une TISF
- 13 (41,9%) des mères gèrent les soins seules
- 10 (32,2%) d'un prestataire pour la livraison du matériel
- 8 (25,8%) ont au moins 4 consultations/HDJ par an
- 18 (58%) ont au moins deux consultations par an
- 2 (3,22%) ont un accueil régulier en structure
- 8 (25,8%) ont un accueil de répit en structure

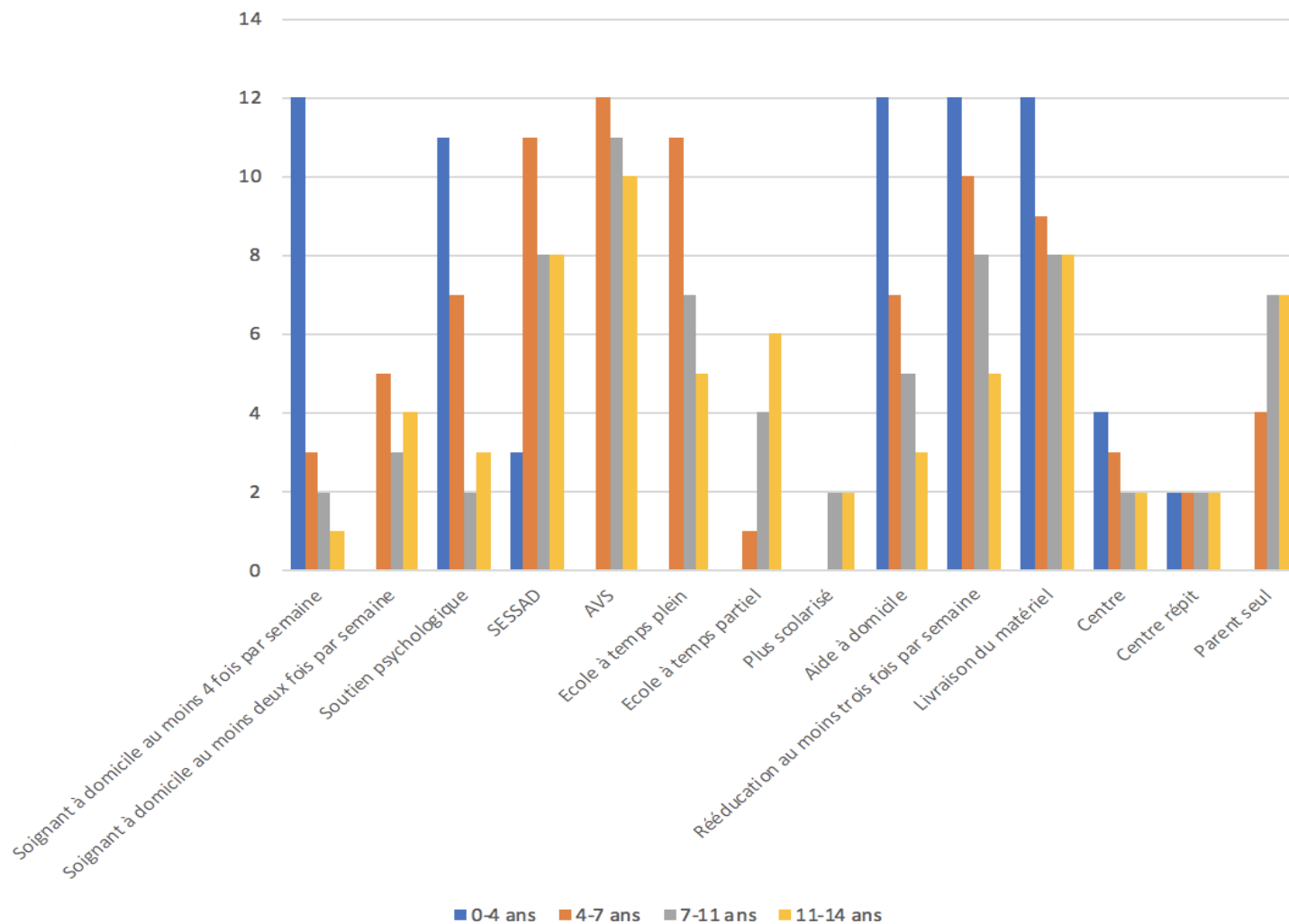
Organisation des soins : 18 enfants (âge >10ans ; moyenne = 12 ans et 3 mois)

- 3 (16,6%) bénéficient toujours d'une HAD
- 4 (22,2%) d'une infirmière libérale (passage moyen deux fois par semaine)
- 15 (83,3)d'un sessad (essentiellement pour la rééducation)
- 8 (44,4%) d'une rééducation en ville
- 4 (22,2%) suivi CMP
- 4 (22,2%) d'un suivi psychologue en ville
- 3 (16,6%) d'une aide éducative (TISF, educ...)
- 13 (72,2%) des mères gèrent les soins seules
- 12 (66,6%) bénéficient d'un prestataire pour la livraison du matériel
- 3 (16,6%) ont au moins 4 consultations/HDJ par an
- 61,1 (80%) ont deux consultations/HDJ par an
- 2 (11,1%) ont un accueil régulier en structure
- 8 (44,4%) ont un accueil de répit «en structure»

Organisation des soins : résumé

	- de 1 an	de 1 à 10 ans	de 10 à 17 ans
HAD	100%	48,30%	16,60%
Inf lib	9%	3,20%	22,20%
SESSAD	9%	51,60%	83,30%
CMP ou CAMSP	18,10%	3,20%	22,20%
Kiné lib	63,60%	29%	44,40%
Psy lib	18,10%	22,50%	22,20%
Centre	9%	3,22%	11,10%
Centre répit	-	25,80%	44,40%
TISF	81,80%	74,10%	16,60%
Prestataire	9%	32,20%	66,60%
Parents seuls	-	41,90%	72,20%
Au moins 4 consultations	90,90%	25,80%	16,60%

Organisation des soins : Evolution



Résultats : environnement social et familial

43 (71,6%) des patients: nationalité française, 1/3: origine étrangère

8 (13,3%) Paris/ Ile de France, 52 (86,6) sur le reste de la France

54 (90%) des familles vivent en couple

Nombre d'enfants moyen par famille : 1,9

CSP: 40 (66,6%) employés professions intermédiaires

7 (11,6%) ouvriers

9 (15%) inactifs

4 (6,6%) cadres supérieurs

Organisation des soins : impact sur la vie professionnelle parentale

Avant la naissance

- 58 pères (96,66%) et 47 mères (78,3%) travaillent.
- Salaire moyen mensuel : 2194€ (800€-6500€, médiane 1800€)
et 1320€ (652€-3300€, médiane 1400€)

Après la naissance

- Les mères ont réduit (n= 4 ; 8,5%) ou cessé (n= 40 ; 85%) leur activité
- Perte moyenne de salaire mensuel = 1445€ (652€ -3300€, médiane 1700€)

Résultats : revenus

Type EB	Sexe (M/F), âge (an, médiane)	Score EB-BOD (médiane)	Part sociale du score EB-BOD [en % (médiane)]	Durée quotidienne des soins (heures, médiane)	Dépenses quotidiennes (euros) si intervention infirmière (médiane)	Perte de salaire mensuelle en euros (médiane)	AEEH en euros (médiane)	Reste à charge mensuel en euros (médiane)
EBS (n =18)	8/10, 2-17 (5)	9-68 (36.5)	2-38 [18.18-63.33 (42.61)]	0.5-2 (1)	5.32-21.28 (10.64)	0-1900 (1360)	132-1100 (394)	110-420 (212.5)
EBJ (n=6)	6/10, 2-10 (4.5)	35-65 (48)	35-65, [39.62-73 (48.16)]	1-3 (2)	10.64-31.92 (21.28)	0-2300 (450)	394-1100 (1100)	225-380 (270)
EBDD (n=2)	0/2, 3-6 (4.5)	36-58 (47)	36-58, [50-53.44 (51.72)]	1	10.64	0-1100 (550)	394-871 (632.5)	240-320 (280)
EBDR (n=34)	17/17, 0.33-18 (10)	21-85 (55)	6-85, [17.14-80.85 (54.05)]	1-4 (2)	10.64-42.56 (21.28)	0-3300 (1500)	0-1100 (1100)	0-590 (340)
Total (n=60)	31/29, 0-18 (7.8)	9-85 (50.5)	2-49, [17.14-80.85 (49.56)]	0.5-4 (2)	5.32-42.56 (21.28)	0-3300 (1700)	0-1100 (871)	0-590 (287.5)

Dufresne H, et coll. *Br J Dermatol* 2018; 179: 1178-9.

Discussion : Impact financier et social

L'épidermolyse bulleuse induit un manque à gagner et un reste à charge

Isolement social et dépendance confinent à la précarité

Dépenses sous-estimées par les équipes soignantes

Discussion : dépenses de santé non couvertes

Soins cutanés

Spécifiques

chlorhexidine 0.1% baccide
compresses et champs stériles, bandes et Tubifast
aiguilles, ciseaux, scalpels, container à aiguilles

Emollients, homéoplasmine, cicalfate
Cytelium

Non spécifiques

Serviettes/chauffe serviettes/gel douche
Tabouret médical/lit médicalisé
Lingettes/Brumisateur
Pedicure

Hygiène quotidienne

brosses à dents adaptées
bains de bouche
couches et culottes jetables
Alèse

Alimentation

Nutrini drinks®/Fortimel®/Nourriture variée et adaptée
Forlax
Tétine caoutchouc et lait adapté

Habillement

Chaussettes (lin, coton, soie, vêtements sans coutures
Chaussures flexibles, chaussons

Développement psychomoteur

Psychomotricité
Jouets adaptés
Ordinateur

Santé familiale

Psychologue
Osteopathe Chiropracteur

Aménagement domicile

Electricité/Eau pour gastrotomie, chauffage
bains
Climatisation

Lave-linge et lessives hypoallergéniques
Protection des meubles

Draps et oreillers
mini aspirateur

Essence et changement de véhicule
Siège auto/poussette

Dépenses hospitalisations

Discussion : Organisation des soins

Premier retour à domicile difficile mal vécu : coordination hôpital / ville
(maîtrise des soins par les relais, pérennité, organisation au domicile)

Financement du soin pour les libéraux

Epuisement des parents et des professionnels

Suivi social et psychologique difficiles

structures d'accueil en France





Site internet : www.fimarad.org

Contact : helene.dufresne@aphp.fr

Suivez-nous sur les réseaux sociaux :

