



Guide de traitement à domicile

2^e
édition

Destiné aux personnes atteintes
d'un trouble de la coagulation

Auteurs

Révisé par l'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (division de l'Ouest) en décembre 2009.

Colleen Buehler, inf. aut.

Nora Schwetz, inf. aut., B. Sc.

Rose Jacobson, inf. aut.

Janice Karasevich, inf. aut., B. Sc. inf.

Morna Brown, inf. aut.

Carol Spitzer, inf. aut.

Nancy Hodgson, inf. aut.

Chelsie Fraser, inf. aut., B. Sc. inf.

Wilma McClure, inf. aut.

Caroline Farmer, inf. aut.

Erica Purves, inf. aut., M. Sc. inf., IP (p)

Deb Gue, inf. aut., M. Sc. inf.

Kam McIntosh, inf. aut., B. Sc. inf.

La première version de ce guide a été élaborée par l'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (division de l'Ouest) en août 2000.

Objectif

Le présent guide de traitement à domicile a été élaboré par des infirmières spécialisées en hémophilie qui travaillent auprès de patients hémophiles et leur famille. Le principal objectif de ce guide est de fournir aux patients des renseignements de base faciles à consulter, afin de les aider à prendre en charge leurs saignements à domicile de manière sécuritaire.

Même si le contenu de ce guide était à jour au moment de sa rédaction, certains renseignements peuvent changer avec le temps. De plus, bien que ce document vise à répondre aux besoins des patients canadiens, certains éléments d'information devront peut-être être adaptés selon la région. Par conséquent, il est important de vérifier régulièrement l'exactitude de son contenu auprès de votre centre de traitement de l'hémophilie (CTH).

L'utilisation de ce guide ne peut se substituer aux visites régulières au CTH. Il a été conçu pour inciter les patients et leur famille à collaborer avec les fournisseurs de soins afin d'optimiser leur expérience en matière de traitement à domicile.

Copyright © 2010 Guide de traitement à domicile destiné aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation.

Il est permis de photocopier ces renseignements ou de les reproduire dans d'autres publications, en totalité ou en partie, de manière électronique ou de toute autre façon, à des fins éducatives, en citant la source. Il est interdit de les photocopier ou de les reproduire pour la vente.

Collaborateurs

Réviseurs : Christine Keilbach et le D^r John Wu

Illustrations : Pam Johnston

Graphisme : le D^r Don Houston

Publié sous la direction de Erica Purves et Nora Schwetz

Nous remercions tout particulièrement les familles, véritable source d'inspiration.

Commanditaires

Ce projet a été généreusement financé par :



L'Association des infirmières en hémophilie de l'Ouest canadien remercie sincèrement la Société canadienne de l'hémophilie de ses encouragements et de son appui durant l'élaboration de ce guide de traitement à domicile.

Table des matières

Introduction au traitement à domicile

Avantages et risques	2
Travail d'équipe	3
Rôles et responsabilités	4

Évaluation des saignements

Saignements courants	7
Saignements menaçant l'état d'un membre	11
Saignements pouvant causer la mort	15

Traitement des saignements

Principes généraux de traitement	19
Mesures de premiers soins en cas de saignement : G.R.E.C.	21
Calcul des doses	22
Perfusion de concentré de facteur de coagulation	27

Considérations particulières

Réactions allergiques	33
Formation d'inhibiteurs	35
Médicaments à éviter	36

Introduction au traitement à domicile

Introduction
au traitement
à domicile

Introduction au traitement à domicile

Au Canada, les programmes de traitement à domicile destinés aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation existent depuis la fin des années 60. Bien que certains aspects de ces programmes, tels que les produits thérapeutiques, aient énormément changé au fil des ans, leur objectif premier est demeuré le même : permettre aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation de recevoir leur traitement hors de l'hôpital.

Grâce aux programmes de traitement à domicile, qui favorisent l'autonomie ainsi qu'un traitement rapide des saignements, les personnes hémophiles et leur famille dépendent moins des soins hospitaliers. En réduisant les visites à l'urgence, qui sont coûteuses et demandent beaucoup de temps, ces programmes permettent de mener une vie plus normale en suivant un traitement préventif (prophylactique) à la maison.

Que vous présentiez un trouble de la coagulation ou que vous preniez soin d'une personne atteinte d'un tel trouble, ce guide vous aidera à traiter les saignements de manière sécuritaire à domicile. Vous y puiserez des connaissances en matière d'évaluation et de traitement qui sont appliquées par le personnel de votre centre de traitement de l'hémophilie (CTH); toutefois, vous devez comprendre que la sûreté du traitement à domicile repose également sur votre connaissance de vos propres limites. Des soins médicaux additionnels seront peut-être nécessaires dans certaines situations. En conséquence, il est important de toujours maintenir des contacts étroits avec l'équipe du CTH pendant que vous suivez ce programme. Renseignez-vous le plus possible et n'hésitez pas à poser des questions. Ce programme vous permettra de vous familiariser avec les avantages et les risques du traitement à domicile, ainsi qu'avec les nouveaux rôles et responsabilités que vous assumerez en devenant plus autonome par rapport à l'administration des soins.



Avantages et risques

Avantages

Le traitement à domicile vous permet de :

- ✓ de traiter les saignements plus rapidement;
- ✓ de dépendre moins des soins prodigués à l'hôpital, ce qui réduit les absences de la maison, de l'école ou du travail;
- ✓ de participer plus facilement aux programmes de traitement prophylactique conçus pour prévenir les lésions articulaires;
- ✓ de pratiquer des activités courantes, y compris la majorité des sports, et de jouir d'une plus grande autonomie.



Risques

Le traitement à domicile comporte notamment les risques suivants :

- Douleur, souffrance et invalidité évitables causées par un traitement retardé.
- Administration d'une dose de facteur de coagulation inadéquate, incapacité à reconnaître un saignement grave ou omission d'aviser le CTH.
- Incapacité à déceler une réaction indésirable au concentré de facteur de coagulation.
- Perte d'efficacité du concentré de facteur causée par des conditions d'entreposage inadéquates ou le fait que la date limite d'utilisation du produit est dépassée.
- Infection ou lésion des veines, ou au niveau de la chambre d'injection ou du dispositif d'accès veineux central.
- Blessures causées par une mise au rebut inadéquate des aiguilles.

Travail d'équipe

Il existe plusieurs façons de réduire les risques associés aux traitements à domicile, dont les suivantes :

- 1 Ayez une bonne connaissance du trouble de la coagulation dont vous ou votre enfant êtes atteint et du traitement recommandé.
- 2 Prenez part aux séances de formation continue données par le CTH afin d'améliorer vos compétences en matière d'évaluation et de traitement.
- 3 Travaillez en étroite collaboration avec tous les membres du CTH, notamment en exprimant vos préoccupations au sujet de l'évaluation et du traitement à domicile, y compris la ponction veineuse (insertion d'aiguilles dans les veines).
- 4 Notez tous les traitements administrés à domicile et revoyez régulièrement les renseignements consignés avec le CTH.
- 5 Visitez régulièrement votre clinique.

Consigner les traitements

Consignez chaque traitement sur les feuilles ou dans le document électronique que le CTH vous a indiqué d'utiliser. Vous devez noter les renseignements suivants :

- 1 La date et l'heure du traitement.
- 2 La raison du traitement (trauma, saignement spontané ou prophylaxie).
- 3 L'emplacement du saignement (y compris tout renseignement sur la douleur, la mobilité et l'enflure).
- 4 Le nom du concentré de facteur de coagulation.
- 5 Le numéro de lot du produit.
- 6 Le nombre total d'unités administrées.
- 7 Tout commentaire sur l'efficacité du traitement.
- 8 D'autres renseignements pertinents, tels que la description des premiers soins, l'administration de tout autre médicament ou la mesure du membre atteint, à l'emplacement du saignement.

Ces renseignements permettront au CTH de s'assurer que vous ou votre enfant recevez le meilleur traitement en fonction de vos besoins. Ils permettent également de retracer les produits utilisés en cas de rappel.

Rôles et responsabilités

Dans le cadre du programme de traitement à domicile, le CTH offrira, à vous et à votre famille, les services suivants :

- Renseignements sur le trouble de la coagulation dont vous ou votre enfant êtes atteint, sur le traitement requis et sur les produits thérapeutiques qui vous sont offerts.
- Renseignements sur l'administration sécuritaire du traitement à domicile, ainsi que sur la commande et l'entreposage adéquat des produits, et la mise au rebut, de façon sûre, du matériel utilisé.
- Séances de formation sur la préparation et l'administration sécuritaires du concentré de facteur de coagulation, y compris les techniques de ponction veineuse et l'utilisation des dispositifs d'accès veineux centraux.
- Enseignement continu sur l'évaluation et le traitement des saignements, notamment des directives pour savoir quand communiquer avec le CTH.



Avant d'entreprendre le programme, vous devez démontrer que vous pouvez :

- décrire de façon précise le trouble de la coagulation dont vous ou votre enfant êtes atteint;
- décrire les symptômes des différents types de saignement et les meilleures façons de les traiter;
- préparer et administrer du concentré de facteur de coagulation de manière sécuritaire;
- entreposer adéquatement le concentré de facteur de coagulation;
- jeter le matériel utilisé de manière sécuritaire;
- déterminer dans quelles circonstances il est nécessaire de communiquer avec votre CTH au sujet d'un épisode hémorragique;
- prendre part régulièrement aux séances de formation de votre CTH;
- consigner rigoureusement les traitements administrés et en faire périodiquement le compte rendu au CTH aux moments convenus.

J'ai lu le texte ci-dessus, je comprends les avantages et les risques associés au traitement à domicile, et j'accepte les rôles et les responsabilités qui y sont décrits.

Participant, parent ou tuteur

Date

Directeur médical

Date

Infirmière coordonnatrice

Date

Évaluation des saignements

Évaluation des saignements

Évaluation des saignements

Saignements courants

Saignements musculaires et des tissus mous

À surveiller :

- Un saignement qui augmente. Utilisez un ruban à mesurer pour mesurer la région atteinte à intervalles de quelques heures. Comparez aussi les côtés droit et gauche du corps. Si vous n'avez pas de ruban à mesurer, examinez la région atteinte à intervalles de quelques heures afin de déterminer si l'enflure a augmenté.
- Une ecchymose qui grossit. Délimitez la circonférence de l'ecchymose au moyen d'un stylo, puis examinez l'ecchymose à intervalles de quelques heures afin de voir si elle grossit.
- Un muscle qui devient plus ferme, tendu ou raide. Comparez les côtés droit et gauche pour repérer toute différence. Sentez-vous une bosse? De quelle grosseur est-elle? Est-il encore possible de bouger normalement le membre atteint, ou sa mobilité est-elle réduite?
- La douleur dans une région donnée qui s'aggrave avec le temps, même en l'absence de signes permettant de localiser le saignement.

Quoi faire :

- Assurez-vous que la personne atteinte diminue, voire cesse, ses activités.
- Traitez le saignement en appliquant la méthode G.R.E.C. et en administrant du concentré de facteur de coagulation, conformément aux lignes directrices de votre CTH.
- Surveillez attentivement tout signe d'amélioration, y compris une diminution de l'enflure, des ecchymoses qui deviennent vertes ou jaunes et une diminution de la douleur.
- Communiquer avec le CTH si le saignement ne diminue pas au bout de 24 heures.

Si vous avez des doutes au sujet de l'évaluation d'un saignement, quelle que soit la raison, communiquez avec le CTH pour obtenir des conseils ou rendez-vous à l'urgence de l'hôpital le plus proche. En demandant de l'aide, vous en apprendrez davantage sur la prise en charge du trouble de la coagulation dont vous ou votre enfant êtes atteint.



Saignements articulaires

Les soignants peuvent évaluer la mobilité des articulations, telles que les genoux, les chevilles et les coudes, en les examinant, en les palpant délicatement et en les mesurant. Vérifiez quotidiennement les articulations, particulièrement celles des jeunes enfants, car ces derniers ne sont pas nécessairement en mesure de vous dire qu'une articulation leur fait mal. Demandez aux enfants plus âgés de vous avertir immédiatement s'ils présentent un des symptômes énumérés ci-dessous.

À surveiller :

- Diminution de la mobilité d'une articulation. Comparez les articulations des côtés droit et gauche.
- Douleur ou raideur dans une articulation, avec ou sans ecchymose.
- Enflure ou sensation de chaleur dans une articulation, avec ou sans ecchymose.
- Irritabilité et pleurs inhabituels chez un nourrisson ou un jeune enfant, ou changement dans la façon d'utiliser un membre (p. ex., l'enfant marche à quatre pattes en gardant une jambe droite, alors qu'il a l'habitude de replier les deux jambes).

Quoi faire :

- Vous ou la personne atteinte devez diminuer, voire cesser, vos activités.
- Traitez le saignement en appliquant la méthode G.R.E.C. et en administrant du concentré de facteur de coagulation, conformément aux lignes directrices de votre clinique.
- Signalez tout saignement articulaire à votre CTH.
- Communiquez avec le CTH si le saignement ne diminue pas au bout de 24 heures.

À retenir : Savez-vous comment protéger vos articulations?

- 1 Prévention des saignements par un choix judicieux des activités.
- 2 Traitement rapide et approprié des saignements.
- 3 Repos et réadaptation de l'articulation qui saigne.

Saignements des muqueuses

Saignements de la bouche

À surveiller :

- Saignement apparent des gencives ou de la langue
- Ecchymose sur la gencive
- Besoin constant ou très fréquent d'avaler
- Goût salé ou métallique dans la bouche

Quoi faire :

- Demeurez calme – si la personne qui saigne est un enfant, essayez de la distraire.
- Prenez ou donnez des aliments froids, tels que des sucettes glacées ou des morceaux de glace concassée.
- **Administrez du concentré de facteur de coagulation**, conformément aux lignes directrices de votre clinique.
- **Administrez des antifibrinolytiques** (médicaments, tel l'acide tranexamique, qui contribuent à stabiliser les caillots sanguins) – cela est très important en cas de saignement de la bouche.
- **Consultez immédiatement un médecin** si le saignement à la bouche a été causé par un trauma (blessure physique) important, s'il ne cesse pas dans les 20 minutes suivant l'administration du traitement ou si les épisodes hémorragiques se poursuivent.
- Évitez les aliments épicés, qui peuvent irriter les gencives, particulièrement si celles-ci ont déjà saigné.
- Évitez les aliments dont les bords sont coupants (p. ex., les croustilles de maïs) et les pailles pour boire, car ceux-ci peuvent faire saigner les gencives ou les blesser à nouveau si elles ont déjà saigné.
- Surveillez les symptômes suivants : teint pâle, difficulté à respirer lors d'un exercice physique, étourdissements et selles noires ou foncées.



Saignements de nez

À surveiller :

- Sang s'écoulant d'une ou des deux narines
- Présence de sang sur le mouchoir après s'être mouché
- Besoin constant ou très fréquent d'avaler
- Goût salé ou métallique dans la bouche

Quoi faire :

- Demeurez calme – si la personne qui saigne est un enfant, essayez de la distraire.
- Assoyez-vous ou demandez à la personne de s'asseoir en inclinant légèrement sa tête vers l'avant.
- Pincez fermement le nez, sous la racine (la partie osseuse). Continuez à pincer le nez pendant au moins 10 minutes après l'administration du produit.
- Appliquez une débarbouillette froide sur la nuque, puis remplacez-la lorsqu'elle devient tiède.
- **Administrez du concentré de facteur de coagulation**, conformément aux lignes directrices de votre clinique.
- **Administrez des antifibrinolytiques** (médicaments qui contribuent à stabiliser les caillots sanguins) en suivant les directives de votre clinique.
- Surveillez les symptômes suivants : teint pâle, difficulté à respirer lors d'un exercice physique, étourdissements et selles noires ou foncées.
- **Consultez immédiatement un médecin** si le saignement de nez a été causé par un trauma, s'il ne cesse pas dans les 20 minutes suivant l'administration du traitement ou si d'autres saignements de nez se produisent dans les heures suivantes et durent plus de quelques minutes.



Saignements menaçant l'état d'un membre

Les muscles renferment de nombreux vaisseaux sanguins. Un pincement, un coup ou un mouvement soudain peuvent déchirer les tissus musculaires et provoquer la rupture des vaisseaux. Étant donné que les muscles s'étirent facilement, une quantité importante de sang peut s'écouler des vaisseaux lésés et se répandre dans les tissus voisins, avant même que les signes et les symptômes du saignement ne se manifestent. Ce type de saignement peut avoir de graves conséquences selon l'ampleur de l'hémorragie et la région atteinte.

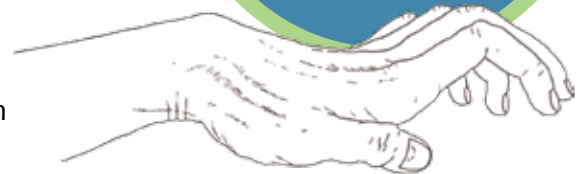
Un saignement musculaire peut menacer l'état d'un membre s'il cause une enflure qui exerce une pression sur les vaisseaux sanguins ou les nerfs situés dans ce membre. Une compression des vaisseaux empêche le sang de circuler normalement et peut entraîner la mort des tissus du membre atteint, tandis qu'une compression des nerfs restreint la mobilité et la sensation. Ce phénomène est appelé « syndrome du compartiment ». En cas d'atteinte grave, une intervention chirurgicale peut être nécessaire pour diminuer la compression des vaisseaux ou des nerfs, et ainsi prévenir des lésions permanentes au membre.

Les saignements menaçant l'état d'un membre sont plus susceptibles de se produire dans les muscles des avant-bras et des mollets, et dans le muscle psoas.

À surveiller :

- Sensation de « serrement » dans le muscle lésé ou boitement
- Engourdissement ou fourmillement dans la région atteinte ou près de celle-ci
- Enflure ou durcissement du membre, peau brillante
- Douleur
- La région située sous l'emplacement du saignement est pâle comparativement à l'autre côté du corps
- Sensation inhabituelle de chaleur ou de froid dans la région atteinte, non perçue de l'autre côté du corps

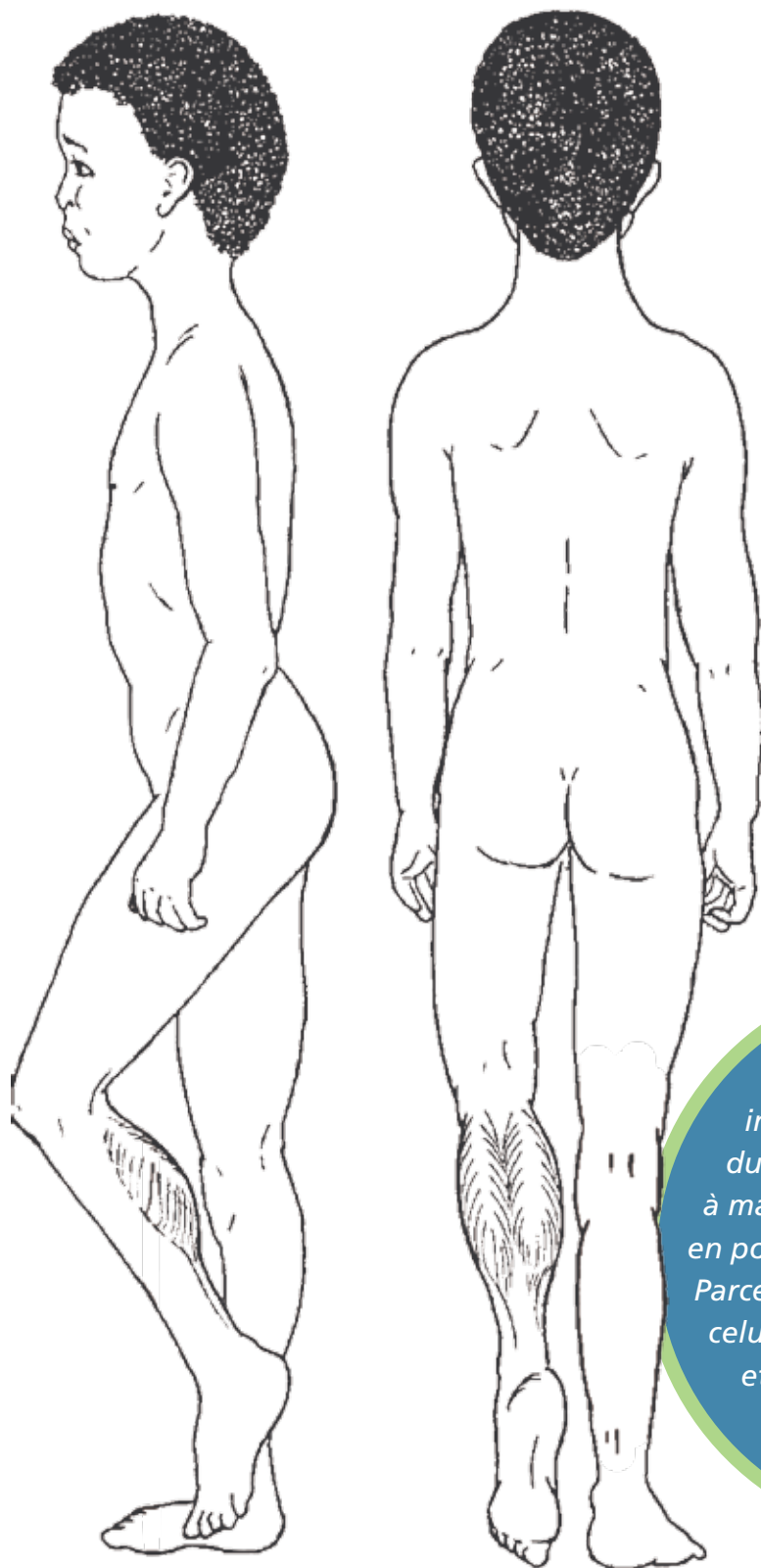
Un saignement profond dans un muscle de l'avant-bras peut comprimer le nerf cubital, causant une difformité appelée « main en griffe »



Quoi faire :

En présence d'un de ces symptômes, **administrez du concentré de facteur de coagulation** en suivant les lignes directrices de votre clinique concernant les saignements graves, **avisez votre CTH** et **rendez-vous immédiatement à l'urgence la plus proche**, en apportant votre carte *Facteur d'abord*.





Un saignement important dans un muscle du mollet oblige la personne à maintenir le talon de son pied en position élevée du côté atteint. Parce que le sang irrite le muscle, celui-ci devient difficile à étirer, et la personne blessée doit marcher sur la pointe du pied

Saignements du muscle psoas

Les muscles psoas sont situés en profondeur des côtés gauche et droit de la région inférieure de l'abdomen, au niveau du pelvis. Ils sont attachés à la partie inférieure de la colonne vertébrale, dans le dos, et aux fémurs (os de la cuisse), sur le devant du corps (voir l'illustration). Ils soutiennent vos hanches lorsque vous vous tenez droit et sont également les principaux muscles sollicités lorsque vous levez la cuisse ou vous penchez vers l'avant en pliant les hanches. Certains des principaux nerfs et vaisseaux sanguins qui irriguent les jambes sont situés à côté des muscles psoas.

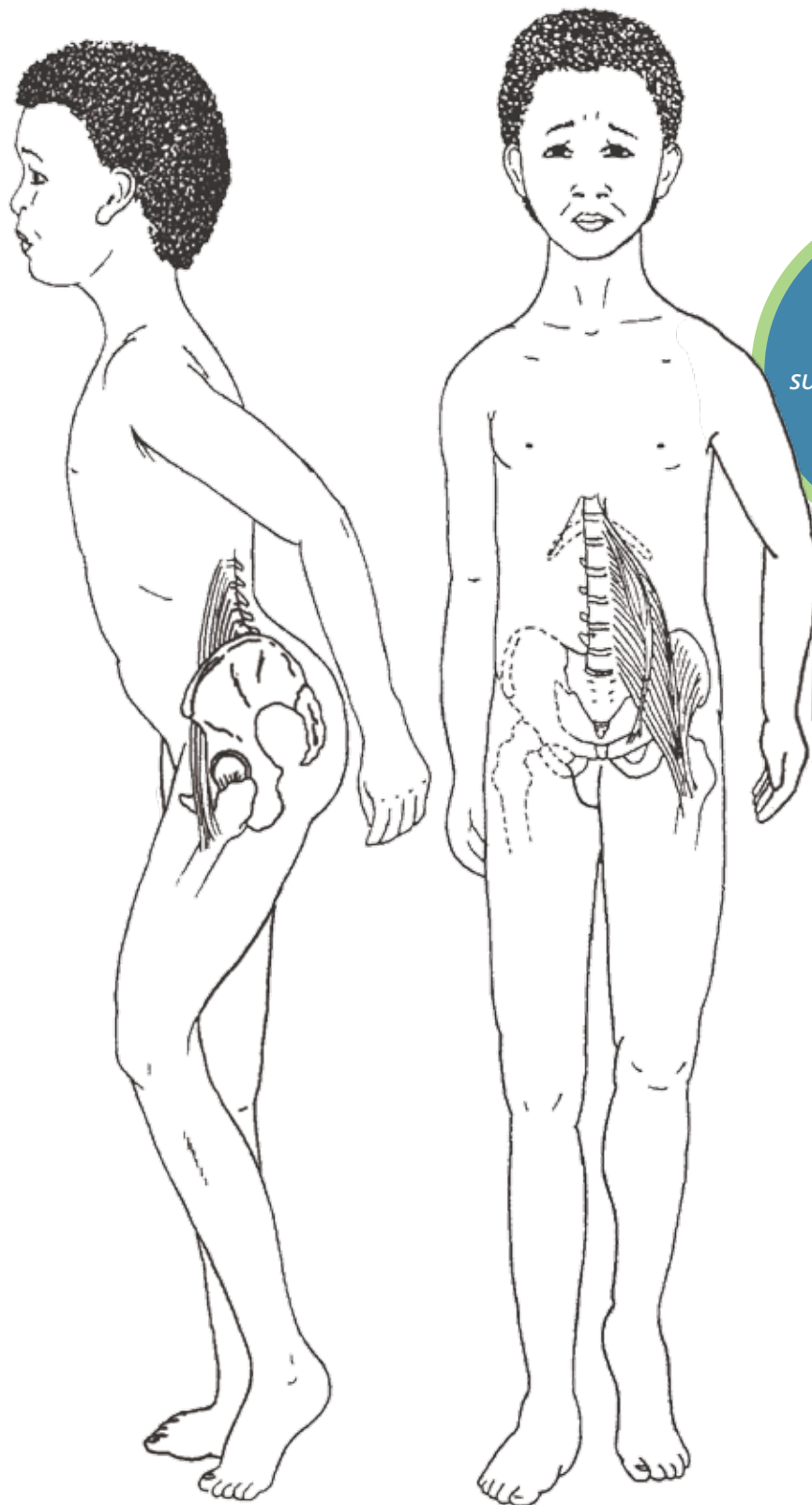
Un saignement dans un muscle psoas peut causer de l'enflure, laquelle exerce une pression sur des nerfs et des vaisseaux importants. **Ce type de saignement peut rapidement menacer l'état du membre** et requiert souvent l'hospitalisation, un repos absolu et des séances intensives de physiothérapie.

À surveiller :

- Démarche ou posture en position debout inhabituelles, par exemple sur la pointe d'un pied, le corps penché d'un côté, ou le corps penché vers l'avant et les fesses ressorties.
- Incapacité à se coucher sur le dos en gardant la jambe tendue.
- Douleur dans le dos, la hanche ou l'aîne, ou sur le devant de la cuisse, du côté atteint.
- Engourdissement ou fourmillement au niveau de la face externe de la cuisse.
- **Ce type de saignement n'entraînera pas d'enflure, de décoloration, d'ecchymose ni de sensation de chaleur**, les muscles psoas étant situés profondément dans le corps.

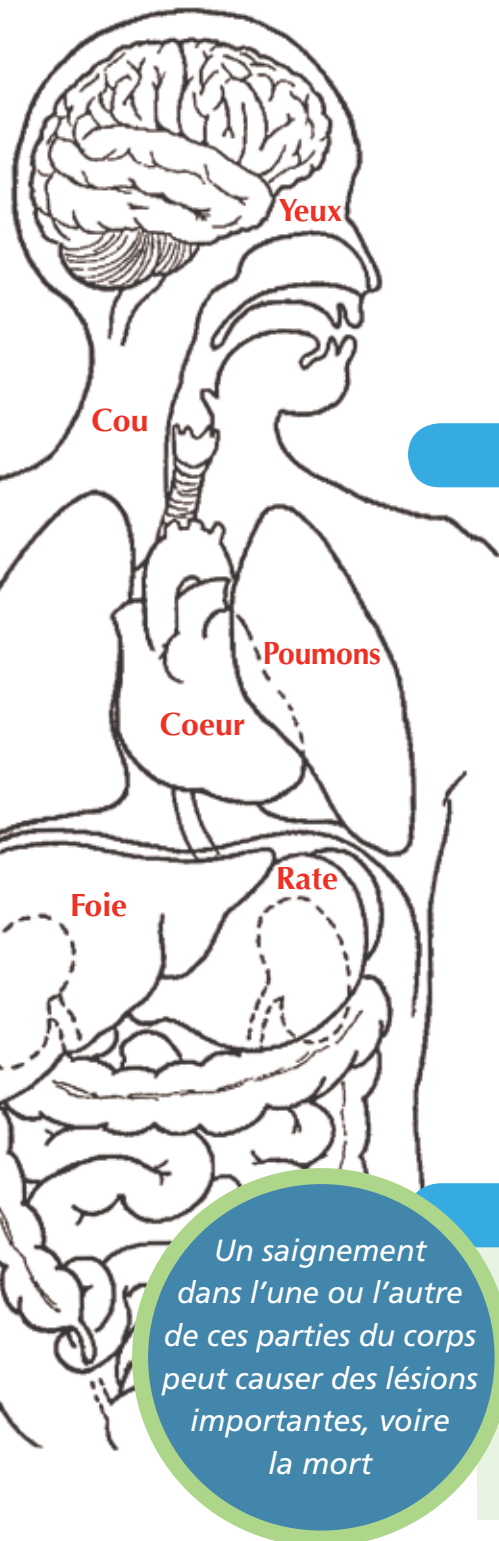
Quoi faire :

- **La personne atteinte doit cesser immédiatement ses activités** et demeurer en position couchée.
- **Administrez du concentré de facteur de coagulation** en suivant les lignes directrices de votre clinique concernant les saignements graves, **avisez votre CTH** et **rendez-vous immédiatement à l'urgence la plus proche**, en apportant la carte *Facteur d'abord*.



Posture d'une personne ayant subi un saignement dans le muscle psoas

Saignements pouvant causer la mort



REMARQUE IMPORTANTE : Un saignement dans l'une des parties du corps suivantes peut être mortel et requiert donc une assistance médicale immédiate.

Tête

Le cerveau commande toutes les fonctions importantes de l'organisme. Par conséquent, un saignement à la tête peut avoir de graves conséquences. Ce type de saignement peut causer des lésions cérébrales, voire la mort.

À surveiller :

- Mal de tête
- Troubles de la vision
- Nausées ou vomissements
- Sautes d'humeur ou changements de la personnalité
- Somnolence
- Perte d'équilibre
- Altération de la motricité fine
- Perte de conscience
- Crises convulsives
- Chez les nourrissons : augmentation du périmètre crânien dans un court laps de temps (en quelques jours), accompagnée d'une irritabilité accrue et d'un bombement des fontanelles (régions molles au toucher sur le dessus du crâne d'un nourrisson)

Quoi faire :

En présence **de n'importe lequel** des symptômes énumérés ci-dessus, **administrez promptement du concentré de facteur de coagulation** en suivant les lignes directrices de votre clinique concernant les saignements graves. **De plus, avisez le CTH et rendez-vous immédiatement à l'urgence la plus proche**, en apportant la carte *Facteur d'abord* ainsi que le produit administré.

Un saignement dans l'une ou l'autre de ces parties du corps peut causer des lésions importantes, voire la mort

Faute de traitement, une **blessure à l'œil** peut entraîner une **perte de vision permanente**. Veuillez communiquer avec le CTH ou vous rendre à l'urgence pour un examen oculaire si un coup a été reçu dans l'œil ou près de celui-ci.

Cou

Parce que le nez, la bouche et la gorge renferment de nombreux vaisseaux sanguins, un saignement dans ces parties du corps peut facilement causer des lésions ou une infection. De plus, à mesure que les tissus gorgés de sang gonflent, ils peuvent exercer une pression sur les voies respiratoires qui mènent aux poumons. Celles-ci peuvent devenir plus étroites, rendant la respiration difficile, ou être complètement obstruées, empêchant la respiration.

À surveiller :

- Douleur au cou ou à la gorge
- Enflure
- Difficulté à avaler
- Difficultés respiratoires

Quoi faire :

- En présence **de n'importe lequel** des symptômes énumérés ci-dessus, **administrez du concentré de facteur de coagulation** en suivant les lignes directrices de votre clinique concernant les saignements graves. Ensuite, **avisez le CTH et rendez-vous immédiatement à l'urgence la plus proche**, en apportant avec vous la carte *Facteur d'abord* ainsi que le produit administré.

La pratique de sports de contact peut augmenter votre risque de subir un saignement potentiellement mortel



Thorax

Les poumons, le cœur et de gros vaisseaux sanguins sont logés dans la cage thoracique. Toute blessure au thorax peut entraîner un saignement dans les tissus pulmonaires, causant une accumulation de sang dans les alvéoles qui renferment normalement de l'air. Cela peut entraîner de graves difficultés respiratoires.

À surveiller :

- Douleur à la poitrine
- Difficultés respiratoires
- Expectorations de sang
- Teint pâle
- Manque d'énergie

Quoi faire :


En présence de n'importe lequel des symptômes énumérés ci-dessus, **administrez du concentré de facteur de coagulation** en suivant les lignes directrices de votre clinique concernant les saignements graves. Ensuite, **avisez le CTH et rendez-vous immédiatement à l'urgence la plus proche**, en apportant avec vous la carte *Facteur d'abord*.

Abdomen

L'estomac, la rate, le foie, les poumons, les reins et les intestins comptent parmi les organes que l'on trouve dans la cavité abdominale. Une blessure à l'abdomen peut entraîner une hémorragie massive dans un organe ou à partir d'un gros vaisseau sanguin. Faute de traitement et de soins médicaux, ce type de saignement peut être fatal.

À surveiller :

- Douleur dans l'abdomen ou le bas du dos
- Nausées ou vomissements
- Présence de sang dans l'urine
- Selles noires ou sanglantes



La pratique de sports de contact peut augmenter le risque de saignement potentiellement mortel

Traitement des saignements

Traitement des saignements

Traitement des saignements



Cette section contient des renseignements sur l'administration de premiers soins, le calcul des doses de concentré de facteur de coagulation et l'administration de produits thérapeutiques par ponction veineuse.

Principes généraux de traitement

Au moment de traiter tout saignement, il faut garder en tête les principes généraux suivants :

- 1 Administrez le traitement dès les premiers signes de saignement. Plus tôt vous amorcerez le traitement, plus rapidement le saignement s'arrêtera. En cas de doute, administrez le concentré de facteur de coagulation.
- 2 En plus d'administrer du concentré de facteur de coagulation, appliquez toujours la méthode G.R.E.C. (voir la page 21) afin de maximiser les chances d'arrêter le saignement.
- 3 Utilisez la quantité nécessaire de facteur selon le type de saignement, conformément aux directives du CTH.
- 4 Lorsque vous traitez un saignement, communiquez avec le CTH pour établir un plan de traitement, y compris les mesures de premiers soins, la dose du produit et la fréquence d'administration, et fixer un rendez-vous pour un suivi.
- 5 Vérifiez vos réserves. Le facteur VIII est généralement offert en flacons de 250, 500, 1 000, 1 500 ou 2 000 unités, mais le format peut varier selon la marque du produit ou le numéro de lot. Administrez toujours tout le contenu du flacon, sauf si vous avez reçu d'autres instructions de votre clinique.
- 6 Si vous soupçonnez que le produit n'est plus bon, soit parce qu'il ne se dissout pas ou que la solution est colorée, ne l'utilisez pas. Signalez-le à votre clinique et notez dans votre carnet que vous n'avez pas utilisé le flacon.



Au moindre doute, communiquez avec votre CTH ou avec l'hématologue disponible sur appel pour obtenir de l'aide

- 7 Si, pour une raison ou une autre, vous avez des doutes quant à la procédure à suivre ou l'efficacité du traitement, demandez conseil au CTH ou rendez-vous à l'urgence pour obtenir de l'aide.
- 8 Vous ne devriez jamais être seul lorsque vous traitez un saignement. Toutefois, le cas échéant, vous devriez savoir comment obtenir de l'aide en situation d'urgence.
- 9 Maintenez vos compétences en matière de soins à domicile à jour. Le CTH vous fournira des conseils et de nouveaux renseignements au cours de vos évaluations régulières en clinique.
- 10 Consignez rigoureusement les soins administrés à domicile. Assurez-vous de noter l'heure et la date des traitements, l'emplacement du saignement, la raison du traitement (saignement, prophylaxie ou traitement de suivi), le nombre d'unités administrées et le numéro de lot du produit.
- 11 Portez en tout temps votre bracelet d'identification MedicAlert.
- 12 Ayez en tout temps votre carte *Facteur d'abord* sur vous.

Premiers soins en cas de saignement : méthode G.R.E.C.

L'administration de premiers soins est utile en cas de saignement dans une articulation, un tissu mou ou un muscle. Le cas échéant, appliquez la méthode G.R.E.C. (**G**lace, **R**epos, **E**lévation, **C**ompression) afin de réduire la douleur et le saignement.



GLACE : N'appliquez jamais la glace directement sur la peau. Enveloppez plutôt la glace concassée ou un sac de légumes congelés (comme des petits pois ou du maïs) dans une serviette humide.



REPOS : Évitez d'utiliser le membre blessé. L'utilisation de béquilles ou d'une écharpe peut être nécessaire.



ÉLÉVATION : Élevez le membre blessé au-dessus du niveau du cœur afin de prévenir l'enflure.



COMPRESSION : Entourez le membre blessé d'un bandage élastique. Commencez par la partie inférieure du membre, puis remontez en croisant le bandage. Surveillez toute sensation de froid ou d'engourdissement, et tout changement dans la couleur des doigts ou des orteils. Si de tels symptômes se manifestent, retirez le bandage et refaites-le en serrant moins fort.

Calcul des doses

La dose appropriée de concentré de facteur de coagulation dépend du poids de la personne, ainsi que du type de traitement administré (prophylaxie, traitement d'un saignement léger ou grave).

L'administration de concentré de facteur VIII entraîne une élévation d'environ 2 % du taux de facteur dans le sang par unité administrée pour chaque kilogramme du poids de la personne. En termes mathématiques, cela signifie que le taux d'élévation du facteur VIII est de 2 %/UI/kg.

Le taux d'élévation du facteur IX, quant à lui, est de l'ordre de 0,6 à 1,2 %/UI/kg.

Ne vous préoccupez pas trop du calcul des doses, étant donné que votre dose a déjà été calculée pour vous et qu'elle est inscrite sur votre carte *Facteur d'abord*.

Si votre clinique vous fournit des lignes directrices à cet égard, insérez-en une copie dans la pochette se trouvant au dos du présent guide.

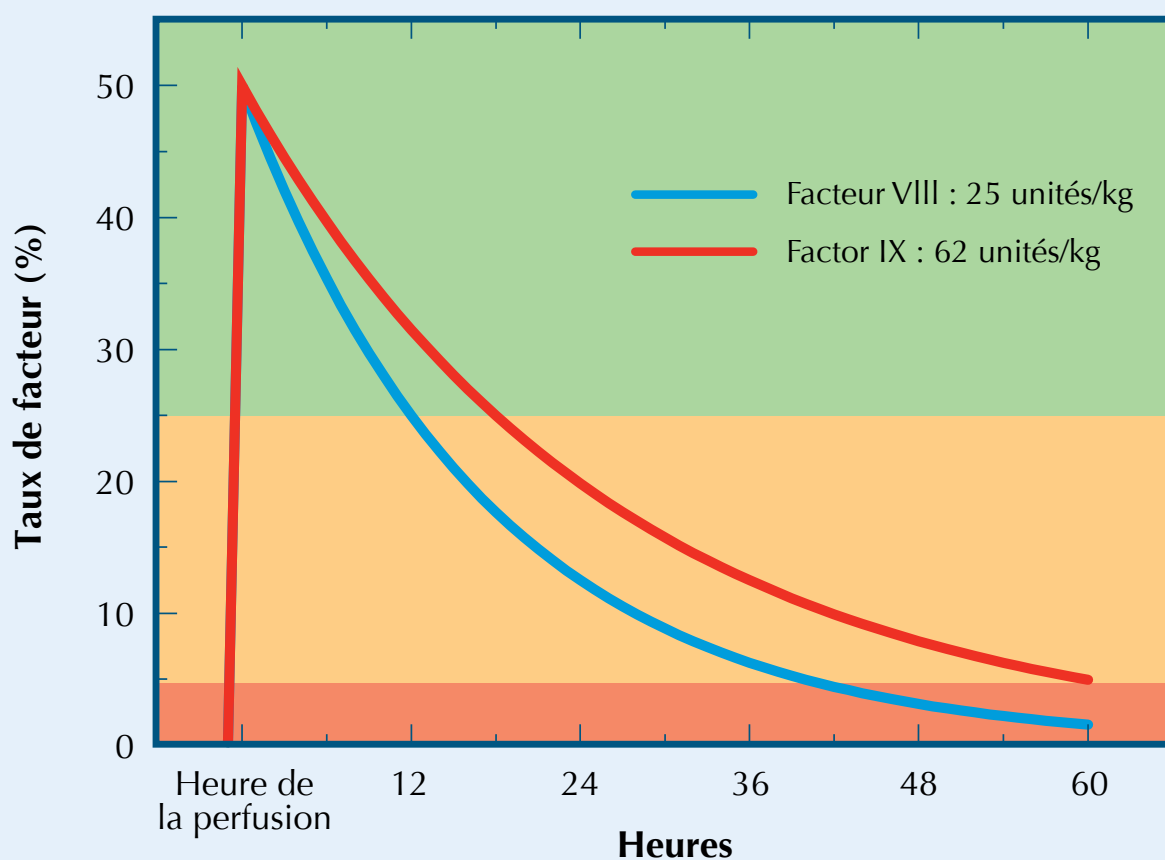


Durée de vie du facteur de coagulation après son administration

Afin de mieux comprendre l'utilisation des concentrés de facteur de coagulation et les lignes directrices en matière de traitement, il est important que vous sachiez combien de temps ces produits demeurent dans l'organisme une fois qu'ils ont été administrés (durée de vie).

Taux de facteur après l'administration d'une dose unique

Dose unique



Le graphique 1 illustre ce qui se produit dans l'organisme avec le temps après l'administration d'une dose unique de facteur VIII ou IX.

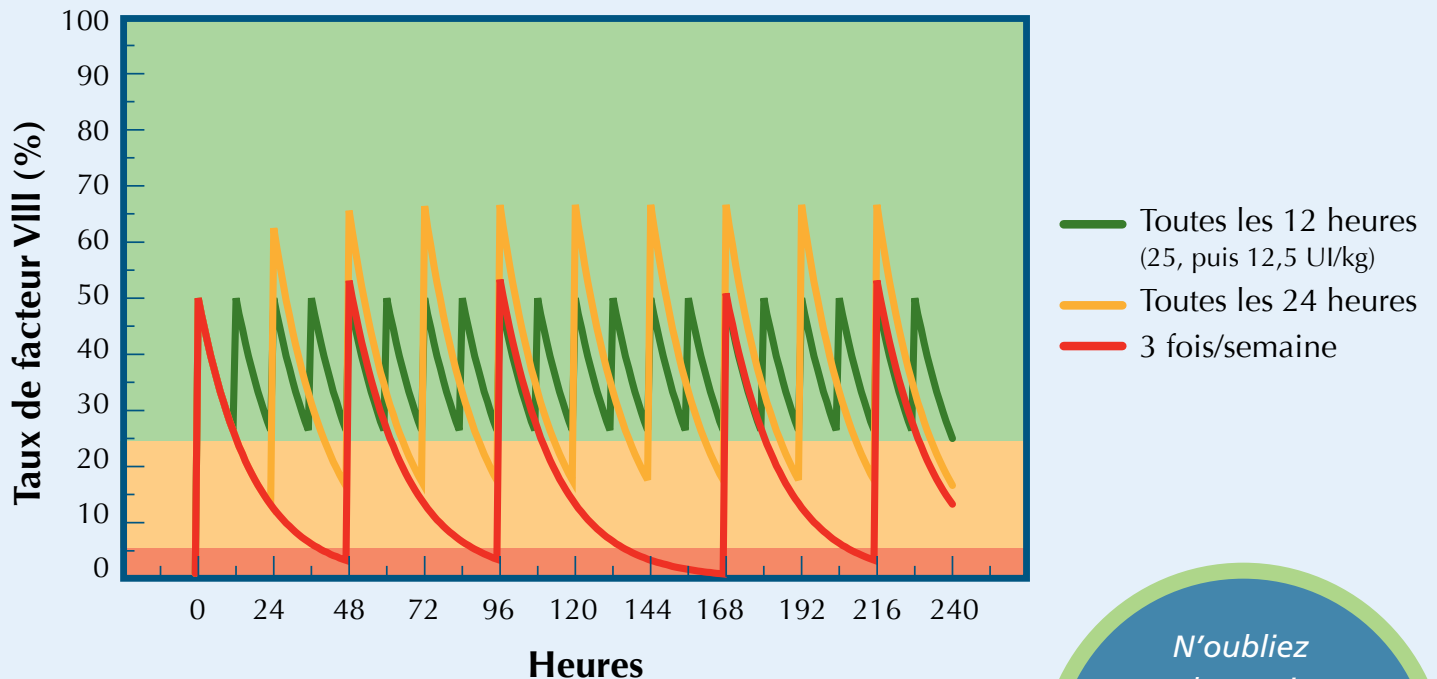
- Facteur VIII : Dans ce cas-ci, on a administré une dose de facteur VIII équivalente à 2 unités par kilogramme, ce qui a eu pour effet d'élever le taux de facteur VIII à 50 %. Environ 12 heures plus tard, le taux de facteur VIII passe à 25 %, ce qui signifie que la moitié du facteur VIII a été éliminée 12 heures après la perfusion. C'est ce qu'on appelle la demi-vie. Selon la documentation scientifique, la demi-vie du facteur VIII est généralement de 8 à 12 heures, comme le montre le graphique.
- Facteur IX : On a administré une dose de 62 unités par kilogramme, une quantité qui élève le taux de facteur IX à 50 % en moyenne. Selon la documentation scientifique, la demi-vie du facteur IX est de 18 à 24 heures, comme le montre le graphique.

Vous devez tenir compte de la demi-vie du produit utilisé et de la gravité du saignement lorsque vous calculez la dose de concentré de facteur de coagulation et la fréquence d'administration.

Récapitulation : Selon le graphique, le taux de facteur VIII passe à 25 % 12 heures après le traitement. Au bout de 24 heures, le taux de facteur VIII chute à 12 %; après 36 heures, le taux de facteur VIII n'est plus que de 6 %; et après 48 heures, il retourne à sa valeur initiale. Cette valeur peut correspondre à 0 % chez une personne atteinte d'hémophilie grave, à 3 % chez une personne modérément atteinte et à 10 % chez une personne légèrement atteinte. Le taux de facteur conservera sa valeur initiale jusqu'à ce qu'une autre dose soit administrée.

Administration régulière de facteur VIII

Concentrations plasmatiques après l'administration de facteur VIII (25 unités/kg de poids corporel)



- Toutes les 12 heures (25, puis 12,5 UI/kg)
- Toutes les 24 heures
- 3 fois/semaine

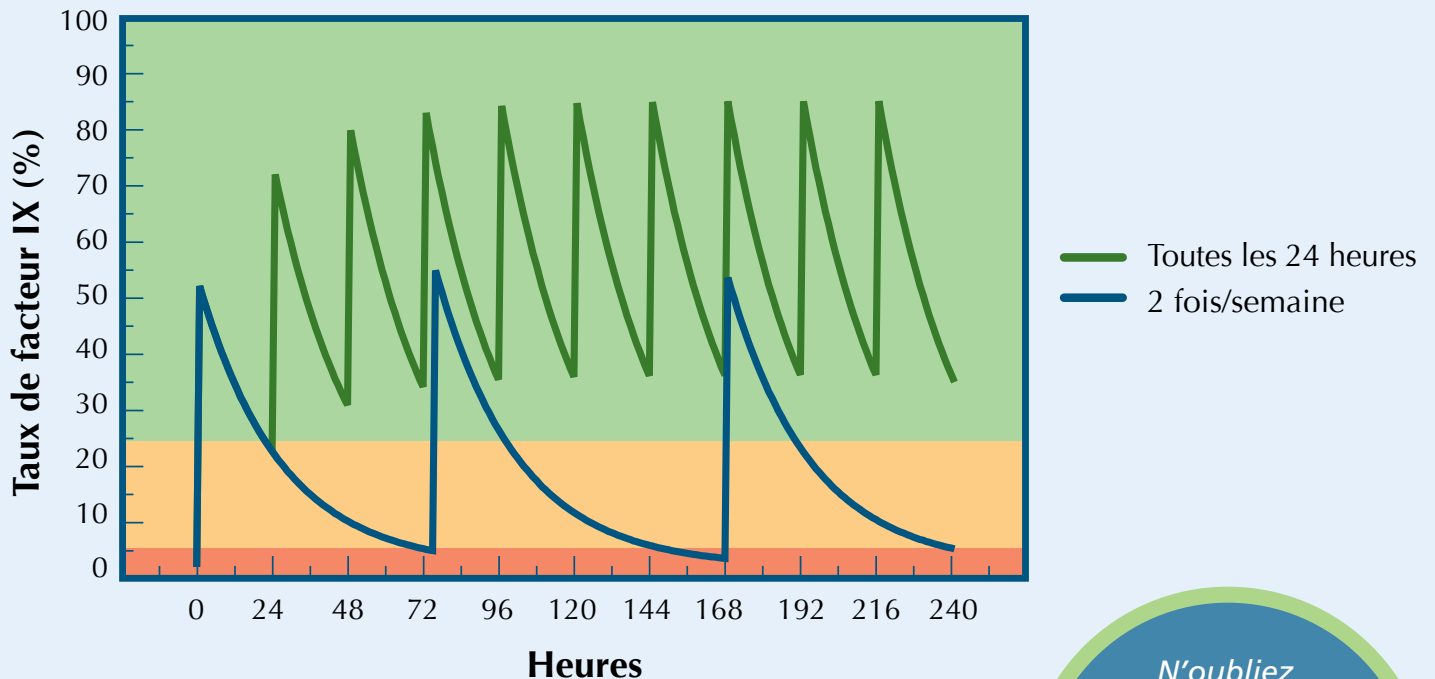
N'oubliez pas de revoir ces renseignements avec votre infirmière lorsque vous déterminez les doses à administrer

Le graphique 2 montre les taux de facteur VIII dans l'organisme lorsque le produit est administré toutes les 12 heures, 1 fois par jour et 3 fois par semaine.

- Une injection toutes les 12 heures procure une excellente protection, même lorsque les saignements sont importants. Les saignements articulaires graves traités tardivement nécessitent souvent plusieurs injections. Votre CTH vous fournira des instructions précises sur l'horaire de traitement à suivre. Vous devrez peut-être procéder à une injection aussi souvent que toutes les 12 heures les deux ou trois premières fois.
- Une injection quotidienne de facteur VIII procure une bonne protection jusqu'à la prochaine injection.
- Un traitement de trois injections par semaine procure une bonne protection le jour de l'injection, une certaine protection le 2^e jour et une protection minimale le soir du 2^e jour, et n'offre aucune protection le matin du 3^e jour. Un saignement causé par une blessure peut facilement recommencer lorsque le taux de facteur VIII chute en deçà de 25 %; par conséquent, soyez prudent si le taux de facteur de la personne traitée se situe dans la zone en jaune du graphique.

Administration régulière de facteur IX

Concentrations plasmatiques après l'administration de facteur IX (62 unités/kg de poids corporel)



Le graphique 3 montre les taux de facteur IX dans l'organisme lorsque les injections sont administrées 1 fois par jour et 2 fois par semaine.

- Une injection quotidienne procure une bonne protection jusqu'à la prochaine injection. En suivant un traitement quotidien, vous réussirez à arrêter la plupart des saignements pouvant être pris en charge à domicile.
- Un traitement de deux injections de facteur IX par semaine procure une bonne protection le jour de l'injection, une certaine protection les 2^e et 3^e jours suivant l'injection et une protection minimale le soir du 3^e jour, et n'offre aucune protection le matin du 4^e jour.

N'oubliez pas de revoir ces renseignements avec votre infirmière lorsque vous déterminez les doses à administrer

Injection lente de concentré de facteur de coagulation

Préparation d'une injection de facteur de coagulation

Assurez-vous d'avoir tout le matériel suivant sous la main avant d'effectuer une ponction veineuse :

- Garrot
- Tampons imbibés d'alcool
- Au moins deux aiguilles à ailettes, car vous pourriez avoir besoin d'autres aiguilles si vous ne réussissez pas la ponction du premier coup
- Ruban adhésif
- Seringue
- Tampon de gaze ou de ouate
- Surface propre pour la préparation
- Concentré de facteur de coagulation
- Contenant pour objets pointus et tranchants
- Carnet de traitement

Remarque : D'autres articles peuvent être nécessaires si vous faites l'injection à l'aide d'un cathéter Port-a-Cath^{MD} ou à chambre implantable.



Technique aseptique

Afin de prévenir une infection dans le sang ou au point d'injection, il est extrêmement important d'appliquer une technique aseptique en suivant les directives ci-dessous lorsque vous faites une injection :

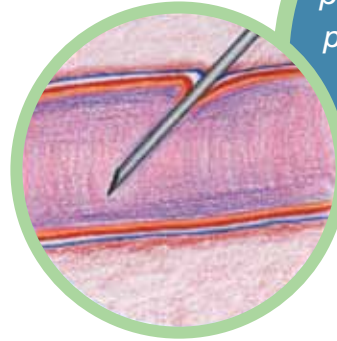
- 1 Lavez-vous toujours bien les mains. Il est important de les savonner et de les frotter pendant au moins 30 secondes. Si vous utilisez un désinfectant pour les mains à base d'alcool, laissez vos mains sécher pendant au moins 30 secondes par la suite.
- 2 Séparez le matériel contaminé du matériel propre. Si vous croyez qu'un article est contaminé, nettoyez-le, si possible, ou jetez-le. En cas de doute, jetez-le.
- 3 Vous devez protéger la surface de travail afin qu'elle demeure propre.
- 4 Ouvrez l'emballage du matériel comme l'infirmière du CTH vous l'a enseigné.

Ponction veineuse

- 1 **Lavez-vous les mains** avec du savon et de l'eau courante, puis séchez-les complètement avec une serviette propre.
- 2 **Posez un garrot** au-dessus du point d'injection que vous aurez choisi.
- 3 **Nettoyez la peau avec le tampon d'alcool, puis laissez-la sécher.** Il est important de nettoyer la peau afin d'empêcher les microbes de s'introduire dans la veine au cours de la ponction.
- 4 **Tenez l'aiguille par les ailettes**, le côté biseauté de l'aiguille tourné vers le haut. Introduisez l'aiguille dans la veine, à un angle de 20 à 30 degrés, comme le montre l'illustration. Il se peut que vous sentiez un petit coup et que vous aperceviez du sang remonter dans la seringue, des signes qui signifient que l'aiguille est bien insérée dans la veine.
- 5 **Abaissez l'aiguille jusqu'à ce qu'elle soit à plat sur la surface de la peau**, et poussez-la un peu plus dans la veine (1 à 2 millimètres). Il n'est pas nécessaire d'insérer l'aiguille jusqu'aux ailettes.
- 6 **Appliquez un morceau de ruban adhésif** afin de fixer l'aiguille.
- 7 **Vérifiez que l'aiguille est bien en place** en tirant délicatement le piston de la seringue. Si vous remarquez un retour de sang dans la seringue, cela signifie que vous êtes prêt à commencer l'injection.
- 8 **Retirez le garrot.**
- 9 **Commencez à administrer le facteur de coagulation** en poussant délicatement le piston, de façon à appliquer une pression continue et régulière. Le produit doit être administré à la vitesse indiquée dans le dépliant de conditionnement. Assurez-vous qu'il n'y a pas d'enflure près du point d'injection, ce qui pourrait indiquer que l'aiguille a traversé la veine.
- 10 Lorsque vous avez fini d'administrer le produit, **retirez l'aiguille à ailettes** et appliquez une pression sur le point d'injection à l'aide d'un tampon de gaze ou de ouate sec pendant au moins cinq minutes.
- 11 **Jetez toutes les aiguilles dans le contenant prévu à cette fin**, et jetez les flacons et les seringues conformément aux directives de votre CTH.
- 12 **Consignez le traitement immédiatement** après avoir jeté le matériel utilisé.

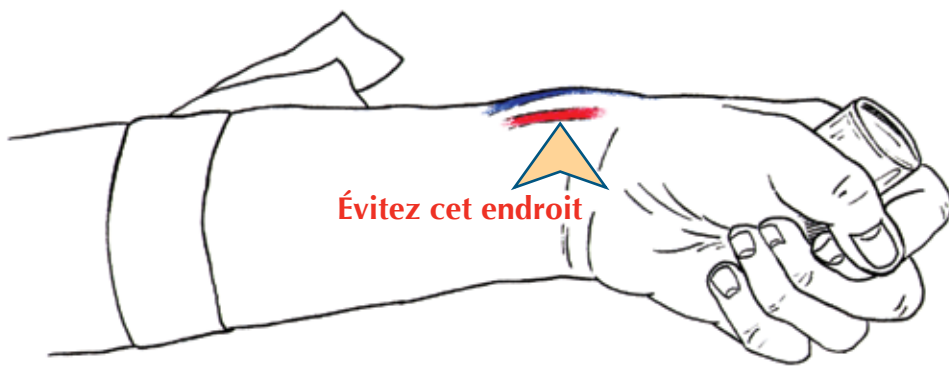
Conseils utiles pour réussir les ponctions veineuses

Une préparation et une technique adéquates augmenteront vos chances de réussir les ponctions veineuses. Prenez le temps nécessaire pour mettre toutes les chances de votre côté.



Les injections peuvent être effectuées plus facilement et de façon plus sécuritaire dans le dos de la main et le pli du coude, en raison de la position des veines sous la peau

- 1 Chez les enfants, utilisez les méthodes de distraction et d'encouragement recommandées, au besoin.
- 2 Assurez-vous que les bras et les mains sont chauds.
- 3 Assurez-vous que la peau est bien hydratée.
- 4 Assurez-vous que la luminosité est adéquate (vous pouvez faire la perfusion près d'une fenêtre ou placer une lampe sur pied sans abat-jour près de vous).
- 5 Une fois que le garrot est en place, la personne recevant l'injection doit baisser le bras et serrer le poing ou une balle molle à quelques reprises. Ainsi, les veines seront plus faciles à voir et à palper. Cependant, il faut éviter de le faire trop longtemps.
- 6 Évitez de laisser le garrot en place trop longtemps. S'il est gardé plus de deux ou trois minutes, les veines vont se dégonfler. Si cela se produit, retirez le garrot et remettez-le.
- 7 Les veines situées sur le dessus de la main ou le poignet ont tendance à rouler ou à bouger lors d'une ponction veineuse. Si cela se produit, il faut plier la main ou le poignet vers le bas pour étirer les veines, ce qui facilitera la ponction. S'il s'agit d'un jeune enfant, vous obtiendrez le même résultat en lui demandant de serrer le flacon de produit vide dans sa main (voir l'illustration).
- 8 Essayez de choisir un segment de veine droit plutôt que courbé (voir l'illustration).
- 9 Consultez votre CTH pour obtenir d'autres conseils concernant la ponction veineuse.
- 10 Essayez de choisir une veine qui semble gorgée de sang (ayant l'apparence d'un tube sous la peau) ou qui reprend sa forme initiale après avoir été palpée.



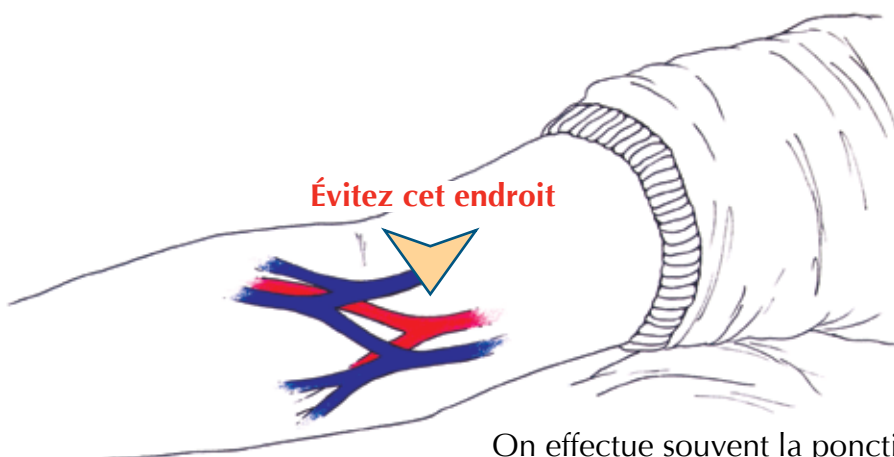
Main d'un jeune enfant prête à recevoir une ponction veineuse. Le poignet est fléchi pour étirer la veine qui s'étend du côté du poignet à la base du pouce. La main serre un flacon de produit vide, ce qui fait gonfler la veine et permet à l'enfant de participer à son traitement.

Conseil : Évitez d'utiliser les veines situées à proximité de l'artère dans le poignet. Consultez l'infirmière du CTH pour obtenir plus de détails à ce sujet.



Main d'un jeune enfant maintenue dans une position facilitant la ponction veineuse. À l'aide de votre pouce, tirez délicatement la peau des doigts de l'enfant vers le bas afin d'étirer les veines situées sur le dos de sa main; ainsi, la veine ne roulera pas lorsque vous introduirez l'aiguille.

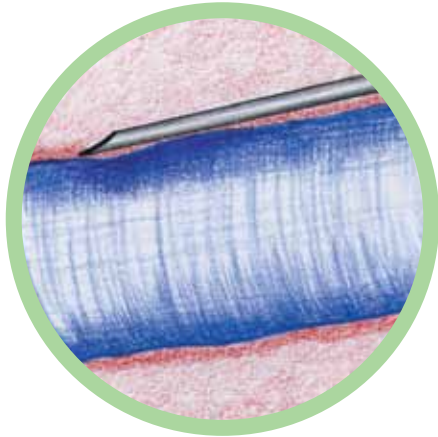
Conseil : Il est plus facile d'insérer l'aiguille dans un segment de veine droit; par conséquent, évitez de choisir un segment courbé ou un point où la veine se sépare en plusieurs branches.



On effectue souvent la ponction veineuse dans une des veines situées dans le pli du coude. Toutefois, il faut prendre garde de ne pas percer les artères situées sous ces veines.

Conseil : L'infirmière du votre CTH peut vous aider à déterminer le point d'injection le plus sûr.

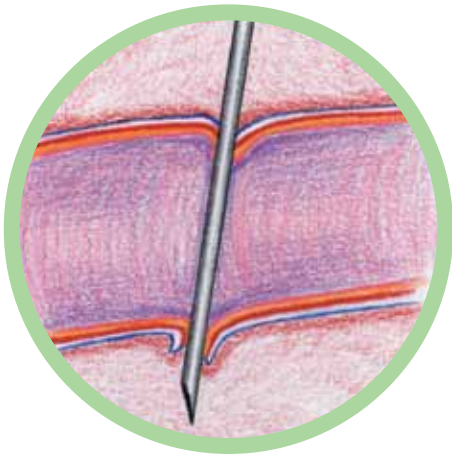
Procédure à suivre en cas de difficulté avec la ponction veineuse



Enflure et douleur au point d'insertion de l'aiguille. Il vous est impossible d'administrer le produit.

CESSEZ l'injection. Retirez l'aiguille à ailettes. Appliquez une pression pendant au moins cinq minutes. Essayez de faire la ponction dans une autre veine, de préférence sur l'autre main.

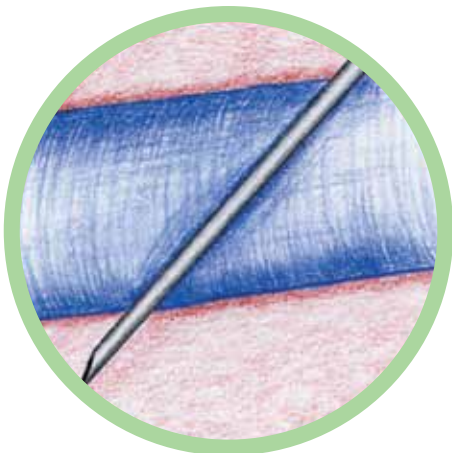
L'aiguille a été insérée à un angle inférieur à 20 degrés. Le biseau a effleuré la paroi veineuse sans la percer.



Jet de sang dans la seringue et uniquement de l'air par la suite. Formation d'une ecchymose.

L'aiguille à ailettes a traversé la veine et la pointe se trouve maintenant sous la veine. Retirez l'aiguille. Appliquez une pression pendant cinq minutes. Essayez de faire la ponction dans une autre veine.

L'aiguille a été insérée à un angle supérieur à 30 degrés. Elle a complètement traversé la veine.



Vous ne réussissez pas la ponction veineuse après un troisième essai.

COMMUNIQUEZ AVEC VOTRE CTH OU RENDEZ-VOUS À L'URGENCE LA PLUS PROCHE (ou au centre de traitement) pour obtenir de l'aide, en apportant le produit non utilisé, muni de son étiquette. Si possible, apportez également le dépliant de conditionnement.

La veine risque de se déplacer en roulant si vous ne l'immobilisez pas lorsque vous introduisez l'aiguille dans la peau. Vous ne parviendrez pas à percer la veine, même si vous avez inséré l'aiguille dans le bon angle.

Considérations
particulières

Considérations
particulières

Considérations particulières

Réactions allergiques

Même si les réactions allergiques sont rares, elles peuvent se produire à tout moment pendant ou après l'administration d'une dose de facteur de coagulation. C'est la principale raison pour laquelle vous devriez toujours être en présence d'un adulte responsable lorsque vous vous injectez vous-même le produit ou que vous faites l'injection à un enfant.

Signalez à votre CTH toute réaction que vous ou votre enfant pourriez avoir pendant ou après l'injection. Voici une liste de symptômes possibles et des mesures à prendre dans chaque cas.

Symptômes légers

- Démangeaisons
- Quelques « boutons » d'urticaire légèrement bombés
- Fièvre légère ou frissons

Quoi faire :

- **Cessez** l'injection.
- Administrez des antihistaminiques en suivant les directives de votre CTH.
- Communiquez avec votre CTH ou votre médecin de famille.
- Consignez la réaction.
- Notez le numéro de lot du concentré de facteur de coagulation administré et **consultez votre CTH avant d'utiliser un autre flacon de ce lot.**

Symptômes modérés ou graves

- Enflure
- Urticaire importante
- Démangeaisons au niveau des paumes des mains ou de la plante des pieds

Symptômes potentiellement mortels

- Difficulté à avaler
- Sensation d'épaississement de la langue
- Essoufflement
- Teint pâle
- Respiration sifflante
- Enflure du visage et du cou

Quoi faire :

- **Cessez** la perfusion.
- Appelez les services ambulanciers ou rendez-vous à l'urgence la plus proche.
- Communiquez avec votre CTH le plus tôt possible.
- Notez la réaction.
- Notez le numéro de lot et **n'utilisez plus de concentré de facteur de coagulation provenant de ce lot.**

Formation d'inhibiteurs

Si, après l'administration de facteur de coagulation, vous avez l'impression qu'il ne produit aucun effet ou que vous remarquez que le saignement ne diminue pas, communiquez avec votre CTH.

Un inhibiteur est un type d'anticorps qui se forme lorsque le système immunitaire fait une erreur. Normalement, le système immunitaire fabrique des millions d'anticorps qui protègent l'organisme en attaquant et en tuant les microbes et les virus nuisibles.

Toutefois, il arrive parfois que le système immunitaire se trompe et traite le facteur que vous administrez comme un microbe ou un virus. Il fabrique alors un inhibiteur, c'est-à-dire un anticorps programmé pour attaquer le facteur et l'empêcher de faire son travail.

Lorsque cela se produit, le facteur de coagulation perd son efficacité et ne parvient pas à diminuer le saignement que vous traitez. Veuillez consulter les professionnels de la santé de votre CTH si les inhibiteurs vous préoccupent ou pour obtenir de plus amples renseignements à ce sujet. La présence d'inhibiteurs peut être décelée par une analyse de sang.

Médicaments à éviter

L'acide acétylsalicylique, mieux connue sous le sigle AAS ou le nom « aspirine » (d'après la marque de commerce), est un médicament courant qui empêche notamment la coagulation du sang. De nombreux médicaments en vente libre contiennent de l'AAS, particulièrement les médicaments contre le rhume et la douleur.

Lisez attentivement les étiquettes des médicaments : avant d'acheter un médicament, demandez au pharmacien s'il contient des ingrédients susceptibles de favoriser les saignements. Il est déconseillé aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation de prendre de l'AAS ou tout médicament qui en contient, tel que l'ibuprofène.

Certains médicaments contre la douleur et l'inflammation articulaires sont également déconseillés aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation. Quelques-uns sont offerts en vente libre et sont également destinés aux enfants. Ils peuvent causer des saignements importants, particulièrement dans l'estomac, chez les enfants et les adultes atteints d'un trouble de la coagulation.

Certaines tisanes ont également des propriétés anticoagulantes connues.

Consultez toujours votre CTH ou le pharmacien avant de prendre un nouveau médicament, y compris ceux que vous pouvez vous procurer sans ordonnance.

