

Restez en bonne santé ! Un guide à l'intention des patients et de leur famille



Déficits immunitaires primitifs: Restez en bonne santé ! Un guide à l'intention des patients et de leur famille, (1^{ère} édition), janvier 2012

© International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies (IPOPI), 2012

Publié par IPOPI (www.ipopi.org)

Qu'est-ce que les déficits immunitaires primitifs (DIP) ?

Ce livret présente les déficits immunitaires primitifs et toutes les mesures utiles aux patients concernés pour rester en bonne santé.

Les déficits immunitaires primitifs (DIP) sont un ensemble de plus de 200 maladies dues au dysfonctionnement de certaines composantes du système immunitaire (principalement les cellules et les protéines). Certains déficits immunitaires sont relativement bénins, quand d'autres sont sévères. Les DIP sont souvent diagnostiqués durant l'enfance, mais ils peuvent aussi l'être à l'âge adulte. Les DIP n'ont rien à voir avec le sida (qui est un déficit immunitaire acquis), causé par un virus (HIV).

Le système immunitaire, quand il fonctionne normalement, aide notre corps à lutter contre les infections générées par des germes (ou micro-organismes) tels que les bactéries, les virus, les champignons et les parasites. Parce que leur système immunitaire ne fonctionne pas normalement, les patients atteints de DIP sont plus susceptibles aux infections que les autres personnes. Chez eux, les infections sont plus fréquentes, elles peuvent être particulièrement sévères ou difficiles à soigner, ou encore, elles peuvent être dues à des germes inhabituels. Elles peuvent intervenir quelle que soit la saison, même en été.

Beaucoup de patients atteints de DIP reçoivent un traitement substitutif en immunoglobulines qui les aide à se protéger contre les infections. D'autres traitements existent selon les DIP : les greffes de cellules souches hématopoïétiques (ou de moëlle osseuse) pour les patients qui ont les déficits les plus sévères, les G-CSF (granulocytes-colony stimulating factor) et l'interféron gamma.

Pour en savoir plus sur ces traitements, voir le livret d'IPOPI : *Les traitements des DIP* .

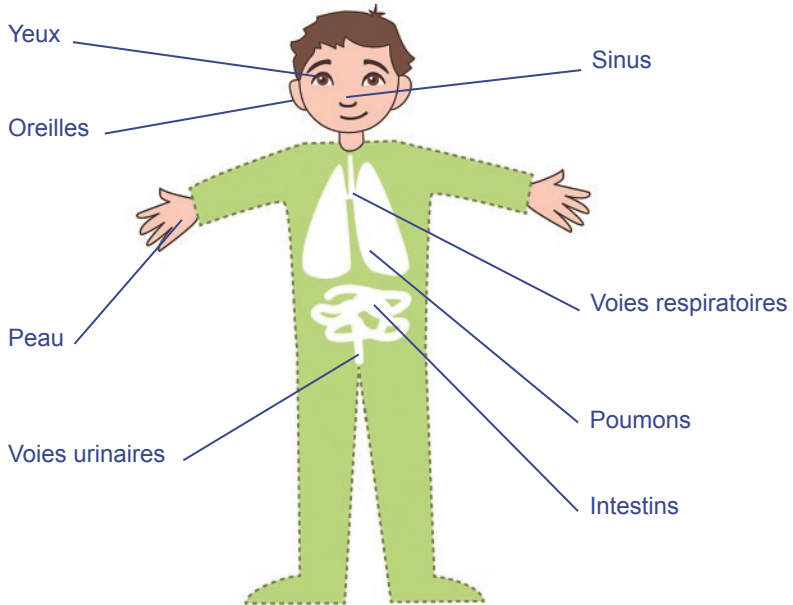
Les DIP peuvent aussi s'exprimer par des attaques auto-immunes, où le système immunitaire du patient attaque son propre corps. Cela peut se traduire par des articulations douloureuses ou qui enflent (arthrite). Cela peut également produire des éruptions cutanées, une baisse des globules rouges (anémie) ou des plaquettes impliquées dans la coagulation du sang, des inflammations des vaisseaux sanguins, des diarrhées et des maladies des reins. Ces patients sont également plus sujets aux allergies et à l'asthme.

Les traitements existants permettent à de nombreux patients de vivre une vie normale ou presque. Et il y a beaucoup de choses que les patients adultes, les parents ou les enfants eux-mêmes peuvent faire pour préserver leur santé.

- *Les DIP sont causés par des dysfonctionnements héréditaires ou génétiques du système immunitaire.*
- *Les DIP n'ont rien à voir avec le sida qui est un déficit immunitaire acquis. Les DIP ne sont pas contagieux - il n'est possible « d'attraper » un DIP ou de contaminer d'autres personnes.*
- *Cependant, les enfants peuvent hériter leur DIP de leurs parents. Pour cette raison, les patients atteints de DIP doivent consulter un conseil génétique lorsqu'ils souhaitent avoir des enfants.*

Prévenir les infections

Les patients atteints de DIP sont susceptibles à des infections pouvant survenir dans différentes parties de leur corps, comme nous le montrons ci-dessous. Il est important de contacter un médecin quand vous suspectez une infection.



Cependant, les patients et les parents peuvent prévenir les infections, au quotidien, de différentes manières.

L'hygiène

Une bonne hygiène est essentielle. Elle suppose des choses aussi simples que :

- Se laver les mains régulièrement et avec application, particulièrement avant les repas et après être allé aux toilettes.
- Nettoyer et protéger les éraflures ou les coupures.
- Une bonne hygiène personnelle, incluant le brossage attentif des dents et des visites régulières chez le dentiste.
- Une bonne hygiène alimentaire afin d'éviter toute intoxication alimentaire.

Chacun doit mettre sa main devant sa bouche en toussant ou en éternuant

- Une bonne hygiène à la maison. Il est important de maintenir la maison dans un bon état de propreté et d'éviter un trop fort taux d'humidité afin de prévenir les problèmes pulmonaires. Pensez également à nettoyer les jouets régulièrement !
- Eviter les lieux enfumés et les foules.

Dans la mesure du possible, les patients atteints d'un DIP doivent éviter le contact de personnes infectées. Ainsi par exemple, les parents d'enfants atteints d'un DIP sévère doivent-ils demander à l'école de les informer de l'apparition de foyers infectieux et, le cas échéant, prendre l'avis de leur médecin immunologiste.

Certains patients atteints de DIP doivent prendre des précautions en cas de contact avec des animaux, domestiques ou autres. En cas de doute, demandez également à votre médecin.

En cas d'intervention chirurgicale, il est important que le chirurgien sache que la personne est atteinte d'un DIP, afin que les mesures de prévention des infections post opératoires soient envisagées en conséquence.

Les vaccins

Une vaccination consiste à inoculer dans le corps une faible dose d'une bactérie ou d'un virus afin d'aider celui-ci à fabriquer des défenses. Certains vaccins comportent des micro-organismes inactivés, d'autres en contiennent des vivants atténués.

La plupart des patients substitués en immunoglobulines ne nécessitent pas de vaccins. Attention, la plupart des patients atteints de DIP ne doivent pas recevoir de vaccins vivants, car ils pourraient développer l'infection. Les principaux vaccins vivants atténués sont ceux contre les gastroentérites à Rotavirus, la poliomyélite (vaccin oral), la rougeole, les oreillons, la rubéole, la varicelle, la tuberculose (BCG), la fièvre jaune.

La famille d'un patient doit être vaccinée afin de ne pas apporter les infections à la maison.

Dans tous les cas, les patients ou les parents doivent demander un avis médical, dès lors qu'il est question de vaccination.

De nombreux patients reçoivent des immunoglobulines afin d'avoir un taux normal d'anticorps qui les protègent contre les infections. Les patients atteints de DIP ont également besoin de médicaments qui préviennent ou traitent les infections dues aux bactéries (des antibiotiques), aux virus (des antiviraux), aux champignons ou moisissures (des antifongiques). Comme pour toute prescription, il est essentiel de suivre rigoureusement les instructions données par votre médecin.

Voyager

Les patients atteints de DIP peuvent voyager, sous réserve de prendre quelques précautions. Les patients doivent discuter du voyage envisagé avec leur immunologiste qui peut leur donner des conseils pour leur sécurité sanitaire et face au besoin éventuel de vaccins. Avant leur voyage, les patients doivent vérifier qu'ils ont bien une assurance qui couvre leurs besoins de santé et un éventuel rapatriement. Ils doivent envisager avec leur médecin la mise en place d'un traitement, s'il en est besoin durant le voyage.

Les patients doivent avoir sur eux un dossier médical expliquant leur pathologie et la finalité des médicaments ou appareils qu'ils emportent avec eux. Il peut s'agir d'une lettre signée de leur immunologiste, et si possible, traduite dans la langue du pays de destination.

Des exemples de lettres sont disponibles sur le site www.ipopi.org

Une aide complémentaire peut être trouvée dans chaque pays, soit par l'association nationale des patients atteints de DIP, ou dans certains cas, par la banque du sang locale ou le service de transfusion sanguine de la Croix Rouge.

Le régime alimentaire

Une alimentaire équilibrée est importante pour la santé. Les patients atteints de DIP doivent éviter les plats crus ou peu cuits (comme les viandes, les œufs ou le fromage). En revanche, la plupart d'entre eux n'ont pas besoin de régime alimentaire particuliers ou de compléments alimentaires comme des vitamines. Les patients et leur famille doivent consulter leur immunologiste avant de prendre tout complément alimentaire.

Les patients atteints de DIP doivent éviter de boire de l'eau dont ils ne connaissent pas la provenance ou qui est restée trop longtemps dans le même conteneur.

Les soins de la peau

Certains patients doivent porter une attention particulière à leur peau, notamment face aux expositions solaires. En cas de doute, parlez en à votre médecin.

Les activités physiques et le sport

Les patients atteints de DIP peuvent pratiquer des activités physiques ou un sport, comme n'importe qui. Les patients atteints de déficits en cellules phagocytaires (comme la granulomatose septique chronique) doivent éviter de se baigner dans des lacs ou des étangs. Ils doivent aussi éviter le jardinage qui implique de bêcher ou d'être en contact avec des végétaux en voie de décomposition.

Certains DIP interfèrent avec la coagulation sanguine, les patients concernés doivent évoquer avec leur immunologiste des pratiques sportives qui leur sont adaptées.

Le sommeil

Les patients atteints de DIP doivent être attentifs à dormir le temps dont ils ont besoin, c'est très important pour leur santé. La durée de sommeil nécessaire varie selon l'âge. En cas de doute, les parents doivent demander à leur médecin ou au personnel soignant le nombre d'heures que devrait dormir leur enfant.

La vie sexuelle

Les patients atteints d'un DIP doivent prendre leurs précautions pour prévenir les maladies sexuellement transmissibles, notamment par l'usage de préservatifs.

Les patients atteints de DIP devraient s'abstenir de fumer, en raison des forts risques d'infections pulmonaires. De plus, dans la mesure du possible, ils doivent demander à leur entourage de ne pas fumer en leur présence. Les parents d'enfants atteints de DIP devraient ne pas fumer.



Déficits immunitaires primitifs

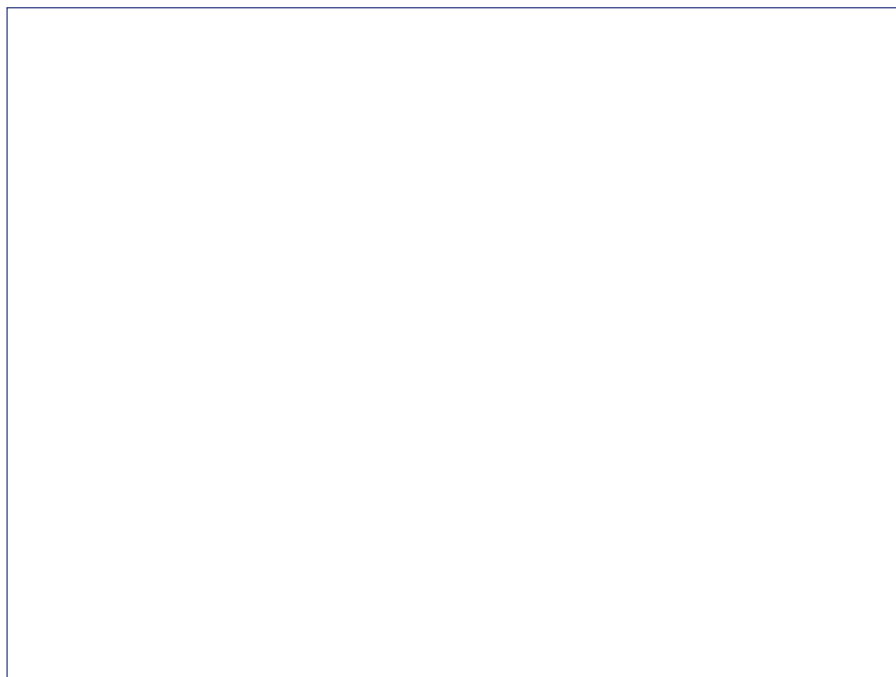
Informations complémentaires

Ce livret est une production de l'association internationale de patients atteints de DIP (IPOPI). La version française a été traduite par Martine Pergent, la supervision médicale assurée par le Dr Nizar Mahlaoui, CEREDIH, centre de référence des DIP, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.

Dans la même collection :

- *Déficits immunitaires primitifs. Un guide pour l'école.*
- *Les traitements des DIP. Un guide à l'intention des patients et leur famille*

Pour plus d'information, pour les coordonnées des associations nationales membres d'IPOPI dans de nombreux pays, rendez-vous sur **www.ipopi.org**.



Baxter

La publication de ce livret est rendue possible grâce à une subvention à des fins d'éducation de la part de Baxter Healthcare Corporation