

# Chapitre 8

## INHIBITEURS DES FACTEURS DE COAGULATION

Margaret V. Ragni, Erik Berntorp, Manuel Carcao, Carmen Escuriola Ettingshausen, Augustas Nedzinskas, Margaret C. Ozelo, Enrique D. Preza Hernández, Andrew Selvaggi, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

### Inhibiteurs : CE QU'IL FAUT SAVOIR

#### Qu'est-ce qu'un inhibiteur?

Les inhibiteurs sont des anticorps, développés par certains patients atteints d'hémophilie, qui neutralisent les facteurs de coagulation de leur traitement. Les inhibiteurs constituent une complication grave dans le traitement de l'hémophilie. Le traitement habituel avec facteur de remplacement ne fonctionne plus et ne parvient pas à empêcher les saignements.

#### Comment supprime-t-on les inhibiteurs?

En cas d'apparition d'un inhibiteur, vous serez pris en charge par l'équipe médicale de votre centre de traitement de l'hémophilie avec un traitement visant à empêcher la production d'inhibiteurs par votre corps. La communication avec votre équipe médicale est essentielle.



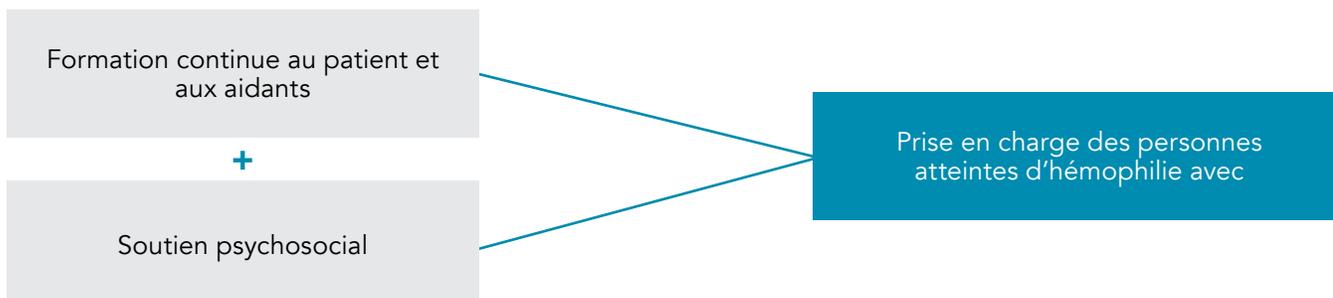
#### Quand devrai-je me soumettre à un dépistage des inhibiteurs?

Le dépistage et le titrage des inhibiteurs sont réalisés par une analyse sanguine spécifique, qui s'appelle la méthode Bethesda modifiée par Nijmegen. Vous devez vous soumettre au dépistage des inhibiteurs à des moments déterminés de votre traitement.

#### À quel moment dois-je me soumettre au dépistage des inhibiteurs?

- ✓ Au début de votre traitement par concentrés de facteur de coagulation et chaque année ensuite
- ✓ Après une exposition intensive aux concentrés de facteur de coagulation, par exemple, exposition quotidienne pendant plus de cinq jours
- ✓ Avant une intervention chirurgicale
- ✓ Si les concentrés de facteur de coagulation n'empêchent plus les saignements

Pour une prise en charge optimale des personnes atteintes d'hémophilie avec inhibiteurs, il est essentiel d'entretenir une bonne communication avec votre centre de traitement de l'hémophilie et d'établir un plan de prise en charge bien coordonné.



## Chapitre 8 INHIBITEURS DES FACTEURS DE COAGULATION

Les personnes atteintes d'hémophilie A ou B sont susceptibles de développer des inhibiteurs, mais il existe des différences dans leur prise en charge et leur réponse aux traitements.

### Hémophilie A et inhibiteurs

Prévalence  
approximative de

**30 %** parmi les patients atteints  
d'hémophilie A sévère non traités

Les inhibiteurs sont plus fréquents chez les personnes atteintes d'hémophilie A sévère que chez celles atteintes de la forme modérée ou mineure.

### Hémophilie B et inhibiteurs

Prévalence  
approximative de

**5 %** parmi les patients  
atteints d'hémophilie B  
sévère

Los inhibidores son poco comunes en pacientes con hemofilia B.

.....

Votre traitement vise à prendre en charge les saignements malgré la présence d'inhibiteurs et à tenter d'éradiquer ceux-ci.

.....

## PRISE EN CHARGE DES HÉMORRAGIES CHEZ LES PATIENTS AVEC INHIBITEURS

Si vous avez un saignement et que vous avez des inhibiteurs, votre médecin décidera du meilleur traitement pour arrêter votre hémorragie. Cela dépendra du titrage de l'inhibiteur, de votre réponse clinique au produit utilisé, de vos réactions aux injections, de la localisation et de la nature de l'hémorragie et des produits disponibles dans votre pays. Le traitement pourra inclure les options thérapeutiques suivantes :

### Prise en charge des saignements chez les patients avec inhibiteurs

- ✓ Traitement avec un concentré de facteur de coagulation
- ✓ Agent de contournement (facteur VII activé recombinant ou concentré de complexe de prothrombine activé)
- ✓ Emicizumab (uniquement pour l'hémophilie A)

## TRAITEMENT POUR SUPPRIMER L'INHIBITEUR

L'ITI est souvent utilisée pour éradiquer les inhibiteurs. L'ITI consiste à administrer des concentrés de facteur de coagulation sur une plus longue période. Le dosage et la fréquence sont ajustés par le médecin. La suppression des inhibiteurs par ITI est efficace chez 70 à 80 % des patients atteints d'hémophilie A sévère, mais est moins efficace chez les patients atteints d'hémophilie B.