

Séances 1 & 2

Surcharge en Fer

Observance

1- La surcharge en fer : pourquoi est-elle présente ? Comment la mesurer ? Comment la traiter ?

2- L'Observance : c'est quoi ? Où j'en suis ?

Durée de l'activité :

3 heures. Il est important au cours de cet atelier de gérer le temps, les patients échangeant beaucoup entre eux et certains pouvant afficher des signes de fatigue et des difficultés d'attention. **Prévoir une pause entre les 2 séances**

Ces deux ateliers du programme sont complémentaires, ils ont été regroupés en une seule séance. Ils visent le même objectif pédagogique : optimiser la compliance du patient à son traitement chélateur du fer

Nombre de participants : de 3 à 10 adolescents et /ou adultes

Les intervenants :

- **1 animateur (coordinateur du programme d'ETP ou IDE) pour mener les ateliers**
- **1 médecin pour encadrer les échanges, 1 pharmacien impliqué dans les programmes d'ETP**

Techniques d'animation :

Discussions interactives entre les patients et les intervenants ETP, brainstorming, jeu de la ligne, jeu de rôle/mises en situations concrètes, utilisation des questionnaires de connaissances et des fiches éducatives

Matériel nécessaire pour la séance :

- Un tableau, des post-it de couleurs différentes, une grande enveloppe, des stylos pour tous les participants, un feutre marqueur, des mini-aimants, des boîtes vides de médicaments (desféral, ferriprox, exjade, paracétamol, oracilline, spéciafoldine), cartes jeu de rôle.
- Annexes : N°1 : Questionnaires pour les patients, N°2 : Fiche éducative IRM pour les patients, N°3 : fiche éducative ferritine pour les patients, N°4 : les traitements chélateurs, N°5 : exemples de carte jeu de rôle, N°6 : Fiche observance pour l'animateur

OBJECTIF GENERAL : Comprendre le mécanisme de la surcharge en fer et l'intérêt du traitement chélateur.

Objectifs pédagogiques :

A la fin de la séance, le patient aurait amélioré sa connaissance de la surcharge en fer, de sa surveillance et des traitements chélateurs du fer. Il serait capable d'identifier la nature des freins et des obstacles à une bonne observance de son traitement et aurait réfléchi à des solutions pour l'améliorer.

Il aurait fait l'acquisition de compétences pratiques visant à améliorer sa connaissance des modalités pratiques d'administration et de la gestion de ses traitements.

1^{ère} partie : la surcharge en fer : pourquoi et comment la mesurer, quels sont les risques ?

Objectif éducatif 1 : je comprends pourquoi je suis régulièrement transfusé

Objectif éducatif 2 : je comprends pourquoi j'ai une surcharge en fer

Objectif éducatif 3 : je connais les organes touchés par la surcharge en fer

Objectif éducatif 4 : je connais les paramètres de surveillance du niveau de ma surcharge en fer

2^{ème} partie : l'Observance : c'est quoi ? où j'en suis ?

Objectif éducatif 1 : je connais le nom des traitements chélateurs et leur modalités d'administration

Objectif éducatif 2 : je connais les effets indésirables des traitements chélateurs

Objectif éducatif 3 : je sais exprimer mes difficultés à prendre mes traitements

Introduction de la séance :

Accueil et présentation des intervenants ETP et des patients par un tour de table

Présentation des objectifs de séances et questionnement sur l'attente des patients vis-à-vis de cet atelier

Objectifs éducatifs	Outils/matériel	Déroutement activité 1 ^{ère} SEANCE : SURCHARGE EN FER
<p>N°1 : je sais pourquoi je suis transfusé</p> <p>N°2 : je comprends que les transfusions répétées conduisent à accumuler du fer</p>	<p>Brain- storming</p> <p>Post-It/tableau</p> <p>Stylos /marqueur</p>	<p>L'animateur peut poser la question : « que signifie la thalassémie pour vous, comment l'expliquer ». Il propose de noter sur un post-it un mot ou une phrase répondant à cette question. Laisser un temps de 5 mn environ. Les patients peuvent créer plusieurs post-it. Les réponses attendues sont : problème de fabrication des globules rouges ou de l'hémoglobine, anémie, fatigue, hérédité, chronique.</p> <p>Après rassemblement des post-it chaque réponse est lue par l'animateur, collée sur le tableau en les regroupant par thèmes puis discutée. L'animateur en profite pour compléter les données :</p> <ul style="list-style-type: none"> ➔ Présentation du globule rouge, un petit sac à hémoglobine ➔ Présentation de l'hémoglobine et de sa fonction dans le transport de l'oxygène ➔ Anémie liée au défaut de production de l'hémoglobine (des chaînes bêta de la globine) ➔ Conséquences de l'anémie ➔ Nécessité des transfusions régulières (rythme, quantité, seuil transfusionnel) pour maintenir en permanence un taux d'hémoglobine à au moins 9gr/dl ➔ Composition d'un CGR (combien de ml en moyenne, concentré en GR). Il contient environ 200mg de fer que nous ne pouvons éliminer seul ➔ Le fer s'accumule au fil des transfusions dans différents organes
<p>N°3 : je connais les organes touchés par la surcharge</p>	<p>Dessiner un corps humain sur le tableau magnétique avec ses différents organes</p> <p>Fournir des mini aimants aux participants</p>	<p>L'animateur demande aux patients où se fixe le fer en trop. Chaque participant place son aimant sur le schéma du corps humain.</p> <p>L'animateur apporte les corrections nécessaires, doit stimuler les interactions en demandant par exemple si tout le monde est d'accord.</p> <p>Réponses attendues : -> le foie, le cœur, les glandes (thyroïde et parathyroïde, pancréas, surrénales, hypophyse, et à un moindre degré ovaires et testicules) : discuter des conséquences possibles pour chacun des organes. Répondre aux éventuelles questions.</p>
<p>N°4 : je connais les paramètres de surveillance de la surcharge en fer.</p>	<p>Discussion des questionnaires remplis de manière anonyme</p>	<p>Distribuer les questionnaires patients anonymes sur l'IRM cardiaque et la ferritinémie (Annexe 1). Temps de réponse d'environ 10 mn, ensuite les questionnaires sont rangés dans une enveloppe. Chaque participant est invité à tirer un questionnaire au hasard, à lire les réponses à haute voix puis commenter et discuter les réponses. A la suite de ce « brain-storming » les intervenants présentent les fiches éducatives distribuées en les commentant (Annexes 2 et 3) et en ajustant les réponses</p>

		apportées par les patients. Cette méthode permet aux patients de corriger, compléter, consolider les connaissances acquises sur les examens régulièrement effectués dans le suivi de leur surcharge en fer.
pause		Conclusion de la 1ère séance 2 ^{ème} séance « traitement chélateur » : adapter le temps de pause au niveau d'attention des participants.
Objectifs éducatifs	Outils/matériel	Déroulement de la 2^{ème} SEANCE : TRAITEMENT/OBSERVANCE
N° 1 : je connais le nom des traitements chélateurs et leur mode d'administration N°2 : je connais les effets indésirables des médicaments chélateurs	Se procurer des boîtes vides de médicaments/ Jeu de la ligne	L'animateur peut introduire la 2 ^{ème} partie par cette phrase : le fer ne pouvant s'éliminer tout seul de l'organisme il est nécessaire de prendre un médicament qui permet de faire « sortir » ce fer en excès de notre corps, par les urines ou dans les selles. C'est le rôle des médicaments chélateurs de fer. Demander à un participant de classer les boîtes vides de médicaments (ou à défaut des photos/carte de boîte de médicaments) par catégorie par ex : médicaments contre la fièvre, contre la douleurs, anti-inflammatoires, antibiotiques et chélateurs du fer en précisant s'ils sont administrés par voie orale ou injectable et demander aux autres participants si ils sont d'accord ou pas en se plaçant par ex d'un côté ou l'autre d'une ligne imaginaire...Cela permet d'ouvrir le débat. L'animateur reprend les 3 chélateurs ferriprox/exjade/desferal (Annexe 4). Les participants expliquent leurs modalités d'administration. L'animateur corrige éventuellement le nombre de prise ou les durées de perfusions et rappelle les règles de surveillance. L'animateur interpelle par un tour de table les participants sur leur traitement chélateur : le trouvent il efficace ? ressentent-ils des effets secondaires indésirables ?
N°3 je sais exprimer mes difficultés à prendre mon traitement	Jeu de rôle Fiches scénettes à écrire	Les participants se mettent par 2, l'un jouant le rôle du patient et l'autre du soignant (médecin ou IDE) ou d'un proche, l'animateur peut aussi prendre le rôle d'un patient...Proposer une fiche tirée au sort donnant le scénario à jouer : chaque binôme doit avoir une carte (Annexe 5) ->vous êtes un patient qui ne supporte plus les injections de desféral ->vous êtes un patient qui oublie de prendre régulièrement l'exjade -> vous êtes la maman d'un adolescent qui dit ne plus vouloir



Centre de référence des Maladies Rares du Globule Rouge-Marseille

		<p>prendre son traitement</p> <p>Laisser un temps de préparation pour jouer la scénette. Chaque duo passe ensuite.</p> <p>Pendant l'activité le co-animateur peut relever au tableau les différentes difficultés à la prise de traitement et les catégoriser : oubli, douleur, lassitude, regard des autres et les solutions /astuces en s'aidant de l'annexe 6 ... puis à la fin lancer la discussion auprès des patient. Cette technique permet d'amener une dynamique de groupe, facilite les échanges entre les patients sur les différents types d'obstacles rencontrés et les solutions trouvées / proposées par les uns et les autres.</p> <p>Faire un tour de table pour que chacun commente le principal obstacle qu'il rencontre à une prise régulière et donne les astuces et/ou solutions qu'il a mis en place : par exemple : comme j'oubliais souvent du coup j'ai placé ma boîte de médicament à côté de la machine à café que j'utilise tous les matins. Faciliter les interactions pour que chacun partage son expérience, sa méthode, ses astuces. Cet échange peut permettre une re-motivation, d'éliminer les fausses croyances sur les traitements, de trouver ensemble des solutions pour mieux l'accepter.</p>
Clôture	Questionnaires En annexe	<p>Discussion, évaluation :</p> <p>La coordinatrice résume les grandes lignes de la séance et demande aux patients si elle a répondu à leurs attentes. Les patients expriment ce qu'ils ont compris et retenu. Ils formulent les solutions pratiques trouvées ou stratégies pour mieux gérer les traitements, faciliter une bonne observance médicamenteuse.</p> <p>Dans certains cas particuliers, la coordinatrice, le pharmacien, les médecins, les psychologues, proposeront un entretien individuel au décours de cette séance collective.</p> <p>L'évaluation de la séance peut se faire</p> <ul style="list-style-type: none">-sur un questionnaire de satisfaction et d'évaluation des connaissances spécifique à la séance (p ex redonner les questionnaires IRM et ferritine 3-6 mois plus tard)-l'évolution des paramètres biologiques et radiologiques des patients (ferritinémies mensuelles, IRM hépatique et cardiaque)-sur le questionnaire d'évaluation finale du programme d'ETP où il existe des items spécifiques questionnant sur l'amélioration des connaissances et de l'observance, items renseignés par le patient et par l'équipe ETP.-l'évolution des paramètres biologiques et radiologiques des patients (ferritinémies mensuelles, IRM hépatique et cardiaque)-l'amélioration du ratio médicaments délivrés par la pharmacie/médicaments prescrits.

ANNEXE N°1

La Ferritinémie

Questionnaire PATIENT

Date : . . . / . . . / . . .

1- Quel taux de ferritinémie est recommandé pour vous ?

Réponse :µg/L

2- Quel est votre dernier taux de ferritinémie ?

Réponse :µg/L

3- Pour vous ce taux de ferritine est-il ?

excellent

bon

correct

élevé

très élevé

4- A partir de quel seuil de ferritinémie la surcharge en fer est-elle vraiment très dangereuse ?

Réponse :µg/L

5- Quels sont les risques sur la santé quand les ferritinémies sont élevées ?

Réponse :

L'IRM cardiaque

Questionnaire PATIENT

Date : ... / ... / ...

1 – A quoi sert l'IRM cardiaque ?

Réponse :

2 - Savez-vous si vous aviez une surcharge en fer cardiaque à votre dernière IRM ?

Réponse :

oui non

3 – Connaissez-vous le chiffre de votre dernier T2* cardiaque ?

Réponse :

oui non

Si oui combien :ms

4 – Savez-vous le seuil du T2* en dessus duquel il n'y a pas de fer dans le cœur ?

Réponse :

oui non

Si oui combien :ms

Annexe 2

Imagerie par Résonance Magnétique nucléaire (IRM)



Chez les patients atteints de thalassémie majeure, la principale complication est la surcharge en fer secondaire aux transfusions régulières

Chaque concentré de globules rouges transfusé apporte environ 200 mg de fer.

Sans voie naturelle d'élimination le fer s'accumule dans l'organisme

La technique IRM tire partie de la nature paramagnétique du fer.

Lorsque le fer surcharge un organe ceci entraîne des perturbations du champ magnétique. L'intensité du signal IRM du foie ou du cœur est modifié et ces organes apparaissent plus noirs sur les images

Le fer en excès dans le sang se stocke dans différentes parties du corps (le cœur, le foie et les glandes) et peut conduire à des complications surtout à l'âge adulte. L'accumulation du fer au niveau des glandes produisant les hormones peut entraîner un diabète, une hypothyroïdie, un retard de croissance ou de puberté, une ménopause précoce et des troubles de la libido.

Les techniques d'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM ou RMN) permettent d'évaluer la quantité de fer dans le **foie** et le **cœur** sans pratiquer de biopsie. Elles ne nécessitent pas d'injection de produit de contraste et ne sont ni douloureuses ni irradiantes. Ses principaux défauts sont le bruit et la sensation d'être enfermé. Également elles ne sont pas réalisées si un patient porte un pacemaker ou certains dispositifs métalliques. Une série de questions vous est d'ailleurs systématiquement posée avant la réalisation de cet examen.

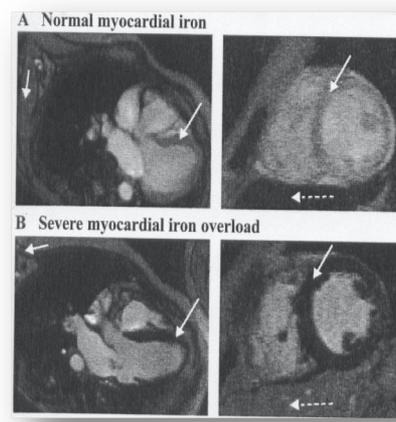
IRM cardiaque

Une amélioration de la survie liée à une baisse des décès cardiaques a été observée chez les patients thalassémiques. Elle est attribuable en grande partie à la diffusion de l'IRM cardiaque qui va permettre de mieux protéger un cœur surchargé en intensifiant et/ou d'adaptant le traitement chélateur du fer.

Le but du traitement chélateur est d'éviter la surcharge en fer du cœur.

Les recommandations nationales et internationales préconisent un suivi par IRM cardiaque des patients régulièrement transfusés :

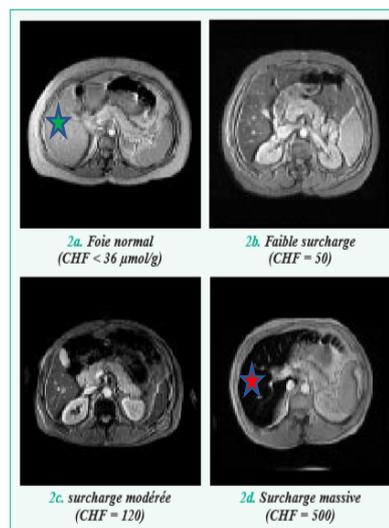
- Tous les 6-24 mois selon le degré de surcharge
- Dès l'âge de 6-8 ans



IRM hépatique

Indiquée en règle tous les ans pour le suivi régulier de la surcharge des patients thalassémiques, elle permet :

- De déterminer la concentration en fer dans le foie lieu principal du stockage du fer de l'organisme
- D'aider à la décision de démarrer ou de modifier un traitement chélateur car ses résultats sont souvent plus fiables que la ferritinémie



La surcharge en fer hépatique est responsable d'une fibrose du foie pouvant aller jusqu'à une cirrhose du foie

Concentration cardiaque en Fer calculée par l'indice T2*:

Plus il est bas plus la surcharge est importante

T2* ≥ 20 millisecondes (ms)
Pas de surcharge en fer

T2* ≥ 10 et < 20ms

Présence d'une surcharge

T2* < 10 ms

Surcharge très sévère

Concentration hépatique en Fer (mg/g ou micromoles/g) :

Plus il est haut plus la surcharge est importante

De 3 à 7 mg/g

Ou

De 50 à 125 µmol/g

Début de surcharge

De 7 à 15 mg/g

Ou

De 125 à 270 µmol/g
surcharge moyenne

A partir de 15 mg/g

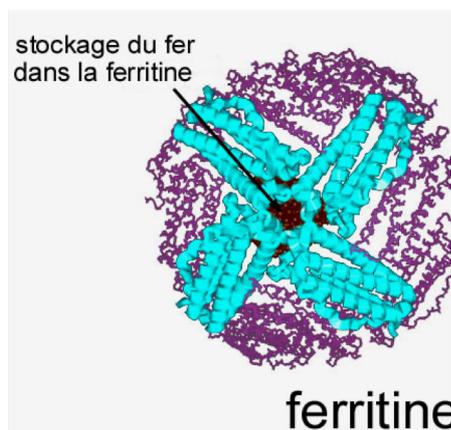
Ou

De 270 µmol/g

Surcharge sévère

Annexe 3

La Ferritine



La **ferritine** est une protéine située à l'intérieur des cellules permettant le stockage du fer

Elle est présente dans le **foie**, la **rate**, la **moelle osseuse**, les **muscles**

Une petite quantité de ferritine est aussi trouvée dans la **circulation sanguine** et reflète la quantité totale de fer stocké dans l'organisme



Le dosage de la ferritine permet :

D'évaluer les réserves en fer

De dépister une carence en fer ou à l'opposé une augmentation des réserves (surcharge)

Principales causes d'augmentation de la ferritine :

Surcharge en Fer : en particulier celle liée aux transfusions régulières

Inflammation/infection

Lésions hépatiques

Consommation chronique d'alcool

Valeurs de références des ferritines ($\mu\text{g/L}$)

Homme adulte/femme après ménopause :

30	Normal	280
----	--------	-----

Femme adulte avant ménopause :

20	Normal	120
----	--------	-----

Enfant de 6 mois à 15 ans :

15	Normal	80
----	--------	----

Chez un patient atteint de thalassémie majeure



Jusqu'à $1000 \mu\text{g/L}$

Surcharge en fer contrôlée



Entre 1000 et $2500 \mu\text{g/L}$

Surcharge en fer présente : il faut s'améliorer



$> 2500 \mu\text{g/L}$

Surcharge en fer très élevée : risque de complications graves notamment cardiaque et hépatique

ANNEXE 4

Les Traitements Chélateurs

Ils fixent le fer et l'éliminent par les urines ou les selles

	DESFERAL (déféroxamine)	EXJADE (déférasirox)	FERRIPROX (défériprone)
Dose			
Thalassémie Majeure	20-50 mg/kg/j	14-28 mg/kg/j	75-100 mg/kg/j
Thalassémie Intermédiaire		7-14 mg/kg/j	50 mg/kg/J
Administration	Sous-cutanée, intraveineuse (parfois intramusculaire ou en bolus ss-cutané)	Orale : comprimés à 90, 180, 360 mg A avaler ou écraser dans une petite quantité de nourriture	Orale : comprimés sécables à 500mg et 1 gr ou suspension buvable 100 mg/ml
½ vie plasmatique	20-30 min	8-16 h	2-3 h
Elimination	Selles et urines	Selles	Urines
Contraintes d'administration	Perfusion sous-cutanée prolongée de 8-12h	1 prise orale par jour à la même heure, à jeun ou au cours d'un repas léger	3 prises orales par jour, matin, midi, soir
Effets secondaires	Inflammation/hématome aux points d'injection, atteinte oculaire, atteinte auditive, troubles de croissance, infections, coloration des urines → Surveillance de l'audiogramme et ophtalmologique	Diarrhée, brûlures d'estomac, éruption cutanée, atteinte rénale, atteinte hépatique → Surveillance biologique rénale (avec protéinurie) et hépatique → Surveillance de l'audiogramme et ophtalmologique	Diarrhée, baisse des globules blancs, atteinte hépatique, douleurs articulaires, coloration des urines → Surveillance biologique de l'hémogramme et hépatique → Dosage du Zinc → Surveillance de l'audiogramme et ophtalmologique
Points forts	- Médicament utilisé depuis plus de 50 ans - En association avec le ferriprox ou l'exjade en cas de surcharge sévère	Largement évalué et prescrit dans les thalassémies majeures et intermédiaires	- Efficacité particulière sur le cœur surchargé - Utilisé en bithérapie avec le desféral en cas de surcharge sévère

ANNEXE N°5

Jeux de rôle

Vous soignez un patient qui ne supporte plus les injections de desféral. Vous discutez avec lui de ce qui coince et de comment améliorer les choses

Vous oubliez parfois de prendre vos comprimés d'exjade ou de ferriprox et vous nous expliquez pourquoi cela arrive

Vous êtes le conjoint de Mme X qui ne veut plus prendre son traitement chélateur

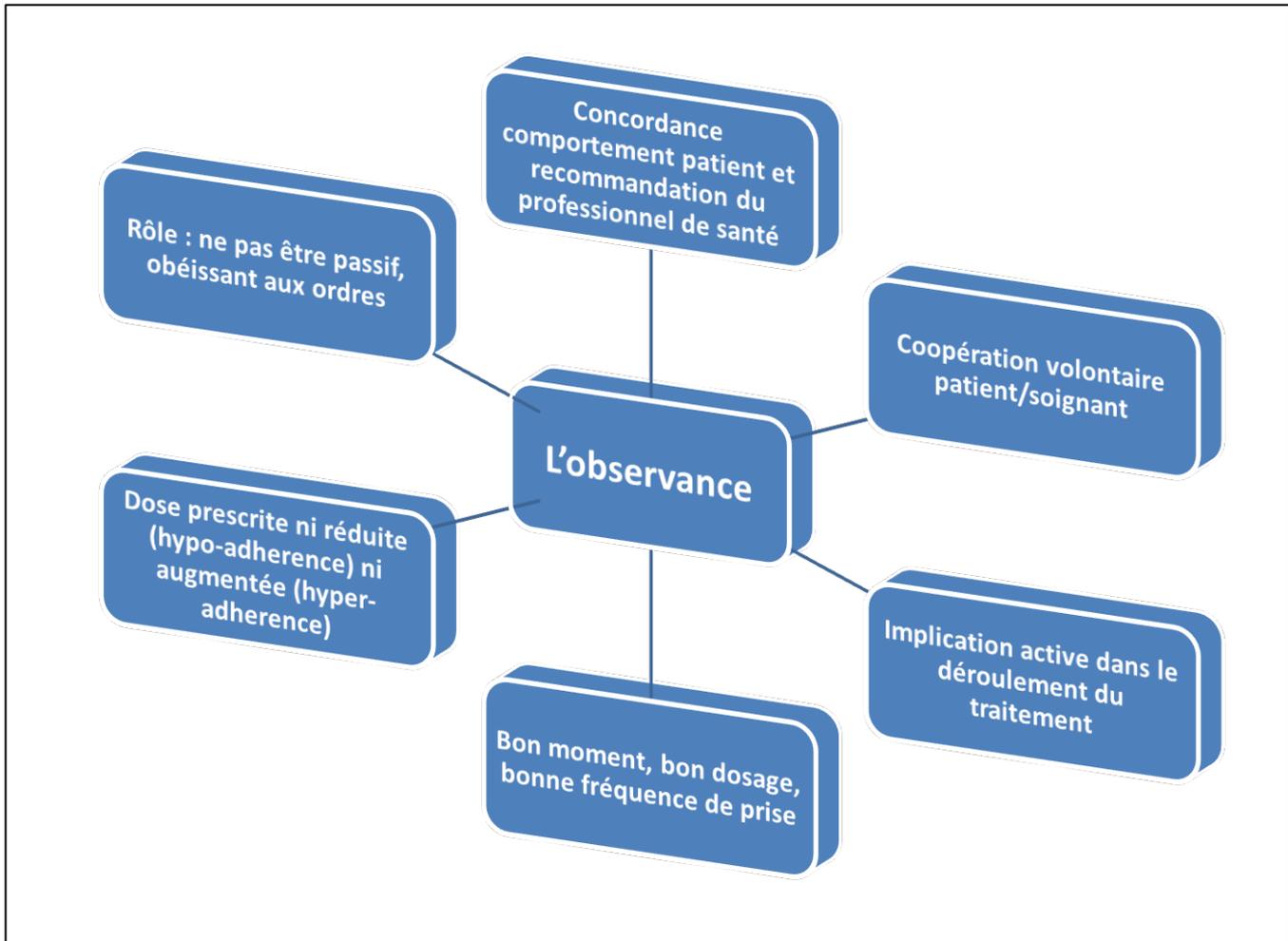
Vous êtes un patient qui n'arrive pas à avaler son médicament et qui trouve qu'il lui fait mal au ventre

Vous êtes le parent d'un adolescent ou d'un enfant qui ne veut plus prendre son traitement et cela vous inquiète

ANNEXE N°6

L'Observance Thérapeutique

Comment je me situe dans ce concept ?



Quels sont les obstacles que je peux rencontrer ?

Facteurs liés au patient	Facteurs liés à la maladie	Facteurs liés au médecin	Facteurs liés au traitement
<ul style="list-style-type: none"> • Non acceptation de la maladie • Mauvaise compréhension du traitement • Attitude pessimiste vis-à-vis de la maladie et du traitement • Apparition de symptômes imputés faussement aux médicaments • Oublis 	<ul style="list-style-type: none"> • Surcharge en fer non symptomatique directement • Mauvaise représentation de la maladie : fatalité, injustice • Lassitude avec le temps • Absence de perspective de guérison • Autres maladies associées • Amélioration ferritine/IRM 	<ul style="list-style-type: none"> • Mauvaise relation médecin/patient • Manque d'écoute et d'empathie de la part du médecin • Trop courte durée de la consultation médicale • Manque d'information → apparition d'effets indésirables pouvant entraîner un arrêt du traitement 	<ul style="list-style-type: none"> • Peur des effets secondaires • Intolérance aux médicaments • Prises multiples journalières • Traitements complexes • Nécessité de planification au quotidien • Plan de prise complexe et contraignant des médicaments

Ces 2 ateliers d'ETP ont été élaborés par Odile Gosset, Marie-Christine Médard, Imane Agouti et Isabelle Thuret, CRMR des syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies du globule rouge et de l'érythropoïèse de Marseille