



[RE]DÉCOUVRIR VOTRE MOI D'AUJOURD'HUI ET DE DEMAIN

MON LIVRET DE SUIVI

HPN : HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE.



Vivre avec une maladie rare comme l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) est un défi qui va bien au-delà des traitements médicaux. Si ces derniers ont transformé la prise en charge, ils n'effacent pas toujours tous les symptômes ni leurs répercussions au quotidien. ⁽¹⁾ C'est pour répondre à cette réalité que HPN et Moi a été créé. Il vise à vous accompagner dans une démarche personnelle pour mieux comprendre votre vécu, renouer avec vos aspirations et vous adapter à votre réalité actuelle. **Des solutions existent pour améliorer votre quotidien !**

HPN et Moi s'appuie sur les compétences d'un comité scientifique composé d'une hématologue, d'une infirmière, d'un psychiatre et d'un représentant de l'association de patients HPN France – Aplasie Médullaire. En alliant leurs différentes expertises, un carnet personnalisable a été créé pour vous soutenir dans cette démarche en tant que véritable compagnon de route. Son objectif ? Vous aider à prendre conscience de vos symptômes et de leurs impacts sur votre vie quotidienne et vous encourager à renouer avec vos aspirations en exprimant vos différents ressentis à vos soignants.

Parce qu'alléger son fardeau au quotidien, c'est aussi ouvrir la porte à de nouvelles perspectives, HPN et Moi ne se limite pas à constater l'impact de votre maladie, mais vous encourage à aller plus loin et redéfinir vos objectifs pour refaire connaissance avec vous-même.

N'oubliez-pas, vous méritez d'être entendu, soutenu et accompagné !



M. Adel AYAD

Président de l'association
HPN France – Aplasie Médullaire



Mme Sylvia DEROUET

Infirmière diplômée d'état
Hôpital Saint-Louis - APHP



Dr Marion DIVOUX

Hématologue
CHRU de Nancy-Brabois



Dr Philippe NUSS

Psychiatre
Hôpital Saint-Antoine - APHP

1. Mes informations

PAGE
4

2. Mes vaccinations

PAGE
6

3. Vivre avec l'HPN au quotidien

PAGE
10

4. Se [RE]découvrir

PAGE
14

5. Se [RE]trouver

PAGE
18

6. Mes évaluations et mes bilans

PAGE
30

7. Glossaire

PAGE
44



Ce carnet de suivi vous appartient, n'hésitez pas à y noter toutes les informations vous semblant essentielles sur votre maladie, mais aussi sur votre quotidien et vos ressentis. En l'apportant à chacune de vos consultations, il deviendra un outil précieux pour enrichir et faciliter les échanges avec vos soignants.

MES INFORMATIONS

Mes informations personnelles :

■ Nom :
■ Prénom :
■ Date de naissance :
■ Adresse :
■ Numéro de téléphone :
■ Adresse email :

Mes informations santé :

■ Groupe sanguin :
■ Allergies connues :
■ Antécédents médicaux :
■ Intolérances médicamenteuses :
■ Médecin généraliste :
■ Hématologue :

En cas d'urgence



**NUMÉRO DU CENTRE
À CONTACTER :**

.....

**PERSONNE DE MON ENTOURAGE
À CONTACTER :**

Nom :

Prénom :

Numéro de téléphone :

MES TRAITEMENTS

Traitement de mon HPN :

■ Initié le :
■ Initié le :
■ Initié le :
■ Initié le :
■ Initié le :

Traitement de mes symptômes :

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Autres traitements :

.....
.....
.....
.....
.....
.....

MES VACCINATIONS

Les vaccins sont utilisés pour induire une production d'anticorps et ainsi prévenir d'éventuelles infections. Dans l'HPN, certains vaccins sont donc recommandés et obligatoires pour la mise sous traitement : ^(2,3)



■ **Méningocoques A, C, Y, W135 et B**
Réalisés avant le début du traitement puis tous les 3 ans

■ **Pneumocoque et Haemophilus Influenzae**

■ **Grippe**

■ **Covid-19**

■ **HPV**
À partir de 9 ans pour les filles et les garçons



Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

MES VACCINATIONS

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

Vaccin :

DATE	ÉTIQUETTE	COMMENTAIRE

VIVRE AVEC L'HPN AU QUOTIDIEN

Des symptômes chroniques variés et invalidants

En tant que patient(e) atteint(e) d'HPN, vous rencontrez parfois **différentes expressions ou symptômes de la maladie**, et ce, malgré la prise de votre traitement. En effet, l'HPN est une **maladie fréquemment invisible responsable de nombreux signes et symptômes chroniques**.^(1,2)

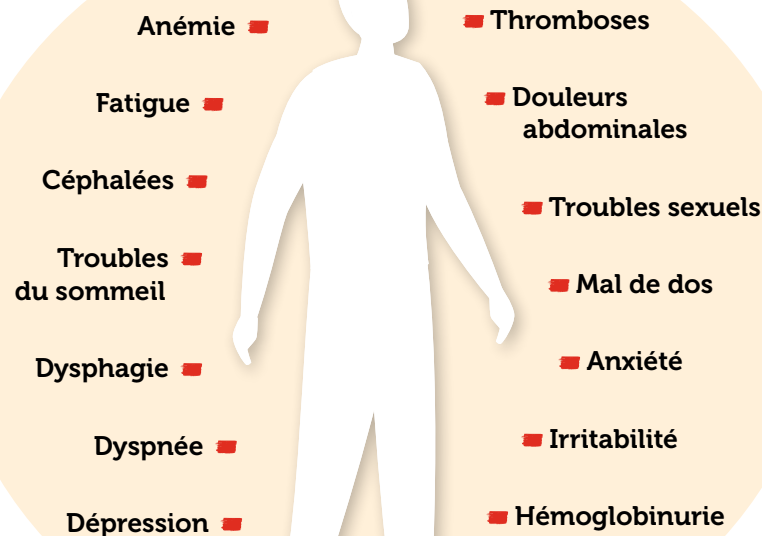
Quelles que soient les manifestations de votre maladie ou votre traitement, un **suivi médical au long cours** est nécessaire.⁽²⁾

À RETENIR

Les symptômes diffèrent d'un patient à l'autre

Certains symptômes peuvent vous sembler importants et très présents, alors que d'autres peuvent être complètement absents.

Dans l'HPN, chaque patient présente des symptômes qui lui sont propres et ne sont pas tous présents concomitamment. Certains patients peuvent également ne plus ressentir de symptômes.



Principaux symptômes de l'HPN
(liste non exhaustive)^(2,4,5)

Quand parle-t-on d'anémie chronique ?

LE SAVIEZ-VOUS ?



L'anémie correspond à un **taux d'hémoglobine ≤ 13 g/dL chez l'homme** et **≤ 12 g/dL chez la femme**.⁽⁶⁾

L'anémie reste courante chez les patients atteints d'HPN, même après la mise sous traitement.⁽⁵⁾ C'est pour cela que l'on parle d'**anémie chronique**.

Une récente étude réalisée en Europe auprès de 71 patients atteints d'HPN et traités démontre que :



85,7 % d'entre eux présentent encore des **taux d'hémoglobine $\leq 12,0$ g/dL** et sont donc considérés comme anémiés.⁽¹⁾

Dans l'HPN, le taux d'hémoglobine moyen des patients est de 10,5 g/dL, représentant ce qu'on appelle le **syndrome anémique**.⁽¹⁾

À plus ou moins long terme, **les répercussions de ce syndrome sont importantes** : fatigue intense, pâleur, palpitations, essoufflement à l'effort voire au repos, malaise, maux de tête, absentéisme,... pouvant impacter la qualité de vie.^(2,5)



Le Dr Nuss, psychiatre, a un message à vous transmettre.

Scannez ce QR code pour le découvrir

VIVRE AVEC L'HPN AU QUOTIDIEN

Quelles répercussions au quotidien ?

C'est un fait, vos symptômes ont des répercussions sur votre quotidien. Vous le savez mieux que quiconque, ils peuvent impacter négativement différents aspects de votre vie, vous contraignant à vous « sur-adapter » et à dépenser davantage d'énergie pour atténuer ces effets.



Vie professionnelle ou scolaire ^(5,7)

- Inquiétudes concernant le maintien de votre emploi.
- Adaptation et/ou impact sur le nombre d'heures de travail.
- Changement de travail ou de carrière.
- Baisse de productivité ou de performance.

Intimité et parentalité ⁽⁵⁾

- Difficultés à s'autoriser et entamer une relation amoureuse.
- Difficultés sexuelles chez les hommes et chez les femmes.
- Inquiétudes concernant vos capacités à être le parent que vous souhaitez être.



Loisirs et activités ⁽⁵⁾

- Abandon de certaines activités.
- Répercussions sur les autres membres de la famille.



Et vous ? Quel est l'impact de votre maladie dans votre quotidien ?

LES MOTS DU COMITÉ

*Certains de vos symptômes sont liés entres eux, on appelle cela un **réseau de symptômes** : agir sur un symptôme peut souvent permettre d'en améliorer d'autres !*

Les patients HPN et la résilience

L'HPN impacte votre vie ? Et pourtant, il a été démontré depuis de nombreuses années que vous présentez une résilience particulièrement importante au quotidien ! ⁽⁸⁾

Transformation du seuil de tolérance

Ex : votre limite de « l'acceptable » augmente d'un point de vue douleur ou fatigue.



Modification des priorités

Ex : vous accordez plus de valeurs à certaines activités qui étaient moins importantes auparavant, et inversement.

Redéfinition de la perception du bien-être

Ex : vos « objectifs de vie » changent en fonction des limites imposées par votre maladie.

LES MOTS DU COMITÉ

La résilience évolue au fil du temps. Celle ressentie à 30 ans peut par exemple différer de celle ressentie à 50 ans : un nouvel équilibre de résilience peut être trouvé.

De façon inconsciente ou consciente, vos habitudes de vie ont changé pour faire face à votre maladie.

Êtes-vous prêt(e) à [RE]découvrir votre « moi », celui qu'il est aujourd'hui et celui qu'il pourrait être demain ?



Le Dr Nuss, psychiatre, a un message à vous transmettre.

Scannez ce QR code pour le découvrir

SE [RE]DÉCOUVRIR

Il est temps d'évaluer votre perception du quotidien !

Depuis plus de 15 ans, l'espérance de vie s'est presque normalisée grâce à l'arrivée de nouveaux traitements. Néanmoins, la maladie continue de représenter un fardeau important pour de nombreux patients et leurs aidants, malgré ces avancées thérapeutiques. ⁽⁵⁾

L'association HPN France – Aplasie Médullaire a créé un questionnaire, destiné à évaluer vos ressentis actuels, à travers sept grandes thématiques reflétant votre vie quotidienne : ⁽⁹⁾

- Ma forme physique,
- Ma vie personnelle,
- Connaissances de ma maladie,
- Mon moral,
- Ma vie scolaire ou professionnelle,
- Mon traitement en général,
- Mon traitement à domicile.



Téléchargez
le questionnaire
de l'association
en scannant
ce QR Code



Visuels du questionnaire HPN France – Aplasie Médullaire

Ce questionnaire vous permettra, en **collaboration avec vos soignants**, d'**optimiser votre suivi** tout en favorisant une **meilleure compréhension de vos attentes et de vos besoins**.



Comment compléter ce questionnaire ?

Ce questionnaire peut être rempli à tout moment, idéalement avant votre consultation médicale, afin de pouvoir en discuter avec vos soignants.

1

Rendez-vous en page 30 de votre carnet, dans l'onglet « Évaluations et bilans »

2

Identifiez les sujets que vous souhaitez **approfondir**, selon votre ressenti (pages 30 à 37).

3

Cochez les cases associées aux **smileys reflétant votre vie quotidienne** sur le sujet choisi.

- Si pour chaque sujet, la 1^{ère} question est cochée avec un smiley vert, il n'est pas nécessaire de répondre aux questions suivantes.
- Vous pouvez répondre aux questions suivantes si le 1^{er} smiley est rouge.

4

Reportez en page 38, correspondant à votre bilan, les **éléments à aborder en priorité** avec vos soignants en indiquant :

- La date de réalisation du questionnaire (pour une évaluation sur le long terme).
- Les 2 ou 3 sujets / smileys prioritaires, classés par thématiques.

Ces pages bilans vous permettront de conserver vos évaluations à long terme pour suivre votre évolution.



En répondant à ce questionnaire, vous avez fait un premier pas essentiel pour prendre soin de vous.

Sachez qu'il est recommandé de vous évaluer autant de fois que vous le souhaitez

N'oubliez pas de **reporter en pages bilans** les éléments vous semblant **les plus importants à aborder avec vos soignants**.

La prochaine étape ?

Découvrez à la suite des propositions de solutions associées à certaines problématiques évoquées dans ce questionnaire.

N'hésitez pas à parler de vos différentes réponses avec vos soignants : cela les aidera à mieux vous comprendre, et vous permettra de discuter ensemble des solutions les plus adaptées à votre situation.



VOUS NE SAVEZ PAS COMMENT ABORDER CES SUJETS AVEC VOS SOIGNANTS ?

Voici quelques suggestions pour en parler plus librement :

- Expliquez ce qui vous **impacte le plus** au quotidien,
- **Décrivez les changements** que vous aimeriez ressentir,
- N'hésitez pas à **demandeur des solutions** adaptées !

Vous méritez d'être entendu(e) et accompagné(e). Prenez quelques minutes pour partager ces réflexions avec votre médecin. Ensemble, vous pouvez travailler à améliorer votre bien-être.

SE [RE]TROUVER

Vous venez d'évaluer votre quotidien

Pour vous évaluer, vous avez passé en revue 7 thématiques reflétant différents aspects de votre vie quotidienne.

Parce que chaque instant de la vie compte et mérite d'être vécu à 100 %, ce chapitre vous propose quelques idées qui, nous l'espérons, vous aideront à entreprendre la vie que vous aspirez à mener et que vous méritez. Ces solutions peuvent s'intégrer pleinement à votre prise en charge, n'hésitez pas à en discuter avec vos soignants.

À NOTER

Les thématiques seront identifiables grâce à leurs pictogrammes colorés.

Pour chaque solution proposée, vous retrouverez les pictogrammes associés aux thématiques abordées. Cela vous permettra de repérer facilement les solutions adaptées à vos problématiques.



Connaissance de ma maladie



Ma forme physique



Mon moral



Mon traitement en général



Mon traitement à domicile



Ma vie personnelle



Ma vie scolaire ou professionnelle

Pourquoi et comment évoquer mes problématiques avec mes soignants ?

■ **Discuter avec ses professionnels de santé est une étape importante dans la prise en charge d'une maladie.** Les discussions permettent d'éviter des malentendus et des erreurs. Vos soignants ont les connaissances et le savoir-faire nécessaires pour vous soigner, vous écouter et répondre à vos questions, mais c'est vous qui connaissez votre histoire, votre maladie, vos besoins, vos forces et vos fragilités. C'est pour cela que votre voix compte ! N'hésitez pas à vous exprimer, sans aucune crainte. ⁽¹⁰⁾

■ Voici quelques **exemples de conseils** pouvant vous être utiles pendant votre consultation : ⁽¹⁰⁾

■ N'hésitez pas à **poser des questions** et à **demandeur des explications** (sur les examens à réaliser, les traitements prévus, les conséquences possibles, les résultats attendus...).

■ Vous pouvez **faire répéter le médecin** et lui demander de **faire un schéma** ou **d'écrire les informations** pour vous aider à mieux les comprendre et à ne pas les oublier.

■ Vous pouvez demander si **des solutions non médicamenteuses** peuvent être mises en place (médecine douce, ergonomie, ergothérapie,...).

■ Vous avez constaté quelque chose d'inhabituel ou de bizarre ? Vous pouvez en parler à vos soignants **sans aucune gêne**.

■ Vous pouvez demander s'il existe **d'autres possibilités de traitement**.

■ **Ne quittez pas la consultation sans avoir compris** ce que vous avez et ce que vous devez faire, quand / comment, et pourquoi c'est important de le faire.

PAROLES DE PATIENTS

Matthieu, 38 ans

Lors d'un rendez-vous médical, j'ai avoué ma grande fatigue au quotidien, que je pensais finalement normale et obligatoire à cause de ma maladie. Mais à ma grande surprise non ! Mon médecin a été très à l'écoute et m'a proposé des solutions, je ne regrette pas d'en avoir parlé.





D'où viennent mes symptômes ?

- Fatigue, essoufflement, maux de tête, douleurs abdominales... Vous le savez, **ces symptômes physiques sont typiquement associés à votre maladie**. Cependant, **d'autres manifestations moins connues**, comme l'irritabilité, les troubles de la mémoire et de la concentration, la perte d'appétit, les nausées ou encore les tremblements et des troubles de la vision, **peuvent également en être des signes** ! ⁽⁵⁾
- **Votre corps vous envoie des signaux à travers ces symptômes et il est essentiel de les écouter**. Si ces manifestations persistent et impactent votre quotidien ou si votre traitement ne vous semble pas adapté, n'hésitez pas à en parler avec votre médecin. Des solutions existent !



Quand est-ce que je dois m'alarmer et consulter en urgence ?

Les principaux symptômes justifiant une consultation aux urgences sont : ⁽²⁾

- De la **fièvre et des frissons**, surtout en cas de **maux de tête** (symptômes dont l'association peut évoquer une infection à méningocoque).
- Des **signes d'anémie importants** : fatigue intense, pâleur, palpitations, malaise.
- Des **signes de thrombose** : céphalées d'intensité ou de durée inhabituelle, douleur dans la poitrine, douleurs abdominales intenses ou prolongées, douleur dans un mollet.
- Des **saignements inhabituels**.
- **Apparition d'une hémoglobinurie** : coloration des urines plus foncées (rouge porto).

À NOTER

Possédez-vous la carte d'urgence ?

Si ce n'est pas le cas, demandez-la sans hésiter à votre centre de référence régional.



Ai-je le droit à des aides pour optimiser mon quotidien ?

En tant que patient(e) atteint(e) d'HPN, vous pouvez être éligible à différents types d'aides financières ou administratives, sous réserve d'acceptation de votre dossier : ^(11,14)

- **Reconnaissance en Affection Longue Durée (ALD)** : via votre hématologue référent ou votre médecin traitant à la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM).
- **Indemnisation de votre arrêt de travail** : auprès de la CPAM et de votre employeur.
- **Frais de transports remboursés en cas de déplacements fréquents à l'hôpital de jour ou en consultation** : possible au cas par cas, demander le bulletin / bon de transport au secrétariat médical dès votre arrivée dans le service.
- **Carte mobilité inclusion** : selon votre situation, auprès de votre Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).
- **Allocation d'adulte handicapé (AAH)** : selon votre situation, elle peut être accordée par la MDPH de votre département et versée par la Caisse d'Allocation Familiale (CAF).
- **Pension d'invalidité** : la demande doit être formulée auprès de la CPAM.

N'hésitez pas à vous rapprocher de l'association de patients HPN France - Aplasie Médullaire qui pourra vous aider dans vos démarches ou à consulter leurs guides «Bon à savoir», disponibles en scannant le QR code suivant :



À NOTER

- Je reste vigilant concernant l'imposition de mes indemnités journalières et autres aides.
- Je vérifie ce que prévoit ma mutuelle et ma prévoyance au niveau de mon entreprise ou à titre individuel.
- Je suis mes droits à la retraite correspondants à mes arrêts de travail.



Est-ce que je dois adapter ma vie professionnelle ou scolaire à ma maladie ?

Parler de sa maladie au travail auprès de son employeur et de ses collègues ou bien à l'école est une **décision personnelle**, sachez qu'il n'y a **aucune obligation légale** de le faire (comme tout médecin, la médecine du travail est soumise au secret médical). Que vous décidiez d'en parler ou de garder cela pour vous reste **votre choix**.⁽¹¹⁾

Cependant, évoquer ce sujet avec son employeur peut présenter **certains avantages** :^(12,13)

Un avantage « pratique » : aménagement du poste de travail

- La fatigabilité ou encore les absences pour causes d'examens médicaux peuvent faire l'objet d'un aménagement du poste de travail.
- Si vous êtes encore en études, un aménagement de vos cours ou de vos examens peut également être réalisé (absences autorisées, durée d'examens allongée,...).

Si vous choisissez d'en parler, il n'est pas nécessaire d'entrer dans les détails : une simple mention telle que « j'ai une maladie qui me fatigue beaucoup » peut suffire.⁽¹²⁾

À NOTER

L'acceptation de la maladie évolue avec le temps. Plus on est à l'aise avec sa maladie et plus il est simple d'en parler.

Un avantage « personnel » : éviter des situations compliquées

- Parler de sa maladie peut permettre d'éviter des situations compliquées pouvant tendre vers des incompréhensions et des problèmes.
- Cela peut également permettre de se sentir plus à l'aise avec ses collègues et d'éviter ce sentiment de « honte » si bien connu.



Connaissez-vous la technique appelée « TESTING » ?⁽¹²⁾

Elle permet de tester les réactions de vos collègues/employeurs : parler d'une autre personne qui a des problèmes dans ou hors de l'entreprise, et susciter la discussion pour observer leur réaction. Si vous souhaitez en parler ensuite, cela pourra vous aider à mieux vous préparer. N'hésitez pas à vous rapprocher d'une association de patients ou d'un psychologue qui pourront vous aider.

Plusieurs adaptations professionnelles sont possibles, selon votre situation :

- **Faire du télétravail** : même partiel, le télétravail peut constituer une adaptation du poste de travail qui pourrait vous permettre de continuer à travailler, tout en évitant par exemple la fatigue des transports, les facteurs environnementaux aggravant certaines maladies, et concilier travail et soin/rendez-vous médicaux.⁽¹¹⁾



- **Reprendre une activité à temps partiel thérapeutique** : possible à l'issue d'un arrêt maladie, sur proposition du médecin traitant et après avis du médecin conseil de la Sécurité sociale, avec accord de votre employeur.^(11,14)

- **Reconnaissance travailleur handicapé (RQTH)** : peut aider à définir un projet professionnel, trouver une formation, sensibiliser l'entreprise à votre intégration,...^(11,14) Elle peut être demandée auprès de la MDPH.

LES MOTS DU COMITÉ

Même en l'absence de difficultés sociales, **l'accompagnement d'une assistante sociale fait partie de votre prise en charge**. N'hésitez pas à la solliciter, elle pourra vous aider à explorer des solutions d'adaptations dans vos démarches professionnelles ou l'aménagement de votre parcours scolaire. Vous pouvez également contacter l'association HPN France - Aplasie Médullaire.





Puis-je faire du sport avec mon HPN ? ^(15,16)

La pratique d'une activité physique (ou sportive) est conseillée chez les patients atteints d'HPN en raison de ses effets bénéfiques significatifs sur le bien-être physique et mental.



Savez-vous que l'activité physique ne se limite pas aux sports de haute intensité ? Marcher, faire des tâches ménagères ou jardiner est également considéré comme des activités physiques, tout comme le vélo, la course à pied ou la natation.

Si vous envisagez de commencer une activité physique, il est essentiel d'en parler avec vos soignants. Ils pourront vous guider vers l'activité la mieux adaptée à votre pathologie et à votre mode de vie. Par ailleurs, des professionnels spécialisés en Activités Physiques Adaptées (APA) peuvent vous accompagner régulièrement pour intégrer une activité physique dans votre quotidien.

PAROLES DE PATIENTS

Julie, 45 ans

Après avoir évalué mes symptômes et mon traitement avec mon médecin, reprendre une activité physique m'a donné un second souffle ! Je ne pensais vraiment pas pouvoir reprendre la course à pied un jour.



Est-ce que je dois adapter mon alimentation à ma maladie ? ^(2,15,16)

Aucun régime alimentaire spécifique n'est préconisé dans l'HPN. Comme pour tout le monde, il est important d'adopter une alimentation équilibrée et de bien s'hydrater afin de favoriser un meilleur niveau d'énergie.

Si vous le souhaitez, vous pouvez consulter un(e) diététicien(ne) ou un(e) nutritionniste. Ces spécialistes sauront répondre à vos interrogations et vous accompagner au mieux dans la gestion de votre alimentation.



À NOTER

Vous présentez une dysphagie ? ⁽¹⁴⁾

Les diététiciens ou nutritionnistes peuvent intervenir pour prévenir une éventuelle perte de poids liée à ce symptôme. Ils vous donneront des conseils pratiques pour éviter les fausses-routes, prendront en charge une éventuelle dénutrition et pourront vous proposer un régime adapté ou des compléments vitaminiques si nécessaire.



J'ai une baisse de moral, que faire ?

L'HPN, en tant que maladie chronique, **nécessite un suivi au long cours**, quels que soient ses manifestations et son traitement. Son diagnostic a donc toujours un retentissement important et difficile sur la vie des patients et leur entourage. ⁽²⁾

De plus, l'incapacité à effectuer des activités quotidiennes normales en raison d'une fatigue sévère peut être psychologiquement difficile et vécu comme une perte de contrôle de sa vie. Cette fatigue chronique et l'épuisement général peuvent donc entraîner des risques de troubles psychologique tels que du stress, de l'anxiété voire même de dépression. ^(15,16)

Chaque jour, votre partenaire, votre famille ou vos amis représentent une grande source d'aide et de soutien : vous pouvez leur partager vos préoccupations et vos inquiétudes afin qu'ils vous accompagnent au quotidien. Dans certains cas, il est possible que ce cercle proche ne soit pas suffisant. N'hésitez pas à consulter un psychologue si vous en ressentez le besoin. Il pourra vous aider à gérer l'incertitude autour de l'évolution de votre maladie ainsi que vos moments de doutes et d'anxiété. ^(15,16)



Connaissez-vous le dispositif « mon soutien psy » ?

C'est un dispositif d'accès à un accompagnement psychologique pour tous (dès 3 ans) sur orientation ou non d'un médecin permettant aux patients de bénéficier jusqu'à 12 séances d'accompagnement psychologique par an chez un psychologue conventionné par l'Assurance maladie (et donc remboursé). ⁽¹⁷⁾

À NOTER

Soutien psychologie auprès de vos proches

Ce soutien peut également être apporté aux proches pour améliorer la communication et la compréhension au sein de la famille.



Je veux voyager, à quoi dois-je penser ?

Les voyages sont tout à fait envisageables avec l'HPN, à condition de respecter quelques précautions : ^(2,16)

- Vos vaccins doivent être à jour pour éviter les risques d'infection.
- Les destinations dans des pays à risques sanitaires élevés sont déconseillées du fait d'un sur-risque infectieux.
- Si vous prenez l'avion, le risque de thrombose est plus élevé :
 - ✈ **Vol < 3 h** : il est important de porter des bas de contention.
 - ✈ **Vol > 3 h** : il est important de porter des bas de contention et d'envisager une anticoagulation préventive.
- Vos ordonnances doivent être traduites en anglais.
- N'oubliez pas d'emporter votre carte européenne d'Assurance maladie.
- Consultez le site de l'ANSM « Voyager avec mes médicaments » pour obtenir des informations détaillées sur les documents requis selon chaque pays.

N'hésitez pas à évoquer ce projet de voyage avec vos soignants, ils sauront vous accompagner pour que votre séjour se déroule pour le mieux.

À NOTER

Vous avez un traitement nécessitant une conservation de la chaîne du froid ? ^(15,16)

Des solutions existent, vous pouvez en parler avec vos soignants et également avec votre pharmacien.

PAROLES DE PATIENTS

Antoine, 30 ans



Avec ma compagne, nous adorons partir explorer le monde avec notre sac à dos. Je pensais ne plus pouvoir le faire depuis mon diagnostic. Mais finalement, avec un minimum d'organisation et de discussion avec mon médecin, nous avons vite pu repartir ! J'ai même appris que certains traitements pouvaient être réalisés à l'étranger si besoin !



Quelles stratégies non médicamenteuses peuvent m'aider ?

Une étude s'est intéressée aux stratégies non médicamenteuses utilisées par des patients atteints d'HPN perçues comme « utiles » et « extrêmement utiles » dans la gestion de certains symptômes comme la fatigue : ⁽¹⁸⁾

Méthode de préservation de l'énergie ^(18,19)

La méthode de préservation de l'énergie est définie comme **la reconnaissance et le développement de modifications des activités quotidiennes**, permettant un **impact moindre de la fatigue** grâce à une **analyse systématique des activités** au travail, à domicile et de loisirs dans tous les environnements pertinents.

■ **N'hésitez pas à prendre rendez-vous avec un ergothérapeute pour découvrir cette méthode et ses 8 piliers.**

Exemples de modification du quotidien : ⁽¹⁵⁾

- Répartir ses tâches ménagères tout au long de la semaine plutôt que sur un seul jour
- Faire ses courses sur internet
- Prendre des bains plutôt que des douches quand cela est possible
- Demander de l'aide à ses proches pour certaines tâches



Siestes ^(18,20)

Faire une **sieste régulièrement** peut aider à se sentir plus énergique au quotidien.

Qu'est-ce qu'une sieste efficace/idéale ? ⁽²¹⁾

- Sieste réalisée entre 12h30 et 16h50
- Qui dure entre 30 et 60 minutes

Méditation ^(16,18,22)

Des séances de relaxation telles que la **méditation** (respiration profonde) **peuvent être bénéfiques pour diminuer les tensions corporelles et psychiques.**

Seriez-vous prêt(e) à tester la méditation de pleine conscience ?

Il est essentiel d'être à l'écoute de son corps et de répondre à ses besoins en prenant soin de soi.



Comment mieux communiquer avec mon ou ma partenaire sur notre intimité ?

Un diagnostic d'HPN peut entraîner tout un **ensemble de sentiments contradictoires** comme la tristesse, la colère, l'anxiété, l'incompréhension... Cette diversité d'émotions vous a bien évidemment affecté, mais a également touché vos proches. ⁽¹⁵⁾

De même, l'HPN peut **fragiliser votre vie affective et sexuelle**. Fatigue, anxiété, émotions changeantes ou encore des problèmes érectiles peuvent avoir des répercussions sur votre sexualité. Ce sujet sensible peut être difficile à aborder, alors qu'il est tout à fait légitime !

Il est important dans un premier temps d'évoquer ouvertement ce sujet avec vos soignants, ils sauront vous écouter et vous conseiller.

PAROLES DE PATIENTS

Pierre, 50 ans



Pas facile d'évoquer ce sujet avec son médecin, j'ai profité d'un rendez-vous médical à l'hôpital pour en discuter avec une infirmière. Elle m'a beaucoup rassuré et cela m'a permis d'oser en discuter ensuite avec mon médecin.

Concernant votre partenaire, n'hésitez pas également à lui évoquer vos préoccupations : ^(15,23)

- Expliquer par exemple qu'un manque d'intérêt pour la sexualité ne signifie pas qu'il y ait de changement dans le degré d'affection porté à votre partenaire.
- L'intimité peut également s'exprimer par le touché, des étreintes, des baisers, ou tout simplement se tenir les mains.
- Posez-lui des questions sur son propre ressenti, qui est peut-être différent du vôtre ?

La communication est souvent la clé qui vous permettra de débloquer les situations délicates. Parler de soi, de son ressenti face à la maladie, aux traitements ou à la sexualité, permet de lever les malentendus et les incompréhensions.

MES ÉVALUATIONS



CONNAISSANCE DE MA MALADIE

Date : / /



1. J'ai le sentiment de bien comprendre ma maladie

☐☐☐☐

2. Je connais bien les signes d'alerte d'infection et/ou d'hémolyse ainsi que la conduite à tenir en cas de survenue de ces événements

☐☐☐☐

3. Je me sens bien informé(e) sur les traitements actuels et futurs

☐☐☐☐

4. J'ai le sentiment que mes proches sont bien informés sur ma maladie et ma prise en charge au long cours

☐☐☐☐

Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /





MA VIE PROFESSIONNELLE OU SCOLAIRE

Date : / /



1. Globalement, ma vie professionnelle / scolaire est aussi équilibrée et satisfaisante qu'une personne qui ne serait pas atteinte d'HPN/AM*

☐☐☐☐

2. Je n'ai pas besoin d'aménagements particuliers à mon travail / mon école

☐☐☐☐

3. Mon entourage professionnel / scolaire est informé de ma maladie

☐☐☐☐

4. J'ai de bonnes relations professionnelles / scolaires

☐☐☐☐

5. Je suis présent(e) à mon travail / école en ayant le sentiment d'avoir toutes mes capacités

☐☐☐☐

6. Je mène les projets d'évolution professionnelle ou d'études que je souhaite

☐☐☐☐

7. Malgré les symptômes de ma maladie et ma prise en charge (examens, traitements), je suis présent(e) au travail / à l'école aux jours et horaires prévus

☐☐☐☐

8. Malgré l'impact potentiel matériel et financier de la maladie (reste à charge, jours de carence), je m'en sors financièrement

☐☐☐☐

Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



Date : / /



MES ÉVALUATIONS



Ma forme physique

Date : / /

1. Globalement, ma forme physique est équivalente à celle d'une personne de mon âge qui ne serait pas atteinte d'HPN/AM*

2. Je me sens en forme et énergique même dans les jours qui précèdent la prise de traitement

3. Je réalise sans effort mes activités habituelles (montée d'escalier, courses, jardinage, bricolage, tâches ménagères)

4. La fatigue ne m'empêche pas de lire un livre, regarder une émission de TV,...

5. Je n'ai pas de douleur ou gêne (exemple : mal au ventre, maux de tête, problème de déglutition, etc.)

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /



Mon moral

Date : / /

1. Globalement, mon moral est équivalent à celui d'une personne qui ne serait pas atteinte d'HPN/AM*

2. Je me sens globalement heureux(se) et optimiste

3. Je suis plutôt serein(e) et détendu(e) vis-à-vis du risque d'infection et/ou d'hémolyse

4. Je peux passer plusieurs jours sans penser à ma maladie et/ou à mon taux d'hémoglobine

5. Je ne suis pas inquiet(e) de l'évolution de ma maladie

6. J'ai une bonne image de moi

7. J'ai le sentiment d'être compris(e) et accepté(e) tel(le) que je suis

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

Date : / /

* HPN : Hémoglobininurie Paroxystique Nocturne ;
AM : Aplasie Médullaire.

32

33

ÉVALUATIONS
& BILANS

MES ÉVALUATIONS

Ma vie personnelle

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

1. Globalement, ma vie personnelle est aussi équilibrée et harmonieuse qu'une personne qui ne serait pas atteinte d'HPN/AM*

☐☐☐☐

2. J'aborde facilement ma maladie avec mon partenaire

☐☐☐☐

3. Je me sens entouré(e) et soutenu(e) par mes proches

☐☐☐☐

4. Je ne me sens pas limité(e) dans mes projets personnels : voyages, déménagements, désir d'enfant...

☐☐☐☐

5. J'ai une vie sociale harmonieuse : loisirs, sorties, amis, activité physique...

☐☐☐☐

6. J'ai une vie sexuelle épanouie

☐☐☐☐

7. Je n'ai pas le sentiment d'aménager ma vie quotidienne en fonction de ma maladie

☐☐☐☐

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Mon traitement en général

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

1. Je suis satisfait(e) de mon traitement actuel

☐☐☐☐

2. Je trouve que mon traitement actuel est pratique

☐☐☐☐

3. Je tolère bien mon traitement actuel

☐☐☐☐

4. Le temps consacré à ma prise en charge globale (transports, injections, RDVs médicaux, prises de sang) ne me dérange pas

☐☐☐☐

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

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

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

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

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

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

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

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

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

* HPN : Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne ;
AM : Aplasie Médullaire.

34

35

ÉVALUATIONS
& BILANS

MES ÉVALUATIONS



Mon traitement à domicile

	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /	Date : / /
	   	   	   	   	   	   	   	   	   
1. Je trouve que la prise de mon traitement à domicile est un réel bénéfice	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
2. Je m'administre/m'injecte mon traitement facilement, sans crainte de le réaliser seul(e)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
3. Mon prestataire de soins est disponible et répond à mes attentes (si concerné(e))	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
4. Je suis satisfait(e) des conditions de réception et de stockage des produits nécessaires à la perfusion (tubulures, flacons, etc.) (si concerné(e))	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
5. Mon injection avec une infirmière à domicile se déroule bien (si concerné(e))	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
6. Malgré le traitement à domicile, la relation avec l'équipe hospitalière est maintenue et satisfaisante	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
7. En cas de problème avec mon traitement à domicile, je sais qui contacter	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

MES BILANS

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

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

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

 **Connaissance de ma maladie**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie scolaire ou professionnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma forme physique**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon moral**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie personnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement en général**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement à domicile**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

D'autres points que vous aimeriez aborder :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

MES BILANS

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

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

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

 **Connaissance de ma maladie**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie scolaire ou professionnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma forme physique**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon moral**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie personnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement en général**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement à domicile**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

D'autres points que vous aimeriez aborder :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

MES BILANS

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

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

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

 **Connaissance de ma maladie**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie scolaire ou professionnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma forme physique**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon moral**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Ma vie personnelle**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement en général**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

 **Mon traitement à domicile**

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

D'autres points que vous aimeriez aborder :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

GLOSSAIRE (2,15)

- **Céphalées** : Maux de tête.
- **Dysphagie** : Difficulté ou gêne à la déglutition.
- **Dyspnée** : Difficulté à respirer.
- **Hémoglobine** : Molécule présente dans les globules rouges et transportant l'oxygène dans le sang.
- **Hémoglobinurie** : Affection dans laquelle la substance présente dans les globules rouges et transportant l'oxygène, l'hémoglobine, se trouve en concentrations anormalement élevées dans l'urine.
- **Thrombose** : Formation anormale d'un caillot dans un vaisseau, artère ou veine, qui empêche le sang de circuler normalement dans un organe. Une thrombose peut être responsable d'une pathologie sévère (embolie pulmonaire, infarctus du myocarde, accident vasculaire cérébral, thromboses hépatiques et digestives).

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Panse J, *et al.* The burden of illness of patients with paroxysmal nocturnal haemoglobinuria receiving C5 inhibitors in France, Germany and the United Kingdom: Patient-reported insights on symptoms and quality of life. *Eur J Haematol.* 2022;109:351–363.
2. Centre de référence des aplasies médullaires acquises et constitutionnelles. Livret d'information patient. Prise en charge d'une hémoglobinurie paroxystique nocturne. Octobre 2022.
3. Centre de référence des aplasies médullaires acquises et constitutionnelles. Protocole national de diagnostic et de soins. 2023.
4. Panse J, *et al.* The burden of illness of patients with paroxysmal nocturnal haemoglobinuria receiving C5 inhibitors in France, Germany and the United Kingdom: Patient-reported insights on symptoms and quality of life. *Eur J Haematol.* 2022;109:351–363. Appendices.
5. Kamel K, *et al.* Étude qualitative utilisant une approche de théorisation multi-ancrée afin de comprendre les expériences vécues par les personnes atteintes d'hémoglobinurie paroxystique nocturne recevant un traitement par inhibiteur de la fraction C5 du complément en Europe. *J Community Med Health Educ.* 2024;14:032024.
6. Ameli santé. Les symptômes et le diagnostic de l'anémie. Avril 2024.
7. Mitchell R, *et al.* Path to Diagnosis of Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria: The Results of an Exploratory Study Conducted by the Aplastic Anemia and MDS International Foundation and the National Organization for Rare Disorders Utilizing an Internet-Based Survey. *SM Clin Med Oncol.* 2017;1(1):1001.
8. Schwartz J, *et al.* Norm-based comparison of the quality-of-life impact of ravulizumab and eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Orphanet J Rare Dis.* 2021;16:389.
9. Association HPN France – Aplasie Médullaire. Questionnaire d'auto-évaluation de mon vécu avec l'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne (HPN) ou l'Aplasie Médullaire (AM). 2023.
10. HAS. Oser parler avec son médecin. Novembre 2013.
11. Collectif patients Chroniques et Associés. Parcours de santé des personnes malades chroniques. 2019.
12. AIDES. Maladies chroniques et emploi. 2006.
13. Ministère de la santé et de l'accès aux soins. Vivre avec une maladie chronique. Les études supérieures. Août 2024.
14. Association HPN France – Aplasie Médullaire. Bon à savoir : Vous accompagner dans vos dossiers administratifs. Juin 2023.
15. European Society for Blood and Marrow Transplantation. Comprendre l'HPN. 2015.
16. Inserm – Orphanet. Fiche Hémoglobinurie paroxystique nocturne. Octobre 2019.
17. Ameli Santé. Accompagnement avec un psychologue conventionné : mon soutien psy. Novembre 2024.
18. Escalante CP, *et al.* Fatigue, symptom burden, and health-related quality of life in patients with myelodysplastic syndrome, aplastic anemia, and paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Cancer Med.* 2019;8:543–553.
19. Fateh HR, *et al.* The effect of energy conservation strategies on fatigue, function, and quality of life in adults with motor neuron disease: Randomized controlled trial. *Curr J Neurol.* 2022;21(2):83-90.
20. Barakou I, *et al.* Self-regulation of effort for a better health-related quality of life: a multidimensional activity pacing model for chronic pain and fatigue management. *Ann Med.* 2023;55(2):2270688.
21. Mesas AE, *et al.* Is daytime napping an effective strategy to improve sport-related cognitive and physical performance and reduce fatigue? A systematic review and meta-analysis of randomised controlled trials. *Br J Sports Med.* 2023;57:417–426.
22. Park S, *et al.* Mindfulness-Based Cognitive Therapy for Psychological Distress, Fear of Cancer Recurrence, Fatigue, Spiritual Well-Being, and Quality of Life in Patients With Breast Cancer - A Randomized Controlled Trial. *J Pain Symptom Management.* 2020;60(2):381-389.
23. Ministère de la santé et de l'accès aux soins. Vivre avec une maladie chronique. Vie affective et sexualité. Août 2024.



NP-39886 / Avril 2025

HPN

et moi

Pour toute demande d'information médicale, veuillez nous envoyer un email à medinfo.fr@sobi.com.

© 2025 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) - Tous droits réservés.

HPN : HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE.



sobi
rare strength