



INSTITUT UNIVERSITAIRE
DE CARDIOLOGIE
ET DE PNEUMOLOGIE
DE QUÉBEC

AFFILIÉ À  UNIVERSITÉ
LAVAL

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE



GUIDE DE L'INTERVENANT

Auteurs version initiale, 2006

Jacinthe Poirier, infirmière clinicienne, coordonnatrice du programme d'hypertension pulmonaire
Johanne Houde, infirmière clinicienne, responsable du programme au 5^e Central

Mise à jour, janvier 2020

Marie-Ève Pouliot, infirmière clinicienne, coordonnatrice du programme d'hypertension pulmonaire
Maude Jolicoeur, conseillère cadre aux activités cliniques - DSI
Geneviève Parent-Racine, conseillère en soins infirmiers - DSI

Révision et approbation 2020

Steeve Provencher, pneumologue

Secrétariat

Johanne Damboise, agente administrative 2, DSI – secteur clinique

Conception graphique et mise en page

Hélène Trudel, Service audiovisuel IUCPQ-UL

Nous remercions les personnes suivantes pour leur précieuse contribution lors de la révision de ce document.

Isabelle Cloutier, pharmacienne
Annick Lévesque, infirmière
Julie Racicot, pharmacienne et chef du département de pharmacie
Maryse Roger, infirmière clinicienne

© IUCPQ-UL, juin 2020

IUCPQ et ses concédants. Tous droits réservés.

Il est interdit de reproduire ce document en tout ou en partie sans autorisation.

ISBN 978-2-923250-79-3

Dépôt légal - Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2020

Dépôt légal - Bibliothèque et Archives Canada, 2020

Dans ce document, l'emploi du masculin ou du féminin pour désigner des personnes a comme seul but d'alléger le texte et d'identifier sans discrimination les individus des deux sexes.

Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec
2725, chemin Sainte-Foy, Québec, QC, Canada, G1V 4G5

HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE

INVESTIGATION

TRAITEMENTS

**PARTICULARITÉS LIÉES AU TRAITEMENT
PAR CARIPUL^{MD} (ÉPOPROSTÉNOL)**

**PRISE EN CHARGE DE L'USAGER
SOUS CARIPUL^{MD} À L'URGENCE**

**ALGORITHMES SPÉCIFIQUES
DE PRISE EN CHARGE**

**PRÉCISIONS CONCERNANT
DIFFÉRENTES SITUATIONS RELATIVES
AU TRAITEMENT PAR CARIPUL^{MD}**

CLINIQUE D'HYPERTENSION PULMONAIRE

COORDONNÉES IMPORTANTES

ANNEXES

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	3
1. HYPERTENSION ARTÉRIELLE PULMONAIRE.....	5
1.1. ATTEINTE DES ARTÈRES	5
1.2. DÉFINITION	6
1.3. SYMPTÔMES.....	6
1.4. CLASSIFICATION DES HYPERTENSIONS PULMONAIRES.....	6
1.5. CLASSIFICATION FONCTIONNELLE DE LA NEW YORK HEART ASSOCIATION (NYHA) MODIFIÉE POUR L'HTAP.....	9
2. INVESTIGATION	11
2.1. DIVERS EXAMENS D'INVESTIGATION.....	11
2.2. CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT	13
2.3. REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DES ÉTAPES DIAGNOSTIQUES	15
3. TRAITEMENTS	17
3.1. TRAITEMENTS PHARMACOLOGIQUES CONVENTIONNELS.....	17
3.2. TRAITEMENTS PHARMACOLOGIQUES SPÉCIFIQUES	17
4. PARTICULARITÉS LIÉES AU TRAITEMENT PAR CARIPUL^{MD} (ÉPOPROSTÉNOL)	29
4.1. INFORMATIONS CONCERNANT L'ADMINISTRATION DU CARIPUL ^{MD} (ÉPOPROSTÉNOL)	29
4.2. POMPE CADD-SOLIS VIP ^{MD}	33
4.3. PRINCIPES D'ASEPSIE.....	48
4.4. QU'EST-CE QUE L'USAGER DOIT TOUJOURS AVOIR EN SA POSSESSION ?	48
4.5. PANSEMENT.....	49
4.6. DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL TUNNELLISÉ.....	50
5. PRISE EN CHARGE DE L'USAGER SOUS CARIPUL^{MD} À L'URGENCE.....	51
5.1. EN CAS D'URGENCE	51
5.2. ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE DE L'USAGER SOUS CARIPUL ^{MD} À L'URGENCE.....	52
6. ALGORITHMES SPÉCIFIQUES DE PRISE EN CHARGE.....	53
6.1. QUE FAIRE SI LE DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) EST BRISÉ, BLOQUÉ OU RETIRÉ ACCIDENTELLEMENT?	54
6.2. PROBLÈME AVEC LA POMPE AMBULATOIRE CADD-SOLIS VIP ^{MD}	55
6.3. CHUTE DE LA POMPE AU SOL OU DANS L'EAU	56
6.4. UTILISATION DE LA FONCTION « PURGER » POUR REMPLIR LA LUMIÈRE D'UN DAVC TUNNELLISÉ	57

6.5	NOMBRE DE ML REQUIS POUR REMPLIR LA LUMIÈRE D'UN DAVC TUNNELLISÉ	58
6.6	(RÉ)INSTALLATION D'UN DAVC TUNNELLISÉ À L'USAGER.....	59
6.7	PRÉSENCE D'UN RETOUR SANGUIN SPONTANÉ DANS LE DAVC TUNNELLISÉ.....	60
6.8	QUAND PROCÉDER À UN BILAN SEPTIQUE CHEZ L'USAGER PORTEUR D'UN DAVC TUNNELLISÉ ?.....	61
6.9	COMMENT PRÉLEVER LE CONTENU DE LA CASSETTE DE CARIPUL ^{MD} POUR LE METTRE DANS UN SAC DE SOLUTÉ VIDE ?.....	62
6.10	ADMINISTRATION DE CARIPUL ^{MD} AVEC LA POMPE VOLUMÉTRIQUE BBRAUN ^{MD}	63
7. PRÉCISIONS CONCERNANT DIFFÉRENTES SITUATIONS RELATIVES		
AU TRAITEMENT PAR CARIPUL^{MD}		67
7.1	HÉMOCULTURES VIA LE DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) TUNNELLISÉ GROSHONG ^{MD}	68
7.2	SEVRAGE DE LA PERFUSION DE CARIPUL ^{MD}	69
7.3	TECHNIQUE DE REMPLACEMENT DU CONNECTEUR DU DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) TUNNELLISÉ DE TYPE GROSHONG ^{MD}	70
8. CLINIQUE D'HYPERTENSION PULMONAIRE		73
8.1	QUESTIONNAIRE ET EXAMEN PHYSIQUE.....	73
8.2	SUIVI DE LA CLIENTÈLE.....	73
8.3	QUELQUES CONSEILS À L'USAGER.....	74
8.4	RECOMMANDATIONS PARTICULIÈRES.....	76
CONCLUSION		79
9. COORDONNÉES IMPORTANTES		81
RESSOURCES COMPLÉMENTAIRES.....		83
RÉFÉRENCES		85
GLOSSAIRE.....		87
10. ANNEXES		
LETTRES DES PNEUMOLOGUES POUR LES USAGERS		
SOUS CARIPUL ^{MD} ET REMODULIN ^{MD}		89
TABLEAU D'AJUSTEMENT DE LA PERFUSION DE CARIPUL ^{MD}		95
RÉSUMÉS DES ÉTAPES.....		96

Ce guide a pour objectif d'informer et de renseigner les professionnels de la santé sur l'importance du diagnostic précoce et de la prise en charge de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), sur les traitements disponibles et les éléments de surveillance essentiels, ainsi que sur les services que l'Institut universitaire de cardiologie et de pneumologie de Québec - Université Laval (IUCPQ-UL) offre à cette clientèle. Une section concerne aussi la prise en charge en urgence de l'utilisateur atteint d'HTAP ayant une perfusion intraveineuse continue d'époprosténol (Caripul^{md}).

L'HTAP est une maladie rare, grave et invalidante pour laquelle les professionnels de la santé rencontrent actuellement de réelles difficultés de prise en charge globale. Ces difficultés sont essentiellement liées à la méconnaissance de la maladie ayant comme conséquence un retard dans la pose de diagnostic. Ce retard est critique pour la prise en charge et le pronostic vital de l'utilisateur.

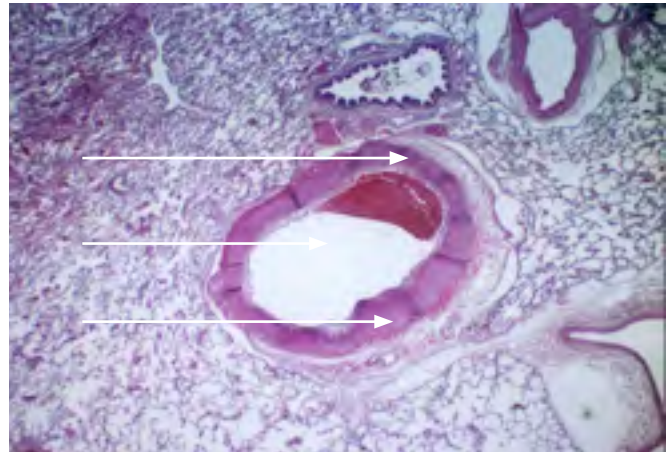
Selon la classification fonctionnelle de l'HTAP, différents traitements peuvent aider à améliorer la qualité de vie des usagers. Ces derniers sont rencontrés afin de choisir le traitement qui est le plus approprié à leur condition actuelle. Si aucun traitement n'est débuté, la moyenne de survie des usagers atteint d'HTAP est de 2,8 ans.

La clinique d'hypertension pulmonaire de l'IUCPQ-UL a été créée en septembre 2003. Elle se situe aux Cliniques spécialisées de pneumologie. Ses objectifs sont le diagnostic précoce de l'HTAP pour permettre une prise en charge optimale, la recherche de traitements plus performants et plus faciles d'utilisation, l'amélioration des conditions de vie des usagers et le suivi régulier de la clientèle atteinte de cette maladie. Une équipe multidisciplinaire formée de pneumologues, d'infirmières, de rhumatologues, de pharmaciens et de nutritionnistes renseigne les usagers sur leur maladie, leurs traitements et leur alimentation. D'autres intervenants comme un travailleur social, un ergothérapeute ou un physiothérapeute peuvent intervenir selon les besoins de l'utilisateur.

1.1 ATTEINTE DES ARTÈRES

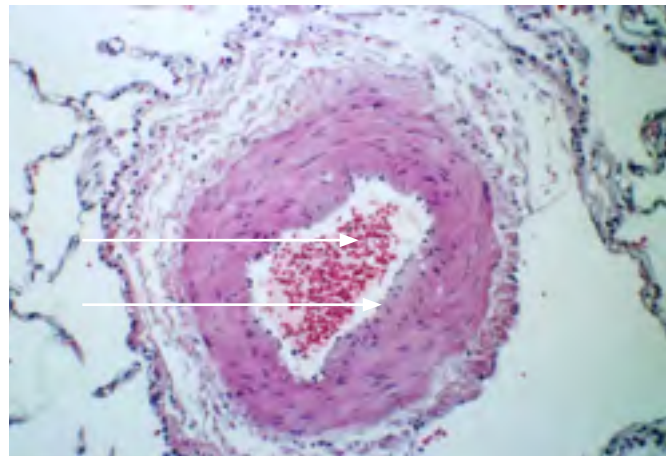
Premiers stades de la maladie

- ▶ Artère pulmonaire
- ▶ Intérieur de l'artère normale (lumière)
- ▶ La paroi de l'artère commence à s'épaissir



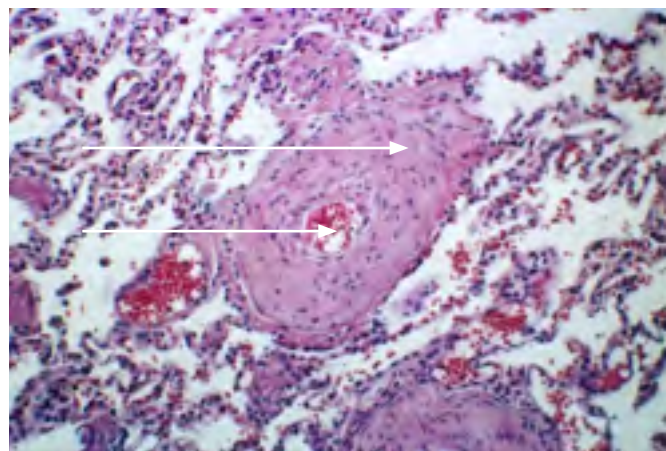
Progression de la maladie

- ▶ La lumière de l'artère pulmonaire diminue
- ▶ La paroi s'épaissit. La pression dans l'artère s'élève



Stade plus avancé de la maladie

- ▶ La paroi de l'artère est très épaisse et se durcit
- ▶ La lumière de l'artère pulmonaire rétrécit de plus en plus. La circulation du sang devient difficile et la pression est très élevée



1.2 DÉFINITION

L'HTAP est une affection pulmonaire rare mais mortelle, dans laquelle les cellules de la paroi des vaisseaux sanguins pulmonaires s'épaississent et durcissent. Cette anomalie empêche la circulation normale du sang dans le réseau artériel pulmonaire.

En raison de la rigidité des vaisseaux, la pression dans les artères pulmonaires augmente au-delà de la normale. Pour définir l'hypertension pulmonaire, la mesure de la pression artérielle pulmonaire moyenne, au cathétérisme cardiaque droit, doit être plus grande ou égale à 20 mmHg au repos.

Cette augmentation de la pression entraîne un effort accru pour le cœur, ce qui mène éventuellement à une insuffisance cardiaque droite.

L'HTAP peut survenir à tout âge. Les personnes les plus affectées sont toutefois les femmes (deux femmes pour un homme) entre 20 et 65 ans. La période de temps moyenne entre l'apparition des symptômes et le diagnostic est de deux à trois ans.

1.3 SYMPTÔMES

Fréquents :

- ▶ Dyspnée à l'effort (présente chez 98 % des usagers lors du diagnostic et constitue le premier symptôme dans 60 % des cas);
- ▶ Douleur thoracique;
- ▶ Fatigue chronique, faiblesse;
- ▶ Œdème des jambes et des chevilles.

Occasionnels :

- ▶ Lipothymie (étourdissements à l'effort), syncope, palpitations;
- ▶ Défaillance cardiaque.

Rares :

- ▶ Ascite;
- ▶ Hémoptysie.

1.4 CLASSIFICATION DES HYPERTENSIONS PULMONAIRES

La dernière mise à jour de la classification des hypertensions pulmonaires date de 2019. Cette classification permet d'établir un diagnostic précis et de standardiser la prise en charge des usagers. Les types d'hypertensions pulmonaires sont regroupés en fonction de leurs similitudes pathologiques, hémodynamiques et de leurs approches thérapeutiques. Nous retrouvons cinq grands groupes dans la « Classification de Nice ».

GROUPE 1 • Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

1.1 Idiopathique	L'hypertension pulmonaire artérielle est dite idiopathique lorsque le médecin ne trouve pas de facteur associé.
1.2 Familiale (héréditaire)	La proportion de gens affectés est de 3 à 10 personnes par million d'habitants. De ce nombre, le facteur héréditaire est responsable de 6 à 10 % de cette affection. La recherche a permis de déterminer que la mutation de certains gènes était responsable du développement de ce type d'HTAP. Cependant, pour certaines formes d'HTAP familiale, aucun gène n'a été identifié.
1.3 Induite par certaines drogues, toxines ou médicaments	<ul style="list-style-type: none"> • Anorexigènes (ex. : aminorex, fenfluramine, dexfenfluramine) • Amphétamines, métamphétamines • Cocaïne (possible) • Agents antinéoplasiques, ex. : Dasatinib (possible) • Interféron α et β (possible) • Millepertuis (possible)
1.4 Associée à une condition sous-jacente	<ul style="list-style-type: none"> • Maladies des tissus conjonctifs (collagénose) : sclérodermie (CREST), lupus, etc. • Cardiopathies congénitales • Hypertension portale (cirrhose) • VIH • Schistosomiase (œuf de parasite)
1.5 Associée à un trouble veineux ou capillaire significatif	<ul style="list-style-type: none"> • Maladie pulmonaire veino-occlusive • Hémangiome capillaire pulmonaire
1.6 Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né (HTPPNN)	L'utilisation d'inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS) pendant la grossesse peut entraîner l'HTPPNN et représente une forme d'HTAP grave avec une mortalité élevée.

GROUPE 2 • Hypertension pulmonaire associée à des maladies du cœur gauche

- Cardiopathie gauche (dysfonction systolique ou diastolique du cœur gauche)
 - Maladies valvulaires
- Pour ces usagers, l'objectif est d'optimiser leur traitement cardiologique en essayant de corriger leurs facteurs de risque

GROUPE 3 • Hypertension pulmonaire associée aux désordres du système respiratoire ou à l'hypoxémie

- Maladie pulmonaire obstructive chronique
- Maladie pulmonaire interstitielle (ex. : fibrose)
- Hypoventilation alvéolaire, exposition chronique à l'altitude et autres causes d'hypoxie
- Désordres du développement pulmonaire

GROUPE 4 • Hypertension pulmonaire thromboembolique chronique

- Obstruction thromboembolique des artères pulmonaires distales et proximales. Cette forme d'hypertension artérielle pulmonaire est causée par la persistance et l'organisation fibreuse des caillots après une ou plusieurs embolies pulmonaires aiguës. Si l'obstruction vasculaire est proximale, certains usagers peuvent bénéficier d'une thromboendarterectomie ou d'une angioplastie pulmonaire. Pour les formes inopérables, un traitement médical peut être bénéfique (ex. : riociguat)

GROUPE 5 • Hypertension pulmonaire ayant des mécanismes multifactoriels incertains

- Troubles hématologiques (ex. : anémie hémolytique chronique)
- Troubles systémiques (ex. : sarcoïdose)
- Troubles métaboliques
- Compressions des vaisseaux pulmonaires (ex. : tumeur, adénopathie)

1.5 CLASSIFICATION FONCTIONNELLE DE LA NEW YORK HEART ASSOCIATION (NYHA) MODIFIÉE POUR L'HTAP

1

CLASSIFICATION FONCTIONNELLE ET DESCRIPTION	
Classe 1	Hypertension artérielle pulmonaire ne limitant pas l'activité physique. L'activité physique normale n'entraîne aucun symptôme.
Classe 2	Hypertension artérielle pulmonaire causant une légère limitation de l'activité physique. Absence d'inconfort au repos, mais l'activité normale entraîne des symptômes (dyspnée, fatigue, douleur à la poitrine ou syncope).
Classe 3	Hypertension artérielle pulmonaire causant une limitation importante de l'activité physique. Absence d'inconfort au repos, mais l'activité physique de faible intensité entraîne des symptômes (dyspnée, fatigue, douleur à la poitrine ou syncope).
Classe 4	Hypertension artérielle pulmonaire causant une incapacité à exécuter toute activité physique. Présences de signes d'insuffisance cardiaque droite. Dyspnée ou fatigue présente au repos et accentuée par tout niveau d'activité physique.

Voici une liste non-exhaustive des examens pouvant être réalisés lors de l'investigation, puis lors du suivi de l'HTAP. Les examens sont décrits brièvement et mis en relation avec l'HTAP.

2.1 DIVERS EXAMENS D'INVESTIGATION

▶ **Cathétérisme cardiaque droit ou cathéter Swan-Ganz**

Le cathétérisme cardiaque droit est un examen essentiel pour poser le diagnostic de l'hypertension pulmonaire. Voir point 2.2.

▶ **Les analyses de laboratoires :**

- FORMULE SANGUINE COMPLÈTE. Recherche de polyglobulie ou d'anémie;
- IONS, URÉE, CRÉATININE. Évaluer la fonction rénale;
- BILAN HÉPATIQUE, PROTÉINE TOTALE, ALBUMINE. Évaluer la fonction hépatique;
- INR-TCA. Vérifier l'hémostase;
- TSH. Évaluer la fonction thyroïdienne;
- Pro-BNP. Marqueur biologique de l'insuffisance cardiaque;
- DÉPISTAGE VIH. Recherche d'une cause possible;
- RECHERCHE D'UNE MALADIE AUTO-IMMUNE. Recherche dans le sang des anticorps marqueurs d'une maladie auto-immune (ex. : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, maladie thyroïdienne auto-immune).

▶ **L'échographie cardiaque**

Elle permet d'estimer, de façon non-invasive, la pression systolique de l'artère pulmonaire. Lors d'HTAP, on retrouve une élévation des pressions pulmonaires ainsi qu'une hypertrophie et une dilatation du ventricule droit.

▶ **L'électrocardiogramme**

L'ECG montre généralement des signes d'hypertrophie du ventricule droit, une conséquence de l'élévation de la pression artérielle pulmonaire.

▶ **Les examens fonctionnels respiratoires (bilan de base respiratoire)**

Ce sont des examens très simples qui permettent de mesurer la capacité respiratoire. Ils contribuent au dépistage d'éventuelles pathologies respiratoires sous-jacentes (ex. : fibrose pulmonaire, bronchite chronique) pouvant entraîner une hypertension pulmonaire secondaire (groupe 3).

De plus, une valeur abaissée de la diffusion libre du monoxyde de carbone (DLCO) (mesure de la capacité du poumon à faire les échanges gazeux) en présence de débits et volumes pulmonaires normaux est un indice d'HTAP (groupe 1).

▶ **Les tests d'exercice**

Le plus souvent, un test de marche de 6 minutes est réalisé. On mesure alors la distance maximale que peut parcourir l'utilisateur en 6 minutes. Ce test permet de mesurer la limitation à l'effort. Le test de marche de 6 minutes est un moyen simple et fiable pour apprécier l'évolution de la maladie et l'efficacité des traitements.

▶ **Le CAB artériel**

Celui-ci permet de vérifier le taux d'oxygène dans le sang et de dépister l'hypoxémie.

▶ **L'oxymétrie nocturne**

Celle-ci mesure le taux d'oxygène pendant le sommeil. La polysomnographie mesure l'activité cérébrale, le taux d'oxygène, la fréquence cardiaque et la respiration pendant le sommeil. Occasionnellement, ces examens sont réalisés. Ils permettent le diagnostic de l'apnée du sommeil qui peut contribuer à l'hypertension pulmonaire.

▶ **Radiographie pulmonaire**

Les usagers ayant une fibrose pulmonaire, une maladie pulmonaire obstructive chronique ou de l'emphysème peuvent développer une hypertension pulmonaire. Même en l'absence de ces maladies, une radiographie simple des poumons montre dans 90 % des cas des signes évocateurs d'HTAP avec dilatation des artères pulmonaires. De plus, la radiographie pulmonaire permet de voir s'il y a présence d'une cardiomégalie, un signe d'insuffisance cardiaque.

▶ **Scintigraphie pulmonaire de perfusion**

Cet examen peut mettre en évidence l'existence de caillots dans les artères pulmonaires à l'origine d'une hypertension pulmonaire post-embolique (groupe 4).

▶ **Tomodensitométrie du thorax avec infusion, méthode *angio CT***

Cette tomodensitométrie vérifie la présence d'un caillot dans l'artère pulmonaire et permet ainsi le dépistage d'une embolie pulmonaire aiguë.

▶ **Tomodensitométrie du thorax haute résolution sans contraste (HRCT)**

Elle permet de déterminer la présence d'une pathologie du parenchyme pulmonaire (maladies interstitielles pulmonaires) ou d'une maladie veino-occlusive.

► **Angiographie pulmonaire**

Utilisée surtout pour la recherche d'une malformation artério-veineuse, cet examen invasif nécessite la montée d'une sonde à partir d'une veine périphérique dans les cavités cardiaques et les artères pulmonaires. Cet examen est parfois nécessaire lorsque le diagnostic d'HTAP primaire ou secondaire ne peut être posé après la réalisation de la scintigraphie pulmonaire. L'examen consiste à injecter un produit de contraste dans une veine pour opacifier les artères pulmonaires. Les radiographies effectuées montreront éventuellement la présence de caillots (une embolie) ou d'autres lésions (malformation vasculaire).

2.2. CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT

Le cathétérisme cardiaque droit, aussi appelé Swan diagnostic, est l'examen indispensable pour confirmer le diagnostic de l'HTAP. Un cathéter est introduit dans la veine jugulaire et dirigé jusqu'au cœur, puis glissé jusque dans l'artère pulmonaire. Cet examen permet de mesurer directement la pression dans l'artère pulmonaire, le débit cardiaque et la sévérité de la maladie. Il permet aussi de vérifier la sensibilité (réaction) à certains médicaments utilisés dans le traitement de l'HTAP.

<p>Préprocédure</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Se référer au « Guide de préparation pour les examens » et au feuillet d'information « Cathétérisme cardiaque droit (Swan-Ganz) » disponibles dans l'Intranet; ▶ Cesser les diurétiques le matin de la procédure, selon prescription; ▶ L'arrêt des médicaments antivitamine K ou des anticoagulants oraux directs est à la discrétion du médecin qui fera le cathétérisme cardiaque droit.
<p>Cathétérisme cardiaque droit</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▶ But du monitoring des pressions : <ul style="list-style-type: none"> • Mesurer la pression capillaire bloquée (Wedge, PAPO), la pression de l'artère pulmonaire (PAP) moyenne, la pression de l'oreillette droite (POD) et la pression du ventricule droit (PVD); • Évaluer la défaillance éventuelle du ventricule gauche; • Mesurer le débit cardiaque. ▶ Critère diagnostic : <ul style="list-style-type: none"> • PAP moyenne plus grande ou égale à 20 mmHg au repos; • Une pression capillaire bloquée (wedge plus petite ou égale à 15 mmHg) démontre que l'hypertension pulmonaire n'est pas due à un problème cardiaque (HTP groupe 2). ▶ Risques : <ul style="list-style-type: none"> • Saignement; • Pneumothorax; • Arythmies (généralement bénignes); • Déchirure de l'artère pulmonaire (très rare); • Décès (extrêmement rare).
<p>Test de vasoréactivité</p>	<p>Pendant le cathétérisme, l'utilisateur inspire du monoxyde d'azote (NO) qui peut dilater les artères pulmonaires.</p> <p>L'utilisateur répond aux vasodilatateurs si la PAP moyenne diminue d'au moins (...) 10 mmHg et atteint 40 mmHg ou moins (...) avec un débit cardiaque normal ou élevé.</p> <p>Les répondeurs peuvent bénéficier d'un traitement avec bloqueurs des canaux calciques (ex. : diltiazem, nifédipine, amlodipine).</p> <p>Les non répondeurs seront traités avec un traitement spécifique à l'HTAP selon leur classe fonctionnelle.</p>

2.3. REPRÉSENTATION SCHÉMATIQUE DES ÉTAPES DIAGNOSTIQUES

2

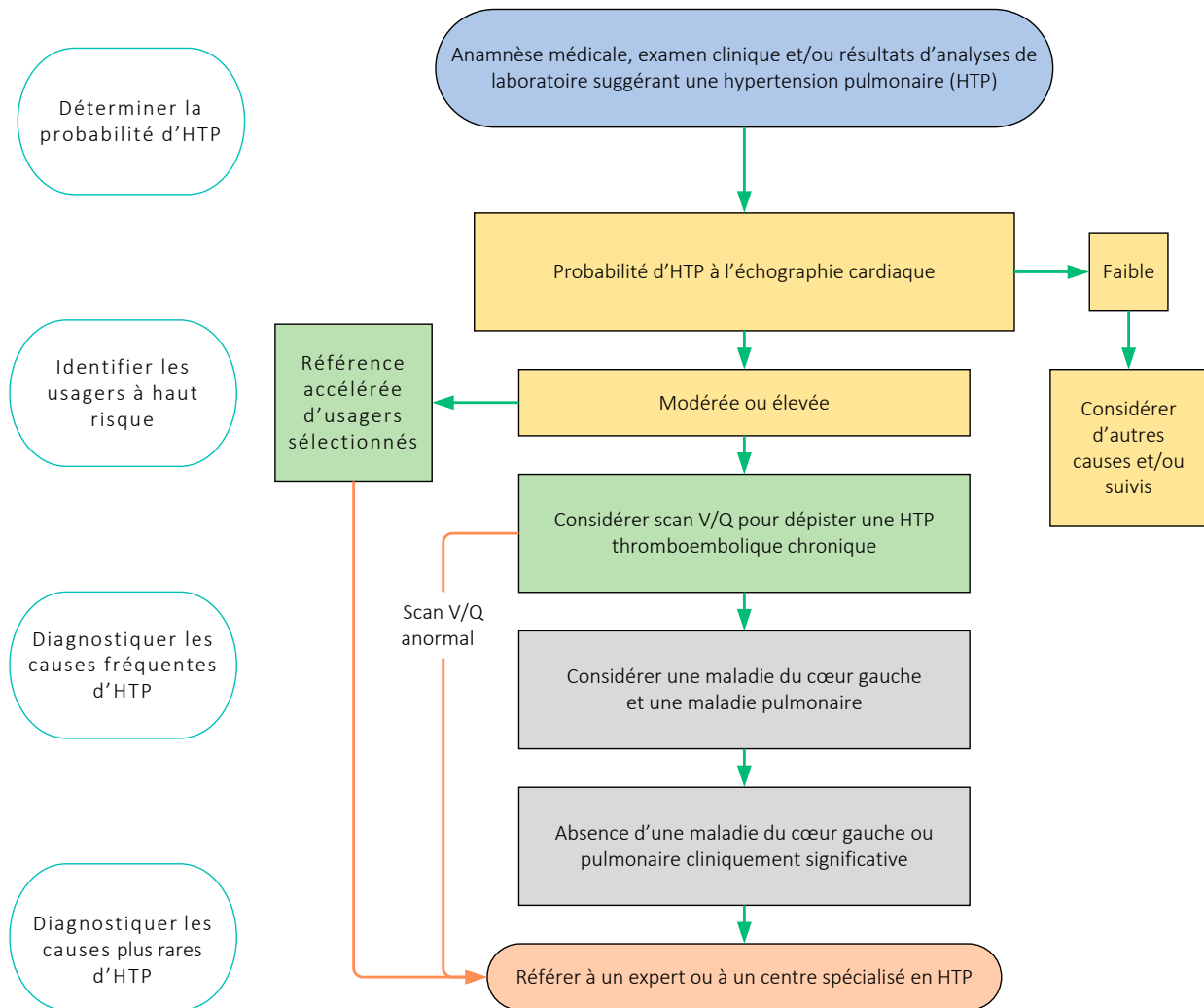


Schéma (traduction libre) tiré de Frost, A., Badesch, D., Gibbs, J. S. R., Gopalan, D., Khanna, D., Manes, A., ... & Torbicki, A. (2019). Diagnosis of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801904.

Les médicaments ne guérissent pas la maladie, mais ils peuvent ralentir son évolution et prolonger la survie des personnes atteintes. Certains de ces médicaments demandent une surveillance accrue de l'usager en raison des nombreux effets secondaires possibles.

3.1. TRAITEMENTS PHARMACOLOGIQUES CONVENTIONNELS

Les anticoagulants (ex. : warfarine/Coumadin^{md}) sont en général prescrits aux usagers atteints d'HTAP idiopathique afin d'éviter la formation de caillots au niveau des vaisseaux pulmonaires car le flot sanguin est réduit. L'INR visé est entre 2 et 3. Plus récemment, de nouveaux anticoagulants (apixaban/Eliquis^{md}, dabigatran/ Pradax^{md}, rivaroxaban/Xarelto^{md}) ont été utilisés.

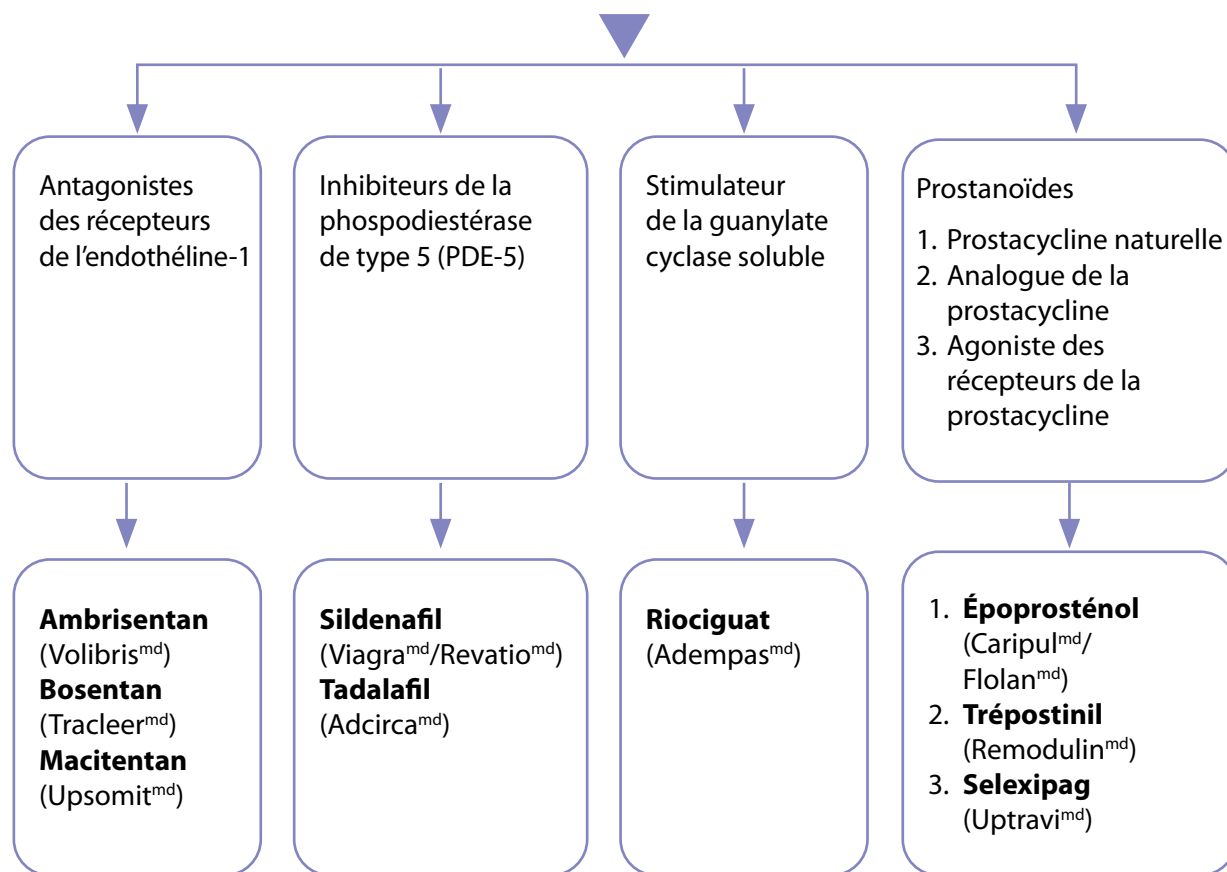
Les diurétiques (ex. : furosémide, spironolactone) permettent de réduire l'œdème des chevilles et des jambes et de diminuer la surcharge liquidienne, conséquence de l'insuffisance cardiaque droite.

3.2. TRAITEMENTS PHARMACOLOGIQUES SPÉCIFIQUES

Le traitement peut être différent selon la classe fonctionnelle, la condition de l'usager et la cause de l'HTAP.

Au fil des années, la compréhension de la physiopathologie de l'HTAP a permis de développer des traitements qui agissent sur les mécanismes défectueux causant la maladie (dysfonction endothéliale, déséquilibre balance entre la vasoconstriction et la vasodilatation, prolifération exagérée des cellules musculaires lisses).

Traitements spécifiques de l'hypertension pulmonaire



Classe fonctionnelle II :

Ambrisentan, Bosentan, Macitentan, Riociguat, Sildenafil, Tadalafil

Classe fonctionnelle III :

Ambrisentan, Bosentan, Époprosténol, Macitentan, Riociguat, Sildenafil, Selexipag, Tadalafil, Trépostinil

Classe fonctionnelle IV : Époprosténol

De plus en plus, une combinaison de deux ou trois médicaments spécifiques est utilisée pour les usagers susceptibles d'y répondre.

Algorithme de traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire

3

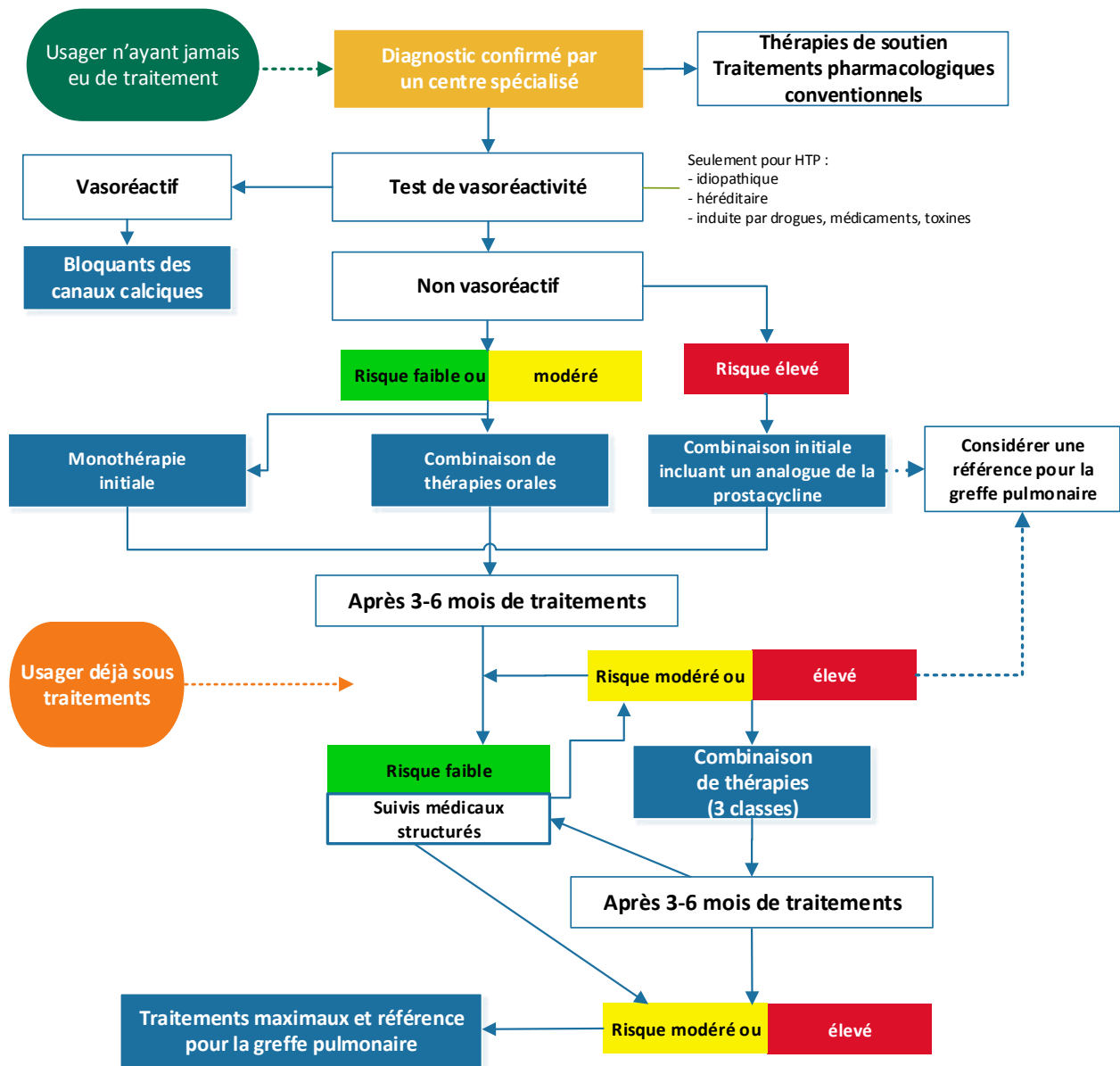


Schéma (traduction libre) tiré de Galiè, N., Channick, R. N., Frantz, R. P., Grünig, E., Jing, Z. C., Moiseeva, O., ... & McLaughlin, V. V. (2019). Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801889.

BLOQUEURS DES CANAUX CALCIQUES

Les bloqueurs des canaux calciques (BCC) (pour les répondeurs au NO) causent une vasodilatation pulmonaire et systémique. Des doses élevées de BCC sont efficaces et améliorent la survie dans le traitement de l'HTAP en présence d'une vasoconstriction. Ils entraînent une baisse de la résistance vasculaire et diminuent les besoins en oxygène du cœur, mais ils n'agissent pas sur le remodelage des artères pulmonaires.

▶ **Médicaments les plus couramment utilisés :**

- Diltiazem (Cardizem CD^{md});
- Amlodipine (Norvasc^{md});
- Nifedipine (Adalat^{md}).

▶ **Effets secondaires possibles :**

- Œdème des membres inférieurs;
- Céphalées;
- Sensation de chaleur et rougeur au visage quelques minutes après la prise du médicament;
- Faiblesse inhabituelle.

AMBRISANTAN (VOLIBRIS^{MD})

- ▶ Antagoniste des récepteurs de l'endothéline qui diminue la pression anormalement élevée dans les artères pulmonaires en permettant une relaxation de ces vaisseaux;
- ▶ Indication : Traitement de l'HTAP idiopathique et de l'HTAP symptomatique associée à une collagénose;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);
- ▶ Demi-vie : 16 à 48 heures;
- ▶ Dose d'entretien : 10 mg die (possibilité de débuter avec une dose de 5 mg die);
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Nécessite une surveillance de l'hémoglobine et du bilan hépatique selon les recommandations du médecin;
- ▶ Contre-indication absolue de grossesse;
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Céphalées;
 - Bouffées de chaleur;
 - **Œdème des membres inférieurs;**
 - Congestion nasale /sinusite;
 - Nausées, vomissements;

- Perturbation asymptomatique du bilan hépatique (rare);
- Étourdissements;
- Palpitations cardiaques, hypotension;
- Douleur abdominale, perturbations des enzymes hépatique;
- Fatigue inhabituelle, anémie.

BOSENTAN (TRACLEER^{MD})

- ▶ Antagoniste des récepteurs de l'endothéline qui diminue la pression anormalement élevée dans les artères pulmonaires en permettant une relaxation de ces vaisseaux;
- ▶ Indication : Traitement de l'HTAP chez les usagers présentant une HTAP primitive ou une hypertension pulmonaire consécutive à la sclérodermie, à une cardiopathie congénitale ou au virus de l'immunodéficience humaine et qui ne répondent pas bien au traitement classique;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);
- ▶ Demi-vie : 5 à 8 heures;
- ▶ Début du traitement : 62,5 mg bid x 1 mois;
- ▶ Dose d'entretien : 125 mg bid;
- ▶ Nécessite une surveillance de l'hémoglobine et du bilan hépatique selon les recommandations du médecin;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Contre-indication absolue de grossesse;
- ▶ **Effets secondaires possibles (rares) :**
 - Céphalées;
 - Bouffées de chaleur;
 - Œdème des membres inférieurs;
 - Perturbation asymptomatique du bilan hépatique;
 - Nausées, vomissements;
 - Étourdissements;
 - Palpitations cardiaques, hypotension;
 - Douleur abdominale, perturbations des enzymes hépatiques;
 - Fatigue inhabituelle, anémie.

ÉPOPROSTÉROL (CARIPUL^{MD}, FLOLAN^{MD})

- ▶ Analogue de la prostacycline naturelle qui dilate les lits vasculaires artériels pulmonaires et inhibe l'agrégation plaquettaire, ce qui a pour effet de diminuer la pression artérielle pulmonaire;

- ▶ Indication : HTAP idiopathique ou secondaire à la sclérodermie de classe fonctionnelle III ou IV;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ **Demi-vie : moins de 6 minutes;**
- ▶ Administration : Perfusion intraveineuse **continue**;
- ▶ Désavantages :
 - Courte durée d'action;
 - Nécessite un cathéter central, donc augmente le risque d'infection;
 - La perfusion ne doit jamais être cessée.
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Tachycardie;
 - Hypotension;
 - Bouffées de chaleur et rougeurs sur la peau passagères (flushing), surtout en début de traitement ou lors de l'ajustement de la dose;
 - Fièvre, frissons, syndrome pseudo-grippal;
 - Douleur à la mâchoire et aux pieds;
 - Nausées, vomissements, diarrhées;
 - Céphalées;
 - Douleurs articulaires et musculaires;
 - Insomnie, anxiété, nervosité (plus rares).

Voir la section détaillée sur le Caripul^{md} en page 29 de ce guide.

MACITENTAN (OPSUMIT^{MD})

- ▶ Antagoniste des récepteurs de l'endothéline qui diminue la pression anormalement élevée dans les artères pulmonaires en permettant une relaxation de ces vaisseaux;
- ▶ Indication : Traitement à long terme de l'HTAP pour réduire la morbidité chez les usagers dont l'HTAP est d'origine idiopathique, héréditaire ou associée à une connectivite ou bien à une cardiopathie congénitale;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);
- ▶ Demi-vie : 16 à 48 heures;
- ▶ Dose d'entretien : 10 mg die;
- ▶ Nécessite une surveillance de l'hémoglobine et du bilan hépatique selon les recommandations du médecin;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Contre-indication absolue de grossesse;

▶ **Effets secondaires possibles :**

- Céphalées;
- Bouffées de chaleur;
- Œdème des membres inférieurs;
- Congestion nasale/sinusite;
- Nausées, vomissements;
- Perturbation asymptomatique du bilan hépatique (rare);
- Étourdissements;
- Palpitations, hypotension;
- Douleur abdominale, perturbations des enzymes hépatiques;
- Fatigue inhabituelle, anémie.

RIOCIGUAT (ADEMPAS^{MD})

- ▶ Stimulateur de la guanylate cyclase soluble qui entraîne une vasodilatation et une diminution de la pression des artères pulmonaires;
- ▶ Indication : traitement de l'hypertension pulmonaire thromboembolique chronique (HTPEC) inopérable, de l'HTPEC persistante ou récurrente après le traitement chirurgical (thromboendartériectomie) ou de l'HTAP de groupe 1;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);
- ▶ Demi-vie : 7 heures chez les sujets en bonne santé et 13 heures chez les sujets malades;
- ▶ Dose d'entretien : 2,5 mg TID. La posologie de départ est de 1 mg TID et est augmentée de 0,5 mg TID à toutes les deux semaines selon la tolérance aux effets secondaires de l'utilisateur;
- ▶ Nécessite une surveillance infirmière, en collaboration étroite avec le pneumologue, pour la gestion des effets secondaires et l'ajustement de la posologie;
- ▶ **Contre-indication à la prise de nitrate (nitroglycérine), sildenafil (Viagra^{md}, Revatio^{md}), tadalafil (Adcirca^{md}, Cialis^{md}), vardénafil (Levitra^{mdlevi}), car risque d'hypotension mortelle;**
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Contre-indication à la grossesse et à l'allaitement;
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Céphalées;
 - Baisse de la tension artérielle;
 - Étourdissements et vertiges (hypotension orthostatique);
 - Bouffées de chaleur, rougeurs au visage;
 - Douleurs musculaires ou articulaires (membres inférieurs et supérieurs, lombalgie);
 - Troubles digestifs (indigestion, nausée, pyrosis).

Les effets secondaires peuvent être contrôlés par la prise d'acétaminophène, d'un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) ou en diminuant la dose de 0,5 mg pour une période de temps jusqu'à disparition des effets indésirables. La dose d'entretien est par la suite réintroduite graduellement. Il est recommandé de surveiller la tension artérielle avant et une heure après chaque dose lors de la période de titration.

SELEXIPAG (UPTRAVI^{MD})

- ▶ Agoniste des récepteurs IP de la protacycline (prostanoides);
- ▶ Effet vasodilatateur et antiprolifératif sur les artères pulmonaires;
- ▶ Indication : Traitement prolongé de l'HTAP idiopathique, l'HTAP associée à une collagénose ou à une cardiopathie congénitale chez les adultes. Il est généralement utilisé en association avec un antagoniste des récepteurs de l'endothéline (ARE) et/ou un inhibiteur de la phosphodiesterase-5 (PDE-5);
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture), deux fois par jour (matin et soir);
- ▶ Demi-vie : 6 à 13 heures;
- ▶ Dose d'entretien : Il y a huit concentrations possibles de selexipag, soit 200 mcg, 400 mcg, 600 mcg, 800 mcg, 1000 mcg, 1200 mcg, 1400 mcg et 1600 mcg par comprimé. La dose est déterminée en fonction de la tolérance aux effets secondaires et peut être donc différente d'un usager à l'autre. Le but est somme toute d'atteindre la dose la plus élevée tolérée, qui deviendra la dose d'entretien BID;
- ▶ L'augmentation de la dose est faite à toutes les semaines selon la tolérance de l'utilisateur, ce qui permet à l'organisme de s'adapter plus facilement;
- ▶ Nécessite une surveillance infirmière, en collaboration étroite avec le pneumologue, quant au suivi, à la gestion des effets secondaires et à l'ajustement de la posologie;
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Céphalées;
 - Nausées ou vomissements;
 - Diarrhées;
 - Douleurs à la mâchoire;
 - Douleurs articulaires;
 - Douleurs musculaires ou sensation de douleur généralisée;
 - Rougeurs au visage (flushing).

Les effets secondaires peuvent être contrôlés par la prise d'acétaminophène, d'Imodium^{md} ou en diminuant la dose pour une période de temps jusqu'à la disparition des effets indésirables. La dose d'entretien est par la suite réintroduite graduellement.

SILDENAFIL (REVATIO^{MD} OU VIAGRA^{MD})

- ▶ Inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 qui diminue la pression anormalement élevée dans les artères pulmonaires en permettant une relaxation de ces vaisseaux;
- ▶ Indication : Traitement de l'HTAP idiopathique, de l'HTAP associée à une collagénose chez des usagers symptomatiques;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);
- ▶ Demi-vie : 3 à 5 heures;
- ▶ Dose d'entretien : 20 mg (Revatio^{md}) par comprimé, un comprimé TID. Plus rarement, du Viagra^{md} 25 mg, 50 mg ou 100 mg est utilisé;
- ▶ **Contre-indication absolue à la prise concomitante de nitrates (nitroglycérine), car risque d'hypotension mortelle;**
- ▶ Éviter la consommation de pamplemousse;
- ▶ Consultation médicale urgente si perte de vision soudaine (rare cas de neuropathie optique antérieure ischémique non artéritique) ou d'une diminution ou perte d'audition soudaine (rares cas d'acouphènes et étourdissements);
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Céphalées;
 - Bouffées de chaleur, rougeurs au visage;
 - Congestion nasale;
 - Douleurs musculaires ou articulaires (membres inférieurs ou supérieurs, lombalgie);
 - Troubles digestifs (indigestion, nausée, pyrosis);
 - Étourdissements, vertiges et hypotension orthostatique.

TADALAFIL (ADCIRCA^{MD})

- ▶ Inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5 qui diminue la pression anormalement élevée dans les artères pulmonaires en permettant une relaxation de ces vaisseaux;
- ▶ Indication : Traitement de l'HTAP idiopathique, de l'HTAP associée à une collagénose, à une cardiopathie congénitale ou à l'utilisation d'anorexigènes chez des usagers symptomatiques;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'utilisateur qui permet l'accès et le remboursement de la médication, ainsi qu'un soutien infirmier;
- ▶ Administration : Voie orale (à jeun ou avec nourriture);

- ▶ Demi-vie : 15 heures;
- ▶ Dose d'entretien : 20 mg par comprimé, deux comprimés die (possibilité de prendre 1 comprimé bid);
- ▶ **Contre-indication absolue à la prise concomitante de nitrates (nitroglycérine), car risque d'hypotension mortelle;**
- ▶ Éviter la consommation de pamplemousse;
- ▶ Consultation médicale urgente si perte de vision soudaine (rare cas de neuropathie optique antérieure ischémique non artéritique) ou d'une diminution ou perte d'audition soudaine (rares cas d'acouphènes et d'étourdissements);
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Céphalées;
 - Bouffées de chaleur, rougeurs au visage;
 - Congestion nasale;
 - Douleurs musculaires ou articulaires (membres inférieurs ou supérieurs, lombalgie);
 - Troubles digestifs (indigestion, nausée, pyrosis);
 - Étourdissements, vertiges et hypotension orthostatique.

Les effets secondaires peuvent être contrôlés par la prise d'acétaminophène, d'un IPP et ou en diminuant la dose pour une période de temps jusqu'à disparition des effets indésirables. La dose d'entretien est par la suite réintroduite.

TRÉPROSTINIL (REMODULIN^{MD})

- ▶ Analogue à la prostacycline qui dilate les vaisseaux pulmonaires afin de permettre une meilleure circulation sanguine;
- ▶ Indication : HTAP idiopathique ou secondaire à la sclérodermie;
- ▶ Médicament d'exception à la RAMQ;
- ▶ Programme de soutien à l'usager pour l'accès et le remboursement de la médication et assure un soutien infirmier;
- ▶ Administration : **Perfusion sous-cutanée ou intraveineuse en continue;**
- ▶ Demi-vie : 2 à 3 heures;
- ▶ Avantages par rapport à l'époprosténol :
 - Durée d'action plus longue que celle de l'époprosténol, ce qui entraîne donc une diminution du risque en cas d'interruption accidentelle du médicament;
 - Faible risque d'infection, car aucun cathéter central nécessaire;
 - Technique de préparation du médicament plus simple.

- ▶ Désavantages :
 - Difficulté à augmenter les doses en raison de la réaction locale au site d'injection;
 - 85 % de réactions cutanées, qui conduisent parfois à l'arrêt du traitement.
- ▶ **Effets secondaires possibles :**
 - Au niveau local : rash sévère, douleur au site, œdème;
 - Nausées, diarrhées;
 - Douleur à la mâchoire;
 - Flushing;
 - Hypotension.

PARTICULARITÉS LIÉES AU TRAITEMENT PAR CARIPUL^{MD} (ÉPOPROSTÉNOLE)

4.1 INFORMATIONS CONCERNANT LE CARIPUL^{MD} (ÉPOPROSTÉNOLE)

► Indication

Traitement intraveineux à long terme de l'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique ou causée par une maladie associée à la sclérodermie chez les usagers de classes fonctionnelles III et IV de la NYHA qui ont mal répondu à un traitement classique.

► Mode d'action du médicament

Le Caripul^{md}, dont le nom générique est époprosténole, est une prostaglandine naturelle dont les deux principales actions sont :

- La vasodilatation directe des lits vasculaires artériels pulmonaires (entraîne une baisse de la pression dans les artères pulmonaires) et généraux;
- L'inhibition de l'agrégation plaquettaire.

► Particularités

Le Caripul^{md} a une durée d'action très courte (demi-vie ne dépassant pas les 6 minutes). C'est pourquoi il est administré en perfusion intraveineuse continue à l'aide d'un dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnellisé. Des informations sur les DAVC tunnellisés sont disponibles en page 50 de ce document. Ce traitement de long terme est donc délivré **24 h/24 h** aux personnes qui en bénéficient, à l'aide d'une pompe ambulatoire : la pompe CADD-Solis VIP^{md}. Cette pompe portative est présentée en page 33. Ainsi, les usagers traités au Caripul^{md} doivent devenir autonomes dans la dilution du médicament, le montage de la perfusion, incluant le changement de tubulure et de matériel, l'utilisation de la pompe à perfusion, la réfection de leur pansement de DAVC et la prise en charge de leurs auto-soins.

À noter qu'en milieu hospitalier, il est possible de perfuser du Caripul^{md} avec une pompe volumétrique (ex. : BBraun^{md}).

La perfusion de Caripul^{md} ne doit jamais être arrêtée, car l'arrêt brusque du Caripul^{md} peut provoquer rapidement une **hypertension pulmonaire rebond** qui peut être très **grave, voire mortelle**. Des symptômes tels qu'une désaturation, une dyspnée, une DRS, des étourdissements et de la fatigue peuvent se présenter après 15 minutes d'arrêt de la perfusion.

Contrairement au Flolan^{md}, une autre marque de commerce d'époprosténol, le Caripul^{md} possède une **meilleure stabilité thermique**. Désormais, les usagers traités à l'époprosténol se voient davantage prescrire du Caripul^{md}, plutôt que du Flolan^{md}, puisqu'il permet une utilisation plus aisée et une meilleure qualité de vie.

► Effets secondaires

La plupart des effets secondaires rencontrés s'estompent avec le temps ou sont facilement traitables.

- Hypotension (survient généralement en début de traitement lors de la phase d'augmentation de la dose);
- Bradycardie (à plus faible dose, surtout en début de traitement);
- Tachycardie (réflexe, en réaction à la vasodilatation);
- Bouffées de chaleur et éruptions cutanées passagères;
- Frissons, hyperthermie, syndrome pseudo-grippal;
- Douleur aux pieds (diminution lors de surélévation des pieds);
- Douleur aux articulations et aux muscles;
- Douleur à la mâchoire (semblable à la sensation de mordre dans un citron) :
 - Cette douleur survient habituellement au début du repas et elle diminue à mesure que l'usager mastique. Boire un breuvage chaud ou une soupe avant le repas ou débiter le repas en mâchant doucement un craquelin ou un morceau de pain peut permettre de diminuer la douleur.
- Diarrhées (peuvent être soulagées avec la prise d'Imodium^{md});
- Nausées et vomissements (s'estompent généralement après une à deux semaines);
- Céphalées (s'estompent généralement après une à deux semaines et peuvent être soulagées par la prise d'acétaminophène);
- Photosensibilité;
- Autres effets possibles plus rares : insomnie, anxiété, nervosité.

► Posologie et dilution

Le Caripul^{md} est toujours reconstitué dans 100 millilitres (mL) de diluant, qu'il soit préparé en cassette (pour perfusion sur pompe ambulatoire CADD-Solis VIP^{md}) ou en sac (pour perfusion en milieu hospitalier sur pompe volumétrique BBraun^{md}).

La dose est déterminée par le médecin. Le débit est calculé selon la prescription médicale, à l'aide du tableau d'ajustement de la perfusion (en fonction du poids de l'usager), disponible à la page 93.

La **dose** est exprimée en nanogrammes par kilogramme par minutes (ng/kg/min).

La **concentration** dans la cassette ou dans le sac est exprimée en nanogrammes par millilitres (ng/mL).

En général, le débit initial est de 2 ng/kg/min. Puis, il est augmenté par paliers de 1 à 2 ng/kg/min jusqu'à ce que surviennent des effets pharmacologiques limitant la dose ou jusqu'à ce que la limite de tolérance au médicament soit établie.

Le débit de Caripul^{md} varie donc de **0,5 à 3,6 mL/h**.

À RETENIR

Comme le débit de perfusion est faible et la tubulure très longue :
Changement de concentration = changement de la tubulure

L'initiation du traitement par Caripul^{md} est toujours réalisée lors d'une hospitalisation. Pendant la titration du médicament, si des effets secondaires surviennent, il est nécessaire d'**aviser le médecin traitant. Le soir, la nuit ou les fins de semaine : aviser le résident sénior de garde en pneumologie ou sinon un pneumologue spécialisé en HTAP.** La vitesse de perfusion devra possiblement être remise au débit antérieur.

Une modification du débit de perfusion ne doit être faite que si elle est prescrite par le médecin traitant, le pneumologue de garde ou le résident senior en pneumologie.

Pour les usagers hospitalisés à l'IUCPQ-UL :

- Si l'usager **ne prépare pas lui-même** son Caripul^{md} (parce qu'il est encore en période d'enseignement et d'apprentissage face à sa perfusion par exemple), la pharmacie servira le Caripul^{md} prêt à l'emploi, à la concentration déterminée sur le tableau d'ajustement. L'infirmière est responsable d'aviser la pharmacie de la concentration en cours;
- Si l'usager **prépare lui-même** son Caripul^{md}, la pharmacie servira la médication (Caripul^{md} et diluant) et les cassettes. La pharmacie informatisera le Caripul^{md} à la concentration en cours et inscrira « *débit selon prescription* » sur la FADM.

La solution reconstituée de Caripul^{md} doit être conservée à l'abri de la lumière (à l'intérieur de la pochette de transport) et **ne doit jamais être congelée**. Le sac ou la cassette de Caripul^{md} est stable 7 jours au réfrigérateur (entre 2° et 8° Celsius) et **de 24 à 48 heures à la température ambiante** selon la concentration de la solution. La durée de stabilité à température ambiante est inscrite sur la FADM par la pharmacie.

La cassette ou le sac contenant le Caripul^{md} connecté à l'utilisateur doit être **changé aux 24 heures**. Par mesure de sécurité, il faut toujours garder une cassette ou un sac de Caripul^{md} en réserve dans le réfrigérateur de l'unité de soins.

Lorsque la cassette ou le sac de Caripul^{md} doit être changé, il faut utiliser celui qui est en réserve au réfrigérateur. La pharmacie fournira à ce moment une nouvelle cassette ou un nouveau sac de Caripul^{md}, qui devra être conservé au réfrigérateur sur l'unité de soins, puis installé le lendemain matin. Ceux-ci sont numérotés pour faciliter le suivi. Si la cassette ou le sac en réserve doit être utilisé d'urgence, il est nécessaire d'aviser la pharmacie pour qu'une nouvelle cassette ou un nouveau sac soit préparé et livré sur l'unité.

► **Surveillance hémodynamique**

Lors de l'**initiation** de la perfusion de Caripul^{md} ou lors d'une **augmentation du débit** de la perfusion :

- Si possible, prendre la tension artérielle (TA) couché/debout à 1 reprise;
- Prendre les signes vitaux (TA, fréquence cardiaque (FC), saturation, respiration) avant l'augmentation du débit, puis aux 30 minutes x 2;
- Prendre des signes vitaux complets minimalement TID par la suite (6:00 - 14:00 - 22:00) et au besoin;
- Si chute de TA, bradycardie ou tachycardie, contacter le médecin traitant pour vérifier la conduite à tenir et valider s'il faut remettre la perfusion au débit antérieur.

Lors d'une **diminution du débit** de la perfusion :

- Prendre la TA, FC, saturation et respiration après 15 minutes;
- Surveiller les signes cliniques suivants : désaturation, dyspnée, DRS, étourdissements, fatigue.

Lorsque le débit de la perfusion est **stable** :

- Prendre les SV minimalement TID (6:00 - 14:00 - 22:00) et au besoin;
- Aviser le médecin traitant s'il y a une modification de la TA, de la FC, de la saturation ou une détérioration des signes cliniques;
- Aviser si les effets secondaires sont intolérables.

4.2 POMPE CADD-SOLIS VIP^{MD}

4

La pompe CADD-Solis VIP^{MD} est la pompe ambulatoire qui est utilisée afin de perfuser en continu le Caripul^{MD}.

► Transport de la pompe

L'utilisateur doit garder la pompe 24h/24h sur lui. Comme elle est légère, la personne peut se déplacer librement. Pour éviter de l'endommager, la pompe doit être transportée à la taille ou en bandoulière dans la pochette fournie. Pour dormir, il doit glisser cette pochette sous un oreiller.

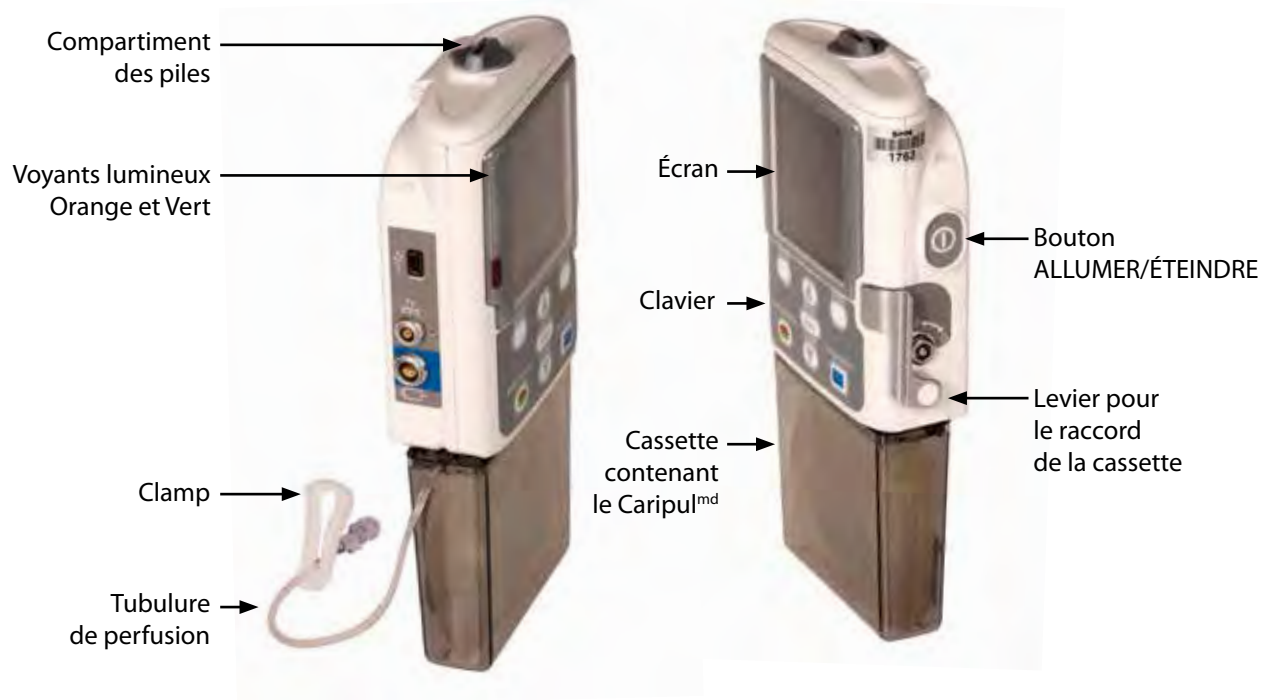


Différentes façons d'utiliser le sac de transport de la pompe portable

► Température à l'extérieur

La pompe fonctionne de façon sécuritaire entre 2° et 40° Celsius. Pour cette raison, l'utilisateur doit éviter d'exposer la pompe au soleil et garder la pompe et la tubulure près du corps, sous les vêtements, par temps froids.

► **Composantes de la pompe ambulatoire CADD-Solis VIP^{md}**



► **Le clavier de la pompe CADD-Solis VIP^{md}**



À NOTER
*L'écran s'éteint après quelques secondes pour économiser l'énergie.
 Appuyer sur n'importe quelle touche pour le rallumer.*

► Fonctionnement de la pompe

ALLUMER LA POMPE

1. Appuyez sur le bouton ALLUMER/ÉTEINDRE et tenez-le enfoncé.



2. **Regardez et écoutez attentivement la pompe.**
Une lumière verte et jaune clignotera.
Un écran d'accueil apparaîtra.
Six «BIPS» sonneront lorsque la mise en marche sera complète.

Le voyant orange clignote lorsque la pompe est à l'arrêt.



ÉTEINDRE LA POMPE

1. Appuyez sur le bouton ALLUMER/ÉTEINDRE.
Un « BIP » se fera entendre.
L'option « Éteindre ? » apparaîtra sur l'écran d'accueil.
Sélectionnez **OUI**.
La pompe s'éteindra.



REEMPLACER LES PILES

La pompe fonctionne avec quatre piles de type AA alcalines Duracell^{md} ou Energizer^{md}. N'utilisez pas de piles rechargeables. La durée de vie des piles est variable en fonction de l'utilisation de la pompe (maximum 2 jours). Les piles s'épuisent plus rapidement à des températures extérieures inférieures à 10 °C. L'utilisateur doit s'assurer de toujours en avoir plusieurs en réserve.



Lorsque le message «pile faible», «batterie vide» ou «batterie presque vide» apparaît à l'écran de la pompe, remplacez les piles **dès que possible**.

Pour remplacer les piles, suivez les instructions suivantes :

1. Assurez-vous que la pompe soit éteinte;
2. Tournez le bouton situé au-dessus de la pompe dans le sens inverse des aiguilles d'une montre pour ouvrir le compartiment des piles;
3. Inclinez la pompe sur le côté pour retirer les piles usagées;
4. Jetez les piles dans un contenant de récupération;
5. Insérez quatre nouvelles piles AA. Faites correspondre les signes + et – des piles avec ceux indiqués sur la pompe;
6. Fermez la porte du compartiment des piles et tournez le bouton dans le sens des aiguilles d'une montre. Si les piles ont été placées à l'envers ou incorrectement, l'écran ne s'allumera pas et vous n'entendrez aucun signal sonore.

RÉSUMÉ DES ÉTAPES • REMPLACER LA CASSETTE

LE REMPLACEMENT DE LA CASSETTE DE LA POMPE COMPORTE SIX ÉTAPES

- 1) **Fixer une nouvelle cassette à la pompe de rechange;**
- 2) **Régler le volume d'administration résiduel (VOL RÉS);**
- 3) **Valider les paramètres de perfusion;**
- 4) **Brancher la cassette à la tubulure de perfusion;**
- 5) **Mettre en marche la pompe à perfusion;**
- 6) **Enlever la cassette usagée de la pompe à l'arrêt.**

Chacune des six étapes sont décrites dans les pages suivantes.

(Voir les résumés en annexe, section 10)

1) Fixer une nouvelle cassette à la pompe de recharge

1. Prenez la pompe de recharge;
2. Mettez la pompe en marche;
3. Prenez une nouvelle cassette de Caripul^{md} et assurez-vous que la tubulure est clampée;
4. Abaissez le levier de fixation de la cassette vers le bas en position ouverte;



5. Insérez les crochets de la cassette dans les charnières de la pompe;
6. Déposez la pompe et la cassette en position verticale sur une surface d'appui solide et plane. Remontez le levier de fixation de la cassette à fond afin de fixer solidement la cassette à la pompe;



7. Vérifiez que la cassette soit bien fixée à la pompe. Les espaces entre la cassette et la pompe devraient être égaux de chaque côté;



CORRECT

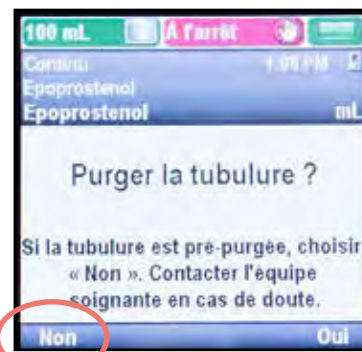


INCORRECT

Attention!
Si la cassette n'est pas fixée correctement, le débit de perfusion peut être faussé

8. Un message apparaîtra brièvement dans le haut de l'écran indiquant « cassette-réservoir raccordée »;

9. Au centre de l'écran, on vous demandera de « Purger la tubulure ? ». Sélectionnez **NON**;



10. Au centre de l'écran, on vous demandera de « Démarrer la pompe ? ». Sélectionnez **NON**;

11. La pompe sera à l'arrêt et le message « Continu » apparaîtra à l'écran d'accueil. La pompe est prête à être réglée.



2) Régler le volume d'administration résiduel

1. Sélectionnez «Tâches» sur l'écran d'accueil;

2. Choisissez « Réinitialiser volume résiduel »;



3. Un message apparaîtra sur l'écran d'accueil : « Réinitialiser volume résiduel à 100 mL ? » Appuyez sur **OUI**;

4. La pompe affichera à l'écran : « Enreg... »;

5. Le volume résiduel s'enregistrera et l'écran retournera au menu Tâches.



3) Valider les paramètres de perfusion

1. Sélectionnez « Voir paramètres de perfusion » ;
2. Vérifiez que le « Débit continu » programmé est celui prescrit par le médecin, que la fonction MVO est à 0 mL/h et que le « Volume résiduel » est à 100 mL ;
3. Appuyez sur « Retour » et « Retour » jusqu'à l'écran Continu. La pompe est prête à être démarrée.

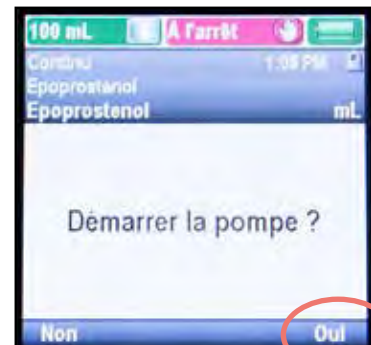


4) Brancher la cassette à la tubulure de perfusion

1. Arrêtez la pompe en utilisation ;
2. Clampez la tubulure de perfusion ;
3. Détachez la tubulure de la cassette usagée ;
4. Enlevez le bouchon rouge de la nouvelle cassette ;
5. Branchez la tubulure de la cassette à la tubulure de perfusion ;
6. Déclampez la tubulure de perfusion et la tubulure de la cassette ;
7. Remettez la pompe en marche.

5) Mettre en marche la pompe à perfusion

1. Appuyez sur le bouton Arrêt/Marche du clavier ;
2. Un message apparaîtra à l'écran vous demandant de « Démarrer la pompe ? ». Sélectionnez **OUI** ;
3. Un message en vert apparaîtra à l'écran vous indiquant que « La perfusion commence maintenant... ».



Le **VOYANT VERT**
clignote lorsque la pompe
est en marche et perfuse
le médicament

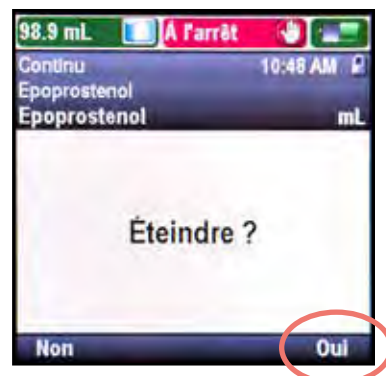
4. Assurez-vous que les tubulures de perfusion soient déclampées;
5. Au haut de l'écran, vous verrez le nombre de millilitres (mL) qu'il reste dans votre cassette (volume résiduel), que la perfusion est en marche et l'état des piles;
6. Au centre, un rectangle vert avec l'indication continu vous informe que la perfusion est bien en cours. Vous verrez le nombre d'heures restant avant que la cassette soit vide.



*Si les voyants **VERT** et **ORANGE** clignotent : la perfusion est en cours, mais nécessitera votre attention (Par exemple : les piles sont faibles ou le volume résiduel est bas)*

6) Enlever la cassette usagée de la pompe

1. Appuyez sur le bouton ARRÊT/MARCHE de la pompe qui n'est **pas** en utilisation;
2. Clampez toutes les tubulures de la perfusion;
3. Pour détacher la cassette, abaissez le levier de fixation jusqu'à ce que celle-ci se détache facilement;
4. Dégagez les crochets de la cassette des charnières de la pompe;
5. Remettez le levier de fixation de la cassette dans sa position verticale;
6. Jetez la cassette;
7. Éteignez la pompe en appuyant sur le bouton ALLUMER/ÉTEINDRE;
8. Un message apparaîtra sur l'écran principal vous posant la question « Éteindre ? ». Sélectionnez **OUI**;
9. Retirez les piles de la pompe. Faites une croix sur chacune d'elle. Rangez les piles usagées et la pompe dans son étui de protection.



À tous les jours, l'utilisateur doit changer sa cassette de Caripul^{md}.

Il installe d'abord la nouvelle cassette sur la pompe de réserve et au dernier moment, il effectue le branchement de la nouvelle cassette à sa tubulure de perfusion. Ainsi, la perfusion de Caripul^{md} n'est interrompue qu'un bref instant. Comme l'utilisateur alterne de pompes à tous les jours, il peut ainsi prendre son temps pour procéder au changement de cassette.

Il faut retirer les piles de la pompe qui est mise de côté. Un bon truc pour calculer le temps d'utilisation des piles : collez un morceau de diachylon blanc sur chaque pile et tracez une croix sur les piles après chaque jour d'utilisation. Après la deuxième utilisation, jeter les piles dans un contenant de récupération.

RÉSUMÉ DES ÉTAPES

GESTION QUOTIDIENNE DE LA PERFUSION DE CARIPUL^{MD}

1. Insérez les piles dans la pompe de réserve;
2. Allumez la pompe de réserve;
3. Fixez la cassette préparée de Caripul^{md} à la pompe de réserve;
4. Procédez au réglage du volume d'administration résiduel;
5. Vérifiez les paramètres de perfusion;
6. Arrêtez la pompe en utilisation;
7. Clampez la tubulure de perfusion;
8. Branchez la tubulure de la nouvelle cassette à la tubulure de perfusion;
9. Déclamez la tubulure de perfusion et la tubulure de la cassette;
10. Mettez la pompe en marche;
11. Retirez la cassette de la pompe maintenant déconnectée;
12. Éteignez la pompe maintenant déconnectée;
13. Retirez les batteries de la pompe maintenant déconnectée.
Faites une croix sur celles-ci;
14. Rangez la pompe et les piles dans l'étui de protection;
15. Jetez la cassette usagée et rangez le matériel.

(Voir les résumés en annexe, section 10)

GESTION DE LA PERFUSION DE CARIPUL^{md} AVEC CHANGEMENT DE TUBULURE

À domicile, le changement de la tubulure de perfusion se fait **deux fois par semaine**, lors d'un changement de cassette de Caripul^{md} **et lors d'un changement de concentration**. En milieu hospitalier, le changement de la tubulure se fait selon la fréquence établie dans l'établissement, et lors d'un changement de concentration.

Il faut utiliser la fonction **PURGE** de la pompe lors du changement de tubulure.

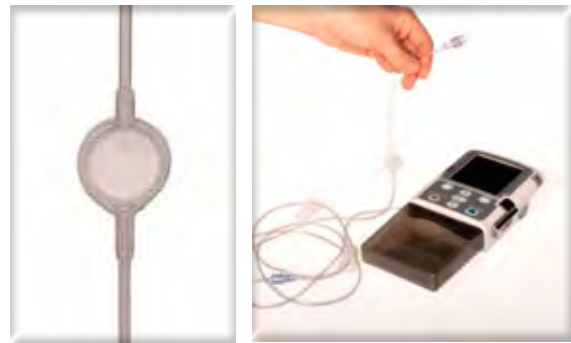
UTILISATION DE LA FONCTION « **PURGE** »

Lors du changement de la tubulure, il faut **obligatoirement enlever l'air** dans celle-ci en procédant à une purge de la tubulure.

1. La pompe doit être arrêtée;
2. Assurez-vous que la tubulure n'est pas fixée au cathéter de l'utilisateur;
3. Enlevez le bouchon bleu de la tubulure et le bouchon rouge de la cassette. Fixez la tubulure à la cassette. Le côté du filtre se retrouve vers le haut. Pour vous aider, rappelez-vous la phrase suivante :

*La couleur avec la couleur
Le filtre près du cœur*

4. Tenez le filtre debout, en dirigeant l'extrémité vers le haut;



5. La pompe doit être tenue sur le côté de sorte que le levier de fixation de la cassette soit orienté vers le bas;



6. Dans le menu Tâches, sélectionnez «Purger la tubulure». Appuyez sur PURGER;
7. La pompe vous demandera de saisir et de valider le code pour continuer (165);
8. Déclamez les tubulures et appuyez sur PURGER;
9. Vous entendrez la pompe faire avancer le liquide. Observez le côté cannelé du filtre (voir photo) de la tubulure pour s'assurer qu'il se remplit bien;
10. Continuez la purge de la tubulure jusqu'à ce qu'une goutte de liquide apparaisse au bout de la tubulure. La purge est maintenant terminée;
11. Appuyez sur ARRÊTER LA PURGE. La pompe indiquera le volume de liquide purgé. Un message vous demande de «continuer la purge ?». Sélectionnez NON.



RÉSUMÉ DES ÉTAPES

GESTION QUOTIDIENNE DE LA PERFUSION AVEC CHANGEMENT DE TUBULURE


1. Insérez les piles dans la pompe de réserve;
2. Allumez la pompe de réserve;
3. Fixez la cassette préparée de Caripul^{md} à la pompe de réserve;
4. Procédez au réglage du volume d'administration résiduel;
5. Fixez une nouvelle tubulure de perfusion à la tubulure de la cassette;
6. Faites le vide d'air de la tubulure en procédant à une PURGE du système. Tenir le filtre debout, en dirigeant l'extrémité vers le haut et en observant le côté cannelé du filtre pour s'assurer qu'il se remplit bien;
7. Arrêtez la pompe en utilisation;
8. Détachez la tubulure en place du cathéter;
9. Tenez la voie du cathéter et la nouvelle tubulure entre les doigts d'une main;
10. Retirez le bouchon de la tubulure avec l'autre main;
11. Branchez la nouvelle tubulure au cathéter;
12. Mettez la pompe en marche;
13. Détachez la cassette usagée de la pompe maintenant déconnectée;
14. Éteignez la pompe déconnectée;
15. Retirez les piles de la pompe déconnectée;
16. Rangez la pompe et les piles;
17. Jetez la cassette usagée et rangez le matériel.

(Voir les résumés en annexe, section 10)

TABLEAU DES ALARMES





4

La pompe peut émettre trois différents types d'alarmes et de messages d'erreur.

ALARMES	DESCRIPTIONS	EXEMPLES
Priorité ÉLEVÉE	<ul style="list-style-type: none"> - Arrête ou met en pause la pompe; - Persiste jusqu'à ce qu'elle soit acceptée; - Se règle lorsque la situation ayant créée l'alarme disparaît. 	 <p>The screenshot shows a pump interface with a red alarm banner. The text on the banner reads: "Occlusion en aval. Éliminer l'occlusion entre la pompe et le patient." There are three alarm icons (triangles with sound waves) on the left. At the top, it says "98.9 mL" and "A l'arrêt". At the bottom, there is a "Silence" button.</p>
Priorité INTERMÉDIAIRE	<ul style="list-style-type: none"> - N'arrête pas la perfusion; - Persiste jusqu'à ce qu'elle soit acceptée; - Se règle lorsque la situation ayant créée l'alarme disparaît. 	 <p>The screenshot shows a pump interface with an orange alarm banner. The text on the banner reads: "Démarrage pompe impos. sans cassette raccordée et verrouillée." There are two alarm icons on the left. At the top, it says "98.2 mL" and "A l'arrêt". At the bottom, there are "Accepter" and "Silence" buttons.</p>
Priorité FAIBLE	<ul style="list-style-type: none"> - N'arrête pas la perfusion. - Se règle lorsque la situation ayant créée l'alarme disparaît. 	<p>Lorsque les batteries sont faibles.</p> <p><i>Image non disponible</i></p>

Si une alarme se déclenche : suivre les directives inscrites à l'écran de la pompe.

Exemple de conduite à suivre si une alarme se déclenche :

<p>1. Appuyez sur Silence.</p>	
<p>2. S'il est possible d'obtenir de l'aide, Aide apparaît dans le bas de l'écran à droite.</p>	
<p>3. Suivez les instructions présentes sur l'écran.</p> <p>Au besoin, appuyez sur Suivant.</p>	
<p>4. Pour quitter le menu Aide, sélectionnez Accepter.</p> <p>Réessayer Aide vous permet de revoir les instructions au besoin</p>	

PROGRAMMATION DE LA POMPE (RÉGLAGE DU DÉBIT CONTINU)

4

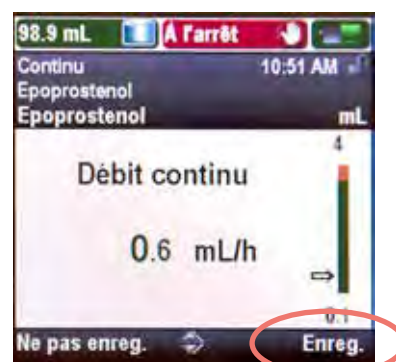
Lors d'une modification de la dose de Caripul^{md}, le débit doit être changé aussi.

IMPORTANT!

Il faut reprogrammer les deux pompes **en même temps**.

Pour modifier le débit continu :

1. Arrêtez la perfusion;
2. Sélectionnez TÂCHES;
3. Sélectionnez VOIR PARAMÈTRES DE PERFUSION;
4. Au menu PARAMÈTRES DE PERFUSION, sélectionnez DÉBIT CONTINU;
5. Inscrivez le code (165) pour continuer;
6. Appuyez sur **ENREG**;
7. L'écran retournera au menu PARAMÈTRES DE PERFUSION. Vérifiez que le débit enregistré est celui prescrit;
8. Appuyez sur RETOUR pour retourner à l'écran TÂCHES;
9. Appuyez une deuxième fois sur RETOUR afin de revenir à l'écran principal;
10. La pompe est au mode arrêt;
11. Démarrez la perfusion à l'aide du bouton ARRÊT/MARCHE.



CHANGEMENT DE LA CONCENTRATION DE CARIPUL^{md}

S'il y a un changement de la concentration du médicament (nombre de fioles de Caripul^{md}) dans la cassette, il est nécessaire de :

- Changer la cassette;
- Changer la tubulure;
- Procéder au changement du débit **en même temps** que le changement de cassette.

4.3 PRINCIPES D'ASEPSIE

Pour toutes les étapes relatives au traitement par Caripul^{md}, des recommandations sont données à l'utilisateur. Il importe que le personnel respecte les mêmes directives afin d'assurer la congruence et l'uniformité des recommandations. Ces précautions sont nécessaires afin de prévenir les infections. Voici les consignes données aux usagers :

► Préparation de la surface de travail et du matériel

- Nettoyer la surface de travail (table de chevet) avec de l'alcool isopropylique (alcool à friction). Essuyer avec un essuie-tout;
- Rassembler tout le matériel dont vous avez besoin;
- Il est important de ne pas parler, souffler ou tousser en direction du matériel;
- Porter un masque seulement si présence de symptômes grippaux.

► Lavage des mains

Il est enseigné à l'utilisateur que le lavage des mains est essentiel.

- Enlever les bijoux ainsi que la montre;
- Mouiller les mains et les laver avec un savon doux;
- Savonner les mains sur les deux côtés ainsi que l'espace entre les doigts. Frotter pendant au moins 30 secondes;
- Nettoyer les ongles avec une brosse au besoin;
- Rincer les mains complètement;
- Assécher les mains avec un essuie-tout;
- Fermer le robinet avec l'essuie-tout;
- Appliquer avec soin du gel ou solution hydroalcoolique (ex. : Stérigel^{md}) partout sur les mains;
- Lorsque les mains sont propres, éviter de toucher à d'autres objets que le matériel, sinon appliquer du gel antiseptique à nouveau.

4.4 QU'EST-CE QUE L'USAGER DOIT TOUJOURS AVOIR EN SA POSSESSION?

La pompe portative permet à l'utilisateur de se déplacer librement. Voici les recommandations données à l'utilisateur lorsqu'il doit se déplacer à l'extérieur de son domicile.

L'utilisateur doit toujours transporter avec lui les éléments énoncés ci-dessous :

► Les documents suivants :

- La **lettre des pneumologues** indiquant que la personne souffre d'HTAP et qu'elle est traitée au Caripul^{md}. La conduite en cas d'hospitalisation y est inscrite;
- Le **tableau d'ajustement** de la perfusion de Caripul^{md};
- La liste à jour de tous ses **médicaments**;
- La liste des **numéros de téléphone** en cas d'urgence;
- La **carte d'identification du cathéter**.

- ▶ La pompe de recharge et des piles;
- ▶ Le connecteur de remplacement avec la procédure à suivre;
- ▶ La pince de secours (pince bleue);
- ▶ Une tubulure de recharge;
- ▶ Une glacière contenant plusieurs cryosacs et la cassette de Caripul^{md} de réserve.

Si la personne doit se présenter à l'urgence d'un hôpital, elle doit apporter tout le matériel mentionné ci-haut .

De plus, le port d'un **bracelet médical** indiquant que la personne souffre d'HTAP, qu'elle est traitée au Caripul^{md} et prend des anticoagulants (ex. : Coumadin^{md}) est essentiel.

4.5 PANSEMENT

Voici la technique de changement de pansement qui est enseignée aux usagers. Lorsque l'usager est hospitalisé et qu'il n'est pas en mesure de faire lui-même les soins reliés à son pansement, l'intervenant doit se référer à la méthode de soins en vigueur dans l'établissement.

L'intervenant doit dire à l'usager que la technique diffère en raison du risque d'infections nosocomiales en établissement de santé, mais que la technique effectuée à domicile par l'usager convient très bien. Cela permet de préserver sa confiance envers les directives qu'il a apprises et d'éviter qu'il ne s'inquiète en voyant l'intervenant effectuer une technique différente.

SOINS DU PANSEMENT

UNE FOIS PAR SEMAINE ET AU BESOIN (PAR L'USAGER)

1. Désinfecter la surface de travail;
2. Se laver les mains;
3. Mettre un masque;
4. Enlever le pansement en place;
5. Désinfecter une première fois avec un bâton de chlorhexidine;
6. Répéter avec un deuxième bâton;
7. Attendre une minute;
8. Appliquer le protecteur cutané;
9. Laisser sécher une minute;
10. Mettre le nouveau pansement transparent (ex. : *Opsite i.v. 3000^{md}*).

4.6 DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL TUNNELLISÉ

Un dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnellié est un DAVC inséré au niveau du thorax, dont l'embout distal est glissé sous la peau (tunnel), dans les tissus sous-cutanés, jusqu'au site d'entrée de la veine centrale (CESS, 2017a).

Ce dispositif est mis en place sous anesthésie locale et permet une thérapie intraveineuse continue ou intermittente de longue durée. Il peut rester en place pendant des mois, et même des années.

À l'IUCPQ-UL, les usagers sous Caripul^{md} reçoivent le plus souvent leur traitement via un DAVC tunnellié de marque Groshong^{md}.



Ce type de DAVC a une valve « Groshong^{md} » située à l'extrémité interne du cathéter. Elle est arrondie et radio-opaque. Quand le cathéter n'est pas utilisé, la valve interne reste fermée et empêche généralement le reflux sanguin. Ce type de DAVC ne possède pas de clamp et ne possède qu'une seule lumière.

Les DAVC tunnelliés sont munis d'une gaine qui se retrouve sous la peau après l'installation. Cette gaine (ou manchon de Dacron) permet la fixation du cathéter aux tissus sous-cutanés avoisinants.

Habituellement, l'utilisateur a toujours en sa possession la carte d'identification de son cathéter. Sur cette carte, la longueur du DAVC et le nombre de mL requis pour en remplir la lumière sont inscrits. Cet élément est abordé en pages 57-58 de ce guide.

Afin de limiter les manipulations par l'utilisateur, la tubulure de Caripul^{md} est aboutée directement au **connecteur** du DAVC tunnellié Groshong^{md}, sans qu'un bouchon soit installé entre la tubulure et le connecteur du DAVC.

Il peut arriver que le connecteur du DAVC tunnellié Groshong^{md} se brise ou se fissure. Un écoulement de Caripul^{md} peut alors être visible au niveau de la fuite. Il s'agit d'une urgence médicale. Les mesures d'urgence à prendre afin d'assurer la perfusion sont décrites plus loin dans ce guide. La technique de remplacement du connecteur du DAVC tunnellié Groshong^{md} doit être réalisée par un médecin. Elle se trouve en page 70 de ce guide.

Enfin, les DAVC tunnelliés doivent toujours être retirés par un médecin.

5.1 EN CAS D'URGENCE

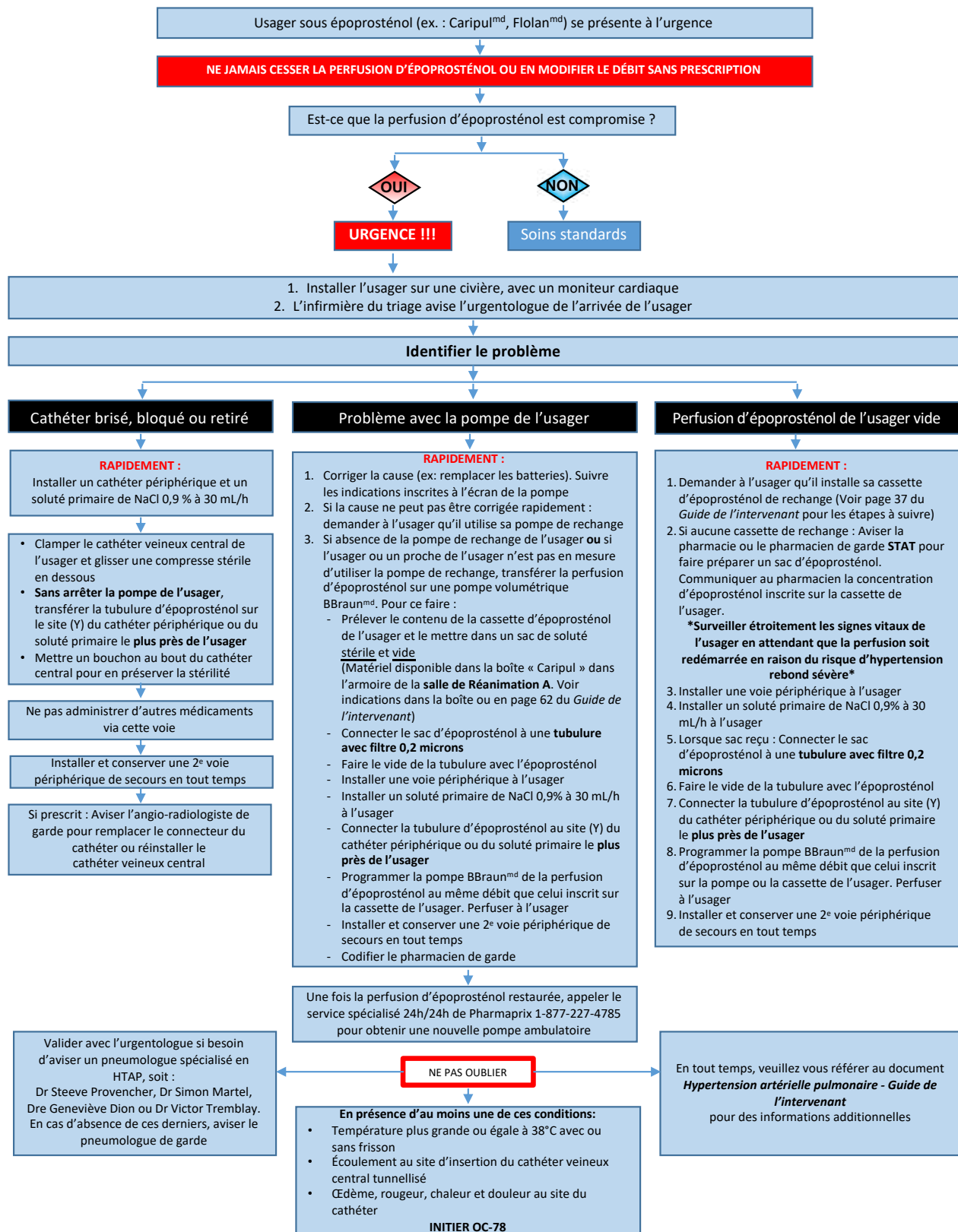
À la page suivante se trouve un algorithme sur les soins à donner à un usager ayant une perfusion d'époprosténol (Caripul^{md}) qui se présente à l'urgence.

Des algorithmes de prise en charge spécifiques aux divers problèmes pouvant être rencontrés se retrouvent dans les pages suivantes.

Principes généraux :

- ▶ **La perfusion de Caripul^{md} ne doit jamais être cessée.** Si le Caripul^{md} est cessé brusquement, il y a un risque de crise d'hypertension pulmonaire rebond grave pouvant entraîner la mort;
- ▶ Si la perfusion de Caripul^{md} de l'usager est compromise, il est nécessaire d'installer celui-ci en salle de réanimation ou à l'urgence majeure selon le cas, d'installer un moniteur cardiaque, de prendre des signes vitaux rapprochés et de surveiller les signes et symptômes suivants : désaturation, dyspnée, DRS et étourdissements.
- ▶ Ne jamais tenter de retirer le cathéter veineux central tunnalisé;
- ▶ Toujours vérifier l'intégrité du dispositif d'accès veineux central de l'usager;
- ▶ Même si le dispositif d'accès veineux central de l'usager est intact, installer une voie périphérique en cas d'urgence;
- ▶ En priorité, l'hospitalisation de l'usager à l'IUCPQ-UL doit toujours être à l'unité de pneumologie (C5) ou aux soins intensifs respiratoires (6SI).

5.2 ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE DE L'USAGER SOUS CARIPUL^{MD} À L'URGENCE

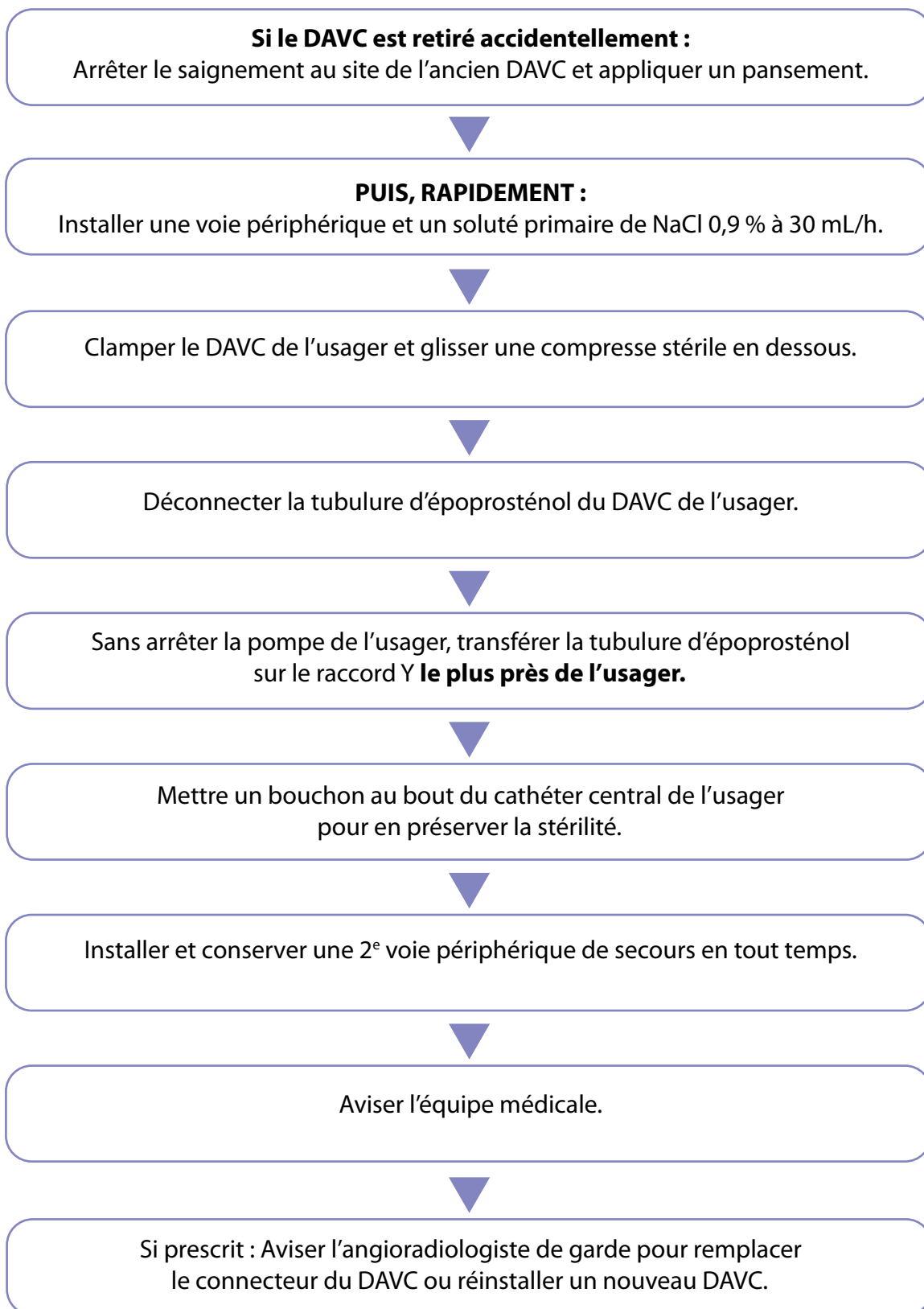


Dans les pages suivantes, des algorithmes de prise en charge sont présentés pour les différentes situations énoncées ci-dessous qui peuvent survenir chez un usager traité par perfusion d'époprosténol (Caripul^{md}).

DIFFÉRENTES SITUATIONS

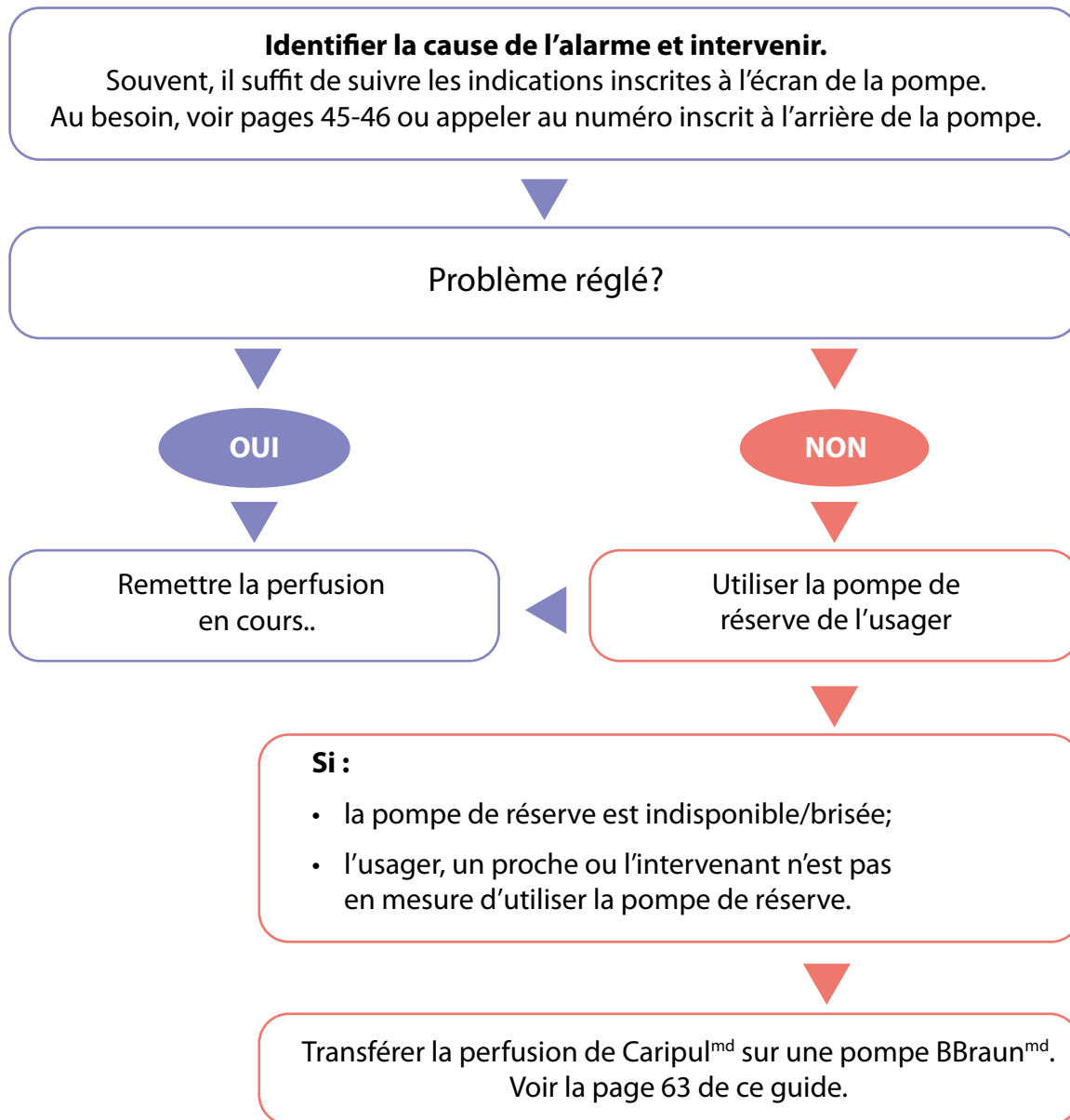
- 6.1 Que faire si le dispositif d'accès veineux central (DAVC) est brisé, bloqué ou retiré accidentellement?
- 6.2 Problème avec la pompe ambulatoire CADD-Solis VIP^{md};
- 6.3 Chute de la pompe au sol ou dans l'eau;
- 6.4 Utilisation de la fonction « purger » pour remplir la lumière d'un DAVC tunnalisé;
- 6.5 Nombre de mL requis pour remplir la lumière d'un DAVC tunnalisé;
- 6.6 Réinstallation d'un DAVC tunnalisé à l'usager;
- 6.7 Présence d'un retour sanguin spontané dans le DAVC tunnalisé;
- 6.8 Quand procéder à un bilan septique chez l'usager porteur d'un DAVC tunnalisé?
- 6.9 Comment prélever le contenu de la cassette de Caripul^{md} pour le mettre dans un sac de soluté vide ?
- 6.10 Administration de Caripul^{md} avec la pompe volumétrique BBraun^{md}.

6.1 QUE FAIRE SI LE DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) EST BRISÉ, BLOQUÉ OU RETIRÉ ACCIDENTELLEMENT?



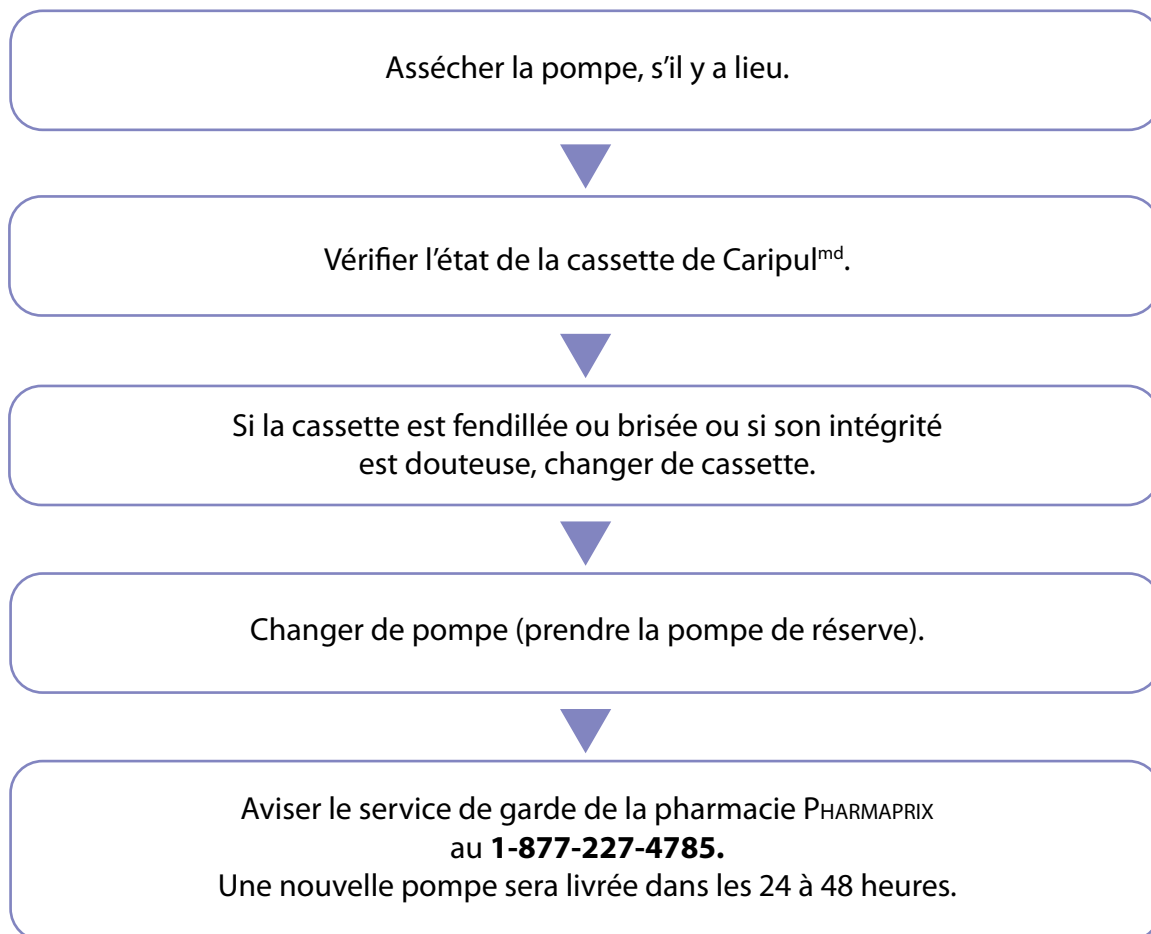
6.2 PROBLÈME AVEC LA POMPE AMBULATOIRE CADD-SOLIS VIP^{MD}

6



- * Une fois que la perfusion de Caripul^{md} est remise en cours :
- Aviser le service de garde de la pharmacie PHARMAPRIX au
1-877-227-4785 pour obtenir une nouvelle pompe CADD-Solis VIP^{md}.

6.3 CHUTE DE LA POMPE AU SOL OU DANS L'EAU



6.4 UTILISATION DE LA FONCTION « PURGER » POUR REMPLIR LA LUMIÈRE D'UN DAVC TUNNELLISÉ

Il est nécessaire de **remplir de Caripul^{md} la lumière** d'un dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnellié après son installation ou après avoir réalisé une hémoculture dans le DAVC tunnellié, **avant de remettre en cours** la perfusion de Caripul^{md}.

Explications :

Après son installation ou un prélèvement sanguin, la lumière du DAVC tunnellié est remplie de NaCl 0,9 %. Puisque le débit de perfusion du Caripul^{md} varie entre 0,5 et 3,6 mL/h, il sera très long avant que le médicament atteigne la circulation sanguine si la perfusion est aboutée à un DAVC tunnellié qui n'est pas « rempli » de Caripul^{md}.

N'oubliez pas ! La perfusion de Caripul^{md} ne doit jamais être cessée! Un sevrage brusque peut entraîner une hypertension rebond grave et potentiellement mortelle.

Il est donc nécessaire de **purger** un nombre précis de mL de Caripul^{md} à l'intérieur du DAVC tunnellié afin d'en remplir la lumière. Ainsi, le Caripul^{md} rejoindra la circulation sanguine dès que la perfusion sera remise en marche.

Avant de réaliser les étapes ci-dessous, il est essentiel de connaître le volume (nombre de mL) requis pour remplir le DAVC tunnellié spécifique de l'utilisateur. Référez-vous à la page 58 de ce guide.

À ce stade-ci, la pompe ambulatoire est en fonction via une voie périphérique :

1. Sélectionnez TÂCHES;
2. Dans le menu Tâches, sélectionnez PURGER LA TUBULURE;
3. Un message apparaît à l'écran : Appuyez sur OUI pour arrêter la pompe;
4. Saisissez le code 165, puis VALIDER;
5. Déconnectez la tubulure de Caripul^{md} de la voie périphérique;
6. Connectez la tubulure de perfusion au DAVC tunnellié;
7. Appuyez sur PURGER :

Attention! Il faut être vigilant lors de cette étape et arrêter la purge lorsque le volume nécessaire est atteint, sinon la purge continuera, ce qui donnera un bolus de Caripul^{md} à l'utilisateur.
8. Lorsque le volume requis est atteint, appuyez immédiatement sur ARRÊTER LA PURGE, puis NON pour terminer la purge;
9. Appuyez sur le bouton ARRÊT/MARCHE pour redébuter la perfusion;
10. Appuyez sur OUI.

6.6 (RÉ)INSTALLATION D'UN DAVC TUNNELLISÉ À L'USAGER

6

Irriguer le DAVC tunnellisé avec 10 mL de NaCl 0,9 %.

Cesser la perfusion de Caripul^{md} en cours en périphérie (s'il y a lieu).

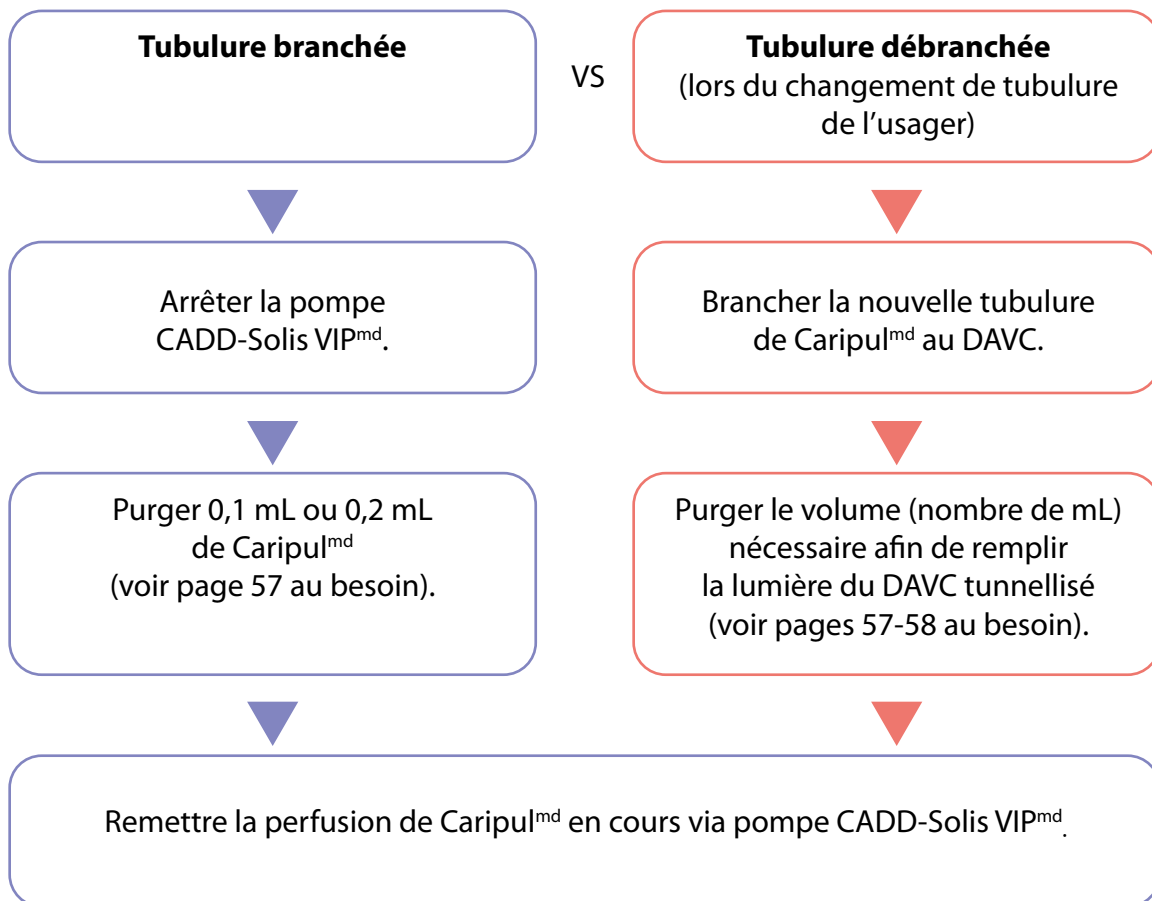
Brancher la tubulure de la perfusion de Caripul^{md} au DAVC tunnellisé.

Remplir le DAVC tunnellisé de Caripul^{md} en purgeant le volume nécessaire spécifique au DAVC tunnellisé de l'utilisateur (voir pages 57 et 58).

(Re)Mettre la perfusion de Caripul^{md} en cours au même débit.

Enlever l'ancien dispositif d'accès veineux périphérique. Si la voie périphérique doit être conservée, retirer 5 mL de sang et le jeter pour enlever tout le Caripul^{md} contenu dans cette voie, puis l'irriguer avec du NaCl 0,9 % selon la technique en vigueur dans l'établissement.

6.7 PRÉSENCE D'UN RETOUR SANGUIN SPONTANÉ DANS LE DAVC TUNNELLISÉ



6.8 QUAND PROCÉDER À UN BILAN SEPTIQUE CHEZ L'USAGER PORTEUR D'UN DAVC TUNNELLISÉ?

En présence d'au moins une de ces indications :

- Température plus grande ou égale à 38° degrés Celsius, avec ou sans frissons;
- Écoulement au site d'insertion du DAVC tunnellisé;
- Œdème, rougeur, chaleur et douleur au site du DAVC tunnellisé.

Initier l'ordonnance collective 078.

ATTENTION! Ne jamais faire une hémoculture ou un prélèvement sanguin via le DAVC tunnellisé d'un usager sous Caripul^{md} **SANS AVOIR VALIDÉ** avec l'équipe médicale traitante :

- 1) si l'hémoculture doit absolument être faite via le DAVC tunnellisé ou si elle peut plutôt être faite en périphérie;
- 2) pour les usagers aux soins intensifs : s'il est sécuritaire pour l'usager que le Caripul^{md} soit transféré en périphérie.

Suivre les étapes décrites en page 68 (point 7.1) avant de réaliser l'hémoculture via le DAVC tunnellisé de l'usager.

Restaurer la perfusion de Caripul^{md} adéquatement, **en ayant purgé la lumière du DAVC tunnellisé**, après avoir réalisé une hémoculture ou un prélèvement sanguin via le DAVC tunnellisé (voir pages 57-58).

6.9 COMMENT PRÉLEVER LE CONTENU DE LA CASSETTE DE CARIPUL^{MD} POUR LE METTRE DANS UN SAC DE SOLUTÉ VIDE?

Il est nécessaire de prélever le Caripul^{md} contenu dans la cassette de la pompe ambulatoire en contexte d'urgence, lorsque la pompe de l'utilisateur ne fonctionne plus et que la perfusion ne peut pas être assurée par une autre pompe CADD-Solis VIP^{md} rapidement (ex. : 2^e pompe brisée ou absente, usager/famille/personnel incapable de faire le transfert de pompe, etc.).

1. Clamper la tubulure de perfusion de l'utilisateur ainsi que la petite tubulure de la cassette (A).

2. Abaisser le levier situé sur le côté de la pompe.

3. Déconnecter la cassette de la pompe (B).
Déconnecter la tubulure de l'utilisateur de la petite tubulure de la cassette (A).

4. Abouter une seringue stérile de 60 mL à la petite tubulure de la cassette (A).
Déclamper la petite tubulure de la cassette (A).

5. Soutir pour prélever le Caripul^{md}.
Incliner la cassette au besoin.

6. Abouter une aiguille à la seringue. Injecter le Caripul^{md} dans un sac de soluté vide stérile (disponible dans la boîte prévue à cet effet en salle de réanimation A à l'urgence ou à la pharmacie).

7. Recommencer les étapes 4 et 5 jusqu'à ce que tout le Caripul^{md} soit mis dans le sac de soluté vide.



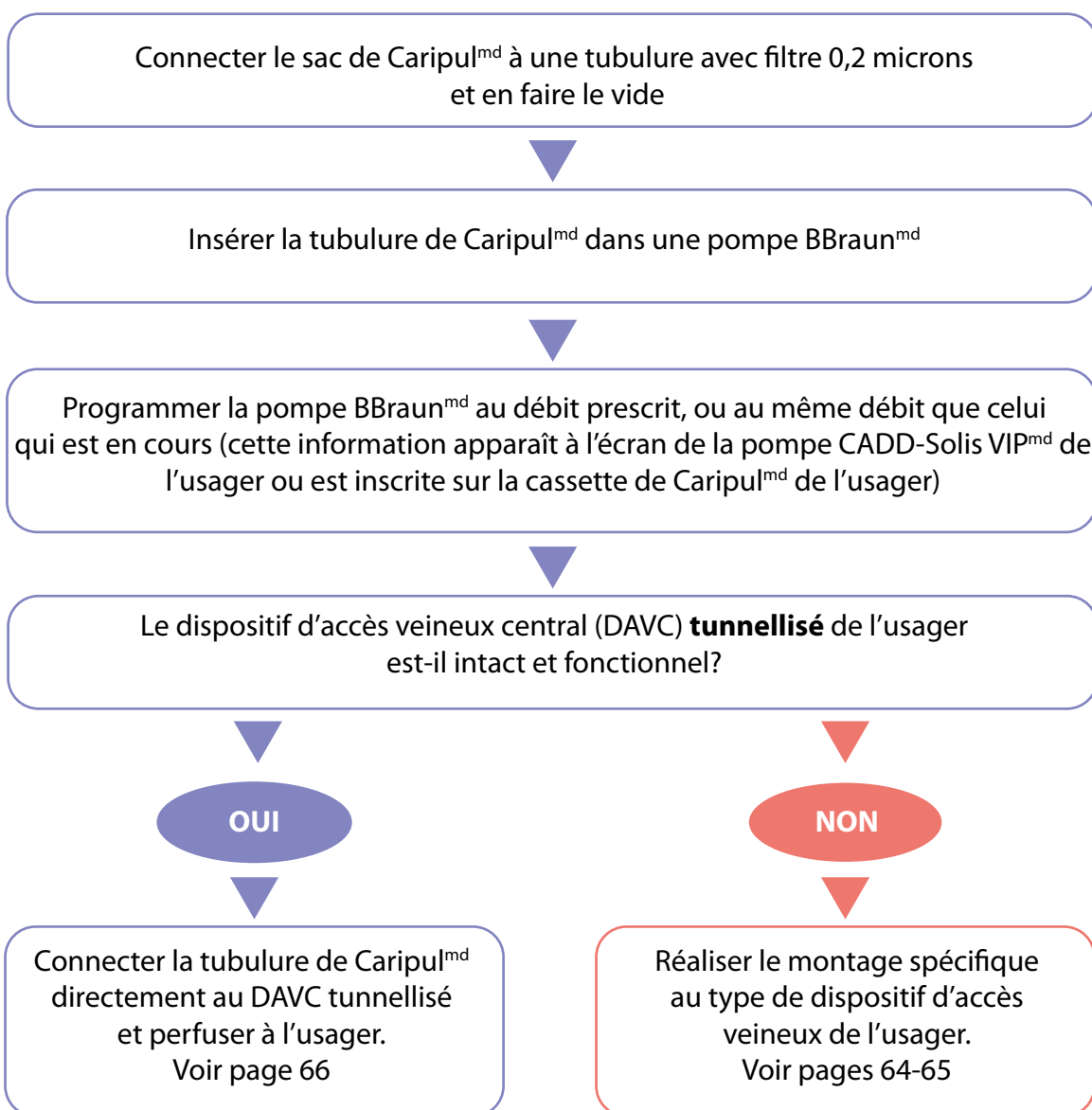
Si l'utilisateur a une cassette de recharge en sa possession, utiliser plutôt cette cassette. Commencer alors à partir de l'étape 4.

6.10 ADMINISTRATION DE CARIPUL^{MD} AVEC LA POMPE VOLUMÉTRIQUE BBRAUN^{MD}

Le Caripul^{md} est habituellement administré grâce à la pompe ambulatoire CADD-Solis VIP^{md}. Pour plusieurs raisons, en milieu hospitalier, il peut être nécessaire d'initier ou de transférer la perfusion de Caripul^{md} sur une pompe volumétrique BBraun^{md}.

Afin de perfuser le Caripul^{md} sur une pompe volumétrique BBraun^{md}, il est nécessaire que le médicament soit **dans un sac**. À l'exception de rares situations d'urgence, le sac de Caripul^{md} est préparé par la pharmacie.

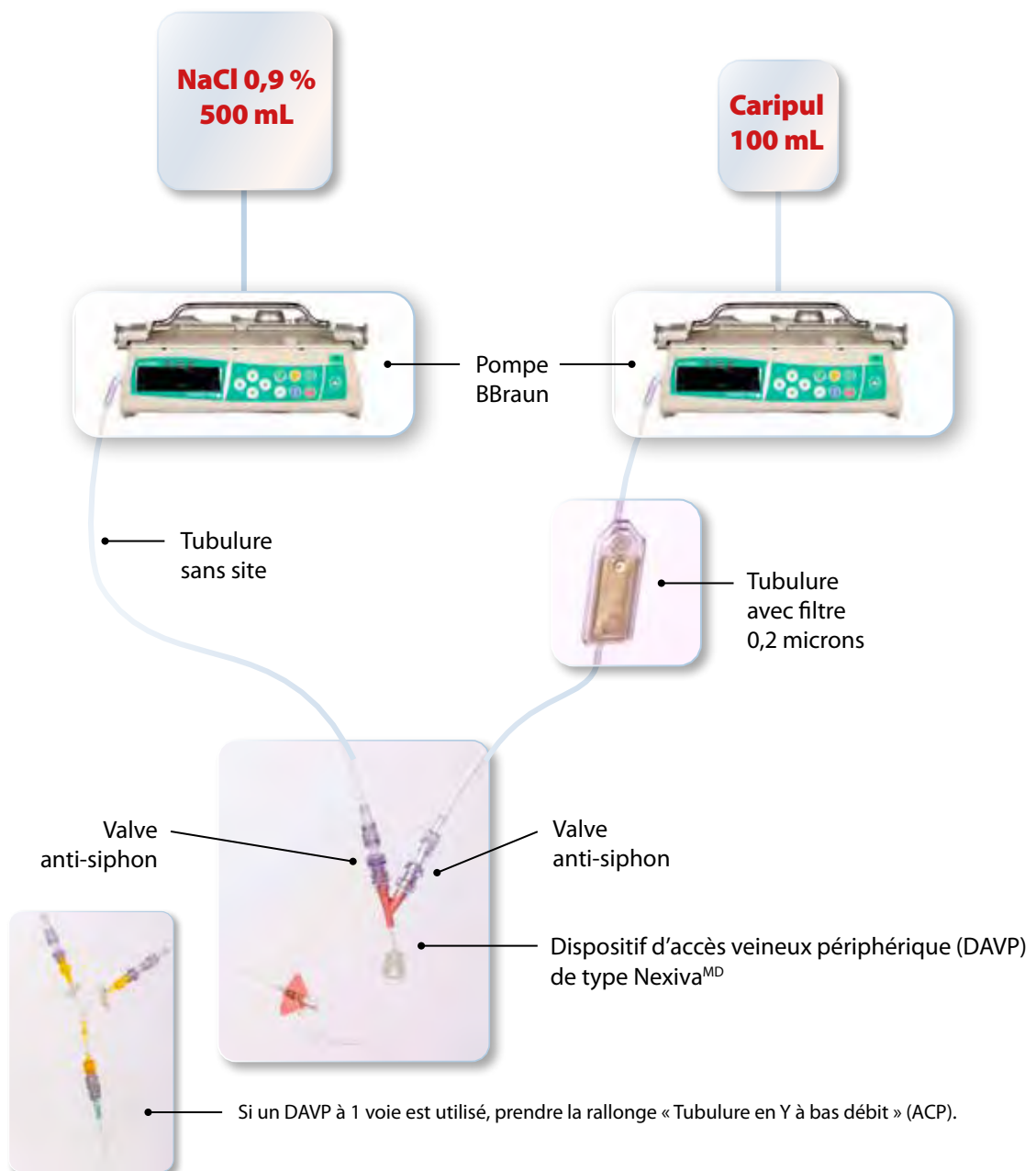
À l'obtention du sac de Caripul^{md} :



6.10.1 Administration de Caripul^{md} via un dispositif d'accès veineux périphérique (DAVP)

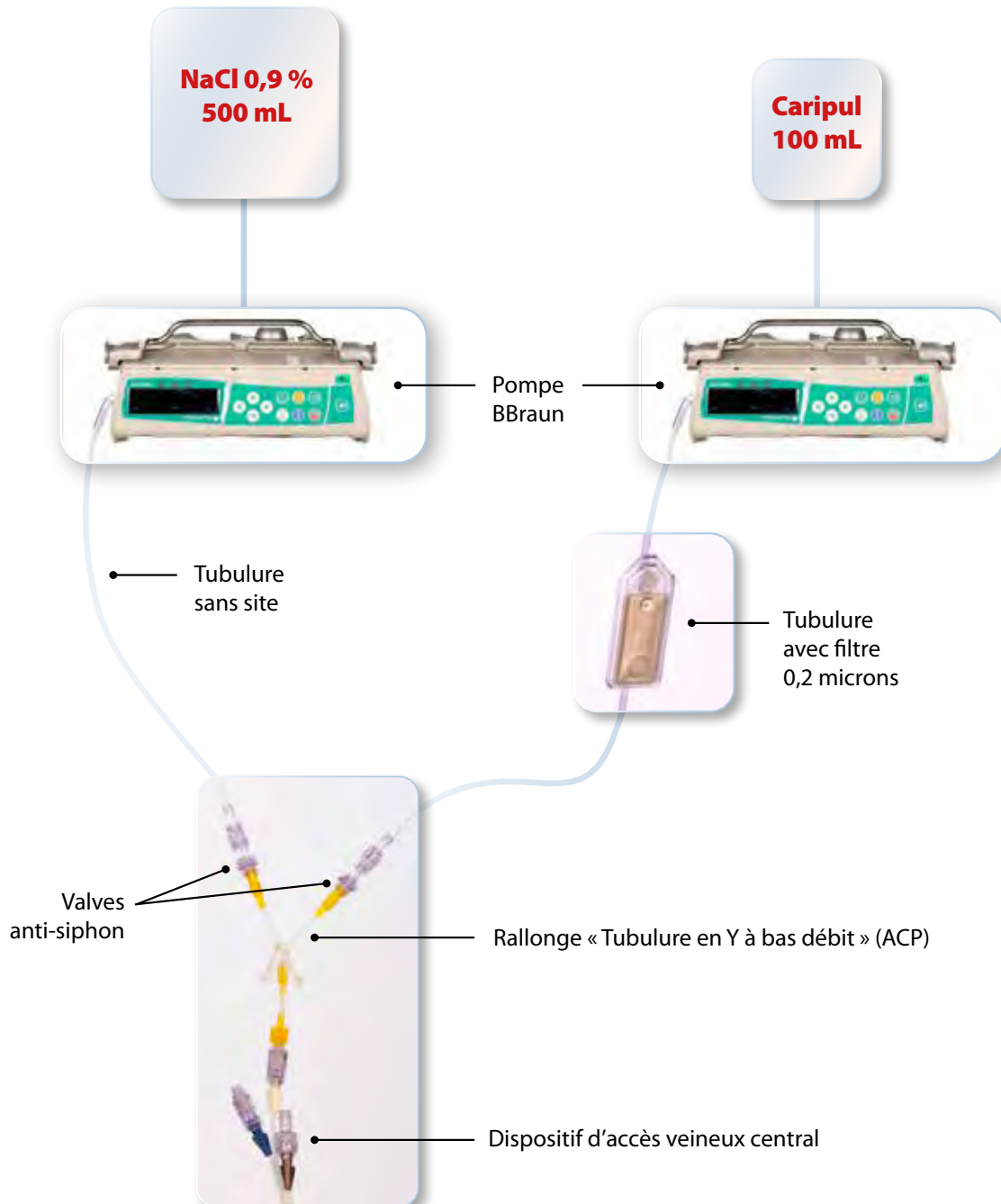
- ▶ Si le DAVP a deux sites (ex. : Nexiva^{md})
 - Connecter la tubulure de Caripul^{md} directement sur l'un des sites du DAVP.
 - Connecter la tubulure de NaCl 0,9 % sur le deuxième site du DAVP.

- ▶ Si le DAVP n'a qu'un seul site
 - Prendre une rallonge « Tubulure en Y à bas débit » (voir image ci-dessous).
 - Connecter le Caripul^{md} sur l'un des sites. Remplir la portion de tubulure associée de Caripul^{md} (branche du Y).
 - Connecter le NaCl 0,9 % au deuxième site. Remplir la portion de tubulure associée de NaCl 0,9 % (deuxième branche du Y) jusqu'à l'embout terminal de la rallonge.
 - Connecter la rallonge « Tubulure en Y à bas débit » au DAVP.



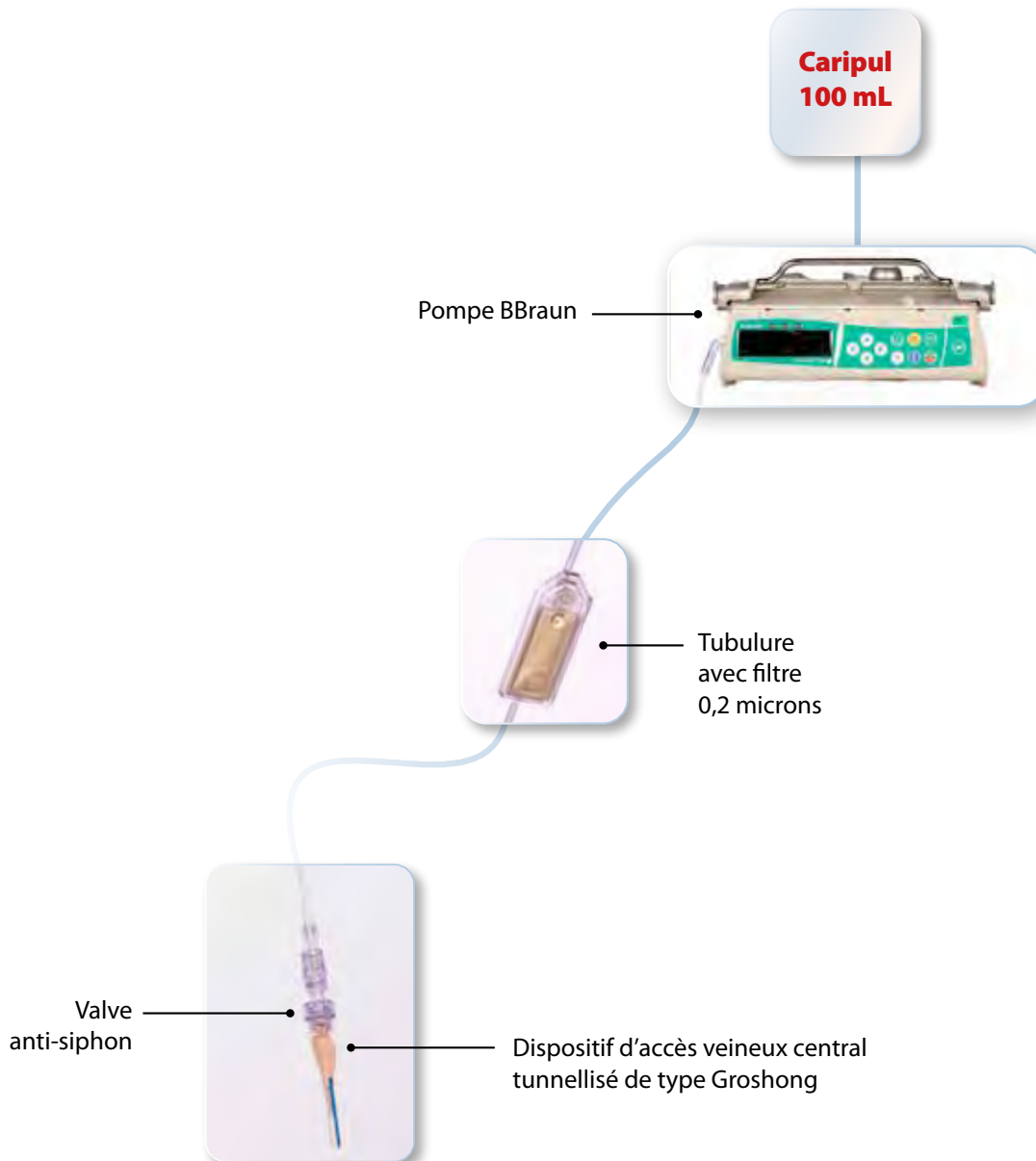
6.10.2 Administration de Caripul^{md} via un dispositif d'accès veineux central (DAVC) non-tunnellisé, incluant le picc-line

- ▶ Prendre une rallonge « Tubulure en Y à bas débit » (voir image ci-dessous).
- ▶ Connecter le Caripul^{md} sur l'un des sites. Remplir la portion de tubulure associée de Caripul^{md} (branche du Y).
- ▶ Connecter le NaCl 0,9 % au deuxième site. Remplir la portion de tubulure associée de NaCl 0,9 % (deuxième branche du Y) jusqu'à l'embout terminal de la rallonge.
- ▶ Connecter la rallonge « Tubulure en Y à bas débit » au DAVC non-tunnellisé.



6.10.3 Administration de Caripul^{md} via un dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnalisé

- ▶ Connecter la tubulure de Caripul^{md} directement au DAVC tunnalisé.
- ▶ Ne pas utiliser de soluté primaire.



PRÉCISIONS CONCERNANT DIFFÉRENTES SITUATIONS RELATIVES AU TRAITEMENT PAR CARIPUL^{MD}

Des précisions concernant différentes situations relatives au traitement par Caripul^{md} sont apportées dans les pages suivantes.

CES SITUATIONS SONT :

- 7.1 Hémocultures via le dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnalisé Groshong^{md};
- 7.2 Sevrage de la perfusion de Caripul^{md};
- 7.3 Technique de remplacement du connecteur du dispositif d'accès veineux central (DAVC) tunnalisé de type Groshong^{md}.

7.1 HÉMOCULTURES VIA LE DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) TUNNELLISÉ GROSHONG^{MD}

Chez l'utilisateur sous Caripul^{md}, des hémocultures via son DAVC tunnellié ne doivent être faites que si :

1. Il est **prescrit** de les faire via le DAVC tunnellié;
2. Il a été validé avec le médecin qu'il est sécuritaire que le Caripul^{md} soit transféré en périphérie pour cet usager.

Avant de procéder aux hémocultures, il faut assurer une perfusion continue de Caripul^{md} :

- ▶ Installer un dispositif d'accès veineux périphérique avec un soluté NaCl 0,9 % à 30 mL/h via pompe volumétrique;
- ▶ Clamper le DAVC avec la pince bleue fournie dans le matériel de l'utilisateur;
- ▶ Glisser une compresse ou un champ stérile sous le DAVC;
- ▶ Désinfecter l'embout proximal (Y le plus proche de l'utilisateur) du dispositif d'accès veineux périphérique **ou** de la tubulure du NaCl 0,9 % avec un tampon d'alcool;
- ▶ Sans arrêter la perfusion de Caripul^{md}, débrancher la tubulure de perfusion de Caripul^{md} du DAVC;
- ▶ Brancher la tubulure de perfusion de Caripul^{md} sur l'embout proximal (Y le plus proche de l'utilisateur) du dispositif d'accès veineux périphérique **ou** de la tubulure du NaCl 0,9 % **SANS ARRÊTER LA POMPE** et maintenir le soluté primaire à 30 mL/h;
- ▶ S'assurer que la clampé du dispositif d'accès veineux périphérique est ouverte.

Puis, procéder aux hémocultures via le DAVC tunnellié selon la méthode de soins de l'établissement.

À noter : Il n'y a pas toujours de retour sanguin dans les DAVC tunnelliés avec valve Groshong^{md}. Il faut alors abouter une seringue au DAVC, tirer sur le piston de la seringue jusqu'à la marque de 1 ou 2 mL et attendre 2 secondes, pour permettre à la valve Groshong^{md} de s'ouvrir et ainsi permettre l'écoulement du sang.

Après avoir réalisé l'hémoculture, il est **OBLIGATOIRE** de restaurer la perfusion d'époprosténol **ADÉQUATEMENT** en purgeant la lumière du DAVC tunnellié de Caripul^{md}. Consultez les pages 57 et 58 de ce guide.

7.2 SEVRAGE DE LA PERFUSION DE CARIPUL^{MD}

- ▶ Le sevrage de la perfusion de Caripul^{md} ne doit être fait que s'il est prescrit par le médecin traitant;
- ▶ Un sevrage de la perfusion de Caripul^{md} est généralement prescrit lorsqu'il y a un changement dans le traitement de l'utilisateur (ex. : transition vers une médication orale, cessation de traitements, etc.);
- ▶ La vitesse du sevrage est déterminée par le médecin;
- ▶ Pendant le sevrage de la perfusion, surveillez les signes cliniques suivants : désaturation, dyspnée, DRS, étourdissements, fatigue. Une surveillance étroite de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque doit être faite. Demander au médecin la fréquence des signes vitaux requise;
- ▶ Lorsque le sevrage est complété, un rinçage du DAVC tunnellisé avec valve Groshong^{md} à l'aide d'une perfusion de NaCl 0,9 % sur pompe volumétrique doit être fait. Le débit est déterminé par le médecin;
- ▶ Le DAVC tunnellisé avec valve Groshong^{md} sera gardé en place pour une période déterminée par le médecin. Le DAVC tunnellisé avec valve Groshong^{md} doit être irrigué selon la technique en vigueur dans l'établissement, jusqu'à son retrait.

7.3 TECHNIQUE DE REMPLACEMENT DU CONNECTEUR DU DISPOSITIF D'ACCÈS VEINEUX CENTRAL (DAVC) TUNNELLISÉ DE TYPE GROSHONG^{MD}

Voici la technique à suivre lors du remplacement du connecteur du DAVC tunnellié de type Groshong^{md} pour les usagers ayant une perfusion d'époprosténol (Caripul^{md}). Le connecteur doit être changé en cas de fissure ou de bris.

À l'IUCPQ-UL :
Cette technique stérile doit prioritairement être faite par un angiologiste en salle de procédure.
Sinon, en cas d'urgence, elle peut être faite par un autre médecin.
Cette technique ne doit pas être effectuée par une infirmière.

Cette technique figure dans ce document car il est souhaitable d'en faire une copie et de la remettre à l'utilisateur lors de son départ, principalement si l'utilisateur habite dans un milieu éloigné. Elle est à utiliser en cas d'urgence.

ÉTAPES À SUIVRE

NOTE :
Lorsqu'un usager reçoit de l'époprosténol, cette médication ne doit JAMAIS être cessée. Par conséquent, la pompe ne doit jamais être arrêtée.

Pour remplacer le connecteur du cathéter Groshong^{md}, suivre les étapes suivantes :

- ▶ Procéder à l'hygiène des mains;
- ▶ Mettre des gants non stériles;
- ▶ Repérer la fuite qui se trouve en général au niveau du raccord entre le connecteur et le cathéter.

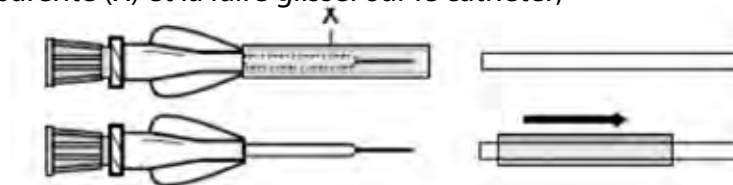
Avant de procéder au changement du connecteur, il faut assurer une perfusion continue de l'époprosténol :

- ▶ Installer, **sans délai**, un dispositif d'accès veineux périphérique avec un soluté primaire de NaCl 0,9 % à 30 mL/h sur pompe volumétrique;
- ▶ Clamper le DAVC tunnellié avec la pince bleue que l'utilisateur devrait avoir en sa possession en amont de la fuite, près de la peau de l'utilisateur;

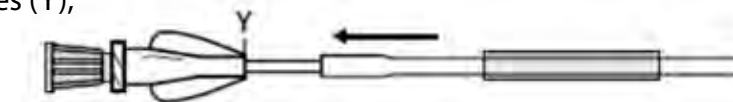
- ▶ Glisser sous le DAVC tunnellié, une compresse ou un champ stérile;
- ▶ Débrancher la tubulure de perfusion d'époprosténol du DAVC tunnellié. Y mettre un bouchon pour en préserver la stérilité;
- ▶ Désinfecter le site proximal (le plus près de l'usager) de la tubulure du soluté primaire de NaCl 0,9 % avec un tampon d'alcool;
- ▶ Brancher la tubulure de perfusion d'époprosténol au site proximal du soluté primaire de NaCl 0,9 % **SANS ARRÊTER LA POMPE** et maintenir le soluté primaire à 30 mL/h.

Procéder au changement du connecteur selon la technique stérile suivante :

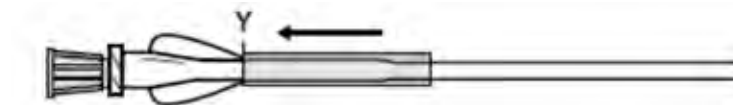
- ▶ Désinfecter la partie externe du cathéter avec une tige de chlorhexidine 2 % et alcool 70 %;
- ▶ Couper le cathéter en amont de la fuite (le plus proche possible de la fissure) à l'aide d'un bistouri ou d'un ciseau **STÉRILE**;
- ▶ Sélectionner un connecteur de la même grosseur que le cathéter (même nombre de French);
- ▶ Insérer le nouveau connecteur en procédant comme suit, tout **en préservant la stérilité** du connecteur :
 - a) Sortir le nouveau connecteur de son emballage. Retirer la gaine de recouvrement transparente (X) et la faire glisser sur le cathéter;



- b) Introduire le connecteur de remplacement dans le cathéter jusqu'à la base des ailettes (Y);



- c) Fixer le nouveau connecteur en glissant la gaine de recouvrement transparente jusqu'à la base des ailettes (Y);



- d) Retirer l'introducteur du nouveau connecteur.



- ▶ Retirer le bouchon et désinfecter l'embout du DAVC tunnalisé avec un tampon d'alcool;
- ▶ Brancher la tubulure de perfusion d'époprosténol au DAVC tunnalisé avec valve Groshong^{md};
- ▶ Déclamer le DAVC tunnalisé;
- ▶ Remplir la lumière du DAVC tunnalisé avec l'époprosténol. Le volume nécessaire à purger est inscrit sur la carte d'identification du DAVC de l'usager;
- ▶ Démarrer la pompe afin de perfuser l'époprosténol au débit prescrit via le DAVC tunnalisé;
- ▶ Vérifier qu'il n'y a pas de fuite dans le DAVC tunnalisé. Si fuite : reprendre les étapes depuis le début. Si absence de fuite : retirer la voie périphérique;
- ▶ Si la voie périphérique doit être conservée, retirer au moins 5 mL de sang, puis en disposer dans le contenant approprié afin d'enlever tout l'époprosténol contenu dans cette voie.

Technique approuvée par Dr François Côté, Radiologue interventionnel et chef du service d'angio-intervention du CHU de Québec

À l'IUCPQ-UL, tous les usagers ayant un diagnostic d'HTAP sont suivis à la Clinique d'hypertension pulmonaire des Cliniques spécialisées de pneumologie. Une clientèle provenant de différents milieux (centre hospitalier, cliniques médicales, etc.) est aussi référée à la clinique pour l'évaluation, le diagnostic et le suivi de cette pathologie.

8.1 QUESTIONNAIRE ET EXAMEN PHYSIQUE

La collecte de données pour les nouveaux usagers est faite par l'infirmière. Le questionnaire et l'examen physique sont faits par le pneumologue.

À chaque visite, l'usager doit fournir à l'équipe médicale, une liste à jour de ses médicaments validée par son pharmacien.

8.2 SUIVI DE LA CLIENTÈLE

- ▶ La fréquence du suivi est déterminée selon le type d'hypertension pulmonaire, la classe fonctionnelle de l'usager et le traitement instauré;
- ▶ Le suivi peut être à vie;
- ▶ Si l'usager est traité au Caripul^{md} intraveineux, une visite est généralement planifiée un mois après sa sortie de l'hôpital. Des suivis téléphoniques pourraient être faits pour l'ajustement de la dose de Caripul^{md}, selon l'échelle et le calendrier déterminés par le pneumologue et le pharmacien. Par la suite, une visite aux trois mois est planifiée ou selon la condition de l'usager;
- ▶ Un contact téléphonique est assuré. Les usagers peuvent contacter l'infirmière de la clinique via une boîte vocale. Celle-ci assure les retours d'appels et consulte le pneumologue au besoin;
- ▶ L'infirmière de la clinique :
 - Assure un travail de collaboration avec le pneumologue et le pharmacien;
 - Voit à ce que les besoins d'enseignement de la clientèle soient répondus en ce qui a trait à la connaissance de la maladie, les traitements, l'alimentation, etc.;
 - Dirige les usagers vers les bonnes ressources et les professionnels de la santé nécessaires.

Paramètres généralement mesurés à chaque visite

- ▶ Test à la marche de 6 minutes;
- ▶ Radiographie pulmonaire;
- ▶ Collecte de données et signes vitaux;
- ▶ Saturation digitale ou au lobe de l'oreille selon l'état de l'utilisateur;
- ▶ Poids;
- ▶ Si l'utilisateur est traité au Caripul^{md}, à chaque visite :
 - Prise de la température;
 - Vérification du site du DAVC tunnellisé ;
 - Si changement de débit de Caripul^{md} : prise de la pression artérielle en position assise et debout;
 - Si changement de concentration de Caripul^{md} : changement de la tubulure;
 - Examens sanguins si prescrits;
 - Dosage des NT - proBNP.
- ▶ Autres examens selon la prescription du pneumologue :
 - Cathétérisme cardiaque au besoin et trois mois après le début du traitement ou selon l'évolution clinique par la suite;
 - Échographie cardiaque;
 - Bilan de base;
 - Dosage des NT- proBNP.
- ▶ Pour les usagers sous anticoagulants : suivi des paramètres de coagulation.

8.3 QUELQUES CONSEILS À L'USAGER

Exercice physique

Les usagers atteints d'HTAP ont une circulation sanguine pulmonaire restreinte et l'augmentation des demandes en oxygène peut aggraver les symptômes de l'HTAP et de l'insuffisance cardiaque.

Il est important que les usagers effectuent les activités selon leurs propres capacités physiques sans pour autant opter pour un style de vie sédentaire. Les usagers peuvent s'abonner à un programme de réadaptation pulmonaire donné dans un centre par des professionnels de la santé qualifiés. Le maintien du poids santé et du sentiment de bien-être sont des objectifs importants dans le traitement.

Mesure du poids et alimentation

L'usager doit intégrer, dans son quotidien, la prise de son poids au lever et sans souliers afin de déceler un signe de détérioration. Un calendrier pour noter son poids quotidiennement lui est remis.

Il est important d'enseigner les principes d'une diète **hyposodée** à l'usager, afin d'éviter la rétention liquidienne, la prise de poids et la détérioration de l'insuffisance cardiaque. Puisque la majorité du sel consommé se retrouve dans les aliments emballés et déjà préparés, le rôle de l'infirmière est d'enseigner à l'usager à faire de bons choix alimentaires et les façons de substituer le sel dans l'alimentation.

Selon l'état de l'usager et la gravité de l'insuffisance cardiaque associée, il se peut que le pneumologue prescrive une **restriction hydrique**. Si tel est le cas, l'infirmière doit faire l'enseignement sur la façon de calculer son apport hydrique quotidiennement (type de liquide, tableau d'équivalences, calendrier, méthode du pichet, conseils pour soulager la soif, etc.).

Par ailleurs, il est **déconseillé** que l'usager consomme du **pamplemousse** et son jus puisqu'ils interfèrent avec plusieurs médicaments utilisés dans le traitement de l'HTAP.

Tabac et alcool

Il est fortement recommandé à l'usager de **cesser** tout tabagisme. L'abandon tabagique contribue à l'amélioration de la fonction respiratoire et des symptômes.

Voici quelques ressources à donner à l'usager désirant cesser de fumer :

- ▶ Ligne d'aide à l'abandon du tabac : **1-866-527-7383** ou **1-866-jarrete**;
- ▶ Site internet www.jarrete.qc.ca;
- ▶ Centre d'abandon du tabac de leur CLSC;
- ▶ Médecin de famille ou pharmacien.

Pour ce qui est de la consommation d'alcool, il est important de questionner l'usager sur ses habitudes. Si l'usager consomme de l'alcool, il doit le faire avec modération puisque l'alcool a un effet déshydratant et sera comptabilisé dans la restriction hydrique. De plus, l'abus d'alcool peut entraîner des problèmes de santé, comme une cirrhose hépatique, pouvant exacerber l'hypertension artérielle pulmonaire.

Quand rejoindre la clinique d'hypertension pulmonaire?

Reconnaître les signes et symptômes de l'HTAP est nécessaire à l'autogestion de la maladie. L'utilisateur doit contacter l'infirmière de la clinique en présence :

- ▶ D'une dyspnée inhabituelle (lors de ses AVQ ou AVD) ou d'orthopnée;
- ▶ D'œdème aux chevilles, aux jambes, à l'abdomen ou au visage;
- ▶ D'une augmentation de poids de plus de 3 livres en 24 heures à 48 heures ou de 5 livres en une semaine;
- ▶ D'étourdissements plus fréquents associés ou non à l'ajustement de la médication (liothymie d'effort, augmentation de l'hypotension orthostatique);
- ▶ De syncope;
- ▶ D'oppression ou de douleur thoracique (l'utilisateur doit se diriger vers l'urgence);
- ▶ D'hémoptysies ou d'un autre saignement important (l'utilisateur doit se diriger vers l'urgence selon l'importance du saignement);
- ▶ De température plus élevée ou égale à 38° C;
- ▶ De rougeur, chaleur, douleur, œdème, odeur nauséabonde ou d'écoulement au site du DAVC tunnalisé (l'utilisateur sous Caripul^{md} doit se diriger vers l'urgence si la perfusion est compromise par le problème);
- ▶ D'une fatigue persistante pendant plus d'une semaine sans autre symptôme.

8.4 RECOMMANDATIONS PARTICULIÈRES

Grossesse et accouchement

La grossesse et l'accouchement augmentent grandement les demandes en oxygène pour le système cardiorespiratoire. Ils sont donc contre-indiqués chez les femmes atteintes d'HTAP.

Un moyen de contraception efficace est essentiel pour les femmes en âge de procréer. Cependant, les contraceptifs oraux devraient théoriquement être évités en raison du risque d'événements thromboemboliques associés à leur utilisation. Les contraceptifs oraux contenant un progestatif seul sont parfois recommandés mais une contraception non hormonale est souvent préférable.

Pour les couples en âge de procréer, le fait de ne pas avoir d'enfants peut susciter une gamme d'émotions. Il est décrit dans la littérature, qu'il peut y avoir une peur pour le partenaire que la femme atteinte d'HTAP devienne enceinte, ce qui a un impact sur leur intimité et une diminution de leur désir. Dans ces circonstances, il ne faut pas hésiter à référer les personnes à des groupes d'entraide pour obtenir du soutien psychologique.

Vaccination et prévention des infections

La vaccination annuelle contre l'influenza et la vaccination contre le pneumocoque (Pneumovax^{md}, Pevnar13^{md}) sont fortement recommandées. Il est important que l'utilisateur pratique une bonne hygiène des mains afin de se protéger des agents infectieux (insister davantage en présence d'un usager porteur d'un DAVC) et qu'il ait une bonne santé buccodentaire.

Médication en vente libre, gestion des symptômes du rhume et des allergies

L'utilisateur qui présente des symptômes de rhume doit se référer à son pharmacien pour l'achat de produits en vente libre. **Les décongestionnants et les sirops expectorants ou antitussifs** contiennent généralement de la pseudoéphédrine ou de la phényléphrine, substances qui créent de la tachycardie, augmentent la pression artérielle et la pression dans les artères pulmonaires. Dans ce cas, ils **ne doivent pas être utilisés chez les personnes atteintes d'HTAP**. Il importe donc que l'utilisateur en discute avec son médecin ou son pharmacien. À noter : la plupart des comprimés et sirops pour le rhume ou contre les **allergies** en contiennent.

Pour soulager les symptômes du rhume, il faut conseiller à l'utilisateur de se reposer et de bien s'hydrater. Prendre des liquides chauds peut aider à soulager la congestion.

De l'acétaminophène (Tyléno^{md}) peut être administré pour diminuer la douleur et l'inconfort dus au rhume. Il est déconseillé de prendre des AINS en raison de la rétention hydrosodée associée.

Pour soulager la congestion nasale, l'utilisation de solutions salines en vaporisateur nasal comme le Salinex^{md} ou le Sinus Rinse^{md} est conseillée. Si la congestion nasale est sévère et inconfortable malgré l'utilisation de solution saline, l'utilisateur doit consulter un médecin.

De plus, en cas de non amélioration ou de détérioration des symptômes, l'utilisateur doit consulter un médecin.

Pour traiter les allergies, les médicaments antihistaminiques comme Bénédryl^{md}, Réactine^{md}, Claritin^{md} ou Allégra^{md} peuvent être utilisés. Cependant, ils ne doivent pas être combinés à un décongestionnant comme Réactine^{md} Allergies et sinus, Claritin^{md} Extra, Claritin^{md} Libérateur, etc.

Planification des voyages ou des sorties

Si l'utilisateur envisage un voyage, il doit s'assurer que son état est stable. Il doit en discuter avec le pneumologue de la clinique d'hypertension pulmonaire. Au besoin, de l'oxygène pourra lui être prescrit si un voyage en avion est prévu. Un test hypoxique, fait en physiologie respiratoire, peut être nécessaire pour évaluer le besoin d'oxygène.

L'utilisateur doit préparer à l'avance tout ce qui peut être nécessaire pendant un voyage. Il doit prévoir des médicaments en cas d'imprévu et s'assurer d'avoir une couverture d'assurance santé.

Il doit avoir en sa possession, en tout temps, la liste à jour de ses allergies et de ses médicaments.

Il lui est conseillé d'utiliser des sacs ou des valises **à roulettes** et de ne jamais soulever de sacs ni de valises trop lourdes.

Pour les usagers qui sont traités à l'époprosténol ou au tréprostinil, une lettre en anglais indiquant la conduite à suivre en cas d'urgence devrait leur être remise. De plus, il est conseillé à l'utilisateur d'apporter une autorisation écrite du pneumologue pour qu'il puisse avoir à portée de main tout le matériel nécessaire à la préparation de sa médication (aiguilles, seringues, liquide de diluant, etc.) s'il planifie de quitter le pays ou de prendre l'avion.

Il leur est conseillé d'éviter de s'exposer au soleil entre 10 heures et 15 heures (éviter la déshydratation si température chaude et humide), d'utiliser une crème solaire avec un facteur de protection FPS de 30 et plus et de porter un chapeau (pour se protéger de la photosensibilité).

Comme vous pouvez le constater, l'hypertension artérielle pulmonaire est une maladie complexe. La collaboration avec les pneumologues, les infirmières et les différents secteurs d'activités est nécessaire pour l'investigation, le suivi et l'enseignement aux usagers.

Depuis quelques années, quelques traitements sont à la disposition de la clientèle pour leur permettre de mieux composer avec cette maladie et d'améliorer leur état de santé.

Les traitements et les médicaments nous permettent de contrôler la maladie et, dans certains cas, d'en arrêter le processus évolutif. C'est pourquoi la recherche continue est indispensable dans ce domaine afin de mieux répondre aux besoins de la clientèle et d'espérer un avenir meilleur.

PHARMAPRIX (succursale spécialisée)

Si urgence : 1-877-227-4785 (soutien pour les pompes 24 h/24 h)

- ▶ Problèmes reliés à la pompe de perfusion
- ▶ Matériel et équipement reliés aux soins du cathéter et à la perfusion intraveineuse
- ▶ Médication

☎ **1-877-287-8689** Du lundi au vendredi de 9:00 à 17:00

Si répondeur : laisser un message, leur réponse est habituellement rapide)

URGENCE DE L'IUCPQ-UL ou l'urgence le plus près si à l'extérieur de Québec

Le personnel de l'urgence prendra immédiatement en charge l'utilisateur :

- ▶ Si détérioration de l'état général
- ▶ Si DAVC bloqué/brisé/retiré
- ▶ Si présence de rougeur, œdème, chaleur, douleur au site d'insertion du cathéter
- ▶ Si température plus grande ou égale à 38°C
- ▶ Toute autre urgence

Il est important que l'utilisateur apporte tout le matériel relié à la perfusion de Caripul^{md}

INFIRMIÈRE CLINICIENNE responsable du programme d'hypertension pulmonaire en ambulatoire, clinique de l'IUCPQ-UL

- ▶ Du lundi au vendredi, sauf les jours fériés, de 8:00 à 16:00

☎ **418-656-4757** ou **418-656-8711** poste 1325, boîte vocale

PNEUMOLOGUE DE GARDE

Si l'utilisateur est à l'urgence ou hospitalisé à l'extérieur de Québec et que le **personnel du centre hospitalier** a besoin d'information sur le DAVC tunnalisé, la médication i.v. et per os en cours, ou pour toute autre information, communiquez :

☎ **418-656-8711** et faire le « 0 ». Demander un des pneumologues de la clinique d'hypertension pulmonaire, soit Dre Geneviève Dion, Dr Simon Martel, Dr Steeve Provencher ou Dr Victor Tremblay.

- ▶ **Dans l'impossibilité de les rejoindre, faire signaler le pneumologue de garde.**

Pour en savoir plus, voici quelques adresses, numéros de téléphones et sites internet.

PROGRAMME DE RÉADAPTATION PULMONAIRE

Pavillon de prévention des maladies cardiaques, IUCPQ-UL
2725, chemin Sainte-Foy
Sainte-Foy (Québec) G1V 4G5

☎ (418) 656-4594

🌐 <http://iucpq.qc.ca/fr/soins-et-services/autres-specialites-et-services/pavillon-de-prevention-des-maladies-cardiaques/le-PPMC>

FONDATION HTAPQ Hypertension artérielle pulmonaire - Québec

2238, des Violettes
Plessisville (Québec) G6L 2Z5

☎ (819) 362-6275

@ info@htapquebec.ca

🌐 <http://www.htapquebec.ca>

ASSOCIATION D'HYPERTENSION PULMONAIRE du Canada

Suite 917 - 750 West Broadway
Vancouver, BC, V5Z 1H8

☎ (604) 682-1036 Sans frais : 1-877-774-2226

🌐 <http://www.phacanada.ca/fr>
<http://livingwithph.ca/fr/>

ASSOCIATION PULMONAIRE du Québec

6070, rue Sherbrooke Est, Bureau 104,
Montréal (Québec), H1N 1C1

▶ Du lundi au jeudi de 8:00 à 17:00 et le vendredi de 8:00 à 12:00

☎ (514) 287- 7400 Sans frais : 1-888-POUMON-9 // 1-888-768-6669

@ info@pq.poumon.ca

🌐 <https://pq.poumon.ca>

ASSOCIATION HTAP France

🌐 www.htapfrance.com

EUROPEAN PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION (PHA Europe)

🌐 www.phaeurope.org

PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION (ÉTATS-UNIS)

🌐 www.phassociation.org

FONDATION DES MALADIES DU CŒUR ET DE L'AVC

🌐 www.coeuretavc.ca/

▶ **Pour des recettes faibles en sodium :**

🌐 <http://www.coeuretavc.ca/vivez-sainement/recettes>

- Actelion pharmaceutiques canada inc. (2013). *Ressources destinées aux patients traités par Caripul® (époprosténol injectable)*. 1-29
- Actelion Pharmaceuticals Canada Inc. (2016). *Monographie de produit Caripul®*. Récupéré de https://pdf.hres.ca/dpd_pm/00037510.PDF
- BARD. (2015). *Nursing procedure manual: Groshong Central Venous Catheter*. Inédit. [PDF].
- Bayer inc. (2016). *Monographie de produit Adempas®*. Récupéré de <http://omr.bayer.ca/omr/online/adempas-pm-fr.pdf>
- Centre canadien d'hygiène et de sécurité au travail. *Sarcoïdose*. www.cchst.ca/reponsesst/
- CESS. (2017a). *Cadre de référence sur les dispositifs d'accès veineux (DAV)*. Récupéré de <http://msi.expertise-sante.com/fr/methode/cadre-de-reference-sur-les-dispositifs-dacces-veineux-dav>
- CESS. (2017). *Prélèvements sanguins par cathéter veineux central (CVC)*. Récupéré de <http://msi.expertise-sante.com/fr/methode/prelevements-sanguins-par-catheter-veineux-central-cvc>
- CESS. (2017). *Prélèvement sanguin pour hémoculture*. Récupéré de <http://msi.expertise-sante.com/fr/methode/prelevement-sanguin-pour-hemoculture?keys=h%C3%A9moculture>
- Doyle-Cox, C., Brousseau, C., Tulloch, H., Mielniczuk, L.M., Davies, R.A., et al. (2016). Psychosocial Burdens Pulmonary Arterial Hypertension : A Discussion Paper. *Canadian Journal of Cardiovascular Nursing*. 26(1), 14-18.
- Fortier, J. (2005). Le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire chez l'adulte. *Québec Pharmacie*, 52(2) : 105-117. Récupéré de http://www.professionsante.ca/files/2010/02/QP_0205_105.pdf
- Frost, A., Badesch, D., Gibbs, J. S. R., Gopalan, D., Khanna, D., Manes, A., ... & Torbicki, A. (2019). Diagnosis of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801904.
- Galiè, N., Channick, R. N., Frantz, R. P., Grünig, E., Jing, Z. C., Moiseeva, O., ... & McLaughlin, V. V. (2019). Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801889.
- Galiè, N., Corris, P.A., Frost, A., Girgis, R.E., Granton, J., Jing, Z.C. et al. (2013). Updated Treatment Algorithim of Pulmonary Arterial Hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(25), Suppl.D 60-72.
- GlaxoSmithKline inc. (2016). *Monographie de produit Volibris®*. Récupéré de <https://ca.gsk.com/media/671919/volibris.pdf>
- Humbert, M., Sitbon, O., & Simonneau, G. (2004). Treatment of pulmonary arterial hypertension. *New England Journal of Medicine*, 351(14), 1425-1436.

- INESSS. (2013). Caripul^{mc} – *Extrait d'avis au ministre*. Récupéré de https://www.inesss.qc.ca/nc/thematiques/medicaments/medicaments-evaluation-aux-fins-dinscription/medicaments-evaluation-aux-fins-dinscription/extrait-davis-au-ministre/caripul-2302.html?sword_list%5B0%5D=caripul&no_cache=1
- Janssen Inc. (2018). *Monographie de produit Opsumit*[®]. Récupéré de https://www.janssen.com/canada/sites/www_janssen_com_canada/files/prod_files/live/opsumit_cpmf.pdf
- Janssen Inc. (2018). *Monographie de produit Tracleer*[®]. Récupéré de https://www.janssen.com/canada/sites/www_janssen_com_canada/files/prod_files/live/tracleer_cpmf.pdf
- Janssen Inc. (2018). *Monographie de produit Uptravi*[®]. Récupéré de https://www.janssen.com/canada/sites/www_janssen_com_canada/files/prod_files/live/uptravi_cpmf.pdf
- Pison, C., Maclet, E., & Veale, D. (2004). Essoufflement et sexualité. *La Lettre du pneumologue*, 7(2), 52-54.
- Provencher, S., Martel, S., Jais, X., Sitbon, O., Humbert, M., & Simonneau, G. (2005). Diagnostic et classification des hypertensions artérielles pulmonaires. *La Presse Médicale*, 34(19), 1435-1444.
- Pfizer Canada inc. (2018). *Monographie Viagra^{md}*. Récupéré de https://www.pfizer.ca/sites/g/files/g10050796/f/201810/VIAGRA_PM_F_218856_18Sept2018.pdf
- Rubin, L.J. (2004). Introduction: diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*, 126(1), 7S-10S.
- Sabo, J. A., & Nord, P. (2000). Intravenous epoprostenol: a new therapy for primary pulmonary hypertension. *Critical care nurse*, 20(6), 31.
- Seferian, A., & Simonneau, G. (2014). Hypertension pulmonaire: définition, diagnostic et nouvelle classification. *La Presse Médicale*, 43(9), 935-944.
- Sitbon, O., Savale, L., Jaïs, X., Montani, D., Humbert, M., & Simonneau, G. (2010). Traitement médical de l'hypertension artérielle pulmonaire. *La lettre du pneumologue*, 13(3), 112-121.
- Sitbon, O., Savale, L., Jaïs, X., Montani, D., Humbert, M., Simonneau, G. (2014). Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire. *La Presse Médicale*, 43(9), 981-993.
- United Therapeutics Corporation. (2017). Product monograph including patient medication information Remodulin[®]. Récupéré de https://pdf.hres.ca/dpd_pm/00039705.PDF

Adénopathie	Affection des ganglions lymphatiques d'origine inflammatoire, infectieuse ou tumorale
Anamnèse	Renseignements que fournit le malade lui-même ou son entourage sur le début de sa maladie jusqu'au moment où il se trouve soumis à l'observation du médecin (antécédents)
Collagénose	Maladie caractérisée par une atteinte inflammatoire et immunologique du tissu conjonctif et par la diffusion des lésions
Endartériectomie pulmonaire	Intervention chirurgicale complexe faite sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde, qui a pour but de désobstruer complètement le lit artériel pulmonaire jusque dans ses branches sous segmentaires et qui a pour résultat une diminution franche des résistances vasculaires pulmonaires et une normalisation de la fonction cardiopulmonaire
Fibrose pulmonaire	Affection respiratoire caractérisée par un épaissement fibreux pathologique du tissu pulmonaire, ce qui se traduit par une gêne respiratoire, très discrète au début et par des râles à l'auscultation
Hémangiome	Malformation touchant le système vasculaire (artères, veines et vaisseaux lymphatiques) qui se traduit par une déformation des structures vasculaires
Maladie pulmonaire veino-occlusive et hémangiomatose capillaire pulmonaire	Se définit par une obstruction diffuse et extensive des veines de petite taille et des veinules pulmonaires par du tissu fibreux
Sarcoïdose	La sarcoïdose est caractérisée par la présence de petites zones de tissus inflammatoires appelées « granulomes » et qui se trouvent parfois à l'intérieur de l'organisme (poumons)
Schistosomiase	Maladie parasitaire due à l'infestation par des bilharzies (ver)
Tumeur	Prolifération excessive de cellules anormales de différents types (bénignes ou malignes)



Objet : Les patients traités avec la médication Caripul porteront en tout temps cette lettre sur eux pour les situations d'urgence

Madame, Monsieur,

Ce patient est porteur d'hypertension pulmonaire sévère et est actuellement traité au Caripul en perfusion intraveineuse continue. **CETTE PERFUSION INTRAVEINEUSE NE DOIT JAMAIS ÊTRE CESSÉE.**

Le Caripul (époprosténol, prostacycline ou prostaglandine I2) est un vasodilatateur qui est actuellement administré chez ce patient à l'aide d'une pompe portative via un cathéter veineux central. La demi-vie de cette médication est très courte, soit d'environ 3 à 5 minutes. Un arrêt brusque de cette médication peut occasionner un rebond d'hypertension pulmonaire et provoquer le décès du patient. **IL EST DONC IMPORTANT DE NE JAMAIS CESSER L'INFUSION DE CE MÉDICAMENT ET DE PRENDRE RAPIDEMENT LES MESURES APPROPRIÉES POUR REPRENDRE LA PERFUSION S'IL Y AVAIT UN ARRÊT ACCIDENTEL.**

S'il y a un problème avec l'infusion via le cathéter veineux central, il faut absolument transférer le Caripul dans une voie veineuse périphérique dans les plus brefs délais. Cette voie d'administration est tout aussi efficace et sécuritaire pour les situations d'urgence.

Pour ce faire, il faut suivre les étapes suivantes :


1. Insérer sans délai une voie veineuse périphérique avec un soluté dextrosé 5 % ou un NACL 0.9 %. Ajuster le débit de cette perfusion intraveineuse à un minimum de 30 cc/heure.
2. Clamper le cathéter veineux central.
3. Déconnecter la tubulure fine du cathéter veineux central en la dévissant.
4. Insérer la fine tubulure de Caripul dans la jonction « Y » de la voie veineuse périphérique le plus près du patient.
5. **NE JAMAIS CHANGER LE RYTHME D'INFUSION DE LA POMPE PORTATIVE.**


Si le problème est relié à la pompe, contacter la compagnie Pharmaprix au numéro de téléphone 1-877-CARIPUL (1-877-227-4785). À noter que le patient a une deuxième pompe de secours en sa possession.


Si ce patient se présente dans votre milieu, contactez SANS DÉLAI l'IUCPQ au 418-656-8711 et demandez à parler au docteur Simon Martel, au docteur Steeve Provencher, au docteur Victor Tremblay ou au docteur Geneviève Dion. Si ceux-ci ne sont pas disponibles, vous pouvez faire codifier le pneumologue de garde. En présence d'un problème significatif, les arrangements devraient être pris avec le pneumologue de garde pour transférer le plus rapidement possible le patient à l'IUCPQ.

Espérant que ces renseignements vous seront utiles et nous vous remercions de votre collaboration.


Simon Martel, MD
Respirologist


Victor Tremblay, MD
Respirologist


Steeve Provencher, MD
Respirologist


Geneviève Dion, MD
Respirologist



Object: Patients treated with Caripul® (epoprostenol) medication will always carry this letter on them for emergencies

This patient has severe pulmonary hypertension and is treated with a continuous intravenous infusion of Caripul. **THIS INTRAVENOUS INFUSION MUST NEVER BE STOPPED.**

Caripul (Epoprostenol, Prostacyclin or prostaglandin I₂) is a vasodilator that is currently administered in this patient using a portable pump via a central venous catheter. The half-life of this medication is very short, about 3 to 5 minutes. Abrupt discontinuation of this medication may cause a rebound of pulmonary hypertension and cause the death of the patient. **IT IS THEREFORE IMPORTANT TO NEVER STOP INFUSION OF THIS MEDICATION AND TO QUICKLY TAKE THE APPROPRIATE MEASURES TO RESUME THE INFUSION IN THE EVENT OF AN ACCIDENTAL INTERRUPTION.**

If there is a problem with the infusion via the central venous catheter, it is essential to transfer Caripul to a peripheral venous access as soon as possible. Peripheral venous access is effective and safe in emergency situations.

The following steps must be followed:

1. Immediately insert a peripheral venous catheter with 5% dextrose or 0,9% NACL. Adjust the rate of this intravenous infusion to a minimum of 30 cc / hour.
2. Clamp the central venous catheter.
3. Disconnect the tubing from the central catheter by unscrewing it.
4. Insert the tubing of Caripul into the "Y" junction of the peripheral venous line closest to the patient.
5. **NEVER CHANGE THE RATE OF INFUSION OF THE PORTABLE PUMP.**

If the problem is related to the pump, contact Pharmaprix at 1-877-CARIPUL (1-877-227-4785). Note that the patient has a second pump with him at all time as a safety resource.

If this patient is in your clinical setting, please contact IMMEDIATELY IUCPQ to 418-656-8711 and ask to speak to Dr Simon Martel, Dr Steeve Provencher, Dr Victor Tremblay or to Dr Geneviève Dion. If you are unable to reach one of this 4 physicians, please ask to be paged to the on-call respirologist. If there is a significant problem, arrangements should be made with the respirologist to transfer the patient to IUCPQ as soon as possible.

Hoping that this information will be useful for you and we thank you for your collaboration.

Simon Martel, MD
Respirologist

Victor Tremblay, MD
Respirologist

Steeve Provencher, MD
Respirologist

Geneviève Dion, MD
Respirologist



Objet : Les patients traités avec la médication Remodulin porteront en tout temps cette lettre sur eux pour les situations d'urgence

Madame, Monsieur,

Ce patient est porteur d'hypertension pulmonaire sévère et est actuellement traité au Remodulin en perfusion sous-cutanée continue. **CETTE PERFUSION SOUS-CUTANÉE NE DOIT JAMAIS ÊTRE CESSÉE.**

Le Remodulin (tréprostinil) est un vasodilatateur qui est actuellement administré chez ce patient à l'aide d'une pompe portative via un cathéter sous-cutané au niveau de l'abdomen. La demi-vie de cette médication est d'environ 2 à 3 heures lorsqu'elle est administrée en sous-cutané comme chez ce patient. Cependant, l'arrêt brusque ou une réduction importante et brusque de la dose peut occasionner un rebond d'hypertension pulmonaire sévère et provoquer le décès. **IL EST DONC IMPORTANT DE PRENDRE RAPIDEMENT LES MESURES APPROPRIÉES POUR REPRENDRE LA PERFUSION SOUS-CUTANÉE SI UN ARRÊT ACCIDENTEL SURVENAIT.**

S'il y a eu retrait accidentel du cathéter sous-cutané ou s'il y a un problème avec ce cathéter, il faut installer un nouveau cathéter sous-cutané à un nouveau site dans un des 4 cadrans de l'abdomen et rebrancher la tubulure de la pompe de perfusion de Remodulin à ce nouveau cathéter. **NE JAMAIS CHANGER LA VITESSE D'INFUSION DE LA POMPE PORTATIVE.**

Si le problème est relié à la pompe, contacter la compagnie McKesson au numéro de téléphone 1-866-206-4441

À noter que le patient a reçu l'enseignement pour manipuler la médication, effectuer lui-même les changements de cathéters et tubulure et manipuler la pompe de perfusion. Il a normalement tout le matériel de rechange incluant aiguille, tubulure, médication et deuxième pompe et il a été avisé de toujours avoir cet équipement rapidement accessible.

Si ce patient se présente dans votre milieu, contactez sans délai l'IUCPQ au 418-656-8711 et demandez à parler au docteur Simon Martel, au docteur Steeve Provencher, au docteur Victor Tremblay ou au docteur Geneviève Dion même en dehors des heures ouvrables. À défaut de pouvoir parler à l'un de ces médecins, demandez le pneumologue de garde. En présence d'un problème significatif, les arrangements devraient être pris avec l'un de ces médecins pour transférer le plus rapidement possible le patient à l'IUCPQ.

Espérant que ces renseignements vous seront utiles, nous vous remercions de votre collaboration.

Simon Martel, MD
Respirologist


Victor Tremblay, MD
Respirologist

Steeve Provencher, MD
Respirologist

Geneviève Dion, MD
Respirologist

TABLEAU D'AJUSTEMENT DE LA PERFUSION DE CARIPUL^{MD}

10

 **Ajustement de perfusion d'époprostenol/Caripul^{MD}**

Nom de l'utilisateur : _____ #Dossier : _____ Poids initial : _____ kg

Poids (kg)	45	50	55	60	65	70	75	80	85	90	95	100	105	110	115	120
1	0,5	0,6	0,7	0,7	0,8	0,8	0,9	1,0	1,0	1,1	1,1	1,2	1,3	1,3	1,4	1,4
2	1,1	1,2	1,3	1,4	1,6	1,7	1,8	1,9	2,0	2,2	2,3	2,4	2,5	2,6	2,8	2,9
3	1,6	1,8	2,0	2,2	2,3	2,5	2,7	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	1,3	1,3	1,4	1,4
4	2,2	2,4	2,6	2,9	3,1	3,4	3,6	1,3	1,4	1,4	1,5	1,6	1,7	1,8	1,8	1,9
5	2,7	3,0	3,3	3,6	1,3	1,4	1,5	1,6	1,7	1,8	1,9	2,0	2,1	2,2	2,3	2,4
6	3,2	3,6	1,3	1,4	1,6	1,7	1,8	1,9	2,0	2,2	2,3	2,4	2,5	2,6	2,8	2,9
7	1,3	1,4	1,5	1,7	1,8	2,0	2,1	2,2	2,4	2,5	2,7	2,8	2,9	3,1	3,2	3,4
8	1,4	1,6	1,8	1,9	2,1	2,2	2,4	2,6	2,7	2,9	3,0	3,2	3,4	3,5	1,8	1,9
9	1,6	1,8	2,0	2,2	2,3	2,5	2,7	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	1,9	2,0	2,1	2,2
10	1,8	2,0	2,2	2,4	2,6	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	1,9	2,0	2,1	2,2	2,3	2,4
11	2,0	2,2	2,4	2,6	2,9	3,1	3,3	3,5	1,9	2,0	2,1	2,2	2,3	2,4	2,5	2,6
12	2,2	2,4	2,6	2,9	3,1	3,4	3,6	1,9	2,0	2,2	2,3	2,4	2,5	2,6	2,8	2,9
13	2,3	2,6	2,9	3,1	3,4	1,8	2,0	2,1	2,2	2,3	2,5	2,6	2,7	2,9	3,0	3,1
14	2,5	2,8	3,1	3,4	1,8	2,0	2,1	2,2	2,4	2,5	2,7	2,8	2,9	3,1	3,2	3,4
15	2,7	3,0	3,3	3,6	2,0	2,1	2,3	2,4	2,6	2,7	2,9	3,0	3,2	3,3	3,5	3,6
16	2,9	3,2	3,5	1,9	2,1	2,2	2,4	2,6	2,7	2,9	3,0	3,2	3,4	3,5	2,5	2,6
17	3,1	3,4	1,9	2,0	2,2	2,4	2,6	2,7	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	2,5	2,6	2,7
18	3,2	3,6	2,0	2,2	2,3	2,5	2,7	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	2,5	2,6	2,8	2,9
19	3,4	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7	2,9	3,0	3,2	3,4	3,6	2,5	2,7	2,8	2,9	3,0
20	3,6	2,0	2,2	2,4	2,6	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	2,5	2,7	2,8	2,9	3,1	3,2
21	1,9	2,1	2,3	2,5	2,7	2,9	3,2	3,4	3,6	2,5	2,7	2,8	2,9	3,1	3,2	3,4
22	2,0	2,2	2,4	2,6	2,9	3,1	3,3	3,5	2,5	2,6	2,8	3,0	3,1	3,2	3,4	3,5
23	2,1	2,3	2,5	2,8	3,0	3,2	3,5	2,5	2,6	2,8	2,9	3,1	3,2	3,4	3,5	2,8
24	2,2	2,4	2,6	2,9	3,1	3,4	3,6	2,6	2,7	2,9	3,0	3,2	3,4	3,5	2,8	2,9
25	2,3	2,5	2,8	3,0	3,3	3,5	2,5	2,7	2,8	3,0	3,2	3,4	3,5	2,8	2,9	3,0
26	2,3	2,6	2,9	3,1	3,4	2,4	2,6	2,8	3,0	3,1	3,3	3,5	3,6	2,9	3,0	3,1
27	2,4	2,7	3,0	3,2	3,5	2,5	2,7	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	2,8	3,0	3,1	3,2
28	2,5	2,8	3,1	3,4	2,4	2,6	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	2,8	2,9	3,1	3,2	3,4
29	2,6	2,9	3,2	3,5	2,5	2,7	2,9	3,1	3,3	3,5	2,8	2,9	3,1	3,2	3,3	3,5
30	2,7	3,0	3,3	3,6	2,6	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	2,9	3,0	3,2	3,3	3,5	3,6
31	2,8	3,1	3,4	2,5	2,7	2,9	3,1	3,3	3,5	2,8	3,0	3,1	3,3	3,4	3,6	3,0
32	2,9	3,2	3,5	2,6	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	2,9	3,0	3,2	3,4	3,5	2,9	3,1
33	3,0	3,3	2,4	2,6	2,9	3,1	3,3	3,5	2,8	3,0	3,1	3,3	3,5	3,6	3,0	3,2
34	3,1	3,4	2,5	2,7	3,0	3,2	3,4	3,6	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	3,0	3,1	3,3
35	3,2	3,5	2,6	2,8	3,0	3,3	3,5	2,8	3,0	3,2	3,3	3,5	2,9	3,1	3,2	3,4
36	3,2	3,6	2,6	2,9	3,1	3,4	3,6	2,9	3,1	3,2	3,4	3,6	3,0	3,2	3,3	3,5
37	3,3	2,5	2,7	3,0	3,2	3,5	2,8	3,0	3,2	3,3	3,5	3,0	3,1	3,3	3,4	3,6
38	3,4	2,5	2,8	3,0	3,3	3,6	2,9	3,0	3,2	3,4	3,6	3,0	3,2	3,3	3,5	3,0
39	3,5	2,6	2,9	3,1	3,4	3,6	2,9	3,1	3,3	3,5	3,0	3,1	3,3	3,4	3,6	3,1
40	3,6	2,7	2,9	3,2	3,5	2,8	3,0	3,2	3,4	3,6	3,0	3,2	3,4	3,5	3,1	3,2
41	2,5	2,7	3,0	3,3	3,6	2,9	3,1	3,3	3,5	3,0	3,1	3,3	3,4	3,6	3,1	3,3
42	2,5	2,8	3,1	3,4	3,6	2,9	3,2	3,4	3,6	3,0	3,2	3,4	3,5	3,1	3,2	3,4
43	2,6	2,9	3,2	3,4	2,8	3,0	3,2	3,4	2,9	3,1	3,3	3,4	3,6	3,2	3,3	3,4
44	2,6	2,9	3,2	3,5	2,9	3,1	3,3	3,5	3,0	3,2	3,3	3,5	3,1	3,2	3,4	3,5
45	2,7	3,0	3,3	3,6	2,9	3,2	3,4	3,6	3,1	3,2	3,4	3,6	3,2	3,3	3,5	3,6
46	2,8	3,1	3,4	2,8	3,0	3,2	3,5	2,9	3,1	3,3	3,5	3,1	3,2	3,4	3,5	
47	2,8	3,1	3,4	2,8	3,1	3,3	3,5	3,0	3,2	3,4	3,6	3,1	3,3	3,5	3,6	
48	2,9	3,2	3,5	2,9	3,1	3,4	3,6	3,1	3,3	3,5	3,0	3,2	3,4	3,5		
49	2,9	3,3	3,6	2,9	3,2	3,4	2,9	3,1	3,3	3,5	3,1	3,3	3,4	3,6		
50	3,0	3,3	2,8	3,0	3,3	3,5	3,0	3,2	3,4	3,6	3,2	3,3	3,5			
51	3,1	3,4	2,8	3,1	3,3	3,6	3,1	3,3	3,5	3,1	3,2	3,4	3,6			
52	3,1	3,5	2,9	3,1	3,4	2,9	3,1	3,3	3,5	3,1	3,3	3,5	3,6			
53	3,2	3,5	2,9	3,2	3,5	3,0	3,2	3,4	3,6	3,2	3,4	3,5				
54	3,2	3,6	3,0	3,2	3,5	3,0	3,2	3,4	3,1	3,2	3,5	3,6				
55	3,3	3,6	3,0	3,3	3,6	3,1	3,3	3,5	3,1	3,3	3,5	3,6				
56	3,4	2,8	3,1	3,4	2,9	3,1	3,4	3,6	3,2	3,4	3,6					
57	3,4	2,9	3,1	3,4	3,0	3,2	3,4	3,6	3,2	3,4						
58	3,5	2,9	3,2	3,5	3,0	3,2	3,5	3,1	3,3	3,5						
59	3,5	3,0	3,2	3,5	3,1	3,3	3,5	3,1	3,3	3,5						
60	3,6	3,0	3,3	3,6	3,1	3,4	3,6	3,2	3,4	3,6						

Contacter la
PHARMACIE
IUCPQ-UL

Préparation cassette 100 ml

5000 ng/ml	1 fiole 0,5 mg
15 000 ng/ml	1 fiole 1,5 mg
30 000 ng/ml	2 fioles 1,5 mg

45 000 ng/ml	3 fioles 1,5 mg
60 000 ng/ml	4 fioles 1,5 mg

75 000 ng/ml	5 fioles 1,5 mg
90 000 ng/ml	6 fioles 1,5 mg

RÉSUMÉ DES ÉTAPES

REEMPLACER LA CASSETTE

LE REMPLACEMENT DE LA CASSETTE DE LA POMPE COMPORTE SIX ÉTAPES

- 1) **Fixer une nouvelle cassette à la pompe de rechange;**
- 2) **Régler le volume d'administration résiduel (VOL RÉS);**
- 3) **Valider les paramètres de perfusion;**
- 4) **Brancher la cassette à la tubulure de perfusion;**
- 5) **Mettre en marche la pompe à perfusion;**
- 6) **Enlever la cassette usagée de la pompe à l'arrêt.**

RÉSUMÉ DES ÉTAPES

GESTION QUOTIDIENNE DE LA PERFUSION DE CARIPUL^{MD}

1. Insérez les piles dans la pompe de réserve;
2. Allumez la pompe de réserve;
3. Fixez la cassette préparée de Caripul^{md} à la pompe de réserve;
4. Procédez au réglage du volume d'administration résiduel;
5. Vérifiez les paramètres de perfusion;
6. Arrêtez la pompe en utilisation;
7. Clampez la tubulure de perfusion;
8. Branchez la tubulure de la nouvelle cassette à la tubulure de perfusion;
9. Déclamez la tubulure de perfusion et la tubulure de la cassette;
10. Mettez la pompe en marche;
11. Retirez la cassette de la pompe maintenant déconnectée;
12. Éteignez la pompe maintenant déconnectée;
13. Retirez les batteries de la pompe maintenant déconnectée.
Faites une croix sur celles-ci;
14. Rangez la pompe et les piles dans l'étui de protection;
15. Jetez la cassette usagée et rangez le matériel.

RÉSUMÉ DES ÉTAPES

GESTION QUOTIDIENNE DE LA PERFUSION AVEC CHANGEMENT DE TUBULURE

1. Insérez les piles dans la pompe de réserve;
2. Allumez la pompe de réserve;
3. Fixez la cassette préparée de Caripul^{md} à la pompe de réserve;
4. Procédez au réglage du volume d'administration résiduel;
5. Fixez une nouvelle tubulure de perfusion à la tubulure de la cassette;
6. Faites le vide d'air de la tubulure en procédant à une PURGE du système. Tenir le filtre debout, en dirigeant l'extrémité vers le haut et en observant le côté cannelé du filtre pour s'assurer qu'il se remplit bien;
7. Arrêtez la pompe en utilisation;
8. Détachez la tubulure en place du cathéter;
9. Tenez la voie du cathéter et la nouvelle tubulure entre les doigts d'une main;
10. Retirez le bouchon de la tubulure avec l'autre main;
11. Branchez la nouvelle tubulure au cathéter;
12. Mettez la pompe en marche;
13. Détachez la cassette usagée de la pompe maintenant déconnectée;
14. Éteignez la pompe déconnectée;
15. Retirez les piles de la pompe déconnectée;
16. Rangez la pompe et les piles;
17. Jetez la cassette usagée et rangez le matériel.

