

RAPPORT

FERIF

Parcours
hémochromatose
en Île-de-France

Partage d'expérience

Avril 2018

Sommaire

Synthèse	3
Contexte et enjeux	4
1- L'hémochromatose génétique	4
2- Diminution de l'offre de soins à Paris	4
Amélioration de l'offre de soins	5
1- Méthode	5
2- Consultations hospitalières spécialisées	5
3- Saignées en EFS	6
Sites EFS avec centre de santé	6
Extension des dons-saignées	6
4- Saignées à domicile (ou au cabinet infirmier)	7
Rappel de la réglementation	7
Outils régionaux pour la saignée à domicile	7
Réunions d'information auprès des infirmiers libéraux	8
5- Campagne d'information des médecins	8
Expérimentation de dons-saignées	9
Synthèse de l'évaluation de l'année 2017	9
Analyse des refus par les patients	9
Activité des 3 sites EFS en 2017	10
Audit entre le 12 janvier et le 8 février 2018	10
Témoignages de patients (par téléphone)	12
Plaidoyers pour l'extension des dons-saignées à toute la France	14
Suivi de l'offre de soins	16
1- Nombre de patients en ALD	16
2- Consultations spécialisées de l'AP-HP	17
3- Tests génétiques	19
Tests génétiques en Ile-de-France dans le secteur privé	19
Tests génétiques en France	19
Financement du test génétique	20
Pertinence du test génétique	20
4- Saignées thérapeutiques	20
Actes de saignée	20
Tarif et coût analytique	22
Saignées en consultation externe à l'AP-HP	23
Saignées en EFS avec centre de santé	25
Saignées en ville	25
5- Site Internet	27
Fréquentation	27
Enquête de retour d'expérience	27

Annexes	28
1- Communiqué de presse ARS en 2016.....	28
2- Enquête de l'AP-HP/DOMU : questionnaire.....	30
3- Convention 2016 entre AP-HP et EFS d'Île-de-France (avec liste du Copil FERIF) 32	
4- Arrêté du 21 septembre 2016.....	41
5- Document de liaison.....	42
6- Information sur la saignée à domicile.....	43
7- Ordonnances type pour la saignée à domicile.....	44
8- Protocole de saignée à domicile.....	47
9- Evaluation des séances d'information sur la saignées en ville.....	50
10- Plaquette : Comment ne pas « passer à côté » d'une hémochromatose.....	51
11- Fiches mémo.....	53
A destination des professionnels de la consultation spécialisée.....	53
A destination des professionnels du site EFS.....	53
A destination des patients.....	53
12- Actes de saignée.....	55
Actes de saignée CCAM=FEJF003 en ville.....	55
Actes de saignée à l'hôpital.....	57
13- Consommation de kits de saignée en ville.....	58
14- Groupe de lecture du rapport.....	60
Membres du Comité de pilotage FERIF.....	60
Participants à l'évaluation de l'expérimentation de dons-saignées.....	60
15- Sigles.....	61

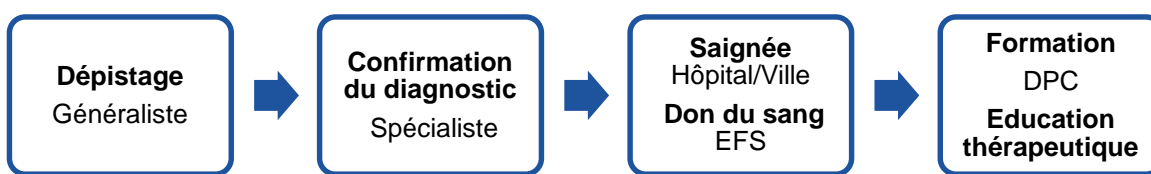
Synthèse

Afin de mieux structurer le parcours de soins des patients porteurs d'une hémochromatose génétique, l'Agence régionale de santé d'Île-de-France (ARS) a créé en 2016 FERIF – Parcours hémochromatose en Île-de-France, en partenariat avec des représentants de patients.

En effet, la Fédération française des associations de malades de l'hémochromatose (FFAMH) et la Fédération européenne des patients atteints d'hémochromatose (EFAPH) avaient alerté l'ARS sur des difficultés d'accès au traitement de référence de cette maladie génétique, la saignée thérapeutique, suite à la fermeture de centres de saignées notamment à Paris.

L'Agence a alors engagé une réflexion sur le parcours du patient en réunissant tous les acteurs concernés : la FFAMH et l'EFAPH, l'Assistance Publique - Hôpitaux de Paris (AP-HP), les Unions représentatives de professionnels de santé (URPS) médecins et infirmiers, les spécialistes de la maladie ainsi que l'Etablissement français du sang (EFS). La constitution d'un comité de pilotage a permis de coordonner des actions concrètes d'amélioration de l'offre de soins et de diffuser une information fiable sur l'hémochromatose génétique et sa prise en charge en Ile-de-France.

Le parcours FERIF est constitué de quatre étapes :



Les actions engagées concernent :

- L'augmentation d'activité des centres EFS et des consultations spécialisées de l'AP-HP
- Le développement des saignées à domicile
- Le développement des dons-saignées grâce à une expérimentation de partenariats entre consultations spécialisées et sites EFS, autorisée par modification de l'annexe VI de l'arrêté ministériel du 5 avril 2016 fixant les critères de sélection des donneurs de sang
- La création d'un site Internet <http://www.ferif-parcoursheмоchromatose.fr/>
- Une campagne de sensibilisation des généralistes au diagnostic de l'hémochromatose génétique

L'évaluation de l'expérimentation de dons-saignées confirme une grande satisfaction que le sang prélevé puisse être utilisé, faisant passer les patients porteurs d'hémochromatose du statut de malade à celui de donneur. Il n'y a pas eu d'événement indésirable (qui sont par ailleurs moins fréquents pour les dons du sang dans la population des personnes porteuses d'hémochromatose) et le nombre de refus est équivalent à la moyenne dans tous les sites EFS. Afin de pérenniser et étendre cette modalité, dans un contexte de fermeture progressive des centres de santé de sites EFS en France (total de 125 sites fixes dont 34 avec centre de santé), les participants souhaitent que les dons-saignées soient accessibles dans tous les sites EFS ; ils demandent la suppression de la phrase « le prélèvement est fait sur un site transfusionnel comprenant un centre de santé » de l'annexe VI de l'arrêté du 5 avril 2016.

L'objectif de ce rapport est de diffuser l'expérience ainsi acquise aux autres régions comme au Ministère des solidarités et de la santé, afin de pérenniser et étendre les actions entreprises et ainsi réduire les difficultés rencontrées par les patients pour le diagnostic, le suivi et le traitement de l'hémochromatose génétique.

Contexte et enjeux

1- L'hémochromatose génétique

L'hémochromatose est une affection génétique caractérisée par une anomalie du métabolisme qui provoque une hyper-absorption digestive du fer. Elle entraîne au fil des années une accumulation de fer dans de nombreux organes. Le foie est le premier atteint ; lorsque ses possibilités de stockage sont débordées, ses fonctions sont altérées jusqu'à développer une cirrhose voire un cancer.

C'est la plus fréquente des maladies génétiques, avec une prévalence estimée à 1 personne / 1 000 en France. L'anomalie concerne le gène *HFE* avec une mutation C282Y (chromosome 6) exprimée à l'état homozygote (sur les deux chromosomes 6) dans 95% des cas. Une seule mutation (un seul des deux chromosomes 6 atteint) n'entraîne pas de maladie.

Le diagnostic génétique est simple, par un test remboursé par l'Assurance maladie. Cependant la maladie est souvent ignorée car les premiers symptômes, fatigue chronique ou douleurs articulaires, ne sont pas spécifiques, ce qui entraîne un retard au traitement avec le risque de séquelles irréversibles. La découverte d'un cas impose la mise en place d'un dépistage familial.

Le traitement de référence est également simple, par des saignées thérapeutiques pour éliminer l'excès de fer de l'organisme ; il doit être prolongé à vie.

L'hémochromatose peut donner lieu à une inscription au titre d'affection de longue durée (ALD). La Haute Autorité de santé (HAS) a produit des recommandations de bonne pratique clinique et la liste des actes et prestations lors d'un suivi ambulatoire¹.

2- Diminution de l'offre de soins à Paris

La suppression de la possibilité de réaliser bilans et saignées en hôpital de jour a entraîné une forte diminution de l'offre de saignées thérapeutiques hospitalières. Par ailleurs, une saignée peut être réalisée dans un site de l'Etablissement français du sang (EFS) à condition que celui-ci comporte un centre de santé, ce qui est de plus en plus rare.

Devant ces constats, la Fédération française des associations de malades de l'hémochromatose² (FFAMH) a alerté l'Agence régionale de santé (ARS) d'Île-de-France. La FFAMH souhaitait lancer une campagne de sensibilisation au dépistage de la maladie, à destination des médecins généralistes. Une expérience précédente en Bretagne, où la prévalence de l'hémochromatose est la plus forte, avait entraîné une augmentation de la demande de consultations spécialisées et de saignées ; il était nécessaire de conforter l'offre de soins au préalable.

Grâce à la réunion de toutes les parties prenantes concernées à partir de 2015, les problématiques ont été définies ensemble avec la description du parcours générique d'un patient porteur d'hémochromatose. Des actions ont été décidées pour augmenter le nombre de consultations spécialisées (CS), faciliter les saignées en ville ou à l'EFS, promouvoir les dons-saignées, communiquer et évaluer les résultats.

Les données et actions concernent l'Île-de-France.

¹ https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_592230/fr/ald-n17-hemochromatose

² <https://www.hemochromatose.org/>

Amélioration de l'offre de soins

1- Méthode

La réunion de tous les partenaires concernés par l'hémochromatose permet de décider ensemble des actions concrètes, piloter leur mise en œuvre, les évaluer, avant de les ajuster si besoin.

Le Comité de pilotage régional pour l'hémochromatose en Ile-de-France (Copil) est constitué de représentants (liste page 36) des :

- Fédérations des associations de patients : FFAMH et *European Federation of Associations of Patients with Haemochromatosis* (EFAPH)
- Spécialistes en hépatologie, médecine interne et hématologie de l'Assistance Publique - Hôpitaux de Paris (AP-HP)
- Centre national de référence des surcharges en fer rares d'origine génétique (Rennes) et Centres de compétence de l'hôpital Paul-Brousse (AP-HP) et de l'hôpital Beaujon (AP-HP)
- EFS
- Département de l'organisation médicale du siège de l'AP-HP (DOMU)
- Unions régionales des professionnels de santé (URPS) infirmiers et médecins d'Ile-de-France
- Conseil régional de l'Ordre des médecins
- Caisse nationale d'Assurance maladie
- ARS d'Ile-de-France

Le Copil se réunit 2 fois par an ; c'est une instance de gouvernance stratégique et de validation. Un groupe technique plus restreint, de composition variable selon les sujets abordés, s'est réuni 4 fois par an en 2016 et 2017 pour la mise en œuvre et le suivi des actions. Une chargée de mission, engagée à temps partiel en 2016 pour une durée de 18 mois grâce à un financement de l'ARS, anime les réunions et pilote les actions ; elle est hébergée par le réseau régional RENIF.

La description initiale du parcours des patients a permis de repérer les étapes à améliorer :

- Dépistage par le médecin traitant
- Confirmation du diagnostic par le spécialiste
- Saignée thérapeutique

Le choix d'un nom « FERIF – Parcours hémochromatose en Ile-de-France » et d'un logo ont précédé la création d'un site Internet regroupant les informations et les outils régionaux :

<http://www.ferif-parcourshemochromatose.fr/> Le site de FERIF est certifié HONcode³.

Un communiqué de presse (annexe 1) a accompagné la publication du site Internet.

2- Consultations hospitalières spécialisées

Le suivi spécialisé a lieu en général à l'hôpital avec un relai en ville par les médecins généralistes. Les spécialistes peuvent être des hépatologues, des internistes ou des hématologues, voire des rhumatologues.

Le nombre de patients homozygotes C282Y vus en consultation n'est pas disponible dans les bases de données hospitalières. La Collégiale d'hépatogastro-entérologie de l'AP-HP a diligenté une enquête afin de répertorier les lieux de consultations et de saignées et de consolider les données d'activité réalisées dans ses hôpitaux (questionnaire en annexe 2).

³ <https://www.hon.ch/HONcode/French/>

La consultation de l'Hôpital européen Georges Pompidou (HEGP), dont l'activité avait chuté après le départ en retraite de son médecin spécialiste, a été relancée dans le service de médecine interne.

Toutes les structures hospitalières organisées pour un suivi spécialisé de l'hémochromatose ont été répertoriées en Île-de-France et décrites sur le site Internet FERIF.

3- Saignées en EFS

Sites EFS avec centre de santé

Les saignées thérapeutiques peuvent être réalisées dans un site de l'EFS à condition qu'il comporte un centre de santé. Dans 30 % des cas elles sont transformées en dons-saignées⁴, avec récupération de concentrés de globules rouges qui ont une durée de vie de 42 jours et d'unités de plasma destinées au Laboratoire du fractionnement et des biotechnologies⁵ (LFB) pour la fabrication des médicaments dérivés du sang.

Le don-saignée est valorisant pour les patients qui peuvent être donneurs ; en se soignant, ces derniers permettent à d'autres personnes d'être soignées également. Par ailleurs, il contribue aux besoins franciliens en produits sanguins labiles.

Il existe 5 centres de l'EFS en Ile-de-France pouvant recevoir des patients porteurs d'hémochromatose. L'EFS a augmenté les créneaux disponibles au site de Crozatier à Paris, passant de 1 à 2 journées d'ouverture par semaine (8h30 à 15h00 les lundi et mercredi).

Extension des dons-saignées

Afin d'augmenter le nombre de sites de l'EFS permettant de réaliser des dons-saignées, des partenariats ont été organisés entre 3 sites de l'EFS dépourvus de centre de santé et les consultations hospitalières spécialisées de 4 hôpitaux de l'AP-HP : HEGP à Paris (75), Beaujon à Clichy (92), Jean Verdier et Avicenne (site EFS) à Bobigny (93).

Une convention entre l'AP-HP et l'EFS francilien a posé le cadre d'une expérimentation qui définit les conditions de ces partenariats et leur évaluation (annexe 3). Cette convention, signée en août 2016, précise dans ses annexes la liste des membres du Copil Hémochromatose en Ile-de-France, le protocole d'expérimentation, les critères de sélection des candidats au don de sang et propose une fiche d'information adaptée. Convention et protocole ont été approuvés par l'Agence nationale de sécurité du médicament (ANSM).

L'expérimentation est officialisée pour une durée de 2 ans par l'arrêté du 21 septembre 2016 (annexe 4) du Ministère des affaires sociales et de la santé modifiant l'arrêté du 5 avril 2016⁶ fixant les critères de sélection des donneurs de sang en annexe VI : dispositions relatives aux donneurs porteurs d'hémochromatose génétique. Elle a débuté effectivement en janvier 2017. Un document de liaison (annexe 5) facilite l'échange d'informations entre consultation spécialisée et site EFS.

Son évaluation permettra d'envisager d'étendre à tous les sites EFS de France la possibilité de dons-saignées pour les patients ayant déjà réalisé au minimum 5 saignées thérapeutiques en service spécialisé. Cette extension est d'autant plus souhaitable que de nombreux centres de santé de sites EFS ferment, rendant le don-saignée complètement impossible dans de nombreux territoires, comme par exemple en Alsace et Lorraine.

⁴ *The infectious disease blood safety risk of Australian hemochromatosis donations.*
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27662424>

⁵ <http://www.groupe-lfb.com/>

⁶ NOR: AFSP1608360A <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2016/4/5/AFSP1608360A/jo/texte>

4- Saignées à domicile (ou au cabinet infirmier)

L'acte de saignée fait partie des compétences de tous les infirmiers diplômés d'état (IDE). Pourtant, il est peu pratiqué, notamment par méconnaissance de cette possibilité par les prescripteurs. La présence d'un médecin n'est pas requise. Les patients doivent avoir déjà réalisé au minimum 5 saignées thérapeutiques en service spécialisé.

Une étude menée dans le Limousin en 2006 en avait déjà montré l'intérêt et la satisfaction partagée par les patients et les professionnels de santé⁷.

L'engagement de l'URPS-Infirmiers⁸ pour soutenir le développement de cet acte par les IDE libéraux permet de proposer des outils régionaux et des réunions d'information dédiés. Sur demande d'un patient ou de son IDE, des explications sur la saignée en ville peuvent être données entre collègues. Pour mémoire l'Assurance maladie propose un annuaire des professionnels sur son site ameli.fr : <http://annuaire.sante.ameli.fr/>

Rappel de la réglementation

Article R. 4311-7⁹ du Code de la santé publique (CSP) spécifie que « l'infirmier ou l'infirmière est habilité à pratiquer les actes suivants soit en application d'une prescription médicale qui, sauf urgence, est écrite, qualitative et quantitative, datée et signée, soit en application d'un protocole écrit, qualitatif et quantitatif, préalablement établi, daté et signé par un médecin : **34° Saignées ;** »

Les actes possibles « à condition qu'un médecin puisse intervenir à tout moment » sont listés dans l'article 4311-9 § 1 ; la saignée n'en fait pas partie.

La **nomenclature générale des actes professionnels¹⁰** (NGAP) comprend les dispositions générales et la liste des actes pris en charge par l'Assurance Maladie. Le titre XVI concerne les soins infirmiers ; le chapitre I, qui correspond aux soins de pratique courante, comporte l'acte de saignée coté AMI coefficient 5.

Les textes applicables aux **laboratoires de biologie médicale** ne permettent pas de réaliser des saignées thérapeutiques dans ces structures.

Outils régionaux pour la saignée à domicile

Le groupe technique a élaboré plusieurs documents, validés par le Copil, afin de faciliter la réalisation des saignées à domicile :

- Information (annexe 6) sur la saignée à domicile (ou au cabinet infirmier) à destination des médecins, infirmiers et patients, présentant les avantages et recommandations du traitement déplétif de l'hémochromatose.
- Modèles d'ordonnances (annexe 7) « Saignée », « Biologie » et « Kit de saignée » comportant un rappel des recommandations.
- Protocole de réalisation d'une saignée à domicile (annexe 8) à destination des infirmiers.

⁷ LES SYNTHÈSES DE L'O.R.S. Fiche n°10 – Octobre 2006
http://www.ors-limousin.org/publications/synthese/2006/alair_synth10.pdf

⁸ <http://idf.infirmiers-urps.org/dossiers/45/les-saignees-a-domicile>

⁹ https://www.legifrance.gouv.fr/affichCodeArticle.do?jsessionid=5140DA3DB844C50F7610816358FD731F.tplgfr32s_1?cidTexte=LEGITEXT000006072665&idArticle=LEGIARTI000006913895&dateTexte=20180329&categorieLien=cid#LEGIARTI000006913895

¹⁰ <https://www.ameli.fr/paris/infirmier/exercice-liberal/facturation-remuneration/nomenclatures-ngap-lpp/nomenclatures-ngap-lpp>

Ces documents sont accessibles par téléchargement sur les sites Internet de FERIF, de la FFAMH et de l'URPS Infirmiers.

Réunions d'information auprès des infirmiers libéraux

L'URPS infirmiers Île-de-France organise des réunions d'information sur la saignée à domicile (ou au cabinet infirmier) pour les infirmiers libéraux. Sont conviés les IDE du territoire, des patients porteurs d'hémochromatose et des membres du Copil.

Ces réunions se tiennent sur le site de consultations hospitalières spécialisées en début d'après-midi, période la plus propice pour les infirmiers libéraux entre leur tournée du matin et celle du soir. Elles sont l'occasion de présenter les recommandations professionnelles, les outils régionaux, des kits de saignée ; elles permettent également d'échanger avec des patients sur leur vécu de la maladie et de partager les pratiques.

Ces réunions favorisent les liens entre professionnels exerçant en ville et à l'hôpital.

Une enquête électronique a été adressée par l'URPS-Infirmiers aux 96 IDE libérales ayant participé aux quatre réunions d'information organisées en 2017 dans les départements du Val d'Oise (95), Seine-Saint-Denis (93), Hauts-de-Seine (92) et Paris (75). Le questionnaire (annexe 9) porte sur l'activité de saignées en ville, l'origine des prescriptions et des suggestions d'amélioration.

5- Campagne d'information des médecins

Une fois les étapes du Parcours hémochromatose consolidées, la FFAMH a souhaité sensibiliser les généralistes franciliens au diagnostic de cette maladie insidieuse. Une campagne pilote menée en 2014 dans le département des Yvelines a permis de définir une méthode.

Une plaquette « Comment ne pas 'passer à côté' d'une hémochromatose » (annexe 10) a été élaborée par le groupe technique et validée en Copil. Ce document didactique explique comment diagnostiquer une hémochromatose avec des examens biologiques simples (coefficient de saturation de la transferrine et ferritinémie) et propose au verso les coordonnées des sites Internet de FERIF et de la FFAMH.

La plaquette a été envoyée par la poste en janvier 2017, accompagnée d'un courrier explicatif comportant les logos de la FFAMH, FERIF et l'ARS Ile-de-France, à 10 959 médecins généralistes (89 %) et spécialistes non-hospitaliers (hépato-gastroentérologues, internistes et rhumatologues) de la région Île-de-France. Les adresses ont été obtenues à partir d'un fichier fourni par l'ARS, mis à jour à la suite de l'envoi initial. La campagne de sensibilisation des médecins a été soutenue par le Conseil régional de l'Ordre des médecins et les syndicats de médecins et de biologistes, qui l'ont relayée dans leurs infolettres.

Au-delà d'un sentiment d'amélioration de l'orientation des patients depuis la création de FERIF, les associations de patients ont procédé en janvier 2018 à une évaluation de l'impact de la campagne d'information des médecins, auprès d'un échantillon de 1 099 médecins parmi ceux qui avaient reçu la plaquette en 2017, par l'envoi d'une carte réponse pré-timbrée mise sous enveloppe par les bénévoles. La carte a été retournée par 142 médecins (13 % de l'échantillon) ; 41 ne se souviennent pas d'avoir reçu la plaquette ; 98 % des 101 médecins qui l'ont reçue l'ont jugée utile et la moitié (49) ont utilisé la plaquette dans les 6 mois. L'extrapolation de ces chiffres à l'ensemble des médecins contactés initialement donne une estimation de 1 000 médecins sensibilisés au diagnostic d'hémochromatose. Un envoi postal n'est qu'un élément parmi un ensemble d'actions d'une campagne de sensibilisation.

Expérimentation de dons-saignées

Trois sites de l'EFS offrent la possibilité de dons-saignées malgré l'absence d'un centre de santé, grâce à un partenariat avec les consultations spécialisées de 4 hôpitaux de l'AP-HP, dans le cadre d'une expérimentation décrite page 6.

L'évaluation de cette expérimentation a pour objectif de vérifier que le taux de refus (liés à une contre-indication temporaire ou définitive) des patients adressés à l'EFS est inférieur à 15% et que la fréquence d'événements indésirables lors du don est comparable à celle de l'ensemble des donneurs de sang des sites EFS désignés dans cette expérimentation. Le bilan d'activité annuel comporte donc :

- Total des patients vus en consultation hospitalière
- Total des patients adressés pour don-saignée
- Total des patients ayant effectivement pu réaliser des dons-saignées
- Total des dons-saignées

Ce bilan d'activité annuel est complété par une évaluation qualitative effectuée au cours d'une réunion entre les professionnels concernés de la consultation hospitalière et de l'EFS Ile-de-France, ainsi que par des témoignages de patients.

Synthèse de l'évaluation de l'année 2017

Les enseignements de l'évaluation de l'expérimentation de dons-saignées montrent :

- Une grande **satisfaction** que le sang ne soit pas détruit, faisant passer les patients porteurs d'hémochromatose du statut de malade à celui de donneur
- **Aucun événement indésirable** déclaré
- Nombre de **refus par les sites EFS** < 15 % : 8 / 63 volontaires (dont 3 pour contre-indication définitive) soit 13 %
- **Le besoin d'autoriser les sites EFS à détruire une saignée** une fois à titre exceptionnel en cas de contre-indication à un don et à facturer la saignée thérapeutique ; actuellement les patients doivent retourner à la consultation pour leur saignée thérapeutique. Cela permettrait d'une part d'étendre les horaires de dons-saignées à ceux des sites EFS (notamment le samedi), alors qu'actuellement ils ne sont possibles qu'aux horaires d'ouverture de la consultation ; d'autre part d'effectuer les dons-saignées sur des sites éloignés de la consultation (sans risque de bénéfice induit en cas de fausse déclaration). Pour rappel, les sites EFS dépourvus de centre de santé n'ont pas mission d'assurer les saignées thérapeutiques.
- La nécessité d'élaborer des **documents synthétiques pour informer** dans la durée les équipes de la consultation et du site EFS ainsi que les patients du mode opératoire.

Analyse des refus par les patients

L'analyse des refus de patients durant les 6 premiers mois de l'expérimentation a retrouvé comme motifs :

- Impossibilité de prélever le bilan sur place
- Temps passé trop long
- Disponibilité horaire insuffisante pour les travailleurs
- Réticence à changer d'infirmière pour la saignée

Le protocole a été ajusté en conséquence par le Copil et prévoit désormais la possibilité (en cas de prescription) d'effectuer le prélèvement pour dosage de ferritine au cours du don-saignée (en plus de l'hémogramme systématique). La consultation spécialisée fournit les tubes nécessaires.

Activité des 3 sites EFS en 2017

Si seulement 9 % des patients suivis en consultation spécialisée sont venus au site EFS pour un don-saignée, ils sont plus nombreux à avoir donné leur accord de principe sans s'être encore déplacés.

Il n'y a pas eu d'événement indésirable déclaré.

	HEGP	Beaujon	Avicenne	J.Verdier	Total
Patients différents avec hémochromatose génétique					
Vus en consultation	80	200	20	52	352
Venus au site EFS	3	18	6	5	32
Eligibles au don-saignée	3	16	6	4	29
Dons-saignées					
Volontaires	4	40	19		63
Refus temporaires	1	2	2		5
Refus permanents	0	2	1		3
Total dons-saignées	3	36	16		55

Audit entre le 12 janvier et le 8 février 2018

Quels sont, selon vous, les points forts de l'expérimentation mise en place ?

Les patients sont contents de donner leur sang plutôt qu'il ne soit détruit, ils participent ainsi à l'effort collectif. C'est une demande de tous les patients ; ils sont satisfaits que le dispositif de santé évolue, alors que jusqu'à maintenant ils avaient une impression de gâchis à voir jeter leur sang. C'est gratifiant pour la personne qui passe d'une position de malade à un statut de donneur ; elle allie un geste altruiste au geste thérapeutique. L'héritage génétique permet de rendre service, ce qui le valorise par rapport aux contraintes de la maladie.

Collecte supplémentaire de poches de sang.

Quelles sont ou quelles ont été, selon vous, les difficultés relatives à cette expérimentation ?

Il ne s'agit pas encore d'une procédure de routine, tous les membres du personnel ne la connaissent pas. La mise en place a pris du temps.

Il faut que le patient apporte son tube de prélèvement de ferritine avec les étiquettes et le rapporte à la consultation spécialisée ; il n'y a pas d'accès au mode labo du système d'information de l'hôpital par l'EFS. Dans un site EFS, cette possibilité n'était pas connue et le dosage de ferritine non fait. Pour mémoire, l'héмограмme est systématique pour chaque don.

Certains patients refusent en raison du lien privilégié qu'ils ont noué avec leur équipe médecin/infirmière.

C'est un peu plus long à l'EFS, en particulier pour l'entretien la première fois.

Cela entraîne une double consultation médicale (vérification de la sécurité pour le receveur à l'EFS).

Les horaires sont moins larges avec plus de difficultés à venir avant d'aller travailler.

Il est impossible de faire une saignée thérapeutique lorsque le site EFS ne comporte pas de centre de santé car il est alors impossible de jeter le sang, ce qui nécessite une procédure de traçabilité spécifique de la poche jetée avec un formulaire Cerfa dédié, ainsi que la mise à disposition d'une pièce séparée pour éviter la confusion des circuits de poches (récupérées ou jetées) ; ce dernier

obstacle peut être levé en organisant des horaires dédiés aux saignées thérapeutiques. En conséquence, en cas de contre-indication temporaire, le patient doit retourner en consultation spécialisée pour avoir sa saignée thérapeutique. Pourtant les poches de sang recueillies lors de dons interrompus peuvent être détruites par une procédure spécifique dans le service de préparation (et non sur le site de collecte). Par ailleurs il n'existe pas de possibilité de facturer la saignée dans ce cas.

Les patients sont intéressés mais parfois rebutés par les difficultés matérielles.

Les patients reçoivent une carte de donneur alors qu'ils ne peuvent pas aller donner leur sang en dehors des sites EFS avec centre de santé ou participant à l'expérimentation ; en particulier ils ne peuvent pas accéder aux collectes mobiles. Le motif est qu'il est indispensable de pouvoir accéder à une saignée thérapeutique en cas de contre-indication temporaire, afin d'éviter d'omettre de révéler des éléments de contre-indication en situation de bénéfice au don.

Un report a été motivé par l'intervalle de moins de 8 semaines, intervalle minimum pour les dons du sang classiques ; pourtant il est spécifié dans l'annexe VI de l'arrêté du 5 avril 2016 « Le médecin peut décider de déroger aux dispositions relatives aux intervalles entre deux dons et au nombre de dons par an ». Un motif de refus a été une pression artérielle jugée trop basse ; la patiente est retournée à la consultation spécialisée où elle a eu sa saignée thérapeutique. Ces motifs de reports sont liés à une méconnaissance des spécificités liées à l'hémochromatose et devraient disparaître.

Quelles améliorations pourriez-vous imaginer et proposer ?

Paramétrer le système d'information pour **empêcher l'envoi d'une carte de donneur** ; en effet seul le prélèvement de concentré de globules rouges est possible et seulement dans les sites EFS habilités (avec centre de santé ou dans le cadre de l'expérimentation). Il est interdit de spécifier le diagnostic d'hémochromatose sur la carte de donneur.

- Rappeler aux sites EFS de coder ANO5 = autorisé à faire un don-saignée (ANO6 = poche jetée) **ET** protocole d'éligibilité de donneur « volontaire hémochromatose ».

La **possibilité de jeter le sang dans le site EFS** et de facturer une saignée thérapeutique permettrait sa réalisation sur place en cas de contre-indication au don-saignée et ainsi d'élargir les horaires à ceux du site EFS, en particulier le samedi (pour l'instant la possibilité est restreinte aux horaires de la consultation spécialisée, seule à même de réaliser la saignée thérapeutique). Il est important que le donneur n'ait pas la tentation de cacher une contre-indication temporaire pour avoir sa saignée.

Les **contre-indications concernant le donneur** sont déjà vérifiées par le médecin de la consultation spécialisée ; elles sont à relativiser car les saignées thérapeutiques sont nécessaires pour sa santé.

- Rappeler aux sites EFS de se focaliser sur les contre-indications pour le receveur le jour du don-saignée ; les contre-indications pour le donneur sont à évaluer en regard des obligations liées à la maladie par une balance bénéfices/risques.
- Rappeler qu'il n'est pas nécessaire d'espacer les dons-saignées de 8 semaines ; ceux-ci peuvent être réalisés dès la phase initiale intensive de saignées hebdomadaires pour faire baisser le taux de ferritine, dès lors que les 5 premières saignées ont été effectuées en consultation spécialisée, comme pour les saignées à domicile.

Les **informations** mériteraient d'être rappelées de façon synthétique.

- Fiches mémo sur le protocole pour les équipes de la consultation spécialisée et du site EFS. Pour mémoire toutes les hémochromatoses génétiques sont éligibles à l'expérimentation.

Ajouter les consignes sur le carnet de suivi des patients, avec un rappel des principales contre-indications temporaires et quelques conseils valables pour toutes les saignées : boire 500 ml avant

le don et bouger les orteils avec des battements de pieds pendant la saignée diminuent les malaises¹¹.

Trois fiches mémo rappelant les éléments clés de l'organisation ont été rédigées à destination des professionnels de la consultation spécialisée et du site EFS ainsi que pour les patients (annexe 11).

Témoignages de patients (par téléphone)

Questions

Quel âge avez-vous ?

Depuis quand effectuez-vous des saignées ? Depuis quand effectuez-vous dons-saignées ?

Quels sont, selon vous, les points forts de l'expérimentation mise en place ?

Quelles sont ou quelles ont été, selon vous, les difficultés relatives à cette expérimentation ?

Quelles améliorations pourriez-vous imaginer et proposer ?

Véronique S. suivie à l'hôpital Beaujon à Clichy (92) – 15 février 2018

Vit à Saint-Ouen (93), 56 ans, âge au diagnostic 38 ans. A commencé les dons-saignées dès que cela a été possible en janvier 2017, à raison de 3 par an ; la 4^e saignée annuelle est effectuée par Florence, l'infirmière de la consultation spécialisée d'hépatogastro-entérologie, en même temps que la consultation médicale annuelle.

Intérêt du don du sang, le fait d'avoir une saignée est utile pour les autres ; c'est bien que le sang puisse servir. Le geste technique est de toutes les façons identique ; le pire est le fait d'être ponctionnée avec une grosse aiguille, identique dans les deux cas. Le contexte est différent, avec un accueil particulier, même si Florence est adorable ; on n'est pas considéré de la même façon pour un don du sang, il y a un protocole avec un petit déjeuner offert, une sorte de « tapis rouge ». Elle a été bien informée au préalable, notamment sur les contre-indications temporaires comme les soins dentaires. C'est important qu'il y ait des précautions pour le receveur, que le don soit fait à bon escient avec du sérieux autour du geste. Elle recommanderait les dons-saignées mais ne connaît pas de personne atteinte d'hémochromatose.

Cela prend plus de temps, il faut remplir un dossier à chaque fois, même si c'est plus rapide après la 1^e fois. Il y a une rencontre de médecin à chaque don-saignée (ce qui n'est pas le cas pour les saignées thérapeutiques). La durée, prise sur le temps de travail, est de 1h à 1h30 à l'EFS alors qu'elle est de 30 à 45 mn avec Florence.

J'ai reçu une carte de donneur de sang. J'en avais été très surprise étant donné le protocole spécifique. J'en avais fait part à mon médecin D^r de Kerguenec qui me suit à Beaujon. Et tout récemment, à ma grande surprise, j'ai même été contactée par téléphone par le site de Beaujon pour un don de plaquettes...un grand besoin de plaquettes. Je ne peux pas répondre à cette demande. Même si je suppose qu'il s'agit d'une relance générale vers tous les contacts EFS. Sauf si je peux donner seulement des plaquettes, mais j'ai un doute (*effectivement impossible*).

Madame S. a été étonnée du peu de donateurs en même temps à l'EFS, maximum 3 en janvier.

- Florence donne les tubes pour le dosage de ferritine avec les étiquettes. Il ne faut pas l'oublier ; il faudrait qu'ils soient fournis par l'EFS.
- Il faut demander le justificatif d'absence pour l'employeur ; il devrait être proposé systématiquement.

¹¹ Prévention des malaises en don de sang total : étude randomisée par cluster pour évaluer l'efficacité d'une hydratation par solution isotonique ou par de l'eau avec ou sans exercices de tension musculaire : EVASION. Transfusion clinique et biologique ; Vol. 22 – N°4. Septembre 2015.

<http://www.em-consulte.com/article/998964/article/prevention-des-malaises-en-don-de-sang-total%C2%A0-etud>

- J'ai été contactée pour un don de plaquettes ; diffuser l'information au sein de l'EFS en distinguant les "patients" des "donneurs" afin d'éviter tout malentendu

Pascal S. suivi à l'hôpital Jean Verdier à Bobigny (93) – 23 février 2018

Vit à Bobigny (93), 58 ans, âge au diagnostic 44 ans. Son traitement comporte actuellement 4 saignées par an ; il a fait 2 ou 3 dons-saignées. Il ne retournera plus au site EFS d'Avicenne car cela prend trop de temps, il est impossible de garer son camion ; il y a trop de papiers à remplir et toujours les mêmes, ce serait plus facile de faire des photocopies. La durée, prise sur le temps de travail, est supérieure à 1 heure à Avicenne alors qu'elle est de 20 minutes à Jean-Verdier. Il peut aller à l'hôpital Jean-Verdier à pied. Finalement il va demander à une infirmière libérale de réaliser ses saignées à domicile.

- Pouvoir faire le don-saignée sur le site de la consultation spécialisée ou à domicile.

Marie-Christine P. suivie à l'HEGP à Paris (75) – 27 février 2018

Vit à Paris (75), 44 ans, âge au diagnostic 30 ans. Son traitement comporte actuellement 3 à 4 saignées par an ; elle vient de faire son premier don-saignée. Tout s'est bien passé. C'est pratique car le site EFS est à proximité de la consultation et le don est utile. Les contre-indications ont été expliquées en consultation ; le questionnaire est long et précis, il faut signaler une infection dans les 15 jours qui suivent le don-saignée.

Roland B. suivi à l'hôpital Avicenne à Bobigny (93) – 28 février 2018

Vit à Drancy (93), 66 ans, âge au diagnostic 55 ans. Le diagnostic a été fait au cours d'une enquête familiale lorsque son fils alors âgé de 30 ans a été dépisté à l'occasion du bilan de douleurs abdominales ; il pense que son père est mort de cette maladie sans que le diagnostic ait été porté. Il a des douleurs articulaires. Il a une saignée tous les 2 mois. Il a commencé les dons-saignées au début de l'expérimentation, a arrêté en raison des difficultés matérielles et vient de reprendre après amélioration de la procédure.

La mise en place de l'expérimentation a été compliquée. La première fois il n'avait pas le document de liaison ; lorsqu'il est revenu le document de liaison n'avait pas été rempli par le personnel de la consultation. Il est impossible d'avoir le prélèvement de ferritine en même temps et il doit retourner en ville pour le faire avec une nouvelle ponction. Il ne peut pas prendre rendez-vous.

- Informer les membres de l'équipe de la consultation de fournir le document de liaison complété ainsi que des tubes et des étiquettes au nom du patient pour le prélèvement de ferritine sur le site EFS, à rapporter par le patient en consultation.
- Donner la possibilité de prendre rendez-vous pour le don-saignée.

Michel M. suivi à l'hôpital Avicenne à Bobigny (93) – 28 février 2018

Vit au Bourget (93), 59 ans, âge au diagnostic 34 ans. Il a déjà fait 2 dons-saignées, en juin et décembre 2017. Il avait une saignée thérapeutique tous les 6 mois, mais informé de la possibilité de faire des dons du sang toutes les 8 semaines, il va rapprocher les dons-saignées.

C'est bien car le sang sert à d'autres personnes ; l'hémochromatose n'est pas transmissible, autant que ça serve à d'autres.

Problème des papiers à remplir, c'est répétitif. Mais c'est normal d'être prudent pour le receveur.

- Alléger les informations à fournir après le premier don-saignée.

Plaidoyers pour l'extension des dons-saignées à toute la France

Témoignage d'un patient âgé de 63 ans et diagnostiqué à 45 ans, adressé le 21 janvier 2018 à M. Joël Demares, Président de l'association Hémochromatose Ouest

Cher monsieur

Nous avons échangé au téléphone il y a quelques mois.

JE SUIS HORS DE MOI

Comment pouvons-nous agir ensemble ?

L'EFS d'Angers laisse des centaines de litres de sang précieux partir à la poubelle depuis des années.

Vous savez qu'il n'y a aucun problème pour que les malades d'hémochromatose donnent leur sang à l'EFS, au lieu que leurs saignées n'aillent à la poubelle. Cela a été confirmé en plus haut lieu il y a de très nombreuses années. De très nombreux centres EFS accueillent le sang des malades de l'hémochromatose.

L'EFS crie sur tous les toits à la radio en ce moment qu'elle manque de sang et que la population doit se bouger.

Aussi, en accord avec mon généraliste me suis-je présenté le 11 janvier dernier à l'EFS d'Angers pour donner mon sang.

J'ai rempli le questionnaire médical, disant que j'avais une hémochromatose. Le médecin m'a dit que je ne pouvais donner mon sang « le centre d'Angers n'est pas habilité à le faire, il faut aller au Mans ou à Laval »

J'ai manifesté violemment mon mécontentement « cela fait au moins 10 ans que vous me dites cela et vous ne faites rien pour changer » et elle a très bien compris pourquoi, étant sur le fond parfaitement d'accord avec moi.

Il est temps d'agir : cette inaction est insupportable. C'est l'EFS qui doit se bouger.

Je ne me résous pas à mentir à l'EFS pour donner mon sang. Je veux faire bouger les choses. Angers est dans l'ouest de la France.

Aussi je suis prêt à me mettre en avant en faisant un coup d'éclat dans la presse, à la direction nationale de l'EFS, au Ministère de la Santé ou autre.

Je voudrai le faire en concertation avec vous

Que me conseillez-vous ? Qu'en pensez-vous ?

Cordialement

Témoignage d'un patient âgé de 29 ans et diagnostiqué à 25 ans, adressé le 7 février 2018 aux associations régionales affiliées à la Fédération française des associations de malades de l'hémochromatose

Bonjour,

Vous trouverez ci-dessous un message que je publie sur les réseaux sociaux :

Bonjour, j'habitais dans le nord et je faisais des dons-saignées à Valenciennes, j'ai déménagé dans l'Aisne pour des raisons professionnelles et plus rien...J'ai appelé ce jour plusieurs numéros d'EFS dans les Hauts de France (le siège 03 28 54 21 73) et personne ne sait me dire où je dois aller pour faire des saignées dans l'Aisne...Il n'y a pas de centre de santé et l'EFS de Soissons a fermé dans tous les cas, il est donc impossible de faire bouger les choses....Je dois donc faire entre 1h et 1h30 de route pour faire un don! Je vais donc me rapprocher de l'hôpital pour mon traitement et mon sang sera jeté !!!!! C'est le paradoxe total...Besoin de sang mais ceux qui ont l'obligation

thérapeutique de le faire doivent le jeter faute de structures EFS, l'EFS ferme sans doute par manque de dons ? Mais s'il avait été centre de santé peut-être qu'il y aurait plus de dons...Enfin bref, apparemment ils mettent en place des bus 1 fois par mois mais ceux qui ont une hémochromatose ne peuvent pas y aller...Ma question est, est-ce qu'en France il est possible pour nous de donner dans des bus ? Ce serait sans doute une solution pour moi, alors il restera à faire bouger les lignes! J'ai écrit sur le site Facebook officiel de l'EFS...Je vais continuer d'en parler.

D'un part je trouve scandaleux de ne pas penser aux personnes malades en fermant les structures mais je trouve insupportable d'appeler aux dons du sang et de nous demander d'aller le jeter faute de structures !

Il me paraît indispensable de démocratiser le dons-saignées (camions, tous les EFS, infirmières à domicile...). D'une pierre deux coups : on soigne les personnes atteintes d'hémochromatose et on sauve des vies comme ils disent !

Merci de votre retour, de vos éclairages et de la poursuite du combat !

Suivi de l'offre de soins

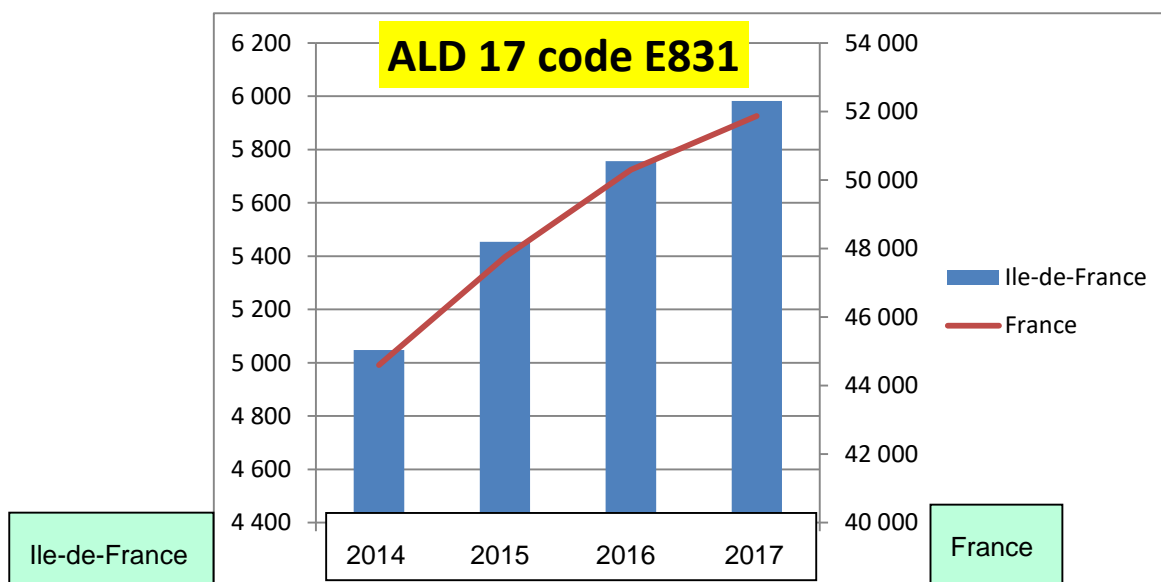
1- Nombre de patients en ALD

L'estimation du nombre de personnes concernées en Ile-de-France est d'environ 12 000, si l'on considère une fréquence théorique de la prédisposition génétique de 2 pour 1 000 avec environ 1 homozygote sur deux présentant des anomalies du fer justifiant des saignées, pour une population de 12 142 800 habitants en Ile-de-France en 2016.

Tous les patients atteints d'hémochromatose ne sont pas dépistés. En outre, parmi ceux qui le sont, tous ne souhaitent pas une reconnaissance d'affection de longue durée (ALD). Mais il est intéressant de suivre l'évolution de leur nombre en Ile-de-France et en France entière pour déceler ainsi l'impact de la campagne de sensibilisation des médecins au diagnostic d'hémochromatose.

Nombre de patients en ALD 17 = Maladies métaboliques héréditaires, tous régimes d'Assurance maladie, nécessitant un traitement prolongé spécialisé avec code CIM-10¹² E831 = Hémochromatose entre 2014 et 2017 en Ile-de-France par départements et en France entière :

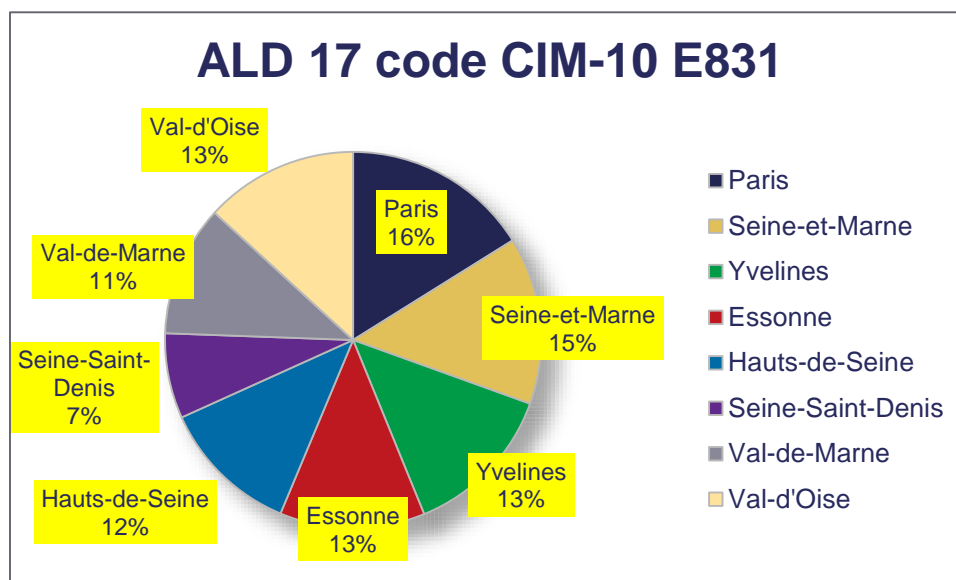
Département	75	77	78	91	92	93	94	95	IDF	France
Effectif 2014	813	721	684	614	606	370	566	674	5 048	44 602
Effectif 2015	880	786	722	687	641	396	620	722	5 454	47 756
Effectif 2016	924	833	760	726	683	422	650	759	5 757	50 295
Effectif 2017	968	860	797	749	725	441	667	775	5 982	51 868



L'effectif a augmenté de 16 % en France et de 19 % en Ile-de-France entre 2014 et 2017.

¹² Classification internationale statistique des maladies et des problèmes de santé connexes
<http://www.atih.sante.fr/cim-10-fr-2017-usage-pmsi>

La répartition des patients en ALD 17 code CIM-10 E831 par département d’Île-de-France, à partir de la moyenne des données de 2014 à 2017, est représentée sur le schéma suivant :



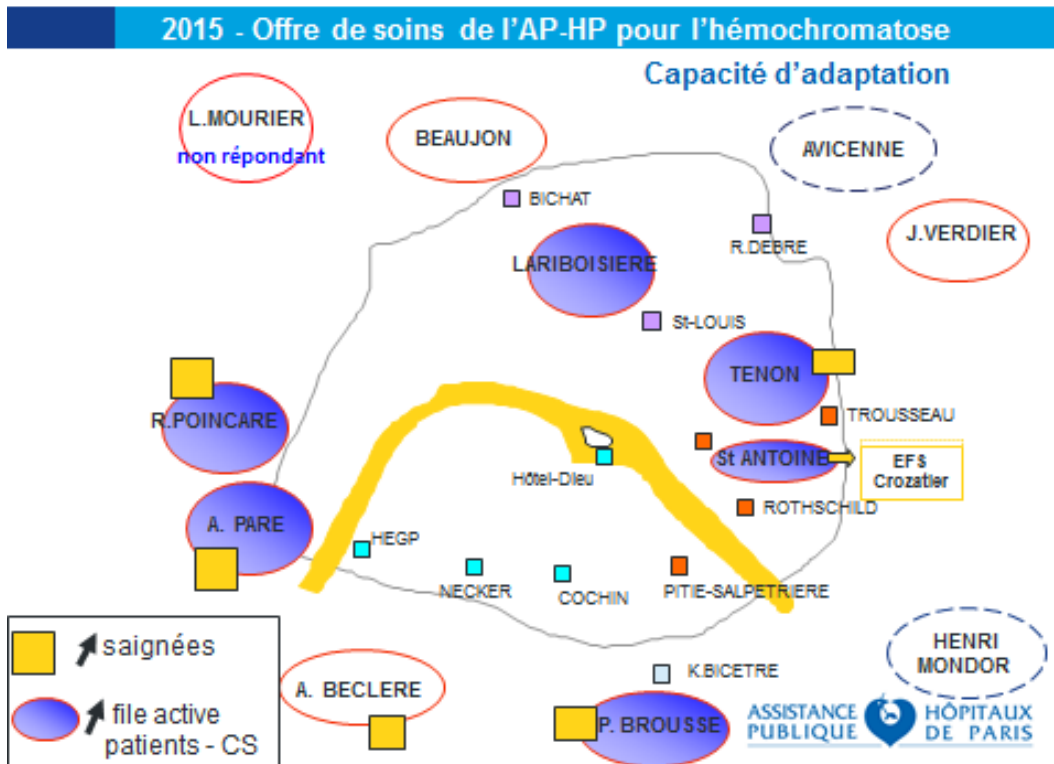
Plusieurs facteurs sont en jeu dans les écarts entre départements, liés essentiellement au sous-diagnostic et à la sous-déclaration en ALD.

2- Consultations spécialisées de l’AP-HP

L'évolution des sites de consultations spécialisées et de saignées thérapeutiques à l’AP-HP ainsi que leurs capacités d’adaptation à une augmentation de la demande sont représentées par des cartes.

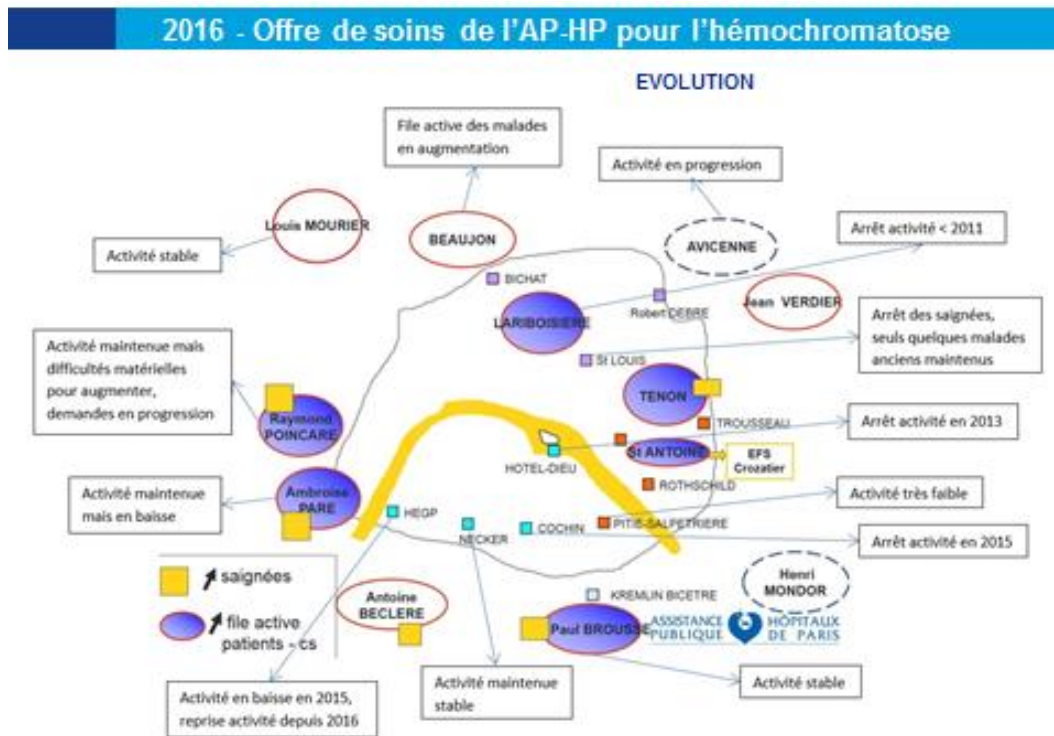
En 2015, l’enquête conduite par la Collégiale d’hépatogastro-entérologie de l’AP-HP (questionnaire en annexe 2) a montré que quatre sites sur dix, Ambroise Paré, Beaujon, Paul Brousse et Raymond Poincaré, disposent d’une consultation dédiée aux patients avec hémochromatose avec un praticien clairement identifié. Le nombre de demi-journées de consultation par semaine varie de une à trois selon les sites. Le nombre de consultations par an varie de 260 à 500 et la file active de patients pris en charge de 100 à 350 patients. Les six autres sites, Jean Verdier (site EFS Avicenne), Antoine Béclère, Saint-Antoine (site EFS Crozatier), Tenon, Lariboisière et Louis Mourier, ne disposent pas de consultation dédiée et les patients avec hémochromatose génétique sont suivis par des praticiens dans leur consultation. Le nombre de patients suivis par an, lorsque cet item est renseigné (4 cas sur 6), est autour de 45.

A la question concernant la capacité des sites d’augmenter la file active de patients cliniquement pris en charge, six sites sur les dix ont répondu positivement, Saint-Antoine, Tenon, Lariboisière, Paul-Brousse, Ambroise Paré, Raymond Poincaré ; 3 réponses sont négatives (Antoine Béclère, Jean-Verdier et Beaujon, en raison soit de l’impossibilité d’augmenter les saignées, soit de consultations déjà saturées ; un site n’a pas répondu (Louis Mourier).



La facturation est hétérogène selon les sites, ce qui conduit à proposer une harmonisation des pratiques de facturation (recommandation à élaborer).

L'évolution de l'activité de consultation spécialisée a été suivie par une enquête téléphonique en 2016, dont les résultats sont résumés sur la carte ci-dessous.



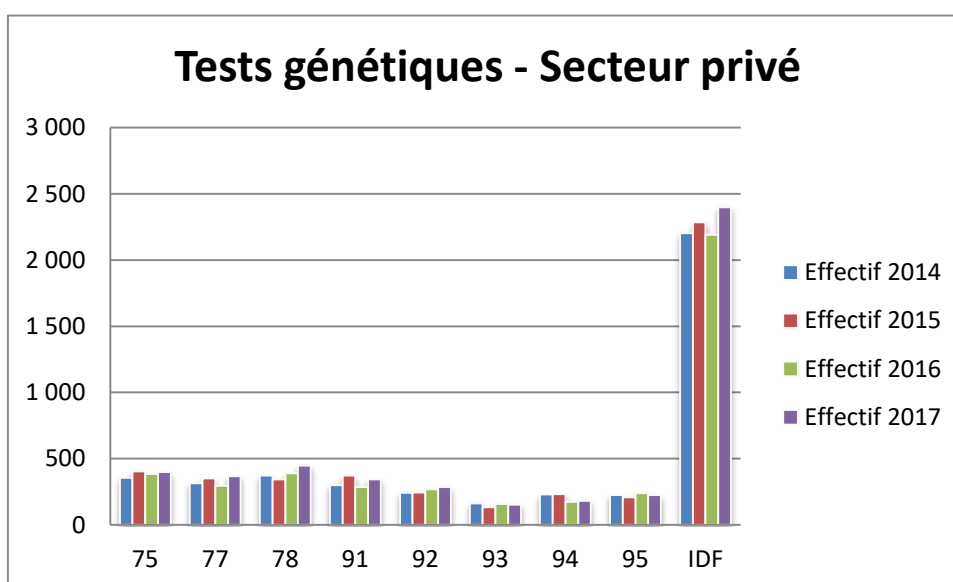
3- Tests génétiques

Tests génétiques en Ile-de-France dans le secteur privé

Le suivi du nombre de demandes de tests génétiques, en Ile-de-France par département concerne le Régime général de l'Assurance maladie hors Sections locales mutualistes (SLM) pour le secteur privé. L'acte de biologie concerné est codé 8000 – Hémochromatose : recherche de mutation C282Y du gène HFE1.

Département	75	77	78	91	92	93	94	95	IDF
Effectif 2014	356	314	373	299	242	163	230	225	2 202
Effectif 2015	403	350	343	372	243	133	232	208	2 284
Effectif 2016	385	294	389	286	269	157	173	238	2 191
Effectif 2017	398	368	448	343	284	152	182	224	2 399

Le nombre a augmenté de 9 % entre 2016 et 2017, après une stabilité depuis 2014.



Tests génétiques en France

Il est impossible pour l'ARS d'obtenir les données agrégées de tests génétiques dans le secteur privé de la France entière et de comparer leur évolution avec celle en Ile-de-France.

L'Agence de biomédecine communique dans ses rapports d'activité les indications ayant fait l'objet d'un examen de génétique moléculaire post-natale (quel que soit le statut du laboratoire). Le code ORPHA 139498, qui correspond à l'hémochromatose, a été codé 43 596 fois en 2016, 41 794 fois en 2015 et 41 612 en 2014, soit une augmentation de 5 % entre 2014 et 2016.

Il est impossible pour l'ARS d'obtenir les données de tests génétiques hors secteur privé en Ile-de-France et ainsi de comparer l'évolution de la totalité des tests avec les données de l'Agence de biomédecine pour juger de l'impact des actions menées.

Financement du test génétique

La table nationale de codage de biologie spécifique pour l'acte 8000 = Hémochromatose - Recherche de la mutation C282Y du gène HFE1¹³ (Journal officiel du 22 juin 2017) que cette recherche est prise en charge par l'assurance maladie dans les seules indications suivantes :

- Cadre individuel : à la suite d'un bilan général, au cours duquel une augmentation du coefficient de saturation de la transferrine est observée (**CS-Tf supérieur à 45 %**, confirmé sur un deuxième prélèvement).
- Cadre familial : chez les sujets ayant un parent au premier degré porteur de la mutation C282Y à l'état homozygote, à l'exclusion des sujets mineurs et des mères ménopausées, ou ne désirant plus avoir d'enfant.

En effet l'hyperferritinémie, qui motive le traitement par saignées thérapeutiques, n'apparaît qu'après l'augmentation du CS-Tf ; par ailleurs elle est plus souvent le signe d'un syndrome dysmétabolique (association d'obésité, hypertension artérielle et hypercholestérolémie) que d'une hémochromatose génétique.

Pertinence du test génétique

Les tests génétiques ne doivent être prescrits que lorsqu'ils ont une utilité clinique, comme le rappellent les Règles de bonne pratique en génétique constitutionnelle à des fins médicales élaborées par la Haute Autorité de santé et l'Agence de biomédecine en 2012¹⁴. Le suivi de la pertinence des réalisations du test génétique et son amélioration sont à mettre en place, en lien avec les prescripteurs ; cette exigence est intégrée dans le dossier francilien d'évaluation d'une demande de renouvellement d'autorisation des laboratoires de diagnostic génétique post-natal¹⁵ (« Activité d'examen des caractéristiques génétiques d'une personne ou identification d'une personne par empreintes génétiques à des fins médicales »). S'il est impossible de connaître le nombre global de diagnostics génétiques positifs de la maladie, ce critère est demandé dans les rapports d'activité en génétique constitutionnelle post-natale analysés par l'Agence de biomédecine.

4- Saignées thérapeutiques

Actes de saignée

L'acte de saignée thérapeutique FEJF003 de la Classification commune des actes médicaux¹⁶ (CCAM) est rarement codé en ville comme à l'hôpital et pratiquement jamais en EFS. Le suivi concerne le Régime général de l'Assurance maladie hors SLM. Le détail des données par département francilien entre 2014 et 2018, en ville et à l'hôpital, est en annexe 12.

¹³ http://www.codage.ext.cnamts.fr/cgi/nabm/cgi-fiche?p_code_nabm=8000&p_date_jo_arrete=%25&p_menu=FICHE&p_site=AMELI

¹⁴ https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1360718/fr/regles-de-bonnes-pratiques-en-genetique-constitutionnelle-a-des-fins-medicales-hors-diagnostic-prenatal

¹⁵ <https://www.iledefrance.ars.sante.fr/dossiers-types-de-demandes>

¹⁶ La décision de l'Union nationale des caisses d'assurance maladie (Uncam) du 11 mars 2005 (JO du 30 mars 2005), au moment de la mise en œuvre de la classification commune des actes médicaux (CCAM), a distingué deux parties dans cette liste :

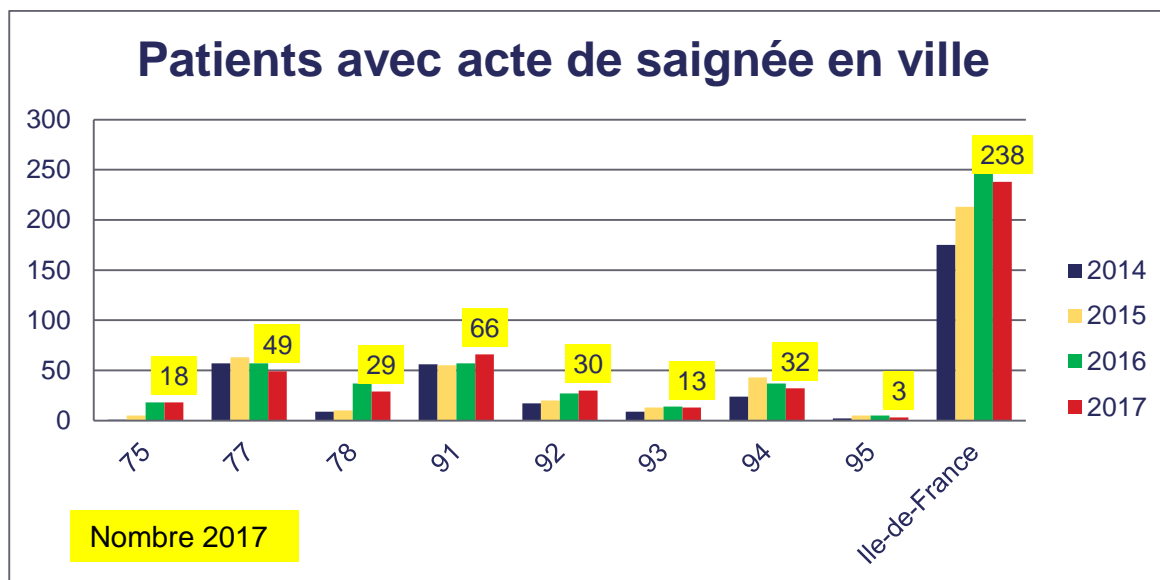
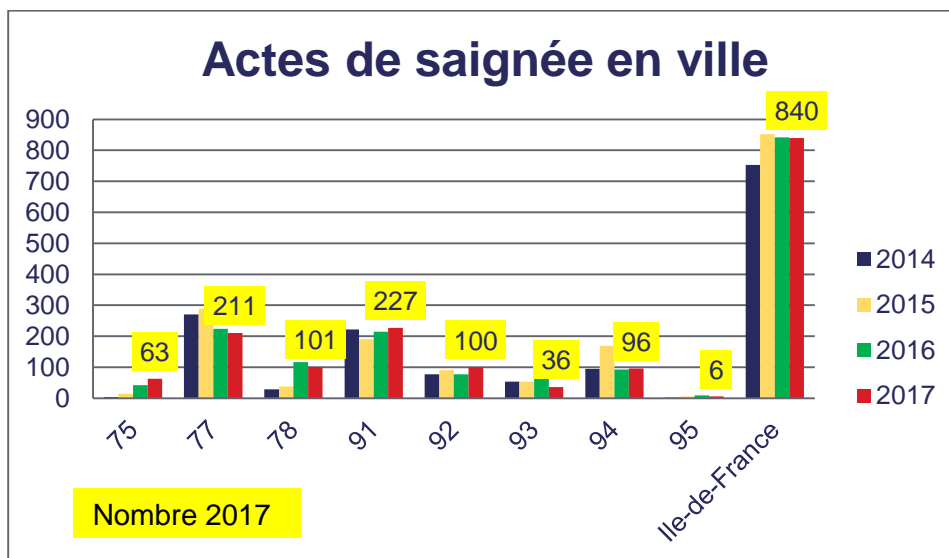
- la CCAM qui regroupe les actes techniques réalisés par les médecins, décrits au Livre I, et les dispositions générales et diverses s'y rapportant qui figurent au Livre I et au Livre III aux articles 1, 2 et 3 ;
- la NGAP qui reste en vigueur pour les actes cliniques médicaux et les actes des chirurgiens-dentistes, des sages-femmes et des auxiliaires médicaux. Seules les modifications entraînées par la mise en œuvre de la CCAM sont mentionnées au Livre III à l'article III-4 (modifications des dispositions générales, suppression de titres, de chapitres, d'actes...).

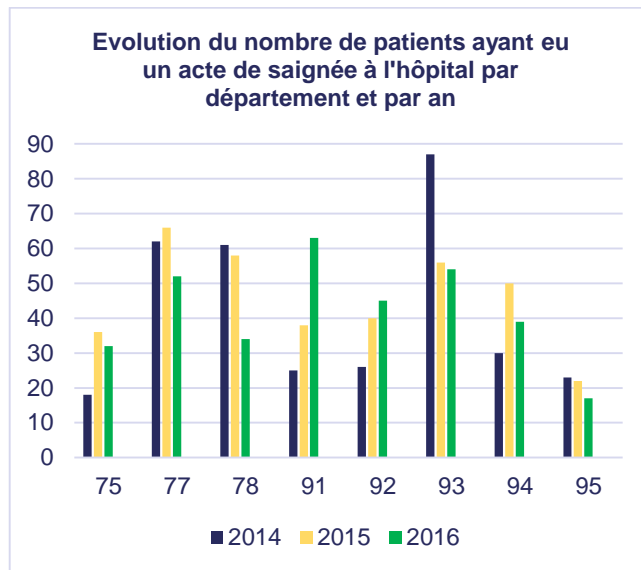
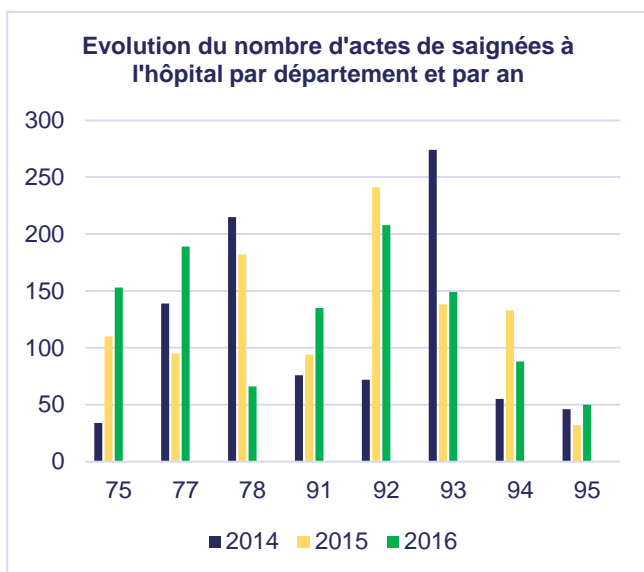
https://fr.wikipedia.org/wiki/Classification_commune_des_actes_m%C3%A9dicaux

Les patients sont âgés de 45 à 75 ans pour la grande majorité.

Les actes de saignée thérapeutique, quelle que soit la pathologie concernée, ont augmenté de 12 % en ville et de 14 % à l'hôpital entre 2014 et 2016. Le nombre de patients concernés par la cotation de cet acte médical a augmenté de 4 % en ville et de 2 % à l'hôpital durant ces mêmes 3 années ; en 2016, seuls 32 % en ville et 14 % à l'hôpital ont un diagnostic d'hémochromatose génétique.

Il est impossible pour l'ARS d'obtenir les données agrégées nationales et de comparer leur évolution avec celle en Ile-de-France pour juger de l'impact des actions menées.





Tarif et coût analytique

Une estimation du coût analytique de saignée thérapeutique en 2015 conclut à 63 € en EFS et 60 € à l'AP-HP.

Les tarifs varient selon l'institution :

Institution	AMI	Consultation	Acte de saignée	Déplacement	Kit de saignée	Total
EFS	15.70	23	3			41.75€
Etablissement de santé		21.57	25.28			46.85€
Infirmier libéral	15.75			2.50	15	33.25€

AMI = Acte médico-infirmier

Cette sous-valorisation est un des facteurs à l'origine de la diminution de l'offre. Les associations de patients souhaitent que la tarification soit ajustée sur le coût réel. L'URPS Infirmier demande la possibilité d'ajout d'une Majoration de coordination infirmière (MCI) de 5 €, justifié en raison de la charge de travail requise (voir le protocole de saignée à domicile en annexe 8).

En établissement de santé, le forfait sécurité et environnement hospitalier¹⁷ SE4, destiné à rémunérer de façon adaptée les saignées thérapeutiques tout en limitant la facturation induite d'un séjour ou d'un hôpital de jour, a été créé en 2008 avec un montant de 20 €. La facturation de ce forfait est conditionnée à la réalisation de l'acte CCAM FEJF003 de « saignée thérapeutique » et à lui seul. Par ailleurs, l'association d'une consultation médicale à l'acte CCAM FEJF003 et au forfait SE4 n'est pas autorisée.

¹⁷ Lors de la campagne tarifaire de 2007, une nouvelle prestation hospitalière a été créée : le forfait sécurité et environnement hospitalier (SE). Cette prestation a pour vocation de financer la réalisation d'actes nécessitant une mise en observation du patient dans un environnement hospitalier. Dès lors, d'une manière générale, tout acte inscrit sur les listes du forfait SE et réalisé seul, et sans anesthésie autre que locale, au cours d'une prise en charge de moins d'une journée, ne doit pas donner lieu à facturation d'un groupe homogène de séjour (GHS) ou d'une unité d'hospitalisation de courte durée (UHCD).

<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=LEGITEXT000030281198>

Saignées en consultation externe à l'AP-HP

L'enquête concernant spécifiquement l'hémochromatose, conduite en 2015 par la Collégiale d'hépatogastro-entérologie de l'AP-HP (questionnaire en annexe 2), avait trouvé une activité de 30 à 50 saignées par mois pour six sites : Ambroise Paré, Paul Brousse, Raymond Poincaré, Antoine Béclère, Louis Mourier et Tenon ; moins de 20 saignées par mois pour deux sites : Jean Verdier et Lariboisière ; un site, Beaujon, effectue 200 à 240 saignées par mois.

Le nombre de demi-journées de saignées thérapeutiques par semaine est de 2 à 5 demi-journées par semaine selon les sites : 5 demi-journées par semaine pour deux sites (Beaujon, Tenon) ; 4 demi-journées pour 2 sites (Antoine-Béclère et Paul-Brousse) ; 2 demi-journées pour 3 sites (Jean-Verdier, Raymond-Poincaré et Ambroise-Paré) et absence de consultation pour Lariboisière, avec une activité de saignée résiduelle de 6 saignées par mois. Louis Mourier n'a pas répondu.

Concernant l'organisation mise en place, huit sites sur les neuf concernés (Louis-Mourier n'a pas répondu) indiquent une prise de rendez-vous préalable du patient en vue de la saignée thérapeutique, la réalisation d'examens biologiques (suivi régulier de la ferritine, numération formule sanguine, plus ou moins bilan de la maladie). Les délais de rendez-vous sont de 1 semaine à 1 mois pour sept sites et 2 mois pour un site.

Une enquête qualitative effectuée par téléphone en 2017 a permis de préciser le potentiel d'évolution de certains sites :

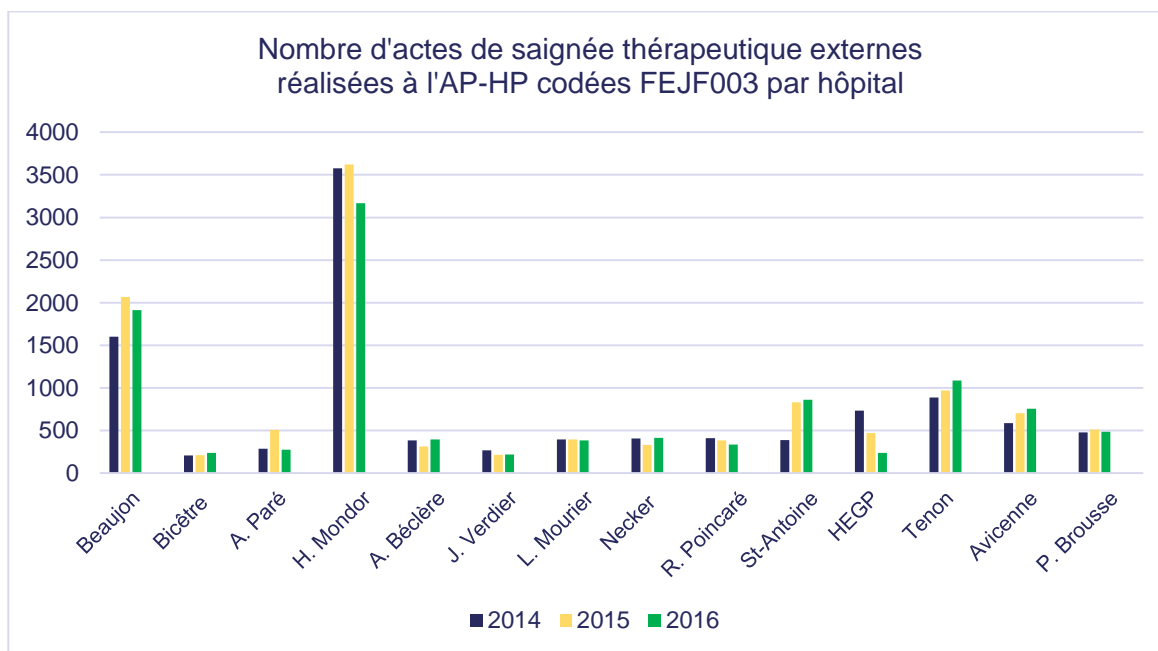
- Henri-Mondor : l'activité des saignées est saturée (20 saignées par jour), pour des indications hématologiques (drépanocytose, polyglobulies...) dans les 2/3 des cas. L'équipe serait prête à collaborer avec l'EFS si l'expérimentation AP-HP/EFS s'avère probante.
- Antoine-Béclère : 80 % des patients sont porteurs d'hémochromatose. L'activité n'est pas saturée ; elle est ouverte 4 jours par semaine.
- Necker : l'activité est saturée. Il y a environ 3 saignées par jour dont les 2/3 pour des hémochromatoses héréditaires. Les patients sont transférés systématiquement vers les IDE libérales au-delà des 5 saignées initiales réglementaires.
- Raymond-Poincaré : l'activité n'est pas saturée et pourrait doubler en cas d'acquisition d'un agitateur-limitateur pour les saignées.
- HEGP : le codage vient d'être établi, c'est pourquoi les données récentes ont pu être consolidées. La reprise de l'activité est progressive en Médecine interne après une fermeture de la consultation externe transitoire en 2015.
- Tenon : 90 à 95 % de l'activité concerne les hémochromatoses héréditaires. L'activité est en progression.

Il est impossible de distinguer dans les bases de données la ventilation des saignées thérapeutiques, en l'absence de codage du diagnostic, entre les saignées pour hémochromatose génétique et les saignées pour d'autres indications (hémochromatose secondaire, polyglobulie...).

Le nombre d'actes de saignée thérapeutique externes réalisés à l'AP-HP codés FEJF003, toutes pathologies confondues et non seulement pour hémochromatose, a diminué de 9 % entre 2014 et 2017, confirmant la tendance signalée par les associations de patients lors de leur réclamation auprès de l'ARS ; voir le tableau ci-dessous :

Hôpital	2014	2015	2016	2017
Beaujon	1 601	2 066	1 911	1566
Bicêtre	206	211	238	259
A. Paré	288	509	274	329
Cochin	328			
H. Mondor	3 576	3 620	3 168	2 885
A. Bécclère	384	312	396	696
J. Verdier	268	217	219	192
Hôtel-Dieu				
C. Foix	2	3	3	3
L. Mourier	395	395	383	314
Necker	408	333	416	394
Pitié	56	55	59	12
R. Poincaré	411	384	334	263
St-Antoine	388	833	863	799
HEGP	735	470	237	273
St-Louis		2		
Tenon	886	972	1 085	905
Trousseau			1	1
Avicenne	586	704	756	622
P. Brousse	477	512	486	493
AP-HP	10 996	11 598	10 829	10 006

La tendance est à la baisse, avec une hétérogénéité selon les centres : l'activité reprend à Kremlin-Bicêtre, Ambroise-Paré, Antoine-Bécclère et l'HEGP. Les données sont à considérer avec prudence en raison de difficultés de codage par certains établissements.



Dans plusieurs établissements, les saignées sont réalisées dans différents lieux, confirmant que l'hémochromatose n'est pas la seule indication aux saignées thérapeutiques. Les spécialités exécutantes les plus fréquentes sont : consultations de diagnostic génétique, hépato-gastro-entérologie, médecine interne, thérapie transfusionnelle, hématologie et oncologie médicale.

Saignées en EFS avec centre de santé

Sites EFS	2014		2015		2016		2017	
	S	DS	S	DS	S	DS	S	DS
Crozatier (75)	796	379	1 038	393	1 230	501	1 196	448
Meaux (77)	492	142	469	142	484	130	398	124
Versailles (78)	1 986	451	2 108	524	2 020	530	2 005	646
Evry (91)	313	129	293	109	302	62	299	65
Foch (92)	353	110	0	0	0	0	0	0
Pontoise (95)	1 535	1 129	1 797	1 063	1 784	1 013	1 487	1 007
Total	5 475	2 340	5 705	2 231	5 820	2 236	5 385	2 290
Total des saignées	7815		7936		8056		7675	
% de dons-saignées	30		28		28		30	

S=saignée / DS = don-saignée / Total des saignées = S + DS

En Ile-de-France en 2017, si on prend toutes les gravités et toutes les imputabilités sauf 0 (exclue-improbable), l'incidence est de 3 540 **événements indésirables pour les donneurs (EID)** / 308 086 dons soit 11,5 EID pour 1 000 dons.

Imputabilité	Etablissement français du sang - Evénements indésirables pour les donneurs					
	Gravité 1 = minime : 2 729					
	0 Exclue - improbable	1 Possible	2 Probable	3 Certaine	Non Evaluable	Total
Gravité 2 modéré	2	1	24	635		662
Gravité 3 sévère	1	3	23	123	2	152
TOTAL	3	4	47	758	2	814

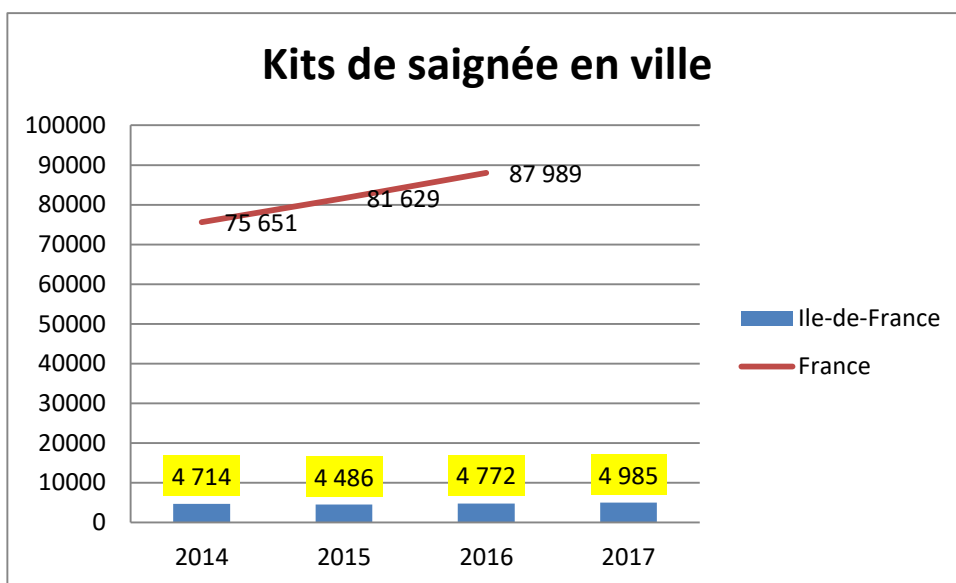
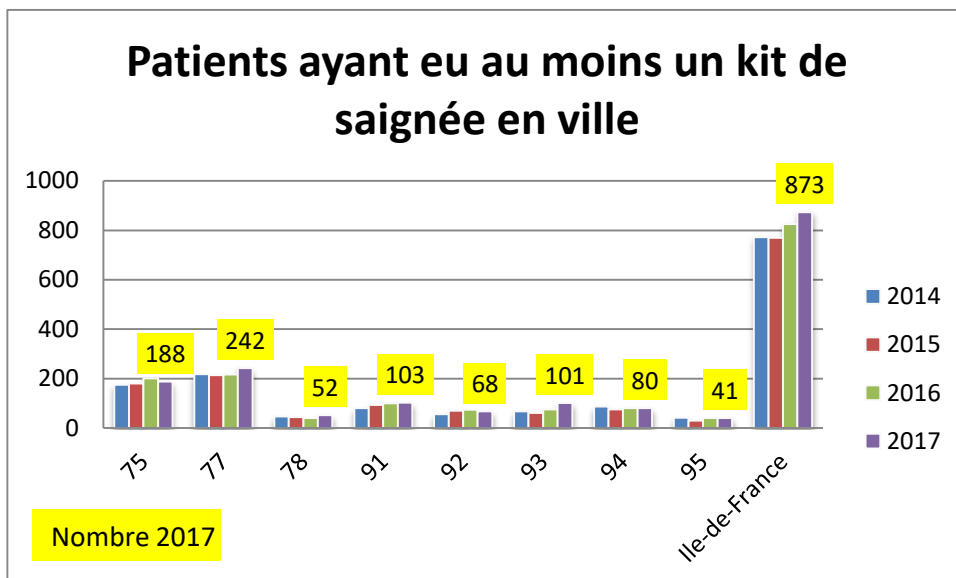
Concernant les dons-saignées, il y a eu 2 EID survenus en dehors des sites de l'expérimentation :

- Meaux gravité 1
- Pontoise gravité 3 avec perfusion de chlorure de sodium pour hypotension

Saignées en ville

Le suivi du code LPP 1192869 « Dispositif stérile de recueil des saignées et accessoires » en Île-de-France permet de connaître le nombre de kits de saignées utilisés dans le secteur libéral ; il concerne le Régime général de l'Assurance maladie hors SLM. La consommation de kits de saignées n'est pas spécifique à l'hémochromatose ; cependant son évolution est un indicateur indirect de l'impact des actions de FERIF. Le détail des données par département francilien entre 2014 et 2018 est en annexe 13.

Il est impossible pour l'ARS d'obtenir les données agrégées nationales et de comparer leur évolution avec celle en Ile-de-France.



5- Site Internet

Fréquentation

Le site a été publié le 28 novembre 2016. La fréquentation atteint 2070 visiteurs durant le 3^e trimestre 2017. Les visiteurs sont des personnes nouvelles pour 90 % d'entre elles.

Une enquête de satisfaction a recueilli une majorité de satisfaction. Les items sont :

- Vous êtes : patient / proche de patient / professionnel de santé / autre (préciser)
- Trouvez-vous le site utile : OUI / NON
- Trouvez-vous la navigation facile : OUI / NON
- Allez-vous le recommander : OUI / NON
- Suggestions d'amélioration :
- Appréciation globale : 1 à 5 étoiles

Enquête de retour d'expérience

L'enquête de retour d'expérience permet de recueillir plusieurs indicateurs quantitatifs et qualitatifs : l'âge des personnes répondant au questionnaire, leur âge et leur taux de ferritine au moment du diagnostic, les difficultés rencontrées par les patients lors de leur parcours médical, les facteurs l'ayant à l'inverse facilité et les souhaits d'amélioration. En 2017 six visiteurs ont répondu à cette enquête.

Les réponses sont visibles sur le site internet FERIF. La moyenne d'âge des répondants est de 54 ans, l'âge au diagnostic de 42 ans avec une ferritine en moyenne à 1 485 µg/L.

Les difficultés citées sont les suivantes :

- « *Errance médicale 1 an avant le diagnostic* »
- « *3 ans de galère avant de SAVOIR. Cardiologue « Faites du vélo" ! Professeur Hépatologue "Arrêtez de boire revenez dans 6 mois" !!! et autres praticiens "Tout va bien" !...* »
- « *Aucun médecin ne connaît la maladie (93). C'est un cauchemar pour se faire soigner et se faire dépister. J'ai été dépistée au hasard par un médecin de garde.* »

Les facteurs facilitants exprimés sont les suivants :

- « *L'EFS, avec son équipe efficace et compétente* »
- « *La compétence de ma gynécologue qui a eu l'idée de faire faire 2 fois la biologie. Après décès de mon frère à 51 ans, mon père à 66 ans, mon grand-père paternel à 45 ans.* »
- Le contact très positif avec la Fédération Française des malades de l'Hémochromatose (FFAMH)
- « *Prise en charge par des spécialistes à Beaujon + médecin traitant familial bien informé* »

Les améliorations souhaitées sont les suivantes :

- « *Plus de médecins (en particulier dermatologues, rhumatologues...) qui s'y connaissent. Que l'EFS reste !* »
- « *La formation des médecins* »
- « *Plus de structures pour effectuer les saignées, une information sur la maladie auprès des médecins et pourquoi pas un dépistage systématique de la maladie* »

Annexes

1- Communiqué de presse ARS en 2016

<https://www.iledefrance.ars.sante.fr/ferif-un-parcours-de-soins-dedie-lhemochromatose-en-ile-de-france>



COMMUNIQUÉ DE PRESSE

FERIF, un parcours de soins dédié à l'hémochromatose en Île-de-France. 29 novembre 2016

L'Agence régionale de santé Île-de-France crée FERIF – Parcours hémochromatose en Île-de-France, en partenariat avec les associations de patients. Une série d'actions est mise en place pour mieux structurer le parcours de soins des patients hémochromatosiques.

L'hémochromatose est une maladie génétique qui touche au moins 1 personne sur 1000 et entraîne une accumulation progressive du fer dans l'organisme. Lorsqu'elle est diagnostiquée précocement, la maladie est bien maîtrisée grâce à un traitement principalement basé sur la pratique de saignées thérapeutiques.

Mais la maladie se développe lentement et se manifeste par des signes peu spécifiques. Son diagnostic est donc souvent tardif, ce qui peut conduire à de graves conséquences aux niveaux hépatique, pancréatique, ostéo-articulaire et cardiaque.

Par ailleurs, les patients en Île-de-France peuvent être confrontés à des difficultés d'accès au traitement suite à la fermeture de plusieurs centres de saignées.

Réunir les acteurs concernés

En 2015, face à ces constats, les associations de patients ont alerté l'ARS Île-de-France. L'Agence a alors engagé une réflexion sur le parcours du patient, en réunissant tous les acteurs concernés :

- la Fédération française des associations de malades de l'hémochromatose (FFAMH),
- la Fédération européenne des patients atteints d'hémochromatose (EFAPH),
- l'Assistance Publique - Hôpitaux de Paris (AP-HP),
- les Unions représentatives de professionnels de santé (URPS) médecins et infirmiers et
- l'Etablissement français du sang (EFS).

Ce travail a donné naissance à **FERIF, un parcours de soins dédié à l'hémochromatose en Île-de-France**. Plusieurs actions sont aujourd'hui mises en place pour diffuser une information fiable

aux patients et aux professionnels de santé, favoriser le diagnostic et améliorer l'accès au traitement :

- **Diffuser une information fiable.** Le site www.ferif-parcourshemochromatose.fr s'adresse aux professionnels de santé et aux patients. Il centralise l'information de référence sur la maladie.
- **Favoriser le diagnostic.** Dans le cadre d'une campagne de sensibilisation organisée par la FFAMH en Île-de-France, 11 000 médecins généralistes ou certains spécialistes libéraux recevront en début d'année 2017 une fiche pratique sur le diagnostic de la maladie, disponible également sur le site de FERIF.
- **Améliorer l'accès au traitement.**
 - Saignées à domicile. Après 5 saignées réalisées dans un établissement de soins, il est possible pour le patient de bénéficier d'une saignée thérapeutique réalisée par un infirmier libéral à domicile ou au cabinet infirmier. FERIF propose des outils « clé en main » pour faciliter la pratique de ces saignées : ordonnances pour les médecins, protocole de soins infirmiers, document d'information du patient.
 - Expérimentation des don-saignées. Environ 30% des patients hémochromatosiques ont la possibilité de donner leur sang lors des saignées dans un site de l'Établissement français du sang disposant d'un centre de santé. L'expérimentation permet l'extension de cette possibilité à 3 sites supplémentaires de l'EFS adossés à une consultation spécialisée de l'AP-HP (Beaujon, Avicenne, Georges-Pompidou), grâce à une convention signée entre l'EFS d'Île-de-France et l'AP-HP. Cette expérimentation est autorisée par la modification d'un arrêté fixant les critères de sélection des donateurs de sang. Elle débute en décembre et une première évaluation est prévue à 6 mois.

Enfin, FERIF souhaite s'appuyer sur l'expérience des patients pour améliorer le parcours de soins. Ils sont invités à témoigner en répondant à [un questionnaire en ligne sur le site de FERIF](#)¹⁸.

¹⁸ <http://www.ferif-parcourshemochromatose.fr/partage-d-experience>

2- Enquête de l'AP-HP/DOMU : questionnaire

Enquête sur le suivi des patients avec hémochromatose génétique Collégiale d'Hépatogastro-entérologie de l'AP-HP / DOMU

Dans le cadre de l'amélioration du parcours de soins du patient porteur d'hémochromatose en Ile-de-France, le Comité de pilotage régional FERIF, qui associe les parties prenantes concernées par l'offre de soins, souhaite renouveler une enquête effectuée une première fois en 2015.
Pour en savoir plus : <http://www.ferif-parcourshemochromatose.fr/>

Personne en charge de la réponse :

Site hospitalier :

Groupe hospitalier :

Retour des questionnaires avant le 15 septembre 2015 / 30 mars 2018

Merci d'adresser vos réponses à : pascal.crenn@aphp.fr / anne.bourrier@aphp.fr au nom de la Collégiale des hépatogastro-entérologues de l'AP-HP

A - Prise en charge clinique

1 – Avez-vous au sein du Service une consultation dédiée de patients avec hémochromatose ?

OUI NON

Si non y a-t-il des praticiens qui suivent des patients avec hémochromatose dans leur consultation ?
.....

Estimation du nombre de patients /an suivis dans ces consultations non dédiées :

2 - Si oui, est-ce une consultation avec praticien dédié (à qui les patients peuvent être adressés nominativement) ?

NON

OUI : Précisez le nom du praticien :

3 - Si oui, nombre de demi-journées par semaine :

Nombre de consultations /an :

4- Si oui, quelle est la file active de patients suivis pour hémochromatose ?

5 - Y a-t-il sur votre site une consultation multidisciplinaire pour l'hémochromatose ?

Rhumatologie :

Cardiologie :

Endocrinologie :

Médecine interne :

Autre (à l'exclusion de l'hémobiologie) :

6 - Le Service est-il en capacité d'augmenter la file active de patients suivis pour hémochromatose ?

Préciser :

En nombre de demi-journées :

En nombre de patients :

COMMENTAIRES :

B – Prise en charge des saignées thérapeutiques

1 – Assurez-vous au sein du Service ou du site hospitalier (consultations...) les saignées thérapeutiques des patients hémochromatosiques ?

NON

OUI : Précisez le nom du ou des praticiens (éventuellement hémobiologistes) :

Mail :

2 – Si non, où les patients sont-ils adressés ? Préciser (EFS, CTSA, IDE à domicile...) :

3 – Si oui, quelle est la file active de patients ?

Précisez :

- Nombre d'actes de saignées par mois :

- Nombre de patients concernés par mois :

4 – Quelle est l'organisation mise en place ?

- Nombre de demi-journées pour saignées thérapeutiques par semaine :

- Y a-t-il une prise de RV préalable ? OUI NON

- Délai d'obtention du RV :

- Le patient est-il vu par un médecin avant la saignée ? OUI NON

- Des examens biologiques sont-ils réalisés ? OUI NON

Si oui, précisez lesquels :

5 – Quelle est la facturation pratiquée ?

- Acte de saignée AMI : Précisez :

- Consultation :

- Autre facturation : Précisez :

6 – Le service ou le site hospitalier est-il prêt à augmenter la file active de patients pris en charge pour saignées thérapeutiques ?

OUI NON

7 – Si non, précisez les raisons (financières, logistiques...) :

8 – Si oui, précisez le nombre de patients et le nombre d'actes de saignées supplémentaires que le site pourrait prendre en charge par semaine :

COMMENTAIRES :

RETOUR du QUESTIONNAIRE pour le 15 septembre 2015 / 30 mars 2018

Merci de votre collaboration

FERIF | Parcours
hémochromatose
en Île-de-France

3- Convention 2016 entre AP-HP et EFS d'Île-de-France (avec liste du Copil FERIF)

<p>CONVENTION</p> <p>FERIF - Parcours hémochromatose en Île-de-France et</p> <p>collaboration entre l'AP-HP et l'EFS Ile-de-France</p> <p>Expérimentation dons-saignées</p>

Entre

L'Assistance publique - Hôpitaux de Paris, établissement public de santé, dont le siège est situé 3, avenue Victoria – Paris 4ème, représentée par délégation de son Directeur général par Christine Welty, Directrice de l'Organisation Médicale et des relations avec les Universités, ci-après désignée par le sigle « AP-HP »

d'une part,
et

L'Etablissement Français du Sang d'Île-de-France, dont le siège est situé 122/130 rue Marcel Hartmann –LEAPARK- Bâtiment A- 94200 - Ivry sur Seine, représenté par son Directeur Rachid Djoudi, ci-après désigné par le sigle « EFS-IDF »

d'autre part.

Vu le Code de la santé publique et notamment ses articles L. 1211-6-1 et R. 1221-5

Vu l'arrêté du 5 avril 2016 fixant les critères de sélection des donneurs de sang et notamment son annexe 6 sur les dispositions relatives aux donneurs porteurs d'hémochromatose génétique

Vu les dispositions relatives aux recommandations de bonnes pratiques HAS 2005

Préambule

Le traitement de référence de l'hémochromatose génétique est la saignée thérapeutique. Le traitement d'attaque a pour objectif d'éliminer le fer accumulé dans l'organisme ; il est suivi d'une phase d'entretien à vie avec un rythme de saignées variable, en moyenne 3 fois par an.

Un Comité de pilotage « FERIF - Parcours hémochromatose en Île-de-France », dont la liste des membres est en annexe 1, a été créé par l'ARS Île-de-France en 2015 après avoir été sollicité par des associations de malades inquiètes de la diminution majeure du nombre de sites de saignées thérapeutiques en Île-de-France et plus particulièrement à Paris intra-muros.

C'est dans le cadre du travail conduit avec l'ensemble des parties prenantes et acteurs institutionnels concernés, en particulier l'EFS-IDF, sur le parcours du patient porteur

d'hémochromatose génétique, que la transformation de la saignée en don de sang, possible pour environ 30 % des saignées, est retenue comme une des solutions pour répondre à la demande. Afin de faciliter l'accès aux dons-saignées, actuellement limité aux sites transfusionnels comprenant un centre de santé, le Comité de pilotage organise une expérimentation de dons-saignées dans des sites transfusionnels associés à une consultation hospitalière spécialisée dans le suivi des malades ayant une hémochromatose génétique.

Sa mise en œuvre concerne les sites hospitaliers Beaujon, Hôpital Européen Georges Pompidou et Avicenne qui réunissent les prérequis suivants :

- volontaires pour démarrer cette activité ;
- avec une consultation spécialisée dans le suivi des patients atteints d'hémochromatose génétique et un site EFS de collecte ;
- en capacité d'effectuer un pré-tri entre les patients pouvant bénéficier ou non d'un don-saignée et de faire signer la fiche d'information sur le don-saignée ;
- avec une proximité entre site EFS et service médical et une organisation permettant une saignée thérapeutique par la consultation hospitalière en cas de contre-indication au don (temporaire ou définitive).

L'activité de dons-saignées au sein du site EFS de collecte des trois sites mentionnés ci-dessus s'effectue en accord avec les bonnes pratiques de prise en charge de l'hémochromatose, à savoir :

- garantir aux patients l'accès à une filière de suivi structurée assurant des prises en charge de qualité ;
- l'amélioration de l'accès aux soins ;
- la qualité et la sécurité des soins sur la base des compétences humaines reconnues et de plateaux techniques adaptés ;
- la complémentarité entre les établissements de santé et l'EFS-IDF ;
- l'amélioration de l'accès à la démarche altruiste de don du sang pour des patients porteurs d'une maladie génétique, qui peuvent ainsi valoriser leur traitement selon les principes éthiques du don du sang ;
- la contribution de ces candidats au service médical des malades dans un contexte régional où l'Île-de-France n'est pas auto-suffisante en concentrés de globules rouges.

Ceci précisé, il est convenu et arrêté ce qui suit :

Article 1 : Objet

La présente convention définit les modalités de participation de l'AP-HP à l'expérimentation permettant la mise en œuvre de dons-saignées chez des patients atteints d'hémochromatose génétique, suivis en consultation hospitalière et nécessitant des saignées thérapeutiques. Le protocole d'expérimentation est en annexe 2. Cette expérimentation est prévue pour une durée de deux ans à compter du 1^{er} septembre 2016.

Article 2 : Engagements des parties

2.1. L'APHP

Adresse les patients suivis en consultation hospitalière pour hémochromatose génétique à l'EFS-IDF, lorsque ceux-ci sont à priori éligibles pour un don-saignée, après les étapes suivantes :

- Consultation par le médecin qui suit habituellement le patient ;

- Proposition au patient de la possibilité de dons-saignées en fonction des critères d'éligibilité du patient au don du sang (annexe 3) ;
- Signature de la fiche d'information de l'EFS « Hémochromatose et don de sang » (annexe 4) ; un exemplaire en est confié au patient pour l'EFS et un double est gardé dans le dossier pour en assurer la traçabilité ;
- Ordonnance de saignée précisant le volume à soustraire et le rythme ;
- Adressage à l'EFS pour don-saignée **si le patient est volontaire et éligible** ;
- Si le don-saignée s'avère impossible en raison d'une contre-indication temporaire ou définitive, la saignée thérapeutique est effectuée le même jour par le service habituel de suivi du patient.

2.2. L'EFS- IDF

S'organise pour accueillir les patients adressés pour don-saignée par la consultation hospitalière :

- Recueil de la fiche d'information de l'EFS « Hémochromatose et don de sang » signée ;
- Vérification des critères d'éligibilité au don du sang ;
- Information et recueil du consentement pour chaque don ;
- Traçabilité du don-saignée dans le carnet de suivi du patient ;
- Enregistrement de cette activité spécifique ;
- Transmission des données d'hémovigilance au médecin hospitalier (nature et nombre d'événements indésirables survenus lors du don) ;
- Ré-adressage au service référent en cas de contre-indication (temporaire ou définitive) du don-saignée, pour saignée thérapeutique le jour même.

Article 3 : Tarification de la saignée

La tarification de la saignée suit le dispositif habituel, soit de la saignée thérapeutique au sein de la consultation hospitalière, soit la gratuité en cas de don-saignée.

Article 4 : Communication - confidentialité

La réalisation de dons-saignées dans le cadre de la présente convention induit des échanges d'informations médicales entre les équipes médicales et soignantes des deux parties, ainsi appelées à collaborer de façon étroite.

Ces informations, nécessaires au diagnostic, aux soins, à la surveillance et au suivi des patients, peuvent être partagées ou échangées. Elles sont soumises au respect des règles générales régissant le secret professionnel et à celles de la déontologie applicable aux professionnels concernés.

Article 5 : Responsabilité

Chaque partie signataire demeure responsable, chacun pour ce qui le concerne, des actes accomplis par les professionnels relevant de sa structure dans le cadre de la prise en charge médicale et des soins appliqués aux patients qu'elle accueille en son sein et dont elle assure directement la prise en charge.

Article 6 : Evaluation et bilan d'activité

Une évaluation prévue après les 6 premiers mois de fonctionnement vérifiera que le taux de refus (contre-indication temporaire ou définitive) des patients adressés à l'EFS-IDF est inférieur à 15 % et que la fréquence d'événements indésirables lors du don est comparable à celle de l'ensemble des donneurs de sang des sites EFS désignés dans cette expérimentation.

Un bilan d'activité est élaboré annuellement par les parties signataires :

- Total des patients vus en consultation hospitalière
- Total des patients adressés pour don-saignée
- Total des patients ayant effectivement pu réaliser des dons-saignées
- Total des dons-saignées

Ce bilan d'activité annuel est complété par une évaluation qualitative effectuée au cours d'une réunion entre les professionnels concernés de la consultation hospitalière et de l'EFS-IDF.

Un suivi par le comité de pilotage FERIF - Parcours hémochromatose en Île-de-France, qui regroupe toutes les parties prenantes, est réalisé.

Article 7 – Date d'effet - Durée de la convention – Modification - Résiliation

La présente convention est conclue pour une durée de un an. Elle prend effet à sa date de signature par les parties. Elle est renouvelable par tacite reconduction, sauf dénonciation par l'une des parties trois mois avant sa date d'expiration.

Toute modification substantielle des dispositions de la présente convention fera l'objet d'un avenant établi dans les mêmes formes que la présente convention.

La présente convention peut être résiliée par l'une ou l'autre des parties, en cas de non-respect des engagements pris. Chacun des signataires peut procéder à tout moment à sa résiliation par lettre recommandée avec accusé de réception, sous réserve d'un préavis de trois mois.

Article 8 : Règlement des litiges

Les parties s'efforceront de régler à l'amiable tout litige. A défaut, tout litige afférent à l'interprétation ou à l'exécution de la présente convention sera soumis au Tribunal administratif de Paris.

Fait en deux exemplaires, le 29 août 2016.....

Pour le Directeur général de l'AP-HP et par délégation, la Directrice de l'Organisation Médicale et des relations avec les Universités	Pour le Directeur de l'EFS Ile-de-France
---	--

ANNEXE 1 - Liste des membres du comité de pilotage FERIF – Parcours hémochromatose en Île-de-France

Institution	Prénom NOM	Fonction
EFAPH	D ^r Françoise COURTOIS	Secrétaire générale
FFAMH	Brigitte PINEAU	Présidente
Centre national de référence des surcharges en fer rares d'origine génétique	P ^r Pierre BRISSOT	Hépatologue
Cochin	P ^r Philippe SOGNI	Hépatologue
HEGP	P ^r Jacques POUCHOT	Interniste (HEGP)
HEGP	D ^r Jean Benoit ARLET	Interniste (HEGP)
Centre de compétence Paul Brousse	P ^r Gilles PELLETIER	Hépatologue
Saint-Antoine	P ^r Olivier CHAZOILLERES	Hépatologue - Président de l'AFEF
Centre de compétence Beaujon	D ^r Caroline JACQUART-de-KERGUENEC	Hépatologue
EFS d'Ile-de-France	D ^r Rachid DJOUDI	Directeur
EFS d'Ile-de-France	D ^r Michèle VILLEMUR	Médecin responsable Pôle Est Ivry Collecte
EFS Avicenne Bobigny	D ^r Saida BEKKA	Médecin prélèvement
RENIF réseau d'Ile-de-France	Stéphanie WILLEMS	Directrice
Jean Verdier	P ^r Nathalie GANNE	Hépatologue
DOMU Siège de l'AP-HP	P ^r Jean-Claude PETIT	Conseiller du Service biologie, pathologie et pharmacie
DOMU Siège de l'AP-HP	D ^r Anne BROYART	Responsable du Service médecine, gériatrie et handicap
URPS infirmiers Ile-de-France	Jean-Jules MORTEO	Président
URPS infirmiers Ile-de-France	Sophie MICHEL	Directrice
URPS infirmiers Ile-de-France	Christiane KOSACZ	Elue
URPS médecins Ile-de-France	Nathalie MICOLAS	Responsable du service études
ARS Ile-de-France DOSMS	Magali EYMERY	Responsable du service Appui à la coordination des soins – réseaux de santé
ARS Ile-de-France DOSMS	D ^r Catherine BROUTIN	Référente thématique AP-HP
ARS Ile-de-France DOSMS	D ^r Marina MARTINOWSKY	Référente thématique Maladies rares
FERIF	Sophie FUKS	Chargée de mission

ANNEXE 2 - Protocole d'expérimentation du don-saignée pour les patients ayant une hémochromatose génétique

Objectif : faciliter les dons-saignées

La saignée est la principale modalité de traitement déplétif des patients atteints d'hémochromatose. Les patients ayant une hémochromatose génétique et qui doivent être saignés régulièrement pour contrôler leur maladie – que ce soit en phase d'induction ou d'entretien – peuvent, depuis 2009 et sous certaines conditions, être donneurs de sang, la saignée étant alors utilisée comme don (don-saignée). L'annexe VI de l'arrêté du 12 janvier 2009 qui n'a pas été modifiée dans sa dernière version du 5 avril 2016 stipule toutefois que « le don-saignée ne peut être proposé que si le site de l'Établissement Français du Sang (EFS) dispose à la fois d'un centre de santé et d'un centre de collecte. ». Cette condition est un frein majeur à la possibilité pour les malades ayant une hémochromatose génétique de faire un don-saignée en raison du nombre très limité de site EFS ayant un centre de santé (à Paris par exemple, uniquement le centre Crozatier).

Ce dispositif légal a deux conséquences principales :

- 1) une certaine discrimination des malades qui ne peuvent facilement avoir une démarche altruiste et faire un don de sang, et
- 2) une perte potentielle de dons de sang alors même qu'au moins en région parisienne l'EFS n'est pas autosuffisant.

C'est la raison pour laquelle nous souhaitons mettre en place dès que possible une expérimentation dont l'objectif est de démontrer la faisabilité des dons-saignées sur des sites EFS n'ayant pas de centre de santé mais un service clinique référent à proximité et ce, dans des conditions de sécurité optimum tant pour les malades que pour les dons obtenus. Ce projet est fortement soutenu par les associations de malades hémochromatosiques. On ajoutera dans l'argumentaire que les saignées se font déjà à domicile ou dans les cabinets infirmiers sans pour autant avoir à proximité de référent médical. Cette expérimentation devrait pouvoir aboutir à court terme à une modification de l'annexe 6 du 5 avril 2016 du type « ... le prélèvement est fait sur un site transfusionnel comprenant un centre de santé ou associé à une consultation hospitalière spécialisée dans le suivi des malades ayant une hémochromatose génétique ».

Les sites choisis pour cette expérimentation sont des sites EFS ne disposant pas d'un centre de santé. Les EFS des hôpitaux Beaujon, Avicenne et Georges Pompidou en raison de l'implication de médecins de ces 3 hôpitaux dans la prise en charge des malades ayant une hémochromatose génétique et de leur appartenance au Comité de pilotage « FERIF – Parcours hémochromatose en Île-de-France » mis en place avec le concours de l'Agence régionale de santé d'Île-de-France.

En pratique il est proposé que :

- Les patients ayant une hémochromatose génétique devant être saignés régulièrement soient sélectionnés par les médecins responsables les prenant en charge : D^r C. Jacquart de Kerguenec : service d'hépatologie, hôpital Beaujon ; P^r N. Ganne, service d'hépatologie, hôpital Jean Verdier ; P^r J. Pouchot, service de médecine interne, hôpital européen Georges Pompidou. La consultation hospitalière assure le rôle tenu par un centre de santé de site transfusionnel.

Nombre de patients suivis en consultation par site : Beaujon 300, Jean-Verdier 150, HEGP 60

Nombre de candidats prévisibles au don-saignée par site (30 %) : 90 / 45 / 20

- Le rythme des déplétions soit fixé par l'équipe médicale prenant en charge le malade.
- Une collaboration soit établie avec les médecins correspondants des EFS des hôpitaux Beaujon, Avicenne et Georges Pompidou qui sont respectivement : D^r E. Cenon Saul, D^r S. Bekka et D^r N. Bully. Le site transfusionnel assure son rôle habituel pour tout donneur de sang.
- En cas de contre-indication (temporaire ou définitive) au don, le patient hémochromatosique puisse être saigné « immédiatement » (le jour même) dans son service clinique référent (le site EFS étant à proximité des consultations hospitalières référentes).
- Le don-saignée doit pouvoir être de 420 à 480 mL.
- Un document d'information, précisant les conditions du don-saignée dans le cadre de cette expérimentation, le principe de volontariat et la possibilité de refuser à tout moment d'effectuer un don-saignée, est signé par le patient et le médecin référent puis remis au patient. Ce document d'information ne sera signé qu'une fois et archivé de manière à en assurer la traçabilité.
- Un suivi et une évaluation après 6 mois de fonctionnement sont prévus par le comité de pilotage FERIF – Parcours hémochromatose en Île-de-France qui vérifiera notamment que le taux de refus lié à une contre-indication (temporaire ou définitive) au don est inférieur à 15 % et analysera les données d'hémovigilance (événements indésirables survenus lors du don).
- Le début de l'expérimentation et sa poursuite après l'évaluation à 6 mois sont soumis à autorisation de l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM)
- Les résultats de l'expérimentation seront transmis à la Direction générale de la santé (DGS) pour faire évoluer l'annexe VI de l'arrêté du 5 avril 2016 et faciliter l'accès aux dons-saignées pour tous les patients atteints d'hémochromatose.

ANNEXE 3 - CRITERES DE SELECTION DES CANDIDATS AU DON DE SANG

Dans le respect de l'arrêté du 5 avril 2016 fixant les critères de sélection des donneurs de sang

- Age de 18 à 70 ans révolus
- Poids : ≥ 50 kg
- Hémoglobine pré don ≥ 12 g/dl pour une femme et ≥ 13 g/dl pour un homme (si possible présenter une numération récente)
- Volume de prélèvement ≥ 420 ml (< 13 % masse sanguine)
- Acceptation du don-saignée par le candidat (compliance pour l'entretien pré don)
- « Etre en bonne santé » donc seront contre indiqués **notamment** :

Pour la sécurité du donneur /patient

Cardio vasculaire : ATCD infarctus, angor, cardiopathie, valvulopathie, trouble du rythme, insuffisance cardiaque, traitement par anticoagulant, AVC

Pulmonaire : insuffisance respiratoire, DDB, asthme sévère

Digestif : maladie hépatique, insuffisance hépatique

Neurologique : épilepsie

Endocrinologique : DID, insuffisance surrénalienne

Toute pathologie pouvant être aggravée /décompensée par le don

Pour la sécurité receveur

Comportements sexuels à risque tels que défini par l'arrêté du 5 avril 2016 relatif aux critères de sélection des donneurs de sang

Risque bactérien pathologie infectieuse latente ou patente (y compris éviction de 1 jour si détartrage/ 7 jours si extraction dentaire), sérologie syphilis positive (CI définitive)

Risque parasitaire retour voyage pays impaludés et/ou Chagas (CI de 4 mois)

Porteur de marqueurs sérologiques dont Ag HBs, AC anti- HBc, AC anti HCV et situations à risque d'infections virales = CI définitive

Risque prion : éviction si séjour > 1 an au Royaume-Uni entre 01/01/80 et 31/12/1996 ; ATCD greffe de cornée ou intervention neuro chirurgicale antérieure à 2001, greffe, MCJ dans la famille = CI définitive

ATCD de néoplasie = CI définitive

Traitement par médicaments tératogènes ou immuno- supresseurs

Risque nosocomial : fibroscopie à fibroscope souple, intervention chirurgicale (une nuit à l'hôpital) AES = CI de 4 mois

ATCD de Transfusion Sanguine ou d'allogreffe = CI définitive

ANNEXE 4 - FICHE D'INFORMATION : HEMOCHROMATOSE ET DON DE SANG

Objectif : informer le patient porteur d'une hémochromatose génétique et pris en charge dans un service hospitalier des conditions dans lesquelles il pourra devenir donneur de sang. La traçabilité de cette information est inscrite dans le dossier médical du patient et/ou dans le système d'information.

Logo de l'hôpital + Centre EFS

Vous êtes actuellement pris en charge dans le service de l'hôpital.....dans le cadre du traitement d'une hémochromatose génétique.

L'arrêté du 5 avril 2016 fixant les critères de sélection des donneurs de sang précise que cette situation n'est pas une contre-indication au don du sang. Il est possible, dans le respect des conditions fixées par l'arrêté, que votre saignée puisse être utilisée comme don réalisé à l'Etablissement Français du Sang (EFS) site de

Pour un bon déroulement de votre don-saignée, il est important que vous preniez connaissance des points suivants :

- Votre don doit respecter tous les critères de sélection des donneurs fixés par l'arrêté du 5 avril 2016 ainsi que les règles d'éthique, notamment l'anonymat, le bénévolat et la gratuité. Mais, selon des cas spécifiques, le médecin de l'EFS peut décider de déroger aux dispositions relatives à l'intervalle entre deux dons et au nombre de dons par an, suivant vos besoins de déplétion sanguine.
- Après avoir signé ce document d'information, votre consentement est recueilli lors de la réalisation de chaque don, conformément à la réglementation en vigueur qui est appliquée à tous les donneurs.
- Dans tous les cas, si elle est indiquée par le médecin, la soustraction sanguine aura lieu. Si les conditions pour le don sont remplies, le don-saignée s'effectuera sur le même site dans un circuit spécifique aux dons.
- Dans le cas contraire (contre-indication temporaire ou permanente au don), vous bénéficierez de votre saignée dans les conditions habituelles dans le service hospitalier.

D'un point de vue pratique ces dispositions ne modifient pas votre prise en charge par le médecin du service hospitalier. La surveillance de vos paramètres biologiques et de votre tolérance aux soustractions sanguines sera assurée sans changement.

Le don du sang est volontaire. Vous pouvez à tout moment refuser un don-saignée pour bénéficier d'une saignée thérapeutique classique.

Date

Nom et signature du médecin hospitalier, le Dr

Nom et signature du patient

4- Arrêté du 21 septembre 2016

Décrets, arrêtés, circulaires

TEXTES GÉNÉRAUX

MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES ET DE LA SANTÉ

Arrêté du 21 septembre 2016¹⁹ modifiant l'arrêté du 5 avril 2016²⁰ fixant les critères de sélection des donneurs de sang

NOR : AFSP1626570A

La ministre des affaires sociales et de la santé,

Vu l'arrêté du 5 avril 2016 fixant les critères de sélection des donneurs de sang;

Vu l'avis du directeur général de l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé en date du 25 juillet 2016,

Arrête :

Art. 1^{er}. – L'annexe VI de l'arrêté du 5 avril 2016 susvisé est ainsi modifiée : Les termes : «centre de santé» sont complétés par les mentions suivantes : «ou sur les sites transfusionnels associés à la consultation hospitalière spécialisée dans le suivi des malades atteints d'hémochromatose génétique de Beaujon, Hôpital européen Georges Pompidou et Avicenne (AP-HP) dans le cadre de l'expérimentation "FERIF - Parcours hémochromatose en Ile-de France" et pour une durée de deux ans».

Art. 2. – Le présent arrêté sera publié au *Journal officiel* de la République française.

Fait le 21 septembre 2016.

Pour la ministre et par délégation :

Le directeur général de la santé,

B. VALLET

¹⁹ <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2016/9/21/AFSP1626570A/jo/texte>

²⁰ <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000032378088&categorieLien=id>

5- Document de liaison

DOCUMENT DE LIAISON

Dans le cadre de l'expérimentation don-saignée



Adresse

Tampon du médecin

Nom – Prénom

Adresse électronique

Patient

Nom : Prénom :

Né(e) le :

Poids : Taille :

Hémochromatose génétique : OUI / NON

Date de la dernière consultation :

Nom du spécialiste référent

Phase d'induction : OUI / NON Phase d'entretien : OUI / NON

Date de la saignée précédente :

Fiche d'information spécifique signée : OUI / NON

Date et lieu des don-saignées antérieurs :

Etablissement français du sang

Logo du site EFS

Adresse

Téléphone

Site de :

Date :

Nom du médecin

Si contre-indication définitive au don : sécurité donneur / sécurité receveur

Contre-indication temporaire :

Tampon du médecin

Nom – Prénom

Adresse électronique

6- Information sur la saignée à domicile

Création du document en 2016

Saignées à domicile (ou au cabinet infirmier)

Les saignées à domicile (ou au cabinet infirmier) sont l'une des modalités reconnues pour assurer le traitement déplétif des patients atteints d'hémochromatose.

Elles présentent de nombreux avantages :

- Confort pour le patient qui n'a pas (ou peu) à se déplacer
- Gain de temps pour le patient, notamment sur le plan professionnel
- Flexibilité dans le choix du moment
- Intérêt financier sociétal, notamment eu égard à l'absence de demande de remboursement de transport pour se rendre sur un lieu de saignée distant
- Développement d'une relation personnalisée patient – infirmier diplômé d'état (IDE)

Elles doivent répondre à des critères rigoureux conformément aux recommandations de la Haute Autorité de santé¹ :

- Ne pas les pratiquer dans la phase initiale du traitement d'induction : les 5 premières saignées doivent en effet être réalisées en établissement de santé / structure de soins, de manière à bien évaluer la tolérance des soustractions sanguines
- Les réaliser dans le cadre d'un plan de soins incluant médecin généraliste, médecin spécialiste et IDE
- Ne les engager que sur la base d'une prescription médicale précise
- Ne pas les pratiquer sur un patient à jeun
- Avoir la possibilité de joindre rapidement le médecin prescripteur
- Vérification systématique, avant le début de la saignée, de l'état général du patient, de la pression artérielle et du pouls
- Présence infirmière continue durant tout le cours de l'acte
- Vérification systématique de la pression artérielle et du pouls en fin de saignée
- Indication sur le carnet de saignées (se référer au carnet de suivi 2015² de la Caisse nationale d'assurance maladie – CNAM) :
 - * De la réalisation de l'acte
 - * De toute information clinique pertinente relative au déroulement de la saignée (pression artérielle, malaise...)
- S'assurer de la prise, après la saignée, d'une quantité de boisson équivalente au volume soustrait, associée à une collation
- Assurer l'élimination du sang soustrait conformément aux bonnes pratiques de gestion des déchets biologiques

¹ http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_de_synth_350se_hfe-1_finale.pdf

² <http://www.hemochromatose.org/federation-ffamh/une-structure-federative/publications/>

7- Ordonnances type pour la saignée à domicile

Nom et adresse du médecin :

Le

Mme / Mr

ALD oui / non

ORDONNANCE CADRE POUR LES SAIGNEES DANS LE TRAITEMENT DES SURCHARGES EN FER

Faire pratiquer par un(e) infirmier(e) diplômé(e) d'état au cabinet ou à domicile une saignée :

- Volume : 7 mL/Kg soit mL par saignée (**attention** maximum : 500 mL/saignée)
- Rythme : une fois :
 - Toutes les semaines
 - Tous les mois

Faire pratiquer une analyse biologique avec :

- NFS avant la saignée dans un délai d'une semaine en période de traitement hebdomadaire et d'un mois en cas de traitement d'entretien
- Ferritinémie toutes les deux saignées dans le cadre du traitement de l'hémochromatose

Surveiller avant et après chaque saignée :

- La pression artérielle
- Le pouls

Recommander au patient :

- De ne pas être à jeun avant la saignée
- De bien s'hydrater après la saignée (au moins un demi-litre de boisson)

Durée de validité de l'ordonnance :

Signature

N.B : Les saignées à domicile ne peuvent être débutées qu'après 5 saignées en milieu hospitalier ou dans un site EFS qui a permis d'évaluer la tolérance.

A l'issue du traitement d'induction dans l'hémochromatose, lorsque l'objectif d'une ferritine de 50 µg/L est atteint, réadresser le patient à son médecin prescripteur pour réévaluer le rythme des saignées.

Nom et adresse du médecin :

Le

Mme / Mr

ALD oui / non

Faire pratiquer lors d'une saignée :

- NFS à chaque saignée
- Ferritine au rythme d'une fois par :
 - semaine
 - mois

Durée de validité de l'ordonnance :

Signature

Nom et adresse du médecin

Le

Mme / Mr

ALD oui / non

Acheter un kit de saignées en pharmacie pour effectuer une saignée :

- Toutes les semaines
- Tous les mois

Durée de validité de l'ordonnance :

Signature

8- Protocole de saignée à domicile

	Réalisation d'une saignée par un infirmier libéral	Réf. : PRO-SOI-001 Version : 1 Date de validation : 2016
---	---	--

Définition

La saignée (ou phlébotomie) est une technique consistant à prélever du sang par une ponction veineuse à l'aiguille. Elle est utilisée pour le traitement d'affections hématologiques : surcharge en fer ou excès de globules rouges.

Indications

Se fait sur prescription médicale notamment lors de :

- Hémochromatoses génétiques
- Certaines surcharges en fer acquises
- Polyglobulies
- Porphyrie cutanée tardive
- Hépatosidérose dysmétabolique

Risques-prévention-précautions

- Les patients anémiques ou avec antécédents de maladies cardiovasculaires sont à risque de complications hypovolémiques ou hypotensives.
- Le volume maximal de sang prélevé par jour est de 500 ml.
- Le volume de sang prélevé est calculé comme suit : volume maximum prélevé (ml) = poids (kg) x 7 (**sans dépasser 500 ml**).
- Le délai entre deux saignées est au minimum d'une semaine.
- L'hémoglobine et la ferritine doivent être contrôlés dans les 8 jours qui précèdent la saignée
- Contrôler la pression artérielle avant et après la saignée.
- La pression artérielle doit être dans les limites suivantes : systolique 100 mmHg -180 mmHg, diastolique 50mmHg - 90 mmHg. En dehors de ces limites, le médecin prescripteur doit préalablement en être informé pour décision.
- Le rythme des saignées est déterminé en fonction de l'objectif thérapeutique, des antécédents, du poids, de la taille et de l'âge du patient.
- Ne pas faire de saignée si l'hémoglobine est inférieure à 11g/L.

Spécificités pour l'hémochromatose

>> *En période d'induction* : Le délai entre deux saignées est au minimum d'une semaine.

>> *En période d'entretien* :

- l'hémoglobine doit être contrôlée dans les 8 jours qui précèdent la saignée.

- la ferritine doit être contrôlée une fois toutes les deux saignées. Ne pas faire de saignée si la ferritine est inférieure à 30µg/L.

Matériel

- Produit hydro-alcoolique pour les mains
- Antiseptique alcoolique
- Gants non stériles
- Container pour objets piquants / tranchants
- Coussin de positionnement si nécessaire
- **Kit de saignée :**
Différents kits de saignée sont disponibles sur le marché, ils sont remboursés par l'assurance maladie et disponibles en pharmacie d'officine.



Exemple d'un kit de saignée

Déroulement du soin

- Se frictionner les mains avec le produit hydro-alcoolique
- Installer le patient en décubitus dorsal
- Préparer le matériel
- Mettre une protection sous le bras
- Poser le garrot
- Incliner le bras vers le bas
- Repérer une veine suffisamment large pour supporter une aiguille de 19G ou 16G
- Se frictionner les mains avec le produit hydro-alcoolique
- Mettre les gants
- Asepsie (si le patient a le bras propre) : application d'antiseptique alcoolique (de préférence) puis séchage spontané avant d'insérer le cathéter
- Placer le sac (ou le flacon) de prélèvement en décline
- Oter l'étui protecteur de l'aiguille
- Ponctionner la veine
- Dès que le sang afflue, fixer l'aiguille

- Surveiller le patient (sueurs, malaise, vertige, perte de connaissance) pendant toute la durée de la saignée 15 à 20 minutes. Il peut être utile de desserrer le garrot quelques instants en cas de flux trop rapide et mal supporté.
- Contrôler la quantité prélevée
- Une fois le volume cible collecté (maximum 500 ml), clamber la tubulure, et retirer le garrot.
- Il est possible de faire une prise de sang en cours de saignée
- Une fois le prélèvement terminé, retirer l'aiguille
- Faire un pansement légèrement compressif qui peut être retiré après 2 à 3 heures
- Retirer les gants et se frictionner les mains avec le produit hydro-alcoolique.

Surveillance

Contrôler le pouls et la pression artérielle et surveiller le patient pendant quelques minutes.

Encourager le patient à boire environ 500 ml, et au minima une quantité équivalente au volume soustrait.

Laisser le patient se reposer quelques instants en décubitus dorsal, puis en position assise, avant de l'aider à se relever pour la première fois.

Traçabilité et coordination des soins

L'infirmier libéral est responsable de la traçabilité de son acte (date, heure, quantité prélevée, réactions éventuelles du patient). Utiliser si possible le carnet de suivi spécifique pour l'Hémochromatose Génétique édité par l'assurance maladie.

L'infirmier doit également s'assurer d'avoir le nom et les coordonnées téléphoniques du prescripteur pour le joindre en cas de problème relatif à la saignée.

Élimination des déchets

L'élimination des déchets souillés par des liquides biologiques se fait dans les DASRI (Déchets d'Activités de Soins à Risques infectieux) et le reste dans les DAOM (Déchets Assimilés aux Ordures Ménagères).

Cas particuliers

- Si le sang n'afflue plus, vérifier le positionnement de l'aiguille, resserrer le garrot au besoin et faire serrer plusieurs fois le poing au patient.
- Si le patient ressent un malaise (vertige, voile noir) stopper la saignée en clampant la tubulure, contrôler la tension artérielle, appeler le médecin.
- Si le volume cible ne peut pas être collecté, prévenir le médecin prescripteur

9- Evaluation des séances d'information sur la saignée en ville



I. Cible de l'enquête

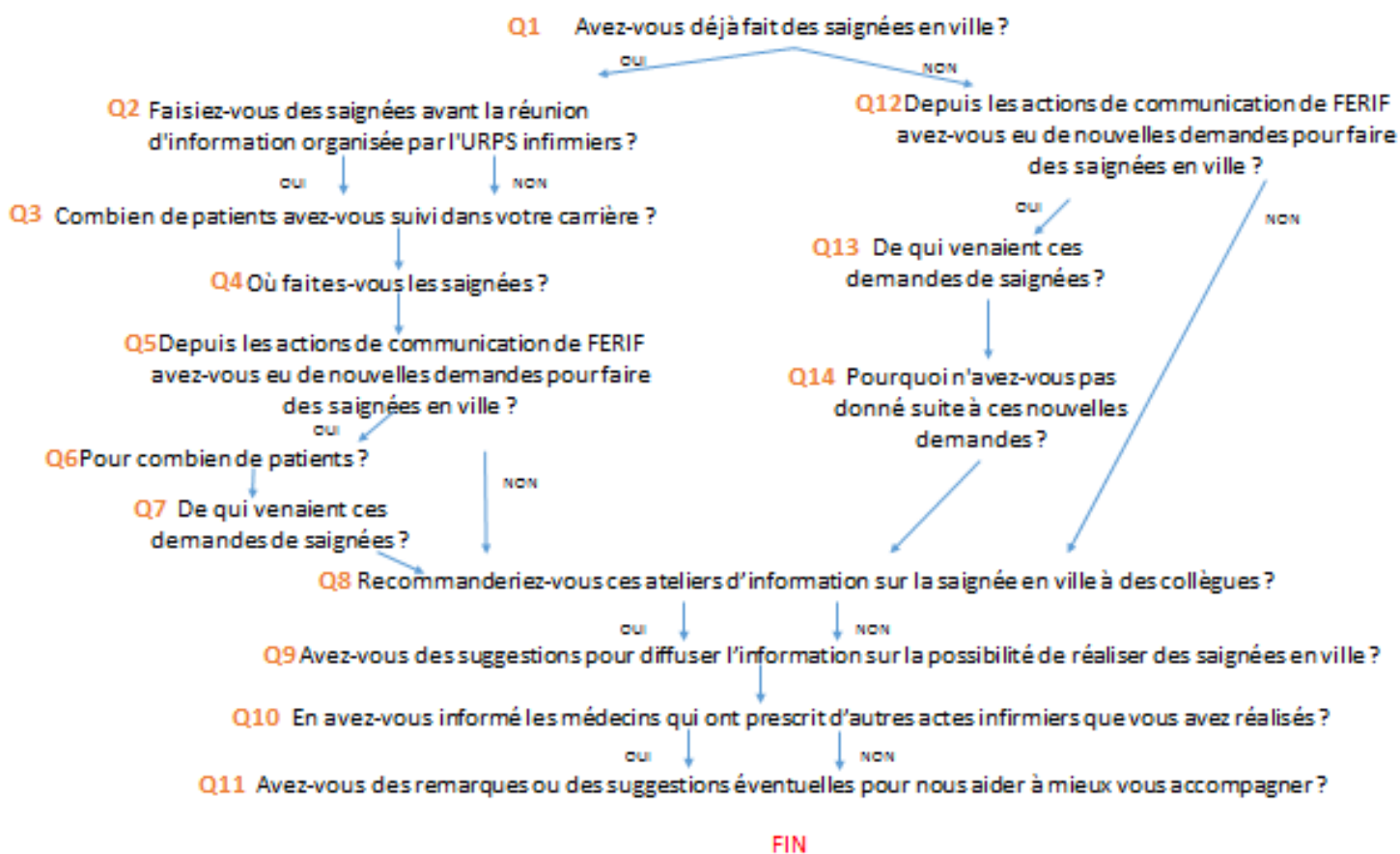
Envoi de l'enquête par mail aux infirmiers libéraux ayant participé aux réunions d'informations sur les saignées en ville en 2017.

DEPARTEMENTS	95	92	75	93	TOTAL
NOMBRE D'INFIRMIERS LIBÉRAUX	34	20	27	15	96

II. Le questionnaire

Questionnaire de type Google form accessible via le lien suivant :

<https://goo.gl/forms/Za3SfsaGVKm3r4fj1>



10- Plaquette : Comment ne pas « passer à côté » d'une hémochromatose

Comment ne pas « passer à côté » d'une hémochromatose

MALADIE :

- fréquente : 1 sujet sur 250 y est prédisposé
- facilement curable par les saignées si diagnostiquée tôt

Trop souvent diagnostiquée trop tard, les complications sont irréversibles, parfois mortelles

MOYEN DU DIAGNOSTIC :

Doser le coefficient de saturation de la transferrine (CST)
Test le plus précoce

normale < 45%
(résultat à vérifier par un second dosage)

+

Doser la ferritine

Normales : < 100 µg/L chez une femme qui a des règles
< 200 µg/L après la ménopause
< 300 µg/L chez l'homme

Ces dosages doivent être réalisés :

- au moins une fois dans la vie au cours d'un bilan systématique (de préférence entre 30 et 50 ans)

ou

- en raison d'une asthénie, de douleurs articulaires, d'ostéoporose, de trouble de l'érection, de diabète, d'une augmentation modérée des transaminases...

▼

**Si CST < 45 % et ferritine augmentée :
une hémochromatose est éliminée**

L'hyperferritinémie a habituellement
une autre explication qu'une surcharge en fer
(inflammation, syndrome métabolique, alcool...)

▼

**Si CST > 45 % (sur 2 dosages) et ferritine
augmentée :
une hémochromatose est probable**
La ferritinémie est proportionnelle à
la surcharge de fer

▼

**Demander le test génétique
de confirmation**
« Recherche de la mutation C282Y
de l'hémochromatose »
au moyen de la fiche de consentement en vue
d'un examen à caractéristiques génétiques

- Si la mutation est présente sur les deux chromosomes (état homozygote = C282Y à double dose : C282Y / C282Y), le sujet est atteint d'hémochromatose :
 - adresser à un spécialiste pour réalisation du bilan de retentissement
 - inciter très fortement à faire une enquête familiale
- Si la mutation est présente sur un seul chromosome (état hétérozygote = C282Y à simple dose) ou est absente : une autre cause est à rechercher (**surcharge transfusionnelle, dysérythropoïèse, autres formes d'hémochromatose génétique**).

Vous cherchez

un service spécialisé,
un lieu de traitement par saignées,
un contact associatif,
consultez :

**FERIF - Parcours hémochromatose
en île-de-France**

Site : www.ferif-parcourshemochromatose.fr

Courriel : contact.parcourshemochromatose@gmail.com

Le traitement repose sur les saignées en 2 phases :

- Une phase d'induction avec pour objectif une ferritinémie à 50 µg/L,
- Une phase d'entretien à vie de façon à maintenir la ferritinémie à ce niveau.

Les saignées peuvent être réalisées dans différents sites (dont le domicile après la 5^e saignée) et faire l'objet de « dons-saignées ».



Contacts
Mail : contact@famh.hemochromatose.org
Tél : 06 87 22 72 75
site : www.famh.hemochromatose.org

11- Fiches mémo

A destination des professionnels de la consultation spécialisée

Les patients porteurs d'une hémochromatose génétique, à l'exclusion des syndromes dysmétaboliques, peuvent pratiquer des dons-saignées avec récupération de concentrés de globules rouges et d'unités de plasma. Ils doivent être âgés de 18 à 75 ans et peser 50 kg minimum.

Le don du sang est impossible en cas de maladie cardiaque, respiratoire, hépatique ; d'épilepsie (sauf en l'absence de traitement et de crise dans les 3 dernières années) ; de diabète ou d'insuffisance surrénalienne ; d'antécédent d'AVC ou d'infarctus.

Les dons-saignées peuvent être réalisés dès la phase initiale intensive de saignées hebdomadaires pour faire baisser le taux de ferritine accumulée, dès lors que les 5 premières saignées ont été effectuées en consultation spécialisée, comme pour les saignées à domicile.

Vous devez informer votre patient et lui faire signer le document de consentement spécifique (annexe 4 de la convention), puis lui confier le document de liaison complété par vos soins (annexe 5 de ce document). Remettez-lui une fiche rappelant la procédure et les contre-indications temporaires principales, idéalement à glisser dans son carnet de suivi.

Il faut que le patient apporte son tube de prélèvement de ferritine avec les étiquettes et le rapporte à la consultation spécialisée ; il n'y a pas d'accès au mode labo du système d'information de l'hôpital par l'EFS. Pour mémoire, la NFS est systématique pour chaque don. Il est recommandé de fournir des tubes au site EFS pour pallier à un oubli éventuel par le patient.

A destination des professionnels du site EFS

Les contre-indications concernant le donneur sont déjà vérifiées par le médecin de la consultation spécialisée ; elles sont à relativiser car les saignées thérapeutiques sont nécessaires pour sa santé. La consultation au site EFS le jour du don-saignée est centrée sur les contre-indications pour le receveur. Pour mémoire, les patients porteurs d'hémochromatose font moins d'événement indésirable lors d'une saignée que la population générale de donneurs.

Il n'est pas nécessaire d'espacer les dons-saignées de 8 semaines ; il est spécifié dans l'annexe VI de l'arrêté du 5 avril 2016 « Le médecin peut décider de déroger aux dispositions relatives aux intervalles entre deux dons et au nombre de dons par an ». Un motif de refus a été une pression artérielle jugée trop basse ; la patiente est retournée à la consultation spécialisée où elle a eu sa saignée thérapeutique.

Pensez à paramétrer le système d'information afin d'exclure les convocations pour aphérèse : coder ANO5 = autorisé à faire un don-saignée (ANO6 = poche jetée) **ET** protocole d'éligibilité de donneur « volontaire hémochromatose ».

Il est recommandé de proposer systématiquement un justificatif d'absence pour l'employeur du donneur.

A destination des patients

Nous vous remercions de participer à l'effort de solidarité qui permettra de sauver des vies grâce à votre geste altruiste.

Se munir d'une pièce d'identité, de votre ordonnance de saignées datant de moins d'un an et du document de liaison. En cas de prescription de dosage de ferritine, apporter un tube et des étiquettes à votre nom.

Une consultation médicale est systématique avant chaque don-saignée, afin de vérifier l'absence de risque pour le receveur, en particulier de transmission de microbe. Certaines maladies ou

interventions entraînent des contre-indications temporaires au don du sang : un rhume, une angine ou une grippe ou tout autre épisode infectieux dans les 14 jours qui précèdent ; un traitement antibiotique terminé depuis moins d'une semaine ; des soins dentaires dans la semaine précédente ; un voyage à l'étranger dans une région avec risque sanitaire particulier (comme le paludisme), fibroscopie ou coloscopie, intervention chirurgicale, piercing ou tatouage, rapport sexuel avec un nouveau partenaire dans les 4 mois qui précèdent ; des rapports sexuels entre hommes depuis moins d'un an ; un traitement immuno-suppresseur ; une épilepsie avec traitement ou crise dans les 3 dernières années. Il faudra signaler une infection survenue dans les 15 jours qui suivent le don-saignée.

Réglementairement, certains antécédents entraînent une contre-indication définitive : cancer même guéri, sérologie positive pour certaines maladies transmissibles par le sang, une transfusion ou une greffe (y compris de cornée), utilisation de drogue intra-veineuse, maladie de Parkinson.

Comme pour toute saignée, il est recommandé de manger avant de venir au site EFS, de boire 500 ml avant le don et de bouger les orteils avec des battements de pieds pendant la saignée, afin d'éviter un malaise.

12- Actes de saignée

Il a été malheureusement impossible d'obtenir les données agrégées nationales, afin de comparer l'évolution en Ile-de-France et en France pour juger de l'impact des actions menées.

L'interprétation des résultats est délicate. En effet la plupart des saignées thérapeutiques ne sont pas cotées « acte de saignée », en ville comme à l'hôpital ; par ailleurs la majorité des patients porteurs d'hémochromatose ne sont pas déclarés en ALD ; il est alors impossible de connaître le motif de la saignée.

Actes de saignée CCAM=FEJF003 en ville

Département	Nombre de saignées	Nombre de saignées et ALD17	Nombre de patients ayant eu une saignée	Nombre de patients ayant eu une saignée et ALD17
2014				
75	4	0	1	0
77	270	227	57	22
78	29	0	9	0
91	222	126	56	23
92	77	31	17	4
93	54	15	9	1
94	95	58	24	12
95	2	0	2	0
Ile-de-France	753	457	175	62
France				
2015				
75	14	0	5	0
77	289	154	63	26
78	38	6	10	1
91	191	101	55	23
92	91	42	20	6
93	54	16	13	4
94	169	76	43	15
95	6	3	5	2
Ile-de-France	852	398	213	76
France				

Département	Nombre de saignées	Nombre de saignées et ALD17	Nombre de patients ayant eu une saignée	Nombre de patients ayant eu une saignée et ALD17
2016				
75	42	4	18	2
77	224	130	57	22
78	117	26	37	4
91	215	132	57	21
92	77	55	27	11
93	65	24	14	4
94	93	59	37	16
95	9	1	5	1
Ile-de-France	842	431	252	81
France				
2017				
75	63	13	18	3
77	211	164	49	22
78	101	49	29	6
91	227	174	66	26
92	100	68	30	14
93	36	5	13	2
94	96	35	32	11
95	6	0	3	0
Ile-de-France	840	508	238	83
France				

Actes de saignée à l'hôpital

Département	Nombre de saignées CCAM=FEJF003 à l'hôpital	Nombre de saignées CCAM=FEJF003 et ALD17 à l'hôpital	Nombre de patients ayant eu une saignée CCAM=FEJF003 à l'hôpital	Nombre de patients ayant eu une saignée et ALD17 CCAM=FEJF003 à l'hôpital
2014				
75	34	5	18	2
77	139	41	62	17
78	215	130	61	23
91	76	5	25	2
92	72	8	26	6
93	274	126	87	22
94	55	7	30	4
95	46	13	23	8
Ile-de-France	911	335	330	84
France				
2015				
75	110	17	36	6
77	95	25	66	15
78	182	94	58	16
91	94	6	38	4
92	241	119	40	10
93	138	12	56	6
94	133	14	50	6
95	32	9	22	5
Ile-de-France	1 025	296	366	68
France				
2016				
75	153	29	32	7
77	189	7	52	6
78	66	14	34	6
91	135	8	63	7
92	208	67	45	13
93	149	16	54	6
94	88	1	39	1
95	50	0	17	0
Ile-de-France	1 038	142	336	46
France				

13- Consommation de kits de saignée en ville

Il a été malheureusement impossible d'obtenir les données agrégées nationales des patients ayant eu au moins un kit-saignée et en ALD17, afin de comparer l'évolution en Ile-de-France et en France pour juger de l'impact des actions menées.

Le nombre de patients ayant eu au moins un kit de saignée et en ALD 17 a augmenté de 7 % entre 2016 et 2017, concomitamment à la mise en place des actions de développement des saignées thérapeutiques par les infirmiers libéraux. Ce nombre était stable depuis 2014.

La consommation de kits de saignée a augmenté de 5 % entre 2016 et 2017, de 6 % entre 2014 et 2017.

Département	Nombre de kits-saignée LPP=1192869	Nombre de kits-saignée LPP=1192870 et ALD17	Nombre de patients ayant eu au moins 1 kit-saignée	Nombre de patients ayant eu au moins 1 kit-saignée et en ALD17
2014				
75	1 145	842	175	82
77	1 116	807	218	106
78	243	187	47	20
91	546	366	80	36
92	331	197	56	26
93	516	318	68	28
94	475	314	87	41
95	342	206	42	15
Ile-de-France	4 714	3 237	772	353
France	75 651			
2015				
75	1 161	718	180	85
77	1 223	648	214	94
78	200	165	45	16
91	565	400	94	46
92	356	204	70	31
93	344	228	61	30
94	439	278	76	36
95	198	73	30	11
Ile-de-France	4 486	2 714	769	348
France	81 629			

Département	Nombre de kits-saignée LPP=1192869	Nombre de kits-saignée LPP=1192870 et ALD17	Nombre de patients ayant eu au moins 1 kit-saignée	Nombre de patients ayant eu au moins 1 kit-saignée et en ALD17
2016				
75	1 201	665	201	94
77	1 229	621	216	88
78	206	158	40	13
91	551	263	100	48
92	362	206	74	31
93	519	285	75	33
94	406	235	80	39
95	298	74	40	11
Ile-de-France	4 772	2 507	825	356
France	87 989			
2017				
75	1 105	672	188	91
77	1 313	635	242	99
78	245	131	52	19
91	618	292	103	50
92	402	205	68	32
93	603	305	101	40
94	450	284	80	41
95	249	84	41	12
Ile-de-France	4 985	2 608	873	382
France				

14- Groupe de lecture du rapport

Le groupe de lecture du rapport est constitué d'une part des membres du Comité de pilotage régional pour l'hémochromatose en Ile-de-France, d'autre part des participants à l'évaluation de l'expérimentation de dons-saignées, dont certains sont également membres du Copil.

Membres du Comité de pilotage FERIF

La liste des membres du Comité de pilotage est mentionnée en annexe 1 de la convention entre AP-HP et EFS Ile-de-France (voir page 36 de ce document).

Certains membres ont quitté leur fonction. D'autres ont été recrutés dans un deuxième temps :

- Direction générale du service médical de l'Assurance Maladie : D^r Jean-Louis VANHILLE médecin conseil et Joël HENNECHART statisticien
- Conseil régional de l'Ordre des médecins : D^r Pierre-Yves DEVYS président

Participants à l'évaluation de l'expérimentation de dons-saignées

Par ordre alphabétique

Certains de ces participants sont également membres du Comité de pilotage FERIF.

- D^r Bayazid BELHADJACEM, site EFS de l'hôpital Avicenne à Bobigny (93)
- Florence BITTNER, infirmière à la consultation spécialisée de l'hôpital Beaujon à Clichy (92)
- D^r Nadine BULLY, site EFS de l'HEGP à Paris (75)
- D^r Françoise COURTOIS, secrétaire générale de l'EFAPH
- Dr Patrick FABRE, site EFS de l'hôpital Beaujon à Clichy (92)
- D^r Michel FOURNIOLS, site EFS de l'hôpital Avicenne à Bobigny (93)
- P^r Nathalie GANNE-CARRIE, consultation spécialisée à l'hôpital Jean-Verdier à Bobigny (93)
- D^r Caroline JACQUART de KERGUENEC, consultation spécialisée à l'hôpital Beaujon à Clichy (92)
- D^r Marina MARTINOWSKY, ARS Ile-de-France
- Brigitte PINEAU, présidente de la FFAMH
- Marie-Christine PINOT, patiente faisant des dons-saignées à l'HEGP à Paris (75)
- P^r Jacques POUCHOT, consultation spécialisée à l'HEGP à Paris (75)
- P^r Dominique ROULOT-MARULLO, consultation spécialisée à l'hôpital Avicenne à Bobigny (93)
- Véronique SAVIGNARD, patiente faisant des dons-saignées à l'hôpital Beaujon à Clichy (92)
- D^r Josiane TAIEB, site EFS Crozatier à Paris (75)
- D^r Michèle VILLEMUR, EFS d'Ile-de-France

15- Sigles

Par ordre d'apparition dans le texte

ARS : Agence régionale de santé

FFAMH : Fédération française des associations de malades de l'hémochromatose

EFAPH : Fédération européenne des patients atteints d'hémochromatose

AP-HP : Assistance Publique – Hôpitaux de Paris

URPS : Union régionale des professionnels de santé libéraux

EFS : Etablissement français du sang

COFIL : comité de pilotage

DPC : Développement professionnel continu

ALD : affection de longue durée

HAS : Haute Autorité de santé

CS : consultation spécialisée

DOMU : Département de l'organisation médicale et des relations avec les universités

RENIF : Réseau de néphrologie d'Île-de-France

HONcode : Health On the Net code

HEGP : Hôpital européen Georges Pompidou

LFB : Laboratoire français du fractionnement et des biotechnologies

ANSM : Agence nationale de sécurité du médicament

IDE : infirmier diplômé d'état

CSP : Code de la santé publique

NGAP : Nomenclature générale des actes professionnels

ORS : Observatoire régional de santé

SLM : Sections locales mutualistes

CS-Tf : coefficient de saturation de la transferrine

CCAM : Classification commune des actes médicaux

AMI : acte médico-infirmier

MCI : Majoration de coordination infirmière

Forfait SE : forfait sécurité et environnement

EID : événements indésirables pour les donneurs

Direction de l'offre de soins

35, rue de la Gare – 75935 Paris Cedex 19

Tél. : 01 44 02 00 00 Fax : 01 44 02 01 04

iledefrance.ars.sante.fr



Directeur de Publication : Christophe Devys - © ARS Île-de-France
Date : Mai 2018 - Mise à jour : xx/xx/xxxx -

Dépôt légal : N° ISBN : 978-2-36950-096-4