



Groupe de travail SFTH

“Filles et Femmes conductrices d’hémophilie”

OBJECTIFS

Les objectifs du groupe « conductrices » sont l’exploration des soins pour les filles et femmes conductrices de l’hémophilie A et B en France, avec ou sans hémophilie, afin :

- d’harmoniser et améliorer les pratiques,
- d’élaborer des recommandations de prise en charge,
- d’optimiser la qualité de vie des personnes concernées.

Les principaux sujets d’intérêt relevés sont :

L’amélioration du dépistage du diagnostic génétique et/ou du diagnostic d’hémophilie

L’état des lieux des pratiques du conseil génétique

L’homogénéisation du suivi et de la prise en charge médicale notamment gynécologique et obstétricale

Le développement des outils de sensibilisation et d’éducation thérapeutique

L’évaluation de la tolérance et de l’efficacité des traitements hémostatiques ou symptomatiques utilisés

L’implémentation des nouvelles nomenclatures selon le génotype et le phénotype clinico-biologique

La promotion d’une approche multidisciplinaire favorisant l’accès aux soins et la reconnaissance des besoins spécifiques

MEMBRES / COORDINATION

Christine Biron-Andreani (*Montpellier*)
Tiphaine Bourgeteau (*Rennes*)
Sabine Castet (*Bordeaux*)
Maud Colinart-Thomas (Reims)
Roseline d’Oiron (*Le Kremlin-Bicêtre*)
Stéphanie Desage (*Lyon*)
Maryse Dien (*AFH*)
Céline Falaise (*Marseille*)
Birgit Frotscher (*Nancy*)
Valérie Gay (*Chambéry*)

Stéphane Girault (Limoges)
Jenny Goudemand (*Lille*)
Benoît Guillet (*Rennes*)
Brigitte Pan-Petesh (*Brest*)
Valérie Proulle (*Reims*)
Brigitte Tardy (*St-Etienne*)
Stéphane Vanderbecken (*St-Denis, Réunion*)
Christine Vinciguerra (*Lyon*)
Bénédicte Wibaut (*Lille*)

<https://sftf.fr/conductrices-dhemophilie/>



Merci à Anne Lienhart et à Hervé Chambost pour leur précieuse contribution au groupe jusqu’en 2025

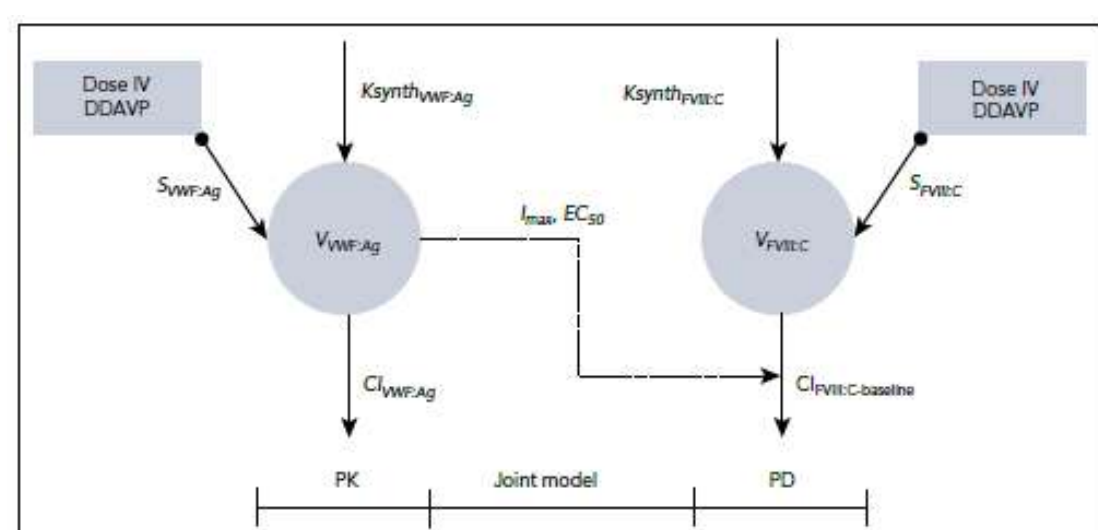
ACTIONS PRINCIPALES 2024-2025

ETUDE GIDEHAC



- ✓ **Objectifs** : caractériser la réponse PK/PD du facteur VIII (FVIII) à la desmopressine IV chez les femmes conductrices d’hémophilie A et rechercher les facteurs influençant cette réponse.
- ✓ **Méthode** : étude nationale, multicentrique, non interventionnelle et rétrospective (données sur 10 ans).

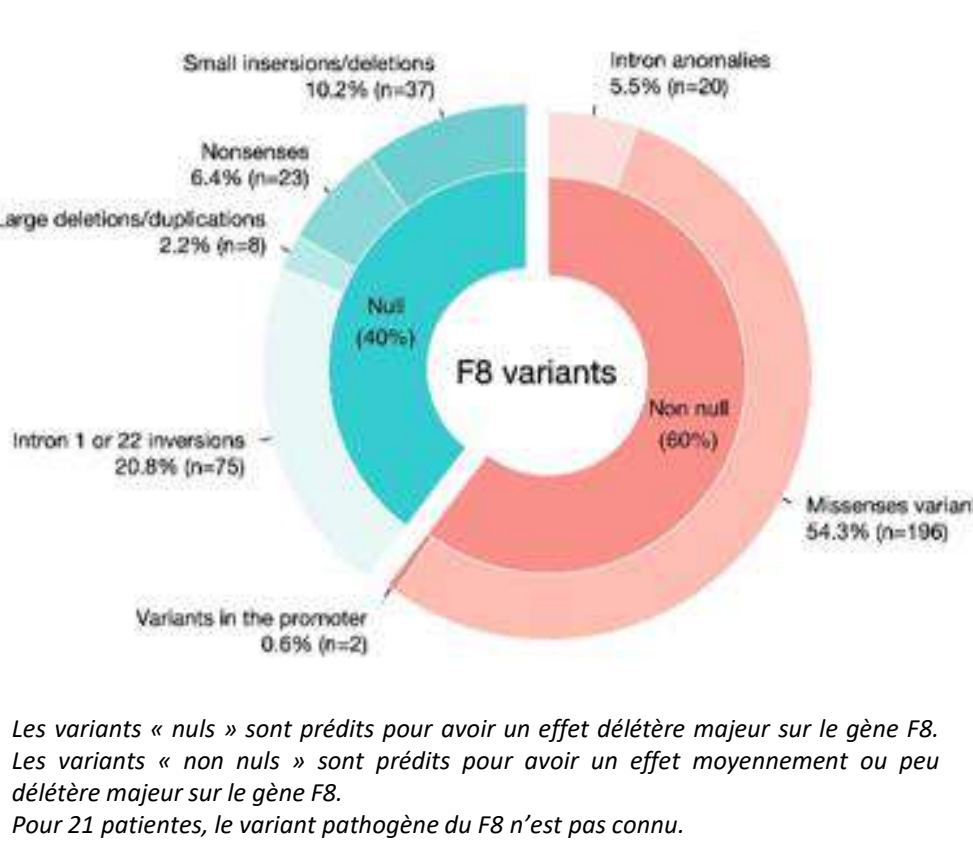
Structure du modèle PK/PD post-DDAVP des VWF et FVIII



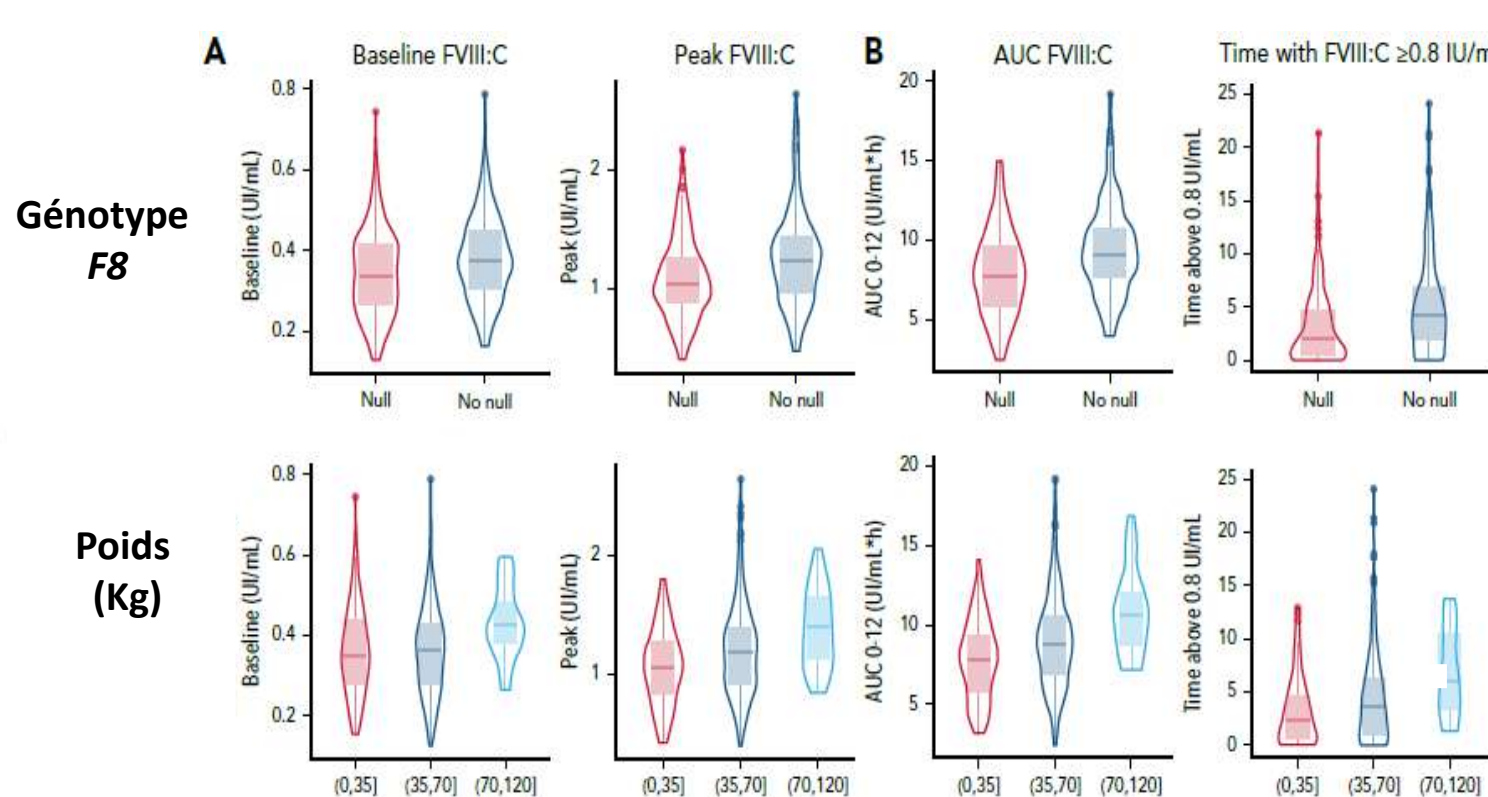
Inclusion de 361 filles/femmes

Age (ans), médian [min-max]	25 [1 – 74]
Sévérité HA familiale (% cohorte totale)	Sévère (42%), modérée (15%) et mineure (41%)
Taux FVIII basal (IU.mL ⁻¹), médian [min-max]	0,34 [0,08 – 0,65]
Taux VWF basal (IU.mL ⁻¹), médian [min-max]	0,76 [0,32 – 2,05]
Ratio FVIII/VWF, médian [min-max]	0,43 [0,08 – 1,10]
Groupe sanguin (% cohorte totale)	O (61,4%) Non O (38,6%)
Dose de DDAVP perfusée (µg/Kg), médiane [min-max]	0,3 [0,2 - 0,4]

164 variants F8 différents

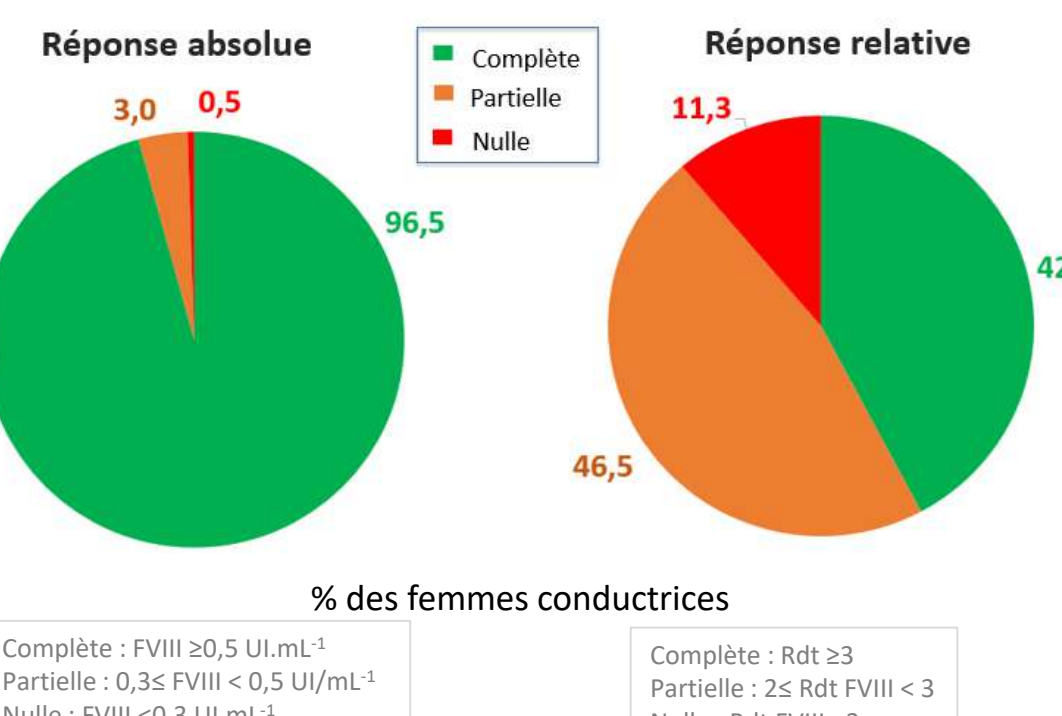


Le génotype F8 et le poids influencent les paramètres PK/PD post-DDAVP du FVIII

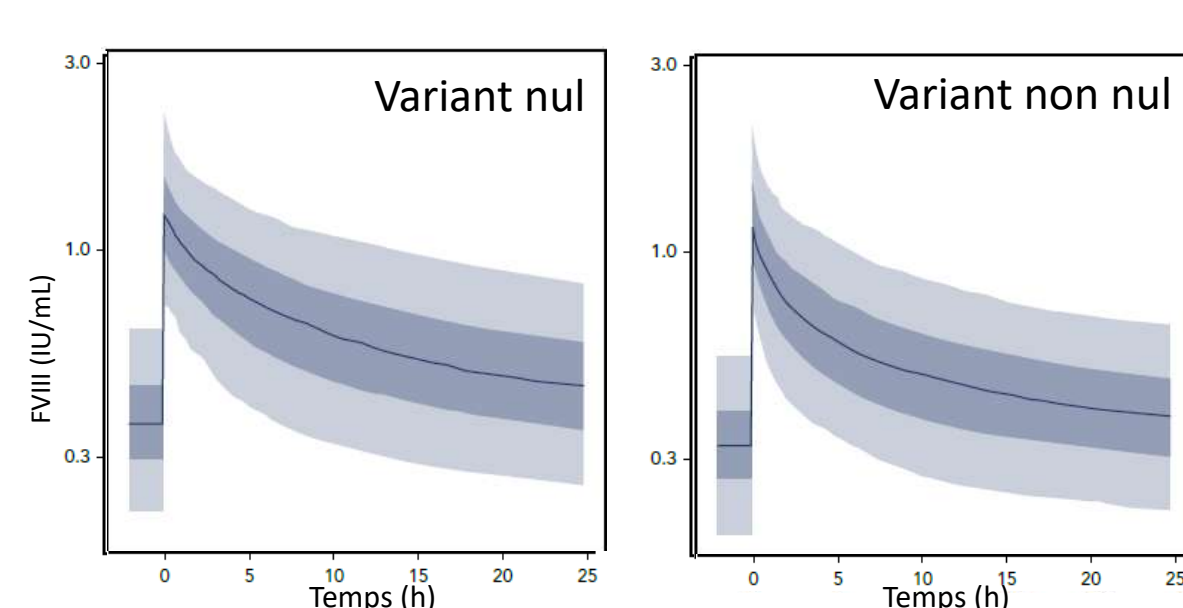


Paramètres PK/PD post-DDAVP du FVIII

Pic FVIII (IU.mL ⁻¹), médian [min-max]	1,09 [1 – 74]
Rendement FVIII, médian [min-max]	2,8 [1,1 – 7,1]
AUC FVIII (IU.mL ⁻¹ .h ⁻¹) à 12h, médian [min-max]	8,5 [4,5 – 12,8]
Temps avec FVIII>0,8 IU.mL ⁻¹ (h), médian [min-max]	4,5 [0 – 12]
Temps avec FVIII>0,5 IU.mL ⁻¹ (h), médian [min-max]	17 [0 – 47]



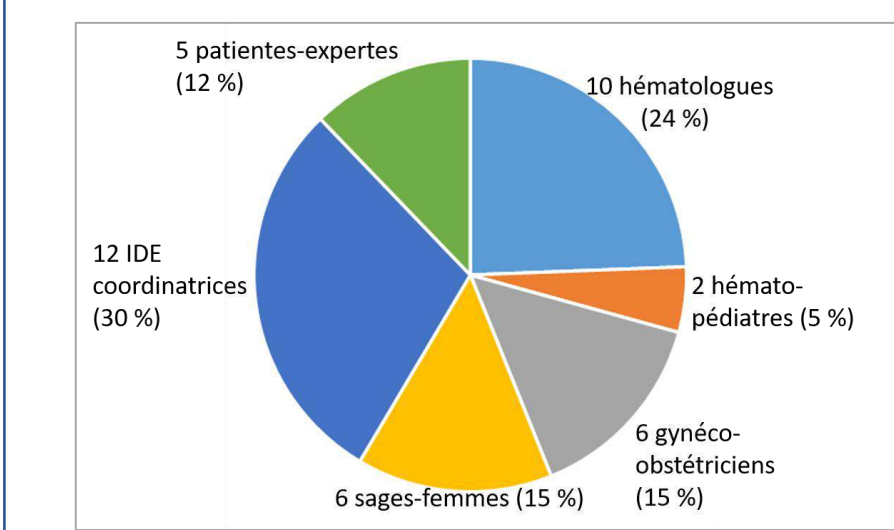
Simulations Monte-Carlo des PK/PD du FVIII, génotype F8 nul vs non nul



ETUDE HEMO-SUPP

Etude coordonnée par Tiphaine Bourgeteau, sage-femme et Benoit Guillet (Rennes)

- ✓ **Objectif** : élaboration de recommandations sur la prise en charge du post-partum chez les femmes conductrices d’hémophilie à partir d’avis d’experts.
- ✓ **Méthode Delphi** : propositions soumises aux experts par LimeSurvey, puis ré-affinées par approche itérative (en 3 tours) jusqu’à consensus pour acceptation ou refus.
- ✓ **41 experts** contactés – 88% de participation
- ✓ Total de **128 propositions initiales** => **55 acceptées**



3 premiers tours (2024)

- ✓ **Dernier tour (2025)**
- ✓ Pour clarifier quelques propositions initiales sans consensus
- ✓ 21 experts MHC (16 médecins + 5 IDE)
- ✓ Consensus si réponse commune ≥70%

[...] : % de réponses consensuelles

Communication orale à SFTH Lille 2024; Actuellement, dernières analyses avant publication

Période pré-conceptionnelle et anté-natale

- o Suivi hématologique dès le début de la grossesse. Idéalement cs préconceptionnelle: taux FVIII/FIX + profil hémorragique hors grossesse
- o Si taux basal de FVIII/FIX inconnu : cs hématologique dès que possible pendant grossesse.
- o Si taux basal de FVIII/FIX bas :
 - Organisation conjointe de l'accouchement et du suivi post-partum par CTH, maternité et SF libérale.
 - Contrôle taux FVIII/FIX, Hb et ferritine aux 6^{ème} et 8^{ème} mois avec cs hématologue.
 - Planification du parcours de soin post-partum intégré dans le protocole hématologique de l'accouchement (dont ordonnances AT et bilan sanguin systématique ?)
 - Initiation de l'éducation thérapeutique
- o Si taux basal de FVIII/FIX normal : suivi par professionnels de santé habituels (maternité, SF)
- o Si carence martiale +/- anémie : apport de Fer

Post-partum immédiat et séjour à la maternité

- o Ajustement des modalités du suivi en post-partum selon événements péri-partum.
- o Reprise des éléments d'éducation thérapeutique du post-partum
- o Contrôle du taux d'Hb et de ferritine avant retour à domicile
 - AT
 - systématique si taux bas FVIII/FIX ?
 - Pendant 15 jrs ou 1 mois ?

AT: acide tranexamique
SH: score hémorragique

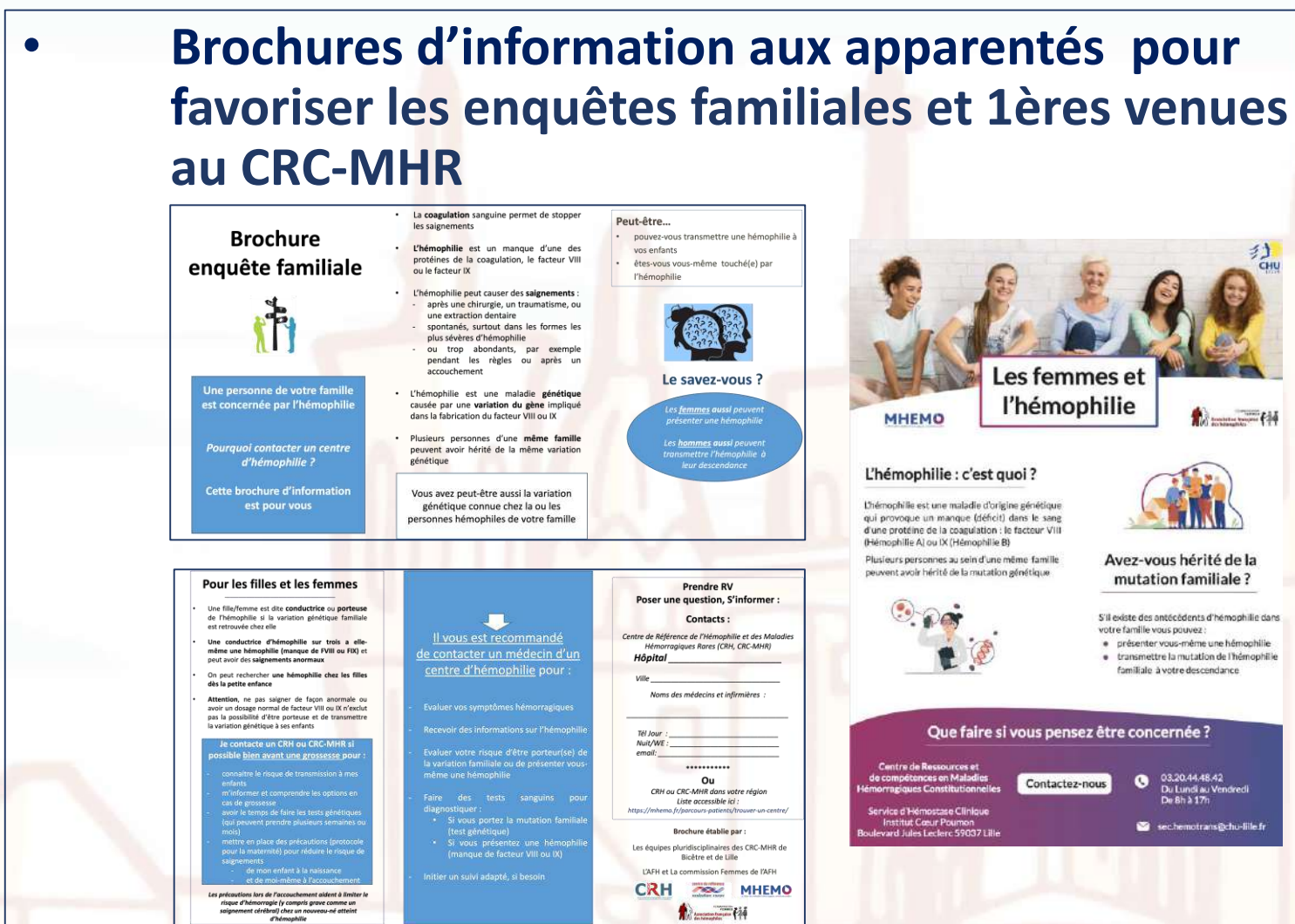
Post-partum tardif : du retour à domicile au retour de couches

- o Traitements si taux basal de FVIII/FIX bas :
 - AT systématique 1g x3/jour pendant 15 jrs/1 mois ?
 - Si saignements anormaux : AT 1g x3/jour et si insuffisant, concentrés de FVIII/FIX
 - Si carence martiale +/- anémie : fer per os (ou IV si mal supporté)
- o Suivi médical :
 - Si taux basal FVIII/FIX normal : classique comme en population générale
 - Si taux basal FVIII/FIX bas, suivi rapproché (quelles modalités ?)
 - ✓ Au moins suivi téléphonique IDE ou médecin CRH
 - ✓ Taux Hb et ferritine : systématique ? Quand ?
 - Consultation hématologique après retour de couches si HPP, saignements persistants en post-partum, et/ou taux basal de FVIII/FIX bas.
- o Auto-surveillance des signes cliniques d'anémie et des saignements avec formulaire d'auto-évaluation remis à la maternité avant retour à domicile (ex. grille PBAC)

- o **Support pédagogique sur le parcours de soins** en post-partum à remettre [84%] pendant la grossesse ou à la maternité
- o **Indications de l'AT** :
 - **En prévention** uniquement si taux de FVIII/FIX bas [93%] et/ou SH élevé [86%], 2-4 g/jour en 3 prises quotidiennes [95%], pendant les 15 premiers jours post-partum [75%].
 - **En traitement curatif des saignements** [95%], 2-4 g/jour en 3 prises quotidiennes [100%], à stopper de préférence entre l'arrêt du saignement et une semaine après.
- o **Si saignements persistants et/ou abondants** : avis gynécologue [100%] + hématologue [90%] + envisager traitement par FVIII, DDAVP ou FIX [100%] en plus de l'AT.

- o **Surveillance hématologique** :
 - **Biologique systématique** : pas de consensus mais préférable [63,2%] et uniquement si taux FVIII/FIX bas et/ou SH élevé, 15 jours après l'accouchement [81%] et éventuellement 1 mois, et comprenant NS [100%] + bilan martial [100%] +/- taux FVIII/FIX
 - **Clinique systématique** : uniquement si taux FVIII/FIX bas [72%] et/ou SH élevé [78%], entre 15 jours [77%] et 1 mois [82%] après accouchement +/- au retour de couches (mais organisation pouvant être difficile), par médecin ou IDE du CRC-MHC [94%], en présentiel ou distanciel [100%].
- o **Suivi renforcé par sage-femme libérale** si taux de FVIII/FIX bas [74%] et/ou SH élevé [74%].

ETP



- **Programme d'ETP transversal sur «Saignements Utérins Anormaux (SUA)»** en collaboration avec la filière MHEMO, l'AFH et les 3 CRMR (S Ringenbach, C Artu-Dumont, M Dien, Y Collé, Y Repessé, C Falaise, R d'Oiron, Géraldine Fayet)
- en cours

PROJETS 2026

- **Suite de l'étude HEMO-SUPP**
 - Programme d'ETP : post-partum et hémophilie
- **Saisine BNDMR, dénombrement**
 - Cas féminins d'hémophilie et de porteuses symptomatiques
 - Usage des nouveaux codages Orphanet/Bamara
- **Enquête de pratiques et évolution de recours au DPN/DPI pour l'hémophilie sévère et modérée**
 - État des lieux des demandes de DPN, DPI (Agence de Biomédecine, centres de DPI)
 - Impact Nouvelles thérapies
- **Dosages FVIII:C 1-st/chromogénique chez les patientes conductrices d'hémophilie A** (Stéphanie Desage)
 - Étude prospective multicentrique nationale
- **Etude prospective multicentrique**
 - Dépistage et de prévention de l'anémie gestationnelle
 - Recherche des facteurs de risque d'HPP primaire et secondaire