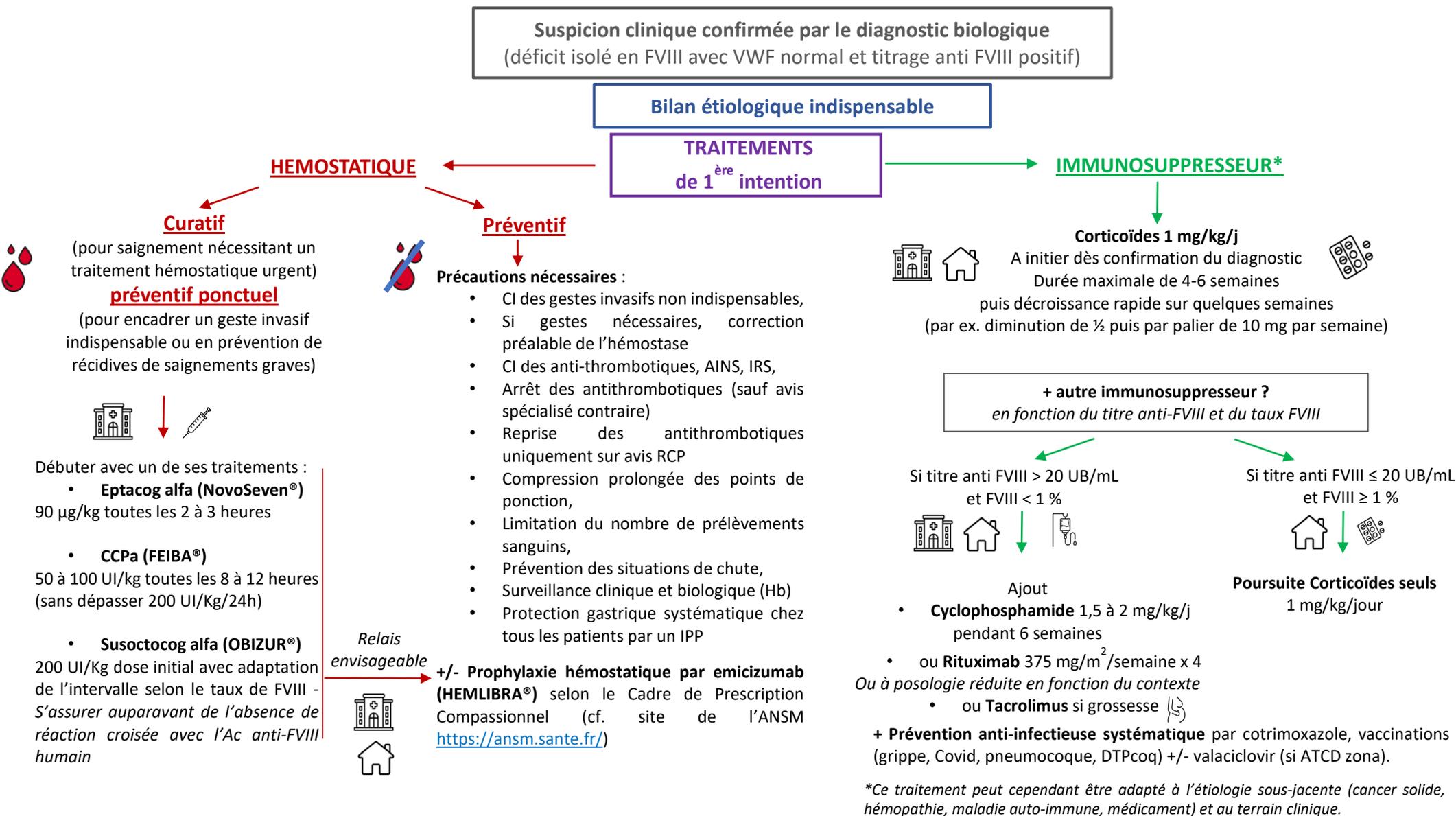


Annexe 2. Algorithme de prise en charge de l'hémophilie A acquise

Janvier 2025 – Version 1



Débuter avec un de ses traitements :

- **Eptacog alfa (NovoSeven®)**

90 µg/kg toutes les 2 à 3 heures

- **CCPa (FEIBA®)**

50 à 100 UI/kg toutes les 8 à 12 heures
(sans dépasser 200 UI/Kg/24h)

- **Susoctocog alfa (OBIZUR®)**

200 UI/Kg dose initial avec adaptation de l'intervalle selon le taux de FVIII - S'assurer auparavant de l'absence de réaction croisée avec l'Ac anti-FVIII humain

Relais envisageable



*Ce traitement peut cependant être adapté à l'étiologie sous-jacente (cancer solide, hémopathie, maladie auto-immune, médicament) et au terrain clinique.

Annexe 3. Suivi clinico-biologique de l'hémophilie A acquise et adaptation de la prise en charge

Janvier 2025 – Version 1

Surveillance clinico-biologique dès le diagnostic d'hémophilie acquise



Délai moyen attendu de rémission entre 20 à 30 jours

- Clinique : recherche attentive des complications, en particulier hémorragiques, infectieuses et thrombotiques.
- Biologique : taux d'Hb, complications des immunosuppresseurs et évolution de l'hémophilie acquise (dosage des taux de FVIII et VWF [ratio FVIII/VWF] et titrage anti-FVIII hebdomadaires)

Rémission complète

3 Critères biologiques présents :

- Taux de FVIII normalisé (> 50 %)
- Ratio FVIII/VWF > 0,6
- Titre anti-FVIII négatif < 0,6 UB/mL

Et 1 critère clinique : absence de saignement après arrêt des traitements hémostatiques depuis ≥ 1 semaine.

Arrêt des traitements :

- de la corticothérapie et de l'immunosuppresseur associé des médicaments hémostatiques dont emicizumab

Suivi clinico-biologique :

- Biologique (NFS, TCA, FVIII, VWF et titrage anti-FVIII) une fois par mois pendant 6 mois, tous les 2-3 mois pendant 12 mois, puis tous les 6 mois.
- Clinique (mixte interniste/ hémostasien) tous les 3 mois puis 6 mois pendant les 2 premières années. A adapter aux comorbidités et immunosuppresseurs utilisés.

Si hémophilie acquise associée à une grossesse :

- Même suivi clinico-biologique que ci-dessus
- En cas de nouvelle grossesse, suivi biologique une fois par mois jusqu'à au moins le 6^{ème} mois post-partum.

Rémission partielle

Critères biologiques :

- Taux de FVIII ayant augmenté (> 30 %) **MAIS** ratio FVIII/VWF restant < 0,6
- Titre anti-FVIII négatif < 0,6 UB/mL ou ayant diminué de plus de la moitié par rapport au titre maximal.

Critère clinique : absence de saignement après arrêt des traitements hémostatiques depuis ≥ 1 semaine.

Poursuite des traitements :

- Changement d'immunosuppresseur associé aux corticoïdes : Cyclophosphamide ou Rituximab, ~~voire~~ mycophénolate mofétil ou si grossesse : tacrolimus (S)
- Maintien de la prise en charge hémostatique préventive (précautions et emicizumab si indiqué)

Suivi clinico-biologique : identique à celui mis en place dès le diagnostic d'hémophilie acquise.

Absence de rémission

Critères biologiques :

Absence des critères biologiques de rémission complète ou partielle

Critère clinique : persistance de saignements actifs et/ou d'un risque hémorragique significatif.

Poursuite des traitements :

- Escalade ou modification du traitement immunosuppresseur
- Maintien de la prise en charge hémostatique curative et préventive (précautions et emicizumab si indiqué)

Suivi clinico-biologique : identique à celui mis en place dès le diagnostic d'hémophilie acquise.

Si récidive (10-25% des cas) : nouvelle diminution significative du taux FVIII avec ratio FVIII/VWF redevenant <0,6 quel que soit le titre anti-FVIII

- **Traitement immunosuppresseur** : sans étude dédiée, identique au premier traitement. Si une corticothérapie seule était utilisée, un immunosuppresseur (cyclophosphamide ou Rituximab) peut être utilisé d'emblée pour obtenir plus rapidement une rémission complète (en particulier pour réduction du temps d'exposition au risque hémorragique et aux corticoïdes).
- **Traitement hémostatique** : similaire au précédent traitement en fonction du profil hémorragique et thrombotique, de sa disponibilité, et de son efficacité hémostatique antérieure

