



Chapitre 4

Traumatisme bénin chez l'hémophile

F. ANGOULVANT¹, A. HARROCHE², G. CHÉRON¹

Les points essentiels

- Le traitement est une urgence et consiste, selon le contexte (traumatisme crânien, abdominal), à administrer un traitement substitutif sans attendre la réalisation d'exams complémentaires.
- En cas de complication hémorragique, de localisation dangereuse ou de mécanisme violent, il convient de surveiller ces patients en hospitalisation en raison du risque de dégradation secondaire.

Le terme hémophilie regroupe des pathologies génétiques responsables de complications hémorragiques. L'hémophilie A (déficit en facteur VIII) et l'hémophilie B, (déficit en facteur IX) sont toutes deux des maladies récessives liées à l'X. La fréquence de l'hémophilie est estimée à 1 pour 10 000 naissances avec 400 000 patients atteints d'hémophilie dans le monde. L'hémophilie A est plus fréquente que l'hémophilie B et représente 80 à 85 % de la population hémophile. Dans près d'un 1/3 des cas il s'agit d'une néo-mutation sans histoire familiale préexistante. Un diagnostic précis de l'hémophilie et de son type est

1. Service des Urgences Pédiatriques, AP-HP, Hôpital Necker-Enfants Malades, Université Paris Descartes, Paris.

2. Centre de traitement de l'Hémophilie, Service d'Hématologie, AP-HP, Hôpital Necker-Enfants Malades, Université Paris Descartes, Paris.

Correspondance : Dr François Angoulvant, Service d'Accueil des Urgences Pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015, Paris, France
ECEVE – INSERM UMR 1123. Tél. : +33 1 71 39 69 68.
E-mail : francois.angoulvant@nck.aphp.fr

essentiel pour obtenir une prise en charge adaptée de ces patients. Il existe une forme « d'hémophilie acquise » par production d'inhibiteurs dirigés contre le facteur VIII.

1. Les grands principes du traitement en cas de traumatisme

- 1) Le traitement est une urgence et consiste, selon le contexte (traumatisme crânien, abdominal), à administrer un traitement substitutif sans attendre la réalisation d'examen complémentaires.
- 2) En cas de complication hémorragique, de localisation dangereuse ou de mécanisme violent, il convient de surveiller ces patients en hospitalisation en raison du risque de dégradation secondaire.

2. En pratique aux urgences

- 1) Identifier le type d'hémophilie : Le traitement substitutif dépend du type d'hémophilie et de sa sévérité. Ces informations sont inscrites sur la carte d'hémophile du patient. Le traitement habituel est consigné dans son carnet d'hémophile.
- 2) Recueillir les circonstances du traumatisme (chute, AVP,...) et examiner le patient à la recherche de saignement, d'hématome, d'anomalie de l'examen neurologique.
- 3) Supplémenter en facteur en cas d'accident hémorragique et/ou selon les circonstances (traumatisme crânien).
 - hémophilie A : 30 à 50 unités/kg de facteur VIII en intraveineux direct ;
 - hémophilie B : 50 à 70 unités/kg de facteur IX en intraveineux direct ;
 - hémophilie avec inhibiteurs : 120 à 200 µg/kg de facteur VII activé recombinant.
- 4) Réaliser le cas échéant des examens complémentaires. Le scanner est systématique en cas de traumatisme crânien avec choc important et au moindre symptôme dans les autres cas.
- 5) L'hospitalisation doit être systématique en cas de :
 - traumatisme crânien ;
 - traumatisme rachidien ;
 - traumatisme violent (accident de voiture même bénin, chute de vélo, chute dans l'escalier...);
 - hémarthrose de hanche ou autre hémarthrose volumineuse ;
 - hématome important ou compressif ;
 - localisation dangereuse d'hématome (cou, plancher de la bouche, orbite, mollet, creux poplité, fesse, aine, psoas, creux axillaire, avant-bras).

- 6) Des centres de traitement de l'hémophilie existent dans chaque région avec un médecin joignable par téléphone 24 h sur 24.
- 7) Le traitement substitutif se faisant par voie intraveineuse, il est important de bien réaliser la compression des points de ponction (10 minutes) associée à des pansements de maintien pendant 24 heures pour préserver le capital veineux de ces patients.
- 8) Les injections intramusculaires, les ponctions veineuses au poignet (risque d'hématome compressif), la prise de température rectale sont à proscrire. L'aspirine et les AINS sont contre-indiqués.

Références

1. Srivastava A., Brewer A.K., Mauser-Bunschoten E.P., *et al.* Guidelines for the management of hemophilia. *Hemophilia* 2013 ;19 : e1-e47.