

ALH (Association Luxembourgeoise des Hémophiles)

Le cas d'urgence chez l'hémophile :

Traitement d'un **HÉMOPHILE** en situation d'**URGENCE**

Si l'hémophile se retrouve en situation d'urgence (par exemple suite à un accident), il est fortement recommandé de:

1. se rendre immédiatement dans l'hôpital de garde (pour les informations sur la clinique qui est de garde, téléphoner au 44 22 44 ou au 112) et d'insister sur une consultation médicale immédiate: informer le médecin que la personne concernée est atteinte d'une hémophilie et que des mesures précises doivent être prises immédiatement pour remédier aux risques en relation avec un saignement / hémorragie
2. téléphoner au centre spécialisé dans le traitement de l'hémophilie dont nméro ci-après:

Aerztliche Rufbereitschaft der Hämophilie-Ambulanz, Unikliniken BONN

0049 - 228 - 287 1 5188

Dans le cadre d'une coagulopathie, il est nécessaire de :

- assurer la *diagnostic* précis (hémophilie A, hémophilie B, maladie de Willebrand vWD ou angio-hémophilie, autres déficits en facteurs de coagulation plasmatique)
- déterminer la *gravité* (sévère, modérée, légère, sub-hémophilie)
- choisir pour chaque patient le *traitement* optimal.

Pour un traitement optimal de l'hémophile, il y a lieu de définir :

- le type de traitement (à la demande, continu, prophylactique,...)
- le type de produit anti-hémophilique (concentré de facteur de coagulation)
- sa posologie.

Le traitement substitutif de l'hémophile est assuré avec:

- du concentré F.VIII pour le traitement d'une hémophilie A
- du concentré F.IX pour le traitement d'une hémophilie B
- de la Minirin® (desmopressin) respectivement du concentré Willebrand pour le traitement d'une maladie de Willebrand (von Willebrand-Jürgens Syndrom), suivant le type I, II, III, IV et la gravité.

En principe pour les hémophiles sévères, il existe deux sources de produits :

- préparés à partir du plasma humain (pd F.VIII / F. IX – plasma derived)
- préparés par biotechnologie (r F.VIII / F. IX – recombinant).



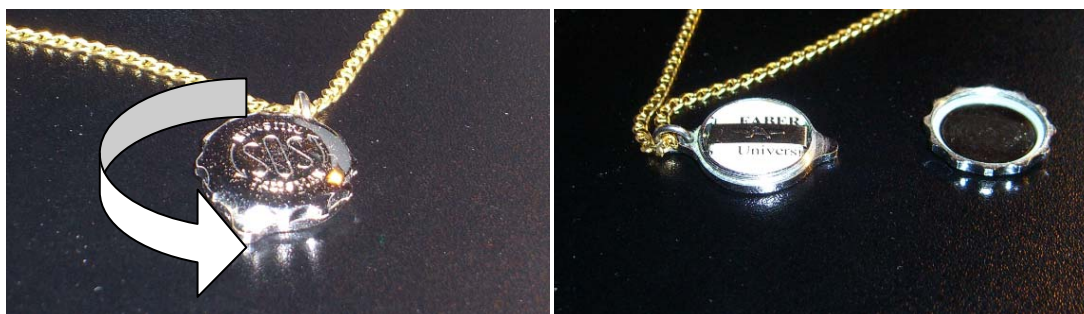
En cas d'**URGENCE** d'un hémophile, deux cas de figure peuvent se présenter:

Patient **conscient** :

Il pourra renseigner l'urgentiste sur son type d'hémophilie, sa gravité, son produit anti-hémophilique (dont il tient normalement un stock suffisant à domicile). Il est recommandé à l'urgentiste de prendre immédiatement contact avec le **IEHB** (Institut für Experimentelle Hämatologie und Transfusionsmedizin der Universität Bonn, Sigmund-Freud-Str. 25, D-53105 Bonn-Venusberg, Aertzliche Rufbereitschaft der Hämophilie-Ambulanz, Tel.: 0049 - 228 - 287 1 5188 oder Zentrale: 0049 – 228 – 287 0). Il est conseillé de ramener le stock en produit anti-hémophilique du domicile à la Clinique et de commencer immédiatement, si nécessaire, avec le traitement substitutif, qui doit être administré „lege artis“ (voir ci-après).

2. Patient **inconscient**

Il est conseillé aux hémophiles de porter à tout moment un **médaille** avec leur données médicales (SOS-Kapsel). L'urgentiste est invité à rechercher tout médaillon sur tout patient inconscient, de dévisser la capsule et de lire l'information. En face d'un hémophile, il est fortement recommandé à l'urgentiste de téléphoner immédiatement au **IEHB** (Institut für Experimentelle Hämatologie und Bluttransfusionswesen der Universität Bonn, Sigmund-Freud-Str. 25, D-53105 Bonn-Venusberg, Aertzliche Rufbereitschaft der Hämophilie-Ambulanz, Tel.: 0049 - 228 - 287 1 5188 oder Zentrale: 0049 – 228 – 287 0), qui peut le renseigner pour la prise en charge hémostaséologique de l'hémophile.



Les hémophiles sont également en possession d'une carte d'hémophile, contenant des informations de base sur le trouble de la coagulation.



Orientation pour la posologie :

pour le traitement d'une hémophilie A

1 UI F.VIII/kg injecté = augmentation du taux de F.VIII de ca. 2% (demi-vie : ca. 8 heures)

pour le traitement d'une hémophilie B

1 UI F.IX/kg injecté = augmentation du taux de F.IX de ca. 1% (demi-vie : ca. 12 heures)

Injection des concentrés

par voie intraveineuse (en i.v.)

vitesse : par seringue ca. 1-2 minutes (en aucun cas, perfusion sur plusieurs heures)

Traitement de la situation ayant entraîné l'urgence :

Bien entendu les actes spécifiques pour le traitement de l'hémophilie ne doivent pas interférer avec les démarches « normales » en cas d'urgence.

Luxembourg, le 15.03.2009

Dr. Jean-Claude Faber