



A g e n c e **N** a t i o n a l e
p o u r l e **D** é v e l o p p e m e n t
d e l' **É** v a l u a t i o n **M** é d i c a l e

PRISE EN CHARGE EN URGENCE
D'UN PATIENT HEMOPHILE
SUSPECT D'HEMORRAGIE

SEPTEMBRE 1996

Service des Études

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit du présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'ANDEM est illicite et constitue une contrefaçon. Conformément aux dispositions du Code de la propriété intellectuelle, seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées.

Ce document a été réalisé en Septembre 1996 ; il peut être obtenu auprès de :

Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale (ANDEM)

Service Communication et Diffusion

159, rue Nationale - 75640 Paris cedex 13 - Tél : 01 42 16 72 72 - Fax : 01 42 16 73 73

© 1996, Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale (ANDEM)

AVANT-PROPOS

La médecine est marquée par le développement de plus en plus rapide de nouvelles techniques qui modifient constamment les modalités de prise en charge préventive, diagnostique et thérapeutique des malades. Il est dès lors très difficile pour le clinicien d'assimiler toutes les informations découlant de la littérature médicale, d'en faire la synthèse et de l'incorporer à sa pratique quotidienne.

Les **Recommandations pour la Pratique Clinique** sont définies comme « des propositions développées méthodiquement pour aider le praticien et le patient dans leurs décisions concernant le caractère approprié des soins dans des circonstances cliniques données ». Leurs objectifs principaux sont de fournir aux praticiens une synthèse du niveau de preuve scientifique existant et de l'opinion d'experts sur les aspects cliniques et de santé publique d'un sujet de pratique clinique, et d'être ainsi une aide à la décision définissant ce qui est approprié, ce qui ne l'est pas et les domaines où il existe des controverses ou des incertitudes.

Ces Recommandations pour la Pratique Clinique ont été élaborées par un groupe de travail multi disciplinaire, composé de différents professionnels de santé concernés par le sujet. Ses membres ont travaillé selon une méthodologie explicite, publiée par l'Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale dans son document intitulé : « Les Recommandations pour la Pratique Clinique - Guide pour leur élaboration ». Pour être valides, les recommandations pour la pratique clinique doivent être fondées sur les données actuelles de la science, au terme d'une analyse critique des données disponibles dans la littérature médicale, en distinguant ce qui est scientifiquement établi et ce qui relève de l'avis d'expert(s).

Le développement des Recommandations pour la Pratique Clinique et leur application doivent contribuer à une amélioration de la qualité des soins et à une meilleure utilisation des ressources. Loin d'avoir une démarche normative, l'ANDEM souhaite répondre aux préoccupations de tout acteur de santé soucieux d'asseoir ses décisions cliniques sur des bases les plus rigoureuses et objectives possibles. Puisse ce document y contribuer.

Professeur Yves MATILLON
Directeur de l'Agence

Ce document a été réalisé par l'Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale (ANDEM) en réponse à une demande du Ministère du Travail et des Affaires Sociales.

Il s'adresse en priorité aux professionnels des urgences.

Le travail a été coordonné par les Docteurs Jean-Marc ZINI et Lionel PAZART, sous la responsabilité du Professeur Alain DUROCHER, avec la participation d'un groupe d'experts que nous tenons à remercier :

- *Monsieur le Professeur Bernard BLETTERY, S.A.U., Hôpital Général, Dijon*
- *Monsieur le Docteur Jacques FONLUPT, Centre Médical Rey-Leroux, La Bouexière*
- *Monsieur le Docteur Philippe HOFLIGER, Cabinet Médical, Nice*
- *Monsieur le Docteur Yves LAURIAN, Service d'Hématologie Biologique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre*
- *Monsieur le Docteur Bruno MANGOLA, Service des Urgences, Centre Hospitalier Général, Mâcon*
- *Monsieur le Docteur Emmanuel ROUBERTIE, Cabinet Médical, Vendôme*
- *Madame le Professeur Yvette SULTAN, Centre d'Accueil et de Traitement des Hémophiles, Groupe Hospitalier Cochin, Paris*
- *Madame le Docteur Monique VICARIOT, Service d'Hémobiologie-Transfusion, Centre Hospitalier Universitaire, Brest*

Une consultation large des médecins des centres de traitement de l'hémophile a permis d'établir les bases de ce travail. Nous tenons à remercier toutes les personnes ayant collaboré par leurs commentaires et en particulier :

- *Monsieur le Professeur Michel ALCALAY, Service de Rhumatologie, Hôpital Jean Bernard La Milétrie, Poitiers*
- *Madame le Docteur Marie-Anne BERTRAND, Service d'Hématologie, Hôpital Jean Minjoz, Besancon*
- *Monsieur le Docteur Philippe BEURRIER, Centre de Traitement des Hémophiles, CHU, Angers*
- *Madame le Docteur Marie-Élisabeth BRIQUEL, Centre de Traitement des Hémophiles, Hôpitaux de Brabois, Vandoeuvre*
- *Madame le Docteur Françoise CARPENTIER, Service d'Urgences Médicales et de Réanimation, CHU, Grenoble*
- *Monsieur le Docteur Hervé CHAMBOST, Service d'Hématologie Pédiatrique, Hôpital de La Timone Enfants, Marseille*
- *Madame le Docteur Ségolène CLAYSSSENS, Centre Régional d'Hémophilie, CHU Purpan, Toulouse*

- *Monsieur le Professeur Jacques DELOBEL, Laboratoire d'Hématologie, Hôpital Nord, Amiens*
- *Madame le Docteur Annie DERLON, Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie, Hôpital Côte de Nacre, Caen*
- *Monsieur le Docteur Roland DUCLUZEAU, Service de Médecine d'Urgence, Hôpital Edouard Herriot, Lyon*
- *Madame le Docteur Edith FRESSINAUD, Centre de Traitement des Hémophiles, CHR, Nantes*
- *Madame le Docteur Solange GAILLARD, Service de Pédiatrie, Hôpital Dupuytren, Limoges*
- *Madame le Docteur Viviane GUÉRIN, Laboratoire d'Hématologie, Hôpital Pellegrin, Bordeaux*
- *Madame le Docteur Claude GUEROIS, Centre de Traitement de l'Hémophilie, CHU Trousseau, Tours*
- *Monsieur le Docteur Pierre KLOTZ, Médecin Interniste, Altkirch*
- *Monsieur le Docteur Pierre LAUROUA, ETS, Bordeaux*
- *Monsieur le Docteur Jean-Louis LORENZINI, Centre Régional de Traitement des Hémophiles, Hôpital du Bocage, Dijon*
- *Madame le Docteur Isabelle MURAT, Service d'Anesthésie Réanimation, Hôpital Armand Trousseau, Paris*
- *Monsieur le Professeur Francis OBERLING, Service d'hématologie, Hôpital Civil, Strasbourg*
- *Monsieur le Professeur Henri PERRIMOND, Service d'Hématologie Pédiatrique, Hôpital de La Timone Enfants, Marseille*
- *Monsieur le Docteur Serge PIERRE-LOUIS, Centre de Transfusion Sanguine, CH de la Meynard, Fort de France*
- *Madame le Docteur Patricia POUZOL, Laboratoire Central d'Hématologie, Hôpital Robert Debré, Reims*
- *Monsieur le Docteur Daniel RICHARD, Hémovigilance, Orléans*
- *Madame le Docteur Chantal ROTSCILD, Service Hémobiochimie-Transfusion, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris*
- *Monsieur le Docteur Nicolas SIMON, Département Accueil Urgences, Hôpital de Poissy, Poissy*
- *Monsieur le Docteur Etienne SUBTIL, ETS, Clermont -Ferrand*
- *Monsieur le Professeur Philippe TRON, Service de Pédiatrie et Génétique Médicale, Hôpital Charles Nicolle, Rouen*

La recherche documentaire a été effectuée par Madame Patricia BRUCKER, sous la responsabilité de Madame Hélène CORDIER et avec l'aide de Mademoiselle Laurence DINDAINE.

Nous remercions également l'ensemble des médecins généralistes du réseau de l'ANDEM, consultés sur le document.

Nous remercions les médecins des DRASS et la COMETH (COordination Médicale pour l'Étude et le Traitement des Maladies Hémorragiques Constitutionnelles) qui nous ont permis de mettre à jour la liste des centres de traitement de l'hémophile.

Enfin, nous remercions tous les membres du conseil scientifique de l'ANDEM et plus particulièrement Monsieur le Professeur René MORNEX, son président et Monsieur le Professeur Bruno VARET, rapporteur de ce travail auprès du conseil scientifique.

SOMMAIRE

	Page
MÉTHODOLOGIE	9
RAPPEL	13
PRISE EN CHARGE EN URGENCE D'UN PATIENT SUSPECT D'HÉMORRAGIE	15
I. QUAND PENSER A L'HEMOPHILIE DEVANT UNE HEMORRAGIE ?	15
II. QUAND SUSPECTER UN RISQUE HEMORRAGIQUE CHEZ UN HEMOPHILE ?	15
III. COMMENT PRATIQUER UNE INJECTION DE FACTEUR VIII OU IX ?	16
IV. QUELLES SONT LES PARTICULARITES DE LA PRISE EN CHARGE D'UN PATIENT HEMOPHILE PRESENTANT UN ANTICOAGULANT-CIRCULANT ?	17
V. COMMENT SOULAGER LA DOULEUR CHEZ UN PATIENT HEMOPHILE ?	17
VI. QUAND FAUT-IL TRANSFUSER DES GLOBULES ROUGES ?	17
VII. QUAND FAUT-IL HOSPITALISER UN PATIENT HEMOPHILE ?	17
REFERENCES	21
ANNEXE - LISTE DES CENTRES DE TRAITEMENT DE L'HEMOPHILIE	

METHODOLOGIE

I. RECHERCHE BIBLIOGRAPHIQUE

Les banques de données MEDLINE et EMBASE ont été interrogées. La recherche a été limitée aux publications de langue anglaise ou française.

Une recherche spécifique de la littérature française a été réalisée sur la banque de données PASCAL, où 55 références ont été obtenues.

Les mots clés relatifs à l'hémophilie étaient :

Hemophilia, ou
Hemophilia A, ou
Hemophilia B, ou
Christmas disease, ou
Von Willebrand's disease

Les recherches effectuées ont porté sur :

- L'identification des recommandations pour la pratique clinique, des conférences de consensus, des articles sur la décision médicale et des revues de la littérature.

Cette recherche a été faite sur les dix dernières années et sur toutes les langues.

29 références ont ainsi été obtenues sur MEDLINE, 17 sur EMBASE.

- L'hémophilie aux urgences (recherche sur les dix dernières années). Les mots-clés initiaux ont été associés à :

Emergencies, ou
Emergency medical services, ou
Emergency medicine, ou
Emergency nursing, ou
Emergency service, hospital, ou
Emergency treatment, ou
Emergency(ies) recherché dans le titre, le résumé ou les mots-clés

26 références ont été obtenues sur MEDLINE, 5 sur EMBASE.

- L'hémophilie et hémorragies (sur cinq ans). Les mots-clés initiaux ont été associés à :
Hemorrhage, ou
Bleeding

119 références ont été obtenues sur MEDLINE, 36 sur EMBASE.

- Le traitement de l'hémophilie : les études contrôlées randomisées ou comparatives (sur dix ans).

36 références ont été obtenues sur MEDLINE, 40 sur EMBASE.

Dans un deuxième temps, la recherche a été élargie aux troubles de la coagulation du sang, avec les mots-clés suivants :

Blood coagulation disorders, ou
Blood clotting disorder, ou
Blood clotting factor deficiency, ou
Disseminated intravascular clotting, ou
Hypercoagulability

- Identification des recommandations pour la pratique clinique, des conférences de consensus, des articles sur la décision médicale et des revues de la littérature (sur dix ans).

66 références ont été obtenues sur MEDLINE, 35 sur EMBASE.

- Publications sur les traumatismes, les accidents (sur cinq ans). Les mots-clés précédents ont été associés à :

Wounds and injuries, ou
Accidents, home, ou
Accidents, occupational, ou
Accidents, traffic, ou
Accidental falls, ou
Injury, ou
Home accident, ou
Occupational accident, ou
Traffic accident, ou
Falling

98 références ont été obtenues sur MEDLINE, 95 sur EMBASE.

II. ÉLABORATION DES RECOMMANDATIONS

L'analyse de cette littérature n'a pas permis de trouver des études validées répondant aux questions posées. Une consultation large des experts impliqués par le sujet a donc été entreprise à deux reprises puis un groupe de travail a finalisé ces recommandations, validées par le conseil scientifique de l'ANDEM.

Les recommandations ont été établies par le groupe de travail composé de médecins urgentistes, de médecins généralistes, de médecins hémobiologistes et de centres de traitement des hémophiles.

Le groupe de travail a précisé le sujet, les champs d'application des recommandations, a pris connaissance de la littérature et a défini sa méthode de travail.

RAPPEL

L'hémophilie est une maladie hémorragique familiale liée au chromosome X, rare (1 cas pour 10000 naissances) et s'exprimant chez les sujets de sexe masculin. Elle résulte d'un déficit en facteur VIII (hémophilie A, 85% des hémophilies) ou plus rarement d'un déficit en facteur IX (hémophilie B). Selon l'intensité du déficit, on distingue les formes sévères (< 2% de facteur VIII ou de facteur IX), modérées (2 à 5 %) ou mineures (6 à 30%).

La gravité du tableau hémorragique est proportionnelle à l'importance du déficit.

GESTES ET TRAITEMENTS CONTRE-INDIQUÉS

- Injection intramusculaire.
- Traitement par l'acide acétylsalicylique et dérivés ou par les anti-inflammatoires non stéroïdiens.
- Prise de la température rectale.
- Mobilisation brutale des membres.
- Éviter les voies d'abord veineuses centrales sous clavière ou fémorale, la voie veineuse périphérique doit être privilégiée.

PRISE EN CHARGE EN URGENCE D'UN PATIENT SUSPECT D'HEMORRAGIE

I. QUAND PENSER A L'HEMOPHILIE DEVANT UNE HEMORRAGIE ?

☞ Lorsqu'un patient déclare être hémophile, il faut le considérer comme tel (même en l'absence de confirmation). Si un traitement de substitution (facteur VIII ou IX) a déjà été effectué par le patient, il faut déterminer le produit utilisé, la dose et l'heure d'injection.

☞ Devant un accident hémorragique important apparu spontanément ou après un traumatisme minime, il faut penser au diagnostic d'hémophilie même si le patient n'en a pas connaissance. Le bilan d'hémostase confirmera ultérieurement le diagnostic. Il montrera un allongement du temps de céphaline activé avec un temps de Quick et un chiffre plaquettaire normaux et un abaissement du facteur VIII en cas d'hémophilie A ou du facteur IX en cas d'hémophilie B.

II. QUAND SUSPECTER UN RISQUE HEMORRAGIQUE CHEZ UN HEMOPHILE ?

Devant :

☞ **Un traumatisme crânien** : tout traumatisme crânien avéré ou suspecté et bien sûr toute perte de connaissance doit conduire à un traitement de substitution même en l'absence de signe clinique. Après l'injection des facteurs VIII ou IX, l'examen tomodensitométrique cérébral est réalisé en urgence de façon systématique.

☞ **Un traumatisme violent**, en particulier vertébral.

☞ **Un hématome de localisation potentiellement dangereuse** : les régions dangereuses sont l'œil, le plancher de la bouche, le cou, le creux axillaire, la face antérieure de l'avant-bras, le pli de l'aîne, la fesse, le psoas, le creux poplité, le mollet et la paume de la main du fait du risque de compression vasculo-nerveuse. L'hématome du psoas ou du muscle iliaque sont des localisations à surveiller tout particulièrement.

La douleur siège habituellement au niveau du pli de l'aîne avec une attitude en psoïtis, si le patient est vu avec retard. L'examen permet de mobiliser la hanche sans douleur éliminant une hémarthrose de la hanche. Dès la fin de l'injection de facteur VIII ou IX, une échographie ou une tomodensitométrie pelvienne pourra confirmer le diagnostic.

☞ **Des signes fonctionnels articulaires** (douleurs, sensation de gêne ou de réplétion de l'articulation) feront évoquer une hémarthrose non constituée. Sur ces premiers signes, le patient pose le plus souvent lui-même l'indication de l'injection de facteurs. Une injection unique est habituellement suffisante avec reprise de l'activité physique immédiate.

☞ Les convulsions hyperthermiques, la méningite virale et la toxoplasmose cérébrale exposent à un risque hémorragique.

**Toute suspicion d'un risque hémorragique chez un hémophile,
imposera l'injection immédiate de facteurs VIII ou IX.**

III. COMMENT PRATIQUER UNE INJECTION DE FACTEUR VIII OU IX ?

☞ Avant l'injection, il faut vérifier le nombre d'unités de facteurs contenu dans le flacon et la date de péremption. Le produit se conserve réfrigéré mais peut-être maintenu à température ambiante avant sa reconstitution. Le produit est lyophilisé et le solvant pour la reconstitution est fourni par le fabricant. Si la quantité d'unités contenues dans le flacon est supérieure à la dose calculée, il n'y a aucun inconvénient à injecter la totalité du flacon (il n'y a pas de risque de surdosage).

☞ Le produit s'injecte strictement par voie veineuse directe à une vitesse de 2 mL par minute, sans dilution (ne pas mettre dans le flacon de perfusion). Une compression du point d'injection est ensuite réalisée pendant dix minutes. Il faut noter sur le carnet de l'hémophile et sur la fiche hospitalière de pharmacie le type de facteur VIII ou IX utilisé, la quantité injectée et le numéro du lot (traçabilité du produit).

☞ Les risques de réactions allergiques sont extrêmement rares et le plus souvent peu sévères (céphalées, fièvre > 38°C, pâleur, urticaire). Elles sont résolues par l'administration d'antihistaminiques per os. Tant que la réaction reste modérée, il ne faut pas arrêter l'injection. En revanche, si des manifestations plus graves surviennent (de type choc anaphylactique), il faut arrêter l'injection et entreprendre la même conduite à tenir que devant un choc anaphylactique chez un patient non hémophile. Tout effet secondaire sera déclaré au centre de pharmacovigilance.

IV. QUELLES SONT LES PARTICULARITES DE LA PRISE EN CHARGE D'UN PATIENT HEMOPHILE PRESENTANT UN ANTICOAGULANT-CIRCULANT ?

Les patients hémophiles A ou B présentant un anticoagulant-circulant (appelé également inhibiteur) posent des problèmes thérapeutiques car ces anticorps neutralisent l'activité des facteurs VIII ou IX habituellement utilisés. Des produits spécifiques sont utilisés dans ce cas (voir tableau 1). Il faut en urgence contacter le médecin d'astreinte du centre de traitement de l'hémophile ou à défaut l'hématologue de garde de l'hôpital.

Il faut utiliser le produit de substitution habituel de l'hémophile ou un produit équivalent et disponible à la pharmacie hospitalière. Le tableau suivant donne les produits et les doses utilisables.

TABLEAU 1
Produits utilisés pour un patient hémophile présentant un anticoagulant circulant

	Autoplex®	Feiba®	Acset®	Novoseven®
Type d'hémophilie	A	A	A et B	A et B
Situations				
• Accidents hémorragiques graves	100 UI/kg	100 UI/kg	300 UI/kg	90 à 120 microg/kg
• Autres cas	60 UI/kg	60 UI/kg	200 UI/kg	90 à 120 microg/kg

V. COMMENT SOULAGER LA DOULEUR CHEZ UN PATIENT HEMOPHILE ?

Tous les antalgiques peuvent être utilisés en dehors de l'acide acétylsalicylique (aspirine) et ses dérivés. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à éviter. La glace est utilisée par certains. En cas d'hémarthrose ou d'hématome, l'injection de facteurs VIII ou IX a un effet antalgique.

VI. QUAND FAUT-IL TRANSFUSER DES GLOBULES ROUGES ?

Il peut-être nécessaire de réaliser une transfusion de globules rouges en cas d'anémie aiguë. La décision prend en compte des facteurs habituellement admis et non spécifiques à l'hémophilie : taux d'hémoglobine ou hématocrite, rapidité d'installation de l'anémie, maîtrise ou non du saignement ainsi que le risque de récurrence et le retentissement hémodynamique.

VII. QUAND FAUT-IL HOSPITALISER UN PATIENT HEMOPHILE ?

Tout hémophile vu aux urgences pour un accident ou une hémorragie à localisation menaçante, doit être hospitalisé sauf avis contraire du centre de traitement de l'hémophilie.

CONDUITE PRATIQUE DEVANT UN HÉMOPHILE SUSPECT D'HÉMORRAGIE

①

PRISE EN CHARGE EN URGENCE

⋮



②

CONSULTER LA CARTE ET/OU
LE CARNET DE L'HÉMOPHILE →
ET POSER LES QUESTIONS ADAPTÉES

⋮



③

SE METTRE EN RELATION AVEC
LA PHARMACIE HOSPITALIÈRE ET
LE CENTRE DE TRAITEMENT
DE L'HÉMOPHILE

⋮



PAR LA MÊME VOIE D'ABORD

⋮

④

Premières questions
à poser :

. S'agit-il d'une hémophilie
A ou B ?

. L'hémophilie est-elle
sévère ou modérée ?

. Présence ou non d'un
anticoagulant circulant
(ou inhibiteur) ?

. Quel produit (facteur VIII
ou IX) est perfusé
habituellement ?

. Quel est le centre de
traitement de l'hémophilie ?

Bilan sanguin minimum :

*(! comprenez au moins 10
minutes le point de ponction)*

. NFS, plaquettes.

. TCA, Temps de Quick.

. Recherche anticoagulant
circulant (*tube citraté, à
envoyer au laboratoire pour
congélation immédiate*).

**Circonstances
NE NÉCESSITANT PAS
l'injection immédiate
de facteurs VIII ou IX**

. Epistaxis modéré.

TABLEAU 2

Posologie des facteurs antihémophiliques en fonction du tableau clinique

(Les doses sont données à titre indicatif et seront au mieux précisées par le centre de traitement de l'hémophilie)

TABLEAU CLINIQUE	HÉMOPHILIE A (unités de facteur VIII)	HÉMOPHILIE B (unités de facteur IX)
Hémorragie de faible importance ¹ Epistaxis prolongé Hématurie persistante ² Hémorragie gingivale ou dentaire persistante Plaie cutanée profonde Hémarthrose non constituée	20 UI/kg	30 UI/kg
Hémorragie importante ³ Hématome dans une région dangereuse Traumatisme important sans hémorragie évidente Hémarthrose constituée	40 UI/kg	60 UI/kg
Hémorragie mettant en jeu le pronostic vital ⁴ Accident de la voie publique Traumatisme crânien Perte de connaissance Traumatisme vertébral Hémorragie rétropéritonéale Chirurgie en urgence Hémorragie digestive extériorisée Fracture	60 UI/kg	90 UI/kg

1 Le Minirin®, qui libère le facteur VIII résiduel, peut-être un alternative thérapeutique à la perfusion de facteurs VIII ou IX chez un patient hémophile présentant une hémophilie A mineure (> 6% de facteur VIII) considéré comme "bon répondeur" sur son carnet et/ou carte d'hémophile.

2L'hématurie est une contre-indication formelle au Minirin® et aux anti-fibrinolytiques.

3Le renouvellement des injections est souvent indispensable. Le plus souvent, toutes les 8 heures pour une hémophilie A, toutes les 12 heures pour une hémophilie B.

4Les injections de facteur VIII ou IX doivent être maintenues pendant une, voire plusieurs semaines.

TABLEAU 3

Produits antihémophiliques habituels disponibles en France (mai 1996)

NOM DU PRODUIT	FACTEUR	FABRICANT	SOURCE	PRÉSENTATION ¹
Facteur VIII-LFB®	VIII	LFB	Plasma	500 et 1000
Hemofil M®	VIII	Baxter	Plasma	250, 500 et 1000
Monoclonate-P®	VIII	Centeon	Plasma	500 et 1000
Recombinate® ²	VIII	Baxter	Recombinant	250, 500 et 1000
Bioclata® ²	VIII	Centeon	Recombinant	250, 500 et 1000
Kogenate® ³	VIII	Bayer	Recombinant	250, 500 et 1000
Helixate® ³	VIII	Centeon	Recombinant	250, 500 et 1000
Facteur IX-LFB®	IX	LFB	Plasma	500 et 1000
Mononine®	IX	Centeon	Plasma	500 et 1000
Hyate C®	VIII porcin	Speywood	Plasma	

1 La présentation est en unités internationales (UI) de facteur VIII ou de facteur IX ou en unités du fabricant (Feiba S TIM 4® et Autoplex T®).

2 Recombinate® et Bioclata® sont des produits strictement identiques.

3 Kogenate® et Helixate® sont des produits strictement identiques.

4 Ce produit ne doit être utilisé qu'en cas d'extrême urgence et avec l'avis du centre de traitement de l'hémophilie.

REFERENCES

Le contrôle du risque hémorragique des maladies constitutionnelles de l'hémostase.
Sang Thromb Vaisseaux 1995; 7 : 7-18.

DeBehnke DJ, Angelos MG.

Intracranial hemorrhage and hemophilia: case report and management guidelines.
J Emerg Med 1990; 8 : 423-7.

De Tezanos Pinto M, Fernandez J, Perez Bianco PR.

Update of 156 episodes of central nervous system bleeding in hemophiliacs.
Haemostasis 1992; 22 : 259-67.

Dietrich AM, James CD, King DR, Ginn-Pease ME, Cecalupo AJ.

Head trauma in children with congenital coagulation disorders.
J Pediatr Surg 1994; 29 : 28-32.

Ellrodt A.

L'hémophile aux urgences.

In: Guide pratique des urgences médicales. Paris : Estem, Ellrodt A Ed 1995 : 390-2.

Furie B, Limentani SA, Rosenfield CG.

A practical guide to the evaluation and treatment of hemophilia.
Blood 1994; 84 : 3-9.

Groupe de Recherche et d'Etude de l'Hémophilie du Centre et de l'Ouest.

Le traitement de l'hémophilie.

Paris : Flammarion 1996: 47P.

Laurian Y, Rafowicz A, Peynet J.

Le traitement d'urgence chez l'enfant hémophile.

In: Hémorragies et thromboses en pédiatrie. Paris : Arnette, Schlegel N, Beaufile F Eds 1988, 67-71.

Morgan LM, Kissoon N, De Vebber BL.

Experience with the hemophiliac child in a pediatric emergency department.

J Emerg Med 1993; 11 : 519-24.

Négrier C.

Le traitement de l'hémophilie : des dérivés du plasma à la thérapie génique.

Hématologie 1996; 2 : 17-27.

Pfaff JA, Geninatti M.

Hemophilia.

Emerg Med Clin North Am 1993; 11 : 337-63.

PRINCIPAUX CENTRES DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

(Septembre 1996)

N.B. : cette liste a été établie sur la base de la liste officielle des centres régionaux du traitement de l'hémophilie du Ministère des Affaires Sociales et du Travail (ces centres apparaissent en caractères gras et droits). Elle a été complétée avec les informations de l'annuaire de la Coordination Médicale pour l'Étude et le Traitement des Maladies Hémorragiques Constitutionnelles (COMETH) de janvier 1996.

REGION	VILLE	LOCALISATION	MEDECIN RESPONSABLE	TELEPHONE*
ALSACE	STRASBOURG	CHU de Hautepierre Service d'Oncohématologie	Pr OBERLING (CR)** Dr FARRADJI	J 03 88 12 76 90 HJ 03 88 11 67 68
	MULHOUSE	<i>Adultes</i> <i>ETS de Haute Alsace Centre Hospitalier</i>	<i>Dr SELVA</i>	<i>J 03 89 64 78 49</i> <i>HJ 03 89 64 78 56</i>
		<i>Enfants</i> <i>Service de Pédiatrie Centre Hospitalier</i>	<i>Dr PETER</i>	<i>J 03 89 64 68 90</i> <i>HJ 03 89 64 68 90</i>
AQUITAINE	BORDEAUX	Adultes ETS	Pr BOISSEAU (CR) Dr LAUROUA	J 05 56 90 83 83 HJ 05 56 90 83 60
		Enfants Hôpital Pellegrin Laboratoire d'Hématologie	Dr GUÉRIN Dr MICHAUD	J 05 56 76 56 79/78 HJ 05 56 79 59 72/11
AUVERGNE	CLERMONT FERRAND	Adultes ETS	Dr SUBTIL (CR) Dr MARQUES-VERDIER	24/24 04 73 62 56 60
		Enfants Hôtel Dieu	Dr GEMBARA	J 04 73 31 60 03 HJ 04 73 31 60 08
BOURGOGNE	DIJON	<i>CHU</i> <i>Centre Régional de Traitement des</i> <i>Hémophiles et Coagulopathies- Bocage</i> <i>Sud</i>	<i>Dr LORENZINI</i>	<i>24/24 03 80 29 33 14</i>
	NEVERS	<i>Centre d'Hémophiles - ETS</i> <i>Hôpital de Nevers</i>	<i>Dr ROCHE</i> <i>Dr BERGER</i>	<i>J 04 86 68 37 83</i> <i>HJ 04 86 68 30 30</i>

BRETAGNE	LA BOUÉXIÈRE	Centre Médical Rey-Leroux	Dr FONLUPT	J	02 99 04 47 47/50
	BREST	Service d'Hématologie Hôpital Morvan	Dr VICARIOT	J	02 98 22 33 33 (poste 22235)
				HJ (A)	02 98 22 33 33 (poste 22211)
	RENNES	<i>Adultes Centre d'Hémophiles Laboratoire d'Hémostase Hôpital de Ponchaillou</i>	<i>Dr BERTHIER Dr POMMEREUIL</i>	<i>J</i>	<i>02 99 28 43 21 (poste 85675)</i>
<i>Pr LEGALL</i>				<i>J</i>	<i>02 99 28 43 21</i>
CENTRE	TOURS	Centre de Traitement de l'Hémophilie - Lab. d'Hématologie CHU Trousseau	Dr GUEROIS (CR)	J	02 47 47 46 15
				HJ	02 47 47 81 20
CHAMPAGNE- ARDENNES	REIMS	<i>Laboratoire central d'Hématologie Hôpital Robert Debré REIMS</i>	<i>Dr PIGNON Pr POTRON</i>	<i>J</i>	<i>03 26 78 77 89</i>
				<i>HJ (A)</i>	<i>03 26 78 77 29</i>
				<i>HJ (E)</i>	<i>03 26 78 75 15</i>
CORSE	<i>AJACCIO</i>	<i>Service de Pédiatrie Hôpital de la Miséricorde</i>	<i>Dr FIESCHI</i>	<i>J</i>	<i>04 95 29 90 69</i>
	<i>BASTIA</i>	<i>Service de Pédiatrie CHG</i>	<i>Dr DE RICAUD</i>	<i>24/24</i>	<i>04 95 55 10 27</i>
FRANCHE- COMTE	BESANCON	Service d'Hématologie Hôpital Jean Minjoz	Dr BERTRAND (CR)	J	03 81 66 82 32
	BESANCON	<i>Enfants Accueil des hémophiles en hématologie pédiatrique Hôpital Saint Jacques</i>	<i>Dr PLOUVIER Dr AMSALLEM</i>	<i>24/24</i>	<i>03 81 66 81 66</i>
		<i>Enfants Urgences pédiatriques Hôpital Saint Jacques</i>	<i>Contacteur le médecin d'hématologie pédiatrique</i>	<i>24/24</i>	<i>03 81 66 81 40</i>
ILE DE FRANCE	PARIS	Accueil et Traitement des Hémophiles - Hôpital Cochin	Pr SULTAN (CR)	J	01 42 34 15 89
		Service Hémostasiologie - Transfusion Hôpital Necker - Enfants Malades	Dr GAZENGEL Dr ROTHSCHILD	J	01 44 49 52 71
	LE KREMLIN BICÊTRE	Service Hématologie Biologique Hôpital Bicêtre	Dr Y. LAURIAN	J	01 45 21 21 67/97
	LE CHESNAY	Centre de Traitement des Hémophiles - CTS	Dr J. PEYNET	24/24	01 39 63 87 45
	MONTMORENCY	<i>Unité de Soins des Hémophiles Hôpital de Montmorency</i>	<i>Dr SOTRE Dr HASSOUN Dr AMIROULT</i>	<i>J</i>	<i>01 34 17 81 81 (poste 8714 ou 8174)</i>
				<i>HJ</i>	<i>01 34 17 81 81 (poste 8174)</i>

LANGUEDOC-ROUSSILLON	MONTPELLIER	Service des Maladies du Sang B Hôpital Lapeyronie	Pr JF. ROSSI (CR)	J	04 67 33 80 79
	<i>OSSEJA</i>	<i>Centre d'Hémophiles Hôpital Le Joyau Cerdan OSSEJA</i>	<i>Dr DIRAT</i>	HJ <i>J</i> <i>HJ</i>	04 67 33 83 77 <i>04 68 30 72 36</i> <i>04 68 30 72 23</i>
LIMOUSIN	LIMOGES	Service de Pédiatrie 1 Hôpital Dupuytren	Dr S. GAILLARD (CR)	24/24	05 55 05 68 01 ou 05 55 05 68 07
LORRAINE	VANDOEUVRE	Centre de traitement des Hémophiles Lab. d'Hémostase-Hématologie CHU de Nancy - Brabois	Dr ME. BRIQUEL (CR)	J HJ	03 83 15 37 84 03 83 44 62 62
MIDI-PYRÉNÉES	TOULOUSE	Centre Régional d'Hémophilie CHU Purpan	Dr S. CLAYSENS (CR)	J HJ	05 61 77 25 07 05 61 77 90 66/61 ou 05 61 77 90 72
NORD PAS DE CALAIS	LILLE	Etablissement de Transfusion Sanguine	Dr JJ. HUART (CR)	J HJ	03 20 49 43 43 03 20 49 43 20
	<i>LILLE</i>	<i>Centre d'Hémophiles Hôpital Claude Huriez</i>	<i>Pr GOUDEMAND Dr WIBAUT - Dr MAREY</i>	<i>J</i>	<i>03 20 44 48 45</i>
		<i>Service des Urgences Laboratoire d'Hématologie d'Urgence Hôpital B</i>	<i>Médecin Hémobiologiste de garde</i>	<i>HJ</i>	<i>03 20 44 64 11</i>
BASSE-NORMANDIE	CAEN	Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie	Dr A. DERLON (CR)	J HJ	02 31 06 48 49 02 31 06 45 68
HAUTE-NORMANDIE	ROUEN	Service de Pédiatrie et Génétique Médicale Hôpital Charles Nicolle	Pr P. TRON (CR)	24/24	02 35 08 81 96
	<i>BOIS GUILLAUME</i>	<i>Adultes Centre d'Hémophiles ETS</i>	<i>Dr BASTIT</i>	<i>24/24</i>	<i>02 35 60 50 50</i>
PICARDIE	AMIENS	Adultes Laboratoire d'Hématologie CHR - Hôpital Nord	Pr J. DELOBEL (CR) Dr J. DIEVAL	24/24	03 22 66 84 55
		Enfants Service d'immuno-hématologie et oncologie pédiatrique CHR - Hôpital Nord	Dr PAUTARD	24/24	03 22 66 82 72

PROVENCE-ALPES CÔTE D'AZUR	MARSEILLE	Service d'Hématologie Pédiatrique CHU La Timone Enfants	Pr H. PERRIMOND (CR) Dr H. CHAMBOST	24/24	04 91 38 67 82
	NICE	Service d'Hématologie 1 - Médecine Interne - Hôpital de Cimiez	Dr F. SANDERSON	J HJ	04 92 03 41 00 04 92 03 41 06
	NICE	<i>Enfants</i> Centre d'Hémophiles Clinique Médicale Infantile Hôpital Cimiez.	Dr MONPOUX Pr MARIANI	<i>J</i> <i>HJ</i>	<i>04 92 03 41 79</i> <i>04 92 03 41 57</i>
		<i>Enfants</i> Centre d'Hémophiles Service de Pédiatrie Fondation pour Enfants Lenal	Dr DEVILLE	<i>J</i>	<i>04 92 03 03 92 (poste 1398)</i> <i>04 92 03 03 98 ou (poste 1566)</i>
PAYS DE LA LOIRE	LE MANS	Centre d'Hémophiles ETS de Maine Normandie	Dr MOREAU Dr RASONGLES	<i>J</i>	<i>02 43 43 44 44</i>
		<i>Enfants</i> Service de Pédiatrie - Hôpital du Mans	Dr DAMAY	<i>J</i>	<i>02 43 43 43 20</i>
	ANGERS	Centre de traitement des hémophiles CHU	Dr P. BEURRIER	<i>J</i> <i>HJ</i>	<i>02 41 35 54 53</i> <i>02 41 72 43 98</i>
	NANTES	Centre de traitement des hémophiles CHU Hotel dieu	Dr E. FRESSINAUD (CR) Dr M. FIKS-SIGAUD	J HJ	02 40 08 74 68 02 40 08 33 33
POITOU-CHARENTES	POITIERS	Service de Rhumatologie Hôpital de La Milétrie	Pr M. ALCALAY (CR)	J HJ	05 49 44 44 65 05 49 44 44 44 (poste 42 174) ou 05 49 44 44 88
	POITIERS	Laboratoire Central d'Hématologie Hôpital de La Milétrie	Pr BOINOT Pr SULTAN	<i>24/24</i>	<i>05 49 44 38 27</i>
RHÔNE-ALPES	LYON	Laboratoire d'Hémostase Hôpital Edouard Herriot	Pr M. DE CHAVANNE (CR)	J HJ	04 72 11 73 74 04 72 35 72 35 (demander l'astreinte d'hémostase)
	SAINT ETIENNE	<i>Adultes</i> Hôpital Jour Hématologie - Hôpital Nord	Dr REYNAUD	<i>J</i> <i>HJ</i>	<i>04 77 82 83 03</i> <i>04 77 82 83 04</i>
		<i>Enfants</i> Hôpital Jour Pédiatrique - Hôpital Nord	Dr STEPHAN Dr BERGER	<i>J</i> <i>HJ</i>	<i>04 77 82 80 24</i> <i>04 77 82 80 25</i> <i>ou 04 77 82 80 80</i>
	GRENOBLE	<i>Adultes</i> Centre d'Hémophiles - Hématologie Hôpital A. Michalon	Dr PERNOD	<i>J</i> <i>HJ</i>	<i>04 76 76 54 87</i> <i>04 76 76 56 95</i>

RHÔNE-ALPES (suite)	GRENOBLE (suite)	<i>Enfants</i> Hôpital de Jour de pédiatrie Hôpital A. Michalon		J HJ	04 76 76 55 37/01
	CHAMBÉRY	Centre d'Hémophiles Hôpital de Chambéry	Dr GAY Dr BLANC	J	04 79 96 56 65/56 67
	ANNECY	Centre d'Hémophiles ETS de Haute Savoie Hôpital d'Annecy	Dr LAUBRIOT Dr LACOMBE	24/24	04 50 45 49 12
	ANNEMASSE	Centre d'Hémophiles ETS	Dr COUDURIER Dr THOREL	24/24	04 50 37 20 22
RÉUNION	SAINT-DENIS	CDTS Centre Hospitalier Départemental "Félix Guyon" SAINT DENIS	Dr RICARD (CR)	24/24	0262905380
MARTINIQUE/ GUYANE	FORT DE FRANCE	CTS de la Martinique CH de la Meynard FORT DE FRANCE	Dr S. PIERRE-LOUIS (CR)	24/24	0596606323 ou 0596609317
GUADELOUPE	POINTE À PITRE	CTS CHU "de Pointe à Pitre/Abymes" POINTE À PITRE	Dr E. GORDIEN (CR)	24/24	0590891555/56

* J : heures ouvrables HJ : hors heures ouvrables (nuit, week-end, jours fériés)

(A) adultes (E) enfants

** CR : coordonnateurs régionaux officiellement désignés (liste du Ministère)

**L'actualisation de la liste des centres de traitement de l'hémophilie
peut être obtenue à la Direction Générale de la Santé ou auprès de la COMETH
(COordination Médicale pour l'Etude et le Traitement des Maladies Hémorragiques Constitutionnelles)
CHR Trousseau, 37044 TOURS Cedex.**