

# LA DÉFICIENCE EN FACTEUR 1 **FIBRINOGENÈ**

UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE  
DE LA COAGULATION  
DU SANG

BROCHURE  
D'INFORMATION



Société canadienne de l'hémophilie  
Arrêtons l'hémorragie



Association Canadienne des  
Infirmières et Infirmiers en Hémophilie  
Canadian Association of  
Nurses in Hemophilia Care

## La présente brochure d'information a été rédigée par :

### **Ginette Lupien**

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie  
Hôpital du Saint-Sacrement  
1050, chemin Ste-Foy  
Québec (Québec) G1S 4L8

### **Nathalie Aubin**

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie  
Hôpital de Montréal pour enfants  
2300, rue Tupper, A216  
Montréal (Québec) H3H 1P3

### **Claudine Amesse**

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie  
Hôpital Sainte-Justine  
3175, chemin de la Côte Sainte-Catherine  
Montréal (Québec) H3T 1C5

### **Louissette Baillargeon**

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie  
CHUS – Hôpital Fleurimont  
3001, 12<sup>e</sup> Avenue Nord  
Fleurimont (Québec) J1H 5N4

### **Sylvie Lacroix**

Infirmière coordonnatrice,  
Centre de référence québécois pour le traitement des sujets avec inhibiteurs  
Hôpital Sainte-Justine  
3175, Chemin de la Côte Sainte-Catherine  
Montréal (Québec) H3T 1C5

## **Remerciements**

Nous sommes extrêmement reconnaissantes envers les personnes suivantes, qui ont révisé l'information contenue dans la présente brochure. Leurs suggestions ont été grandement appréciées.

### **D<sup>r</sup> Christine Demers**

Hématologue  
Hôpital du Saint-Sacrement

### **Francine Derome**

Infirmière  
Hôpital Sainte-Justine

### **Claude Meilleur**

Infirmière  
Hôpital Sainte-Justine

### **D<sup>r</sup> Georges Etienne Rivard**

Hématologue  
Hôpital Sainte-Justine

Nous tenons également à remercier Mme Céline Carrier pour sa participation à la dactylographie de la version française de cette brochure.

*Cette brochure fournit des informations générales seulement. Le CHS ne pratique pas la médecine et ne suggère pas des traitements spécifiques. Dans tous les cas, nous proposons que vous parliez avec un docteur avant que vous commenciez n'importe quel traitement.*

## TABLE DES MATIÈRES

Introduction .....	4
Découverte de la maladie .....	5
Qu'est-ce que le fibrinogène ? .....	5
Types de déficit en fibrinogène et incidence .....	6
Transmission de la déficience en fibrinogène .....	7
Manifestations de la maladie .....	8
Tableau comparatif .....	10
Savoir reconnaître les saignements .....	10
Traitements .....	14
Problèmes particuliers chez les femmes .....	15
Prévention .....	17
Vaccination .....	17
Précautions particulières.....	18
Équipe de traitement complet .....	19
Conclusion.....	19
Pour obtenir de plus amples renseignements .....	20
Bibliographie.....	21

## Introduction

La déficience en facteur I ou fibrinogène est une maladie héréditaire très rare avec des complications pouvant varier selon la sévérité de la maladie. Cette déficience est peu connue, même chez les professionnels de la santé. Les gens atteints de cette déficience ainsi que leur entourage disposent de très peu d'information écrite sur le sujet. Cette brochure se veut donc un document d'information pour les personnes devant composer avec ce problème de santé. On y explique la maladie et les traitements actuellement disponibles.

## Découverte de la maladie

La déficience en facteur I a été décrite pour la première fois en 1920 par Fritz Rabe et Eugène Salomon. On doit à ces deux médecins d'origine allemande la découverte de la maladie. Ils ont étudié le cas d'un jeune garçon de 9 ans présentant depuis la naissance des problèmes de saignements inexplicables. Des tests sanguins ont finalement démontré l'absence de fibrinogène dans le sang de cet enfant. Ses parents étaient cousins germains, mais ne manifestaient aucun problème de saignement. Les deux chercheurs ont établi qu'il s'agissait d'une maladie héréditaire souvent rencontrée chez les sujets dont les parents étaient consanguins. Depuis lors, l'état des connaissances sur le sujet a beaucoup évolué.

## Qu'est ce que le fibrinogène

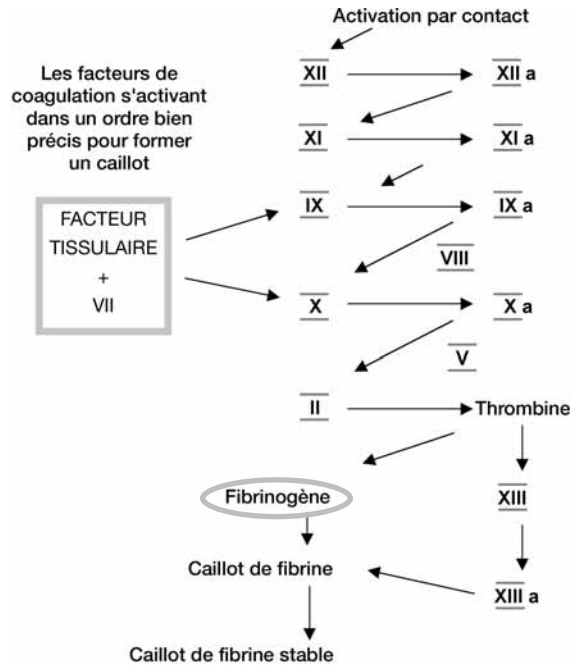
Le fibrinogène, également appelé facteur I, est une protéine du plasma sanguin fabriquée par le foie et jouant un rôle important dans la coagulation du sang. La coagulation sanguine est un processus dans lequel sont impliqués plusieurs éléments du sang pour former un caillot. Lors d'un écoulement de sang causé par une brèche dans un vaisseau sanguin, le processus de coagulation s'amorce. Plusieurs protéines, appelées facteur de coagulation, s'activent pour fabriquer de la thrombine. La thrombine transforme alors le fibrinogène en fibrine. La fibrine provenant du fibrinogène est la protéine principale du caillot sanguin. Elle emprisonne les cellules du sang et du plasma et contribue à la formation du caillot. Le caillot ainsi formé et stabilisé par le facteur XIII demeure en place de 10 à 14 jours, le temps que la cicatrisation s'effectue.

Lorsqu'il y a un problème avec le fibrinogène, c'est-à-dire soit qu'il en manque ou qu'il fonctionne mal, il y a une difficulté à la formation du caillot. Il peut y avoir soit une hémorragie, soit une thrombose.

Le taux normal du fibrinogène dans le sang est de 2 à 4 g/l (grammes/litre).

On peut doser le niveau de fibrinogène dans le sang par un prélèvement sanguin.

Le diagramme suivant a été conçu par une technicienne de laboratoire de Toronto. Il présente les étapes de la formation d'un caillot tout en permettant de faciliter la compréhension des notions théoriques ci-haut expliquées.



Patricia Blake, Senior Coagulation Technologist, St. Michael's Hospital, Toronto, Ontario, 1994.

## Types de déficit en fibrinogène

Il en existe trois:

- **L'afibrinogénémie:** (absence de fibrinogène)

Dans cette forme de déficit en facteur I on note une absence complète du fibrinogène. Le taux du fibrinogène est  $< 0,2$  g/l de plasma. Environ cinq personnes sur dix millions en sont atteintes. Des trois types de déficit, c'est celui qui provoque les saignements les plus graves.

- **L'hypofibrinogénémie:** (taux inférieur à la normale)

En présence de cette anomalie, le fibrinogène est présent, mais à un taux inférieur à la normale : il se situe entre 0,2 g/l et 0,8 g/l. Cette anomalie est moins fréquente que l'afibrinogénémie. Les problèmes de saignements peuvent être légers, modérés ou graves.

- **La dysfibrinogénémie:** (mauvais fonctionnement)

En présence de dysfibrinogénémie, le taux de fibrinogène est normal, c'est-à-dire entre 2 et 4 g/l, mais le fibrinogène ne fonctionne pas adéquatement. Environ une personne sur un million en est affectée. En fait, on a répertorié plus de 100 types différents de dysfibrinogénémie. Les gens atteints souffrent rarement de problèmes hémorragiques. Ils peuvent même présenter la situation contraire : une thrombose (le sang coagule dans la circulation sanguine).

## Transmission de la déficience en fibrinogène

La déficience en fibrinogène est une maladie héréditaire très rare de la coagulation du sang. Elle se transmet du parent à l'enfant au moment de la conception. La maladie est causée par un gène anormal. Elle touche autant les hommes que les femmes, de même que toutes les races ou origines ethniques.

Chaque cellule du corps contient des chromosomes. Un chromosome est une longue chaîne d'une substance qu'on appelle ADN. Cet ADN est organisé en 30 000 unités : ce sont les gènes. Les gènes déterminent des caractéristiques telles que la couleur des yeux. Dans le cas de la déficience en fibrinogène, l'un des gènes en cause est défectueux.

Le gène défectueux dans la déficience en fibrinogène est situé sur un chromosome qui n'est pas responsable du sexe de l'enfant (autosomal). Par conséquent, les filles peuvent être atteintes autant que les garçons.

### **Afibrinogénémie** (absence de fibrinogène)

C'est une maladie à caractère récessif, c'est-à-dire que les deux parents doivent être porteurs. Pour qu'une personne hérite de la déficience en fibrinogène, elle doit recevoir deux gènes défectueux, l'un de sa mère et

l'autre de son père. Un porteur est une personne ayant seulement un des deux gènes défectueux sans toutefois être atteinte de la maladie : le second gène permet à lui seul une fabrication suffisante de fibrinogène pour assurer une bonne coagulation. Son taux de fibrinogène sera plus faible que la normale, mais il n'y aura aucune manifestation de la maladie.

## Hypofibrinogénémie et dysfibrinogénémie

Ce sont des maladies héréditaires à caractère dominant ou récessif.

**Dominant** signifie qu'un seul parent peut transmettre la maladie s'il est porteur.

**Récessif** signifie que les deux doivent être porteurs de la maladie pour la transmettre.

## Manifestation de la maladie

### AFIBRINOGENÉMIE (absence de fibrinogène)

Dans l'afibrinogénémie congénitale (taux de fibrinogène  $< 0,2$  g/l), les saignements peuvent varier de légers à sévères. Plusieurs patients ont des intervalles très longs entre les épisodes de saignements. Le diagnostic d'afibrinogénémie est généralement posé en période néonatale, habituellement en raison d'un saignement du cordon ombilical et/ou d'une hémorragie suite à une circoncision.

D'autres types de saignements ont été décrits :

- ecchymoses (bleus)
- saignements des gencives
- épistaxis (saignements de nez)
- hémorragie gastro-intestinale
- hémorragie génito-urinaire
- hémorragie intra-crânienne
- rupture de la rate et hémorragie dans la rate

Environ 20 % des personnes atteintes d'afibrinogénémie présentent des hémarthroses (saignements dans les articulations). En raison de cet aspect particulier, la maladie peut être confondue avec l'hémophilie A ou B.



### **Hypofibrinogénémie (taux inférieur à la normale)**

Les saignements dans l'hypofibrinogénémie ressemblent à ceux observés dans l'afibrinogénémie. Ils peuvent être plus ou moins importants selon de taux de fibrinogène qui peut varier entre 0,2 – 0,8 g/l de plasma.

- Plus le taux de fibrinogène est élevé, moins il y a de saignements
- Plus le taux de fibrinogène est bas, plus il y a de saignements.

### **Dysfibrinogénémie (mauvais fonctionnement)**

Dans la dysfibrinogénémie, la quantité de fibrinogène est normale, c'est-à-dire entre 2 et 4 g/l. Les saignements diffèrent selon le fonctionnement du fibrinogène. Ils peuvent être :

- absents (aucun symptôme)
- tendance aux hémorragies (tel que décrit dans l'afibrinogénémie)
- tendance aux thromboses

## Tableau comparatif Déficiência en fibrinogène congénital

Valeurs normales : 2 - 4 g/l

	<b>AFIBRINOGENÉMIE</b>	<b>HYPOFIBRINOGENÉMIE</b>	<b>DYSFIBRINOGENÉMIE</b>
<b>TRANSMISSION</b>	Autosomal récessif (les deux parents sont porteurs)	Autosomal dominant* et récessif** *un seul parent est porteur **les deux parents le sont	Autosomal dominant* et récessif** * un seul parent est porteur ** les deux parents le sont
<b>INCIDENCE</b>	5 sur 10 millions	moins que l'afibrinogénémie	1 sur 1 million
<b>TAUX DE FIBRINOGENE</b>	< 0,2 g/l plasma	entre 0,2 – 0,8 g/l plasma	entre 2 et 4 g/l plasma
<b>SYMPTOMS</b>	. saignement cordon ombilical . saignement cutanéomuqueux . hémorragie gastro-intestinale . saignement intracrânien . saignement articulaire (chez 20 % des sujets)	. saignement cordon ombilical . saignement cutanéomuqueux . hémorragie gastro-intestinale . saignement intracrânien (peu fréquent) . saignement articulaire (chez 20 % des sujets)	. sans symptôme . hémorragie . thrombose
<b>TRAITEMENT</b>	<b>FIBRINOGENÈ</b>	<b>FIBRINOGENÈ</b>	<b>FIBRINOGENÈ OU ANTICOAGULANT</b>

## Savoir reconnaître les saignements

Il est fortement recommandé aux personnes souffrant d'afibrinogénémie ou d'hypofibrinogénémie sévère d'apprendre à reconnaître les signes et les symptômes de certains saignements pouvant menacer leur vie ou l'intégrité d'un membre, afin de réagir adéquatement et dans un délai raisonnable.

L'information qui suit décrit les principaux types de saignements pouvant survenir chez une personne souffrant d'un trouble de la coagulation. Ces renseignements sont tirés d'une publication de la Société canadienne de l'hémophilie : Les inhibiteurs : guide et carnet de notes (10).

Les saignements qui affectent la tête, le cou, le thorax (poitrine) ou l'abdomen peuvent menacer la vie et requièrent une attention médicale immédiate. Il faut se souvenir que ces saignements peuvent survenir suite à une blessure ou spontanément (sans blessure).

## Tête

Le cerveau, protégé par la boîte crânienne, assure le contrôle de toutes les fonctions du corps essentielles à la vie. Un saignement au cerveau est très grave.

Signes et symptômes :

- Mal de tête
- Troubles de la vision
- Nausées et vomissements
- Changements de la personnalité
- Somnolence
- Perte d'équilibre \*\*\*
- Perte de la motricité fine (maladresse) \*\*\*
- Évanouissement\*\*\*
- Convulsions\*\*\*

\*\*\*Ces symptômes apparaissent plus tard dans le cas d'une blessure grave à la tête. Si ces symptômes apparaissent, il faut consulter un médecin immédiatement pour recevoir un traitement.

## Cou

Les tissus du nez, de la bouche et de la gorge sont très vascularisés, c'est-à-dire qu'ils contiennent de nombreuses veines et artères. La moindre lésion ou infection peut provoquer une accumulation de sang dans ces tissus. A mesure que les tissus se gonflent de sang, ils compriment les voies respiratoires, au point de rendre la respiration difficile ou même de la bloquer complètement.

Signes et symptômes :

- Douleur au cou ou à la gorge
  - Enflure
  - Difficulté à avaler
  - Difficulté à respirer

## **Thorax (poitrine) Peu fréquent**

La cage thoracique (thorax) contient les poumons, le cœur ainsi que de gros vaisseaux sanguins. S'il se produit un saignement dans les poumons, les alvéoles qui renferment normalement de l'air se remplissent de sang, et la respiration devient difficile.

Signes et symptômes :

- Douleur dans la poitrine
- Difficulté à respirer
- Toux, crachats sanglants

## **Abdomen (ventre)**

L'abdomen renferme l'estomac, la rate, le foie et les intestins, parmi d'autres organes. Une blessure dans cette région peut entraîner une hémorragie massive d'un organe ou d'un gros vaisseau sanguin. Si cette hémorragie n'est pas traitée, elle peut être mortelle.

Signes et symptômes :

- Douleur à l'abdomen ou au bas du dos
- Nausées et vomissements
- Présence de sang dans l'urine
- Présence de sang dans les selles ou selles noires

Si l'un ou l'autre de ces symptômes survient, il faut immédiatement consulter un médecin.

Il existe d'autres sortes de saignements qui ne représentent pas nécessairement une menace pour la vie, mais pour lesquels un traitement est nécessaire. Ils sont présentés ci-après.

## **Saignements des tissus mous**

Les signes et symptômes des saignements des tissus mous sont les suivants :

- Rougeur de la région atteinte – Utiliser un ruban à mesurer pour vérifier régulièrement la taille de la région atteinte. Si on n'a pas de ruban à mesurer, il faut vérifier la région toutes les heures pour savoir si la rougeur augmente.
- Augmentation de la grosseur d'un bleu – Prendre un stylo et tracer un trait autour du bleu ; cela permet de vérifier s'il s'étend, s'il rapetisse ou s'il demeure stable.
- Douleur – Noter si elle s'intensifie avec le temps, surtout si on arrive à la localiser avec précision.

## Saignement dans les articulations

Les signes et les symptômes des saignements dans les articulations sont les suivants :

- Douleur au cours de l'utilisation normale de l'articulation ou même au repos, surtout s'il n'y a pas de bleu.
- Gonflement et chaleur au niveau de l'articulation, avec ou sans bleu.
- Diminution de la mobilité de l'articulation.
- Hésitation à mobiliser l'articulation – Par exemple, un enfant qui marche normalement peut se mettre soudainement à boiter à cause d'une hémorragie à la cheville ; un enfant droitier peut n'utiliser que sa main gauche pour saisir des objets, à cause d'un saignement au coude.
- Agitation ou pleurs lorsque l'enfant bouge son articulation. Ce comportement peut être causé par une douleur due à un saignement surtout chez les nourrissons. Les parents doivent apprendre à palper et à évaluer le mouvement des articulations ; cela est particulièrement important pour les genoux, les chevilles et les coudes.

## Traitements

### Plusieurs personnes ayant une hypofibrinogénémie ou une dysfibrinogénémie n'ont pas besoin de traitement

Pour maîtriser ou prévenir les saignements, il suffit d'augmenter le taux de fibrinogène dans le sang par des produits ou des substituts sanguins. Ce genre de traitement est appelé traitement de remplacement par un facteur sanguin. Le but du traitement est d'augmenter le niveau du fibrinogène à 1 g/l lors d'un saignement mineur et à 2 g/l en présence d'un saignement sévère ou pour une chirurgie.

Les concentrés de fibrinogène peuvent être administrés en perfusion :

- au moment d'une chirurgie
- à la mère au cours de l'accouchement ou après la naissance de l'enfant
- après un traumatisme
- avant une chirurgie dentaire
- en prophylaxie (prévention) chez les sujets avec afibrinogénémie pour prévenir les saignements

À l'heure actuelle, le traitement le plus fréquemment utilisé au Canada est le concentré de fibrinogène. Ce concentré est obtenu à partir du plasma humain et contient uniquement du fibrinogène. Le concentré est soumis à un processus d'inactivation virale, ce qui permet d'éliminer les virus tel que le VIH et les hépatites A, B et C.

On ne peut écarter complètement le risque de transmission d'infections qui sont inconnues actuellement.

Il existe d'autres options que l'on peut considérer pour le traitement :

- le plasma
- les cryoprécipités

### Leur emploi n'est toutefois plus tellement recommandé de nos jours pour diverses raisons, dont :

- le très léger risque de transmission virale
- les réactions allergiques graves possibles en raison du grand nombre de substances différentes contenues dans ces produits en plus du fibrinogène.

Les anticoagulants sont quelques fois utilisés pour réduire le risque de thrombose chez les patients avec dysfibrinogénémie.

## Problèmes particuliers chez les femmes

Un déficit en fibrinogène touche autant les hommes que les femmes. Cependant, l'impact est plus important chez les femmes en raison des menstruations et de la conception. Les saignements peuvent varier selon le type de déficit.

**Afibrinogénémie** (absence de fibrinogène)

### MENSTRUATIONS

Dans l'afibrinogénémie, les saignements menstruels peuvent être très abondants (ménorragie) ou être tout à fait normaux. Lorsque les saignements sont abondants, divers traitements comme les contraceptifs oraux et/ou le Cyklokapron peuvent être utiles. Le Cyklokapron est un agent anti-fibrinolytique qui aide à stabiliser le caillot et ainsi à mieux contrôler le saignement. Il est rare de devoir utiliser du fibrinogène lors des menstruations.

### GROSSESSE

La majorité des grossesses chez des femmes présentant une afibrinogénémie se terminent par un avortement spontané entre la 5e et 8e semaine de grossesse.

Pour éviter l'avortement, il est essentiel d'augmenter le taux de fibrinogène à au moins 1 g/l à partir de la 4e semaine de grossesse et de maintenir ce taux tout au long de la grossesse. Le taux de fibrinogène est augmenté par l'infusion régulière de concentré de fibrinogène.

### ACCOUCHEMENT

Le décollement du placenta est fréquent au début du travail. Pour prévenir le décollement placentaire, il faut maintenir le taux de fibrinogène entre 1,5 g/l et si possible à 2 g/l.

### APRÈS L'ACCOUCHEMENT

Le saignement après l'accouchement (post-partum) est habituellement assez bien contrôlé avec une dose réduite de fibrinogène.

### **Hypofibrinogénémie (taux inférieur à la normale)**

Les problèmes menstruels et les problèmes de grossesse chez l'hypofibrinogénémie ressemblent à ceux observés chez l'afibrinogénémie. Ils peuvent être plus ou moins importants selon le niveau de fibrinogène dans le sang.

Plus le taux de fibrinogène est élevé, moins les saignements menstruels sont abondants et moins il y a de fausse couche.

Plus le taux de fibrinogène est bas, plus les saignements menstruels risquent d'être abondants et le taux de fausse couche élevé. Le traitement est le même que dans l'afibrinogénémie.

### **Dysfibrinogénémie (mauvais fonctionnement)**

Les problèmes menstruels et les problèmes de grossesse varient selon le type de dysfibrinogénémie.

Le traitement doit être adapté selon la situation. Plusieurs patientes peuvent accoucher sans saignement et le concentré de fibrinogène n'est souvent pas nécessaire.



## Prévention

- Ne jamais prendre d'Aspirine. L'Aspirine est un médicament qui augmente le risque d'hémorragie en inhibant la fonction des plaquettes.
- Prévenez les problèmes dentaires et la gingivite. Consultez votre dentiste tous les six mois. Votre centre d'hémophilie peut vous recommander un dentiste familier avec les troubles de la coagulation.
- Communiquez toujours avec votre Centre d'hémophilie si vous devez subir une chirurgie ou une extraction dentaire afin de planifier un traitement préventif adéquat.
- Portez en tout temps un bracelet ou une chaînette de type MedicAlert sur lequel est inscrit votre problème de coagulation.
- Portez un équipement protecteur (p. ex., casque) lorsque vous pratiquez certaines activités physiques. Les sports de contact comme la boxe, le football et le hockey doivent être évités en raison du risque important de saignements qu'ils comportent.

## Vaccination

L'Association canadienne de pédiatrie a publié plusieurs documents qui font la promotion du programme canadien de vaccination. Les enfants doivent recevoir leurs premiers vaccins en bas âge. Il est toutefois important de prendre certaines précautions afin d'éviter les saignements au point d'injection. L'infirmière du centre de traitement de l'hémophilie pourra vous informer au sujet des précautions à prendre.

## Précautions particulières

Les enfants atteints d'une déficience en fibrinogène doivent recevoir leurs vaccins selon le calendrier établi par leur pédiatre ou leur médecin de famille. On recommande également pour toute personne recevant des concentrés de facteur de coagulation de source humaine le vaccin contre l'hépatite A et l'hépatite B.

Le virus de l'hépatite A est présent dans les selles des personnes infectées. Il peut se transmettre d'une personne à une autre par :

- les aliments et l'eau qui ont été en contact avec une personne infectée ;
- des relations sexuelles avec une personne infectée ;
- le contact avec du sang infecté.

Dans le passé, l'hépatite B pouvait être transmise par les concentrés de facteurs sanguins. De nos jours toutefois, les concentrés sont sans danger. Cela dit, une personne souffrant d'un trouble de la coagulation est plus susceptible d'avoir besoin de transfusions sanguines et celles-ci peuvent encore, quoique très rarement, transmettre l'hépatite B. C'est pourquoi la vaccination est recommandée.

L'hépatite B est une maladie causée par un virus qui s'attaque au foie. Le foie aide à digérer les aliments et à nettoyer le sang. Certaines personnes atteintes d'hépatite B ne présentent aucun symptôme, mais elles peuvent quand même transmettre la maladie à quelqu'un d'autre. Dans d'autres cas, l'hépatite B rend les gens très malades. Elle peut causer de graves dommages au foie et une infection qui dure très longtemps. Il n'y a aucun traitement parfaitement efficace pour guérir l'hépatite B.

L'hépatite B se transmet par contact avec les liquides corporels, soit :

- le sang ;
- le lait maternel ;
- le sperme ;
- les sécrétions vaginales.

## Équipe de traitement complet

Comme son nom l'indique, l'équipe de traitement complet de l'hémophilie est une équipe qui dispense la plupart des services médicaux exigés par l'enfant ou l'adulte atteint d'une maladie héréditaire de la coagulation du sang, tel que le fibrinogène. Il est important que le suivi médical des personnes atteintes soit assuré par un centre spécialisé dans le traitement des maladies de la coagulation, tel qu'un centre de traitement de l'hémophilie. Cette équipe est composée de plusieurs professionnels, dont :

- le directeur médical, qui est habituellement un hématologue ;
- l'infirmière coordonnatrice ;
- le physiothérapeute et
- le travailleur social.

L'équipe travaille en étroite collaboration avec d'autres spécialistes, dont un chirurgien, un orthopédiste, un rhumatologue, un dentiste, un généticien et un psychiatre. Le but de l'équipe interdisciplinaire est de favoriser le bien-être du patient et, dans le cas d'un enfant, celui de ses parents également.

## Conclusion

La déficience en fibrinogène est une maladie héréditaire très rare de la coagulation sanguine. Il existe trois types de déficit du fibrinogène : l'afibrinogénémie, l'hypofibrinogénémie et la dysfibrinogénémie.

Cette maladie touche autant les hommes que les femmes. Elle peut dans certains cas provoquer des saignements importants ou bien des thromboses.

## Pour obtenir de plus amples renseignements

Vous pouvez obtenir une liste des différents centres de traitement de l'hémophilie en vous adressant au bureau national de la Société canadienne de l'hémophilie à l'adresse suivante :

**Société canadienne de l'hémophilie**  
**625, avenue du Président-Kennedy**  
**Bureau 505**  
**Montréal (Québec) H3A 1K2**  
**Tél. : 514 848-0503**  
**Sans frais : 1 800 668-2686**  
**Courriel : [chs@hemophilia.ca](mailto:chs@hemophilia.ca)**  
**Site Internet : [www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)**

## Bibliographie

- 1) Amesse C, Lacroix S, Lupien G. La Société canadienne de l'hémophilie. La déficience en Facteur VII : Une maladie héréditaire de la coagulation, 2001, 31 p.
- 2) Amesse C, Lacroix S, Lupien G. La Société canadienne de l'hémophilie. La déficience en Facteur XIII : Une maladie héréditaire de la coagulation, 2001, 26 p.
- 3) Armin J. Reininger, Cornelia B. Reiniger, Michael Spannagl, Achim Mellinghoff, Astrid Porr, Ulrich Heinzmann, Laurenz J. Wurzinger; Thrombosis and Haemostasis, Effect of Fibrinogen Substitution in Afibrinogenemia on Hemorheology and Platelet Function, 1995, 74 (3) 853-8
- 4) Centeon. Haemocompletan P. Active ingredient Fibrinogen, human, pasteurized, German, Centeon Pharma GmbH.
- 5) Grech H, Majumdar G, Lawrie A.S., Savidge G.F., Case reports. Pregnancy in congenital afibrinogenemia: report of a successful case and review of literature. British Journal of haematology, 1991, 78 571-582
- 6) Hamid Al-Mondhiry, W. Christopher Ehmann: American Journal of Hematology, Congenital Afibrinogenemia. 1994, 46: 343-347
- 7) Harrington A, Lacroix S, Schwetz N, Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie. L'hémophilie acquise, brochure d'information, 24 p.
- 8) Jobin F. l'Hémostase, Les Presses de l'Université Laval, 1995 496 p.
- 9) Lupien G, Amesse C, Bissonnette D, Lacroix S. La thrombasthénie de Glanzmann : Une maladie héréditaire de la coagulation, 2001, 14 p.
- 8) Maura K. Whiteman, Yadong Cui, Jodi A. Flaws, Mark Espeland, Trudy L. Bush; American Journal of Hematology, 1999, 61: 271-273
- 9) R. Parameswaran, J.P. Dickinson, S. De Lord, D.M. Keeling, B.T. Colvin. Haemophilia, Spontaneous intracranial bleeding in two patients with congenital afibrinogenemia and the role of replacement therapy, 2000, 6, 705-708
- 10) Shima M, Tanaka I, Sawamoto Y et al. Successful treatment of two brothers with congenital afibrinogenemia for splenic rupture using heat and vapor solvent detergent-treated fibrinogen concentrates. Journal Pediatric Hematology-Oncology 1997; 19 (5) : 462-5
- 11) Société canadienne de l'hémophilie, Les inhibiteurs : guide et carnet de notes, Bibliothèque nationale du Canada, ISBN 0-920967-25-6 ; 1-27
- 12) Takao Kobayashi, Naohiro Kanayama, Naoki Tokunaga, Toshihiko Asahina, Toshihiko Terao ; British Journal of Haematology, Prenatal and peripartum management of congenital afibrinogenemia, 2000, 109 : 364-366

## Notes

## Notes

LA DÉFICIENCE EN FACTEUR 1  
**FIBRINOÈNE**

UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE  
DE LA COAGULATION  
DU SANG

BROCHURE  
D'INFORMATION



Société canadienne de l'hémophilie  
Arrêtons l'hémorragie



Association Canadienne des  
Infirmières et Infirmiers en Hémophilie  
Canadian Association of  
Nurses in Hemophilia Care