

Quelles maladies hémorragiques constitutionnelles ?

Pathologies à Risque Hémorragique élevé	<ul style="list-style-type: none"> Hémophilie A et B sévère (FVIII, FIX <1%) Afibrinogénémie Thrombasthénie de Glanzmann Maladie Willebrand type 3
Pathologies à Risque Hémorragique intermédiaire	<ul style="list-style-type: none"> Hémophilie A et B non sévère (FVIII FIX entre 1 et 40%) Maladie de Willebrand type 1 ou 2 Thrombopénie constitutionnelle < 80G/L (Hors PTI) Thrombopathie constitutionnelle Autres déficits de la coagulation : FVII, FXI, FXIII, FII, FV, FX (< 20%)
Pathologies à Risque Hémorragique mineur	<ul style="list-style-type: none"> Thrombopénie 80-100 G/L sans thrombopathie associée Déficit mineur de la coagulation (FVII ou FXI entre 20-50%) Maladie de Willebrand mineure

Quelles pathologies en aigu?

DEGRÉ D'URGENCE ÉLEVÉ :
Traumatismes et saignements tête, cou, abdomen, rachis
Chirurgies, procédures invasives, anesthésie loco-régionale : avis du centre spécialisé nécessaire

En cas de recanalisation pour une pathologie vasculaire aiguë (IdM, AVCi) : la/les thérapeutique(s) de la maladie hémorragique devra/devront être concomitante(s) sans retarder le traitement de la pathologie aiguë

DEGRÉ D'URGENCE MOYEN :
Saignements muqueux : nez, bouche, utérus
Saignements articulaires (hémarthrose) et musculaires ou toute impotence fonctionnelle
Plaies nécessitant exploration ou suture

DEGRÉ D'URGENCE FAIBLE :
Plaies mineures ou ecchymoses

Le patient avec une MHC saigne plus longtemps, mais ne saigne pas plus abondamment. Il doit être pris en charge précocement sans attendre.

Tout est un saignement jusqu'à preuve du contraire : traiter avant d'investiguer.

Le saignement peut être invisible à l'œil et à l'examen clinique (même minutieux) alors qu'il est ressenti par le patient (douleur).

Orientation dès l'appel SAMU Centre 15

Prévenir le centre expert des MHC dont le patient dépend pour valider la prise en charge (traitements nombreux, spécifiques, personnalisés au patient) => en fonction orientation vers le CH ayant le médicament à disposition (pharmacie).

Thérapeutiques spécifiques en fonction de la MHC

Consulter la carte maladie rare du patient



Appel au centre expert systématique

Hémophilie

Forte dose de facteur de coagulation : environ 50 UI/kg pour le facteur VIII ou 80 à 100 UI/kg pour le facteur IX
Hospitalisation

Si patient avec inhibiteur ou avec antécédent d'inhibiteur => contact immédiat du centre expert avant tout traitement

Dose usuelle de facteur de coagulation : environ 30 UI /kg de facteur VIII ou 50 UI/kg pour le facteur IX
Pas d'injection de facteur systématique pour les patients sous Emicizumab (Hemlibra®).
Hospitalisation non obligatoire, à décider avec le médecin du centre expert

Traitement local : glace, compression, méchage
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h

Maladie de Willebrand

Forte dose de facteur de Willebrand 40 à 60 UI/kg +/- FVIII (30 - 50 UI/kg)
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h

Selon les types de maladie de Willebrand :
- Desmopressine (sauf 2B) 0,2-0,3 µg/kg dans 50 ml de SSI sur 30 mn associé à restriction hydrique (enfant 20 ml/kg - adulte 750 ml)
- Dose usuelle de facteur de Willebrand : 20 à 40 UI/kg +/- FVIII (à 20-40 UI/kg)
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h

Traitement local: glace, compression, méchage
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes/24h

Maladie constitutionnelle des plaquettes

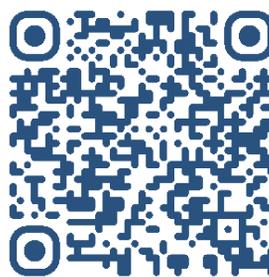
Transfusion plaquettes OU Eptacog alfa activé (Novoseven®:90 à 120 µg/kg à H0, H2 et H4)
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h

Traitement local : glace, compression, méchage
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h
Et/ou Eptacog alfa activé (Novoseven® 90µg/kg)
Et/ou Desmopressine (0,2-0,3 µg/kg dans 50 ml de SSI sur 30 mn associé à restriction hydrique (enfant 20 ml/kg - adulte 750 ml)

Traitement local: glace, compression, méchage
Acide Tranexamique (Exacyl®) : enfant 20-25 mg/kg/24h, adulte 2 à 4 grammes /24h



[Liste des centres en France](#)



[Carte interactive](#)
(disponible uniquement sur ordinateur)

Numéros des centres de la région Auvergne Rhône Alpes

26	CT VALENCE : 04 75 75 72 42 – Pas de numéro Urgence nuit et WE → CRM R LYON	
38	VIENNE : Urgence jour & nuit et WE → CRM R LYON	
	CRC GRENOBLE : Adulte Tel : 04 76 76 54 87 (journée) Pédiatrie Tel : 04 76 76 72 50 (journée)	
42	CRC SAINT ETIENNE : Adultes Secrétariat : 04 77 12 78 63 Urgences adultes : 04 77 12 78 68	Enfants : 04 77 82 80 24 (HJ) H24 7j/7 Service d’hémato-Oncologie pédiatrique : 04 77 82 91 70
63	CRC CLERMONT FERRAND : Secrétariat : 04 73 75 00 65 Astreinte nuit, week-end et jours fériés : 08 00 80 02 61 (Bien laisser sonner jusqu’au transfert sur le portable personnel du médecin d’astreinte et si pas de réponse, laisser un message avec les coordonnées téléphoniques pour être rappelé)	
69	CRM R LYON : Centre de Référence 04 72 11 88 10 (Jour) Astreinte nuit, week-end et jours fériés : 04 72 35 70 00 (demander l’astreinte hémostase clinique)	
73	CRC CHAMBERY : 04 79 96 61 83 (secrétariat) 04 79 96 56 67 (infirmierie) 04 79 96 56 65 Astreinte nuit, week-end et jours fériés : 04 79 68 63 15 (demander l’astreinte d’hémophilie-hémostase)	
74	CT ANNECY : Adulte : 04 50 63 68 51 Astreinte nuit, week-end et jours fériés : 04 50 63 63 63 (demander l’astreinte d’hémophilie-hémostase) Pédiatre H24 7j/7j : 04 50 63 63 24	

CRM R = Centre de référence maladie Rare – CRC = Centre de ressources et de compétences – CT= centre de traitement

