

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

Facteur d'abord

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.

SAIGNEMENTS MENAÇANT LA VIE OU UN MEMBRE

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

SAIGNEMENTS MODÉRÉS/MINEURS

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

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)

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.



Pour des directives plus précises sur les soins d'urgence pour l'hémophilie, veuillez consulter :
www.hemophilia.ca/urgence



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie



Association canadienne des directeurs de cliniques d'hémophilie

Centre de traitement de l'hémophilie :