Apprendre *à Vivre* avec un déficit immunitaire primaire

Par Eloïse Beaupré, 2017
En collaboration avec l'APIQ

Pour commencer, j'aimerais remercier ma super infirmière Marie-Claude Levasseur, qui me supporte dans ma maladie depuis toujours et qui m'a guidé dans la réalisation de ce projet. Dr Haddad, mon immunologue et son équipe envers qui j'ai une grande confiance et qui m'accompagnent depuis plusieurs années. Ils ont fait une grande différence dans l'acceptation de la maladie. Finalement, j'aimerais dire un gros merci à Geneviève Solomon de l'Association des Patients Immunodéficients du Québec, qui m'a été d'une grande aide tout au long de ce projet.

Éloïse

Table des matières

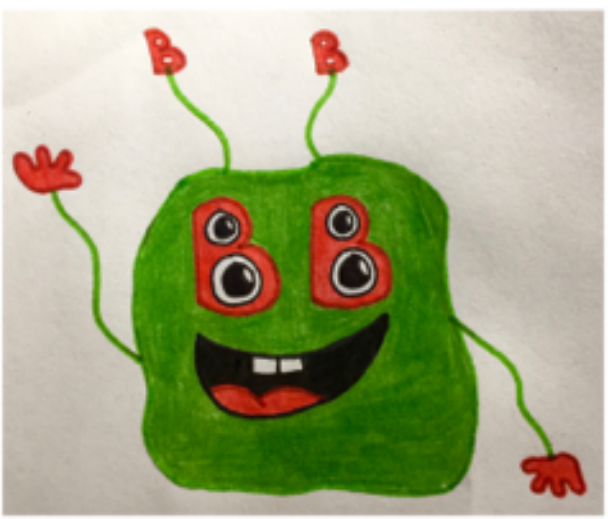
Remerciements p.1
Table des matières p.2
Introduction p.3
Le système immunitaire . . . . . p.3 à 6
Le déficit immunitaire p.7
Le diagnostic p.8-9
Les causes p.9
Les traitements . . . . . p.10 à 20
Effets secondaires p.21
Risques reliés au traitement p.22
Maladie auto-immune p.22
Recherche médicale p.23
Voyage p.24
Précautions p.24
L'A.P.I.Q. . . . . p.25 et 26
Sites à consulter p.26
Témoignages . . . . . p.27 à 32
Bibliographie p.33

Introduction

En tant que patient immunodéficient, vous vous êtes probablement déjà demandé de quoi vous étiez réellement atteint et les impacts que pourraient avoir votre maladie sur votre vie. Tout au long de ce guide, vous allez pouvoir en apprendre plus sur le déficit immunitaire humoral et sur la vie avec celui-ci.

Le système immunitaire

Tout d'abord, vous devez comprendre qu'est-ce qu'un système immunitaire. C'est l'un des systèmes les plus complexes de notre corps. Son premier objectif est de nous protéger face aux organismes étrangers. Son travail commence à la naissance et il continue tout au long de notre vie. En fait, ce système est composé de plusieurs cellules qui jouent un rôle différent dans la défense de notre corps. Nous allons donc nous concentrer sur les plus importantes.



Les premières sortes de cellules sont les lymphocytes B, elles sont d'une très grande importance. Elles sont responsables de la production d'anticorps, également appelés immunoglobulines.

Il y a plusieurs types d'anticorps, mais les trois plus importants sont les immunoglobulines (Ig) G, A et M. Ce sont comme les gardiens de notre corps. Ils ont tous leurs propres caractéristiques qui leur permettent de nous défendre contre les virus, infections, bactéries, etc.

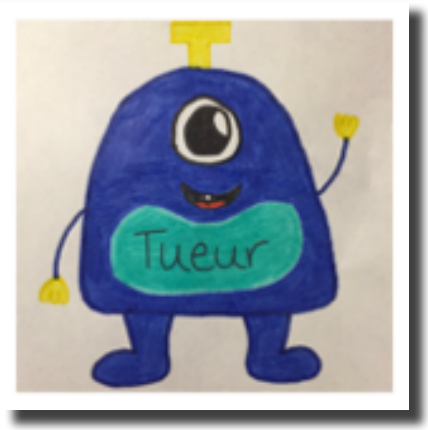
Le principal rôle des IgM est la protection de notre sang, mais également d'autres parties de notre corps.

Les IgG eux, sont de grands voyageurs qui parcourent notre sang afin de trouver le ou les intrus.

Pour les IgA, ils sont responsables de la protection d'endroits où l'on retrouve de la salive, des larmes et du mucus comme la bouche, le nez, les intestins, etc.

Finalement, tous ces petits groupes de soldats vont souvent s'allier et travailler ensemble afin de combattre un antigène.

Ensuite, il y a les lymphocytes T, c'est un autre type de cellules qui a un rôle très important dans le système immunitaire. Elles se retrouvent principalement dans notre sang, mais vont également se promener ailleurs dans le corps. Comme pour les anticorps, il existe plusieurs types de lymphocytes T qui ont des objectifs différents. Il y a les lymphocytes T tueurs (cytotoxique), les lymphocytes T auxiliaires et les lymphocytes T suppresseurs.

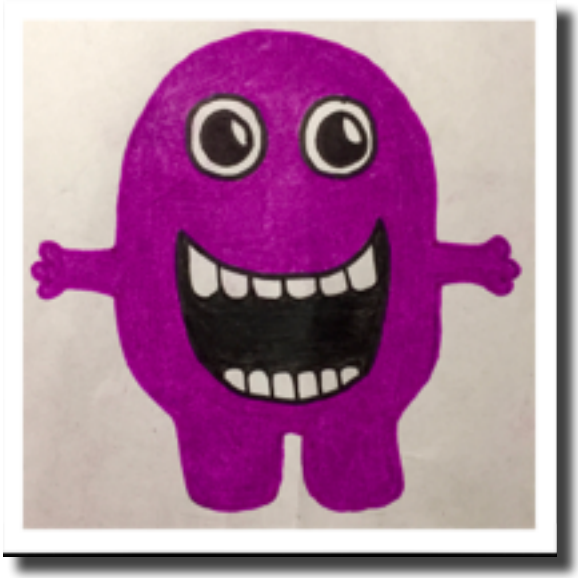


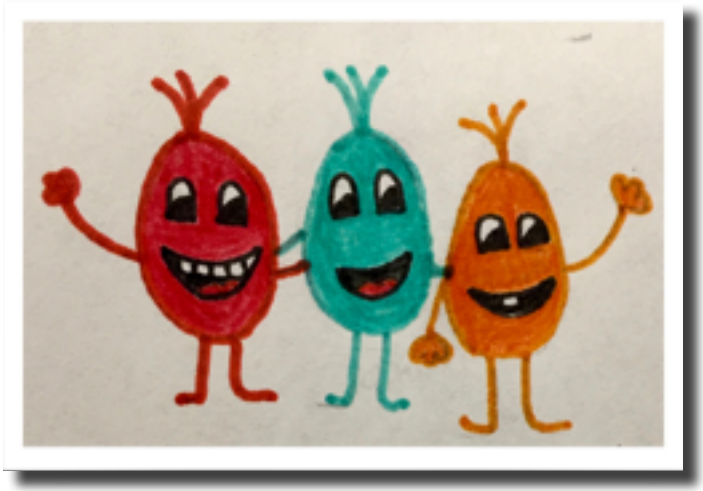
Les lymphocytes T tueurs portent très bien leur nom puisque ce sont eux qui vont abattre les cellules qui sont intruses.

Les lymphocytes T auxiliaires sont comme les chefs de l'armée. Ce sont eux qui vont dire aux lymphocytes T tueurs de venir pour éliminer les intrus. Ils vont également dire aux lymphocytes B lorsque vient le temps de produire des anticorps.

Les lymphocytes T suppresseurs sont là pour remettre les troupes au calme une fois que le corps va mieux. Ils vont avertir les lymphocytes B et les autres lymphocytes T qu'ils ont bien fait leur travail et qu'ils peuvent maintenant arrêter.

Un autre type de cellules va travailler pour vous protéger. Ces cellules se nomment phagocyte. Les phagocytes raffolent des intrus, ils vont donc débarrasser le corps des bactéries, virus et autres antigènes en les mangeant (phagocytose). De plus, lorsqu'ils trouvent des antigènes, ils vont appeler d'autres phagocytes en renfort.



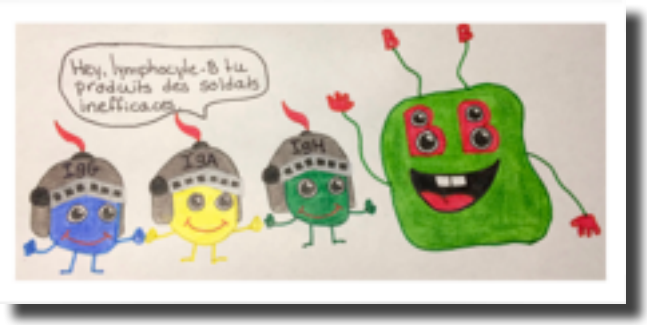


Pour terminer, il y a les compléments. Ceux-ci sont constitués de plusieurs protéines qui forment une équipe pour assurer la protection du corps. Ce sont les grands alliés des phagocytes et des anticorps. Ils vont travailler ensemble et ainsi se débarrasser des intrus plus rapidement.

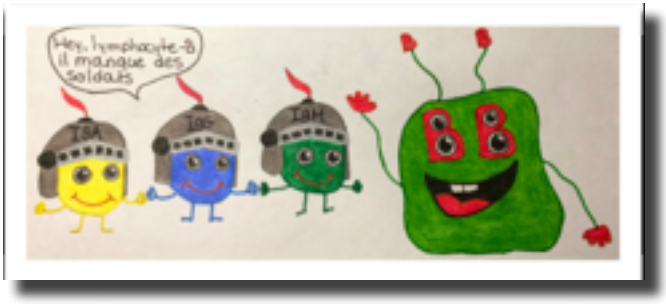
Donc, si on résume le tout, le système immunitaire est composé de plusieurs cellules: les anticorps qui sont produits par les lymphocytes B, les trois types de lymphocytes T, les phagocytes et les compléments. En fait, toutes ces cellules sont des groupes de petits soldats qui vont travailler et attaquer ensemble afin de protéger le corps face aux intrus.

Le déficit immunitaire

Dans ce guide, nous allons parler du déficit immunitaire primaire (DIP) et plus précisément du déficit immunitaire humoral primaire. Il faut tout de même savoir qu'il existe des déficits immunitaires secondaires, c'est-à-dire qu'ils sont causés à la suite de quelque chose, par exemple, une greffe de moelle, des médicaments, etc.



À ce jour, nous avons découvert plus de 300 types de déficits immunitaires primaires, certains sont plus communs que d'autres. Dans certains cas, seulement un type de cellules est affecté tandis que dans d'autres cas, plusieurs le sont. Par contre, peu importe le type de déficit immunitaire primaire, il faut savoir que le problème de base est causé par un dérèglement de celui-ci.
En fait, il s'agit d'un problème dans la production des anticorps, soit qu'il en manque donc, que votre corps n'en produit pas assez, soit ceux qui sont produits sont inefficaces. C'est pourquoi la majorité des patients atteints de cette maladie seront plus souvent malades et auront plus de difficulté à guérir s'ils ne reçoivent pas les traitements adéquats. Il faut également savoir que cette maladie peut toucher tout le monde, peu importe l'âge.



Le déficit immunitaire commun variable est l'un des plus communs DIP, c'est pourquoi il porte ce nom. Ce déficit est caractérisé par la production d'une trop faible quantité d'anticorps ce qui fait en sorte que les patients atteints tombent malades plus souvent et facilement. En fait, c'est comme s'ils n'ont pas suffisamment de soldats pour combattre les intrus. Par contre, le niveau et le type de cellules atteintes varient d'une personne à l'autre, d'où le mot variable dans son nom. Dans certains cas, il y a une déficience dans la production des IgG et IgA parfois ce sont les trois soit les IgG, les IgA et les IgM. Bref, ce type de DIP est causé par un manque d'anticorps.

Le diagnostic

Le diagnostic n'est malheureusement pas toujours évident puisque c'est une maladie trop peu connue par nos médecins et que les symptômes peuvent varier. Dans certains cas, le diagnostic prendra plusieurs années. Cette maladie est considérée comme rare. En effet, au Québec, il n'y aurait présentement que la moitié des personnes atteintes qui sont diagnostiquées.

Pourtant, un diagnostic précoce est important afin d'éviter des séquelles causées par de graves infections et afin de procurer une meilleure qualité de vie aux patients grâce aux traitements. De plus, le test est assez simple, il suffit qu'un prélèvement sanguin soit effectué ce qui permettra de faire des analyses immunologiques, soit une analyse des réponses vaccinales et une analyse du taux d'immunoglobulines pour savoir si une personne est atteinte d'un déficit immunitaire primaire.

On va suspecter un déficit immunitaire commun variable chez des patients qui ont des infections à répétition des sinus, des poumons, des oreilles et des bronches. Les médecins vont confirmer ce diagnostic en trouvant un faible taux d'IgA, d'IgG et parfois d'IgM. De plus, il est possible que l'on retrouve un niveau d'anticorps vaccinaux plus faible pour un ou plusieurs vaccins chez certains patients. Ils peuvent également regarder le taux de lymphocytes T. En laboratoire, ils peuvent aussi analyser les lymphocytes B pour savoir s'ils produisent des anticorps. Tous ces tests se font à l'aide de simples prélèvements sanguins et c'est après avoir évalué le tout qu'un médecin peut poser le diagnostic.

Pour les autres déficits immunitaires primaires, il y aura différents aspects qui permettront de poser le bon diagnostic, mais en général, le tout se fait à l'aide d'analyses sanguines.

En général, le corps envoie plusieurs signaux pour aider les médecins à diagnostiquer le déficit immunitaire

Les causes

Lorsqu'on apprend qu'on est atteint d'une maladie, on se pose tous les mêmes questions et l'une des choses qu'on aimerait savoir c'est la cause de cette maladie. Malheureusement, avoir les réponses à cette question n'est pas toujours évident. Pour ce qui est du DIP, la cause est inconnue, mais nous savons aujourd'hui que dans certains cas, le déficit immunitaire commun variable a parfois une composante héréditaire, ce qui veut dire que le problème immunitaire est présent chez certains membres de la famille et a été retransmis.

Les traitements

Ce sont les traitements qui permettent aux patients immunodéficients d'avoir une meilleure qualité de vie. Il existe deux sortes de traitements qui sont parfois combinés, soit un traitement par antibiotique ou un traitement par immunoglobulines. Le traitement utilisé va dépendre du type de déficit et de la gravité de celui-ci.

Le traitement par immunoglobulines se donne de deux façons, soit en sous-cutané ou par intraveineuse. C'est au patient de choisir ce qui lui convient le mieux puisque les deux façons vont donner les mêmes résultats. Vous allez pouvoir découvrir la différence entre ces deux manières et ainsi choisir celle qui vous convient le mieux.

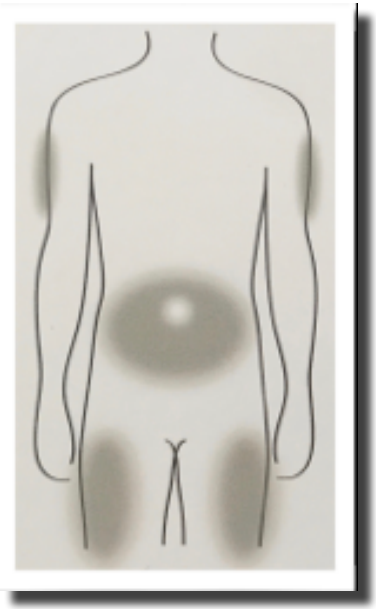
Tout d'abord, la plus grande différence est l'endroit où le traitement se fait. Le traitement en sous-cutané se fait à la maison alors qu'en intraveineuse, c'est à l'hôpital.

Pour le traitement en intraveineuse ça se fait à l'hôpital. Vous n'avez rien à préparer, ce sont les infirmiers qui s'occupent de tout. Vous recevez une plus grande dose, généralement aux 3 à 4 semaines et cela prend une grande partie de la journée.
Tout d'abord, l'infirmier va vous installer un cathéter qui sera par la suite relié à une pompe afin de recevoir le traitement.

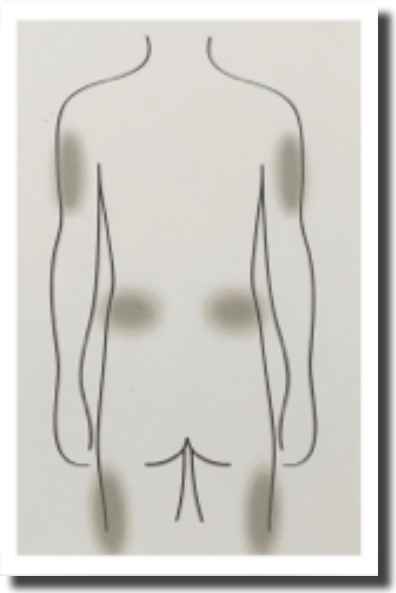
Ensuite vous pourrez relaxer !!!

Pour les traitements en sous-cutané, vous allez recevoir 3 à 4 sessions de formation d'environ 2h pour ensuite être en mesure de les faire par vous-même à la maison. Pour ce traitement, vous avez deux possibilités, soit en push ou avec la pompe. En général, ceux qui le font en push le feront plusieurs fois par semaine alors qu'avec la pompe, la majorité des patients vont préférer le faire une fois par semaine.

Voici les sites où il est possible de se piquer afin de faire le traitement en sous-cutané. Il est important d'alterner le site d'injection afin d'éviter de faire des nodules (petite boule sous la peau).



Sur le devant, il y a les bras, le ventre et les cuisses.



À l'arrière, il y a encore les bras, le bas du dos et le côté des cuisses.

Certaines personnes vont mettre une crème analgésique avant de se piquer, comme la Emla. Si vous utilisez ce genre de crème, il est bien de l'appliquer au moins 30 minutes avant le traitement. Il est également possible d'utiliser de la glace (pas directement sur la peau).

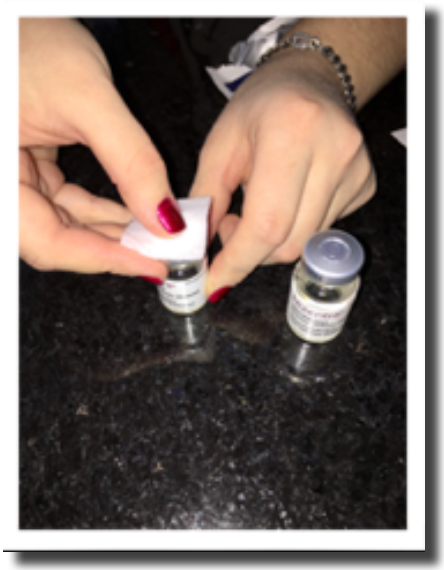
Voici les étapes pour le traitement à la maison avec la pompe

Le matériel nécessaire à la préparation et l'injection.

- Pompe
- Tampons d'alcool
- Tubulure
- VersaRate (contrôle la vitesse)
- Seringue de 60 ml
- Aiguille
- Fiole(s) d'immunoglobulines
- Tegaderm(s) ou IV3000

1. Vous devez commencer par vous laver les mains afin d'éviter toute contamination.

2. Vous vissez l'aiguille au bout de la seringue de 60 ml.



3. Vous utilisez un tampon d'alcool et désinfectez la fiole.

4. Ensuite, vous tirez de l'air, soit la même quantité que vos fioles ou un peu plus.

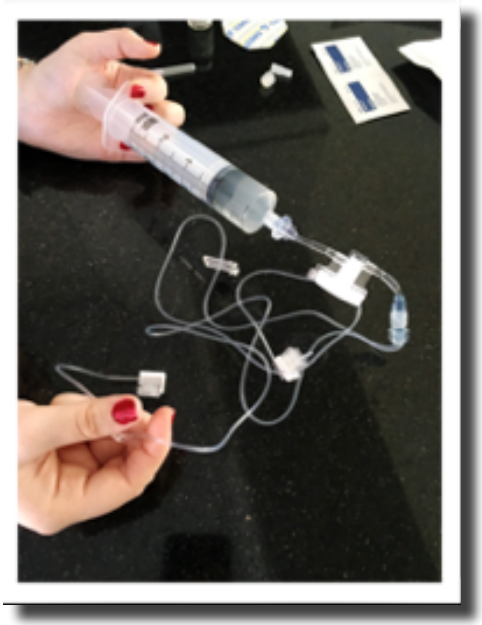
5. Vous piquez dans la fiole, puis vous poussez l'air à l'intérieur en vous assurant que le bout de l'aiguille ne soit pas dans le liquide

6. Vous arrêtez de pousser et placez le bout de l'aiguille dans le liquide afin de laisser le liquide entrer dans la seringue. Si nécessaire, vous pouvez tirer sur le piston. Vous faites les étapes 3 à 6 pour chaque fiole.

7. Vous vissez ensemble le VersaRate à la tubulure. Il est important de s'assurer de connecter le bon côté du VersaRate.

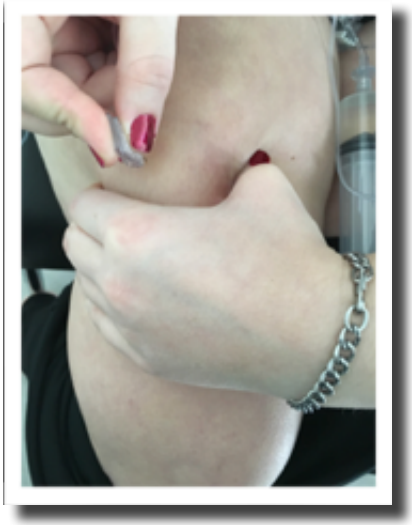
8. Enlevez l'aiguille de la seringue, faites sortir l'air en poussant sur le piston et désinfectez le bout de celle-ci.

9. Vissez le VersaRate relié à la tubulure au bout de la seringue.



10. Clampez toutes les voies de votre tubulure sauf une, puis poussez le liquide jusqu'à ce qu'il se rende à l'aiguille. Une fois au bout, vous clampez. Vous refaites cette étape pour chaque voie.

11. Vous devez choisir un site pour votre traitement et bien le désinfecter.



12. Vous êtes rendu à l'étape de vous piquer. Vous devez pincer la peau puis piquer, il est bien important de vous assurer d'avoir le bon angle selon le type d'aiguille.

13. Vous mettez sur l'aiguille un Tegaderm ou un IV3000 afin de tenir le tout en place.

14. Et voilà, vous avez terminé, vous mettez la seringue dans votre pompe et partez votre traitement. Vous pouvez utiliser le VersaRate afin de contrôler la vitesse.

Voici les étapes pour le traitement à la maison en push.

Le matériel nécessaire à la préparation et l'injection.

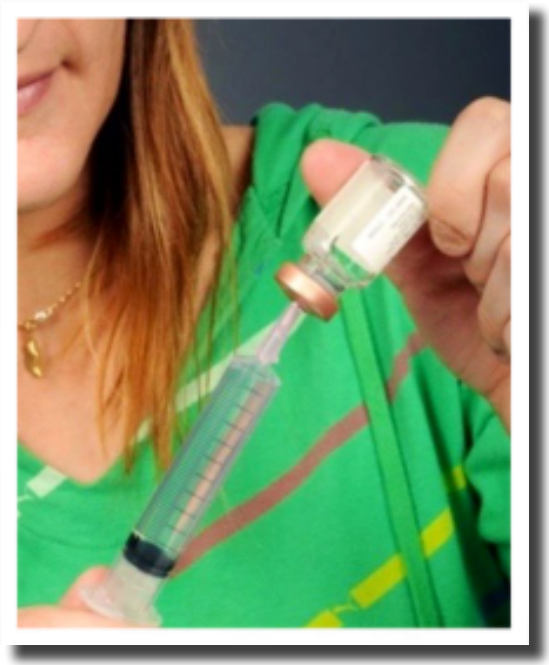
- Seringue (généralement 10 ml)
- Aiguille
- Tubulure
- Fiole(s) d'immunoglobulines
- Tampons d'alcool
- Tegaderm ou IV3000

1- Vous lavez vos mains afin d'éviter toute contamination.

2- Vous mettez l'aiguille sur la seringue.

3- Vous désinfectez la fiole.

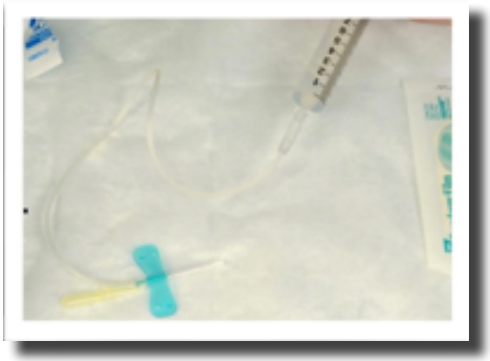
4- Vous remplissez la seringue d'air, ensuite vous piquez dans la fiole. Vous vous assurez que le bout de l'aiguille n'est pas dans le liquide et vous poussez l'air à l'intérieur de la fiole. Ensuite, vous mettez le bout de l'aiguille dans le liquide et lâchez le piston afin de laisser le liquide entrer dans la seringue. Si nécessaire, tirez sur le piston jusqu'à ce que la fiole soit vide.



5- Vous enlevez l'air dans la seringue et désinfectez le bout.

6- Vous connectez la tubulure à la seringue.

7- Vous poussez le liquide dans la tubulure jusqu'à ce qu'il se rende à l'aiguille.



8- Vous désinfectez le site de l'injection.

9- Vous pincez votre peau et vous piquez. Assurez-vous d'avoir le bon angle selon le type d'aiguille.

10- Puis, vous mettez un Tegaderm ou un IV3000 afin de tenir le tout en place.

11- Ensuite, vous poussez le liquide, vous ne devez pas aller trop vite, c'est 1 ml par minute maximum.

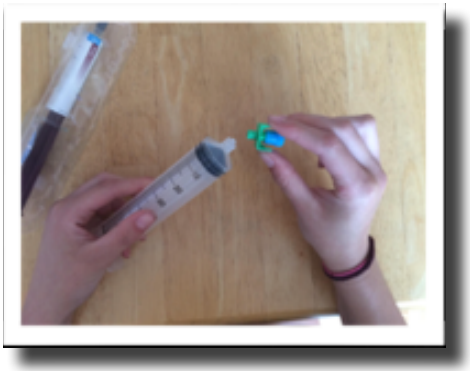
Il est important de mettre votre matériel souillé dans un bac prévu à cet effet, que ce soit en push ou avec la pompe.

Ces trois techniques sont toutes aussi bonnes les unes que les autres et vous procureront les mêmes résultats. L'important est que vous choisissiez celle qui vous convient et avec laquelle vous êtes le plus à l'aise. Vous ne devez pas oublier que c'est vous qui devez vivre avec ce traitement et non votre médecin ou infirmier. Ce n'est donc pas à eux, mais à vous de choisir. De plus, il n'est jamais trop tard pour changer d'idée, si jamais la technique utilisée ne vous convient plus, vous pouvez toujours changer.

Les seringues préremplies

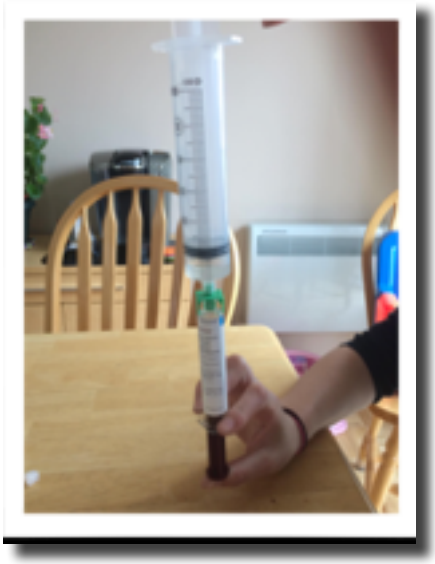
Il est possible que vous ayez des seringues préremplies plutôt que des fioles ou les deux.

1- Vous devez enlever le bouchon transparent de l'embout vert et le viser à votre seringue de 60 mL.



2- Vous devez enlever le bouchon bleu de l'embout vert.

3- Vous vissez ensuite la seringue préremplie à l'embout vert qui est connecté à votre seringue de 60mL.



4- Vous poussez ensuite sur le piston de la seringue préremplie pour transférer vos immunoglobulines dans la seringue de 60mL. Pour éviter de faire trop de bulles lors du transfert vous pouvez placer la seringue de 60 mL à l'envers.

5- Si vous avez plusieurs seringues, vous devez répéter les étapes 3 et 4. Si jamais vous avez des fioles en plus de votre seringue préremplie vous devez continuer avec les étapes 3 à 6 de la section précédente.

6- Une fois que tous vos produits sont dans la seringue de 60mL, vous pouvez continuer la préparation à partir de l'étape 7 de la section précédente.

Les effets secondaires du traitement

Dans les deux cas, soit en sous-cutané ou en intraveineuse, il peut y avoir des effets secondaires.

En sous-cutané, les effets secondaires les plus souvent observés sont de petites réactions cutanées, comme des rougeurs, picotements et douleurs au niveau du site d'injection.

Par contre, la formation de bosses au niveau des sites d'injection est normale puisque le produit est très visqueux, mais celles-ci devraient partir en 24 à 48 heures.

En intraveineux toutefois, on observe plus souvent des maux de tête, de la fièvre, des nausées, des vomissements et d'autres réactions allergiques. Il est tout de même possible de diminuer ces effets secondaires, soit en réduisant la vitesse du traitement et/ou en administrant des médicaments si nécessaire.

Dans les deux cas, il est possible d'avoir des réactions plus sévères, mais cela se produit très rarement. L'important est d'aviser l'équipe qui vous soigne si vous réagissez à votre traitement. Vous ne devez pas oublier qu'ils sont là pour vous aider et vous appuyer.

Risques reliés au traitement

Lorsqu'on apprend que nous allons devoir recevoir un traitement, il est normal de se poser des questions sur les risques reliés à celui-ci et sur la nature de ce traitement. En fait, le traitement d'immunoglobulines est sécuritaire puisqu'il est fait à partir de plasma humain.

Le plasma est la partie liquide du sang et il représente 55 % du volume sanguin. C'est un liquide jaunâtre, visqueux (épais), il est formé à 90 % d'eau et est riche en protéines. Le traitement que nous recevons est unique et rare puisque nous dépendons des donneurs. En effet, au Québec les donneurs ne suffisent pas et nous devons donc aller acheter des produits ailleurs en Amérique. De plus, nous ne pouvons pas recevoir le plasma de n'importe qui, le donneur doit venir de la même région que nous afin d'avoir les anticorps qui correspondent aux maladies de cette région du monde.

En général, nous recevons entre 400 et 800 milligrammes par kilogramme, mais ce type de traitement est utilisé pour d'autres maladies auto-immunes, comme le lupus, et les gens atteints de ces maladies reçoivent entre 1 et 2 grammes par kilogramme.

Maladie auto-immune

Lorsqu'on est atteint d'un déficit immunitaire, il y a une possibilité de développer d'autres maladies auto-immunes puisque ce sont sensiblement les mêmes cellules qui ont un dérèglement. On dit qu'une maladie est auto-immune lorsque c'est notre propre système immunitaire qui attaque notre corps. Dans le cas de l'arthrite, par exemple, ce sont les articulations qui sont attaquées. Dans ces cas-là, nous devons donner des traitements afin d'affaiblir le système immunitaire tout en recevant des traitements d'immunoglobulines pour le déficit immunitaire.

Recherche médicale

Présentement, beaucoup de recherches se font sur le déficit immunitaire autant dans le but de trouver d'où ça vient, qu'afin de développer de nouveaux traitements. Par exemple, il y a beaucoup de recherches fondamentales qui se font et celles-ci s'effectuent avec des souris humanisées. De plus, dans le futur, on devrait pouvoir avoir accès à de la thérapie génique c'est-à-dire qu'on cible directement le gène anormal. Certains endroits aux États-Unis et en Europe ont commencé à utiliser ce traitement.

Il y a également des recherches qui sont effectuées afin d'améliorer et faciliter les traitements. Présentement, ils sont plusieurs à chercher un moyen d'utiliser l'hyaluronidase. Ce produit a pour but d'augmenter la capacité d'absorption des tissus, il serait donc possible de s'injecter une plus grosse dose, ce qui permettrait d'espacer les traitements. Ils veulent également offrir des seringues préremplies, ce qui permettrait une préparation plus rapide et facile tout en procurant un grand avantage pour les patients atteints d'arthrite.

Pour conclure, il est important de toujours garder espoir, car vous ne savez pas ce qui pourrait être découvert un jour.

Voyage

Est-ce qu'on peut voyager lorsqu'on est atteint d'un déficit immunitaire? C'est une question que plusieurs personnes vont se poser et la réponse est oui. En effet, il est important de ne pas arrêter de faire ce que l'on aime à cause de la maladie. Voici quelques trucs si vous décidez de partir en voyage.

Tout d'abord, vous devez vous assurer que vous avez reçu tous les vaccins nécessaires. Cela va dépendre de votre destination. Pour certains endroits, il n'y a aucun vaccin et pour d'autres, il y en a plusieurs.

Ensuite, si vous recevez vos traitements par intraveineuse, assurez-vous de prévenir votre équipe médicale afin de prévoir le traitement avant ou après votre voyage. Si vous faites votre traitement en sous-cutané, il est possible d'amener le matériel nécessaire avec vous. Vous n'avez simplement qu'à demander une lettre à votre médecin afin de passer la sécurité sans souci.

Évidemment, certains endroits dans le monde comportent moins de risques que d'autres. Assurez-vous de bien vous informer lorsque vous réservez votre voyage. Par exemple, si vous apportez votre traitement dans le Sud, il est important d'avoir un frigo pour y ranger vos fioles d'immunoglobulines. Il est toujours bon de discuter de la destination et de la préparation avec votre médecin.

Bref, ne vous privez pas de belles vacances en raison de la maladie. Il y a toujours moyen de vous arranger.

Précautions

Il est bien de prendre certaines précautions afin d'éviter les infections.

- Tout d'abord, évitez les contacts avec des personnes malades.
- Lavez-vous bien les mains plusieurs fois par jour.
- Assurez-vous de recevoir tous les vaccins recommandés. Il est important que ce soit des vaccins non vivants. Vous pouvez toujours vous en assurer avec votre équipe médicale.

L'Association des Patients Immunodéficients du Québec

Cette association a été créée afin d'aider et soutenir les patients dans la maladie. Ils ont plusieurs objectifs et offrent certains services.
Le premier objectif est d'offrir aux patients immunodéficients et à leurs familles ainsi qu'aux professionnels de la santé de l'information médicale sur les causes, symptômes et traitements des déficits immunitaires.

Pour avoir accès à ces informations, il est possible de visiter leur site Web ou de s'inscrire aux différentes journées éducatives et aux ateliers de formation. Ensuite, ils ont pour but de soutenir les patients en offrant à ceux-ci et leurs familles, des services de soutien et de parrainage leur permettant de mieux faire face à la maladie et avoir une meilleure qualité de vie.

Ainsi, de nouveaux patients peuvent être jumelés avec un patient plus expérimenté à qui ils peuvent poser différentes questions, se confier et parler de leurs inquiétudes.
Bien sûr, ils ont comme but de sensibiliser la communauté médicale, les gouvernements, les fournisseurs de biens et services ainsi que la population en général sur les préoccupations des personnes affectées par cette condition afin de défendre leurs droits et leurs intérêts.

Voici une liste des services offerts

- Des documents sont conçus, soit des vidéos et des dépliants. De plus, ils traduisent certains documents intéressants produits par d'autres associations anglaises.
- Ils aident certains patients qui ont de la difficulté avec leurs traitements en les écoutant, les conseillant et en donnant des ensembles de bienvenues.
- Ils tiennent les patients informés des nouvelles découvertes ou des nouveaux traitements dont nous entendons parler dans les différentes représentations que nous faisons.
- Ils appuient les infirmiers dans leur travail en leur donnant des outils pour mieux communiquer entre eux (Éduc-APIQ).
- Ils représentent les patients à différentes rencontres gouvernementales afin que leurs droits soient reconnus et que leur qualité de vie soit améliorée.
- Des journées éducatives ou scientifiques sont organisées afin de tenir informés les patients.

- Des formations sont données au personnel médical sur l'immunodéficience.
- Un service de soutien téléphonique et par courriel est offert.
- Ils ont un comité scientifique et un comité professionnel pour les guider dans les infos qu'ils transmettent aux patients.
- Ils organisent des activités sociales pour réunir les patients et le personnel médical.

Et ça ne s'arrête pas là!

Sites à consulter

Si jamais vous voulez en apprendre encore plus sur votre maladie, vous pouvez consulter ces sites Internet. Ce sont des sources fiables. Vous devez toujours faire attention si jamais vous faites des recherches relativement à votre maladie sur Internet, car plusieurs sites ne sont pas fiables et peuvent divulguer de fausses informations.

A.P.I.Q
Association des Patients Immunodéficients du Québec
https://cipo-apiq.ca

C.I.P.O.
Canadian Immunodeficiencies Patient Organization
Organisation Canadienne des Patients Immunodéficients
http://www.cipo.ca/

I.P.O.P.I
International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies
http://www.ipopi.org/

Immunodeficiency Canada
http://immunodeficiency.ca/?lang=fr

Immune Deficiency Foundation
http://primaryimmune.org

Témoignages

Éloïse Beaupré, 17 ans

Étant moi-même atteinte d'un déficit immunitaire primaire, il me paraissait normal de choisir ce sujet pour mon projet personnel de secondaire 5. Je sais à quel point l'annonce d'un nouveau diagnostic peut être épeurante et comment on peut se sentir perdu avec tous les nouveaux termes que l'équipe médicale emploie. C'est pourquoi j'ai décidé d'écrire un guide pour aider et rassurer les patients immunodéficients.

Mon histoire a débuté avec plusieurs infections dès ma naissance. Étant allaitée, je réussissais à m'en sortir sans trop de complications. C'est vers l'âge de 18 mois, lorsqu'on a cessé l'allaitement, que tout a basculé. Les infections étaient hors de contrôle puisque je ne répondais plus aux traitements. J'ai donc été transférée à la clinique d'immunologie de Sainte-Justine où on m'a diagnostiqué un déficit immunitaire. Les traitements par antibiothérapie et intraveineuses ont rapidement débuté, ce qui me procura une meilleure qualité de vie. Par contre en 2007, l'arrivée des traitements en sous-cutané changea ma vie, car pour moi il était important d'avoir un certain contrôle sur ma maladie et mes traitements. Malheureusement, au cours des années, plusieurs maladies auto-immunes se sont développées, mais étant soutenue par une super équipe médicale, je reste positive et fonce dans la vie.

Évidemment, la maladie n'est jamais facile à accepter, mais celle-ci ne doit surtout pas vous empêcher de vivre la vie dont vous rêvez. J'adore voyager et ce n'est pas la maladie qui m'en empêche. Il faut juste bien se préparer et prendre les précautions nécessaires. De plus, comme tout le monde, j'ai plusieurs passions, dont l'équitation qui occupe une grande place dans ma vie. Lors des moments plus difficiles, il est bien d'avoir quelque chose pour se changer les idées.

Bref, recevoir un diagnostic de déficit immunitaire ne veut pas dire que votre vie s'arrête, mais tout simplement qu'avec le traitement la vie continue.

Gabrielle Demers, 15 ans

Apprendre qu'on est atteinte d'un déficit immunitaire, c'est un peu comme apprendre qu'on est en parachute, mais après avoir sauté! Au début, ça fait assez peur et on ne sait pas trop où l'on s'en va! À l'hôpital, quand le médecin m'a annoncé que j'étais malade, je ne comprenais pas vraiment, je n'en étais pas consciente.

C'est une fois arrivée chez moi que j'ai réalisé que j'allais devoir l'expliquer à ma mère et à mes proches. J'ai totalement paniqué! Mais grâce à Éloïse, j'ai su que tout allait bien aller. J'ai été mise en contact avec elle grâce à l'APIQ (l'Association des Patients Immunodéficients du Québec), et sérieusement ce parrainage m'a sauvé la vie! J'étais tellement effrayée par tous les traitements, les rendez-vous, les précautions, etc. Éloise m'a expliqué ce que j'allais devoir faire et aussi les effets secondaires que je pourrais avoir! Nos mères sont aussi en contact. Elles se parlent régulièrement et sa mère nous aide beaucoup lorsque nous rencontrons des problèmes avec mes traitements ou ma santé. J'ai toujours, mais toujours, eu très peur des aiguilles donc, les traitements m'effrayaient énormément. Premièrement, Éloise m'a aidé à comprendre ce que j'allais vivre et cela m'a un peu calmé! Ensuite, quand j'ai rencontré l'infirmière à Sainte-Justine, toutes mes peurs se sont envolées et maintenant une piqûre ou une prise de sang, ce n'est rien pour moi!

C'est sûr que je n'ai pas toujours envie de faire mes traitements, tout dépendant de mon humeur, mais j'y arrive parce que je sais que c'est cela qui me maintient en vie. Je vois mes traitements comme la corde de secours sur mon parachute. Grâce à ceux-ci, je survis et je suis très reconnaissante de les avoir. Ils ont changé ma vie, mais dans tous les sens du terme! Je ne suis plus malade, je dors beaucoup mieux, j'ai un meilleur moral, j'ai réglé mes problèmes de manque de poids, ma peau a pris de la couleur, contrairement à mon blanc « habituel », etc.

Oui un diagnostic c'est difficile à digérer, mais c'est mieux que de souffrir comme je souffrais avant de recevoir mes injections. J'essaie de voir le positif et non le négatif! En gros, sauter en parachute, mais savoir que l'on a des cordes de secours et un sol où atterrir, ce n'est pas si pire que ça!

Zakariya Addou, 10 ans

Je suis maman d'un petit garçon qui aura 10 ans très bientôt! Quand j'ai donné naissance à mon fils, tout allait bien. À 3 mois de vie, il s'est déshydraté complètement. On a passé presque 30 heures à l'urgence en observation et en hydratation. C'est après cet évènement que les choses ont commencé à mal aller. Il tombait souvent malade, otites et pneumonies à répétition et aussi de l'asthme incontrôlable. Vers l'âge de 18 mois, on rencontre l'ORL en urgence. Malgré la pose de tubes, le retrait des amygdales, coco continue à être aussi souvent malade. L'ORL envoie donc Zakariya passer des prises de sang. À la suite du résultat, il nous réfère en immunologie en urgence. Comme la liste est très longue, on a dû attendre près de 6 mois avant de rencontrer un médecin. Quelques mois plus tard, coco reçoit des vaccins de bébé puisqu'il n'avait rien conservé des vaccins reçus étant bébé. En mai 2011, Zakariya se fait hospitaliser pour une pneumonie. On a congé 3 jours plus tard. Avec la médication, les choses commencent à se replacer. Vers le 15 mai, soit 2 semaines après, on retourne à l'urgence pour de la fièvre qu'on est incapable de faire baisser. Verdict: grosse pneumonie donc une autre hospitalisation.

Pendant son hospitalisation, on doit installer à Zakariya un drain thoracique. Il a reçu de la morphine et a dû passer plusieurs heures aux soins intensifs. Ouf, j'avais tellement peur de le perdre! On passe presque 2 semaines et demie à l'hôpital et on reçoit enfin notre congé. En novembre 2011, on retourne voir le médecin en immunologie et à la suite de l'hospitalisation du coco et de la réception des résultats de la prise de sang, le médecin décide de commencer les immunoglobulines en intraveineuse un mois plus tard. Premier traitement: nuit blanche avec de très gros maux de tête. En janvier 2012, deuxième traitement et visite à l'urgence pour une grosse crise d'asthme. À la suite de ces effets secondaires, le médecin décide de le placer en sous-cutané. Mon cœur de maman se déchire! Je dois piquer mon garçon.

Plus le temps passe et plus je commence à accepter la vie avec la maladie de coco ainsi que tous les traitements qu'il doit recevoir. Grâce aux immunoglobulines, Zakariya peut avoir une vie comme n'importe quel garçon de son âge! Oui, il y a des périodes où le pourquoi moi et pas les autres, mais il y a également des périodes où il refuse son traitement. Mais sans les immunoglobulines, je ne sais pas si Zakariya serait encore en vie aujourd'hui! Il était énormément malade, et ça, malgré la médication intraveineuse.

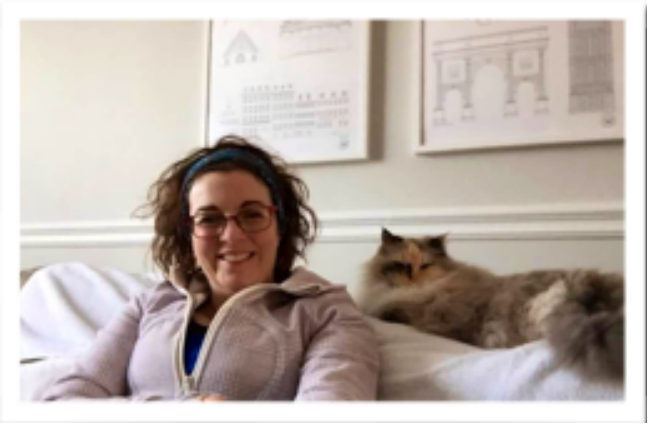
Sandrynn Lapierre, 20 ans

Je m'appelle Sandrynn Lapierre et j'ai 20 ans. Je suis étudiante à l'Université Laval en microbiologie et immunologie. Selon les histoires de mes parents, j'étais constamment malade avant mon diagnostic de déficit immunitaire primaire. Des pneumonies, des sinusites, des streptocoques, des méningites et plein d'autres infections à répétition. C'est le docteur Hébert qui a constaté que j'avais un déficit en IgG, IgA et IgM, à mes 3 ans. Ainsi, je suis donc immunodéficiente depuis ma naissance. Mes transfusions d'immunoglobulines ont débuté immédiatement par intraveineuse une fois par mois. Chaque rendez-vous pouvait durer entre trois et quatre heures à l'hôpital. Les infirmiers et infirmières avaient beaucoup de difficulté à me piquer. Une fois, j'ai été obligée d'être transférée au bloc opératoire pour que les anesthésistes puissent me trouver une veine afin de faire ma transfusion. Oui, il y avait des effets secondaires aux traitements, comme des maux de tête et de cœur. Cependant, je n'étais quasiment plus malade. Dû à la difficulté de trouver des veines, j'ai été opérée pour installer un Port-a-Cath afin de recevoir mes transfusions. De plus, ma famille entière s'impliquait dans mon suivi médical. Souvent, mes grands-parents venaient avec moi lors de mes transfusions. Mes oncles et mes tantes m'accompagnaient aussi pour nous aider. Ainsi, je pouvais passer beaucoup de temps avec ma famille. J'ai aussi manqué beaucoup d'école à cause de mes traitements. Par contre, les professeurs et les autres élèves m'aidaient à rattraper le tout puisqu'ils comprenaient que mon retard académique était dû à mes rendez-vous à l'hôpital. Aussi, les infirmiers, les infirmières ainsi que les médecins consistent en un très beau et grand réseau qui soutient les patients. Des liens forts se sont créés entre certains membres du personnel médical et moi.

Ensuite, un nouveau traitement par sous-cutané a été développé. L'avantage était que les transfusions se donnaient à la maison une fois par semaine. Ainsi, je n'avais plus aucune absence à l'école. Je devais aller une fois tous les trois mois me ravitailler d'immunoglobulines à l'hôpital. Ce nouveau traitement était très performant, car je n'ai pas eu d'infections pendant 2 ans, ce qui a intrigué les médecins. Ceux-ci ont donc pris plusieurs prises de sang pour vérifier mon taux d'anticorps. Mon système immunitaire semblait avoir recommencé à travailler normalement. Alors depuis l'été 2011, l'été de mon secondaire 4, je n'ai plus eu de transfusions et je vais toujours très bien. Je suis plus forte et courageuse aujourd'hui grâce au déficit immunitaire primaire et les transfusions d'immunoglobulines.

Stéphanie Levasseur, 50 ans

Alors, je me présente! Je m'appelle Stéphanie. J'ai 50 ans et on m'a diagnostiqué un déficit immunitaire commun variable (DICV) en 2015 seulement...



D'abord, aussi loin que je puisse me souvenir, j'ai toujours eu des problèmes de santé. Enfant, j'ai pleuré ma vie tellement j'ai souffert d'otites. Adolescente, c'est le « rigodon » des sinusites et des bronchites qui a commencé. Comme vous devez vous en douter, j'ai dû aller à maintes reprises dans les cliniques médicales pour me faire prescrire des antibiotiques, et ce, plusieurs fois par année. Très souvent, je prenais des antibiotiques pendant 10 jours. Les médecins me disaient qu'après 4-5 jours, mon état allait s'améliorer. Eh bien non, je devais encore une fois retourner en clinique pour me faire prescrire d'autres antibiotiques puisque les premiers n'avaient pas fonctionné.

Pour moi, le fait d'être ainsi malade et si souvent, était devenu « ma normalité ». Mes amis et collègues étaient étonnés de me voir si souvent malade et honnêtement, je crois qu'ils étaient épuisés de m'entendre tousser hihihi ! Évidemment, je me rendais bien compte que j'étais vulnérable. Dès qu'un proche de mon entourage montrait des signes de rhume, je savais que je l'attraperais. C'était écrit dans le ciel!!! Aussi, dès que j'utilisais les transports en commun (j'habite à Montréal), je réalisais que quelques jours après, je développais un rhume qui allait se transformer en sinusite et par la suite en bronchite et donc antibiotiques par-dessus antibiotiques!!! Cela faisait partie de ma vie, mais souvent je me disais intérieurement « veux-tu bien me dire quelle sorte de système immunitaire que j'ai pour être si souvent malade?!!! ». Étrange non?

En 2015, j'ai eu une sinusite terrible avec plusieurs jours de fièvre. Oreille droite complètement bouchée pendant 2 mois, une toux incessante. J'étais incapable de dormir dans mon lit tellement j'étais inconfortable. Pendant deux mois, j'ai dormi sur une de mes causeuses, dans mon salon, la tête appuyée sur l'accoudoir. C'était la seule façon que j'avais trouvée pour dormir quelques heures avant de reprendre mes quintes de toux. Ma sinusite me faisait une si grande pression dans la tête que j'en avais mal aux dents, toutes les dents. Pendant mes heures

d'insomnie, la seule idée que j'avais en tête c'était de descendre au sous-sol, dans mon coffre à outils, pour y prendre une pince et m'arracher toutes les dents tellement je souffrais. Aucun antibiotique ne fonctionnait. Belle qualité de vie!

Cette sinusite a tellement été forte que j'en ai perdu l'odorat. J'ai donc consulté un ORL qui a eu la puce à l'oreille lorsque je lui ai dit que j'avais plusieurs sinusites. Il m'a fait faire un bilan sanguin. Lorsque je suis retournée le voir pour avoir les résultats, il m'annonce que j'ai un système immunitaire comme une personne en traitement de chimiothérapie, que je souffrais d'un déficit immunitaire et qu'il devait me référer en immunologie puisque mon cas était et je le cite : « Hors de ses compétences ». Une claque dans la face!

Je reviens à la maison et j'effectue des recherches sur Internet… la pire gaffe de ma vie! J'ai juste tapé les mots « déficit système immunitaire » et évidemment, je tombe sur des sites où l'on parle de sida et de VIH. Bien que je ne sois pas une personne à risque, ça m'a quand même traversé l'esprit. Je paniquais. Le« hamster » se faisait aller dans sa roue!!!

Plusieurs mois après et toujours avec mon angoisse, je rencontre enfin mon médecin en immunologie qui m'a bien expliqué ma maladie, que je devais commencer l'administration d'immunoglobulines. Enfin, j'avais les bonnes réponses et lorsque j'y pense, sans le savoir vraiment, j'ai toujours su que j'avais un système immunitaire hors du commun.

Depuis plus d'un an, je reçois des immunoglobulines, sous-cutané à la maison... quel changement! Un seul rhume au printemps dernier, guéri au bout de deux semaines, sans antibiotiques. Jamais je n'avais connu ça! Mon entourage constate également que je suis moins malade, donc j'ai une meilleure qualité de vie, meilleur sommeil. Hourra! Hourra!

Évidemment, ce n'est pas le bonheur d'apprendre que je vais devoir m'administrer ces fameuses immunoglobulines pour le reste de mes jours, me piquer et tout et tout. J'avais peur, mais l'inconnu fait peur. J'ai apprivoisé graduellement ma technique afin de mieux me familiariser avec tout ceci. D'abord, j'appelle mes immunoglobulines « ma potion magique ». Lorsque je prépare mon traitement, ça devient « mon petit rituel de sorcellerie » et lorsque je m'administre le tout, c'est « mon moment à moi », mon temps d'arrêt.

Honnêtement, je regrette de ne pas avoir été diagnostiquée avant 2015, car ma qualité de vie aurait été bien meilleure. Oui, on doit se piquer. Les diabétiques doivent le faire aussi. Moi ma vie a changé et « mon petit rituel de sorcellerie » et ma « potion magique » m'apportent des résultats concrets parce que ça fonctionne!!!

Bibliographie

IMMUNE DEFICIENCY FOUNDATION, Patient and family Handbook, Maryland, Baxter, 2007, 146p.

LEBIEN, Sara, Our immune system, Towson, Immune deficiency foundation, 2007, 24p

HADDAD, Élie, Qu'est-ce que le Déficit immunitaire primaire?, https://m.youtube.com/watch?time_continue=460&ebc=ANyPxKo-u-cJUTvVAyToMMFVuXsl5jwyS-IDZ2v0UMZ_b3_uicWZPtvnpnf4IIL70kBzkos0o_EBm&v=neLa7O5XwhE, Québec, Association des Patients Immunodéficients du Québec, (8 octobre 2016), 7min49, youtube

ASSOCIATION DES PATIENTS IMMUNODÉFICIENTS DU QUÉBEC, Qu'est-ce qu'un déficit immunitaire?, https://pidq.cipo-apiq.ca/fr/qu-est-ce-que-l-immunodeficience-ou-qu-est-ce-deficit-immunitaire--.php , consulté le 17 août 2016

CSL BERING, Fiche de renseignements Déficit immunitaire primaire, http://www.cslbehring.ca/docs/189/18/Deficit%20immunitaire%20primaire%20_%20fiche%20de%20renseignements_25nov09.pdf ,[En ligne], consulté le 17 août 2016

ASSOCIATION DE PATIENTS DÉFICITS IMMUNITAIRES PRIMITIFS, association des patients déficits immunitaires, http://www.associationiris.org/infos-medicales-et-traitements/les-deficits-immunitaires [En ligne]

SOCIÉTÉ CANADIENNE D'IMMUNODÉFICIENCE, Primary Immunodéficiency (PI), Toronto, 2009, 4p.

ORGANISATION CANADIENNE DES PERSONNES IMMUNODÉFICIENTES, Qu'est-ce qu'un déficit immunitaire primaire?, Hastings, 7p.

CHU SAINTE-JUSTINE, Immunoglobulines intraveineuses, 2006, Montréal, 4p.

Notes

Notes

Notes

Informer

Soutenir

Défendre

les personnes atteintes
d'un **déficit immunitaire**

1 855 561-4563
www.apiq.info

APIQ
Association des Patients Immunodéficients du Québec