

INSTITUT NATIONAL D'ASSURANCE MALADIE-INVALIDITE

Etablissement public insitué par la loi du 9 août 1963

AVENUE DE TERVUREN, 211

Service des Soins de Santé

CONVENTION DE REEDUCATION RELATIVE A LA PRISE EN CHARGE PAR DES CENTRES DE REFERENCE POUR PATIENTS ATTEINTS DE MUCOVISCIDOSE

Vu la loi relative à l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, coordonnée le 14 juillet 1994, notamment les articles 22, 6°, et 22, § 3;

Sur proposition du Collège des médecins-directeurs institué auprès du Service des soins de santé de l'Institut national d'assurance maladie-invalidité;

Entre

d'une part,

le Comité de l'assurance soins de santé institué auprès du Service des soins de santé de l'Institut national d'assurance maladie-invalidité

et d'autre part,

dont le concept et le fonctionnement sont définis ci-après -, est conclue la présente convention de rééducation décrivant entre autres les relations entre le centre de référence pour la mucoviscidose visé et les bénéficiaires décrits à l'article 2, de même que les relations entre le centre, l'I.N.A.M.I. et les organismes assureurs. Elle décrit en outre les lignes de force d'une prise en charge thérapeutique et d'une rééducation coordonnées visant à une intégration optimale des patients atteints de mucoviscidose, la façon dont l'établissement réalise cet objectif via des programmes individuels, les prestations nécessaires à cet effet et les prix et honoraires de ces dernières.

CONCEPT ET FONCTIONNEMENT DU CENTRE DE REFERENCE POUR LA MUCOVISCIDOSE

Art. 1^{er}

§ 1^{er}.

Le centre de référence pour la mucoviscidose dont il est question dans la présente convention, est une entité fonctionnelle et organisationnelle caractérisée par une expertise spécifique en matière de mucoviscidose et par un fonctionnement multidisciplinaire en équipe, avec comme but, dans un esprit d'«autonomisation», de garantir des soins optimaux sur le plan médical, paramédical, psychologique et social, pour et avec le patient souffrant de mucoviscidose et ses proches, avec la mise en œuvre de tous les moyens nécessaires à cette fin, y compris, dans la mesure du possible et de façon coordonnée, les soins de première et de deuxième ligne.

La finalité ultime du centre est l'amélioration du pronostic du patient souffrant de mucoviscidose de sorte que son espérance de vie approche celle de la population normale et avec une qualité de vie optimale.

- § 2. On entend par centre de référence pour la mucoviscidose en tant qu'entité fonctionnelle et organisationnelle, une direction ayant éventuellement une co-direction si le centre est destiné tant aux enfants et adolescents qu'aux adultes, un programme global pouvant être réalisé de manière ambulatoire ou lors d'une hospitalisation, par une seule équipe multidisciplinaire et une seule identité affichée vers l'extérieur, à l'attention des patients aussi bien que des envoyeurs.
- § 3. Vu la complexité de la mucoviscidose, la fréquence optimale des visites, le besoin de visites de longue durée et la nécessité de suivre continuellement des patients hospitalisés, une population constante de 50 patients est exigée dans le centre de référence pour la mucoviscidose en raison de l'expertise et de l'expérience nécessaires.
- § 4. Le centre de référence pour la mucoviscidose assume les fonctions suivantes:
1. Une évaluation approfondie et des soins étendus de patients atteints de mucoviscidose, y compris l'évaluation et la guidance précoces d'enfants, détectés à l'occasion de dépistages pré- et postnataux. La disponibilité et l'accessibilité sont offertes tant aux patients et leur famille qu'à leur médecin de famille.
 2. Une évaluation approfondie des problèmes diagnostiques et du traitement des patients envoyés dans le cadre des soins partagés («shared care»).
 3. Mise à la disposition et coordination de toute une gamme de traitements et de services qui, soit ne sont pas disponibles dans les hôpitaux locaux, soit exigent une compétence spéciale concernant les patients atteints de mucoviscidose, comme par exemple le traitement de l'hémoptysie massive, du pneumothorax, de problèmes respiratoires et gastro-intestinaux rares et complexes, l'alimentation entérale par stomie, la chirurgie thoracique, la chirurgie ORL, les interventions chirurgicales électives lourdes, la guidance en cas de grossesse, la rhumatologie et la psychiatrie.
 4. Offre d'expertise en matière de procédures qui sont souvent utilisées en cas de mucoviscidose, comme l'implantation d'appareils en vue de la création d'une voie d'accès veineuse, les endoscopies gastro-intestinales hautes, la ventilation nasale, l'embolisation de l'artère bronchiale et fibro-bronchoscopie.
 5. Offre de techniques de laboratoire diagnostiques et spécialisées, y compris les examens et le conseil génétique, le diagnostic prénatal, le test de la sueur, la détermination des lipides fécaux, les tests complexes de la fonction pulmonaire, les tomодensitométrie (CT) et tomодensitométrie de ventilation/perfusion («V/P-scan»), les examens cardiovasculaires spécialisés et l'évaluation de la fonction gastro-intestinale et pancréatique.

6. Guidance psychosociale relative aux problèmes spécifiques de la mucoviscidose: enseignement, emploi, interventions financières, soutien au patient et à sa famille, problèmes consécutifs à la lourde charge des traitements, adaptation à la progression de la maladie, avis en vue d'une transplantation, conseil concernant les soins palliatifs et le processus de deuil.
7. Assurer une transition aisée pour les patients passant des soins pédiatriques aux soins pour adultes.
8. Contact avec des centres de transplantation et supervision sur l'envoi vers ceux-ci .
9. Assurer que les médecins qui soignent des patients atteints de mucoviscidose, se tiennent au courant des récentes évolutions en matière de thérapie et de recherche, entre autres sur base de la littérature, en effectuant des visites, en fournissant du matériel didactique et en examinant des cas de patients communs; organiser des réunions d'information destinées aux patients et à leurs parents.

Par ailleurs, organiser entre centres de référence, des réunions de peer review par un audit régulier des résultats.
10. Recherche clinique afin d'avoir une meilleure compréhension de la mucoviscidose et d'évaluer des nouveaux traitements et intégration dans les collectes de données épidémiologiques.

§ 5. Staff du centre de référence pour la mucoviscidose : l'équipe de rééducation

1. DIRECTION

Un médecin spécialiste disposant d'une compétence et d'une expérience particulière en matière de mucoviscidose est le coordinateur de l'équipe se composant en outre d'autres médecins spécialistes, de kinésithérapeutes, de psychologues, de diététiciens, d'assistants sociaux et de praticiens de l'art infirmier spécialisés. Parce qu'une telle affection chronique touche plusieurs systèmes, il est essentiel que le coordinateur garde le contact avec tous les patients, qu'il conseille et supervise ses collaborateurs et soit associé aux évaluations périodiques et aux décisions au sujet du traitement clinique.

2. SUR LE PLAN MÉDICAL

Médecin de famille ou, le cas échéant, pédiatre «de famille».

Puisque la mucoviscidose est une affection à vie, la plupart des patients sont bien connus de leurs médecins de famille/pédiatres «de famille». Pourtant, la plupart des médecins ne rencontreront que très rarement de tels patients au cours de leur carrière; pour cette raison, une étroite collaboration avec et un renvoi chez un médecin spécialiste dans un centre de référence sont nécessaires.

Dans cette affection complexe et évoluant sans cesse, le médecin de famille, pédiatre «de famille» joue un rôle central dans la guidance de la famille, l'encouragement à suivre fidèlement la thérapie pour tous les aspects du traitement, le traitement du patient en collaboration avec le centre de référence et, le cas échéant, l'organisation de soins palliatifs à domicile.

Le médecin de famille et le pédiatre «de famille» font, par définition, partie de l'équipe médicale d'un centre de référence pour la mucoviscidose (voir ci-après).

Pédiatre ayant une expérience en pneumologie

Avec le pneumologue, il est plus particulièrement le spécialiste de la guidance vers l'âge adulte des patients souffrant de mucoviscidose.

Ce passage est souvent difficile, parce que l'adolescent est transféré vers une clinique pour adultes à un moment où d'autres facteurs de stress sont présents. Il peut en résulter une conduite négative et récalcitrante de même qu'un refus de suivre un traitement. Excepté si des mesures ont été prises pour garantir la continuité des soins, le contrôle des infections et de l'alimentation peut être abandonnée, entraînant une perte permanente et inutile de la fonction pulmonaire.

Pneumologue.

Un pneumologue doit faire partie de l'équipe d'une convention de rééducation relative à une oxygénothérapie de longue durée à domicile.

Gastro-entérologue - Pédiatre ayant une expérience en gastro-entérologie

Diabétologue - Pédiatre diabétologue

Le diabétologue doit appartenir à l'équipe d'une convention de rééducation en matière d'autogestion du diabète sucré.

Spécialiste en chirurgie thoracique.

Médecin ORL.

Chirurgien généraliste ayant l'expérience du traitement (éventuellement conservateur) des complications de la mucoviscidose.

Anesthésiologiste expérimenté dans les affections respiratoires.

Rhumatologue.

Gynécologue-obstétricien familiarisé avec les grossesses de patientes souffrant de mucoviscidose.

Micro-biologiste.

Imagerie médicale.

Radiographie, échographie, CT et examens par radio- isotopes. Certains traitements, plus particulièrement l'embolie de l'artère bronchiale après hémoptysie, doivent pouvoir être effectués dans le centre de référence pour la mucoviscidose.

Biologiste clinique ayant suffisamment d'expérience en matière de tests diagnostiques de la sueur.

Le biologiste clinique est aussi responsable de la détermination des vitamines liposolubles et du dosage des lipides fécaux.

Généticien.

* Transplantation pulmonaire.

Le développement couronné de succès des transplantations pulmonaires constitue un important pas en avant dans le traitement des patients adultes souffrant de mucoviscidose avec une affection pulmonaire «terminale» et une insuffisance respiratoire.

Un timing exact de la transplantation implique une guidance régulière et un traitement optimal de tous les aspects de la maladie de sorte que l'on soit certain que l'intervention ne sera pas effectuée trop tôt, mais pas trop tard non plus.

De telles décisions et les soins péri-opératoires exigent une étroite collaboration entre l'équipe opératoire et l'équipe médicale sous la direction d'un médecin expérimenté dans le traitement de la mucoviscidose. Il est indispensable d'entamer à temps un programme de rééducation sous guidance médicale, afin que la transplantation soit un succès. Après la transplantation, il est indispensable pour la survie du patient que ce traitement soit intensivement poursuivi.

3. DU POINT DE VUE PARAMÉDICAL

Praticiens de l'art infirmier spécialisés au niveau clinique.

Le praticien de l'art infirmier spécialisé joue un rôle prépondérant dans les contacts avec la famille des patients atteints de mucoviscidose. Il est aussi le coordinateur de l'activité clinique journalière du service et il peut assurer la mise à jour quotidienne du dossier clinique. Il doit développer une compétence dans certains domaines du traitement clinique, comme par exemple le contrôle et l'entretien des conduits intraveineux. Il est souvent concerné de près lors du passage du patient des soins pédiatriques aux soins pour adultes. Lorsque les patients sont hospitalisés, les premiers soins infirmiers sont tout d'abord administrés par le service de garde infirmier et ensuite par les praticiens de l'art infirmier du service, mais le praticien de l'art infirmier de l'équipe du centre de référence pour patients souffrant de mucoviscidose joue un rôle consultatif important et veille à ce que les standards en matière de soins soient maintenus.

Le kinésithérapeute.

Les kinésithérapeutes sont largement impliqués dans le traitement de la mucoviscidose parce que la kinésithérapie est effectuée tant dans un but prophylactique que thérapeutique, ce qui n'est pas le cas avec les autres affections. Beaucoup de techniques kinésithérapeutiques utilisées pour le traitement de la mucoviscidose sont les mêmes que celles utilisées pour d'autres patients ayant une production chronique d'expectorations, mais dans le cas de la mucoviscidose, la sécrétion est le plus souvent collante et grasse, de sorte que des techniques plus évoluées ont été développées qui exigent une compétence particulière.

Le drainage autogène dans différentes positions constitue une technique importante pour libérer les sécrétions. Par ailleurs, des techniques comme le P.E.P. (Positive Expiratory Pressure) et le P.E.P. oscillant (Flutter) sont utilisées comme techniques complémentaires.

Le kinésithérapeute est responsable de la rééducation respiratoire, de la gymnastique mobilisatrice de l'appareil respiratoire et de la relaxation. Il est par ailleurs impliqué dans les programmes d'entraînement et de rééducation sportive afin de maintenir la condition générale. Il coordonne l'utilisation des aérosols au domicile du patient et donne un avis à ce sujet. En fonction des pathologies, des modèles respiratoires spécifiques sont enseignés au cours de l'aérosolthérapie. Pour les patients hospitalisés, la kinésithérapie constitue une partie essentielle du traitement des crises et les patients doivent parfois être soignés par le kinésithérapeute pendant plus de deux heures par jour, 7 jours sur 7.

On profite des visites des patients ambulatoires au centre de référence pour les entraîner au drainage ou à la technique expiratoire forcée ou à corriger celle-ci: le patient est en outre motivé pour appliquer le traitement à la lettre.

Le diététicien avec une expérience particulière dans la mucoviscidose et ses complications, comme le diabète et les affections du foie, et dans la mucoviscidose au cours de la grossesse et en attendant une transplantation cœur-poumons.

Les patients atteints d'une affection pulmonaire avancée accusent une perte de poids, et le maintien d'une alimentation adéquate peut nécessiter une alimentation complémentaire, soit via une sonde (nasale) gastrique la nuit soit, le cas échéant, via une gastrostomie. De tels patients ont besoin à domicile d'une pompe pour l'alimentation entérale. Dans certains cas, une alimentation parentérale sera indiquée.

4. SUR LE PLAN PSYCHOLOGIQUE

La mucoviscidose est une maladie héréditaire grave, menaçant la vie et qui exige un traitement quotidien intensif. L'aspect chronique, l'espérance de vie plus courte, les limitations physiques et sociales consécutives à la maladie et le traitement éprouvant et consommateur de temps exigent un effort psychologique lourd de la part du patient et de sa famille. Le patient doit consacrer chaque jour quelques heures à sa thérapie, non pas dans l'espoir d'une guérison, mais pour rester en vie. Cela conduit souvent à une révolte et à des problèmes sur le plan de la compliance au traitement. Les patients sentent souvent, dès leur plus jeune âge, qu'ils sont différents et en raison des troubles physiques ou d'un manque de temps dû au traitement, les contacts normaux et sociaux sont parfois limités et l'image de soi en est influencée négativement. Les enfants et les jeunes sont régulièrement absents de l'école à la suite d'hospitalisations ou de périodes de maladie répétées, ce qui ne favorise pas l'intégration. Ceci influence évidemment le développement psychosocial. La douleur et une brève espérance de vie peuvent engendrer l'angoisse, l'incertitude et même la dépression.

Pour les jeunes et les adultes, la situation est parfois encore plus difficile en raison des limitations sur la plan de l'intégration professionnelle, des relations avec le partenaire et le contact social, la détérioration de la santé et la confrontation à une fin de vie proche.

La maladie a également une influence sur les autres membres de la famille. L'acceptation d'une maladie chronique due à un facteur héréditaire est toujours difficile. Le fonctionnement normal de la vie familiale peut être perturbé parce qu'une attention extrême va à l'enfant malade et à ses soins. La relation entre l'enfant malade et les parents, et les frères et sœurs est mise sous forte tension.

Pour cette raison, il est très important que le patient et sa famille puissent, dès le diagnostic, faire appel à une assistance et une guidance psychologiques.

5. L'ASSISTANT SOCIAL OU PRATICIEN DE L'ART INFIRMIER SOCIAL.

L'assistant social est quelqu'un qui, d'une part, peut offrir une aide pratique concrète pour des problèmes urgents et, d'autre part, apporte une aide dans le dédale des formalités administratives en vue d'une aide à moyen et long terme.

Il doit pouvoir fournir des informations à un groupe cible, issu de toutes les couches de la population, soit oralement soit par écrit.

Pour accomplir cette tâche, l'assistant social doit disposer d'une sérieuse connaissance médicale de base de cette maladie héréditaire chronique sans quoi il ne sera pas en mesure d'évaluer avec justesse les demandes d'aide. L'assistant social doit disposer d'une connaissance actualisée de la sécurité sociale et de la législation sociale relative à ce groupe cible spécifique de maladies chroniques.

L'assistant social assurera surtout une fonction de coordination avec les différents services (sociaux) concernés comme les crèches, la mutualité, le Ministère de la Prévoyance sociale, le Fonds des allocations familiales, les P.M.S., le fournisseur ou le service de location d'appareils médicaux, les services de soins et d'aide à domicile, etc.

L'assistant social doit guider la famille dans les démarches de «demande d'aide», en étant à l'écoute e.a. du travail et processus de deuil, du stress continu et de la capacité à assumer la pénibilité de la maladie tant dans le chef du patient que des membres individuels de la famille et de la famille dans son ensemble.

Dans les régions à forte population immigrée, il peut y avoir un besoin de moyens de communication spécifiques parce qu'un manque de connaissance de la culture contribue parfois au fait que de tels patients reçoivent un service de moindre qualité.

6. SECRETARIAT

Le secrétariat est l'organe de contact permanent journalier, tant pour les bénéficiaires que pour les membres de l'équipe.

Pour ces collaborateurs aussi, la formation nécessaire est requise en vue de dialoguer avec les patients atteints de mucoviscidose, de les accueillir ou de les guider ailleurs.

7. FONCTIONNEMENT DE L'EQUIPE

L'équipe d'un centre de référence de la mucoviscidose doit fonctionner comme une équipe vis-à-vis des patients. A cet effet, elle doit avoir des réunions régulières en vue de l'examen des cas aussi bien qu'en vue de la coordination, à côté de réunions portant sur des thèmes plus généraux concernant la maladie, son diagnostic et son traitement actuel.

Non seulement les membres de l'équipe ont été «formés» dans cette optique et ont acquis de l'expérience en matière de traitement de la mucoviscidose, mais de plus leurs connaissances et leurs aptitudes doivent être constamment mises à jour. Il faut dès lors au minimum que chaque discipline concernée participe au moins une fois par an à un congrès scientifique de haut niveau en rapport avec la mucoviscidose.

Enfin, étant donné sa mission et le nombre minimum de patients qu'elle suit (50), l'équipe comprend au moins :

- un médecin à mi-temps possédant des qualifications et une expérience particulières en mucoviscidose;
- un ETP praticien de l'art infirmier;
- deux ETP kinésithérapeutes (y compris pour les traitements au sens strict);
- un psychologue à temps partiel;
- un diététicien à temps partiel;
- un assistant social à temps partiel;
- un ETP par 50 patients, chargé du secrétariat et de l'administration.

§ 6. Structures

- Patients ambulatoires

Il faut prévoir des séances spécifiques laissant suffisamment de temps pour discuter avec les patients.

Les structures destinées aux patients externes doivent prévoir des espaces propres au staff médical, aux kinésithérapeutes et aux diététiciens, ainsi qu'au reste du personnel (p. ex. praticiens de l'art infirmier, assistants sociaux) où les patients peuvent être pris en charge et examinés cliniquement et où peuvent être effectuées de petites interventions.

Toutes les mesures doivent être prises pour éviter les risques d'infections croisées.

- Patients hospitalisés

Par 50 patients, 3 à 5 chambres spécifiques à un lit sont nécessaires afin de prévenir les infections croisées. Il doit aussi être possible de stocker des aliments supplémentaires. Outre les structures normales, il est souhaitable de prévoir une salle de traitement et un parloir. Il faut aussi prévoir des possibilités d'enseignement et de détente pour les enfants et les adolescents.

BENEFICIAIRES DE LA CONVENTION

Art. 2. Tout patient demandant l'intervention de l'assurance obligatoire soins de santé pour un programme de rééducation fonctionnelle et s'inscrivant implicitement ainsi dans ce qui est défini ci-dessous comme un programme individuel de rééducation fonctionnelle du centre de référence de la mucoviscidose est un bénéficiaire de la convention.

PROGRAMMES DE REEDUCATION FONCTIONNELLE

Art. 3. En fonction de chaque individu, de la phase de sa vie, de ses possibilités (y compris ses moyens financiers), de ses conditions de vie et du stade et des manifestations de «sa» mucoviscidose, il est nécessaire de développer et mettre en œuvre une stratégie thérapeutique coordonnée et, si possible, préventive tertiaire afin de maintenir ou de restaurer une normalisation fonctionnelle ou, du moins, de tendre à une amélioration fonctionnelle. Cette stratégie adaptée en permanence pour chaque patient atteint de mucoviscidose est appelée programme individuel de rééducation fonctionnelle.

Art. 4. Accents spécifiques relatifs au programme de rééducation fonctionnelle en fonction du stade de la maladie du bénéficiaire

Bien que, pour chaque patient, la mucoviscidose ait sa propre évolution, imprévisible, l'évolution de la maladie peut être divisée en différents stades, avec chaque fois ses propres points de programme qui ont en même temps valeur de standards de soins.

1. Stade du diagnostic

Le centre de référence de la mucoviscidose prend ses responsabilités quant au diagnostic.

Le diagnostic repose sur une présomption clinique et la démonstration d'un excès de concentration de chlore et de sodium dans la sueur ou sur un dépistage prénatal positif. La manifestation de malabsorption intestinale ou d'un trouble pancréatique était le diagnostic. Toutefois, ce dernier n'est pas toujours clair, et nombreux sont les diagnostics erronés. Deux tests de la sueur doivent être effectués dans un laboratoire ayant l'expérience de cette technique.

Dès que le diagnostic a été confirmé, la famille doit être contactée au plus tôt par un médecin expérimenté, qui sera alors responsable de la suite des soins. En principe, des explications franches et complètes doivent être données au sujet de la maladie et de ses effets sur la vie du patient. L'accent devrait être mis sur l'amélioration du pronostic et sur la nécessité d'un traitement constant. L'engagement de longue durée de l'équipe clinique est mise en exergue et des explications doivent être données sur les dispositions en vue de l'accès 24 heures sur 24 aux soins.

Toute la littérature nécessaire relative à la maladie, avec les explications utiles, doit être donnée aux familles, et l'existence d'associations de patients doit leur être signalée.

2. Stade de stabilité

2.1. Examens de routine des patients ambulatoires

Tous les trois mois, des examens de routine au moins devraient être effectués pour les tout-petits, les enfants et les patients présentant des complications.

Cette routine doit comprendre les procédures suivantes :

1. Consultation d'un médecin ayant l'expérience de la mucoviscidose. Celle-ci doit comporter un enregistrement et une évaluation détaillés de la médication (p. ex. suppléments d'enzymes pancréatiques, vitamines, antibiotiques, bronchodilatateurs, stéroïdes, mucolytiques, y compris le DNase, contraceptifs), du dosage et des modalités d'administration. Il convient d'élaborer un plan de traitement en cas d'exacerbations respiratoires et en vue d'adapter la dose d'enzymes.
 2. Pour les *enfants* : mesure précise du poids et de la taille par un observateur entraîné notant les résultats sur une courbe de croissance.
Pour les *adultes* : le poids doit être contrôlé à chaque visite.
 3. Culture d'expectorations au moyen de milieux appropriés, y compris les milieux pour la détection de *Burkholderia cepacia*, *Staphylocoque doré*, *Staphylocoque doré* résistant à la méthicilline («M.R.S.A.»), et *Pseudomonas aeruginosa*. Pour les tout-petits et les enfants qui ne produisent pas d'expectorations, il faut pouvoir recourir à une fibroscopie afin d'obtenir un échantillon. Il peut être nécessaire de consulter un microbiologiste ayant des connaissances sur la mucoviscidose. Les résultats de la culture qui requièrent un changement du traitement doivent, dès qu'ils sont disponibles, être remis immédiatement à la clinique.
 4. Oxymétrie et exploration fonctionnelle pulmonaire (tous les adultes et les enfants qui peuvent collaborer, en général à partir de 5 ans).
 5. Evaluation par un kinésithérapeute.
 6. Possibilité de consultation d'un psychologue et/ou d'un diététicien connaissant les soins de la mucoviscidose en cas de problèmes spécifiques et afin de conseiller, de former et de soutenir les patients et leur famille.
 7. Accès à un praticien de l'art infirmier connaissant la mucoviscidose ou à un praticien de l'art infirmier spécialisé et à un assistant social ayant une expérience de la mucoviscidose.
- 5, 6 & 7. Un praticien de l'art infirmier spécialisé ou tout autre membre du personnel spécialisé doit répéter et confirmer les explications sur les symptômes et les effets de la mucoviscidose. Les explications données au patient et à sa famille doivent être continuées pendant l'enfance, la jeunesse et l'âge adulte.

8. Le contrôle et l'entretien réguliers de l'équipement par un personnel expérimenté sont obligatoires (aérosols, masques respiratoires, etc.).
9. Dans les dix jours ouvrables, un rapport clinique doit être envoyé à tous les collègues concernés.

2.2. Bilan annuel

1. Bilan détaillé des progrès et du contrôle des connaissances de la condition des patients et de leur famille par un médecin expérimenté, un psychologue, un praticien de l'art infirmier spécialisé, un assistant social.
2. Appréciation complète du régime par un diététicien. Le besoin d'autres interventions concernant l'alimentation (p. ex. les suppléments, l'alimentation entérale avec une sonde stomacale ou par gastrostomie) peut être pris en considération.
3. Examens cliniques
En plus des examens de routine des patients ambulatoires, il faudrait procéder à ce qui suit :
 - radiographie du thorax,
 - tests plus détaillés de la fonction pulmonaire (p. ex. volumes pulmonaires, diffusion du CO, réversibilité),
 - échographie de l'abdomen.
4. Contrôle des résultats, planification de la suite de la thérapie, y compris l'immunisation (notamment immunisation annuelle contre la grippe).
5. Le rapport et les recommandations sont envoyés au médecin de famille / pédiatre «de famille» et, le cas échéant, au pharmacien et au kinésithérapeute traitant.
6. Collecte de données à des fins de contrôle et de recherche.
7. **Uniquement lors de la première visite, il faut aussi :**
 - un contrôle du diagnostic et une répétition du test de la sueur au besoin,
 - une évaluation du fonctionnement du pancréas si indiqué et si l'évaluation précédente est incorrecte (importance de la détermination de l'élastase dans les fèces comme test sensible et spécifique de la fonction pancréatique),
 - contrôler si le patient et sa famille ont reçu un avis en matière de génétique,
 - une présentation aux membres de l'équipe; discussion des protocoles de traitement; accessibilité directe au centre; fixation des visites de contrôle; coordination dans le cadre du «shared care» (soins partagés),
 - une mise à disposition de brochures d'information à l'intention du patient.

2.3. Soins aux patients hospitalisés

Les patients doivent avoir à tout moment accès au centre de référence de la mucoviscidose pour y obtenir des avis autorisés. Un lit doit toujours être disponible pour les admissions urgentes dans une section apte à dispenser les soins pour les patients atteints de mucoviscidose.

Pendant chaque hospitalisation, tous les aspects de la mucoviscidose doivent être à nouveau examinés et adaptés (p. ex. traitement par antibiotiques ou correction du dosage et de la durée, monitoring au besoin).

Sont essentiels les services pour patients hospitalisés suivants:

- contrôler tous les aspects des soins médicaux et psychosociaux avant leur sortie;
- remettre aux patients quittant l'hôpital un programme de traitement écrit et précis, comprenant la médication et les mesures de suivi.

3. Stade d'aggravation de la maladie

3.1. La première étape dans le traitement de la mucoviscidose en stade d'aggravation est la révision de tous les éléments du traitement.

1. Eventuellement, une alimentation par sonde stomacale ou par gastrostomie s'impose.
2. Traitement de l'insuffisance cardiorespiratoire : celui-ci doit également comprendre l'évaluation de la thérapie d'oxygénation, si possible, par concentrateur d'oxygène ou oxygène portable. L'oxymétrie chez les patients à domicile doit permettre de commencer l'oxygénothérapie à domicile au moment opportun.
3. Assistance respiratoire : la respiration par pression positive intermittente peut être indiquée dans certaines situations aiguës, mais pas pour prolonger l'agonie. La ventilation par le nez peut également être indiquée pour certains patients pour leur permettre de traverser la période qui précède la transplantation.
4. La transplantation doit être envisagée pour tout patient dont l'espérance de vie est fortement réduite et la qualité de vie lourdement affectée malgré un traitement médical optimal. Les patients n'entrent pas tous en ligne de compte pour une transplantation et dans un avenir proche, les organes feront défaut. Les patients dont le nom figure sur la liste d'attente pour une transplantation doivent être alimentés de façon optimale.
5. L'accompagnement des mourants peut se faire à domicile ou à l'hôpital. Dès le début, il faut clairement indiquer qui est concerné par cet aspect des soins. C'est plus particulièrement nécessaire pour les patients dont le nom figure sur la liste d'attente pour une transplantation. Tous les intéressés devraient comprendre que cette phase des soins a été entamée. Le plus important est d'atténuer les symptômes. Il convient de prévoir un accompagnement approprié pour les patients et leur famille, et la famille du défunt doit continuer à être accompagnée.

- 3.2.** Souvent le déplacement des soins spécialisés vers le cadre familial entraîne des économies; de plus, le patient préfère souvent cette forme de soins. C'est une forme spéciale de soins partagés auxquels sont associés la famille aussi bien que les thérapeutes de première ligne. Outre leur valeur clinique, les visites à domicile apportent aussi un soutien psychologique supplémentaire. La complexité du traitement actuel de la mucoviscidose requiert un contrôle multidisciplinaire par le centre de la mucoviscidose, mais lorsque le centre est trop éloigné, les services locaux peuvent assurer ce soutien.

Les éléments spécialisés suivants sont importants en cas de soins à domicile «lourds» :

- * promotion, suivant les règles de l'art, des soins intraveineux à domicile, avec aussi des accords pour commander et fournir des antibiotiques. A ce sujet, il faut également vérifier s'il y a une réaction au traitement, p. ex. en mesurant la saturation d'oxygène et par une spirométrie. La qualité des soins à domicile doit être la même qu'à l'hôpital;
- * communication avec les médecins généralistes, les pharmaciens et avec les autres spécialistes en matière de soins à domicile;
- * formation et soutien de la famille et des patients, en particulier pour les patients qui suivent une oxygénothérapie à domicile, qui reçoivent une ventilation nasale ou qui reçoivent une alimentation totalement parentérale et aussi pour les patients en phase terminale;
- * rinçage des voies implantées d'accès veineux;
- * soins d'iléostomie, soins de prolapsus rectal et «Distal Intestinal Obstruction Syndrome» (DIOS);
- * gestion de l'alimentation nasogastrique ou par gastrostomie nocturnes, y compris l'utilisation d'une pompe;
- * supervision de la gestion du diabète adaptée à la mucoviscidose.

- 3.3.** Les situations spécifiques suivantes sont des indications absolues pour le renvoi vers le centre de référence de la mucoviscidose ou pour une discussion avec celui-ci en cas de soins partagés :

- * infections de longue durée (> 2-3 semaines) qui ne réagissent pas à un traitement conventionnel, principalement *Burkholderia cepacia*, MRSA, *Pseudomonas aeruginosa* et mycobactéries;
- * dégradation de la fonction pulmonaire, sans réaction à un traitement;
- * pneumothorax;
- * hémoptysie grave (> 100 ml);
- * aspergillose broncho-pulmonaire allergique;
- * atélectasie grave ou persistante;
- * insuffisance respiratoire ou cardiaque;
- * hémorragies gastro-intestinales (en général par varices oesophagiennes);
- * obstruction intestinale aiguë ou subaiguë ou douleurs abdominales sévères;
- * ictère;
- * perte de poids importante ou inexplicable ou «*failure to thrive*»;

- * intolérance naissante au glucose;
- * vasculite;
- * douleurs articulaires;
- * grossesse;
- * graves problèmes psychosociaux;
- * nécessité d'une transplantation.

Art. 5. Le programme de rééducation fonctionnelle au sens de la présente convention comprend, outre le bilan annuel défini à l'article 4, encore au moins deux interventions de l'équipe de rééducation fonctionnelle avec chaque fois un intervalle minimum de deux semaines.

PROCEDURE DE DEMANDE D'INTERVENTION
DANS LE COUT DE LA REEDUCATION FONCTIONNELLE

- Art. 6.**
- § 1^{er}. La demande d'intervention dans le coût de la rééducation fonctionnelle pendant une période déterminée ainsi que l'éventuelle demande de prolongation de celle-ci doivent être introduites par le bénéficiaire auprès du médecin-conseil de son organisme assureur suivant les dispositions de l'article 139 et suivants de l'arrêté royal du 3 juillet 1996 portant exécution de la loi relative à l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, coordonnée le 14 juillet 1994.
- § 2. L'arrêté royal cité au § 1^{er} prévoit entre autres que le bénéficiaire introduit la demande d'intervention au moyen du formulaire approuvé par le Comité de l'assurance soins de santé.
- § 3. Au formulaire dont question au § 2, doit être joint un rapport médical du centre de référence de la mucoviscidose, rédigé suivant un modèle défini par le Collège des médecins-directeurs, sur proposition du Conseil d'accord cité dans l'article 7, qui établit que le bénéficiaire et le programme de rééducation lui prescrit dépendent aux conditions de la convention.
- § 4. Le centre s'engage à informer correctement le bénéficiaire de cette procédure et à l'aider à introduire sa demande.
- § 5. Si le centre de référence de la mucoviscidose a pris sur soi la responsabilité d'introduire lui-même la demande d'intervention, il s'engage à ne pas porter en compte au bénéficiaire concerné les frais qui ne sont pas remboursés par l'organisme assureur en raison de l'introduction tardive de la demande.
- Art. 7.**
- § 1^{er}. L'accord pour l'intervention par l'assurance obligatoire soins de santé pour les prestations de rééducation fonctionnelle dans le cadre de la présente convention est donné par le Collège des médecins-directeurs.

Sans préjudice des dispositions de l'article 142, § 2, alinéa 2, de l'arrêté royal du 3 juillet 1996 portant exécution de la loi relative à l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, coordonnée le 14 juillet 1994, tout accord pour une demande mentionnée dans l'article 11 est donné pour une période commençant à la date de début demandée et qui dure pendant 1 an de rééducation fonctionnelle. Toute décision est dûment motivée.

- § 2. Le centre de référence de la mucoviscidose s'engage à répondre, conformément à son concept de rééducation fonctionnelle propre, aux besoins de rééducation fonctionnelle de tout bénéficiaire à qui le Collège des médecins-directeurs a déjà accordé un programme de rééducation fonctionnelle semblable dans un autre centre avec lequel le Comité de l'assurance a conclu une convention ayant le même but que celui décrit dans la présente convention, et qui se présente à lui au cours du programme de rééducation fonctionnelle, pour lequel une intervention de l'assurance a déjà été accordée dans l'autre centre.

L'engagement dont il est fait mention dans le présent paragraphe vaut pour la durée du programme de rééducation fonctionnelle accordé qui est spécifié ci-dessus.

Le Collège des médecins-directeurs informe le centre de référence de la mucoviscidose qu'il s'agit d'un tel bénéficiaire et jusque quand court ce programme de rééducation fonctionnelle.

Dès lors, pour la période annuelle en cours de ce programme de rééducation fonctionnelle, aucune nouvelle intervention de l'assurance n'est due dans le cas précité.

PRESTATIONS REMBOURSABLES PAR L'ASSURANCE OBLIGATOIRE SOINS DE SANTE - DEFINITIONS, PRIX ET HONORAIRES

- Art. 8.** § 1^{er}. La prestation qui peut être prise en charge par l'assurance obligatoire soins de santé comprend, par bénéficiaire, l'exécution pendant un an d'un programme individuel de rééducation fonctionnelle au sens des articles 3, 4 et 5 en ce compris, en cas d'indication médicale, l'oxymétrie transcutanée - les prestations prévues dans la nomenclature des prestations de santé ou dans la convention type de rééducation fonctionnelle relative à l'oxygénothérapie de longue durée à domicile, à l'assistance respiratoire mécanique chronique à domicile ou à l'auto-gestion du diabète sucré à domicile n'étant pas comprises - et dans le respect des dispositions prévues au § 2 du présent article et des articles 6 et 7.

- § 2. L'intervention de l'assurance prévue au § 1^{er} n'est due que si et dès l'instant où le Collège des médecins-directeurs constate que dans l'année civile en cours, pour le dispensateur de soins, qui est le centre de référence de la mucoviscidose, un accord en faveur d'au moins 50 bénéficiaires pour une demande d'intervention dans les frais de rééducation fonctionnelle concernant un programme de rééducation fonctionnelle tel qu'il est exposé dans les articles 3, 4 et 5 de la présente convention a déjà été donné. Au cas où, à la fin d'une année civile, un centre de référence de la mucoviscidose n'aurait pas atteint ce chiffre, en aucun cas, il ne procèdera à la récupération, auprès des bénéficiaires, des frais relatifs à des prestations de rééducation effectuées.

- Art. 9.** § 1^{er}. Le prix de la prestation dont il est question dans l'article 8 de la présente

convention est fixé à 72.596 F.

- § 2. En outre, le centre peut porter une fois en compte un montant de 2.500 F pour un même bénéficiaire et pour une même année de rééducation fonctionnelle au cas où le médecin généraliste ou le pédiatre «de famille» n'appartenant pas à l'équipe de l'établissement, sont effectivement présents à une réunion dont question à l'article 1, § 5 au cours de laquelle est examiné le cas d'un de ses patients qui est également bénéficiaire au sens de la présente convention. L'établissement s'engage toutefois dans ces conditions à virer intégralement ce montant au médecin généraliste ou au pédiatre concernés.
- § 3. Dans le montant de 72.596 F fixé au § 1^{er}, 67.954 F est lié à l'indice pivot 121,92 des prix à la consommation au 1^{er} octobre 1997 (base 1988). Cette partie indexable de ce prix est adaptée conformément aux dispositions de la loi du 1^{er} mars 1977 organisant un régime de liaison à l'indice des prix à la consommation du Royaume de certaines dépenses dans le secteur public.
- § 4. Les prix définis dans le présent article ne comprennent pas les honoraires des prestations des médecins et des collaborateurs paramédicaux qui sont prévues dans la nomenclature des prestations de santé.
- § 5. Le pouvoir organisateur du centre de référence de la mucoviscidose s'engage à veiller à ce qu'aucun supplément ne soit demandé par rapport aux prix établis dans le présent article.

Art. 10. Le montant de l'intervention est facturé par le centre à l'organisme assureur du bénéficiaire sur la base d'une facture dont le modèle et la description sont établis par le Comité de l'assurance.

Le centre de référence peut transmettre les données de facturation aux organismes assureurs sur support magnétique.

EVALUATION - CONSEIL D'ACCORD

Art. 11. La présente convention de rééducation fonctionnelle représente une partie des mesures prises par le Gouvernement en faveur des malades chroniques, plus particulièrement ceux qui souffrent de mucoviscidose. Partant d'indications internationales et par consensus des médecins belges ayant une qualification et une expérience particulières en matière de mucoviscidose, dont ceux du présent centre de référence de la mucoviscidose, la finalité ultime de l'activité du centre de référence de la mucoviscidose est, comme le stipule l'article 1^{er}, l'amélioration du pronostic du patient atteint de la mucoviscidose, de façon à ce que son espérance de vie approche celle de la population normale et ce, avec une qualité de vie optimale.

La libération, par l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, des moyens financiers nécessaires au fonctionnement du centre de référence de la mucoviscidose repose sur la réalisation de cette finalité ultime.

Art. 12. § 1^{er}. Afin de vérifier en premier lieu si la finalité explicitée à l'article 1 de la présente convention de rééducation fonctionnelle, s'inscrivant dans le cadre des autres

conventions de rééducation fonctionnelle conclues avec des centres de référence de la mucoviscidose, est réalisée et ce, à un prix correct pour les bénéficiaires et l'assurance obligatoire soins de santé et indemnités, il est créé un Conseil d'accord, composé des médecins dirigeants de tous les centres de référence de la mucoviscidose et des membres du Collège des médecins-directeurs institué auprès du Service des soins de santé de l'INAMI, sous la présidence du président de ce Collège.

§ 2. Ce Conseil d'accord a pour mission :

1. de fixer les paramètres qui doivent montrer qu'en intervenant dans le coût des soins dispensés par les centres de référence de la mucoviscidose tels que définis dans l'article 1^{er} de la présente convention, le pronostic quant à l'espérance de vie des patients atteints de mucoviscidose qui y font appel est amélioré;
2. de mettre au point un système de *peer review* afin que les différents centres de référence de la mucoviscidose conventionnés soient ainsi stimulés individuellement pour atteindre la qualité de soins la plus élevée possible;
3. d'évaluer au moyen des données collectées par le Service des soins de santé auprès des différents centres de référence de la mucoviscidose conventionnés - dans le respect de la confidentialité des centres individuels - le coût des prestations de rééducation fonctionnelle prévues dans la présente convention;
4. d'établir des modèles du rapport médical qui doit être joint par le bénéficiaire aux demandes individuelles d'intervention, ainsi que des rapports annuels à rédiger par chaque centre de référence de la mucoviscidose et mentionnant les données nécessaires à l'accomplissement des missions du Conseil d'accord;
5. de faire toute autre étude utile et de donner tout conseil bénéfique de sa propre initiative ou à la demande d'une instance au sein de l'INAMI.

Art. 13. **§ 1^{er}.** Le Conseil d'accord se réunit à la demande du Collège des médecins-directeurs ou d'au moins trois autres membres, à la demande du Comité de l'assurance ou à la demande du Conseil scientifique.

§ 2. L'absence répétée aux réunions du Conseil d'accord fait l'objet d'un constat adressé par recommandé par le président du Conseil d'accord au pouvoir organisateur du centre.
L'absence persistante après ce constat est communiquée sans délai au Comité de l'assurance qui, pour cette raison, peut décider, en respectant le délai de préavis prévu dans l'article 19, de dénoncer la convention.

Art. 14. Au plus tard le 1^{er} avril 2001, le Conseil d'accord transmet au Comité de l'assurance un rapport comprenant son avis sur la réalisation de la finalité ultime des conventions avec les centres de référence de la mucoviscidose.

- Art. 15.** Il relève de la mission permanente du Collège des médecins-directeurs de proposer au Comité de l'assurance, lorsque c'est indiqué, les modifications nécessaires à la présente convention, en particulier en ce qui concerne le prix correct des prestations de rééducation fonctionnelle.

OBLIGATIONS ADMINISTRATIVES ET COMPTABLES

- Art. 16.** § 1^{er}. Le centre de référence de la mucoviscidose enregistre scrupuleusement, par patient, toutes les interventions de l'équipe, en ce compris les discussions d'équipe.

Pour ce qui est des interventions des praticiens de l'art infirmier, des kinésithérapeutes (en ce qui concerne les prestations non prévues dans la nomenclature des prestations de santé), du psychologue, du diététicien et de l'assistant social, le temps consacré aux bénéficiaires est également enregistré et totalisé par patient par année civile. Ces données doivent pouvoir être objectivées en détail par membre de l'équipe à l'aide de carnets de rendez-vous, de journaux de bord,...

Pour le 31 mars de chaque année, les totaux de l'année civile précédente sont transmis au Service des soins de santé.

- § 2. Tous les trimestres, pour tous les bénéficiaires confondus, un récapitulatif est transmis au Service des soins de santé, sur lequel sont indiquées par patient, pour les trois mois qui précèdent, les dates auxquelles le centre de rééducation fonctionnelle a eu effectivement (physiquement, donc pas par téléphone) le patient en rééducation fonctionnelle.
- § 3. Le Service des soins de santé peut imposer des modèles en vue de l'enregistrement des données citées aux §§ 1^{er} et 2.

- Art. 17.** Le centre de référence de la mucoviscidose tient une comptabilité mentionnant d'une part les frais de personnel figurant dans le forfait conventionnel et récapitulant d'autre part les factures adressées aux organismes assureurs.

Ces données, visées par le médecin directeur, sont transmises annuellement au Service, avant le 31 mars suivant l'année civile écoulée, conformément au modèle du Service des soins de santé.

AUTRES DISPOSITIONS MEDICO-ADMINISTRATIVES ET COMPTABLES

- Art. 18.** § 1^{er}. L'établissement s'engage à fournir au Collège des médecins-directeurs, au Service des soins de santé de l'INAMI et aux organismes assureurs tous les renseignements concernant, d'une part, le contrôle du respect des aspects thérapeutiques et financiers de la présente convention et, d'autre part, le fonctionnement de cette convention s'inscrivant dans le contexte de la gestion générale des conventions prévues dans le cadre de l'assurance obligatoire soins de santé (dans le respect du secret médical).

- § 2. L'établissement s'engage plus particulièrement à rédiger un rapport annuel et à l'envoyer au Service des soins de santé, au plus tard pour la fin du premier trimestre suivant l'année civile sur laquelle porte le rapport. Le premier rapport annuel est envoyé au plus tard pour le 31 mars de l'année suivant la première année civile complète pendant laquelle la présente convention a produit ses effets.

Ce rapport annuel, rédigé suivant le modèle conçu par le Conseil d'accord susvisé, comprend entre autres des données statistiques concernant le nombre de bénéficiaires en rééducation dans l'établissement durant l'année civile écoulée, leur âge, le stade de la maladie, le programme de rééducation fonctionnelle dispensé,...

- § 3. Annuellement, au plus tard pour le 31 mars de l'année suivante, le centre de référence de la mucoviscidose donne un aperçu de l'équipe citée à l'article 1^{er}, § 5, point 7, avec mention du nom, de la fonction exercée,...

Le Service des soins de santé peut établir un modèle suivant lequel ces données doivent être transmises.

DISPOSITIONS GENERALES

- Art. 19.** § 1^{er} Aux fins de garantir la qualité de la rééducation fonctionnelle, le centre de référence pour la mucoviscidose s'engage à informer chaque membre de l'équipe sur toutes les dispositions de la présente convention jugées importantes pour l'accomplissement de sa tâche conformément aux dispositions de la convention.

- § 2. Afin d'informer dûment les bénéficiaires en rééducation, le centre de référence pour la mucoviscidose leur fournira un résumé écrit des éléments de la présente convention les concernant.

Le Collège des médecins-directeurs en rédigera, avec les associations de patients concernées, les éléments de base.

- Art. 20.** § 1^{er}. La présente convention, rédigée en deux exemplaires et dûment signée par les deux parties, entre en vigueur le

- § 2. Cette convention est d'application jusqu'au 31 mars 2002 inclus mais peut toujours être dénoncée par une des deux parties par une lettre recommandée à la poste, adressée à l'autre partie, en respectant un délai de préavis de 3 mois qui prend cours le premier jour du mois suivant la date d'envoi de la lettre recommandée.