

Formation destinée aux infirmiers
et infirmières « RN Compass »
de Berinert®



Sujets au programme

Renseignements importants sur l'innocuité	2
Section 1: Comprendre l'AOH _____	4
Section 2: À propos de Berinert® _____	8
Section 3: Manipulation du produit _____	12
Section 4: Éléments d'une formation réussie _____	13
Section 5: Aider les patients à s'auto-administrer Berinert® _____	15
Section 6: Mesures d'urgence _____	27
Section 7: Autres ressources _____	30

Renseignements importants sur l'innocuité pour Berinert®

Berinert® est un concentré d'inhibiteur de la C1 estérase (humaine), dérivé du plasma, indiqué pour le traitement des crises abdominales, faciales ou laryngées aiguës d'angioedème héréditaire (AOH) d'intensité modérée ou grave* chez les patients pédiatriques et adultes. L'innocuité et l'efficacité de Berinert® en thérapie prophylactique n'ont pas encore été déterminées.

Berinert® est contre-indiqué chez les patients souffrant d'une hypersensibilité connue ou ayant déjà présenté une réaction anaphylactique ou une réaction systémique grave à des préparations d'inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH) ou à l'un des ingrédients du médicament ou des composants du contenant.

Des événements thrombotiques ont été signalés avec la dose recommandée de produits renfermant l'inhibiteur de la C1 estérase (humaine), y compris avec Berinert®, après un traitement pour crises d'AOH. Des événements thrombotiques ont également été signalés lorsqu'il est utilisé hors indication et à des doses plus élevées par rapport au libellé de l'étiquette. Il faut surveiller étroitement les patients qui présentent des facteurs de risque connus à l'égard des événements thrombotiques.

Berinert® est fabriqué à partir de plasma humain et peut contenir des agents pathogènes tels que des virus et, en théorie, l'agent qui cause la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ). Le risque de transmission d'un agent infectieux par de tels produits a été réduit par la mise en place de mesures rigoureuses qui visent à réduire le risque de contamination par des agents pathogènes.

*Une crise d'AOH d'intensité modérée est caractérisée par un degré d'inconfort causé par les symptômes cliniques d'AOH qui résultent en une certaine interférence avec les activités quotidiennes. Une crise d'AOH d'intensité grave est caractérisée par un degré d'inconfort causé par les symptômes cliniques d'AOH qui rend impossible la pratique des activités quotidiennes.

L'effet indésirable le plus grave signalé chez les sujets d'études cliniques ayant été traités avec Berinert® est une augmentation de la gravité des douleurs associées à l'AOH.

Les effets indésirables les plus courants observés chez plus de 4% des patients qui ont été traités avec Berinert® sont: l'AOH, des maux de tête, la dysgueusie, des douleurs abdominales, des nausées, des spasmes musculaires, des douleurs, des diarrhées et des vomissements.

Femmes enceintes

Aucune étude sur la reproduction animale n'a été menée avec Berinert®. Dans le cadre d'une étude de cas rétrospective, 20 femmes enceintes âgées de 20 à 35 ans ayant reçu des doses répétées de Berinert®, jusqu'à 3 500 UI par crise, n'ont rapporté aucune complication durant l'accouchement, ni aucun effet néfaste sur les 34 nouveau-nés. Les avantages et les risques potentiels associés à l'utilisation de Berinert® devraient être pris en considération avant d'administrer ce produit à des femmes enceintes.

Femmes qui allaitent

Berinert® n'a pas été évalué chez les mères souffrantes d'AOH et qui allaitent. Berinert® ne doit être donné aux mères qui allaitent que si le besoin est clairement indiqué.

La population pédiatrique

L'innocuité et l'efficacité du Berinert® ont été évaluées chez 12 patients pédiatriques atteints d'AOH (âgés de 10 à 16 ans) dans l'étude pivot contrôlée par placebo et l'étude de prolongation ouverte. Berinert® a également été évalué chez 18 patients pédiatriques atteints d'AOH (âgés de 5 à 11 ans) dans une étude basée sur des registres menée

aux États-Unis et en Europe. Le profil d'innocuité observé dans la population pédiatrique a été similaire à celui observé chez les adultes.

La population gériatrique

L'innocuité et l'efficacité de Berinert® chez les patients gériatriques n'ont pas encore été évaluées dans des études cliniques contrôlées.

Le profil d'innocuité observé dans 27 sujets gériatriques (âgés de 65 à 83 ans) était similaire à celui observé chez les populations plus jeunes étudiées.

Comprendre L'AOH

Qu'est-ce que l'angioœdème héréditaire (AOH)?

- L'AOH est une maladie héréditaire rare qui entraîne un déficit quantitatif et/ou qualitatif en inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH) qui joue un rôle régulateur de l'inflammation et fait partie intégrante de l'angioœdème médié par la bradykinine¹.
- Les individus nés avec un AOH et présentant un déficit en C1-INH développent des épisodes répétés d'œdèmes pouvant apparaître dans des régions du corps incluant (mais sans s'y limiter): l'abdomen, le visage et la gorge².
- Cette maladie touche entre 1 personne sur 10 000 et 1 sur 50 000 environ³.
- L'AOH est caractérisé par des crises répétées et aiguës d'œdème localisé sur (mais sans s'y limiter): la peau, les voies respiratoires supérieures et le tractus gastro-intestinal⁴.
- Les crises d'AOH laryngées (à la gorge) peuvent être mortelles (causant une asphyxie) si elles n'ont pas été diagnostiquées ni traitées de façon adéquate^{4,5}.

Signes et symptômes

- L'AOH peut entraîner des épisodes d'enflure non érythémateuse ne prenant pas le godet dans des régions incluant (mais sans s'y limiter) : l'abdomen, le visage et la gorge^{6,7}.
- Le prurit ne fait pas partie des symptômes de l'AOH, contrairement aux réactions allergiques⁸.
- Près de 1/3 des patients développent un érythème marginé, soit une éruption cutanée d'aspect centrifuge et non prurigineuse, se manifestant au début de la crise^{2,8}.
- Souvent, lors d'une crise, l'intensité de l'enflure peut s'aggraver pendant 12 à 24 heures et s'estompe dans les 72 heures. Toutefois, les symptômes peuvent durer jusqu'à cinq jours^{2,6}.



Signes et symptômes (continuation)

- Il est impossible de prédire le nombre d'épisodes qui peuvent survenir chez une personne. Certaines peuvent vivre des crises hebdomadaires, d'autres peuvent passer des années sans en avoir⁶.
 - Les crises abdominales peuvent entraîner une douleur intense à l'abdomen, des nausées, des vomissements et de la diarrhée^{2,6}.
 - Ces symptômes peuvent ressembler à ceux nécessitant une chirurgie d'urgence. Environ 1/3 des patients subissent une chirurgie inutile en raison d'un AOH non diagnostiqué⁹.
- !** Étant donné la possibilité d'asphyxie, l'angioedème laryngé constitue le risque le plus important pour les patients atteints d'AOH et devrait être considéré comme une urgence médicale nécessitant un traitement rapide dès que l'on soupçonne que la gorge est touchée⁶.



Apprendre à reconnaître les symptômes et les déclencheurs de l'AOH¹⁰

- Les crises d'AOH peuvent être imprévisibles et varier dans leur fréquence et leur gravité.
- Les déclencheurs les plus fréquents pouvant entraîner une crise d'AOH aiguë sont les suivants :
 - Stress psychologique
 - Interventions dentaires
 - Menstruations
 - Traumatisme mécanique
 - Infection
 - Prise de contraceptifs oraux contenant des œstrogènes
- De nombreux patients manifestent des symptômes qui indiquent l'apparition d'une crise aiguë d'AOH, notamment les suivants⁴ :
 - Fourmillements
 - Paresthésie
 - Éruption cutanée érythémateuse
 - Fatigue
 - Malaise
 - Nausées
 - Vomissements
 - Douleur abdominale
- Apprenez aux patients à reconnaître ces symptômes afin qu'ils soient en mesure de déceler les premiers signes d'une crise et de la traiter rapidement.¹¹
- Un plan de traitement sur demande, rapide et fiable peut aider les patients à maîtriser leur AOH et à développer leur autonomie dans la prise en charge de cette maladie.¹¹

À propos de Berinert®

Qu'est-ce que Berinert® ?



- Berinert® est un inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH) approuvé pour le traitement des crises abdominales, faciales ou laryngées aiguës d'angioœdème héréditaire (AOH) chez les patients pédiatriques et adultes¹².
- Approbation de Santé Canada reçue en 2010.
- L'innocuité et l'efficacité de Berinert® en thérapie prophylactique n'ont pas encore été déterminées.
- L'auto-administration de Berinert® traite l'AOH dès les premiers signes d'une crise aiguë.
- Berinert® est offert en flacon à usage unique de 500 UI de poudre lyophilisée. Chaque flacon devrait être reconstitué avec 10 ml d'eau stérile pour préparation injectable.
- Berinert® est également offert en format de 1500 UI et devrait être reconstitué avec 3 ml d'eau stérile pour préparation injectable.
- L'auto-administration de Berinert® lors d'une crise aiguë a été approuvée (à condition que les patients soient formés par un professionnel de la santé). L'innocuité et l'efficacité de Berinert® en thérapie prophylactique n'ont pas encore été déterminées¹².
- La posologie individualisée en fonction du poids corporel permet au patient de s'injecter une dose optimale lors d'une crise.



Contre-indication

Berinert® est contre-indiqué chez les patients souffrant d'une hypersensibilité connue ou ayant déjà présenté une réaction anaphylactique ou une réaction systémique grave à des préparations de C1-INH ou à l'un des ingrédients du médicament ou des composants du contenant.

Efficacité en cas de crises abdominales et faciales^{12*}

- Le délai médian global avant le soulagement des symptômes de crises abdominales ou faciales a été de 30 minutes pour le groupe ayant reçu le traitement comparativement à 90 minutes pour le groupe placebo.

Délai médian de soulagement des symptômes*		
Type de crise	Dose de 20 UI/kg de poids corporel de Berinert® (n=43)	Groupe placebo (n=42)
Globalement	30 minutes†	90 minutes
Abdominale	30 minutes	75 minutes
Faciale	55 minutes	24 heures



* Résultats d'une étude clinique prospective de fixation de dose de phase III, internationale, à répartition aléatoire, à double insu et menée en groupes parallèles et contre placebo, comprenant trois groupes visant à évaluer l'efficacité et l'innocuité de Berinert® auprès de 124 patients adultes et pédiatriques atteints d'une déficience de l'inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH) et souffrant de crises aiguës, modérées à graves, d'AOH facial ou abdominal.

† Réduction statistiquement significative ($p=0,0025$) comparée au placebo

Efficacité pour les crises laryngées¹²

- Dans le cadre de l'étude I.M.P.A.C.T.[†] (*International Multi-centre Prospective Angioedema C1-Inhibitor Trial*) 2, le temps écoulé avant le soulagement des symptômes a été de **15** minutes.

Temps écoulé avant le début du soulagement des symptômes et temps écoulé avant la disparition complète des symptômes des crises laryngées	
Statistiques	Laryngée (n = 48)
Temps écoulé avant le début du soulagement des symptômes (heures)	
Nombre médian d'heures [min. – max.]	0,25 [0,10 – 1,25]
IC à 95 % de la médiane	[0,23; 0,42]
Temps écoulé avant la disparition complète des symptômes d'AOH (heures)	
Nombre médian d'heures [min.-max.]	8,38 [0,63 – 61,83*]
IC à 95 % de la médiane	[6,22; 21,50]



*Le temps maximal écoulé avant la disparition complète des symptômes (61,8 heures) était une valeur attribuée. Le sujet 29301 a présenté 2 crises laryngées pour lesquelles le temps écoulé avant la disparition complète des symptômes d'AOH était manquant. Ces données ont été attribuées en fonction du temps maximal écoulé avant la disparition complète des symptômes d'AOH observé lors d'une crise chez ce même sujet.

IC = intervalle de confiance

AOH = angioedème héréditaire

N = nombre de crises

† I.M.P.A.C.T. : une étude prospective, ouverte, non contrôlée et multicentrique qui a été menée chez 57 sujets ayant participé à l'étude pivot de phase III et qui subissaient des crises subséquentes d'AOH. Berinert® 20 UI / kg a été administré à tous les patients inclus et chaque crise d'AOH a été traitée et évaluée individuellement. Les modifications des signes vitaux et l'apparition d'effets indésirables ont été surveillées chez les sujets. Le temps écoulé avant le soulagement des symptômes et le temps écoulé avant la disparition complète des symptômes d'AOH ont été évalués toutes les 15 minutes au cours des 2 premières heures suivant l'administration du médicament à l'étude, puis toutes les 30 minutes au cours des 2 heures suivantes et, enfin, après 5, 6, 7, 8, 12, 16, 20 et 24 heures. Chaque crise a fait l'objet d'un suivi jusqu'à la disparition complète de tous les symptômes d'AOH.

Innocuité¹²

- Il a été démontré que Berinert® (20 UI/kg) a un profil d'innocuité avec un faible nombre d'effets indésirables par rapport au placebo ($p = 0,0025$).
- L'effet indésirable le plus grave signalé chez les sujets d'études cliniques ayant été traités avec Berinert® est une augmentation de la gravité des douleurs associées à l'AOH.
- Les effets indésirables les plus courants observés chez plus de 4 % des patients qui ont été traités avec Berinert® sont : l'AOH, des maux de tête, la dysgueusie, des douleurs abdominales, des nausées, des spasmes musculaires, des douleurs, des diarrhées et des vomissements.

Incidence des effets indésirables* survenus jusqu'à 4 heures après la perfusion initiale chez plus de 4 % des patients, sans tenir compte de la causalité

Effets indésirables	Nombre (%) de patients ayant signalé un effet indésirable Berinert® 20 UI/kg (n=43)	Nombre (%) de patients ayant signalé un effet indésirable Groupe placebo (n=42)
Nausées [†]	3 (7 %)	5 (11,9 %)
Dysgueusie (distorsion de la perception du goût)	2 (4,7 %)	0 (0)
Douleur abdominale [†]	2 (4,7 %)	3 (7,1 %)
Vomissements [†]	1 (2,3 %)	3 (7,1 %)
Diarrhée [†]	0 (0)	4 (9,5 %)
Maux de tête	0 (0)	2 (4,8 %)

*Comprend les événements indésirables survenus jusqu'à 4 heures après la perfusion; ces événements étaient considérés comme étant indésirables, sans tenir compte de la causalité.

†Les symptômes abdominaux suivants étaient identifiés dans le protocole comme étant associés aux crises abdominales d'AOH: douleurs abdominales, ballonnements, crampes, nausées, vomissements et diarrhée.

Manipulation du produit

Conservation de Berinert®¹²

- Conserver Berinert® au réfrigérateur ou à la température ambiante (de +2 °C à +30 °C). Ne pas congeler. Protéger de la lumière.
- Il n'est donc pas nécessaire de réfrigérer Berinert®. Les patients peuvent le garder sur eux afin de pouvoir l'utiliser dès les premiers signes d'une crise.
- Conserver le produit à une température stable. Éviter les températures extrêmes.

Voyager avec Berinert®

- Lorsque les patients partent en voyage, ils devraient apporter des flacons de Berinert® en quantité suffisante (ainsi que leur matériel) afin de ne pas en manquer.
- Les patients devraient également apporter des copies de leur ordonnance ainsi que d'autres documents dont ils pourraient avoir besoin (p. ex. : carte de renseignements en cas d'urgence, lettre du médecin).

Éléments d'une formation réussie

L'infirmier/infirmière joue un rôle essentiel dans les soins prodigués aux patients atteints d'AOH¹⁴

- Informe, prend en charge les patients et l'équipe de soins tout en défendant les intérêts des patients
- Encourage les patients à prendre leur traitement en main
- Donne aux patients les moyens d'être en contrôle de leur vie

Établir les attentes pour assurer un engagement plus ferme à l'égard du traitement

- Expliquez les avantages et les risques d'un traitement sur demande par inhibiteur de la C1 estérase (C1-INH) ainsi que les raisons de ce choix.
- Établissez les attentes en ce qui a trait :
 - à la durée de l'administration du traitement;
 - au matériel nécessaire;
 - à la période de transition et d'adaptation au traitement.

Stratégies favorisant un enseignement efficace aux patients

- Utilisez les outils d'apprentissage que propose Berinert® :
 - Vidéos sur l'auto-administration (reconstitution et administration)
 - Disponibles sur la chaîne YouTube de Berinert® et sur DVD
 - Tableau papier (processus étape par étape)
 - Journal/registre de traitement du patient
- Évaluez les compétences d'auto-administration du patient en l'observant
 - Veillez au confort du patient
 - Prévoyez plusieurs visites au besoin
 - Intégrez l' « engagement du patient » dans l'évaluation de l'autonomie

Formation de base du patient : Liste de vérification

- ✓ Techniques aseptiques et prévention des infections
- ✓ Reconstitution
- ✓ Choix du site d'injection
- ✓ Ponction intraveineuse
- ✓ Les bienfaits et les risques attendus du traitement sur demande par inhibiteur de la C1 estérase (C1-IHN)
- ✓ Conservation et manipulation adéquates
- ✓ Effets indésirables possibles et prise en charge
- ✓ Notes au journal/registre de traitement

Aider les patients à s'auto-administrer Berinert®

Trousse de formation sur l'auto-administration de Berinert®

Trousse de bienvenue de Berinert® contenant des renseignements importants et du soutien pour les patients

Kits de formation pour apprendre la perfusion, aiguilles, ensembles de perfusion et garrots.



Pour commencer

Rassembler le matériel

Vous aurez habituellement besoin du matériel suivant :

- Flacon de Berinert®
- Flacon de diluant (Eau stérile pour préparation injectable)
- Dispositif Mix2Vial®
- Seringue(s) jetable(s)
- Matériel de perfusion à ailettes
- Garrot
- Lingettes ou tampons imbibés d'alcool
- Tampons de gaze stérile
- Ruban chirurgical ou bande papier (au besoin)
- 1 pansement (au besoin)
- Contenant pour objets pointus et objets contaminés Sharps®
- Journal/registre de traitement du patient atteint d'AOH

*Mix2Vial® est une marque déposée de West Pharma. Services IL, Ltd., de West Pharmaceuticals Services, Inc.

Reconstitution

Procéder à l'inspection des deux flacons

- Assurez-vous que les flacons de Berinert® et de diluant sont à température ambiante
- **Ne pas utiliser les flacons si :**
 - leur capuchon de protection est manquant;
 - leur date de péremption (voir les étiquettes) est dépassée
- **Problème en lien avec l'auto-administration**
 - En cas de problèmes avec l'auto-administration, le ou la patient(e) devrait immédiatement consulter un professionnel de la santé



Laver ses mains et nettoyer la surface

- **Lavez-vous et séchez-vous soigneusement les mains**
 - Au moment de préparer votre perfusion, mettez vos gants, si c'est l'instruction qui vous a été donnée
- **Nettoyez bien votre tapis ou autre surface plane**
 - Utilisez une ou plusieurs lingettes antiseptiques

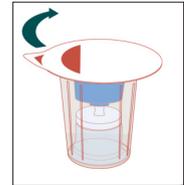


Étape 1: Nettoyer les bouchons

- Retirez les capuchons des deux flacons (Berinert® et diluant)
 - Nettoyez la surface des bouchons de caoutchouc à l'aide d'un tampon imbibé d'alcool
 - Laissez sécher les bouchons de caoutchouc pendant 30 secondes avant de procéder à la perfusion

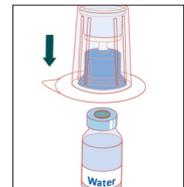
Étape 2: Ouvrir le dispositif de transfert Mix2Vial^{MD}

- Retirez l'opercule du dispositif de transfert Mix2Vial®
- Afin de préserver la stérilité, gardez le Mix2Vial® dans son emballage transparent



Étape 3: Préparer le flacon diluant

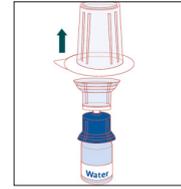
- Placez le flacon de diluant sur une surface plane et rigide et tenez-le fermement.
 - Prenez l'ensemble du dispositif Mix2Vial® tout en le gardant dans son emballage transparent
 - Poussez fermement le pic en plastique de l'extrémité bleue du dispositif Mix2Vial® à travers le centre du bouchon du flacon de diluant



Remarque: L'extrémité bleue se referme sur le flacon de diluant

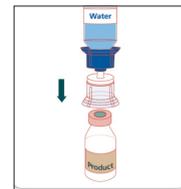
Étape 4: Retirer l'emballage de Mix2Vial®

- Tout en tenant le flacon de diluant, retirez soigneusement l'emballage transparent dans lequel se trouve Mix2Vial®
- Assurez-vous de seulement retirer l'emballage et non le dispositif de transfert MixVial®



Étape 5: Transférer le diluant dans le flacon de Berinert®

- **Posez fermement le flacon** de Berinert® sur une surface plane et rigide, et retournez l'ensemble flacon de diluant-dispositif Mix2Vial®
- Poussez la partie transparente de dispositif Mix2Vial® tout droit à travers le bouchon du flacon de Berinert®
- Le diluant coule automatiquement dans le flacon de Berinert®



Étape 6: Dissoudre Berinert®

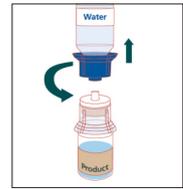
- Tout en gardant le flacon de Berinert® raccordé au dispositif Mix2Vial®, faites tourner doucement le flacon de Berinert® afin de vous assurer que le produit est complètement dissous
- N'agitez pas le flacon
- Veillez à ce que la poudre soit complètement dissoute



REMARQUE : Berinert® 1 500 pourrait prendre plus de temps à se dissoudre que Berinert® 500.

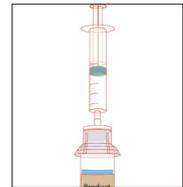
Étape 7: Séparer les flacons

- Séparez les deux flacons
 - Dévissez le flacon de diluant (bleu) vide: à l'aide d'une main, tenez l'extrémité transparente du dispositif Mix2Vial® et de l'autre main tenir l'extrémité bleue du Mix2Vial® et dévissez le dispositif en deux parties



Étape 8: Faire une inspection visuelle de la solution et remplir la seringue

- La solution reconstituée de Berinert® 500 IU devrait être incolore et claire
La solution reconstituée de Berinert® 1500 IU devrait être incolore et claire à légèrement opalescente
Avant l'administration, examinez la solution de Berinert® afin d'y déceler toute particule ou toute décoloration
- Remplissez la seringue de solution
 - Remplissez d'air une seringue stérile vide
 - Utilisez la seringue fournie avec le produit
 - En tenant le flacon de Berinert® à la verticale, vissez la seringue au dispositif Mix2Vial®
 - Injectez de l'air dans le flacon de Berinert®
 - Tout en maintenant le piston de la seringue enfoncé, inversez le flacon de Berinert® et aspirez la solution dans la seringue en tirant lentement sur le piston



Étape 9: Préparer la seringue pour l'auto-administration

- Une fois que la solution a été transférée dans la seringue, tenez fermement le cylindre de la seringue (en gardant le piston de la seringue orienté vers le bas) et dévissez le dispositif Mix2Vial® de la seringue
 - Connectez la seringue au nécessaire de perfusion ou à toute autre trousse d'administration appropriée



Administrer Berinert® en utilisant des techniques aseptiques :

- Bien se laver et sécher les mains
- Localiser une veine
- Nettoyer le(s) site(s) d'injection en utilisant une préparation antiseptique pour la peau
- Laisser chaque site d'injection sécher avant de poursuivre.
- Insérer l'aiguille dans la veine
- Vérifier que l'aiguille est bien placée
- Injecter Berinert® 500 IU dans la veine à une vitesse de perfusion lente (4 mL / minute). Injecter Berinert® 1 500 IU dans la veine à une vitesse de perfusion lente

Recommencer le processus au besoin

- Si vous avez besoin d'autres flacons pour constituer votre dose de Berinert®, répétez les étapes 3 à 8 pour chaque flacon de Berinert® supplémentaire
 - Pour chaque flacon de Berinert®, utilisez un dispositif de transfert Mix2Vial® neuf et inutilisé
- Ne pas réfrigérer après la reconstitution

La perte de vide Mix2Vial®

- Le vide dans le flacon Mix2Vial® permettra au transfert automatique du diluant vers la poudre Berinert®. La perte de vide peut se passer si la pointe n'est pas insérée à un angle droit (90°) à travers le centre de l'extrémité en caoutchouc
- Si le fluide ne transfère pas automatiquement, conseillez le patient de contactez l'infirmier en charge de la formation pour plus d'instructions
- Conseillez le patient d'utiliser des nouveaux flacons de Berinert® et de diluant si ce dernier n'a pas été transfert au poudre Berinert®



Auto-administration

Étape 1: Préparer le matériel pour l'administration du produit

- Seringue stérile sans silicone contenant de Berinert® reconstitué
- Matériel de perfusion à ailettes avec cathéter
- Garrot
- Gaze stérile et ruban adhésif ou pansement transparent
- Pansement adhésif
- Tampons imbibés d'alcool
- Gants (si recommandés par votre médecin)
- Contenant pour objets pointus Sharps
- Journal de bord de traitement par Berinert®



Préparer la seringue pour l'auto-administration (continuation)

Étape 2: Nettoyer la surface

- Nettoyez bien votre tapis ou autre surface plane
 - Utilisez une ou plusieurs lingettes antiseptiques



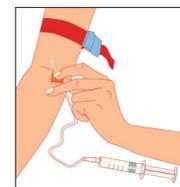
Étape 3: Préparer le point de perfusion

- Posez un garrot sur votre bras, au-dessus du point d'injection.
 - Préparez le site d'injection en nettoyant bien la peau avec un tampon d'alcool



Étape 4: Faire la perfusion

- Retirez l'air de la tubulure
- Insérez l'aiguille à ailettes dans la veine
- Retirez le garrot.
- Si nécessaire, utilisez de la gaze stérile et du ruban adhésif ou un pansement transparent pour faire tenir l'aiguille en place
- Injectez lentement la solution de Berinert® 500, à une vitesse d'environ 4 mL par minute
- Injecter lentement la solution de Berinert® 1 500



Étape 5: Nettoyer

- Après la perfusion de Berinert®, retirez le dispositif de perfusion et appliquez un pansement sur le point d'injection.
- Jetez la solution inutilisée, les flacons vides ainsi que les aiguilles et les seringues souillées dans un contenant approprié



Étape 6: Prendre note du traitement

- Inscrivez le numéro de lot qui figure sur l'étiquette du flacon de Berinert® ainsi que tous les autres renseignements pertinents demandés par votre médecin dans votre journal/registre de traitement



Les patients doivent aviser leur médecin de tout problème qu'ils rencontrent pendant la perfusion. Le médecin peut aussi demander aux patients de consulter le journal/registre de traitement; conseillez-leur de l'apporter à chaque fois qu'ils lui rendent visite.

Dépannage – Injection avec aiguille

Procédez à une perfusion dans une autre veine dans l'un des cas suivants:

- Bulle transparente sur la peau (l'aiguille n'est pas dans la veine)
- L'aiguille est insérée à un angle inférieur à 30 degrés¹³
La ponction est impossible puisque la pointe en biseau écorche la surface externe de la paroi veineuse
- Bulle colorée sur la peau (l'aiguille a transpercé la veine)
- L'aiguille est insérée à un angle supérieur à 30 degrés
Il y a une ponction des deux côtés de la veine
- Sensation de douleur et enflure au moment de la perfusion

Mesures d'urgence

- Les effets secondaires possibles avec Berinert® sont les suivants :
 - L'AOH
 - Des maux de tête
 - Dysgueusie
 - Douleurs abdominales
 - Nausées
 - Spasmes musculaires
 - Douleurs
 - Diarrhées
 - Vomissements
- Consultez immédiatement un service médical d'urgence si l'un des effets suivants survient :
 - Respiration sifflante
 - Difficulté à respirer
 - Oppression thoracique
 - Palpitations
 - Évanouissement
 - Enflure du visage
 - Bleuissement (observez les lèvres et les gencives)
 - Éruption cutanée
 - Urticaire
- Les patients devraient toujours avoir sur eux leur carte de renseignements en cas d'urgence.
- En cas de crise laryngée, rappelez aux patients que s'ils s'administrent le traitement, ils devraient faire appel à de l'aide médicale dès que la perfusion est terminée.

Autres ressources

Ressources en ligne

Soutien aux patients	
http://www.allabouthae.ca/fr/	

Soutien aux patients

Soutien aux patients	
Le Réseau Canadien d'angioedème héréditaire (RCAH).	
Angioedème Héritaire Canada , un groupe de bénévoles dévoués des quatre coins du pays, dont le but est de changer, ensemble, la vie de patients atteints d'angioedème héréditaire au Canada.	

Conclusion

- Renseignements sur l'angioœdème héréditaire, description de Berinert® et instructions afin de manipuler Berinert®.
- Stratégies pour bien former les patients à s'administrer Berinert®.
- Techniques aseptiques, reconstitution, choix du site de perfusion, insertion intraveineuse de l'aiguille, réactions possibles à la perfusion, conservation et manipulation du produit et documentation.
- Rappels concernant les mesures d'urgence et les ressources supplémentaires pouvant être utiles à vous et à vos patients.

Références

1. Prematta MJ, Kemp JG, Gibbs JG, *et al.* Frequency, timing, and type of prodromal symptoms associated with hereditary angioedema attacks. *Allergy Asthma Proc.* 2009;30:506-511.
2. Frank M. Hereditary Angioedema: The Clinical Syndrome and its Management in the United States. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2006;26:653-668.
3. Bernstein JA. HAE update: epidemiology and burden of disease. *Allergy Asthma Proc.* 2013;34:3-6.
4. Prematta MJ, Kemp JG, Gibbs JG, *et al.* Frequency, timing, and type of prodromal symptoms associated with hereditary angioedema attacks. *Allergy Asthma Proc.* 2009;30:506-511.
5. Sheffer AL. Hereditary angioedema: optimal therapy. *J Allergy Clin Immunol.* 2007;120(4):756-757.
6. Zuraw B. Clinical practice. Hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2008;359(10):1027-1036.
7. Frank M. Hereditary Angioedema: The Clinical Syndrome and its Management in the United States. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2006;26:653-668.
8. Betschel S, Badiou J, Binkley K, *et al.* The International/Canadian Hereditary Angioedema Guideline. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2019;15:72.
9. What is Hereditary Angioedema (HAE)? Hereditary Angioedema (HAE) Canada. Available at: <https://www.haecanada.net/about-hae/what-is-hae/>. Accessed May 13, 2020.
10. Zotter Z, Csuka D, Szabó E, *et al.* The influence of trigger factors on hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9(1):44.
11. Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, *et al.* The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema – the 2017 revision and update. *Allergy* 2018; 73(8):1575-1596.
12. Berinert® Product Monograph. February 14, 2020. Available at <http://labeling.cslbehring.ca/PM/CA/Berinert/EN/Berinert-Product-Monograph.pdf>
13. Malamed SF, ed. Venipuncture Technique. In: *Sedation: A Guide to Patient Management.* 5th ed. St. Louis, MO: Elsevier/Mosby; 2010:302-315.
14. Younger MEM *et al.* Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy: Ensuring Success. *J Infus Nurs.* 2015;38(1):70-9.

Merci d'avoir suivi la formation destinée aux infirmiers et infirmières « RN Compass » de Berinert®!

Berinert® est une marque déposée de CSL Behring GmbH.
Berinert® est fabriqué par CSL Behring GmbH et distribué par CSL Behring LLC. Biotherapies for Life^{MD} est une marque déposée de CSL Behring LLC. Berinert^{MD} est une marque déposée de CSL Behring GmbH
Mix2Vial® est une marque déposée de Medimop Medical Projects, Ltd., une filiale de West Pharmaceutical Services, Inc.