

Souvenez-vous... Facteur d'abord

L'administration sans délai de la perfusion enrayera le saignement, en réduira les complications à long terme et peut sauver des vies. Si le saignement persiste, suivez les directives prescrites pour les saignements qui menacent la vie ou un membre et appelez :

Centre de traitement de l'hémophilie :

Médecin : _____

Infirmière : _____

Téléphone (jour) : _____

Téléphone (soir) : _____

Tout retard dans le rétablissement de l'hémostase chez un patient atteint d'hémophilie ou de la maladie de von Willebrand peut menacer la vie ou un membre.

• Procédez rapidement au triage et à l'évaluation.

- Déterminez la gravité du saignement.
- Sachez qu'un saignement affectant la tête, la colonne vertébrale, l'abdomen ou le bassin peut d'abord passer inaperçu et avoir des conséquences gravissimes.
- **Traitez d'abord, investiguez ensuite : « Facteur d'abord ».**
- Évitez toute intervention effractive, comme les prélèvements de sang artériel, tant que le patient n'a pas reçu de facteur de remplacement.
- **PAS** d'injections I.M. et **PAS** d'AAS
- Le patient ou son tuteur sont fort probablement vos meilleures sources de renseignement. Demandez-leur à quel protocole thérapeutique spécifique est soumis le patient.
- Communiquez avec le centre de traitement de l'hémophilie du patient où un hématologue est toujours de garde.
- Donnez des directives claires pour le congé et prévoyez un suivi ou une hospitalisation si nécessaire.

Appliquez les précautions universelles.

Renseignements sur le patient :

Nom : _____

Date de naissance : _____

Diagnostic : _____

Gravité : _____ Degré : _____

Réponse à la desmopressine (DDAVP) : non oui à _____ %

Inhibiteurs : non oui

Autres renseignements médicaux : _____

Date de recommandation : _____ / _____ / _____

Signature du médecin : _____

Traitement recommandé :

Produit et dose/kg pour les saignements menaçant la vie ou un membre :

Produit et dose/kg pour les saignements modérés/mineurs :

SAIGNEMENTS MENAÇANT LA VIE OU UN MEMBRE

- Tête (hémorragie cérébrale) et cou
- Thorax, abdomen, bassin, colonne vertébrale
- Muscle iliopsoas et hanches
- Hémorragie vaginale massive
- Compartiments musculaires des membres
- Fractures ou dislocations
- Lacération profonde
- Tout saignement non maîtrisé

SAIGNEMENTS MODÉRÉS/MINEURS

- Nez (épistaxis)
- Bouche (y compris les gencives)
- Articulations (hémarthroses)
- Ménorragie
- Abrasions et lacérations superficielles

TRAITEMENT DES SAIGNEMENTS MENAÇANT LA VIE OU UN MEMBRE

LE PATIENT DOIT RECEVOIR LE PRODUIT SANS DÉLAI

Hémophilie A : (grave/modérée/légère)
Concentré de facteur VIII recombinant 40-50 unités/kg

Hémophilie B : (grave/modérée/légère)
Concentré de facteur IX recombinant 100-120 unités/kg >15 ans
Concentré de facteur IX recombinant 135-160 unités/kg <15 ans
La posologie du facteur IX recombinant est substantiellement plus élevée en raison de son degré moindre de récupération, particulièrement chez les enfants.

Maladie de von Willebrand :
Concentré de facteur VW renfermant du facteur VIII, comme Humate-P à raison de 60-80 unités de cofacteur de la ristocétine/kg.

Il est indispensable de faire augmenter le taux de facteur à 80 % - 100 % sans délai pour tous les saignements menaçant la vie

Les posologies sont spécifiques aux patients. Ces directives ne représentent que des grandes lignes. Arrondir la dose en fonction du flacon dont la teneur est la plus proche de la dose voulue. Si les produits énumérés ne sont pas disponibles, veuillez consulter le centre d'Héma-Québec ou de la Société canadienne du sang le plus proche.

TRAITEMENT DES SAIGNEMENTS MODÉRÉS/MINEURS

LE PATIENT DOIT RECEVOIR LE PRODUIT DANS LES 30 MINUTES SI POSSIBLE

Hémophilie A : (grave/modérée)
Concentré de facteur VIII recombinant 20-30 unités/kg
Hémophilie A : (légère)
Desmopressine (Octostim/DDAVP) 0,3 mcg/kg (max. 20 mcg)–S.C./I.V.
Hémophilie B : (grave/modérée/légère)
Concentré de facteur IX recombinant 35-50 unités/kg >15 ans
Concentré de facteur IX recombinant 50-70 unités/kg <15 ans
La posologie du facteur IX recombinant est substantiellement plus élevée en raison de son degré moindre de récupération, particulièrement chez les enfants.

Maladie de von Willebrand :
Type 1 et type 2a ou 2b quand il est confirmé que la desmopressine peut être utilisée de façon sécuritaire et efficace – (Octostim/DDAVP) 0,3 mcg/kg (max. 20 mcg) – S.C./I.V.
Pour les patients qui ne répondent pas à la desmopressine (p. ex., type 3 ou type 2b), utiliser un concentré de facteur VW renfermant du facteur VIII, comme Humate-P à raison de 60-80 unités de cofacteur de la ristocétine/kg.

Pour les saignements aux muqueuses dans ce qui précède, ajouter :
Cyklokapron 25 mg/kg, p.o. t.i.d./q.i.d., pendant 1 à 7 jours (contre-indiqué en présence d'hématurie)

DIRECTIVES POUR LE TRAITEMENT D'URGENCE DE L'HÉMOPHILIE ET DE LA MALADIE DE VON WILLEBRAND

Facteur d'abord



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie



ACDCH Association canadienne des directeurs de cliniques d'hémophilie

www.hemophilia.ca/urgence