



DEFICITS HEMORRAGIQUES RARES

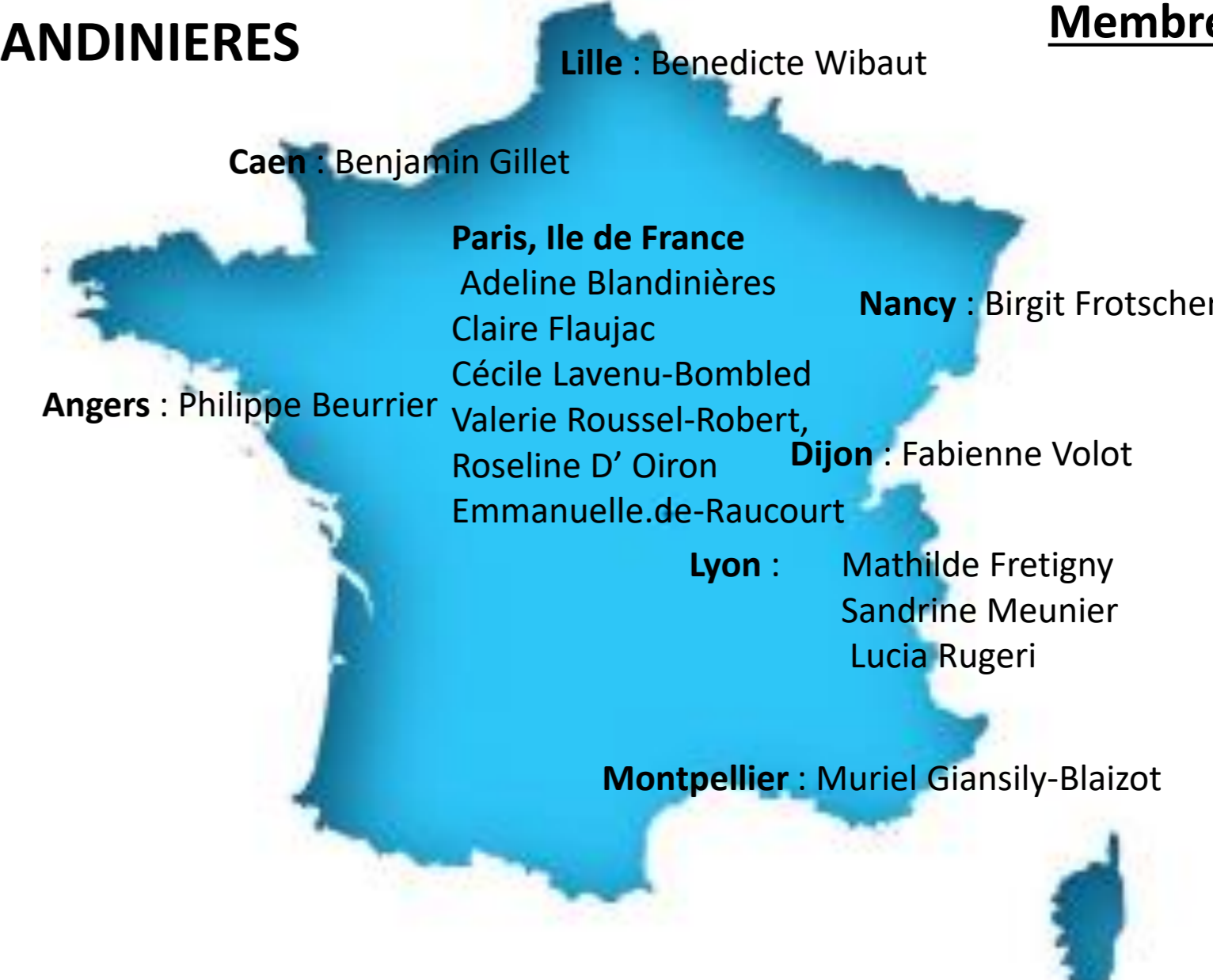
OBJECTIFS

Recherche clinique, rédaction de recommandations et consensus d'Experts pour la pratique dans le domaine des déficits hémorragiques rares: **Pathologies du fibrinogène, Déficits en II, V, VII, X, XI, XIII, et déficits combinés FV+FVIII ou vitamine K dépendants (VKCFD)**

COORDINATEURS

Coordinatrice: Muriel GIANZILY BLAIZOT
Coordinatrice adjointe: Adeline BLANDINIÈRES

Membres du groupe:

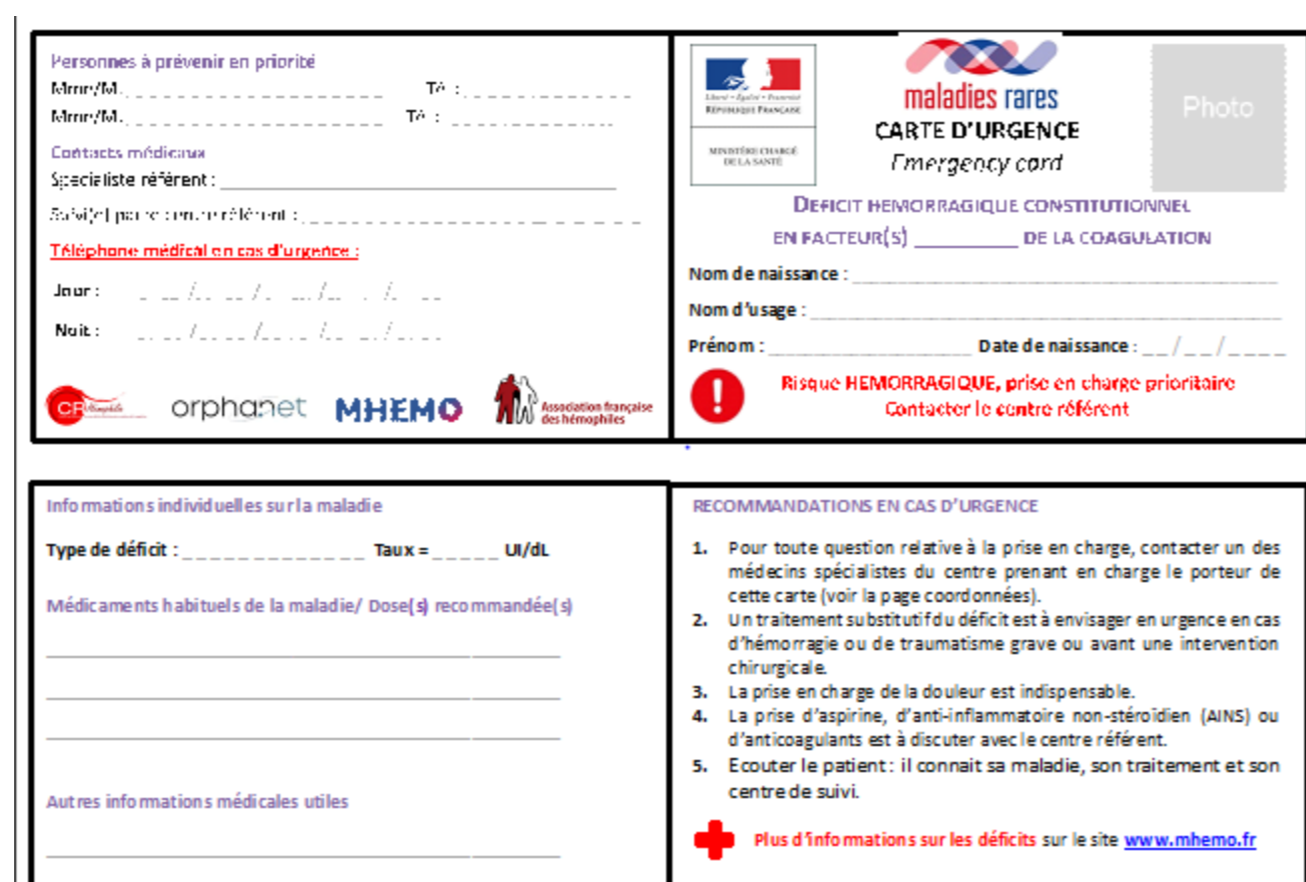


TRAVAUX ET PROJETS

Recommandations d'Experts

1. Avis consultatif pour les cartes d'urgence déficits rares

En collaboration avec le Centre de Référence Maladies Hémorragiques Rares (CR-MHR)



2. Seuils pour la délivrance de la carte d'urgence

facteur	taux seuil pour la délivrance d'une carte d'urgence
Fib	1 g/L
FII	< 20%
FV	< 20%
FV+FVIII	FVIII < 40%
FVII	< 20%
FX	< 30%
FXI	< 30% sauf symptomatologie hémorragique avérée
FXIII	< 20%
Déficit combiné en F vitamino K dep	< 20% (FII, FVII) ou < 30% (FX)

(vérifié sur deux déterminations indépendantes en dehors d'une grossesse, d'un syndrome inflammatoire et après avoir éliminé les principales causes acquises)

Etude Clinique Publiée

Déficits en FXI et péridurale,

Etude multicentrique menée par Claire Flaujac (Centre hospitalier de Versailles) et Emmanuelle de Raucourt (AP-HP, Hôpital Beaujon)

Received: 2 January 2024 | Revised: 5 May 2024 | Accepted: 16 May 2024
<https://doi.org/10.1016/j.rpth.2024.102462>

ORIGINAL ARTICLE



Perioperative management and neuraxial analgesia in women with factor XI deficiency (<60 IU/dL): a French multicenter observational study of 314 pregnancies



C. Flaujac¹ | D. Faille² | C. Lavenu-Bombled³ | N. Drillaud⁴ | D. Lasne⁵ | P. Billoir⁶ | C. Desconclois⁷ | L. Touzet⁸ | A. Lebreton⁹ | I. Diaz-Cau¹⁰ | R. d'Oiron¹¹ | M. Giansily-Blaizot¹⁰ | B. Wibaut¹² | P. Beurrier¹³ | F. Volot¹⁴ | L. Rugeri¹⁵ | V. Roussel-Robert¹⁶ | E. de Raucourt^{17,18}

Vous pouvez accéder à l'article en scannant ici

PROJETS en cours

1. ENQUETES de PRATIQUE

PNDS déficits rares : quelle perception par les anesthésistes ?

Peu de réponses malheureusement de la part des anesthésistes mais une méconnaissance apparente du PNDS

Investigateurs: Cécile Lavenu-Bombled, Adeline Blandinières

Où en est-on? Réflexion en cours afin de poursuivre ce travail

Quand demander un génotypage pour les déficits rares?

Où en est-on? Répondre au questionnaire: <https://fr.surveymonkey.com/r/JTG9B8H> (Newsletter SFTH juin 2024)

Investigateurs: Mathilde Frétigny, Valérie Roussel-Robert



Le questionnaire est en cours vous pouvez y répondre si ce n'est pas fait en scannant ici

2. ETUDES CLINIQUES

Projet Def58

Objectifs: évaluer l'épidémiologie et la prise en charge des événements gynéco-obstétricaux chez les patientes présentant un déficit en facteur V ou un déficit combiné en facteurs V et VIII

Où en est-on? Recueil des dossiers en cours (n=7)

Investigateurs: Lucia Rugeri, Mathilde Frétigny, Emmanuelle de Raucourt

Déficit en FVII et grossesse

Objectif principal: quel taux pour une péridurale ?

Objectif secondaire: le taux de FVII augmente-t-il au cours de la grossesse chez les patientes porteuses d'un déficit en FVII? Y a-t-il une relation génotype-phénotype ?

Où en est-on? Elaboration/diffusion du premier questionnaire de recensement des dossiers. Investigateurs: Valérie Roussel-Robert, Emmanuelle de Raucourt, Claire Flaujac, Fabienne Volot, Benjamin Gillet, Muriel Giansily Blaizot