

INDICATEURS QUALITÉ – PRISE EN CHARGE DES ATAXIES

Objectif

L'objectif est de comprendre ce qui fonctionne bien et d'identifier les axes d'amélioration afin d'optimiser la qualité des soins, la coordination du parcours et les résultats de santé des patients adultes et pédiatriques atteints d'ataxie.

Les indicateurs sont recueillis **via le registre de données du centre**, sur base des recommandations et standards de prise en charge disponibles, notamment ceux de l'ERN-RND et des recommandations spécifiques aux ataxies.

INDICATEURS QUALITÉ :

1. Diagnostic et caractérisation de l'ataxie

- Taux de patients disposant d'un diagnostic étiologique documenté

Nombre de patients avec étiologie identifiée / nombre total de patients suivis pour ataxie.

- Taux de patients avec bilan diagnostique conforme au parcours recommandé

Bilan adapté à l'âge de début, au phénotype et au caractère acquis, sporadique ou héréditaire de l'ataxie.

- Délai médian entre la première consultation spécialisée et l'établissement du diagnostic étiologique
- Taux de patients avec ataxie probablement génétique ayant bénéficié d'une évaluation génétique appropriée
- Taux de patients avec diagnostic génétique ayant bénéficié d'un conseil génétique ou d'une proposition de conseil génétique
- Taux de patients restant sans diagnostic étiologique après bilan complet

À suivre dans le temps comme indicateur du « diagnostic gap ».

2. Évaluation neurologique standardisée

- Taux de patients ayant une évaluation clinique de la sévérité de l'ataxie par une échelle standardisée

SARA : Scale for the Assessment and Rating of Ataxia.

INAS : Inventory of Non Ataxia Signs

Par exemple annuelle chez les patients suivis régulièrement, à adapter selon la pathologie et son évolution.

3. Prise en charge multidisciplinaire

- Taux de patients ayant bénéficié d'une évaluation multidisciplinaire adaptée à leurs besoins

Neurologie / neuropédiatrie, physiothérapie, ergothérapie, logopédie, psychologie, génétique, nutrition, cardiologie, pneumologie, orthopédie, médecine physique, etc., selon l'étiologie et les symptômes.

- Taux de patients présentant une dysarthrie ayant bénéficié d'une évaluation logopédique

- Taux de patients avec symptômes de dysphagie ayant bénéficié d'une évaluation spécifique de la déglutition
- Taux de patients avec besoins identifiés ayant reçu une orientation vers les professionnels appropriés
- Taux de patients disposant d'un plan de soins multidisciplinaire documenté

4. Mobilité, chutes et rééducation

- Taux de patients pour lesquels le risque de chute est évalué et documenté
- Taux de patients ayant présenté au moins une chute au cours des 12 derniers mois
- Taux de patients ayant présenté une chute avec blessure au cours des 12 derniers mois
- Taux de patients à risque de chute bénéficiant d'un programme ou de recommandations de prévention des chutes
- Taux de patients pour lesquels les aides techniques à la marche et à la mobilité ont été évaluées lorsque nécessaire
- Évolution de l'autonomie ou de la mobilité au cours du suivi

5. Déglutition, nutrition et communication

- Taux de patients ayant bénéficié d'un dépistage des troubles de la déglutition
- Taux de patients présentant des symptômes de dysphagie ayant bénéficié d'une évaluation logopédique
- Taux de patients nécessitant une évaluation instrumentale de la déglutition ayant bénéficié d'une FEES et/ou vidéofluoroscopie
- Taux de patients présentant une dysphagie avec plan de prise en charge documenté
- Taux de patients ayant une évaluation régulière du poids et de l'état nutritionnel
- Taux de patients avec perte de poids involontaire ayant bénéficié d'une intervention nutritionnelle
- Taux de patients présentant une limitation significative de la communication ayant bénéficié d'une évaluation des aides à la communication

6. Complications spécifiques et surveillance adaptée à l'étiologie

Les indicateurs suivants doivent être appliqués **selon le type d'ataxie** et non à l'ensemble des patients.

Exemple : Ataxie de Friedreich

- Taux de patients bénéficiant d'une surveillance cardiologique conforme aux recommandations
- Taux de patients bénéficiant d'un dépistage du diabète selon les recommandations
- Taux de patients pédiatriques ou adolescents bénéficiant d'une surveillance de la scoliose
- Taux de patients avec complication cardiaque, métabolique ou orthopédique identifiée bénéficiant d'une prise en charge spécialisée

Autres ataxies

Selon l'étiologie :

- surveillance ophtalmologique ;

- surveillance auditive et ORL ;
- évaluation cardio-respiratoire
- évaluation endocrinienne ;
- autres surveillances spécifiques recommandées.

7. Traitement et accès à l'innovation

- Taux de patients avec traitement symptomatique réévalué au moins une fois au cours de la période de suivi définie
- Taux de patients avec indication à un traitement spécifique ou disease-modifying ayant été évalués pour ce traitement
- Taux de patients éligibles à une étude clinique ou à un programme de recherche ayant reçu une information à ce sujet

8. Coordination et continuité des soins

- Taux de patients pour lesquels un plan de suivi est documenté à l'issue de la consultation
- Taux de patients nécessitant plusieurs disciplines ayant bénéficié d'une coordination formalisée de leur prise en charge
- Taux de patients perdus de vue

Nombre de patients n'ayant pas eu le suivi prévu dans le délai défini / nombre de patients nécessitant un suivi.

9. Expérience patient – PREM

Mesuré au moyen du questionnaire de satisfaction et d'expérience du centre.

- Pourcentage de patients déclarant avoir été écoutés et pris au sérieux
- Pourcentage de patients déclarant avoir reçu des explications compréhensibles
- Pourcentage de patients déclarant avoir été suffisamment impliqués dans les décisions
- Pourcentage de patients estimant que les professionnels communiquent correctement entre eux
- Pourcentage de patients avec maladie rare ayant confiance dans l'expertise du centre
- Score moyen d'expérience globale du centre

10. Résultats rapportés par les patients – PROM

- Évolution de l'impact de l'ataxie sur la mobilité
- Évolution de l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne
- Évolution de la participation sociale, scolaire ou professionnelle
- Évolution de l'impact de la maladie sur le bien-être émotionnel
- Évolution de la qualité de vie rapportée par le patient

11. Indicateurs pédiatriques complémentaires

- Taux d'enfants bénéficiant d'un suivi multidisciplinaire pédiatrique adapté
- Taux d'enfants avec évaluation de l'impact de la maladie sur la scolarité

- Taux d'enfants nécessitant des adaptations scolaires ayant bénéficié d'une orientation ou d'un accompagnement approprié
- Taux de familles ayant accès au conseil génétique lorsque indiqué
- Taux d'adolescents impliqués directement dans les décisions concernant leur prise en charge
- Taux d'adolescents disposant d'un plan formalisé de transition vers les soins adultes
- Taux de patients ayant effectivement réalisé une première consultation adulte après transition

INDICATEURS PRIORITAIRES PROPOSÉS POUR LE TABLEAU DE BORD DU CENTRE

Afin de disposer d'un tableau de bord lisible et exploitable, les indicateurs suivants peuvent être considérés comme prioritaires :

1. **Taux de diagnostic étiologique établi**
2. **Délai entre première consultation spécialisée et diagnostic**
3. **Taux de patients avec SARA documentée**
4. **Taux de patients bénéficiant d'une prise en charge multidisciplinaire adaptée**
5. **Taux de patients avec évaluation du risque de chute**
6. **Taux de patients avec dépistage de la dysphagie**
7. **Taux de patients bénéficiant des surveillances spécifiques recommandées pour leur étiologie**
8. **Taux de patients avec plan de suivi documenté**
9. **Taux de patients perdus de vue**
10. **Score PREM – coordination des soins**
11. **Score PREM – information et communication**
12. **Évolution du score SARA**
13. **Évolution des PROM / qualité de vie**
14. **Taux de transition pédiatrie-adulte réalisée avec succès**

Sources de référence

Les indicateurs sont proposés à partir des dimensions de qualité et standards de soins retrouvés notamment dans :

- European Reference Network for Rare Neurological Diseases – **ERN-RND – Ataxia Care Standards**
- ERN-RND – **Diagnostic Flowchart for Adult Ataxias**
- ERN-RND – **Diagnostic Flowchart for Early-Onset Ataxias**
- ERN-RND – **Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)**
- **Management of the Ataxias: Towards Best Clinical Practice**
- **Clinical Management Guidelines for Friedreich Ataxia**
- ERN-RND – **Patient Journey for Friedreich's Ataxia**