



SFTH

SOCIÉTÉ FRANÇAISE
DE THROMBOSE
ET D'HÉMOSTASE



Groupe de Travail Déficits Hémorragiques Rares

Composition du groupe:

Cliniciens
Bio Hémostasiens
Bio Moléculaires

Pour une vision d'ensemble



Coordinatrice: Muriel GIANCILY BLAIZOT
Coordinatrice adjointe: Adeline BLANDINIERES

Nos activités



Centres d'intérêts

Domaine des déficits hémorragiques rares

- Pathologies du fibrinogène, déficits en FII, V, VII, X, XI, XIII, déficits combinés en FV+FVIII ou vitamine-K dépendants (VKCFD)



Activités

- Recherche clinique appliquée, Enquêtes de pratiques
- Rédaction de recommandation et consensus d'Experts



Fonctionnement

- 3 réunions annuelles et de nombreux échanges tout au long de l'année:
 - 1 réunion en présentiel au congrès de la SFTH
 - 2 réunions en visioconférence.

Ancien travaux - Recommandations d'Experts

Avis consultatif
pour les cartes
d'urgence
déficits rares
(en 2018,
CoMeth)

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

Seuils pour la
délivrance de la
carte d'urgence

- Repris dans le PNDS déficits rares en protéines de la coagulation (2021)

Personnes à prévenir en priorité Mme/M. : _____ TA : _____ Mme/M. : _____ TA : _____ Contacts médicaux Spécialiste référent : _____ Substituer par le centre référent : _____ Téléphone médical en cas d'urgence : _____ Jour : _____ Nuit : _____ CR-MHR orphanet MHEMO Association française des hémophiles	maladies rares CARTE D'URGENCE Emergency card Photo DÉFICIT HÉMORRAGIQUE CONSTITUTIONNEL EN FACTEUR(S) _____ DE LA COAGULATION Nom de naissance : _____ Nom d'usage : _____ Prénom : _____ Date de naissance : ____/____/____ ! Risque HÉMORRAGIQUE, prise en charge prioritaire Contacter le centre référent
Informations individuelles sur la maladie Type de déficit : _____ Taux = _____ UI/dL Médicaments habituels de la maladie/ Dose(s) recommandée(s) Autres informations médicales utiles	RECOMMANDATIONS EN CAS D'URGENCE - Pour toute question relative à la prise en charge, contacter un des médecins spécialistes du centre prenant en charge le porteur de cette carte (voir la page coordonnées). - Un traitement substitutif du déficit est à envisager en urgence en cas d'hémorragie ou de traumatisme grave ou avant une intervention chirurgicale. - La prise en charge de la douleur est indispensable. - La prise d'aspirine, d'anti-inflammatoire non-stéroïdien (AINS) ou d'anticoagulants est à discuter avec le centre référent. - Ecouter le patient : il connaît sa maladie, son traitement et son centre de suivi. + Plus d'informations sur les déficits sur le site www.mhemo.fr

Facteur	Taux seuil pour la délivrance d'une carte d'urgence
Fibrinogène	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 dépendant	< 20 % (FII, FVII) ou < 30 % (FX)

Tableau n° 3 : Valeurs seuil conduisant à l'établissement d'une carte de soins et d'urgence de déficits rares

Nos travaux les plus récents



Etude Clinique 2022-2024

Déficits en FXI et péridurale

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

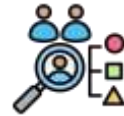
Received: 2 January 2024 | Revised: 5 May 2024 | Accepted: 16 May 2024
<https://doi.org/10.1016/j.ryth.2024.102462>

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}



Etude Clinique 2020-2025

Déficits en FV et FV+FVIII: Grossesse et saignements utérins anormaux

Etude multicentrique observationnelle coordonnée par Lucia Rugeri (Hospices Civils Lyon)

→ 20 femmes et adolescentes incluses avec un déficit sévère en FV (<15 %) ou un déficit combiné en FV (<10 %) et FVIII (<20 %)

→ Saignements utérins anormaux: 61% (FV) 57% (FV+VIII)

→ 23 grossesses menées à terme



SFTH CONGRÈS DE LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE THROMBOSE ET D'HÉMOSTASE
1^{ER}-3 OCTOBRE 2025

Présentation en communication orale (02 octobre)

Nos projets



Enquête de pratique: Quand demander un génotypage pour les déficits rares?

Enquête de pratiques visant à évaluer les stratégies de prescriptions d'un génotypage lors de la prise en charge d'un patient atteint d'un déficit rare

Poster congrès SFTH 2025 (n°115)

Visions des biologistes et des cliniciens

Discussion au prochain atelier GENOSTASE

(Jeudi 27 novembre Hôpital Cochin)

→ Perspectives

- Lancer un débat « pour ou contre »
- Recenser des cas d'écoles où le génotypage a été très utile
- Diffuser les recommandations de l'ANPGM mais sont-elles compatibles avec la vision des cliniciens?
- Que font nos voisins européens?

Nos projets



Déficit en FVII et grossesse

Etude clinique observationnelle: quel taux pour une péridurale ?

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 ?



Questionnaire en cours pour recenser les pratiques

Le groupe s'enrichit d'anesthésistes:
Anne Sophie Bouthors qui représente le CARO,
Dr Marquion et Dr Zaied du CH de Versailles



PNDS déficits rares : quelle perception par les anesthésistes ?

Enquête de pratique sur la perception et l'adhésion au PNDS sur les déficits rares par les anesthésistes



Mise en évidence d'une méconnaissance du PNDS par les anesthésistes

Réflexion en cours en lien avec le CARO pour rediffuser plus largement le tableau du PNDS



Groupe de Travail
Déficits Hémorragiques Rares

Rejoignez-nous!

