

# Guide du Parcours de Santé Individuel

Un guide de long terme pour les Alphas atteints d'une maladie pulmonaire

 AlphaNet

 AlphaNet





Voici un guide qui va vous aider à construire un parcours de collaboration avec votre médecin. L'objectif de ce parcours de santé est de vous permettre d'aller au-delà du rendez-vous médical et de développer une méthode pour vous maintenir en bonne santé et pour évaluer les changements de la maladie pour les mois et les années futures. Il est recommandé que ce parcours de santé soit suivi conjointement par votre médecin sur une base annuelle.

La colonne de droite, « Mon Guide Personnel pour le Traitement de l'Alpha-1 » a été pensée pour vous aider à connaître les détails d'un diagnostic de l'Alpha-1. Elle comprend des espaces en blanc pour vous permettre d'y indiquer des informations essentielles, des thèmes de discussion à aborder avec votre médecin et/ou infirmière et des instructions sur les analyses, les situations et les décisions concernant votre mode de vie.

Sur la gauche, vous trouverez un guide destiné à votre médecin et/ou infirmière référent(e). Prévoyez un rendez-vous médical au moins une fois par an et relisez ces informations à cette occasion. Conservez toujours ce guide sur vous et partagez ses informations avec les personnes qui sont chargées de vos soins. Il vous est également conseillé de maintenir à jour dans ce guide la liste de vos questions additionnelles, ainsi qu'une liste de votre traitement médicamenteux afin de les avoir toujours à portée de main.

### Ce Guide appartient à :

NOM DU PATIENT : \_\_\_\_\_  
DATE DE NAISSANCE : \_\_\_\_\_  
ÂGE : \_\_\_\_\_ SEXE: \_\_\_\_\_  
DATE DU DIAGNOSTIC DE L'ALPHA-1 : \_\_\_\_\_  
DATE : \_\_\_\_\_



## Diagnostic

### Déficit en Alpha-1 antitrypsine

- Confirmé (1ère fois)
  - Phénotype
  - Génotype
  - Taux d'Alpha-1
- Envisager une consultation auprès d'un pneumologue ou gastro-entérologue
- Consultation génétique et dépistage familial
- Discuter de l'inscription au sein d'un programme de recherches spécialisées sur l'Alpha-1 et auprès d'une Banque d'ADN et de Tissus.
- Discuter de la participation à des essais cliniques

### Diagnostic Pulmonaire

- BPCO
  - Emphysème
  - Bronchite Chronique
- Bronchectasie
- Asthme
- Autre : \_\_\_\_\_

### Evaluer les maladies associées

- Reflux gastro-œsophagien
- Sinusite
- Maladie du foie
- Apnée nocturne et déshydratation nocturne
- Hypertension artérielle pulmonaire
- Ostéoporose, perte de la résistance des os
- Maladie de Weber-Christian (panniculite)
- Granulomatose de Wegener
- Mycobactérie atypique
- Maladies rares associées au déficit en Alpha-1 : \_\_\_\_\_

### Discuter du diagnostic de l'Alpha-1

- Phénotype \_\_\_\_\_
- Génotype \_\_\_\_\_
- Taux d'Alpha-1 \_\_\_\_\_
- Demander l'avis médical d'un expert sur les résultats des analyses (pneumologue ou gastro-entérologue)
- Discuter des thèmes génétiques et héréditaires
- Discuter avec la famille d'un dépistage familial
- Considérer la participation à un programme de recherches

### Diagnostic Pulmonaire

Je suis un Alpha avec une maladie pulmonaire

Emphysème \_\_\_\_\_

Bronchite Chronique \_\_\_\_\_

Bronchectasie \_\_\_\_\_

Asthme \_\_\_\_\_

Autre : \_\_\_\_\_

### Relevez les symptômes suivants :

- Brûlures d'estomac
- Problèmes de sinus
  - écoulements constants ou nocturnes
  - mal de gorge
- Problèmes nocturnes
  - ronflements
  - fatigue au réveil
- Problèmes de peau
  - Rougeurs/démangeaisons/douleurs/éruptions
- Troubles hépatiques
  - Jaunisse (jaunissement de la peau)
  - Hémorragies



## Bilan de Santé

(une fois par an, au minimum)

### Laboratoire

- NFS et Plaquettes
- TP
- Gazométrie artérielle ou oxymètre
- ALAT, ASAT, GGT, Bilirubine, LDH, PA.

### Explorations fonctionnelles respiratoires

- Mesurer la capacité de transfert pulmonaire (DLco ou Kco) avant et après l'administration de bronchodilatateurs ainsi que les variations de pression ou de volume de la cage thoracique.
  - Spirométrie uniquement (si des analyses plus complètes ne sont pas réalisables)

Test de 6 minutes de marche avec oxymètre

Evaluer stade de la BPCO

- Envisager la possibilité d'une greffe si l'obstruction des voies aériennes est très sévère

### Radiologie

- Radiographie frontale et latérale de poitrine, ou scanner de haute résolution (une fois) ou scanner de suivi (si changements constatés de l'état clinique)
- Densité osseuse (standard et selon indication)

### Médication

Insister sur la simplification du régime de la posologie, les nouvelles thérapies et une meilleure responsabilisation du patient

Médication habituelle pour les BCPO par Alpha-1

- bronchodilatateurs Bêta-2 stimulants adrénergiques
- bronchodilatateurs Bêta-2 stimulants anticholinergiques
- inhalateur de secours

### Laboratoire

Demandez à votre médecin de vous expliquer les analyses et leurs interprétations pour différentes pathologies (du foie, des poumons et autres)

### Explorations fonctionnelles respiratoires

Discutez avec votre médecin de l'EFP

- Difficultés à réaliser le test
- Effets secondaires des bronchodilatateurs
- Etat de santé au moment des tests
- Difficultés à supporter les médicaments pendant le test

Parlez des maladies respiratoires et d'une greffe potentielle

### Radiologie

- Parlez de l'exposition aux rayons X
- Discutez des résultats et de leurs implications pour vos poumons

### Médication

- Dresser une liste de tous les médicaments pris et l'étudier avec votre médecin
- Vérifier la date de péremption de chacun de vos médicaments
- Discutez des effets secondaires
- Demandez si la posologie peut-être diminuée ou réduite
- Conservez une liste claire de tous vos médicaments strictement nécessaires

Ma posologie:  
Bronchodilatateur(s) Bêta-2  
stimulant(s) \_\_\_\_\_  
Stéroïdes en inhalation \_\_\_\_\_

## PROFESSIONNEL DE SANTÉ

### Médication (suite)

- réhabilitation respiratoire (quand c'est possible).

Médicaments à prendre à la maison en cas d'exacerbation ou d'une infection respiratoire

- Marche à suivre pour la prise à la maison de :

Antibiotiques

Faibles doses de stéroïdes par voie orale

Médicaments par inhalation

La tendance du patient à souffrir d'une exacerbation est:

- Nulle
- De plus en plus fréquente ou sévère
- De moins en moins fréquente ou sévère

Oxygénothérapie

(corroborée par une mesure de l'oxymétrie nocturne)

Au repos \_\_\_ En activité \_\_\_ Pour dormir \_\_\_

## MON GUIDE PERSONNEL

### Médication (suite)

Stéroïdes en pilule \_\_\_

Inhalateur de secours \_\_\_

(traitement de remplacement, si possible)

Nom du traitement: \_\_\_\_\_

Fréquence: \_\_\_\_\_

Dosage: \_\_\_\_\_

Pendant une exacerbation ou une « crise »

- Je peux me soigner seul chez moi

- Boire beaucoup

- Expectorer pour nettoyer

- Me détendre

- Je prends les antibiotiques dont je dispose chez moi

- J'augmente mes inhalations et je les ajuste selon mes symptômes comme convenu avec mon médecin

- Je prends les stéroïdes en pilule dont je dispose chez moi comme convenu avec mon médecin

- Je sais à quel moment appeler mon médecin, me rendre aux urgences ou appeler le 112

Discutez des effets secondaires de l'oxygénothérapie

- Modifications du cycle respiratoire au repos/ en activité /pendant le sommeil
- Les différents systèmes
- Vérifier la couverture de votre assurance maladie et/ou mutuelle

## PROFESSIONNEL DE SANTÉ

### Expositions toxiques

Evaluer l'inhalation potentielle de substances irritantes chez soi ou au travail

Evaluer la consommation d'alcool ou autres substances toxiques pour le foie, y compris les médicaments

### Régime et Nutrition

Poids actuel: \_\_\_\_\_

#### Surpoids

- Envisager une consultation chez un nutritionniste ou diététicien
- Recommandations spécifiques de nutrition
- Recommandation pour un programme de remise en forme

Programme de réentraînement pulmonaire à la maison

#### Sous-poids

- Consultation chez un nutritionniste ou diététicien et mise en place d'un régime pour retrouver un poids normal
- Régime de nutrition avec possibilité de compléments alimentaires et/ou intervention médicale
- Réhabilitation respiratoire

## MON GUIDE PERSONNEL

### Expositions toxiques

- Discutez de l'inhalation potentielle d'irritants au travail avec son responsable
- Mettez en place une stratégie pour éviter l'exposition aux poussières et fumées

- Procurez-vous un masque antipollution, si nécessaire

- Renseignez-vous sur la Prévention des Risques Professionnels

Je sais que l'air que je respire chez moi ou en dehors est toxique ou irritant pour mes poumons et je prends des précautions pour me prémunir

Exemple : les produits nettoyants/ la fumée de bois

Discutez des risques liés à la consommation d'alcool pour les Alpha-1. Renseignez-vous sur les effets nocifs des médicaments sur le foie

### Régime et Nutrition

Poids actuel: \_\_\_\_\_

Je suis :

En surpoids \_\_\_

En sous-poids \_\_\_

En poids idéal \_\_\_

#### Surpoids

- Développez ou intégrez un programme de régime
- Développez ou intégrez un programme de remise en forme
- Discutez de la prise de suppléments de vitamines et de minéraux

#### Sous-poids

- Discutez de la nécessité d'un bilan nutritionnel avec votre médecin
- Discutez de la prise de suppléments de vitamines et de minéraux ainsi que d'autres apports nutritionnels
- Discutez d'un programme de réhabilitation respiratoire et de remise en forme jusqu'à la stabilisation du poids



## Gérer le mode de vie

### Vaccinations

- Vaccin antigrippal
- Vaccin pneumococcique (tous les 5 ans si BPCO)
- Vaccin Hépatite A
- Vaccin Hépatite B

### Arrêt du tabac

- Evoquer les programmes d'aide à l'arrêt du tabac
- Prescrire un traitement de substitution nicotinique

### Vaccinations

- Vaccin antigrippal (tous les ans)
- Vaccin pneumococcique (tous les 5 ans si BPCO)
- Vaccin Hépatite A
- Vaccin Hépatite B

### Arrêt du tabac

- Je ne fume pas ou je suis en train d'arrêter
- Je suis un programme pour arrêter de fumer
- Je suis un traitement de substitution nicotinique
- Je sais comment me prémunir efficacement du tabagisme passif

**Forme et Activité Physique:  
Amélioration et Maintien**

Évaluer le niveau de forme

**Recommander un programme de  
remise en forme à domicile :**

- Echauffements et étirements
- Fortification musculaire
- Endurance cardiovasculaire

**Réaliser un bilan de réhabilitation  
respiratoire :**

- Pour l'endurance et la souplesse
- Pour l'activité de la vie quotidienne
- Pour réaliser le Test de 6 minutes de marche
- Pour mesurer de l'oxymétrie au repos et pendant l'effort
- Pour apprendre à s'entraîner seul

**Forme et Activité Physique:  
Amélioration et Maintien**

Développer et mettre en place un programme d'exercices basé sur les recommandations médicales, votre motivation et votre niveau de forme

- Pour perdre du poids\_\_\_\_\_
- Pour améliorer votre agilité\_\_\_\_\_
- Pour se maintenir en forme\_\_\_\_\_

**Programme de remise en forme  
à domicile**

- Discutez du besoin ou non en oxygénothérapie pendant l'effort
- Demandez des conseils et recommandations pour chacune des phases de l'entraînement : l'échauffement, les étirements, la fortification musculaire et l'endurance cardiovasculaire
- Date de mise en route : \_\_\_\_\_

**Discutez la nécessité de recourir  
à un programme de réhabilitation  
respiratoire :**

- Vérifiez la couverture de votre assurance maladie et/ou mutuelle
- Date de mise en route : \_\_\_\_\_

**Stratégies d'adaptation et de soutien****Évaluer la compréhension et  
l'acceptation du diagnostic**

- Discuter des implications sur le long terme d'un diagnostic qui inclut des maladies chroniques
- Suggérer l'intégration d'associations ou organisations de soutien

Évaluer une dépression

- Orienter vers un professionnel si les symptômes persistent ou s'aggravent
- Envisager la prescription d'antidépresseurs

Favoriser des discussions sur des problématiques liées à la sexualité/ aux dysfonctionnements liés à la BPCO

- Envisager le recours à un spécialiste

Discutez des implications médicales et des changements de mode de vie liés à la transplantation d'organe

**Je comprends et j'accepte le  
diagnostic du déficit en Alpha-1**

Ma famille comprend et accepte le diagnostic du déficit en Alpha-1

Recherchez des informations qui peuvent aider ma famille et moi à comprendre et supporter la maladie

Référenciez les symptômes suivants

- Sentiment de tristesse continu
- Perte de sommeil/sommeil excessif
- Fatigue chronique
- Perte de poids
- Marginalisation et oisiveté
- Désirs de suicide

Discutez de problématiques liées à la sexualité/ aux dysfonctionnements liés à la BPCO avec votre médecin

- Besoins énergétiques/ implications sur la respiration/ oxygénothérapie durant l'activité sexuelle
- Image de soi

S'enquérir des spécialistes qui peuvent vous apporter un soutien

Discutez de la greffe de poumon/ de la préparation, des implications et modifications sur la vie de tous les jours

- Sélectionnez un programme
- Inscrivez-vous sur la liste
- Discutez des donateurs familiaux potentiels
- Cherchez du soutien auprès de personnes Alphas qui ont été transplantées

### PROFESSIONNEL DE SANTÉ

#### Planifier la fin de vie / Directives Préalables

Expliquer, établir et informer des dispositions du patient en la matière

#### Discuter du don d'organes

### MON GUIDE PERSONNEL

#### Planifier la fin de vie / Directives Préalables

Discutez de vos souhaits pour votre fin de vie avec votre médecin et votre famille

Assurez-vous que vos souhaits sont connus et préparez les documents appropriés

#### Envisagez un don d'organes

SIGNATURE DU MÉDECIN :

---

DATE:

---

SIGNATURE DU PATIENT :

---

DATE:

---

Ce guide ne vaut qu'à titre d'exemple. Consultez toujours votre médecin pour des informations spécifiques à propos de votre traitement médicamenteux.



Ce fascicule a été réalisé par AlphaNet dans le cadre de son programme de Prévention et de Gestion des Maladies Alpha-1 (ADMAP).

AlphaNet est une organisation à but non lucratif qui fournit des services de gestion et de soutien aux individus touchés par le déficit en Alpha-1, à travers une équipe de professionnels de la médecine et de coordinateurs spécialement formés au service des patients AlphaNet.