

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

Jerzy Windyga, Gerard Dolan, Kate Khair, Johnny Mahlangu, Richa Mohan, Margaret V. Ragni, Abdelaziz Al Sharif, Lisa Bagley, R. Sathyanarayanan, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

RECOMMANDATIONS

9.2 | Porteuses

Recommandation 9.2.1

Les porteuses de l'hémophilie, quel que soit leur taux de facteur, doivent être enregistrées auprès d'un centre de traitement de l'hémophilie. ^{BC}

Recommandation 9.2.2

Les porteuses de l'hémophilie ayant des taux de facteur bas doivent être traitées et prises en charge au même titre que les hommes atteints d'hémophilie. ^{BC}

Recommandation 9.2.3

Toutes les porteuses potentielles et automatiques de l'hémophilie doivent faire doser leur taux de facteur VIII ou IX afin de déterminer leur niveau basal avant toute procédure importante, intervention chirurgicale ou grossesse. ^{BC}

Recommandation 9.2.4

Les porteuses de l'hémophilie doivent se voir proposer un conseil génétique comprenant les options disponibles et les implications sur le plan reproductif. ^{BC}

Recommandation 9.2.5

Les porteuses doivent faire doser leur taux de facteur VIII ou IX au troisième trimestre de la grossesse afin d'évaluer leurs risques hémorragiques au cours de l'accouchement et pendant la période post partum. ^{BC}

Recommandation 9.2.6

Pour les porteuses attendant un enfant, l'accouchement doit avoir lieu dans un hôpital ayant un accès à des spécialistes de l'hémophilie, où il est possible de prendre en charge rapidement toute complication lors du travail et de l'accouchement afin de préserver la sécurité de la mère et de l'enfant. ^{BC}

Recommandation 9.2.7

Pour les porteuses attendant un enfant, la FMH recommande de ne pas recourir aux instruments d'aide à l'accouchement. ^{BC}

Recommandation 9.2.8

Les porteuses de l'hémophilie doivent faire l'objet d'une surveillance pour détecter toute hémorragie primaire ou secondaire post-partum, qui doit être prise en charge par des mesures hémostatiques appropriées. ^{BC}

Recommandation 9.2.9

Les bébés de sexe masculin de porteuses automatiques ou potentielles d'hémophilie doivent être soumis à un prélèvement du cordon ombilical pour doser les taux de facteurs et mesurer le temps de thromboplastine partielle activée. ^{BC}

9.3 | Circoncision

Recommandation 9.3.1

Pour les patients atteints d'hémophilie, la procédure de circoncision doit être effectuée de préférence par un chirurgien expérimenté et une équipe en hématologie dans un centre de traitement ayant accès à des concentrés de facteur de coagulation. ^{BC}

Recommandation 9.3.2

Pour les patients atteints d'hémophilie, le taux de facteur plasmatique doit être porté entre 80 et 100 UI/dl juste avant la procédure. ^{BC}

Recommandation 9.3.3

Pour les patients atteints d'hémophile faisant l'objet d'une circoncision, il convient de dispenser des soins périopératoires afin de cautériser tous les vaisseaux susceptibles de saigner. ^{BC}

Recommandation 9.3.4

Pour les patients atteints d'hémophilie faisant l'objet d'une circoncision, la FMH suggère l'utilisation de colle de fibrine en topique comme traitement complémentaire, fabriquée avec des procédés fiables de réduction/d'inactivation virale si disponible, afin de réduire le risque de transmission d'agents pathogènes par le sang. ^{BC}

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

Recommandation 9.3.5

Pour les patients atteints d'hémophilie faisant l'objet d'une circoncision, la FMH recommande d'adapter le traitement avec facteur de remplacement en fonction du déroulement clinique de la procédure. S'il est nécessaire de poursuivre un tel traitement, il convient de maintenir les taux de facteur au dessus de 50 UI/dl les trois premiers jours, puis au dessus de 30 UI/dl pendant les quatre à huit jours suivants. ^{BC}

Recommandation 9.3.6

Chez les patients atteints d'hémophilie ayant fait l'objet d'une circoncision, il convient de doser les inhibiteurs si le saignement persiste et que la réponse au traitement avec facteur de remplacement et aux mesures hémostatiques n'est pas satisfaisante. ^{BC}

Recommandation 9.3.7

Chez les patients atteints d'hémophilie ayant fait l'objet d'une circoncision, il convient d'utiliser, le cas échéant, du fil non résorbable et de le retirer 10 à 14 jours après l'intervention ; le saignement inhérent à la procédure doit être pris en charge par un traitement avec facteur de remplacement. ^{BC}

Recommandation 9.3.8

Chez les patients atteints d'hémophilie présentant un saignement persistant après une circoncision, il convient d'envisager toutes les hypothèses, notamment un saignement des vaisseaux sanguins, un déficit en facteur de coagulation ou une dysfonction plaquettaire. ^{BC}

Recommandation 9.3.9

Chez les patients atteints d'hémophilie présentant un saignement persistant après une circoncision, il convient de mettre en œuvre un traitement complémentaire et de soutien comprenant une transfusion et des mesures hémostatiques locales, comme l'application d'agents topiques. ^{BC}

9.4 | Vaccinations

Recommandation 9.4.1

Les enfants et les adultes atteints d'hémophilie doivent être vaccinés au même titre que la population générale ; toutefois les vaccins doivent être de préférence administrés par voie sous-cutanée plutôt qu'intramusculaire ou intradermique, la première solution étant aussi sûre et efficace que les deux autres et ne nécessitant pas l'injection de facteurs de coagulation.

- REMARQUE : s'il est nécessaire de vacciner par voie intramusculaire, il convient d'administrer une dose de concentré de facteur de coagulation en amont et d'utiliser la plus petite aiguille disponible (de calibre 25 à 27).
- REMARQUE : en outre, il convient d'appliquer une poche de glace sur le site d'injection pendant cinq minutes avant l'administration du vaccin et de faire un point de compression sur la zone pendant au moins dix minutes afin de réduire le saignement et le gonflement. ^{BC}

Recommandation 9.4.2

Chez les enfants et les adultes atteints d'hémophilie et infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), la FMH recommande de procéder aux vaccinations standards, comme le vaccin contre les infections à pneumocoques, le vaccin contre la grippe et les vaccins contre l'hépatite A et B. ^{BC}

Recommandation 9.4.3

Chez les enfants et les adultes atteints d'hémophilie et infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), la FMH recommande d'éviter d'administrer des vaccins à virus vivant (comme ceux contre la varicelle, la fièvre jaune, le rotavirus, la poliomyélite par voie orale, ainsi que le vaccin combiné contre la rougeole, les oreillons et la rubéole [ROR]). ^{BC}

9.5 | Chirurgie et procédures invasives

Recommandation 9.5.1

Les patients atteints d'hémophilie A ou B doivent pouvoir bénéficier facilement, après évaluation, des interventions chirurgicales majeures et électives susceptibles d'améliorer leur bien-être ou leur qualité de vie. ^{BC}

Recommandation 9.5.2

La FMH recommande que les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale soient pris en charge par ou en coopération avec le centre de référence de l'hémophilie. ^{BC}

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

Recommandation 9.5.3

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale, il convient de disposer de quantités suffisantes de concentrés de facteur de coagulation pour l'intervention elle-même, mais également pour maintenir une protection suffisante pendant la phase postopératoire et la durée nécessaire pour le rétablissement et/ou la rééducation. ^{BC}

Recommandation 9.5.4

La FMH recommande aux centres pratiquant des interventions chirurgicales sur des patients atteints d'hémophilie de disposer du soutien approprié d'un laboratoire capable d'assurer un suivi fiable des taux de facteur de coagulation pendant la période périopératoire. ^{BC}

Recommandation 9.5.5

Pour les patients atteints d'hémophilie A nécessitant une intervention chirurgicale, la FMH recommande l'utilisation de desmopressine pour rétablir la balance hémostatique si la réponse thérapeutique du patient à la desmopressine est satisfaisante lors des tests réalisés avant l'intervention chirurgicale.

- REMARQUE : la desmopressine n'est pas recommandée pour la balance hémostatique chirurgicale chez certains patients atteints d'hémophilie A mineure dont la réponse à la desmopressine (augmentation de l'activité du facteur VIII) n'est pas satisfaisante ou chez qui le recours à la desmopressine est contre-indiqué (par exemple, chez ceux atteints d'une maladie cardiovasculaire importante).
- REMARQUE : en raison du risque de tachyphylaxie, la desmopressine ne doit pas être administrée pendant plus de trois à cinq jours consécutifs, à moins que le patient puisse faire l'objet d'une surveillance étroite et qu'il puisse passer aux concentrés de facteur de coagulation en cas de tachyphylaxie. Par contre, si la durée prévue du traitement est supérieure à trois à cinq jours (par exemple, en cas d'intervention chirurgicale majeure), les professionnels peuvent choisir d'éviter le recours à la desmopressine dès le départ.
- REMARQUE : la desmopressine constitue l'option privilégiée pour les patients atteints d'hémophilie A mineure pour éviter le coût des concentrés de facteur de coagulation et le risque potentiel de survenue d'inhibiteurs, qui augmente avec le nombre d'expositions.
- REMARQUE : étant donné la nécessité d'assurer une surveillance étroite, il convient de confier la prise en charge de tels patients à un hématologue expérimenté. ^{BC}

Recommandation 9.5.6

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale, il convient d'envisager le recours aux antifibrinolytiques et à des agents hémostatiques topiques si des traitements complémentaires sont nécessaires pour compléter le traitement avec facteur de remplacement. ^{BC}

Recommandation 9.5.7

L'évaluation préopératoire et postopératoire de tous les patients atteints d'hémophilie A ou B doit comprendre le dépistage et le dosage des inhibiteurs. ^{BC}

Recommandation 9.5.8

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale, la FMH déconseille le recours à une anesthésie neuraxiale. Si une telle anesthésie est nécessaire, elle ne doit être pratiquée qu'en mettant en œuvre une protection par facteur de coagulation, dans la mesure où la sécurité des procédures neuraxiales n'a pas été établie pour les patients atteints d'hémophilie.

- REMARQUE : il est admis que, dans certains centres, l'anesthésie neuraxiale est acceptable après avoir rétabli la balance hémostatique chez les patients atteints d'hémophilie, alors que dans d'autres centres, une telle procédure est déconseillée et l'anesthésie générale est préférable. ^{BC}

Recommandation 9.5.9

- Les patients atteints d'hémophilie A mineure et tous les patients atteints d'hémophilie traités par traitement avec facteur de remplacement pour la première fois sont particulièrement exposés au risque de survenue d'inhibiteurs et doivent donc être soumis à un nouveau dépistage d'inhibiteurs 4 à 12 semaines après l'intervention chirurgicale. ^{BC}

Recommandation 9.5.10

Chez les patients chirurgicaux atteints d'hémophilie B nécessitant un traitement intensif avec facteur de remplacement, la FMH recommande de ne pas utiliser de concentré de complexe de prothrombine en raison du risque d'accumulation de facteurs II, VII et X, qui peut être corrélée à un risque accru de complications thrombotiques. ^{BC}

Recommandation 9.5.11

La FMH recommande un traitement avec facteur de remplacement pendant au moins trois jours pour des procédures chirurgicales mineures et d'au moins sept à dix jours pour des procédures majeures. ^{BC}

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

Recommandation 9.5.12

Pour les patients atteints d'hémophilie A ou B nécessitant une intervention chirurgicale majeure, la FMH recommande de ne pas recourir systématiquement à une thromboprophylaxie pharmacologique. ^{BC}

9.6 | Sexualité

Recommandation 9.6.1

Les patients adultes atteints d'hémophilie doivent être évalués sur des questions relatives à leur santé sexuelle dans le cadre de leur prise en charge habituelle afin de tenir compte des effets éventuels de l'âge, des saignements articulaires, des douleurs et des raideurs articulaires, ainsi que des saignements musculaires (par exemple, l'ilio-psoas) susceptibles de survenir pendant l'activité sexuelle. ^{BC}

Recommandation 9.6.2

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant des comorbidités et susceptibles de faire l'objet de complications liées à l'hémophilie accompagnées d'un dysfonctionnement d'ordre sexuel, la FMH recommande aux professionnels de santé des centres de traitement de l'hémophilie d'adopter une approche psychosociale globale et cohérente, incluant les questions liées à l'activité sexuelle et à la qualité de vie. ^{BC}

9.7 | Enjeux psychosociaux

Recommandation 9.7.1

Pour les patients atteints d'hémophilie sévère, la FMH recommande de fournir un soutien psychologique et social dans le cadre d'une prise en charge globale, en faisant appel aux structures de soins locales lorsqu'aucun psychologue ou travailleur social n'est disponible. ^{BC}

Recommandation 9.7.2

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande aux centres de traitement de l'hémophilie d'aider les patients et les familles à constituer ou à rejoindre des groupes ou un réseau de soutien, ainsi que de les encourager à adhérer à leur association de patients. ^{BC}

Recommandation 9.7.3

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande une programmation appropriée d'actions d'accompagnement au sein des centres de traitement de l'hémophilie et des associations de patients afin d'assister efficacement les patients à chaque étape de leur vie, grâce à l'évaluation de leurs progrès, à l'évaluation et à la prévention des comorbidités et des incapacités fonctionnelles, à l'évaluation des fonctions cognitives et émotionnelles, au dépistage de la dépression et à l'orientation, le cas échéant, vers un service spécialisé et au renforcement des relations sociales. ^{BC}

9.8 | Comorbidités

Recommandation 9.8.1

Chez les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande un dépistage du cancer en fonction de l'âge. ^{BC}

Recommandation 9.8.2

Pour le diagnostic et la prise en charge de toute malignité chez les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande la mise en œuvre, si nécessaire, d'un traitement avec facteur de remplacement approprié pour réduire le risque hémorragique. ^{BC}

Recommandation 9.8.3

Chez les patients atteints d'hémophilie, si la chimiothérapie ou la radiothérapie s'accompagne d'une thrombocytopénie sévère et durable, la FMH recommande le recours à un traitement prophylactique continu. ^{BC}

Recommandation 9.8.4

Les traitements antinéoplasiques pour les patients atteints d'hémophilie chez lesquels un cancer a été diagnostiqué doivent être les mêmes que ceux recommandés pour la population générale. ^{BC}

Recommandation 9.8.5

Pour les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs chez lesquels un cancer a été diagnostiqué, la FMH conseille que les décisions de prise en charge de la prophylaxie de la thromboembolie veineuse soient prises en fonction de l'évaluation du risque d'hémorragie et de thrombose de chaque patient. En cas d'association d'une telle prophylaxie avec des concentrés de facteur, elle doit être gérée avec soin pour maintenir le taux de facteur en dessous du seuil de risque de thromboembolie veineuse.

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

• **REMARQUE** : si une thromboprophylaxie pharmacologique est mise en place chez des patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs chez lesquels un cancer a été diagnostiqué, elle doit être semblable à celle appliquée dans la population générale, à condition qu'un traitement avec facteur de remplacement approprié soit mis en œuvre, en tenant compte du fait qu'un taux de facteur supérieur à la normale peut entraîner un risque de thromboembolie veineuse. ^{BC}

Recommandation 9.8.6

Les patients atteints d'hémophilie et de fibrillation auriculaire non valvulaire doivent être suivis par une équipe médicale composée d'hématologues et de cardiologues. ^{BC}

Recommandation 9.8.7

Pour les patients atteints d'hémophilie sévère ou modérée présentant une fibrillation auriculaire, la FMH recommande une prise en charge fondée sur le taux basal de facteur VIII ou IX et le risque d'accident vasculaire cérébral, en pondérant le risque d'accident vasculaire cérébral tel qu'il est calculé au moyen de la grille d'évaluation CHA₂-DS₂-VASc par rapport à un risque estimé de saignement résultant d'un traitement anticoagulant et en interrompant un tel traitement si le risque d'accident vasculaire cérébral est jugé inférieur au risque hémorragique. ^{BC}

Recommandation 9.8.8

Pour les patients atteints d'hémophilie et présentant une fibrillation auriculaire à risque élevé d'hémorragie et de thromboembolie, la FMH recommande une occlusion de l'appendice auriculaire gauche, en particulier si un traitement avec facteur de remplacement à long terme n'est pas possible.

• **REMARQUE** : l'occlusion de l'appendice auriculaire gauche pour les patients atteints d'hémophilie et de fibrillation auriculaire doit être précédée d'une évaluation du risque individuel d'hémorragie et de thromboembolie et réalisée conformément aux conseils d'un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.8.9

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant un risque élevé d'accident vasculaire cérébral et de fibrillation auriculaire non valvulaire ou chez lesquels un tel risque est supérieur au risque de complications hémorragiques, la FMH recommande d'envisager avec prudence le recours à des anticoagulants.

• **REMARQUE** : le choix entre les anticoagulants oraux directs et les antagonistes de la vitamine K dépend des protocoles locaux, de la disponibilité des antidotes pour l'inversion de l'action des anticoagulants et de la possibilité de maintenir le taux résiduel du facteur de coagulation déficient à un niveau adéquat.

• **REMARQUE** : malgré la rareté des éléments probants concernant cette indication chez les patients atteints d'hémophilie, la plupart des experts suggèrent de maintenir le taux résiduel du facteur de coagulation déficient à ≥ 15 à 30 UI/dl, en cas d'administration d'anticoagulants pour traiter une fibrillation auriculaire.

• **REMARQUE** : la réponse aux anticoagulants oraux directs et aux antagonistes de la vitamine K pouvant varier, la décision d'administrer des anticoagulants doit être prise en fonction de chaque patient, en consultation avec un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.8.10

Chez les patients atteints d'hémophilie avec inhibiteurs, un traitement antithrombotique est généralement contre-indiqué. ^{BC}

Recommandation 9.8.11

Chez les patients atteints d'hémophilie subissant une intervention chirurgicale et présentant un risque élevé de développer une thromboembolie veineuse (par exemple, en cas de chirurgie orthopédique majeure, de chirurgie abdominale majeure pour un cancer ou d'immobilisation prolongée après une intervention chirurgicale), la FMH recommande une évaluation individuelle du risque de thromboembolie veineuse. ^{BC}

Recommandation 9.8.12

Chez les patients atteints d'hémophilie subissant une intervention chirurgicale et présentant un risque élevé de développer une thromboembolie veineuse et des complications hémorragiques, la FMH recommande un éventuel recours à des méthodes mécaniques de thromboprophylaxie.

• **REMARQUE** : contrairement à la thromboprophylaxie pharmacologique, les méthodes mécaniques de thromboprophylaxie ne sont pas associées à un risque de complications hémorragiques. ^{BC}

Recommandation 9.8.13

Pour les patients atteints d'hémophilie chez lesquels la balance du risque hémorragique par rapport au risque de thromboembolie veineuse encourage la mise en œuvre d'une thromboprophylaxie pharmacologique, la FMH recommande la même pratique que celle mise en œuvre dans la population générale, à condition qu'un traitement avec facteur de remplacement soit administré.

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

• **REMARQUE** : les décisions relatives au traitement par anticoagulants chez un patient atteint d'hémophilie doivent toujours être précédées d'une évaluation du risque hémorragique et thrombotique. Chez certains patients atteints d'hémophilie, le risque de saignement incontrôlé peut l'emporter sur le bénéfice de l'administration d'anticoagulants. ^{BC}

Recommandation 9.8.14

Pour les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs, la FMH recommande l'utilisation de doses prophylactiques d'anticoagulants uniquement après obtention d'une balance hémostatique satisfaisante grâce à un traitement avec facteur de remplacement adéquat.

- **REMARQUE** : si le risque d'hémorragie incontrôlée est plus important que le bénéfice d'une administration d'anticoagulants, les anticoagulants ne doivent pas être utilisés.
- **REMARQUE** : une telle recommandation ne s'applique pas aux patients atteints d'hémophilie avec inhibiteurs chez lesquels les anticoagulants sont généralement contre-indiqués. ^{BC}

Recommandation 9.8.15

• Chez les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs présentant un épisode aigu de thromboembolie veineuse, la FMH recommande l'administration d'anticoagulants à fortes doses pour une durée minimale, en association avec un traitement avec facteur de remplacement, et une étroite surveillance clinique et en laboratoire.

- **REMARQUE** : une telle recommandation ne s'applique pas aux patients atteints d'hémophilie avec inhibiteurs chez lesquels les anticoagulants sont généralement contre-indiqués. ^{BC}

Recommandation 9.8.16

• La taille et le poids des patients atteints d'hémophilie doivent être régulièrement relevés afin de surveiller l'indice de masse corporelle. ^{BC}

Recommandation 9.8.17

• Les patients atteints d'hémophilie en surpoids ou obèses doivent être orientés vers un service dispensant des conseils diététiques et/ou de gestion du poids. ^{BC}

Recommandation 9.8.18

• Les patients atteints d'hémophilie et d'obésité doivent être traités avec des facteurs VIII ou IX sur la base de la masse corporelle maigre après évaluation des caractéristiques pharmacocinétiques de chaque patient. ^{BC}

Recommandation 9.8.19

• Les patients atteints d'hémophilie doivent bénéficier du même dépistage pour le diabète que la population générale. ^{BC}

Recommandation 9.8.20

Les patients atteints d'hémophilie et de diabète doivent bénéficier des mêmes stratégies de prise en charge du contrôle du diabète que la population générale ; si un traitement par insuline est préconisé, les injections par voie sous-cutanée peuvent être administrées sans risque de complications hémorragiques et sans avoir recours à un traitement avec facteur de remplacement. ^{BC}

Recommandation 9.8.21

- Il convient d'encourager tous les patients atteints d'hémophilie à pratiquer une activité physique et à avoir un apport suffisant en calcium et en vitamine D.
- **REMARQUE** : les patients atteints d'hémophilie présentant des lésions et des troubles musculo squelettiques doivent bénéficier d'une kinésithérapie et d'une rééducation sous la supervision d'un kinésithérapeute compétent dans le domaine de l'hémophilie. ^{BC}

Recommandation 9.8.22

• Les patients atteints d'hémophilie présentant de l'ostéoporose, des fractures de fragilité ou un risque accru de fracture doivent être traités avec des médicaments anti-ostéoporotiques individualisés. ^{BC}

9.9 | Enjeux médicaux dans la population âgée

Recommandation 9.9.1

La FMH recommande que les patients âgés atteints d'hémophilie bénéficient du même accès que la population générale à l'éducation thérapeutique et aux stratégies de prévention visant à réduire les risques ou l'incidence des morbidités liées à l'âge. ^{BC}

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

Recommandation 9.9.2

La FMH recommande que l'équipe chargée de l'hémophilie soit étroitement associée à la prise en charge des aspects et des complications liés au vieillissement et qu'elle soit étroitement consultée et qu'elle donne son accord sur les protocoles de soins. ^{BC}

Recommandation 9.9.3

Pour tous les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande de mesurer régulièrement la tension artérielle dans le cadre de la prise en charge conventionnelle.

• REMARQUE : une telle recommandation est fondée sur les données indiquant une prévalence plus élevée de l'hypertension chez les patients atteints d'hémophilie, quel que soit leur âge, par rapport aux hommes dans la population générale. ^{BC}

Recommandation 9.9.4

Pour tous les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande la même prise en charge de l'hypertension artérielle que dans la population générale.

• REMARQUE : les patients atteints d'hémophilie présentant de l'hypertension peuvent être traités dans un centre de traitement de l'hémophilie ou orientés vers des professionnels de santé primaire en fonction du système de santé et des pratiques de soins sur le plan local. ^{BC}

Recommandation 9.9.5

• Les patients atteints d'hémophilie doivent bénéficier du même dépistage et de la même prise en charge des facteurs de risque individuels de maladies cardiovasculaires que la population générale. ^{BC}

Recommandation 9.9.6

• Les patients atteints d'hémophilie présentant une maladie cardiovasculaire doivent bénéficier de soins adaptés à leur situation individuelle en consultation avec un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.9.7

Pour les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs chez lesquels une maladie cardiovasculaire a été diagnostiquée, la FMH recommande une prise en charge semblable à celle de la population générale, à l'exception de la nécessaire correction supplémentaire de l'hémostase à l'aide de concentrés de facteur de coagulation.

• REMARQUE : les décisions relatives à la stratégie de traitement cardiovasculaire des patients atteints d'hémophilie doivent toujours être précédées d'une évaluation individuelle des risques d'hémorragie et de thrombose et de la sévérité de la maladie cardiaque et mises en œuvre conformément à l'avis d'un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.9.8

Chez les patients atteints d'hémophilie avec inhibiteurs à fort répondeur, la FMH recommande de limiter le recours aux antithrombotiques chez ceux pour lesquels le risque de thrombose non traité l'emporte sur le risque de complications hémorragiques.

• REMARQUE : une telle recommandation est fondée sur la constatation que la réponse hémostatique aux agents de contournement est souvent imprévisible.

• REMARQUE : il convient de mener des recherches supplémentaires pour mieux comprendre la sécurité relative au traitement thrombotique chez les patients traités par emicizumab. ^{BC}

Recommandation 9.9.9

Étant donné la rareté des données publiées sur le traitement antiplaquettaire chez les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande une évaluation minutieuse des risques individuels d'hémorragie et de thrombose.

• REMARQUE : il a été suggéré que le taux résiduel du facteur de coagulation défini soit maintenu à un niveau supérieur à ≥ 15 à 30 UI/dl dans le cadre d'un traitement antiplaquettaire double et à ≥ 1 à 5 UI/dl dans le cadre d'un traitement antiplaquettaire simple ; toutefois, l'approche thérapeutique doit être adaptée à chaque patient.

• REMARQUE : la décision d'avoir recours à un traitement antiplaquettaire chez un patient atteint d'hémophilie doit toujours être prise en consultation avec un cardiologue.

Recommandation 9.9.10

Étant donné la rareté des données publiées sur les patients atteints d'hémophilie subissant une intervention coronarienne percutanée, la FMH recommande d'évaluer minutieusement les risques individuels d'hémorragie et de thrombose.

• REMARQUE : il a été suggéré que, chez les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs subissant une intervention coronarienne percutanée, le taux de facteur de coagulation déficient soit maintenu à un taux maximal de 80 à 100 UI/dl aussi longtemps que des doses thérapeutiques d'antithrombotiques sont utilisées ; toutefois, l'approche thérapeutique doit être adaptée à chaque patient.

Chapitre 9 : Enjeux particuliers relatifs à la prise en charge

• REMARQUE : la décision d'avoir recours à un traitement antithrombotique pour une telle indication doit toujours être prise en consultation avec un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.9.11

Étant donné la rareté des données publiées sur les patients atteints d'hémophilie subissant un pontage aortocoronarien, la FMH recommande d'évaluer minutieusement les risques individuels d'hémorragie et de thrombose.

• REMARQUE : il a été suggéré que, chez les patients atteints d'hémophilie sans inhibiteurs subissant un pontage aortocoronarien, à l'instar d'autres procédures chirurgicales majeures, le taux de facteur de coagulation déficient soit maintenu à un taux maximal de 80 à 100 UI/dl pendant toute la phase périopératoire, jusqu'à ce que la cicatrisation de la plaie soit suffisante ; toutefois, l'approche thérapeutique doit être adaptée à chaque patient.

• REMARQUE : la décision d'avoir recours à un traitement antithrombotique pour une telle indication doit toujours être prise en consultation avec un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.9.12:

Étant donné la rareté des données publiées sur les patients atteints d'hémophilie ayant subi un infarctus du myocarde avec sus décalage du segment ST pour lequel il n'est pas possible de pratiquer une intervention coronarienne percutanée précoce, la FMH recommande d'évaluer minutieusement les risques individuels d'hémorragie et de thrombose.

• REMARQUE : le recours aux fibrinolytiques peut être envisagé, après correction complète de la balance hémostatique grâce à un traitement avec facteur de remplacement.

• REMARQUE : la décision d'avoir recours à des fibrinolytiques pour une telle indication doit toujours être prise en consultation avec un cardiologue. ^{BC}

Recommandation 9.9.13

Lorsque le remplacement d'une valve cardiaque chez un patient atteint d'hémophilie est préconisé, il convient d'opter de préférence pour une valve bioprothétique afin d'éviter de recourir à un traitement anticoagulant à durée indéterminée. ^{BC}

Recommandation 9.9.14

Chez les patients atteints d'hémophilie, la prise en charge de l'hypercholestérolémie doit être la même que pour la population générale. ^{BC}

Recommandation 9.9.15

Les adultes atteints d'hémophilie devant faire face, avec l'âge, à de nombreux changements personnels et sociaux, la FMH recommande des évaluations régulières et un soutien sur le plan psychosocial en fonction de leurs besoins. ^{BC}