

Immunoglobulines intraveineuses à domicile

Livret Neurologue

Quelles sont les conditions à respecter pour pouvoir bénéficier d'un traitement par immunoglobulines intraveineuses (IgIV) à domicile ?

- Indications : neuropathie dysimmunitaire telle que neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants ou polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique.
- Respect des contre-indications : déficit complet en IgA avec anticorps anti-IgA, hypersensibilité connue à l'un des constituants de la préparation.
- Inscription du patient au réseau Sindefi.
- Forte motivation du patient et de sa famille.
- Adhésion du neurologue prescripteur au réseau Sindefi.
- Les six premières cures doivent s'être déroulées à l'hôpital et avoir été bien tolérées.
- **Il est nécessaire que le cachet figurant sur les ordonnances soit celui du service hospitalier ou celui d'un neurologue hospitalier.**
- Absence de facteur favorisant la survenue d'une insuffisance rénale aiguë : âge <65 ans, absence de diabète, fonction rénale normale, absence d'obésité, d'HTA ancienne, de déshydratation ou d'hypovolémie, de sepsis, d'hyperviscosité sanguine (Ig monoclonale, cryoglobulinémie, etc.), de prise de diurétiques, d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou d'antagonistes de l'angiotensine

2, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'antibiotiques néphrotoxiques tels qu'aminosides ou vancomycine.

- Présence au domicile d'une tierce personne adulte pendant toute la durée des perfusions.
- Cette personne doit avoir appris à arrêter la pompe.
- Accès à une ligne téléphonique.
- Information du médecin traitant (par Sindefi).
- Facilité d'abord veineux.
- Taux de plaquettes $> 50.000/\text{mm}^3$.
- Respect strict du débit maximal de perfusion (variable selon la spécialité d'IgIV) et adaptation de celui-ci à la tolérance clinique.
- L'infirmière libérale doit être joignable pendant toute la durée des perfusions.

Remarque : les cures d'immunoglobulines par voie intraveineuse à domicile ne constituent pas une hospitalisation. En conséquence vous devez remettre un arrêt de travail à votre patient(e) à chaque cure. Il convient de stipuler sur ces arrêts de travail qu'ils sont en rapport avec l'ALD afin que le délai de carence ne s'applique pas.

Quels sont les effets secondaires des IgIV ?

Les perfusions sont généralement bien tolérées. Les effets secondaires éventuels sont habituellement liés à une perfusion trop rapide. Il s'agit de frissons, hyperthermie, céphalées, nausées, vomissements, hypertension ou hypotension artérielle, myalgies, lombalgies, arthralgies. Lorsque de tels effets surviennent malgré une bonne technique il importe d'éviter le traitement à domicile.

Des réactions cutanées eczématiformes peuvent également survenir.

Quels sont les risques des IgIV ?

Le risque de réaction anaphylactique pouvant exceptionnellement aller jusqu'à l'état de choc est plus fréquent en cas de perfusion rapide.

Des cas d'insuffisance rénale aiguë ont été rapportés chez des patients recevant des IgIV. Dans la plupart des cas, des facteurs de risque ont été identifiés, tels :

- Une insuffisance rénale préexistante
- Un diabète
- Une hypovolémie

- Une obésité
- La prise concomitante de médicaments toxiques pour le rein
- Un âge supérieur à 65 ans.

Pour cette raison les patients présentant de tels facteurs de risque ne sont pas éligibles pour les cures à domicile.

Il a été décrit exceptionnellement des thromboses artérielles ou veineuses, plus fréquentes aussi en cas de perfusion rapide.

Des cas de méningite aseptique ont également été rapportés.

Il existe un risque théorique de transmission d'agents infectieux mais il est limité compte tenu des précautions prises dans la sélection des donneurs (interrogatoire, tests de dépistage sérologique du VIH, du VHB, du VHC, recherche du matériel génétique du virus de l'hépatite C sur les pools de plasma) et des moyens d'inactivation lors de la fabrication.

Comment se déroulent les cures d'IgIV ?

- Vous devez prescrire le traitement et prévenir le réseau Sindefi en faxant les ordonnances (pages 1 et 2) que vous obtenez via le site internet ou directement auprès du réseau. Les ordonnances doivent ensuite être insérées dans le dossier afin d'être récupérées par l'infirmière du prestataire ou celle de Sindefi.
- Le réseau Sindefi coordonne le soin. Le réseau Sindefi fait appel à un prestataire médico-technique qui vient voir le patient à l'hôpital afin d'organiser les perfusions à domicile. L'infirmière coordinatrice du réseau Sindefi rend également visite au patient à l'hôpital afin de lui présenter le réseau et de lui remettre un livret explicatif. Le prestataire livre au patient le matériel requis :
 - Pompe ambulatoire programmable pouvant être reliée à un maximum de cinq flacons, plus consommables
 - Set de remplissage
 - Set de pose de voie veineuse périphérique
 - Deux conteneurs à déchets dont un grand pour les flacons et un petit pour les objets tranchants, tubulure de précision volumétrique pour l'hydratation

- Pied à sérum
- Les IgIV délivrées par la pharmacie hospitalière.
- Le prestataire médico-technique forme l'infirmière libérale au soin si nécessaire. C'est également lui qui récupère les déchets au domicile du patient. L'infirmière coordinatrice de Sindefi assiste l'infirmière libérale lors de la réalisation première cure d'IgIV à domicile.

Une perfusion de 500 ml de sérum physiologique est systématiquement délivrée en Y pendant toute la durée de perfusion des IgIV afin d'assurer une bonne hydratation en vue de limiter certains effets secondaires (insuffisance rénale aiguë, accidents thrombotiques).

- L'infirmière libérale passe au domicile toutes les deux heures afin de s'assurer du bon déroulement de la cure, de noter les constantes (pouls, PA, température) et de coller les étiquettes de traçabilité sur les documents fournis.
- Une prise de sang est systématiquement effectuée entre le 3^e et le 7^e jour après chaque cure pour s'assurer de la bonne tolérance biologique de celle-ci (absence d'insuffisance rénale notamment). Ses résultats peuvent à votre choix vous être faxés par le laboratoire ou nous être faxés par celui-ci. Nous vous contacterons pour vous communiquer les résultats qu'ils soient normaux ou pas.

- **Dans tous les cas, nous vous demandons de nous faxer une ordonnance « feu vert » pour la cure suivante.**
- Le patient est l'infirmière libérale reçoivent chacun un livret d'information.
- Les ordonnances sont valables pour une durée maximale de 6 mois. Un rappel est réalisé au bout de 5 mois.

Différentes spécialités d'IgIV peuvent être utilisées.

Tégéline (seule spécialité à avoir l'autorisation de mise sur le marché dans les neuropathies motrices multifocales, ainsi que dans les polyradiculonévrites chroniques, au 01/12/2010)

Cette spécialité se présente sous la forme d'un flacon de poudre et d'un flacon de solvant. Conservation à une température inférieure à + 25°C et à l'abri de la lumière. Ne pas congeler. En cas de conservation au réfrigérateur attendre le retour à température ambiante avant de reconstituer et de perfuser.

Reconstitution :

- Si nécessaire, amener les deux flacons (poudre et solvant) à température ambiante.
- Retirer la capsule protectrice du flacon de solvant (eau pour préparations injectables) et du flacon de poudre.
- Désinfecter la surface de chaque bouchon.
- Retirer le capuchon protecteur translucide du système de transfert et insérer à fond le biseau ainsi dégagé au centre du bouchon du flacon de solvant en opérant simultanément un mouvement de rotation.
- Retirer le deuxième capuchon protecteur de l'autre extrémité du système de transfert.
- Maintenir les deux flacons dans une position horizontale (évent vers le haut) et enfoncer rapidement l'extrémité libre du biseau au centre du bouchon du flacon de poudre. Veiller à ce que le biseau soit toujours immergé dans le solvant pour éviter un cassage précoce du vide.
- Placer immédiatement l'ensemble dans une position verticale, flacon de solvant bien au-dessus du flacon de poudre, de façon à permettre le transfert du solvant vers la poudre.
- Pendant le transfert, diriger le jet de solvant sur toute la surface de la poudre. Veiller à ce que la totalité du solvant soit transférée.
- A la fin du transfert, le vide est automatiquement cassé (air stérile).

- Retirer le flacon vide (solvant) avec le système de transfert.
- Agiter modérément par un mouvement de rotation doux, pour éviter la formation de mousse, jusqu'à dissolution complète de la poudre.
- La mise en solution ainsi opérée doit être totale en moins de 30 minutes.

Le produit reconstitué doit être examiné à l'oeil, afin de s'assurer qu'il ne contient pas de particules. La solution reconstituée présente une opalescence plus ou moins prononcée.

Ne pas utiliser de solution présentant un aspect trouble ou contenant un dépôt.

Administration :

- Présentation 10 ml : équiper une seringue avec l'aiguille-filtre et aspirer la solution reconstituée.
- Présentations 50 ml, 100 ml, 200 ml : équiper le flacon contenant la solution reconstituée avec le nécessaire de perfusion muni d'un filtre non stérilisant de 15 μm .
- Le débit sera adapté en fonction de la tolérance clinique, sans dépasser un débit de 1 ml/kg/h pendant la première demi-heure, puis en augmentant progressivement sans dépasser 4 ml/kg/h.
- Immédiatement après reconstitution, injecter la solution par voie intraveineuse en une seule fois.

Toute fraction de solution non utilisée doit être éliminée de manière appropriée.

Privigen (spécialité n'ayant pas au 01/12/2010 l'autorisation de mise sur le marché dans les neuropathies motrices multifocales ni dans les polyradiculonévrites chroniques mais indiqué comme traitement substitutif et immunomodulateur en particulier dans le syndrome de Guillain-Barré)

Privigen est disponible sous forme de solution prête à l'emploi dans des flacons à usage unique.

Administration :

- L'immunoglobuline humaine normale doit être perfusée par voie intraveineuse.
- Le débit de perfusion initial est de 0,3 ml/kg de p. c./h. En cas de bonne tolérance, le débit d'administration peut être progressivement augmenté jusqu'à 4,8 ml/kg de p. c./h. Chez les patients atteints de DIP qui ont bien toléré la perfusion de Privigen à un débit de 4,8 ml/kg de p.c/h., le débit peut être augmenté progressivement jusqu'à un débit maximal de 7,2 ml/kg de p.c/h.

Précautions particulières d'élimination et manipulation :

- Le produit doit être à température ambiante ou à la température du corps avant l'utilisation.
- Une ligne de perfusion avec évent doit être utilisée pour l'administration de Privigen. Toujours percer le bouchon au centre, dans la zone marquée.
- La solution doit être claire ou légèrement opalescente. Ne pas utiliser de solution trouble ou chargée de particules.
- Une fois le flacon entamé sous conditions aseptiques, son contenu doit être rapidement utilisé. La solution ne contenant pas d'agents de conservation, Privigen doit être perfusé le plus rapidement possible.
- Tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur.

Clairyg (au 01/12/2010 n'a pas l'autorisation de mise sur le marché dans les neuropathies motrices multifocales ni dans les polyradiculonévrites chroniques mais est indiqué comme traitement substitutif et comme traitement immunomodulateur en particulier dans le syndrome de Guillain-Barré)

Cette spécialité se présente sous forme liquide prête à l'emploi.

Conservation :

- 18 mois à température contrôlée (+2°C/+8°C) ou 12 mois à température ambiante (<25°C) sans être à nouveau réfrigéré. (Inscrire la nouvelle date de péremption sur la boîte).
- Conserver à l'abri de la lumière.
- Ne pas congeler.
- En cas de conservation au réfrigérateur, attendre le retour à température ambiante avant d'injecter.

Administration :

- Clairyg est administré en perfusion intraveineuse à un débit initial inférieur ou égal à 1 ml/kg/h pendant 30 minutes. Si elle est bien tolérée le débit peut être accéléré progressivement jusqu'à un maximum de 4 ml/kg/h.

Il existe d'autres spécialités d'immunoglobulines intraveineuses, ayant au 01/12/2010 l'autorisation de mise sur le marché comme traitement substitutif et comme traitement immunomodulateur en particulier dans le syndrome de Guillain-Barré mais ni dans les neuropathies motrices multifocales ni dans les polyradiculonévrites chroniques. Il s'agit de : Gammagard® (à reconstituer), Kiovig® (prêt à l'emploi), Octagam® (prêt à l'emploi), Sandoglobuline® (à reconstituer). Si vous souhaitez des précisions sur les modalités d'administration de ces produits vous pouvez vous adresser aux laboratoires pharmaceutiques ou à Sindefi.

Rôle des différents acteurs

Neurologue : remplit les ordonnances valables pour un maximum de 6 mois, informe le patient, faxe les pages 1 et 2 à Sindefi au 01 42 07 93 68 et insère les ordonnances dans le dossier médical à l'intention de l'IDE du prestataire médico-technique qui pourra faire le nécessaire pour l'organisation des cures.

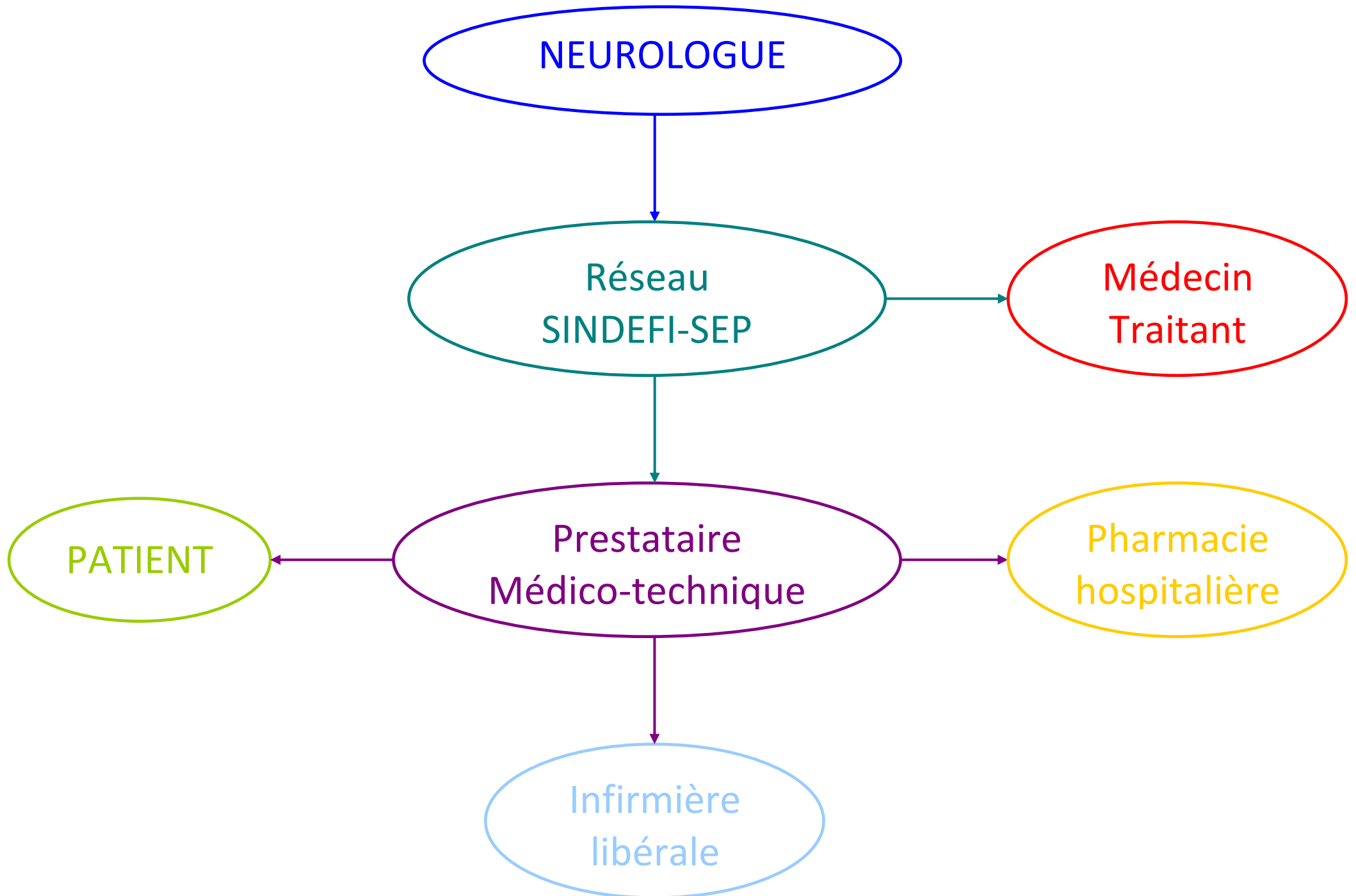
Il valide, sur la base de la tolérance clinique et biologique, au moyen d'une ordonnance « feu vert » à faxer au réseau Sindefi, les cures 2 à 6.

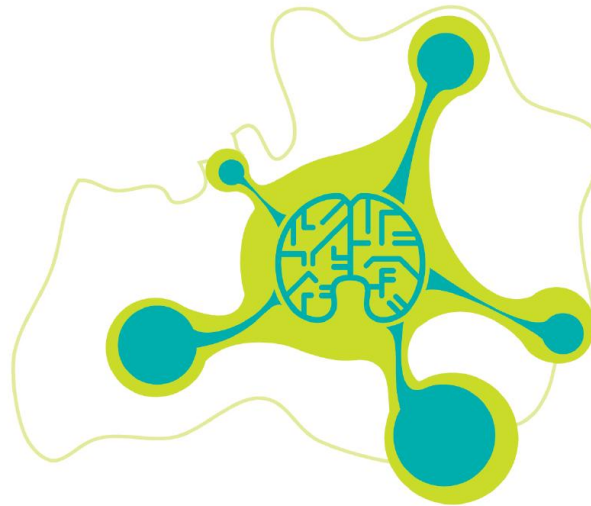
Réseau Sindefi : contacte le prestataire médico-technique, informe le médecin traitant, est présent au domicile par l'intermédiaire de son infirmière de coordination le dernier jour de la première cure, fait le lien avec le neurologue. En particulier, il transmet à ce dernier les résultats biologiques de fin de cure afin de recueillir son « feu vert » pour la cure suivante. Récupère un exemplaire de chaque fiche de suivi avec les étiquettes de traçabilité et le transmet au neurologue. Envoie au neurologue et au patient après 6 mois le résumé des effets secondaires des différentes cures élaboré par le prestataire.

Patient : il adresse à au réseau Sindefi : (i) une attestation d'information initiale, (ii) tous les mois (sauf le premier), un exemplaire de chaque fiche de suivi au moyen d'une enveloppe « libre réponse ». Le premier mois les fiches de suivi sont récupérées directement par l'infirmière de Sindefi.

Infirmière libérale : réalise les perfusions, passe au domicile du patient toutes les deux heures, remplit la fiche de suivi en double exemplaire où elle colle les étiquettes de traçabilité.

Prestataire médico-technique : fournit les informations logistiques au patient, lui livre le matériel et les IgIV, peut proposer une infirmière libérale et la former, récupère les déchets au domicile. Récupère un exemplaire de chaque fiche de suivi qu'il remet à la pharmacie de l'hôpital. Fait un résumé des effets secondaires de chaque cure dont il adresse un exemplaire à Sindefi.





SINDEFI SEP

Pour toute question,
n'hésitez pas à contacter le réseau SINDEFI-SEP

 **N°Azur** **0 810 810 981**

PRIX APPEL LOCAL