

COPACAMU 2015

JEUDI 19 & VENDREDI 20 MARS

HOPITAL DE LA TIMONE, MARSEILLE

14^{ES} JOURNÉES MÉDICALES
13^{ES} JOURNÉES INFIRMIÈRES
DU COLLÈGE PACA DE
MÉDECINE D'URGENCE



Hémophilie et autres Maladies Hémorragiques Constitutionnelle en Urgence

Hervé CHAMBOST
Centre Maladies Hémorragiques Timone
Service Hématologie Oncologie Pédiatrique
CHU Marseille



Faculté
de Médecine
Aix-Marseille Université



Assistance Publique
Hôpitaux de Marseille

Circonstances du diagnostic

Contexte : maladie rare / formes sporadiques fréquentes

Diagnostic:

- Lié à une manifestation hémorragique (49%)*
- Lié aux antécédents familiaux (35%)*
- Fortuit (16%)*

***Données FranceCoag**

Circumstances of diagnosis of hemophilia according to the characteristics of patients born between 1980 and 1994

Hématomes iatrogènes : signes d'alerte !



Hématome du scalp
sur ponction de sang fœtal

Hématome
sur PV ombilicale



Hématome
sur PV périphérique



1. Ne pas s'arrêter à un TCK plus ou moins allongé, reprendre l'histoire familiale et surtout doser FVIII / FIX
2. Difficulté hémophilie B : normes pour l'âge (NN, préma ...)



Déficit rares !

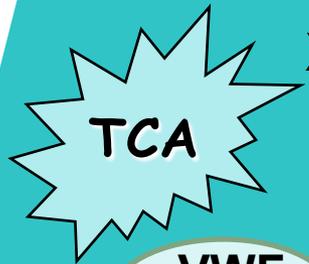
FXIII et plus rarement afibrinogénémie

Place des tests dans le diagnostic des troubles de la coagulation

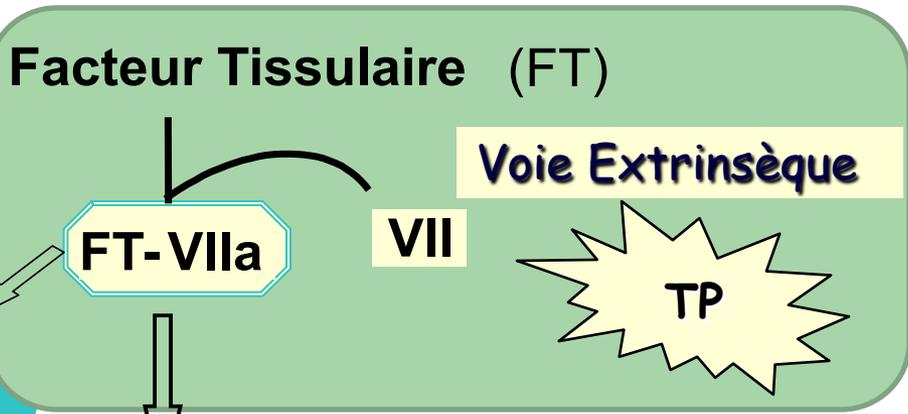
Voie Intrinsèque

XII → XII a

XI → XI a



VIIIa, IXa



X

Voie Commune

V



II

IIa

Fibrinogène

Fibrine



ACC
déficit en XII
Non
hémorragiques

Principes thérapeutiques d'urgence chez un patient connu



Maladies hémorragiques constitutionnelles

Stratégie d'Urgence

La conduite à tenir aux urgences suit un schéma standardisé

1 - Prise en considération des déclarations du patient et vérification rapide du diagnostic et du traitement habituel (Carte maladie rare, Carnet d'hémophile...)

2 - Priorité au traitement substitutif en urgence (ou autre traitement à visée hémostatique) / *bilan lésionnel a minima*

3 - Bilan lésionnel large a posteriori selon la localisation

4 - Tout geste dit invasif devient possible sous substitution

5 - Contact CRTH et décision d'hospitaliser ou non

Protocoles d'urgence

orphanet Sélectionner une langue

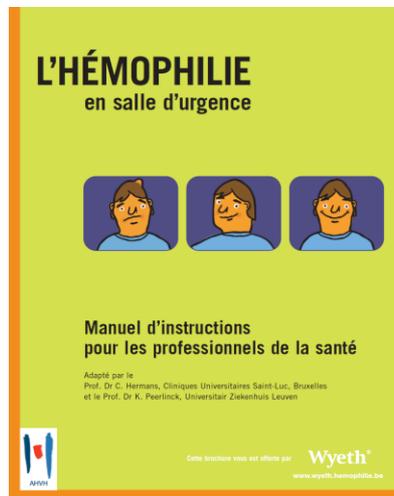
<http://www.orpha.net>

Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins



Fiche de régulation SAMU Appel pour un patient atteint de hémophilie

[Télécharger la fiche de régulation au format PDF \(clic-droit\)](#)



<https://www.haemophilia.be/>

Traitement substitutif: posologies

Tableau clinique	F VIII	F IX
Hémorragie faible importance Épistaxis rebelle aux soins locaux Hématurie persistante sous hydratation Hémarthrose débutante ...	20 UI/Kg	30 UI/Kg
Hémorragie importante Hématome dans région dangereuse Hémarthrose constituée	40 UI/Kg	60 UI/Kg
Hémorragie mettant en jeu le pronostic vital AVP , TC , PC, Traumatisme vertébral Hémorragie rétropéritonéale, .digestive ... Urgence chirurgicales	60 UI/Kg	80 UI/Kg

+ 1 UI/Kg  taux circulant de 2% pour FVIII et 1% pour FIX

Un tableau abdominal aigu trompeur chez un jeune adulte hémophile

- Homme jeune de 25 ans, actif, sportif
- Hémophilie sévère connue
- Douleurs abdominales, fébricule, psoïtis
- Abdomen chirurgical et syndrome inflammatoire compatibles avec le diagnostic d'appendicite

STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE ?

Tableau pseudo-appendiculaire chez l'hémophile

Stratégie de prise en charge

- Pas d'intérêt au contrôle biologique des anomalies connues de l'hémostase (TCA : M 84s / T 30s, FVIII = 1%)
- Urgence : traitement substitutif en ayant vérifié l'absence de notion d'inhibiteur (épreuve thérapeutique)
- Imagerie du Psoas si clinique non évidente (écho, TDM)

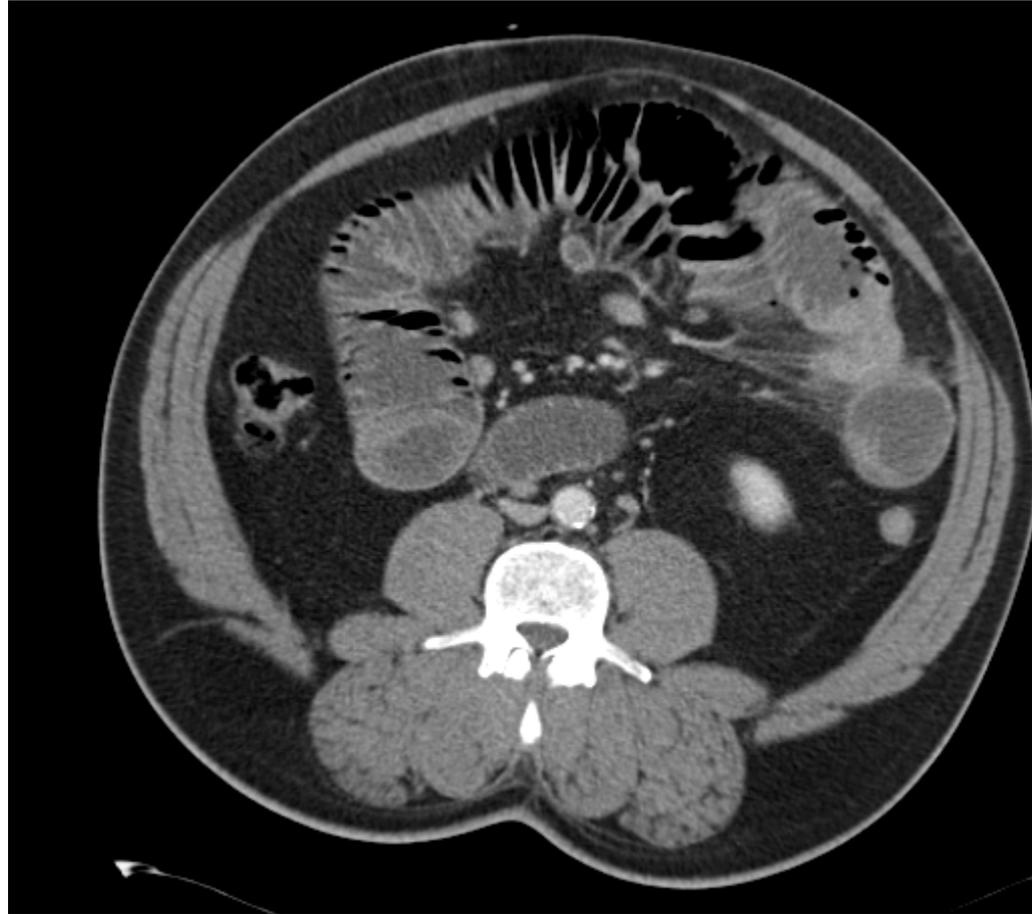


Piège diagnostic : Hématome du PSOAS

Un syndrome occlusif aigu chez un adulte hémophile

- Adulte de 58 ans, actif
- Hémophilie B sévère connue en traitement à la demande
- Jardinage intensif sans traumatisme retrouvé
- Douleurs abdominales, vomissements
- Abdomen chirurgical et masse palpable compatible avec une tumeur colique

STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE ?



Un syndrome occlusif aigu sur hématome de paroi

- Insistance du patient pour un contact avec le CTH
- Finalement contact direct par la famille
- Mise en garde de l'équipe de garde sur l'impératif de séniorisation de l'interprétation de l'imagerie
- Relecture : hématome de paroi possible
- Efficacité du traitement médical
- Hémicolectomie initialement prévue, récusée

Piège diagnostique : pseudotumeur par hématome

Traumatisme musculo-squelettique et hémophilie mineure

Déchirure, élongation, claquage ?

- Jeune adulte sportif de 22 ans
- Forme familiale d'hémophilie A atténuée (FVIII 15%) non symptomatique, totalement occultée
- Pratique de sports à risque en activité de loisir (Football +++)



Traumatisme musculo-squelettique et hémophilie mineure

Risque multifactoriel de prise en charge retardée et erronée

- Négligence des signes et du diagnostic
- Médecin du sport non spécialiste
- Tendance spontanée à la résolution partielle mais récidives
- Utilisation d'AINS
- Pas de connaissance des règles de la substitution



Traumatisme musculo-squelettique et hémophilie mineure

Conduite à tenir

- Déchirure, élongation, claquage, entorse, rupture tendineuse ???
- Peut-être ..., mais ces lésions tissulaires signifient saignement parfois intarissable chez l'hémophile
- **CORRIGER L'HEMOSTASE EN URGENCE**
 - substitution
 - parfois desmopressine
- Puis traiter la lésion « classiquement »
 - Immobilisation sans plâtre circulaire
 - Froid et anti-inflammatoires locaux
 - Pas d'AINS (sauf anti-cox2)
 - + Antifibrinolytique



Syndrome méningé post-traumatique chez un enfant hémophile

- Garçon de 3 ans, non vacciné
- Hémophilie A modérée, FVIII 2% connue / forme familiale
- Un antécédent unique de traitement substitutif (1 injection) après choc crânien violent en voiture 8 jours plus tôt
- Céphalées malgré paracétamol, vomissement
- Fièvre à 38°9
- Pharyngite, examen neurologique normal, légère raideur

Hypothèse infectieuse

- Tableau compatible avec un sepsis à pneumocoque
- Méningite ?
- Conditions de réalisation d'une PL
 - Impératif de substitution préalable, dans la foulée du bilan sanguin (40 – 50 Unités / kg FVIII)
 - Ecarter un syndrome de masse : scanner
 - PL à visée diagnostique
- ➡ NB : poursuite d'une substitution préventive en cas de PL traumatique

Hypothèse hémorragique

- Tableau compatible avec une hémorragie intracrânienne
- Saignement en 2 temps ?
- Imagerie / Scanner = examen clé
 - Impératif de substitution préalable (urgence +++)
(40 – 50 Unités / kg FVIII)
 - Réalisation du scanner
 - PL à visée diagnostique si scanner négatif
 - Substitution à poursuivre à visée curative en cas d'hémorragie méningée

Prise en charge d'un tableau neuro-méningé : en résumé

- Substitution première en urgence dans tous les cas
- Indication large du scanner en cas de TC
- Penser à un saignement en 2 temps
- PL autorisée sous conditions

Des règles simples à retenir

Reconnaître les signes d'appel

Ecouter le patient et / ou sa famille

Se rapprocher du centre référent du patient

Privilégier la vraie urgence: **CORRIGER l'HEMOSTASE**

- parcours de soins efficace

- disponibilité des médicaments

- remise en cause des procédures standard

(traitement présomptif, bilan lésionnel secondaire)

Merci pour votre attention

