

SAIGNEMENTS MAJEURS

- Tête (intracrâniens), yeux et cou (gorge)
- Moelle épinière
- Intra-abdominaux
- Muscle iliopsoas
- Hémorragie vaginale massive
- Gastro-intestinaux

SAIGNEMENTS MODÉRÉS/MINEURS

- Lacérations profondes
- Nez (épistaxis)
- Bouche (surtout la langue)
- Articulations (hémarthroses)
- Compartiments musculaires
- Ménorragie

TRAITEMENT DES SAIGNEMENTS MAJEURS

Hémophilie A (tous types de gravité)

Une (1) unité par kilogramme de concentré de facteur VIII recombinant entraîne généralement une augmentation de 2 % du niveau d'activité de FVIII.

La posologie standard de concentré de FVIII recombinant pour les saignements majeurs est de 40 à 60 unités/kg.

Si répond déjà à la desmopressine (voir verso de la carte) : desmopressine 0,3 mcg/kg SC/IV.

Hémophilie B (tous types de gravité)

Une (1) unité par kilogramme de concentré de facteur IX recombinant entraîne généralement une augmentation de 0,6 à 1,0 % du niveau d'activité de FIX.

La posologie standard de concentré de FIX recombinant pour les saignements majeurs est de 80 à 140 unités/kg.

Consultez la monographie du produit pour des directives posologiques spécifiques au facteur de remplacement.

Il faut absolument obtenir un taux de facteur de 80 à 100 % dès qu'un saignement menace la vie, ou la survie d'un membre.

Maladie de von Willebrand

Concentré de facteur de von Willebrand renfermant du facteur VIII, comme **Humate-P**, 60 à 80 unités de cofacteur de la ristocétine/kg, ou **Wilate**, 40 à 60 unités/kg.

La desmopressine peut aussi être envisagée chez certains patients si la réponse est inadéquate.

TRAITEMENT DES SAIGNEMENTS MODÉRÉS/MINEURS

Hémophilie A (tous types de gravité)

Une (1) unité par kilogramme de concentré de facteur VIII recombinant entraîne généralement une augmentation de 2 % du niveau d'activité de FVIII.

La posologie standard de concentré de FVIII recombinant pour les saignements modérés/mineurs est de 20 à 40 unités/kg.

Si répond déjà à la desmopressine (voir verso de la carte) : desmopressine 0,3 mcg/kg SC/IV.

Hémophilie B (tous types de gravité)

Une (1) unité par kilogramme de facteur IX recombinant entraîne généralement une augmentation de 0,6 à 1,0 % du niveau d'activité de FIX.

La posologie standard de concentré de FIX recombinant pour les saignements modérés/mineurs est de 40 à 60 unités/kg.

Consultez la monographie du produit pour des directives posologiques spécifiques au facteur de remplacement.

Maladie de von Willebrand

Desmopressine SC/IV. La posologie standard est de 0,3 microgramme par kg.

Concentré de facteur de von Willebrand renfermant du facteur VIII, comme **Humate-P**, 40 à 60 unités de cofacteur de la ristocétine/kg, ou **Wilate**, 20 à 40 unités/kg.

À noter : La desmopressine NE convient PAS aux patients atteints de la maladie de von Willebrand de types 2B ou 3.

Les posologies sont spécifiques aux patients – ces lignes directrices sont d'ordre général seulement. Consultez la monographie du produit pour des directives posologiques. **Il faut arrondir les doses à la teneur de flacon la plus proche.** Si les produits cités ici ne sont pas disponibles, appelez l'équipe du centre de traitement pour des conseils sur des solutions de rechange convenables.

LIGNES DIRECTRICES 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



Association canadienne des directeurs de cliniques d'hémophilie

www.hemophilia.ca/urgence

N'oubliez pas... Facteur d'abord

Il faut administrer le **TRAITEMENT** rapidement pour enrayer le saignement, en prévenir les complications et accélérer le rétablissement. Communiquez avec l'équipe soignante ci-dessous pour des recommandations sur le traitement et de l'aide pour la prise en charge de ce patient.

Centre de traitement des troubles de la coagulation

Hôpital : _____

Médecin(s) : _____

Infirmière : _____

Téléphone : _____

En dehors des heures d'ouverture : _____

Courriel : _____

TRIAGE ET ÉVALUATION RAPIDES

- Déterminez le site et la gravité du saignement.
- Envisagez fortement d'administrer du facteur de remplacement **AVANT** les tests diagnostiques, la demande de consultation ou un examen plus approfondi. Un traitement rapide peut prévenir d'autres saignements et leurs complications.
- Les saignements intracrâniens et intra-abdominaux sont parfois asymptomatiques et un traumatisme peut avoir eu lieu dans les jours précédant la consultation.
- En cas d'interventions effractives (p. ex., prélèvements artériels, intubation), il faut normaliser les taux de facteur de la coagulation avec un traitement de remplacement.
- Le temps de céphaline sera probablement plus court chez un patient qui prend de l'émicizumab (Hemlibra). Si des tests de coagulation sont nécessaires, consultez l'hématologie pour des conseils.
- Communiquez avec le centre de traitement du patient où un hématologue est toujours de garde. Certains patients connaissent extrêmement bien leur maladie et sont une bonne source d'information.
- Informez l'équipe soignante du centre de traitement de toute consultation aux urgences ou hospitalisation d'un patient qu'elle suit.
- Les troubles légers de la coagulation peuvent aussi parfois occasionner de graves saignements.

Renseignements sur le patient :

Nom : _____

Date de naissance : _____

Diagnostic : _____

Gravité : _____ Niveau : _____

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

Inhibiteurs : non oui

Patient traité par émicizumab (Hemlibra) : non oui

Autres renseignements médicaux : _____

Date de la recommandation : _____ / _____ / _____

Signature du médecin : _____

Traitement recommandé :

Produit et dose/kg pour les saignements menaçant la vie, ou la survie d'un membre (majeurs) :

Produit et dose/kg pour les saignements modérés :
