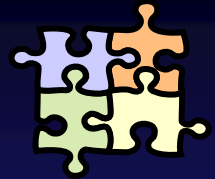
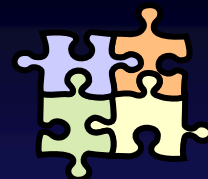


CONDUITE A TENIR FACE A L'ADMISSION D'UN PATIENT SUSPECT DE MALADIE HEMORRAGIPARE AUX URGENCES

Présentation du Dr MA Bertrand le 10/10/07 pour le Cercle des Urgentistes de Franche-Comté

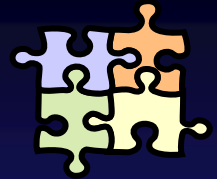


- 135 hémophiles répertoriés en F-C (VIII ou IX < 30%) :
- 10 déficits sévères en Facteur VII (<10%)
- 6 déficits sévères en Facteur XI (<10%)
- 4 déficits sévères en facteur V (<10%)
- 2 hypofibrinemies sévères (< 0,3 g)
- 2 thrombasthénies de Glanzmann
- Maladie de Willebrand :
 - 1% de la population dont < 20 % de formes sévères



Cause du décès (population hémophile 1990-2005) :

- 1 traumatisme crânien après bagarre
- 1 AVP et 1 accident du travail (origine du diagnostic)
- 1 hémorragie digestive sous Aspirine
- 1 néoplasie digestive, 1 insuffisance hépatique
- 5 pathologies VIH
- 5 complications VIH



Morbidité chez l'enfant

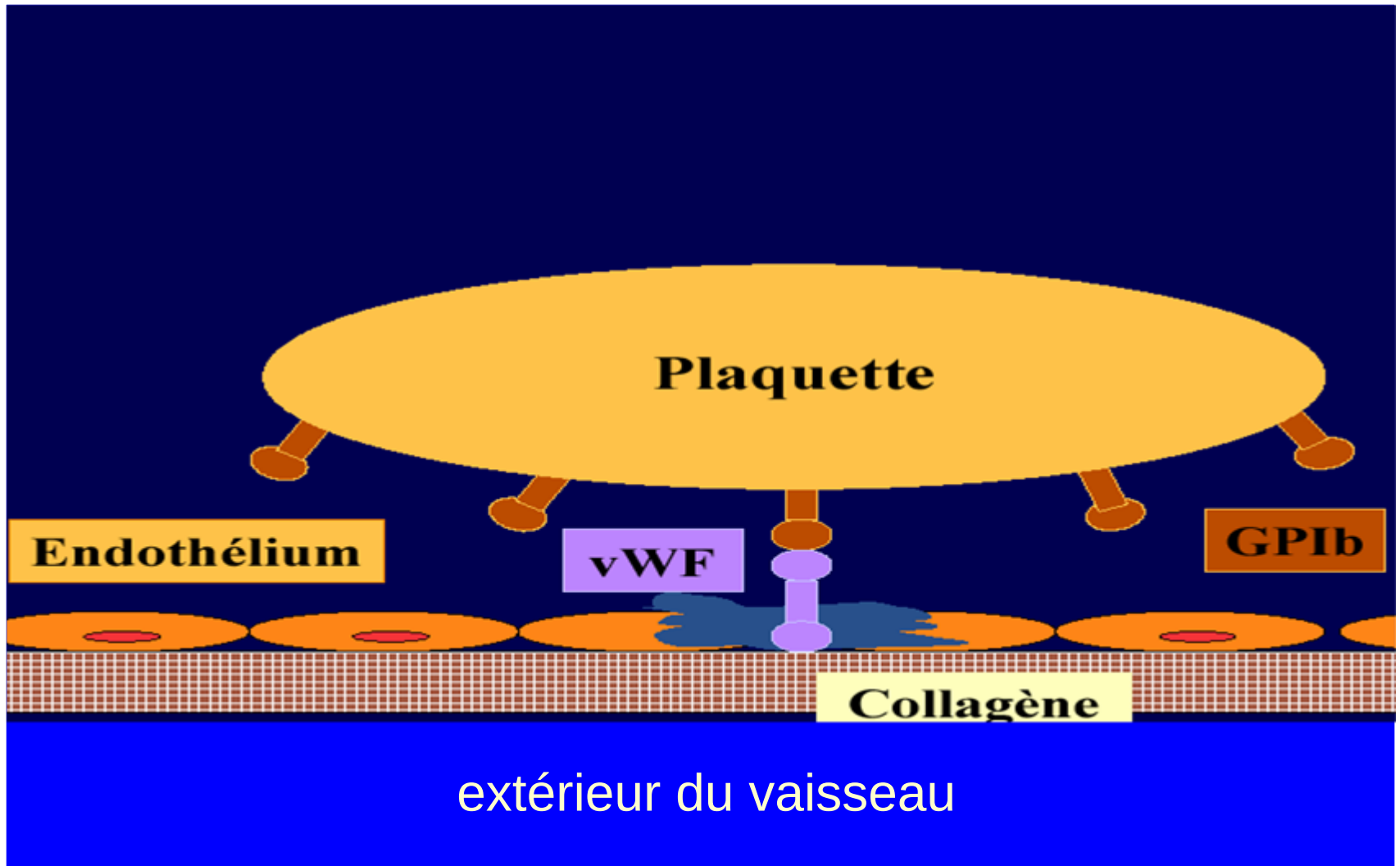
- En l'absence de diagnostic

1 enfant / 3 présente un saignement en période péri-natale :
hémorragie cérébrale ; hématome du scalp ; hématome rétro-péritonéal...

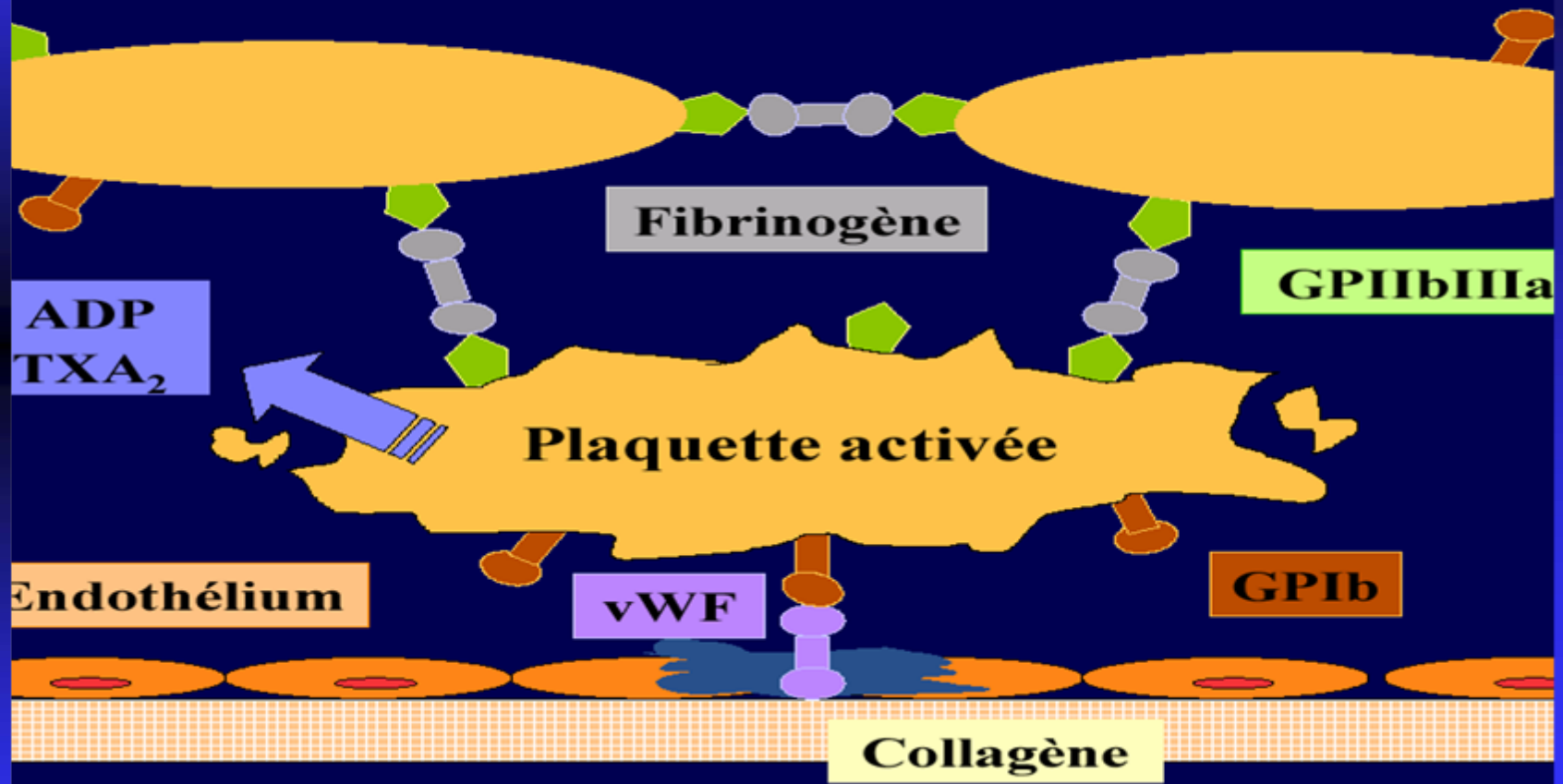
- 1 fois / 3 le diagnostic est porté suite à un geste invasif compliqué d'hémorragie

(ponction veineuse, PL, évacuation d'hématome)

Adhésion plaquettaire

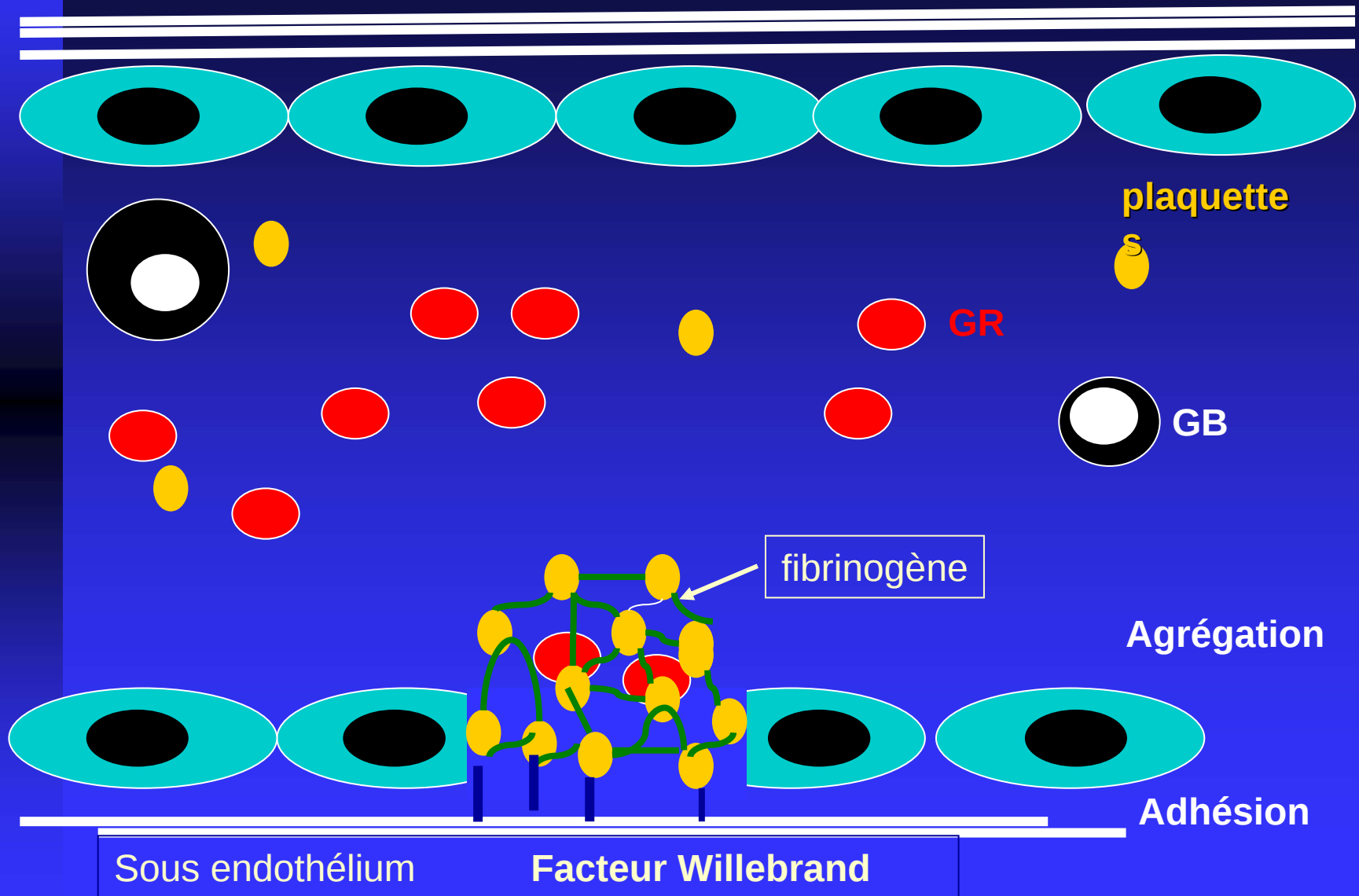


AGREGATION PLAQUETTAIRE

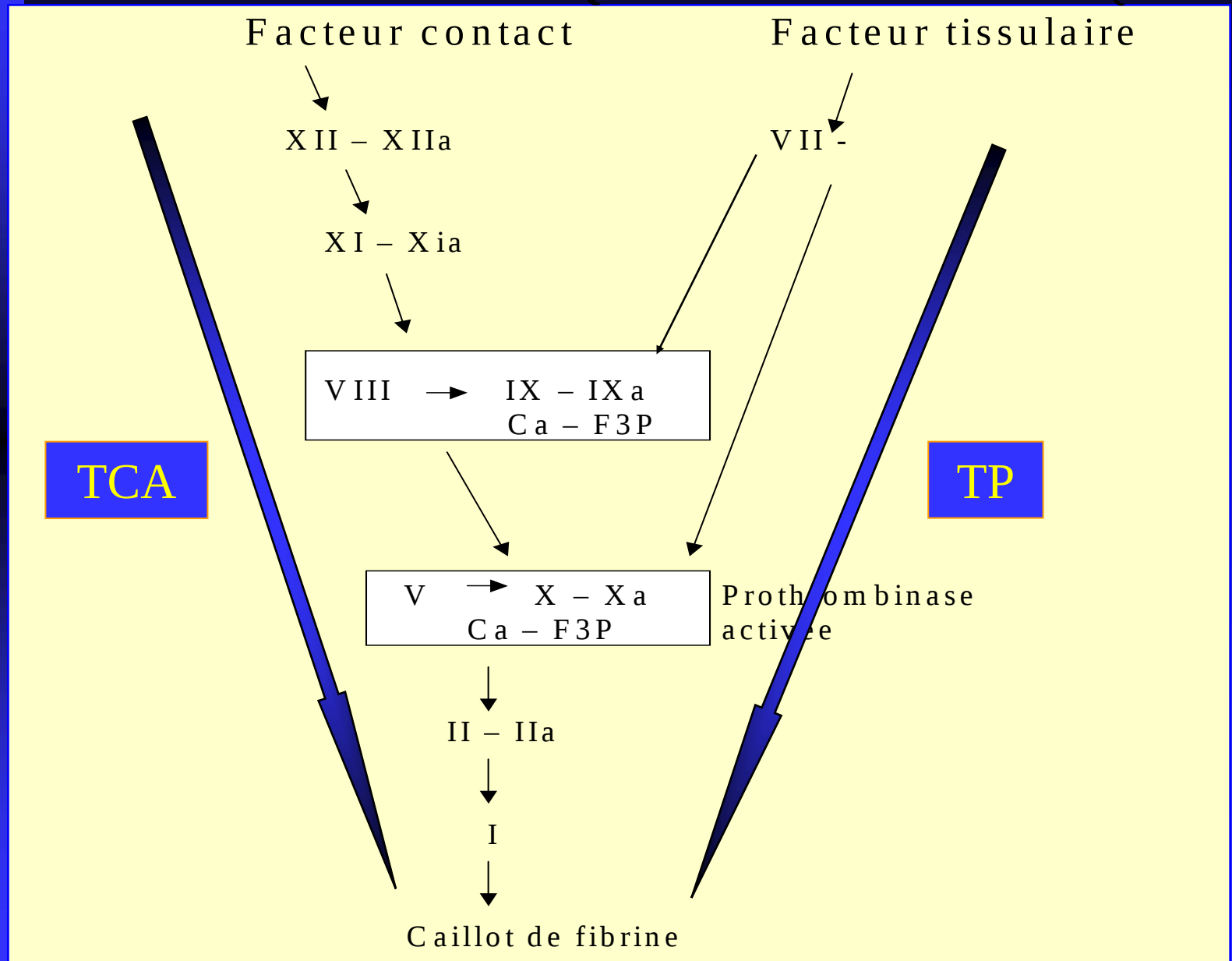


Intérieur du vaisseau

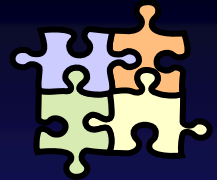
Adhésion et l'agrégation plaquettaire



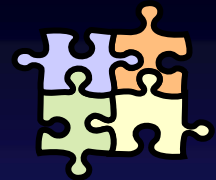
Coagulation Plasmatique



Bilan d'une anomalie d'hémostase



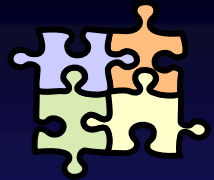
- NF, plaquettes
- TCA, Taux de Prothrombine , fibrine
- Si TP abaissé = dosage II, V, VII, X
- Si TCA allongé = dosage VIII, IX, XI, XII
- Recherche d' anticoagulant circulant
- 3 tubes à bouchon bleu bien remplis
 - ➔ envoyer au laboratoire d'hémostase à l'EFS aussitôt
- Fonction plaquettaire par PFA 100
(1 tube spécial entièrement rempli)



BILAN D'UNE HEMOPHILIE

NF – plaquettes	: NORMAL
Fonction plaquettaire	: NORMAL
TP	: NORMAL
TCA	: ALLONGE (+10 à +100 / Témoin)
Facteur VIIIc ou IX	: ABAISSES de 0 à 30 %
Anticoagulant anti-VIII ou IX	: A rechercher +++++

Hémophilie



Déficit en facteur **VIIIc** ou **IX** :

<1% ➡ forme **MAJEURE**
(saignements quasi spontanés, diagnostic précoce)

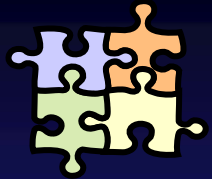
1 à 5 % ➡ forme **MODEREE**
(saigts provoqués)

5 à 30 % ➡ forme **MINEURE**
(saignts post traumatiques ou chirurgie ; diagnostic tardif)

Transmission liée au sexe

30% de formes sporadiques

Population : 3 à 5 000 hémophiles en France



CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

Bilan de saignement

Bilan de coagulation (TCA)

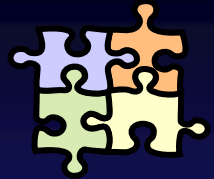
Enquête Familiale

ELEMENTS CLINIQUES CARACTERISTIQUES

Hemarthroses

Hematoses

Saignements muqueux



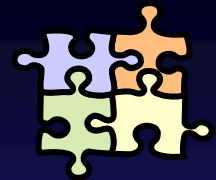
ELEMENTS CLINIQUES

Chez l'hémophile, le saignement est habituellement retardé et le plus souvent inapparent +++.

1- Hémarthroses : saignement à l'intérieur d'une articulation

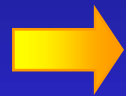
- ➡ Douleur
- ➡ Impotence fonctionnelle
- ➡ Gonflement
- ➡ Déformation





ELEMENTS CLINIQUES

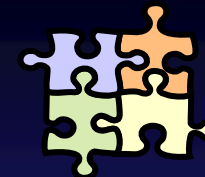
- 2- **Hématomes** : saignement à l'intérieur d'un muscle superficiel ou profond



Douleur, Gêne à la mobilisation, Gonflement

- 3- **Saignements muqueux** : épistaxis, saignements dentaires, de l'amygdale, du frein de la langue, hématurie, mais aussi hémorragies méningées.

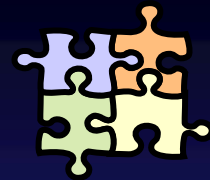




CIRCONSTANCE DU DIAGNOSTIC

Diagnostic parfois tardif :

- Manifestations hémorragiques spontanées ou provoquées par des actes invasifs (30%),
- Découverte fortuite à l'occasion d'un bilan préopératoire (30%)
- Enquête familiale (30%).



LES TRAITEMENTS

V . I N T R I N S E Q U E

F a c t e u r c o n t a c t

V . E X T R I N S E Q U E

F a c t e u r t i s s u l a i r e

X I I - X I I a

X I - X i a

V I I -

F V I I I

V I I I

IX - IX a
C a - F 3 P

F I X

V

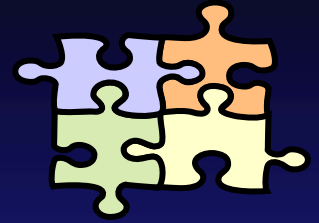
X - X a
C a - F 3 P

Prothrombinase
activée

I I - I I a

I

C a i l l o t d e f i b r i n e



LES SPECIFICITES DE LA PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILIE DANS LE CADRE DE L'URGENCE



Hémophilie - Prise en charge

EN PRATIQUE

Ne pas faire attendre
(surtout si notion de chute, choc ou malaise).

Demander le DOCUMENT authentifiant le déficit et sa sévérité

- Certificat médical
- Carte de l'Hémophile
- Carnet de santé
- Consulter la Fiche d'Urgence du Dossier informatisé

Contacter systematiquement, dès l'admission le médecin du CRTH ou le senior d'astreinte en Hématologie adulte ou pédiatrique qui dirigera la CAT ultérieure.

Carte de l'Hémophilie

→ → →

Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Ministère de la Santé
et des Solidarités
Direction Générale de la Santé

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Hémophilie

Hemophilia



L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire liée à un déficit en facteur VIII ou IX de la coagulation.

 **Risque hémorragique**
(Risk of hemorrhage)

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.
Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.
Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

→ → →

Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Ministère de la Santé
et des Solidarités
Direction Générale de la Santé

Informations et conseils

Hémophilie



Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.



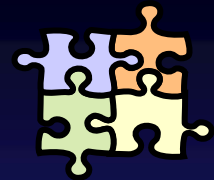
Hémophilie - Prise en charge

CE QU 'IL FAUT FAIRE

Préciser

- Le **type** d'hémophilie (A ou B)
- La **sévérité** (taux de VIII ou IX)
- La **présence ou l'absence d'Acc**
- Le **produit** de substitution

Un hémophile modéré est à considérer comme un hémophile sévère, s'il est victime d'un traumatisme important ou si il subit une intervention chirurgicale.



Hémophilie - Prise en charge

CE QU'IL FAUT FAIRE

- Corriger le déficit de coagulation dès l'admission avant de faire tout examen complémentaire (radios, échographie, scanner...)
- Toujours substituer en cas de traumatisme important (crânien, vertébral, abdominal...) ou survenu dans des circonstances non précisées.
- Toujours substituer avant tout geste invasif, suture, pose de voie centrale...



Hémophilie - Prise en charge

A PROSCRIRE :

- Les voies centrales
- Les injections intramusculaires
- La prise de température rectale
- L'Aspirine ou les AINS
- Les contentions circulaires
- Toute prise de sang sur voie périphérique doit être suivie d'une **compression à la main** pendant 10'.



Hémophilie - Prise en charge

ATTENTION ! Chez l'hémophile

Ne **JAMAIS** perdre du temps à redoser le facteur VIII ou IX quand on peut disposer de l'information :

(carte, carnet de santé certificat médical, contact tel....)

➔ Le taux est stable au cours du temps chez un même patient et dans une même famille.

Prélever un tube pour recherche d'ACc (labo d'hémostase) mais ne **PAS ATTENDRE** le résultat pour traiter.

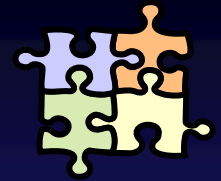


Hémophilie - Prise en charge

EN PRATIQUE

Ne pas faire attendre
(surtout si notion de chute, choc ou malaise).

- Approvisionnement à la pharmacie.
- Prescription sur cahier MDS avec contact téléphonique obligatoire avec le pharmacien pour vérifier l'adéquation de la prescription et définir les modalités d'acheminement.



Hémophilie - Prise en charge

POSOLOGIE chez l'hémophile sans anti-coagulant

Première Injection

- 50 U/kg, pour le facteur VIII
- 100 U/kg, pour le facteur IX

Injections ultérieures

- 30 U/kg, pour le facteur VIII, toutes les 8 heures
- 50 U/kg, pour le facteur IX toutes les 12 heures

Le renouvellement des injections doit être défini avec le **spécialiste d'hémostase** en fonction du contexte (sévérité du saignement, stock de la pharmacie *etc.*)



Hémophilie - Prise en charge

PARTICULARITE de la prise en charge de l'hémophile avec anti-coagulant anti-F VIII (ou F IX)

Situation toujours délicate à gérer

- Si le patient dispose de produit en ambulatoire, on peut administrer le médicament à la posologie notée sur l'ordonnance ou le certificat médical (Novoseven ou FEIBA le plus souvent)
- Si le patient ne dispose pas de médicament, contacter sans délais le CRTH de sa région d'origine ou du lieu d'accueil.



Hémophilie - Prise en charge

ADMINISTRATION DES PRODUITS ANTI-HEMOPHILIQUES

- Respecter la prescription médicale, le mode de reconstitution et les particularités d'administration.
- Reconstituer les flacons au fur et à mesure des besoins.
- Injecter à la seringue obligatoirement,
Jamais en mini-poche.



Hémophilie - Prise en charge

ADMINISTRATION DES PRODUITS ANTI-HEMOPHILIQUES

- Ne rien perfuser en dérivation, sauf sérum salé physiologique ;
- Noter les horaires et les doses administrées sur la feuille de prescription + carnet d'hémophile (y coller les étiquettes des flacons) ;
- Effectuer la traçabilité sur les feuilles de pharmacie et le carnet d'hémophile.



Hémophilie - Prise en charge

PARTICULARITE de l'Hémophilie A Mineure

- En cas de déficit en Facteur VIII > à 10 % et d'Hémorragie muqueuse sans gravité (épistaxis, saignements dentaires, sutures superficielles) :
- Administration de **minirin : 0,2 à 0,3 Gammas** / Kg de poids selon l'âge du patient.
A diluer dans 50 mL de glucosé isotonique à perfuser en 30 minutes en IV
- Faire respecter les consignes de restriction hydrique

Contre-indication :

Enfant de moins de 2 ans, angor, artérite, hématurie.



Hémophilie - Prise en charge

AUTRES DEFICITS DE COAGULATION CONGENITAUX

- Risque hémorragique **variable** selon la nature du déficit et les circonstances :
- Appliquer les consignes notées sur le **certificat médical récent** émanant d'un centre spécialisé
- Contacter **systématiquement** un spécialiste d'hémostase