

Prise en charge du patient **HEMOPHILE EN TRAUMA**

Paola Andrea Rouge Elton
27 février 2025



Objectifs

- 01** Hémostase
 - 02** Hémophilie A/B
 - 03** Prise en charge
-





1

Hémostase

Hemostasis Simplified



Primary Hemostasis

Secondary Hemostasis

Clot
Stabilization

Fibrinolysis

Trauma to the
endothelium =
TRIGGER

Platelets 1st on
the scene
VWF glues
platelets to the
endothelium

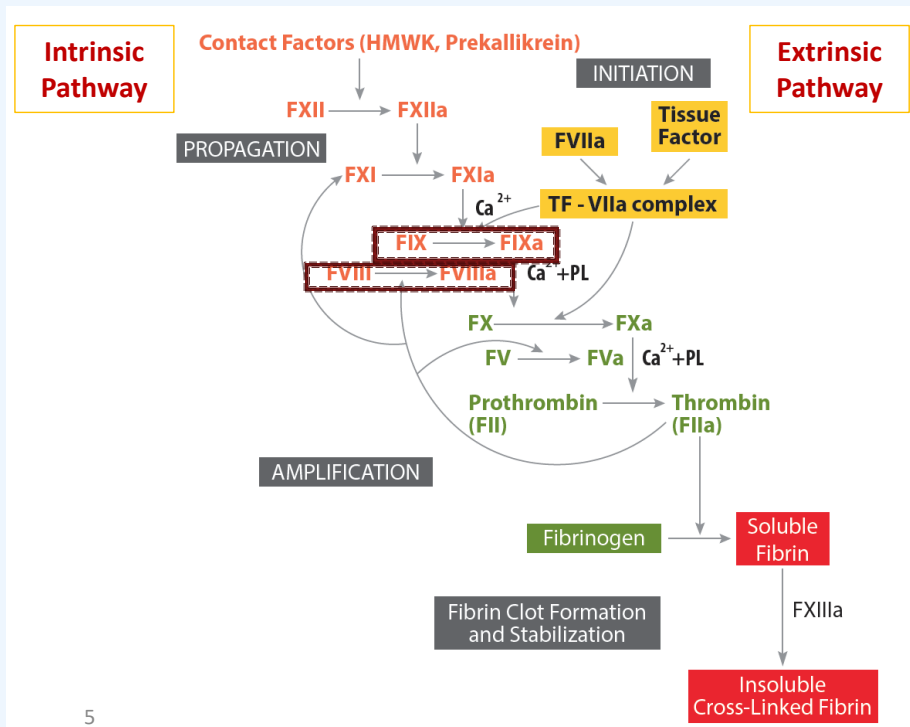
Coagulation
factors
assemble to
make a clot

Additional
factors stabilize
clot

Fibrinolytic
system breaks
down clot

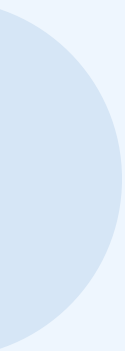


Slide credit : Oksana Prokopchuk-Gauk



https://www.youtube.com/watch?v=cy3a__OOa2M





2

Hémophilie A et B

Epidémiologie



Chromosome X



Hémophilie A

Facteur VIII

80-85 %

1:5'000 ♂



Hémophilie B

Facteur IX

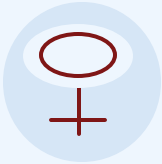
10-15 %

1:20'000 ♂

Epidémiologie



Chromosome X



Hémophilie A / B

25% des hémophiles dans le monde sont des femmes

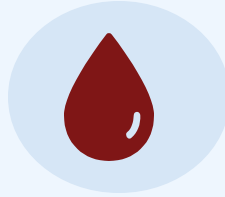
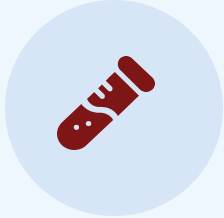
- Hémophile (< 40% de facteur)
- **Porteuse symptomatique (avec >40% de facteur)**
 - Porteuse asymptomatique



Hémophilie légère

Hémophilie A

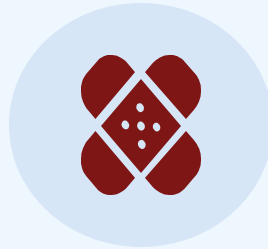
Facteur VIII



Synthétisé par cellules
endothéliales

Stabilisé par facteur vWF

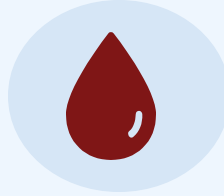
Hémostase secondaire



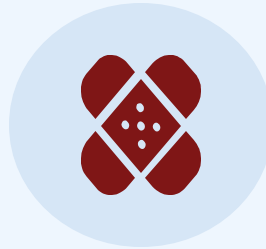
FVIII est co-facteur FIXa ->
activation X

Hémophilie B

Facteur IX



Synthétisé par
hépatocytes
-> Facteur vitamino-K dep.



Hémostase secondaire

FIXa interagit avec VIIIa ->
activation X

Inhibé par l'anti-thrombine



Severité

6 - <40%

LEGERE

5-40IU/dL (0.06-0.4IU/mL)

Rarement saignement
spontanée

Saignement lors de
traumatisme **majeur** ou
chirurgie.

1 - 5%

MODEREE

1-5 UI/dL (0.01-0.05IU/mL)

Ocasionnellement
saignement spontanée

Saignement
prolongé avec traumatisme
mineur et chirurgie

< 1%

SEVERE

< 1IU/dL (<0.01IU/mL)

Saignement spontanée
articulations, muscles



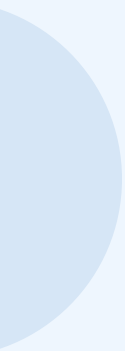


Laboratoire

PTT prolongé

INR normal





3

Prise en charge



Clotting factor concentrates (CFC) = Concentré de facteur de coagulation

Origine des facteurs de coagulation (CFC)

- **Produits recombinants (r)** : fabriqués à l'aide de cellules issues du génie génétique
 - **Plasma** : provenant de donneurs de sang humain
- Même efficacité, mais **produit recombinant préféré** moins de risque de transmission infection, pas besoin de consentement transfusionnel.

Durée des facteurs de coagulation (CFC) :

- standard half-life (SHL) – plasma, produit recombinant
- extended half-life (EHL) – produit recombinant





Clotting factor concentrates (CFC) = Concentré de facteur de coagulation

Factor options available, held in Transfusion Medicine:

- rFVIII Standard half-life ($T_{1/2}$ 8-12h): Xyntha, Kovaltry
- rFVIII Extended half-life ($T_{1/2}$ 15-20h): Jivi, Eloctate
- rFIX Standard half-life ($T_{1/2}$ 24h): Benefix
- rFIX Extended half-life ($T_{1/2}$ 75-110h): Rebinyn, Alprolix





Prise en charge Hémophilie A

Concentré de facteur de coagulation FVIII

- recombinant = rFVIII
- plasma

Durée de facteur FVIII :

- **FVIII/rFVIII standard half-life (SHL)**
 - demi-vie : 8-12h
- **rFVIII extended half-life (EHL)**
 - demi-vie : 18h (1.5x plus long)





Dosage facteur VIII – Hémophilie A

→ 1UI/kg de (r)FVIII SHL = augmente de 2% l'activité en facteur VIII

Calcul posologie:

SITUATION	DESIRED FACTOR LEVEL (IU / mL)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR VIII (IU / KG)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR IX (IU / KG)
Minor bleed	0.25-0.35	15-20	25-40
Moderate bleed / minor surgery	0.35-0.6	20-30	35-70
Severe bleed / major surgery	0.8-1.0	40-50	80-120

Polytraumatisé : $50 \text{ kg} \times 50 \text{ (taux d'UI/dL souhaité)} = 2\,500 \text{ UI de (r)FVIII}$

- pic de facteur FVIII doit être **mesuré 15 à 30 minutes** après la perfusion pour vérifier la dose.
 - Adapter les prochaines infusions en fonction de la dose mesurée.
 - En cas de polytraumatisé - but est de **normaliser le taux au-dessus de 80%**
-





Prise en charge Hémophilie A

Situation critique aigue - polytraumatisé, chirurgie importante :

⇒ **Discuté avec hématologue d'une perfusion continue de concentré de facteur de (r)FVIII**

⇒ perfusion continue de 3 unités/kg/heure à l'aide d'un pousse-seringue est mise en place **après un bolus de charge.**

Pas de risqué d'hypercoagulation, risque de production d'inhibiteur par la suite - débattu.





Prise en charge Hémophilie B

Concentré de facteur de coagulation FIX

- **recombinant = rFIX**
- plasma

Durée de facteur F IX :

- **FIX/rFIX standard half-life (SHL)**
 - demi-vie : 18-24h
- **rFIX extended half-life (EHL)**
 - demi-vie : 100h (3-5x plus longue)

~~Beriplex - concentré du complexe prothrombinique (PCC) (FII, VII, IX, X) => **risque thrombotique ++ car besoin de grandes quantités pour augmenter FIX avec ce traitement !**~~





Dose facteur FIX – hémophilie B

→ 1UI/kg de (r)FIX SHL = augmente de 1% l'activité en facteur IX

Calcul posologie :

SITUATION	DESIRED FACTOR LEVEL (IU / mL)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR VIII (IU / KG)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR IX (IU / KG)
Minor bleed	0.25-0.35	15-20	25-40
Moderate bleed / minor surgery	0.35-0.6	20-30	35-70
Severe bleed / major surgery	0.8-1.0	40-50	80-120

Polytraumatisé : $50 \text{ kg} \times 110 \text{ (taux d'UI/dL souhaité)} = 5\,500 \text{ UI de (r)FIX}$

- pic de FIX doit être **mesuré 15 à 30 minutes** après la perfusion
- Adapter les prochaines infusions en fonction de la dose mesurée
- En cas de polytraumatisé - but est de **normaliser le taux au-dessus de 80%**





Prise en charge Hémophilie B

Situation critique comme polytraumatisé, chirurgie importante :

⇒ **Discuté avec hématologue d'une perfusion continue de concentré de facteur de (r)FIX**

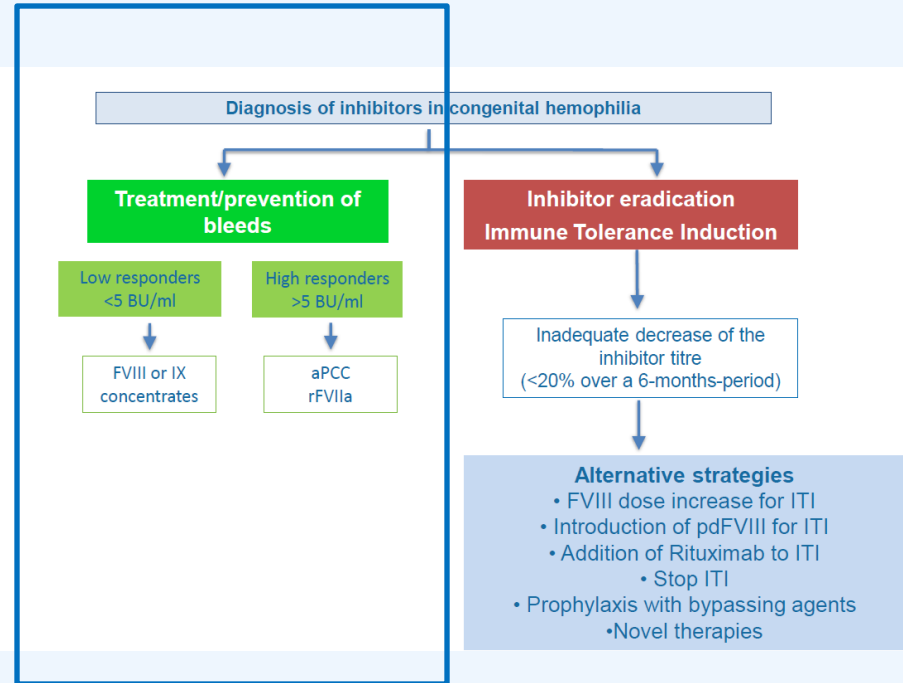
⇒ perfusion continue de 3 unités/kg/heure à l'aide d'un pousse-seringue est mise en place après un bolus de charge.

Pas de risqué d'hypercoagulation, risque de production inhibiteur par la suite – débattu.



Inhibiteurs

- Anticorps contre les facteurs (FVIII et FIX allo-anticorps = inhibiteurs)
- Dépistage: absence de correction du PTT du patient si mis en contact avec plasma normal
- Mesure en Bethesda Units: 1 BU correspond à la quantité d'inhibiteur qui peut neutraliser 50 % de l'activité du facteur de coagulation dans un volume équivalent de plasma
 - Low-responder : < 5 BU
 - High-responder : > 5 BU



Agents “bypass” – Hémophilie A

Agents “bypass” : médicaments utilisés chez les patients qui ont développés des anticorps contre les facteurs.

- 1^{er} choix : **Facteur VIIa recombinant activé = recombinant activated factor VIIa (rFVIIa)**

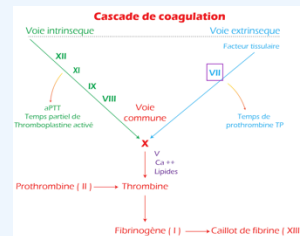
90mcg/kg

- 2^{ème} choix : **FEIBA: factor-eight bypassing agents :
Activated prothrombin complex concentrate (aPCC)
= complexe prothrombinique activé (aPCC)**

-> **Facteur IIa ; VIIa ; IXa ; Xa**

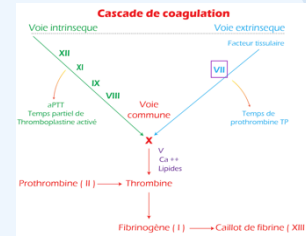
75-100U/kg

(sauf si sous prophylaxie Emicizumab)



Agents “bypass” – Hemophilie B

- 1^{er} choix : **Facteur VIIa recombinant activé = recombinant activated factor VIIa (rFVIIa)**



=> Haut risque d'allergie/anaphylaxie chez patient hemophile B avec inhibiteurs si ils sont exposés aux facteurs IXa donc préférer FVIIa uniquement

- FEIBA: factor-eight bypassing agents :
complexe prothrombinique activé (aPCC)
-> Facteur IIa ; VIIa ; IXa ; Xa



Agents “bypass”

tout patient hémophile qui ne répond pas
cliniquement au traitement de CFC, en
particulier chez les patients ayant déjà répondu
au traitement dans le passé -> penser à la
présence d'inhibiteurs !





Complément

Acide tranexamique : agent antifibrinolytique

- Peut être ajouté en plus du concentré de facteur ou de l'agent bypass rFVIIa
- Contre-indiqué avec complexe prothrombinique activé (aPCC)/ complexe prothrombinique (PCC) -> haut risque de thrombose





Autres traitements – Hémophilie A

- **Desmopressine (DDAVP) : analogue synthétique de la vasopressine qui augmente les taux plasmatiques de FVIII et de VWF.**
 - **Uniquement pour hémophilie A légère ou modérée** lorsque le FVIII peut être augmenté. **Idéalement voir si patient connu pour répondre à la desmopressine.**
 - **0.3mcg/kg IV or SC (max 20mcg)**
 - **ES : hyponatrémie ; hypotension**
 - **Contre-indiqué enfants < 2 ans**
 - **Emicizumab (Hemlibra) : anticorps qui imite la fonction de cofacteur du FVIII**
 - **Uniquement en prophylaxie pour hémophilie A (avec ou sans inhibiteurs) non utilisé en cas de saignement aigu**
 - **Grande amélioration qualité de vie des patients avec ce traitement**
-





Alternatives

=> Traitement historique, habituellement plus utilisés dans la majorité des pays avec facteurs à disposition

1) Cryoprécipité

→ Contient : Facteur VIII ; VWF ; fibrinogène ; XIII

→ Hémophilie A

→ Précaution : réactions allergiques plus fréquente en cas de cryoprécipité qu'en cas d'infusion de concentré de facteurs

→ Choisi de préférence par rapport au PFC

2) Plasma frais congelé (PFC) = Fresh frozen plasma (FFP)

→ Contient : tous les facteurs de coagulation

→ Hémophilie B / A





Particularités

Administration de facteur doit être donné aussi **rapidement** que possible avant tout examen complémentaire, résultat de prise de sang => dans la **1ère heure** de l'arrivée patient.

Savoir que l'examen physique peut être au début normal, donc décision de substituer basé sur la **suspicion de saignement**

Demander toujours une consultation **avec hématologue qui suit le patient ou dans le centre de référence hémophilie**

Si le taux de facteur de coagulation d'un patient hémophile n'est pas connu, le taux de facteur doit être **considéré comme étant de 0 %**.





Particularités

Tourniquet ne doit pas être appliqué fermement sur les extrémités, car ils peuvent provoquer des saignements.

Ne pas utiliser le membre atteint ou traumatisé pour mise en place
de l'accès IV

TCC - administration facteurs **avant imagerie**

Si **vaccin (tétanos)** nécessaire de s'assurer qu'il ai reçu facteur avant vaccination



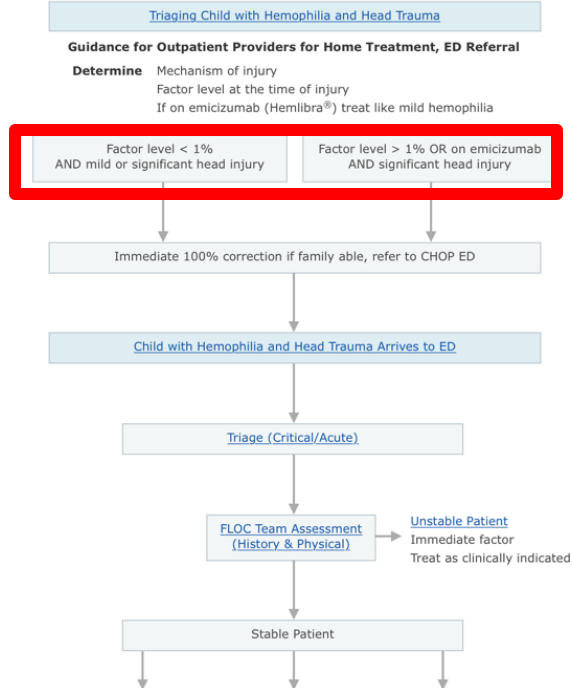
Emergency Department Clinical Pathway for Evaluation/Treatment of Children with Hemophilia and Closed Head Injury (CHI)

[Goals and Metrics](#)

[Patient Education](#)

[Provider Resources](#)

Related Pathway
[Head Trauma, Acute, ED](#)



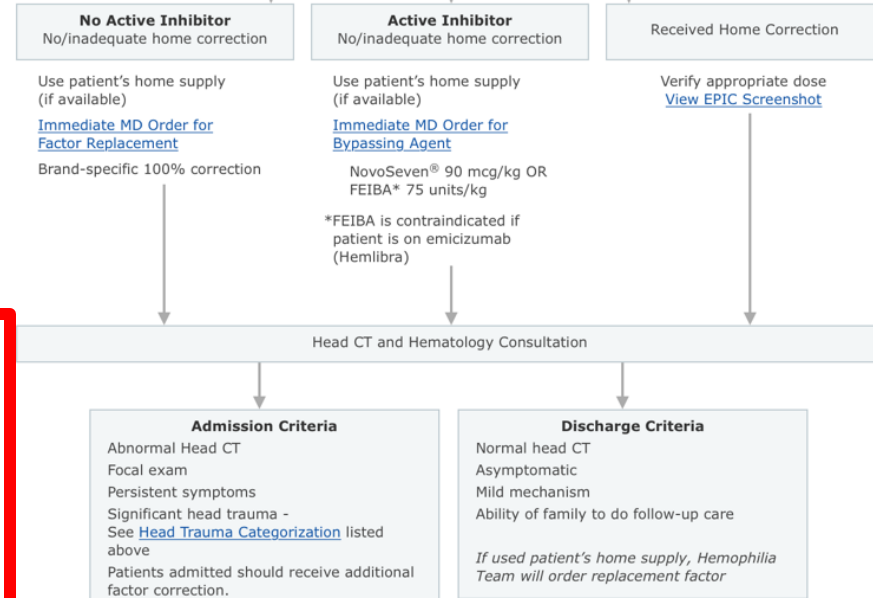
Goal
Patients with factor level < 1% who are not on emicizumab are at highest risk.
 Give factor correction as soon as able, ideally < 1 hr.
 Use patient's home supply.
 Hematology will order more factor for family.

Emicizumab (Hemlibra) interferes with standard clotting assays. Do **NOT** send PT/PTT or FVIII activity. Discuss with Hematology.

Head Trauma Categorization
Trivial - Does not require treatment or ED referral
 Hit lightly on the head by a toy
 Mild bump against an object

Mild
 Fall from own height
 Fall from height < 3 ft

Significant
 Fall down stairs
 Unwitnessed fall
 MVC with head trauma
 Fall from height > 3 ft
 Associated neurologic symptoms:
 LOC, headache, nausea, emesis



Posted: August 2005

Revised: December 2021

Authors: R. Butler; L. Raffini MD; C. Witmer MD; C. Jacobstein MD; J. Lavelle MD

Hémophilie A

Sans inhibiteur
Faible taux inhibiteur

Haut taux inhibiteur

1er
choix

Facteur rFVIII 50U/kg
(+/- iv continu 3U/kg/h)
+
Acide tranexamique
+/-
Desmopressine

Facteur VIIa recombinant activé (rFVIIa)
90mcg/kg
+
Acide tranexamique

2ème
choix

Concentré du complexe prothrombinique activé 75-100U/kg (aPCC) (sauf si sous prophylaxie Emicizumab)

3ème
choix

Cryoprécipité
+ ATX

4ème
choix

Plasma frais congelé (PFC) = Fresh frozen plasma (FFP)
+ ATX

Hémophilie B

1er
choix

Sans inhibiteur
Faible taux inhibiteur

Facteur rFIX 100-110U/kg
(+/- iv continu 3U/kg/h)
+
Acide tranexamique

Haut taux inhibiteur

Facteur VIIa recombinant activé (rFVIIa)
90mcg/kg
+
Acide tranexamique

2ème
choix

Concentré du complexe prothrombinique = Beriplex (PCC)- risque thrombose !!
Concentré du complexe prothrombinique activé 75-100U/kg (aPCC)- risque allergie/anaphylaxie !!

3ème
choix

Plasma frais congelé (PFC) = Fresh frozen plasma (FFP)
+ ATX

MAJOR BLEEDS

- Head (intracranial), ocular and neck (throat)
- Spinal cord
- Intra-abdominal
- Iliopsoas muscle
- Massive vaginal hemorrhage
- Gastrointestinal

MODERATE/MINOR BLEEDS

- Deep lacerations
- Nose (epistaxis)
- Oral (especially tongue)
- Joints (hemarthroses)
- Muscle compartments
- Menorrhagia

TREATMENT FOR MAJOR BLEEDS

Hemophilia A (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor VIII concentrate generally provides a rise of 2% FVIII activity level.
Standard dosing for major bleeding of recombinant FVIII concentrate is 40-60 units/kg.
If known desmopressin responder (see reverse side of card): desmopressin 0.3 mcg/kg SC/IV.

Hemophilia B (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor IX concentrate generally provides a rise of 0.6-1.0% FIX activity level.
Standard dosing for major bleeding of recombinant FIX concentrate is 80-140 unit/kg.
Refer to product monograph for dosing instructions specific to factor replacement product.

It is critical to raise the factor level to 80-100% urgently for all life or limb-threatening bleeds.

Von Willebrand disease

A von Willebrand factor concentrate containing factor VIII such as **Humate-P** 60-80 Ristocetin cofactor units/kg or **Wilate** 40-60 units/kg.
Desmopressin could also be considered for some patients if an adequate response is documented.

TREATMENT FOR MODERATE/MINOR BLEEDS

Hemophilia A (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor VIII concentrate generally provides a rise of 2% FVIII activity level.
Standard dosing for moderate/minor bleeding of recombinant FVIII concentrate is 20-40 units/kg.
If known desmopressin responder (see reverse side of card): desmopressin 0.3 mcg/kg SC/IV.

Hemophilia B (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor IX concentrate generally provides a rise of 0.6-1.0% FIX activity level.
Standard dosing for moderate/minor bleeding of recombinant FIX concentrate is 40-60 units/kg.
Refer to product monograph for dosing instructions specific to factor replacement product.

Von Willebrand disease

Desmopressin SC/IV. Standard dosing is 0.3 micrograms per kg.
A von Willebrand factor concentrate containing factor VIII such as **Humate-P** 40-60 Ristocetin cofactor units/kg or **Wilate** 20-40 units/kg.
Please note: Desmopressin is NOT a suitable medication for VWD Type 2B or Type 3 patients.

GUIDELINES FOR EMERGENCY MANAGEMENT OF HEMOPHILIA AND VON WILLEBRAND DISEASE

FactorFirst



Canadian Hemophilia Society
Help Stop the Bleeding



Association of Hemophilia Clinic
Directors of Canada

www.hemophilia.ca/emergency

Remember ...

FactorFirst

TREATMENT should be given in a timely manner to stop bleeding, improve outcomes and speed up recovery. Contact the care team below for treatment recommendations and support in the management of this patient.

Bleeding disorder treatment centre

Hospital: _____

Physician(s): _____

Nurse: _____

Phone: _____

After hours contact: _____

E-mail: _____

PROMPT TRIAGE AND ASSESSMENT

- Determine the location and severity of the bleed.
- Strongly consider factor replacement **PRIOR** to diagnostic procedures or consultation/detailed examination. Early treatment can mitigate further bleeding concerns or complications.
- Recognize that bleeding in the intracranial and intra-abdominal bleeding may be occult and inciting injury may have happened in days prior to presentation.
- With invasive procedures (i.e. arterial punctures, intubation) clotting factors should be normalized with replacement therapy.
- Please note aPTT will likely be shortened if patient is on emicizumab (Hemlibra) and is expected. If coagulation tests are needed, please consult hematology for advice.
- Contact the patient's bleeding disorder treatment centre where a hematologist is always on call. Patients may be very knowledgeable about their bleeding disorder and be able to provide information.
- Communicate ER visit, hospitalization to the patient's bleeding disorder care team.
- Mild disorders can develop serious bleeding in certain circumstances.

Patient information:

Name: _____

Date of birth: _____

Diagnosis: _____

Severity: _____ Level: _____

Response to desmopressin (DDAVP): ☐ no ☐ yes to _____%

Inhibitors: ☐ no ☐ yes

Patient on emicizumab (Hemlibra): ☐ no ☐ yes

Other medical information: _____

Date of recommendation: _____ / _____ / _____

Signature of physician: _____

Recommended treatment:

Product and dose/kg for life or limb-threatening bleeds:

Product and dose/kg for moderate/minor bleeds:



TREATMENT FOR MAJOR BLEEDS

Hemophilia A (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor VIII concentrate generally provides a rise of 2% FVIII activity level.

Standard dosing for major bleeding of recombinant FVIII concentrate is 40-60 units/kg.

If known desmopressin responder (see reverse side of card):
desmopressin 0.3 mcg/kg SC/IV.

Hemophilia B (all severities)

One (1) unit per kilogram of recombinant factor IX concentrate generally provides a rise of 0.6-1.0% FIX activity level.

Standard dosing for major bleeding of recombinant FIX concentrate is 80-140 unit/kg.

Refer to product monograph for dosing instructions specific to factor replacement product.

**It is critical to raise the factor level
to 80-100% urgently for all life
or limb-threatening bleeds.**

Von Willebrand disease

A von Willebrand factor concentrate containing factor VIII such as **Humate-P** 60-80 Ristocetin cofactor units/kg or **Wilate** 40-60 units/kg.

Desmopressin could also be considered for some patients if an adequate response is documented.



COLOMBIE-BRITANNIQUE

Hemophilia Program of British Columbia (Adultes)
St. Paul's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 806-8855 / 1 877 806-8855

Pediatric Hemophilia/Hematology
BC Children's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Tél. : 604 875-2345, poste 5334
Téléavertisseur : 604 875-2161
Après les heures normales : 604 875-2161

ALBERTA

Southern Alberta Hemophilia Program (Pédiatriques)
Alberta Children's Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 955-7311
Après les heures normales : 403 955-7211

Bleeding Disorders Program (Adultes)
Foothills Hospital
Calgary (Alberta)
Tél. : 403 944-4057
Après les heures normales : 403 944-1110

Comprehensive Centre for Bleeding Disorders
University of Alberta Hospitals
Edmonton (Alberta)
Tél. : 780 407-6588
Téléavertisseur : 780 445-1683

SASKATCHEWAN

Saskatchewan Bleeding Disorders Program
Royal University Hospital
Saskatoon (Saskatchewan)
Tél. : 306 655-6504
Après les heures normales : 306 655-1000

MANITOBA

Manitoba Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
Winnipeg (Manitoba)
Tél. : 204 787-2465
Téléavertisseur : 204 787-2071, poste 3346

ONTARIO

Hemophilia Program
Hamilton Health Sciences Corporation
McMaster Division
Hamilton (Ontario)
Tél. : 905 521-2100, poste 75978 / 75970
24 h/24 : 905 521-2100, poste 76443

Bleeding Disorders Program
London Health Science Centre
Victoria Hospital
London (Ontario)
Tél. : 519 685-8500, poste 53582
Téléavertisseur : 519 685-8500, poste 15358

Hemophilia Program
Thunder Bay Regional Health
Science Centre
Thunder Bay (Ontario)
Tél. : 807 684-6550

Comprehensive Hemophilia Care Centre
St. Michael's Hospital
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 864-5129
Téléavertisseur : 416 685-9404
Après les heures normales : 416 864-5431

Hemophilia Program
Hospital for Sick Children
Toronto (Ontario)
Tél. : 416 813-5871
Téléavertisseur : 416 377-9716
Après les heures normales : 416 813-7500

Hematology Clinic
Children's Hospital of Eastern Ontario
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-7600, poste 2368

Regional Comprehensive Care Centre
for Hemophilia & Hemostasis (Adultes)
Ottawa Hospital, Gen. Campus
Ottawa (Ontario)
Tél. : 613 737-8252

Hemophilia Program, Sudbury &
North-Eastern Ontario
Laurentian Site of HRSRH
Sudbury (Ontario)
Tél. : 705 523-7059

South Eastern Ontario Regional
Inherited Bleeding Disorders Program
Kingston General Hospital, Douglas 3
Kingston (Ontario)
Tél. : 613 549-6666
Après les heures normales : 613 548-3232

QUÉBEC

Clinique de l'hémophilie
CHUS - Hôpital Fleurimont
Sherbrooke (Québec)
Tél. : 819 346-1110, poste 14560

Clinique de l'hémophilie
Hôpital pour enfants de Montréal
Montréal (Québec)
Tél. : 514 412-4420

Clinique de l'hémophilie - 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-4931, poste 6031
Téléavertisseur : 514 415-5573
Après les heures normales : 514 345-4788

Centre québécois pour les inhibiteurs
de la coagulation
Centre d'hémophilie - 1er vidéotron
Hôpital Sainte-Justine
Montréal (Québec)
Tél. : 514 345-2360

Centre régional de l'hémophilie de l'est
du Québec
Hôpital de l'Enfant-Jésus
Québec (Québec)
Tél. : 418 649-5624
Après les heures normales : 418 649-0252

NOUVEAU-BRUNSWICK

Corporation des soins de santé du sud-est
Clinique de l'hémophilie
Moncton (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 857-5465 / 857-5467
Téléavertisseur : 506 558-7158

Clinique des troubles héréditaires de
la coagulation
Hôpital régional de Saint Jean
Saint-Jean (Nouveau-Brunswick)
Tél. : 506 648-7286

NOUVELLE-ÉCOSSE

Pediatric Bleeding Disorder Clinic
IWK Health Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 470-8752 / 470-8819
Téléavertisseur : 902 470-8888, poste 1982
Après les heures normales : 902 470-8888

Hereditary Bleeding Disorders
Program (Adultes)
Victoria General Hospital Site
QE II Health Sciences Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Tél. : 902 473-5612

TERRE-NEUVE

Hemophilia Program
Eastern Health Corporation
Health Sciences Centre, Janeway Site
St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador)
Tél. : 709 777-4388
Après les heures normales : 709 777-4292



bloody easy 5.1

Blood Transfusions, Blood Alternatives and Transfusion Reactions

A Guide to Transfusion Medicine

Fifth Edition

JL Callum
Kingston Health Sciences Centre
PH Pinkerton, Y Lin
Sunnybrook Health Sciences Centre
S Cope
Ontario Regional Blood Coordinating Network
K Karkouti, L Lieberman, JM Pendergrast
University Health Network
N Robitaille
Hérou-Québec
AT Timmouth
The Ottawa Hospital
KE Weber
Canadian Blood Services

Published by



bloody easy Coagulation

Simplified...

Second Edition

Lesley Black, Rita Selby
University Health Network
Elena Brnjac, Yulia Lin, Rita Selby
Sunnybrook Health Sciences Centre
Carolyn Elbaz
University of Toronto
Paula James
Kingston General Hospital
Karen Moffat
Hamilton Regional Laboratory Medicine Program
Michelle Sholzberg
St. Michael's Hospital
Editors: Yulia Lin and Rita Selby

Published by



<https://transfusionontario.org/en/bloody-easy-5-blood-transfusions-blood-alternatives-and-transfusion-reactions-a-guide-to-transfusion-medicine-fifth-edition-handbook/>

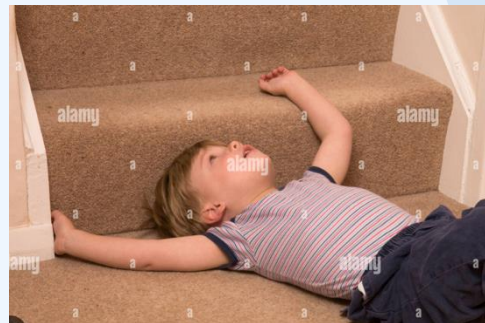


A graphic with the words "QUIZ TIME" in a stylized, neon-like font. The word "QUIZ" is in pink and "TIME" is in light blue. They are enclosed within a decorative frame made of alternating pink and light blue lines. The background is a dark blue brick wall.

QUIZ
TIME



Cas clinique



Téléphone rouge :

« Charles 3 ans, poids 15kg, connu pour une hémophilie A sévère, chute des escaliers à la garderie, otorragie droite. Parents avertis mais habitent loin »

A/B normal

C : 160/min, TA 80/65mmHg, TRC 3sec, saignement oreille droite

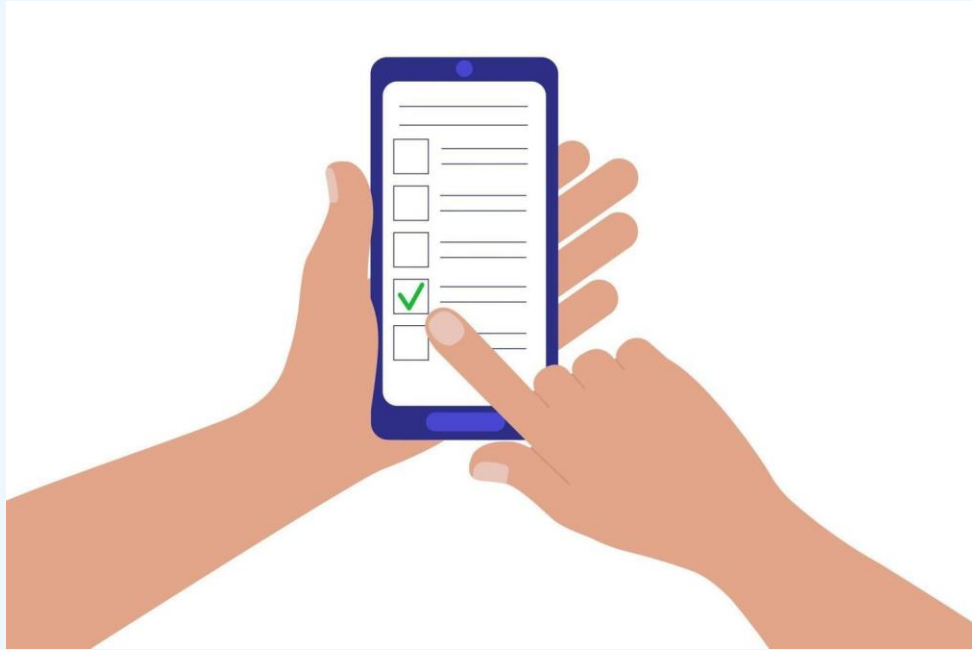
D : Glasgow 11, pupilles iso-iso, glycémie 5

E : T° 36.7

→ Arrivent dans 5 minutes

Join at [menti.com](https://www.menti.com/join/25210699) | use code 2521 0699





Join at menti.com | use code 2521 0699



Cas clinique

Qu'est-ce que vous demandez à la banque de sang et à l'infirmière de préparer ?

1. Facteur rVIII
2. Facteur rVIII + acide tranexamique
3. Facteur rIX + acide tranexamique
4. Concentré du complexe prothrombinique





Cas clinique

Quelle dose de facteur rVIII lui donnez-vous pour 15 kg ?

1. $15\text{kg} \times 20\text{UI} = 300\text{UI}$
2. $15\text{kg} \times 50\text{UI} = 750\text{UI}$
3. $15\text{kg} \times 70\text{UI} = 1050\text{UI}$
4. $15\text{kg} \times 100\text{UI} = 1500\text{UI}$





Cas clinique

Dose de facteur rVIII

→ 1UI/kg de (r)FVIII SHL = augmente de 2% l'activité en facteur VIII

SITUATION	DESIRED FACTOR LEVEL (IU / mL)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR VIII (IU / KG)	DOSE OF RECOMBINANT FACTOR IX (IU / KG)
Minor bleed	0.25-0.35	15-20	25-40
Moderate bleed / minor surgery	0.35-0.6	20-30	35-70
Severe bleed / major surgery	0.8-1.0	40-50	80-120



Cas clinique

Téléphone rouge :

« Charles 9 ans, connu pour une hémophilie A sévère avec haut taux inhibiteurs, chute d'un module de jeux de 2m de haut, déformation du coude, ecchymose frontale »

A/B normal

C : TA 103/69mmHg, FC 140/min, TRC 3 sec

D : Glasgow 13-14, pupilles iso-iso, glycémie 5

→ Arrivent dans 5 minutes





Cas clinique

Qu'est-ce que vous demandez à la banque de sang et à l'infirmière de préparer ?

1. Facteur VIIa recombinant activé + acide tranexamique
2. Facteur rVIII + acide tranexamique
3. Concentré du complexe prothrombinique
4. Cryoprécipité



Cas clinique

Appel de Rimouski pour un avis :

« Max 10 ans, connu pour une hémophilie B sévère, accident VTT collision contre poteau, parents n'étaient pas avec lui, médecin n'a pas à disposition son traitement habituel »

A/B normal

C : 100/65mmHg, FC 130/min, TRC 3sec

D : Glasgow 12-13, se plaint de maux de tête, pupilles iso-iso, glycémie 7

Le médecin vous informe qu'il n'a de rFIX dans son hôpital

→ Vous demande ce qu'il faudrait lui donner avant le transfert ?





Cas clinique

Qu'est-ce que vous recommandez par ordre de priorité ?

1. Facteur VIIa recombinant activé + acide tranexamique
2. Concentré du complexe prothrombinique = Beriplex
3. Attendre 2 heures le temps que les parents arrivent avec le facteur
4. Plasma frais congelé





Cas clinique

Un jeune homme atteint d'hémophilie A sévère (sans inhibiteur) se présente aux urgences après un accident de la route en se plaignant de maux de tête et de douleurs cervicales. Le plan d'action le plus approprié est le suivant :

- a) Administrer du facteur VIIa recombinant et organiser un scanner de la tête pour exclure une hémorragie intracrânienne
- b) Organiser un scanner pour exclure une hémorragie intracrânienne et perfuser une dose importante de facteur VIII recombinant si le résultat est positif
- c) Infuser une dose importante de facteur VIII recombinant et organiser un scanner de la tête par la suite pour exclure une hémorragie intracrânienne
- d) Effectuer une prise de sang pour déterminer le niveau d'activité du facteur VIII et traiter avec le facteur VIII en fonction du résultat lorsqu'il est obtenu.



Merci !

Questions ?



REFERENCES

- WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition
 - Guidelines for emergency department management of individuals with hemophilia and other bleeding disorders – National Hemophilia Foundation, 2019
 - Présentation : Congenital Disorders of Coagulation: Approach to Comprehensive Bleeding History, von Willebrand Disease and Hemophilia, Oksana Prokopchuk-Gauk, MD FRCPC DRCPS, Transfusion camp 23-24
 - Bloody Easy Coagulation 2nd Ed. (2019)
 - L'hémophilie en salle d'urgence, Un manuel d'instructions pour les professionnels de la santé, 2ème édition
 - https://www.rch.org.au/bloodtrans/about_blood_products/Clotting_Factor_Concentrates/
 - Correction : Dr. Michael Iarossi, hématologue HUG
-