

# Chapitre 5

## AGENTS HÉMOSTATIQUES

Steven W. Pipe, Manuel Carcao, Kim Chew, Radoslaw Kaczmarek, Steve Kitchen, Johnny Mahlangu, Margareth C. Ozelo, Ekawat Suwataroj, Jerzy Windyga, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

### CONCENTRÉS DE FACTEUR DE COAGULATION

#### Agents hémostatiques pour les personnes atteintes d'hémophilie **SANS** inhibiteurs

Les concentrés de facteur de coagulation sont le traitement de référence pour les patients dans la mesure où il s'agit de produits sûrs et efficaces pour traiter et prévenir les saignements. Il existe deux catégories principales :

**1** Produits dérivés du plasma et viralemment inactivés (plasma provenant de donneurs)

**2** Produits recombinants fabriqués à partir de cellules de synthèse et issus de la technologie recombinante



- Les concentrés de facteur de coagulation sont utilisés dans la prévention (prophylaxie) ou le traitement (ponctuel) des saignements chez les patients souffrant d'hémophilie A et B.
- La FMH n'exprime aucune préférence pour l'une ou l'autre des catégories de concentrés de facteur de coagulation.
- Le choix du produit doit être fondé sur l'innocuité et la qualité du produit, sa pureté, son inactivation virale, son efficacité et sa disponibilité locale.
- Les produits à demi-vie prolongée ont une demi-vie plus longue et ont été développés pour alléger les traitements de prophylaxie et pour maintenir des taux de facteur plus élevés afin d'améliorer la prévention des saignements.

### TRAITEMENTS SANS FACTEUR DE REMPLACEMENT

#### Agents hémostatiques pour les personnes atteintes d'hémophilie **AVEC OU SANS** inhibiteurs

De nouveaux traitements sans facteur de remplacement innovants ont été développés avec des modes d'administration alternatifs. **L'emicizumab** est le premier et le seul traitement substitutif ayant obtenu une autorisation de mise sur le marché au moment de la publication du présent document. L'emicizumab est recommandé en prophylaxie régulière pour les patients atteints d'hémophilie A, avec ou sans inhibiteurs.

#### Principaux avantages de l'emicizumab

- ✓ Voie d'administration sous-cutanée
- ✓ Demi-vie longue
- ✓ Grande efficacité dans la prévention des hémorragies
- ✓ Réduction de la fréquence des épisodes hémorragiques chez les patients atteints d'hémophilie A\*

\*L'emicizumab n'est pas administré aux patients atteints d'hémophilie B.

## Chapitre 5 AGENTS HÉMOSTATIQUES

### AUTRES PRODUITS DÉRIVÉS DU PLASMA

#### Autres agents hémostatiques pour les personnes atteintes d'hémophilie **SANS** inhibiteurs

Le **cryoprécipité** et le **plasma frais congelé** peuvent présenter un risque accru de transmission des pathogènes viraux.

Lorsqu'ils représentent l'unique option thérapeutique disponible ou abordable, certaines mesures peuvent être prises pour atténuer ce risque, à savoir :

- mise en quarantaine du plasma jusqu'à ce que le donneur subisse des tests de dépistage au VIH, au VHC et à l'hépatite B;
- tests des acides nucléiques pour détecter des virus.

.....

Les concentrés de facteur de coagulation devraient être préférés au cryoprécipité ou au plasma frais congelé en raison des préoccupations liées à la qualité, à la sécurité et à l'efficacité des produits. Toutefois, la FMH reconnaît qu'en réalité, ils sont toujours largement utilisés dans les pays où ils sont l'unique option thérapeutique disponible ou abordable.

.....

### AGENTS DE CONTOURNEMENT

#### Autres agents hémostatiques pour les personnes atteintes d'hémophilie **AVEC** inhibiteurs

Les agents de contournement sont préconisés pour le traitement et la prévention des complications hémorragiques chez les patients atteints d'hémophilie A ou B développant des alloanticorps du facteur VIII ou IX.

**Concentré de complexe de prothrombine activé (aPCC)**

**Facteur VII activé recombinant (rFVIIa)**

### AUTRES AGENTS HÉMOSTATIQUES

#### Autres agents hémostatiques utiles dans certaines circonstances

La **desmopressine** (DDAVP) est préconisée comme option de traitement pour les patients atteints d'hémophilie A modérée ou mineure et pour les femmes conductrices de l'hémophilie A.

Les anti-fibrinolytiques, tels que l'**acide tranexamique**, sont utiles pour maîtriser les saignements des muqueuses superficielles et pour la chirurgie dentaire ou l'éruption des dents.

L'**acide epsilon-aminocaproïque** est un autre anti-fibrinolytique, mais son utilisation est moins répandue.