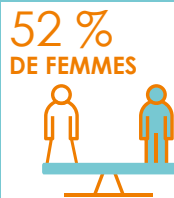


Le traitement substitutif en immunoglobulines des patients atteints de déficits immunitaires primitifs (DIP)

Une enquête conduite auprès de patients atteints de DIP et substitués
en France entre le 1^{er} décembre 2015 et le 9 mars 2016

513
RÉPONDANTS
soit près de 30 %
des patients
recensés en
France (CEREDIH)



**DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE
ENTRE JANVIER 2000
ET MARS 2016 :**

82 %
des répondants ont été
DIAGNOSTIQUÉS

86 %
des répondants ont **INITIÉ LEUR
TRAITEMENT PAR IG**

**DES PATIENTS
ÂGÉS DE
2 à 82 ans**

55 %
des répondants
sont atteints
d'un DICV ou
d'une hypogam-
maglobulinémie.

77 %
**DES
RÉPONDANTS
ONT 18 ANS
ET PLUS**



Répondants	25 %	75 %
------------	------	------

Traitement par :

IgIV	96 %	12 %	33 %
-------------	------	------	------

IgSC	4 %	88 %	67 %
-------------	-----	------	------

**TOUTES
LES RÉGIONS
MÉTROPOLITAINES
SONT REPRÉSENTÉES**



61 %
des répondants
sont **ACTIFS
OU SCOLARISÉS**

67 % des répondants sont sous IgSC
75 % des répondants sont à domicile
12 % seulement des patients
à domicile sont sous IgIV

iris SOUTIENT les
DIP
c'est
DANS SES GÈNES



Le déroulement du traitement

Moment du traitement

76 % des répondants actifs suivent leur traitement sur leur temps personnel

30 % des patients à l'hôpital

94 % des patients à domicile

À noter : la difficulté à poursuivre le traitement lors de déplacements (études, profession), notamment à l'étranger.

→ **Faciliter les conditions de traitement pour les patients amenés à voyager**

Prise en compte de la douleur

25 % des répondants éprouvent le besoin d'une solution anti-douleur

Parmi ces patients :

60 % ont 18 ans et plus,

Pour 7 %, la douleur n'est pas prise en charge

→ **Sensibiliser les équipes soignantes à la prise en charge de la douleur, y compris chez les adultes**



Suivi du patient

Le taux résiduel est mesuré lors des bilans sanguins pour 83 % des répondants

Il est mesuré plus de 2 fois par an pour :

81 % des patients à l'hôpital,

39 % des patients domicile

→ **Convenir de modalités adaptées au suivi du patient, qu'il reçoive son traitement à l'hôpital ou à domicile**

→ **Les innovations qu'elles concernent les Ig, les matériels, les pratiques, ... doivent être accessibles aux patients dont le traitement est initié, même depuis longtemps**

71 % des répondants notent les événements infectieux qu'ils rencontrent

15 % des répondants n'ont pas informé leur médecin de famille de leur pathologie.

→ **Encourager les patients à communiquer sur leur pathologie avec leur médecin de ville**



Les immunoglobulines

93 % des répondants connaissent le nom de l'Ig qu'ils reçoivent

Les 7 immunoglobulines disponibles en France au moment de l'enquête sont utilisées.

Tolérance : un sujet important pour la santé, la qualité de vie et l'observance du patient

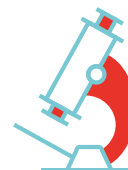
39 % des répondants ont rencontré ou rencontrent un problème de tolérance

Les manifestations d'intolérance ne sont liées ni au lieu, ni à la voie.

Une intolérance est prise en compte pour une majorité de patients (82 %)

En cas d'intolérance grave, 58 % des répondants ont changé d'Ig (y compris un passage d'IgIV à IgSC).

- Réaffirmer le caractère biologique des immunoglobulines et disposer d'un panel de ces médicaments pour offrir les meilleures chances de tolérance.
- Permettre aux patients qui vivent des effets indésirables récurrents de changer d'Ig
- Assurer la continuité du traitement d'un patient avec l'Ig qu'il tolère le mieux, indépendamment de sa mobilité ou des marchés passés par les hôpitaux.
- Encourager les patients à déclarer les événements indésirables persistants à leurs médecins, à l'ANSM.
- Travailler sur la tolérance des Ig



Continuité du traitement

84 % des répondants n'ont pas changé d'Ig dans les 12 derniers mois.

Les changements d'Ig sont liés :

- aux besoins des patients (voie ou tolérance)
- à l'offre de soin (non référencement de l'Ig demandée)

94 % des répondants ne rencontrent pas de problème de disponibilité des Ig

- Maintenir une vigilance constante sur la sécurité et la continuité de l'approvisionnement en Ig et la hiérarchisation des indications, compte tenu de l'absence d'alternative thérapeutique pour ces patients et de la forte demande que connaît ce médicament au plan mondial.



Lieu, voie : qui choisit et comment ?

Le lieu est plutôt le choix des patients

54 % des patients à l'hôpital ont choisi le lieu

À 70 % de ces patients, le médecin a proposé le traitement à domicile

Dans 64 % des cas, par voie sous-cutanée uniquement.

Dans 19 % des cas, il a proposé le choix

56 % des patients à domicile ont choisi le lieu

La voie est plutôt le choix des médecins

36 % des patients sous IgIV ont choisi la voie

32 % des patients sous IgSC ont choisi la voie



Motivations des patients pour le lieu ou la voie

LIEU	MOTIVATIONS	FREINS
Patients à l'hôpital	Pour l'hôpital	Pour le domicile
	91 % La présence de l'équipe soignante 82 % Le suivi médical	65 % Faire de son domicile un lieu de soin 65 % Un moindre suivi médical
Patients à domicile	Pour le domicile	Pour l'hôpital
	97 % Le choix du moment 94 % Gain de déplacement	76 % L'éloignement de l'hôpital 59 % Ne plus vouloir aller à l'hôpital

NB : Dans l'impossibilité d'avoir des IgIV à domicile, certains patients priorisent l'hôpital pour la moindre fréquence des cures en IgIV.

VOIE	MOTIVATIONS	FREINS
Patients sous IgIV	Pour les IgIV	Pour les IgSC
	95 % La tolérance de l'Ig 90 % L'adaptation aux besoins 89 % L'espacement des cures 85 % Le suivi médical	87 % La fréquence 75 % Les réactions locales
Patients sous IgSC	Pour les IgSC	Pour les IgIV
	95 % Une protection régulière 94 % Un traitement adapté aux besoins 93 % L'autonomie 93 % Poursuivre une vie normale durant le traitement 93 % La tolérance de l'Ig 83 % Une condition pour le domicile	72 % L'accès veineux 65 % L'accompagnement par un infirmier

Le choix du lieu, de la voie

L'option du lieu ou de la voie est souvent discutée avec le patient, mais pas systématiquement. Le domicile est associé trop systématiquement aux IgSC.

- Donner aux patients éligibles le choix d'un traitement à domicile par IgIV, pas seulement par IgSC.
- Préserver le traitement à l'hôpital pour les patients qui le préfèrent

51 % des patients ont durablement changé de lieu une ou plusieurs fois.

42 % pour ceux à domicile,
19 % pour ceux à l'hôpital

24 % des répondants changent ponctuellement de lieu de substitution

essentiellement pour des raisons médicales, parfois pour convenance personnelle : organisation de la vie quotidienne, préférence de lieu (domicile pour les uns, hôpital pour les autres).

Changement de vie, besoin d'une pause ou voyage, des patients aspirent à changer de voie ou de lieu, temporairement ou durablement.

- Les patients doivent pouvoir changer de lieu et/ou de voie, de façon temporaire ou durable, au gré des évolutions qu'ils connaissent, tant au plan médical que personnel ou professionnel : et notamment, revenir à l'hôpital, recevoir des IgIV à domicile.



Zoom sur le traitement à l'hôpital

Les conditions de l'administration à l'hôpital

La distance du lieu de traitement est un sujet de préoccupation pour un patient quand il est très éloigné de l'hôpital (temps, coût, parking), qu'il n'y a pas de transport collectif, que le patient n'a pas de véhicule ou ne peut pas conduire, n'a pas d'accompagnant, ou ne dispose pas de prise en charge pour le déplacement.

Les patients suivis à l'hôpital sont tributaires des contraintes liées à son fonctionnement, notamment les attentes.

- Réduire les inégalités territoriales d'accès au soin

Zoom sur le traitement à domicile

95 % des répondants initient leur traitement à domicile entre 2005 (AMM des IgSC) et mars 2016.

L'accompagnant

52 % des patients sous IgSC à domicile font leur traitement seuls,

89 % des patients sous IgIV à domicile font leur traitement avec une infirmière (libérale, HAD, prestataire), 11 % avec un proche

L'IgIV, dans l'état des pratiques, requiert un accompagnant professionnel de santé.

Des patients ne peuvent faire leurs IgIV à domicile, faute d'accompagnant professionnel.

→ Sensibiliser les infirmiers libéraux au développement de ces pratiques à domicile.

→ Rester en veille des pratiques sans accompagnant dans certains pays.

La formation

83 % des répondants ont été formés pour passer à domicile, 44 % par des prestataires de service

Le nombre de patients n'ayant pas reçu de formation pour passer à domicile reste significatif en IgSC (10 %), en IgIV (33 %).

→ Assurer la formation du patient et/ou de son accompagnant, puis un suivi de formation dans le temps, l'informer des évolutions intervenant dans l'administration.

La prescription des Ig

Les Ig sont prescrites pour 6 mois pour 48 % des répondants, mais les pratiques varient sensiblement.

→ Adapter la durée de prescription aux contraintes d'organisation, notamment professionnelles des patients.

La délivrance des Ig

69 % des répondants vont chercher leurs Ig à l'hôpital

31 % sont livrés à domicile

95 % des patients livrés à domicile sont satisfaits, contre 61 % des patients qui retirent leurs Ig à l'hôpital.

Le retrait à l'hôpital est source de difficulté pour 39 % des patients qui y voient une contrainte supplémentaire et ne comprennent pas pourquoi ils ne peuvent être livrés à domicile quand d'autres le sont.

→ Généraliser la possibilité d'une délivrance à domicile ou en pharmacie de ville pour les patients qui le souhaitent.

La documentation

Livret

93 % des patients disposent d'un livret de suivi,

71 % des patients considèrent que le livret de suivi est utile

71 % pensent qu'il est utile pour eux, 50 % pour leur médecin référent.

La documentation sert au médecin en consultation dans 1 cas sur 2

→ Travailler la documentation afin d'en améliorer l'utilisation par toutes les parties prenantes (patients pour l'historique, médecins et personnels soignants pour le suivi, pharmaciens hospitaliers pour l'hémovigilance)

→ Indiquer les solutions qui permettent de dématérialiser l'information



Appréciation de sa situation par le patient

À plus de 80 %, les patients considèrent leur situation globale comme stable ou en progrès. Ni le lieu, ni la voie de traitement ne génèrent de différence significative d'appréciation.

Principales difficultés liées au traitement

- La fréquence, la durée
- L'impact sur la vie professionnelle ou scolaire (organisation, absentéisme, déplacements) et la vie quotidienne (organisation, famille, voyages/vacances)
- La tolérance (effets secondaires, fatigue)

Changements souhaités dans le traitement par Ig

- Diminuer la fréquence des injections, mais aussi, espacer les cures, faire des pauses
- Diminuer la durée
- Trouver une alternative à la perfusion

Spécifique au traitement à l'hôpital

- Moins d'attente
- Ouverture en dehors des heures de bureau (pharmacie)

Spécifique au domicile

- Les IgIV à domicile
- Délivrance des Ig : en ville ou à domicile, pour plus d'un mois
- Informatiser la documentation



Incidence du DIP et de son traitement sur la vie quotidienne et sur la santé

Reconnaissance de la pathologie

Pour 48 % des répondants leur DIP a une incidence sur leur vie professionnelle ou scolaire

Pour 75 % des répondants, l'absentéisme scolaire ou professionnel est l'incidence la plus fréquente

Viennent ensuite l'incapacité professionnelle partielle (20 %), totale (12 %), une réorientation professionnelle (10 %), une réorientation scolaire (3 %).

16 % bénéficient d'un taux d'invalidité supérieur à 80 %
65 % ne bénéficient pas de reconnaissance MDPH

- Identifier et qualifier les problèmes que rencontrent les patients au plan professionnel, scolaire ou social
- Travailler à une meilleure information des MDPH pour davantage d'équité dans la reconnaissance de la pathologie au plan national



Reste à charge

51 % des répondants considèrent que le montant restant à leur charge est nul.

27 % l'estiment : de quelques euros à 1 000 euros par mois (perte de salaire).

15 % disent ne pas en avoir d'idée

8 % ne le chiffrent pas, mais le déclarent non nul

Pour certaines familles, la maladie a un impact financier fort, notamment quand un parent doit arrêter de travailler.

- Informer les familles sur les droits et aides aux patients
- Objectiver l'impact financier de la maladie et du traitement sur la famille



4 points clés de la prise en charge des patients atteints des DIP

- disposer de différentes options thérapeutiques (lieu, voie, produit) pour personnaliser le traitement,
- associer le patient aux décisions qui concernent sa santé et ont un impact sur sa vie quotidienne,
- actualiser les modalités du traitement au fil des évolutions de santé et de vie du patient, des nouvelles possibilités de prise en charge.
- coordonner les acteurs qui gravitent autour du patient.



Concevoir un guide de « bonnes pratiques » prenant pour fil rouge le parcours patient et intégrant l'ensemble des recommandations à l'adresse des différents acteurs concernés.

Méthodologie

> Une enquête par questionnaire auto administré diffusé sous forme imprimée et en ligne par : IRIS, les médecins, infirmières et ARC du CEREDIH, des sociétés de services à domicile.

> Comité de pilotage

E. Pointaux (IRIS), **V. Grosjean** (IRIS), **M. Pergent** (IRIS), **N. Mahlaoui** (MD, MSc, MPH, CEREDIH, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris), **I. Durand-Zaleski** (MD, PhD, AHP, URCEco Hôpital Dieu, Paris), **N. Schleinitz** (MD, Service de médecine interne - La Timone, Marseille), **V. Millet** (Infirmière formatrice, Unité transversal d'Education thérapeutique, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris), **M-D. Hermoso** (Infirmière formatrice, Hôpital de jour du service de Médecine Interne, Marseille), **L. Deville** (PharmD, Pharmacy Unit, Hôpital Saint-Louis, Paris)

> Avec le soutien institutionnel de 

Retrouvez tous les résultats de l'enquête sur www.associationiris.org

Association IRIS • 195 Avenue Victor-Hugo, 54200 TOUL • www.associationiris.org • Tél 03 83 64 09 80 • info@associationiris.org • Suivez-nous sur :  Association IRIS & Association IRIS Je soutiens