



**Inspirez ...
expirez ...
pour ne pas saigner**

Guide d'informations
destiné aux patients
traités par le spray nasal
de desmopressine

Informations générales

Identité du patient:

Nom:

Prénom:

Date de naissance:

Adresse:

Téléphone:

GSM:

Vous n'êtes pas seul!

Centre de traitement:

Nom du médecin-spécialiste:

Adresse:

Téléphone:

Référence du dossier:



Association de patients:

ASSOCIATION DE L'HEMOPHILIE AHVH, asbl
Association des Patients Hémophiles et von Willebrand
www.ahvh.be – téléphone: 00 32 (0)2 346 02 61

Votre médecin vous a recommandé de vous traiter par un spray nasal de desmopressine. Afin de vous mettre au courant, votre médecin vous a donné ce petit carnet d'information avec le schéma de traitement.

Qu'est-ce que la coagulation sanguine et quels sont ses rapports avec la maladie de von Willebrand et l'hémophilie?

La coagulation sanguine est un processus complexe qui permet d'arrêter les hémorragies en formant des caillots sanguins.

La formation d'un caillot sanguin peut être comparée à la construction d'un mur.

1. Les 'briques' sont fournies par des petites cellules présentes en très grand nombre dans le sang, appelées plaquettes sanguines.
2. Le 'ciment' est fourni par l'action en cascade de 13 protéines appelées facteurs de la coagulation (dont le facteur VIII). Le ciment ainsi formé en association avec une autre protéine appelée facteur von Willebrand permet aux briques de se coller les unes aux autres.
3. Le facteur von Willebrand (vWf) est la protéine qui se fixe au facteur VIII (F VIII) et le protège dans le sang. Il permet aux plaquettes sanguines de se coller les unes aux autres afin de former un caillot sanguin. Le F VIII synthétise de la fibrine, la 'toile' qui recouvre et renforce les caillots. Toutes ces protéines circulent d'une part dans le sang et sont stockées, d'autre part, dans différentes parties du corps. Lors d'une brèche d'un vaisseau, la fabrication du mur se met en route et le corps produit normalement un caillot sanguin solide et efficace pour colmater la brèche en question.

4. Chez le patient atteint de la maladie de von Willebrand, la formation du caillot initial est insuffisante à cause d'un manque de vWf dans le sang.

Chez le patient hémophile, cette première étape se déroule de manière correcte, ce qui explique d'ailleurs que le saignement a tendance à s'arrêter dans un premier temps. C'est un défaut de stabilisation du caillot sanguin qui explique les hémorragies du patient hémophile.

À qui ce médicament est-il conseillé?

Ce traitement vous a été prescrit parce que vous présentez un des trois troubles de la coagulation sanguine décrits ci-dessous:

1. Soit vous êtes atteint d'une **forme modérée ou légère d'hémophilie A**, c'est-à-dire d'un déficit partiel en F VIII. La concentration en F VIII mesurée dans le sang est réduite, comprise entre 5% et 50%, alors que la concentration normale est voisine de 100%. Dans ce cas, le déficit en F VIII est à l'origine de saignements anormaux (p.ex. lors d'une opération, de soins dentaires ou d'un accident). Plus rarement, il peut aussi provoquer des hémorragies au niveau des muscles ou des articulations.

2. Soit vous êtes **une conductrice (porteuse) de l'hémophilie A** et vous présentez un déficit partiel en F VIII dont la concentration dans le sang est réduite et inférieure à 50%. Dans ce cas, le déficit en F VIII est à l'origine de saignements anormaux (p. ex. lors d'une opération, de soins dentaires ou d'un accident). Il peut être la cause de saignements abondants lors des règles. Plus rarement, il peut aussi provoquer des hémorragies au niveau des muscles ou des articulations.

3. Soit vous êtes atteints de **la maladie de von Willebrand type 1** et vous présentez un déficit en vWf. Le déficit en vWf affecte tant les hommes que les femmes. Dans ce cas, il existe un risque de présenter des hémorragies, en particulier au niveau des surfaces muqueuses (nez, bouche, utérus) ou lors d'une opération ou d'un accident.

Qu'est-ce que la desmopressine?

Le médicament qui vous est prescrit contient de la «DDAVP», plus généralement appelée desmopressine. C'est une hormone synthétique qui possède la propriété d'augmenter dans le sang la quantité de vWf et de F VIII en fabriquant et libérant ces protéines. Elle agit au niveau de la paroi des vaisseaux sanguins où elle libère les quantités plus ou moins importantes de vWf et de F VIII qui y sont stockées. C'est pourquoi après le traitement par la desmopressine, les quantités de F VIII et de vWf présentes dans le sang augmentent rapidement et diminuent ensuite progressivement dans les heures qui suivent.

Quelles sont les formulations de la desmopressine?

Ce produit est administré sous trois formes:

- par injection intraveineuse
- par injection sous-cutanée
- par voie nasale sous forme de spray

Cette dernière formulation est évidemment plus simple à utiliser (pas d'injections douloureuses et délai d'administration très court par rapport à l'accident hémorragique).

Qui prescrit la desmopressine?

La desmopressine en spray nasal doit être prescrite par un médecin-spécialiste en hémostase, travaillant dans un centre de traitement des maladies de la coagulation. Ce spécialiste détermine la thérapeutique la plus adaptée, en fonction des caractéristiques du patient, notamment le degré de sévérité de sa pathologie.

Pour des raisons qui ne sont pas clairement établies, certaines personnes répondent très bien au traitement à la desmopressine alors que d'autres ne réagissent pas du tout. Pour cette raison, un test d'épreuve mesurant la réponse et l'augmentation du facteur VIII ou du facteur von Willebrand dans le sang est indispensable chez toute personne candidate à ce traitement.

Le traitement par DDAVP ne convient pas à certains patients:

1. A ceux qui présentent un déficit sévère ou total en facteur VIII ou en facteur von Willebrand. Chez ces derniers, la DDAVP ne peut augmenter la concentration de ces deux facteurs qui ne sont pas du tout produits. Pour ces patients, il est nécessaire d'administrer par voie intraveineuse du facteur VIII ou du facteur von Willebrand sous une forme concentrée.
2. Aux enfants très jeunes, aux personnes de plus de 60 ans, aux patients présentant des problèmes cardiaques ou de l'hypertension de même à ceux qui ne supportent pas la DDAVP.

Mode d'emploi du spray nasal

Pour le traitement des hémorragies

- les hémorragies nasales
- les hémorragies dentaires, les hémorragies des gencives
- les règles abondantes et prolongées
- les hémorragies causées par une chute, un coup, une surcharge
- les saignements causés par de petites blessures, par exemple: une coupure

Dosage:

Respectez la prescription de votre médecin

Adultes: 1 pulvérisation dans chaque narine ($2 \times 150\mu\text{g} = 300 \mu\text{g}$)
à répéter toutes les douze heures, pendant maximum deux à trois jours.

Enfants < 40 kg: 1 pulvérisation dans une seule narine ($1 \times 150\mu\text{g}$)
à répéter toutes les douze heures, pendant maximum deux à trois jours.

Pour la prévention des hémorragies

- prévention en cas de soins dentaires (généraux ou extractions)
- prévention en cas d'intervention de petite chirurgie, par exemple: un ongle incarné

Dosage:

Respectez la prescription de votre médecin

Adultes: 1 pulvérisation dans chaque narine ($2 \times 150 \mu\text{g} = 300 \mu\text{g}$)
30 minutes avant l'intervention.

Enfants < 40 kg: 1 pulvérisation dans une seule narine ($1 \times 150\mu\text{g}$)
30 minutes avant l'intervention.

Dans quelles circonstances peut-on l'utiliser?

Le médicament peut être administré

à la maison, à l'école, au travail, en vacances, en voyage, ...

L'idéal est d'emmener le produit avec soi partout où l'on se rend.



Comment l'utiliser?

- Mouchez-vous le nez
- Tenez le flacon de telle façon que le drain soit plongé dans le liquide.
- Inclinez votre tête légèrement en arrière.
- Insérez le vaporisateur dans votre narine et fermez l'autre narine avec votre doigt.
- Respirez par votre nez. Inhalez le produit en appuyant de manière vigoureuse sur le vaporisateur du flacon.
- Enlevez le vaporisateur de votre nez avant d'expirer.
- Fermez le flacon avec le bouchon et conservez le flacon droit.



Autres remarques

- Lors de la première utilisation du spray, pressez 3 à 4 fois la pompe du spray.
- Si le spray n'a pas été utilisé pendant une semaine, réarmez la pompe en appuyant à une reprise.
- Ne conservez pas ce produit avec d'autres sprays pour éviter toute confusion.
- Le produit se conserve à température ambiante.
- Quand vous voyagez en avion, munissez-vous d'une attestation médicale certifiant que le spray est un médicament vital et qu'il doit être transporté dans votre bagage à main.
- Un flacon contient 12 traitements de 300 µg.
- Un puff contient 150 µg (microgrammes) du produit.
- Remplissez le schéma de traitement (p. 11 et 12) après chaque utilisation du flacon.
- Lors du renouvellement de votre produit, veuillez demander un nouveau schéma de traitement à l'AHVH.



AHVH

Les plus fréquents:

- Rougeurs
- Maux de tête et vertiges
- Battements de coeur
- Nausées, maux de ventre
- Légères saignements de nez, nez bouché ou irrité
- Yeux rouges

Mise en garde contre la rétention d'eau:

La desmopressine favorise la résorption d'eau au niveau des reins.

Pour éviter la rétention d'eau, il faut limiter la consommation de liquide à un demi-litre maximum (deux à trois verres), **une heure avant et douze heures après l'administration du spray nasal.**

Sinon, vous pouvez souffrir d'une rétention d'eau avec un taux de sodium trop bas dans le sang (hyponatrémie). Ceci peut provoquer des maux de tête, des nausées, des vomissements, de la prise de poids, voire exceptionnellement des convulsions.

Si dans les 24 heures qui suivent l'administration du produit, vous souffrez de maux de tête graves, si vous n'avez pas uriné suffisamment ou si vous prenez du poids (max. 3 kg chez les adultes), prenez contact avec votre médecin-spécialiste.

Schéma de traitement

Numéro du lot du flacon:

Date de péremption du flacon: / /

ATTENTION! Dès l'ouverture du flacon, le produit est périmé après 6 mois. Tenez votre schéma de traitement précieusement à jour dès la première utilisation du flacon. Celui-ci permettra à votre médecin-spécialiste de justifier un renouvellement éventuel de remboursement du produit en l'espace de douze mois.

Utilisation du flacon	Date & heure	Motifs du traitement	Nombre de puffs
1 = 1re utilisation du flacon			
2			
3			
4			
5			
6			
7			
8			
9			

Utilisation du flacon	Date & heure	Motifs du traitement	Nombre de puffs
10			
11			
12			
13			
14			
15			
16			
17			
18			
19			
20			
21			
22			
23			
24			