

SOCIETE CAMEROUNAISE
D'HEMATOLOGIE ET DE TRANSFUSION
SANGUINE

*CAMEROONIAN SOCIETY OF HEMATOLOGY
AND BLOOD TRANSFUSION*



L'HEMOPHILIE

RECOMMANDATIONS

Version 2015

Ces recommandations ont été préparées à l'attention des médecins généralistes, médecins spécialistes cliniciens et biologistes.

Les membres de la Société Camerounaise d'Hématologie qui les proposent sont :

Pr KAPTUE Lazare (Président), Cliniques Universitaires de Bangangte,

Pr MBANYA Dora (Vice- Présidente, Présidente du comité scientifique), Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé,

Dr TAYOU Claude (Secrétaire Général) Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé,

Dr MOUDOUROU Sylvie (Trésorière), Centre International de Recherche Chantal Biya, Yaoundé,

Dr NGOUADJEU Evelyne (Commissaire au compte), Hôpital Général de Douala,

Dr NDOUMBA Annick (Secrétaire du Comité scientifique), Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé,

Dr NGO SACK Françoise (Membre du Comité Scientifique), Hôpital Central de Yaoundé,

Dr BELINGA Suzanne, Centre Pasteur de Yaoundé,

Dr CHETCHA Bernard, Hôpital Central de Yaoundé,

Dr EPOTE Annie, Centre Pasteur de Yaoundé,

Dr ETOGO Bienvenu, Hôpital Central de Yaoundé,

Dr OLEMBA Clémence, Hôpital Général de Douala

A. *Qu'est-ce que l'hémophilie?*

L'hémophilie est une anomalie congénitale de la coagulation sanguine liée au chromosome X qui se retrouve chez environ un individu sur 10000.

Elle est due à un déficit de facteur de coagulation associé à une mutation du gène du facteur VIII (dans le cas de l'hémophilie A) ou du facteur IX (dans celui de l'hémophilie B). Le nombre de personnes atteintes d'hémophilie dans le monde est estimé à environ 400 000 et entre 1500 et 2000 au Cameroun.

L'hémophilie A est plus commune que l'hémophilie B : elle représente 80 à 85 % des cas. De nos jours, la prise en charge des hémophiles au Cameroun s'améliore. Cependant, des efforts sont encore nécessaires pour une meilleure qualité de vie.

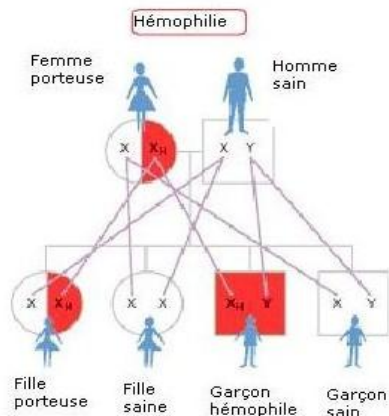
B. *Diagnostic clinique de l'hémophilie*

La précision du diagnostic constitue un aspect important et essentiel d'une prise en charge efficace. Il faut soupçonner l'hémophilie chez les personnes qui présentent les antécédents suivants :

- Circoncision hémorragique
- formation facile d'ecchymoses pendant la petite enfance;
- saignement spontané (particulièrement au niveau des articulations et tissus mous);
- saignement excessif après un traumatisme ou une intervention chirurgicale.

En général, les épisodes hémorragiques se produisent tout au long de la vie. Cependant, certains enfants gravement hémophiliques ne présentent pas de symptômes pendant la première année de leur vie, voire plus longtemps, c'est-à-dire tant qu'ils ne commencent pas à marcher et à explorer le monde qui les entoure. De même, les patients atteints d'hémophilie légère peuvent ne pas présenter de saignement tant qu'ils ne subissent pas de traumatisme ou d'intervention chirurgicale. L'anamnèse familiale des épisodes hémorragiques apporte des éléments importants. En général, l'hémophilie se retrouve chez les hommes d'ascendance maternelle. Cependant, comme les facteurs VIII et IX sont tous deux susceptibles de nouvelles mutations, jusqu'à 1/3 des patients peuvent ne présenter aucun antécédent familial de coagulopathie.

Les tests de dépistage révèlent une prolongation du temps de céphaline activé (TCA) chez les personnes atteintes d'hémophilie grave ou modérée, mais celle-ci peut être normale chez les hémophiles légers. Le diagnostic doit donc être confirmé par dosage de facteur pour attester d'une déficience de facteur VIII ou de facteur IX. La gravité des manifestations hémorragiques de l'hémophilie est habituellement liée au niveau d'activité du facteur de coagulation, comme l'explique le tableau 2.



Manifestations hémorragiques de l'hémophilie au Cameroun

Tableau 1 : Emplacement des saignements

Graves	Menaçant la survie
Articulations (hémarthrose)	• Système nerveux central (SNC)
Muscles, tissus mous	• Appareil gastro-intestinal (GI)
Bouche, gencives, nez	• Cou et gorge
Hématurie	• Traumatisme grave
Incidence de variation de l'emplacement des saignements	
Hémarthrose : 52%	• Autres saignements graves : 3%
Muscles : 2 %	• Saignements ORL : 24%
	• Saignement cutanés : 19%
Incidence des différentes hémarthroses	
Genou : 45 %	• Poignet : 3 %
Coude : 30 %	• Hanche : 2 %
Cheville : 15 %	• Autre : 2 %
Épaule : 3 %	



Images SOCAHEMA



Images SOCAHEMA

Tableau 2 : Gravité des saignements

Gravité	Activité (en %) du facteur de coagulation (UI/ml)	Episodes hémorragiques
Grave	<1 % (< 0,01)	Saignements spontanés, principalement au niveau des articulations et des muscles
Modérée	1 – 5 % (0,01 – 0,05)	Saignements spontanés à l'occasion; saignements graves en cas de traumatisme ou d'interventions chirurgicales
Mineure	5 – 40 % (0,05 – 0,40)	Saignements graves en cas de traumatisme ou d'interventions chirurgicales

C. Complications chroniques associées à l'hémophilie

1. Complications d'ordre musculo-squelettique :

- a. Arthropathie hémophilique chronique
- b. Synovite chronique. Le diagnostic est établi en procédant à un examen physique détaillé de l'articulation. L'hypertrophie synoviale peut être confirmée par ultrasonographie et par imagerie par résonance magnétique (IRM). Des simples radiographies, et l'IRM en particulier, sont utiles pour déterminer le stade de l'atteinte articulaire.
- c. Arthropathie déformante
- d. Contractures
- e. Formation de pseudo-tumeurs (tissus mous et os)
- f. Fractures

2. Inhibiteurs de facteur VIII et IX

3. **Infections liées aux transfusions** - HIV, les hépatites virales C (HCV), B (HBV), A (HVA), et Parvovirus B19



Images SOCAHEMA

D. Diagnostic au laboratoire de l'hémophilie

Principes diagnostiques

1. Comprendre les caractéristiques cliniques de l'hémophilie et l'utilité du diagnostic clinique. Utiliser les tests de dépistage pour identifier la source possible du saignement, par exemple la numération plaquettaire et les mesures du temps de saignement, du temps de prothrombine et du temps de céphaline activé (TCA).
2. Confirmer le diagnostic par dosage de facteur.

Aspects techniques

Préparation du patient avant le prélèvement d'un échantillon de sang

Les patients doivent être à jeun avant un prélèvement de sang à des fins de dépistage. Le jeûne permet la clairance des lipides excédentaires présents dans le sang car ceux-ci peuvent fausser la mesure des protéines par les analyseurs automatiques. Il faut aussi indiquer aux patients d'éviter les médicaments qui peuvent influencer les résultats des tests, comme l'acide acétylsalicylique, qui peut gravement affecter la fonction plaquettaire et prolonger le temps de saignement.

La prise de sang

Il est préférable de prélever l'échantillon de sang non loin du laboratoire afin d'écourter le temps de transport. Si le transport immédiat de l'échantillon n'est pas possible (délai dépassant une heure), le transport doit se faire sur glace et le

patient doit se reposer pendant 15 à 30 minutes avant le prélèvement. L'échantillon doit être recueilli dans des tubes de prélèvement contenant du citrate (une solution aqueuse de sodium de citrate dihydrate à 3,2 % ou de sodium de citrate pentahydrate à 3,8 % conviennent comme anticoagulants) en respectant le rapport sang-citrate de 9 pour 1. Le mélange avec la solution de citrate doit se faire rapidement et correctement, par inversion délicate.

Tests de dépistage

Les tests suivants peuvent être utilisés à des fins de dépistage chez les patients que l'on soupçonne atteints d'une coagulopathie : numération plaquettaire (NP), essai de temps de saignement (TS), temps de prothrombine (TP), et le temps de céphaline activé (TCA). Les résultats de ces tests permettent d'établir la catégorie de coagulopathie en cause (voir le tableau ci-dessous). Ces tests de dépistage ne permettent pas toujours de repérer les anomalies chez des patients atteints de troubles de coagulation légers, ni chez ceux ayant une déficience de facteur XIII (FXIII) ou une inhibition moindre de l'activité fibrinolytique (alpha-2 antiplasmine, PAI-1).

Tableau 3 : Tests d'hémostase selon le type de troubles hémorragiques

Affection possible	TP	TCA	TS	NP
État normal	Normal	Normal	Normal	Normale
Hémophilie A ou B	Normal	Prolongé	Normal	Normale
Maladie de vW	Normal	prolongé	prolongé	réduite
Maladie de vW	Normal	prolongé	prolongé	réduite



Images SOCAHEMA

Dosage de facteur

Le dosage de facteur est fait en milieu spécialisé. Il permet de confirmer le diagnostic. Les appareils semi-automatiques sont recommandés dans un contexte comme le Cameroun. L'utilisation du kaolin comme activateur est recommandé sauf pour la recherche des anticorps antiphospholipides.

Femmes porteuses de la maladie

L'hémophilie étant un trouble lié au chromosome X, elle est présente typiquement chez les hommes; les femmes sont porteuses de la maladie. La plupart des femmes porteuses de la maladie sont asymptomatiques.

Il arrive parfois, chez certaines, que le niveau d'activité du facteur de coagulation se situe dans les intervalles associés à l'hémophilie, principalement légère, mais ces cas sont rares; le niveau d'activité du facteur peut aussi se situer dans l'intervalle de l'hémophilie modérée ou grave chez les femmes porteuses de la maladie, en présence d'une lyonisation extrême.

Les femmes porteuses de la maladie dont le titre de facteur de coagulation se situe dans les intervalles associées à l'hémophilie peuvent être atteintes de saignements, particulièrement en cas de traumatisme et d'interventions chirurgicales, et la gravité de ceux-ci variant en proportion avec l'ampleur de la déficience de facteur de coagulation.

La ménorragie est commune chez les femmes ayant un niveau d'activité du facteur de coagulation très bas (< 30 %). Les contraceptifs oraux et les antifibrinolytiques sont parfois efficaces pour atténuer les symptômes.

Lorsque ces manifestations sont présentes, les femmes porteuses de la maladie doivent être classées comme atteintes d'hémophilie légère, modérée ou grave selon le cas, et soignées en conséquence.

Les parentes immédiates (mère, sœurs et filles) d'une personne atteinte d'hémophilie devraient faire vérifier leur niveau de facteur de coagulation, particulièrement avant une intervention invasive ou en présence de symptômes.

E. Prise en charge de l'hémophilie

L'hémophilie est une maladie relativement rare qui peut poser des difficultés sur le plan du diagnostic et de la prise en charge. La prise en charge des patients affectés, particulièrement des formes aiguës de la maladie, ne peut se limiter au traitement et à la prévention des hémorragies graves. Ces objectifs thérapeutiques sont les plus susceptibles d'être atteints lorsque le patient reçoit des soins complets administrés par une équipe de professionnels de la santé incluant hématologue, physiothérapeute, travailleur sociaux, infirmiers, biologistes.

L'équipe doit avoir accès à des spécialistes qu'elle peut consulter au besoin, à savoir (entre autres) :

un chirurgien orthopédiste;

un spécialiste de rééducation fonctionnelle et/ou un rhumatologue;

un kinésithérapeute;

un dentiste;

un généticien;

un hépatologue;

un spécialiste des maladies infectieuses;

un immunologiste.

Principes thérapeutiques

Principes thérapeutiques généraux relatifs à la prise en charge de l'hémophilie :

- a. La prévention des saignements devrait être l'objectif visé
- b. Les saignements doivent être traités rapidement (dans les deux heures, si possible)
- c. Tous les saignements graves devraient être pris en charge dans une clinique ou un hôpital
- d. Il faut procéder à l'administration de concentré de facteur de coagulation de remplacement ou de DDAVP pour rétablir les concentrations de facteur avant d'opter pour une intervention invasive quelconque.
- e. Dans la mesure du possible, les patients devraient éviter les traumatismes en ajustant leur mode de vie.
- f. Il faut conseiller aux patients d'éviter les médicaments qui affectent la fonction plaquettaire, particulièrement l'acide acétylsalicylique (ASA) et les anti-inflammatoires non

stéroïdiens (AINS), à l'exception de certains inhibiteurs de la COX-2. Par contre, le paracétamol et l'acétaminophène sont des analgésiques qui peuvent être utilisés sans danger.

g. Les injections intramusculaires, la phlébotomie difficile et les ponctions artérielles sont à éviter.

h. Il faut encourager les patients à faire régulièrement de l'exercice pour améliorer leur tonus musculaire et leur condition physique et protéger leurs articulations.

i. Les sports de contact sont déconseillés, mais la natation et le cyclisme, avec l'équipement de protection de rigueur, sont encouragés.

Prise en charge des saignements en cours

En présence d'un saignement, il faut :

1. évaluer le patient pour déterminer l'emplacement de l'épanchement; l'intervention doit être rapide. L'intervention à ce stade permet d'arrêter rapidement le saignement et donc de réduire les lésions aux tissus ainsi que l'utilisation de concentrés de facteur de coagulation. Le choix du produit de traitement dépend du titre d'inhibiteur, des données relatives à la réaction clinique aux produits et de l'emplacement et de la nature du saignement.

2. Si le saignement persiste après l'administration du traitement approprié, contrôler le niveau de facteur de coagulation et vérifier les inhibiteurs si celui-ci est étonnamment bas.

3. Chez les patients atteints d'hémophilie A légère ou modérée, l'administration de desmopressine (DDAVP) peut suffire à relever suffisamment le niveau de facteur VIII (2 à 8 fois le niveau de base).

4. L'approche R.G.C.E. (repos, glace, compression,

élévation) est précieuse pour soulager les hématomes et hémarthroses. On peut se servir d'une attelle, d'un plâtre, de béquilles ou d'un fauteuil roulant pour reposer les muscles et articulations affectés. La glace réduit l'inflammation, mais il faut l'envelopper dans une serviette et non la poser directement sur la peau. On recommande de l'appliquer pendant 20 minutes toutes les quatre à six heures, jusqu'à diminution du gonflement et de la douleur

5. Les antifibrinolytiques (p. ex., acide tranexamique, acide epsilon aminocaproïque) administrés pendant 5 à 10 jours sont un adjuvant efficace pour soigner les saignements des muqueuses (p. ex., épistaxis, saignement dans la bouche). Ils sont aussi utilisés pour réduire le recours aux produits de coagulation en cas d'extraction dentaire

6. Certains inhibiteurs de la COX-2 (Celebrex, Celebid) peuvent être utilisés, judicieusement, pour soulager l'inflammation articulaire due à un saignement grave ou à l'arthrite chronique.

Prise en charge des complications

Hémarthrose aiguë : stopper le saignement le plus rapidement possible, idéalement dès que la personne reconnaît l'aura.

1. remplacement de facteur à une concentration suffisamment élevée pour arrêter le saignement
2. *Une hémarthrose qui ne réagit pas au traitement dans les 12 à 24 heures doit être évaluée par un médecin.*
3. le repos dans une position confortable;
4. l'immobilisation (partielle et provisoire) avec des atèles, des oreillers, des écharpes ou des béquilles, selon l'articulation affectée;

5. la glace peut être appliquée immédiatement et pendant au moins les 12 premières heures;
6. il faut éviter tout contact direct de la glace avec la peau;
7. l'élévation du membre affecté;
8. un bandage compressif, moyennant une pression tolérable;
9. administration des antalgiques ; anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et médicaments contenant de l'acide acétylsalicylique sont déconseillés en phase aiguë de saignement; cependant, certains AINS inhibiteurs de la COX-2 peuvent être utilisés judicieusement.
10. physiothérapie
11. Dès que la douleur et le gonflement commencent à diminuer, le patient doit tenter de changer de position, c'est-à-dire passer de la position de confort à une position fonctionnelle. Il faut avoir recours à des étirements légers et passifs

Ponction

En présence d'une hémarthrose aiguë, la ponction articulaire (évacuation du sang présent dans l'articulation) peut être envisagée dans certaines circonstances. Elle doit être faite très rapidement après le saignement (< 12 heures) et par un médecin dans un établissement médical.

La ponction articulaire peut être envisagée si une hémarthrose ne réagit pas à la thérapie de remplacement de facteur dans les 48 à 72 heures; *La ponction de l'articulation est à proscrire dans les situations où la thérapie de remplacement de facteur n'est pas disponible.*

L'exercice quotidien, pour améliorer la force musculaire et préserver le mouvement dans l'articulation, est de toute première importance. Idéalement, la thérapie de remplacement de facteur devrait être administrée à la fréquence et aux niveaux voulus pour prévenir les saignements répétés. Si les concentrés sont disponibles en doses suffisantes, des séries de traitement courtes (6 – 8 semaines) à titre de prophylaxie secondaire, complétées par la physiothérapie, ont des effets bénéfiques. Les AINS (inhibiteurs de la COX-2). Les injections intra-articulaires d'un stéroïde à action prolongée.

Synovectomie

La synovectomie est à envisager lorsqu'une synovite chronique persiste et est accompagnée de saignements fréquents et répétés qui ne peuvent être maîtrisés par d'autres interventions.

Arthropathie hémophilique chronique

Le traitement vise à améliorer le fonctionnement de l'articulation et à atténuer la douleur: la physiothérapie et l'atténuation de la douleur (certains inhibiteurs de la COX-2) peuvent être utilisées pour soulager la douleur causée par l'arthrite.

Prévention des saignements

Il est rare que les patients atteints d'hémophilie modérée dont le taux de facteur de coagulation > 1 % aient des saignements spontanés. Leur fonction articulaire est nettement mieux préservée. Le remplacement préventif du facteur de coagulation s'est avéré efficace même lorsque le taux de facteur n'est pas systématiquement maintenu au-dessus de 1 %.

La prophylaxie consiste en :

- l'administration de facteur de coagulation à intervalles réguliers pour prévenir les saignements; À l'heure actuelle, le protocole de prophylaxie le plus souvent recommandé consiste en la perfusion de 25 – 40 UI/kg de concentrés de facteur de coagulation trois fois par semaine chez les personnes atteintes d'hémophilie A et deux fois par semaine chez celles atteintes d'hémophilie B.
- une prophylaxie secondaire de courte durée, soit de quatre à huit semaines, peut être utilisée pour rompre un cycle hémorragique.
- physiothérapie intensive ou une synoviorthèse
- Le dépistage des inhibiteurs, chez les enfants, doit se faire tous les trois à douze mois ou tous les 10 à 20 jours d'exposition, selon la première éventualité à se produire. Chez les adultes, il est régi par les besoins cliniques.

La famille

Puisque l'hémophilie est une maladie chronique, qu'elle exige des interventions thérapeutiques coûteuses et qu'elle peut menacer la vie, elle a une incidence profonde sur maints aspects de la vie familiale, d'où l'importance pour les parents, conjoints et autres membres de la famille d'être bien renseignés sur la maladie, de soutenir la personne affectée et de participer activement à tous les aspects des soins.

Conseil génétique/Diagnostic prénatal

Le conseil génétique constitue un aspect important des soins visant à aider les personnes atteintes d'hémophilie, les femmes porteuses de la maladie et leurs familles à prendre des décisions informées lorsqu'il est possible que leurs

enfants soient atteints d'hémophilie. Il englobe une vaste gamme de tests de diagnostic et de dépistage génétique ainsi qu'un conseil individuel.

Le diagnostic prénatal est généralement proposé lorsque les parents envisageraient d'interrompre la grossesse si le fœtus s'avérait affecté. Il peut toutefois aussi prendre place pour aider la famille à se préparer et à planifier l'accouchement. Il est préférable de ne pas utiliser de ventouse obstétricale ou de forceps pendant l'accouchement.

Le prélèvement de villosités choriales (PVC), ou biopsie, est la principale méthode de diagnostic prénatal. Il peut être fait à la 10^{ème} ou 11^{ème} semaine de grossesse, mais non plus tôt, en raison du risque de malformation des extrémités du fœtus.

L'amniocentèse est faite entre la 12^{ème} et la 15^{ème} semaine de grossesse. Du fait que les tests de diagnostic prénatal sont effectués au début de la grossesse, avant que le niveau de facteur VIII n'ait beaucoup augmenté, une thérapie de soutien hémostatique peut être nécessaire pour prévenir les saignements chez la mère lorsque les titres sont inférieurs à 50 %.

Mise au monde d'un enfant hémophile ou risquant de l'être

Référer au centre de traitement.

Vaccination

Les personnes atteintes d'une coagulopathie devraient être vaccinées, mais les vaccins doivent être administrés par voie sous-cutanée plutôt qu'intramusculaire. Il faut aussi tenir compte des éléments suivants.

Les vaccins à virus vivant (comme le vaccin antipoliomyélitique oral et le ROR) sont déconseillés pour les personnes infectées par le VIH.

Les personnes atteintes d'hémophilie infectées par le VIH devraient recevoir le vaccin antipneumococcique et le vaccin antigrippal annuel.

L'immunisation contre l'hépatite B et A est importante pour toutes les personnes atteintes d'hémophilie et peut être administrée par voie sous-cutanée plutôt qu'intramusculaire.

Les membres de la famille qui manipulent les produits de traitement devraient aussi être vaccinés, bien que cela soit moins critique lorsque ces produits sont inactivés sur le plan viral.

Enjeux psychosociaux

Une personne atteinte d'hémophilie et les membres de sa famille ont besoin d'un soutien psychologique et social pour vivre avec une maladie chronique, souvent douloureuse, et qui parfois menace la survie, en plus de constituer un fardeau financier et de restreindre maints aspects de la vie normale.

Les lignes directives qui suivent sont conçues pour aider les personnes atteintes d'hémophilie et leurs familles à faire face aux aspects psychosociaux de l'hémophilie.

Au moment d'annoncer le diagnostic, préparer le patient en conséquence, présenter les choses en termes simples et laisser le patient et ses proches exprimer ce qu'ils éprouvent en entendant le diagnostic. Ils ont besoin d'être rassurés sur le fait que de l'aide et des traitements sont disponibles.

Lorsque des complications surviennent, les reconnaître et aider le patient à composer avec ses émotions. Fournir des soins et un soutien attentifs, en faisant preuve de patience.

Lorsqu'un patient doit subir une intervention quelconque, lui expliquer en détail la procédure en employant des termes qu'il comprend. Expliquer honnêtement à quel niveau de douleur le patient peut s'attendre ainsi que les complications qui pourraient survenir. Répondre aux questions du patient.

Le fait de vivre avec une maladie chronique peut être une cause d'épuisement. Être à l'affût des signes d'épuisement et aider le patient à venir au bout de cette étape de sa vie. Offrir des suggestions et proposer des mécanismes de soutien.

Lorsque le patient est un enfant, lui parler directement, et pas seulement à ses parents. Bien des enfants connaissent bien la maladie dont ils sont atteints et peuvent aider le médecin s'ils sont correctement informés et sensibilisés.

Ne pas négliger les frères et sœurs en bonne santé.

Le patient et sa famille devraient être encadrés par un travailleur social. Lorsque ce n'est pas possible, obtenir l'aide de groupes ou d'organisations de la région qui sont en mesure de fournir ce soutien indispensable.

Le médecin doit faire office de personne-ressource au sein de ces réseaux de soutien clés.

Vie quotidienne

Les personnes atteintes d'hémophilie sont capables d'effectuer les tâches routinières de la vie et il faut donc les inciter à se consacrer à des activités productives et à des loisirs à la maison, dans le milieu de travail et à des endroits réservés aux divertissements. Il faut rassurer les personnes

atteintes d'hémophilie en leur répétant que d'autres sont là pour les soigner et leur prêter un soutien moral, pour éviter qu'elles ne se sentent isolées et ne sombrent dans une dépression.

Les lignes directrices élémentaires qui suivent s'adressent aux personnes ou groupes précisés.

Les membres de la famille doivent prendre conscience des changements d'émotions et d'attitudes qui se produisent chez la personne atteinte d'hémophilie parce que ceux-ci peuvent être indicateurs d'un stress causé par les saignements, de douleur physique ou de difficultés d'ordre émotionnel qui peuvent exiger une intervention immédiate.

Soins dentaires

L'hygiène buccodentaire est importante pour les personnes atteintes d'hémophilie, afin de prévenir les gingivites et parodontopathies.

Il est recommandé de se brosser les dents au moins deux fois par jour pour minimiser les dépôts de plaque dentaire.

Il est recommandé de se servir d'un dentifrice qui contient du fluorure.

Il faut que le médecin et le dentiste des personnes atteintes d'une coagulopathie collaborent étroitement pour que celles-ci bénéficient de tous les soins dentaires dont elles ont besoin, et ce, en toute sécurité.

Un examen dentaire complet doit être fait vers l'âge de 12 ou 13 ans afin de planifier l'avenir et de trouver le meilleur moyen d'aller au-devant des difficultés causées par l'entassement des dents ou le désalignement des troisièmes molaires ou d'autres dents.

Activités sportives

Il faut encourager les personnes atteintes d'hémophilie et d'autres troubles de coagulation à faire du sport, non seulement pour augmenter leur force musculaire, mais aussi pour améliorer leur estime de soi. Il incombe à chaque personne de choisir le sport qui lui convient selon ses préférences personnelles, ses capacités, sa santé, les coutumes locales et les moyens disponibles.

Les sports à faible risque d'impact, comme la natation et le golf, sont à encourager. Les sports très physiques, comme le football, le rugby, la boxe et la lutte, sont déconseillés.

Traitement d'hémorragies spécifiques à l'aide des concentrés de facteurs de la coagulation ***Concentrés de facteur VIII***

Les flacons de concentrés de facteur existent en divers dosages allant d'environ 250 à 2 000 unités.

Chaque unité de facteur VIII par kilogramme de poids corporel administrée par perfusion intraveineuse augmente le niveau de facteur VIII plasmatique d'environ 2 %. Le produit a une demi-vie de 8 à 12 heures pour le FVIII et 12 à 18h pour le FIX. La dose calculée doit être vérifiée en mesurant le niveau de facteur plasmatique du patient.

Le dosage est calculé en multipliant le poids du patient en kilogrammes par le niveau cible de facteur multiplié par 0,5. On obtient ainsi le nombre d'unités de facteur qui doit être administré.

Exemple : 50 kg x 40 (% du niveau cible) x 0,5 = 1 000 unités de facteur VIII.

Perfuser le facteur VIII par intraveineuse à débit lent n'excédant pas 3 ml par minute chez les adultes et 100 unités par minute chez les jeunes enfants.

Il est préférable d'utiliser tout le flacon de facteur VIII une fois celui-ci reconstitué, même si plusieurs produits ont maintenant fait preuve d'une stabilité prolongée après la reconstitution.

Administrer d'abord la dose recommandée de concentré de facteur puis évaluer le patient.

Augmenter le titre de facteur du patient dès la survenue des premiers symptômes ou après un traumatisme.

Si les symptômes persistent, une seconde perfusion peut être nécessaire. Le cas échéant, répéter le dosage après 12 heures (hémophilie A) ou 24 heures (hémophilie B).

Cryoprécipité et plasma frais congelé

Le cryoprécipité est à utiliser strictement lorsque des concentrés de facteur ne sont pas disponibles. Il est préférable de se servir, pour le préparer, de sang provenant de donneurs qui subissent des tests répétés et qui ne sont porteurs d'aucun virus.

Le titre de facteur VIII dans un sac de cryoprécipité est de 60 – 100 unités (la moyenne est de 80) dans un volume de 30 – 40 ml. En l'absence de concentrés de facteur, on peut également utiliser du plasma frais congelé (PFC). Il est recommandé de soumettre le PFC à des mesures d'atténuation virale.

Un ml de plasma frais congelé contient une unité d'activité du facteur.

Desmopressine (DDAVP)

La desmopressine (vasopressine 1-deamino-8-D-arginine, ou DDAVP) est un analogue synthétique de l'hormone antidiurétique (ADH). Elle a pour effet d'augmenter les niveaux de facteur VIII et de VWF.

Une seule perfusion intraveineuse, à raison de 0,3 microgramme / kg de poids corporel, devrait multiplier de trois à six fois la concentration plasmatique de facteur VIII.

La réponse maximale survient environ 90 minutes après la fin de la perfusion.

L'utilisation répétitive rapprochée de la DDAVP peut causer une atténuation de la réponse (tachyphylaxie) au bout d'un ou deux jours de sorte qu'il peut être nécessaire d'avoir recours à des concentrés de facteur lorsque des niveaux plus élevés de facteur doivent être maintenus sur une longue période.

Avant de procéder à l'utilisation thérapeutique, il est préférable de contrôler la réponse des patients, celle-ci pouvant varier beaucoup d'une personne à l'autre.

La desmopressine est sans effet chez les patients atteints d'hémophilie A aiguë.

Acide tranexamique

L'acide tranexamique est un antifibrinolytique qui bloque complètement l'activation du plasminogène en plasmine. Il favorise la stabilité des caillots et est utile comme thérapie accessoire de l'hémophilie et d'autres coagulopathies.

L'acide tranexamique est habituellement administré sous forme de cachet, en général à une dose quotidienne de 3 ou 4 grammes (en doses divisées) chez l'adulte, et il est généralement très bien toléré.

Acide aminocaproïque (EACA)

L'acide epsilon-aminocaproïque (EACA) est un médicament semblable à l'acide tranexamique, mais il est moins souvent utilisé de nos jours parce que sa demi-vie plasmatique est moindre, qu'il est moins puissant et qu'il est plus toxique. Typiquement, le dosage de l'acide epsilon-aminocaproïque chez les adultes est le suivant : 5 g immédiatement suivi de 1 g à l'heure pendant huit heures ou jusqu'à l'arrêt du saignement.

TABLEAU 4A Niveaux de facteur plasmatique et durée d'administration recommandés en l'absence de contraintes importantes pesant sur les ressources

Type d'hémorragie	Hémophilie A		Hémophilie B	
	Niveau cible	Durée en jours	Niveau cible	Durée en Jours
Articulation	40 % – 60 %	1– 2	40 % – 60 %	1– 2
Muscle (sauf le muscle psoas iliaque)	40 % – 60 %	2– 3	40 % – 60 %	2– 3
Muscle psoas iliaque				
Régime initial	80 % – 100 %	1– 2	60 % – 80 %	1– 2
Maintenance	30 % – 60 %	3 – 5	30 % – 60 %	3 – 5
SNC/tête				
Régime initial	80 % – 100 %	1– 7	60 % – 80 %	1– 7
Maintenance	50 %	8– 21	30 %	8– 21
Gorge et cou				
Régime initial	80 % – 100 %	1– 7	60 % – 80 %	1– 7
Maintenance	50 %	8– 14	30 %	8– 14
Gastro-intestinale				
Régime initial	80 % – 100 %	1– 6	80 % – 100 %	1– 6
Maintenance	50 %	7– 14	50 %	7– 14
Rénale	50 %	3– 5	40 %	3– 5
Lacération profonde	50 %	5-7	40 %	5-7
Interventions chirurgicales (majeures)				
Préopératoire	80 % – 100 %		60 % – 80 %	
	60 % – 80 %	1– 3	40 % – 60 %	1– 3
	40 % – 60 %	4 – 6	30 % – 50 %	4 – 6
Postopératoire	30 % – 50 %	7– 14	20 % – 40 %	7– 14

TABLEAU 4B Niveaux de facteur plasmatique et durée d'administration recommandés lorsque des contraintes importantes pèsent sur les ressources

Type d'hémorragie	Niveau cible	Durée (en jours)
Articulation	10 % – 20 %	2-3, voire plus
Muscle (sauf le muscle psoas)	10 % – 20 %	2– 3, voire plus
Muscle psoas iliaque <i>Régime initial</i>	20 % – 40 %	1– 2
<i>Maintenance</i>	10 % – 20 %	3-5
SNC/tête <i>Régime initial</i>	50 % – 80 %	5– 7
<i>Maintenance</i>	30 %-50%	18– 21
Gastro-intestinale <i>Régime initial</i>	30 % – 50 %	5– 6
<i>Maintenance</i>	10 %-20%	10– 14
Interventions chirurgicales (majeures) <i>Préopératoire</i>	60 % – 80 %	2-3
<i>Postopératoire</i>	30 % – 40 %	2– 3



Contact: tayouclaude@yahoo.fr
