

Qu'est-ce que l'hémophilie ?



FÉDÉRATION MONDIALE DE
L'HÉMOPHILIE
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FEDERACION MUNDIAL DE HEMOFILIA



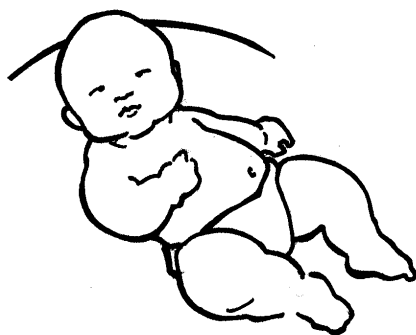
1425 boul. René-Lévesque Ouest, bureau 1010
Montréal (Québec) H3G 1T7 Canada

Qu'est-ce que l'hémophilie ?

- L'hémophilie est un trouble de saignement. Les personnes atteintes d'hémophilie ne saignent pas plus vite que la normale, mais elles saignent plus longtemps parce que leur sang ne contient pas assez de *facteur de coagulation*. Le facteur de coagulation est une protéine présente dans le sang qui a pour fonction de maîtriser les hémorragies.
- L'hémophilie est rare. Seulement environ une personne sur 10 000 naît hémophile.
- Le type d'hémophilie le plus commun s'appelle *hémophilie A*. Le sang d'une personne qui en est atteinte ne contient pas assez de facteur de coagulation VIII (8). *L'hémophilie B* est un type d'hémophilie moins commun. Dans ce cas, le sang de la personne affectée ne contient pas assez de facteur de coagulation IX (9). Peu importe qu'une personne soit atteinte de l'hémophilie A ou B, le résultat est le même : quand elle commence à saigner, elle saigne plus longtemps que la normale.

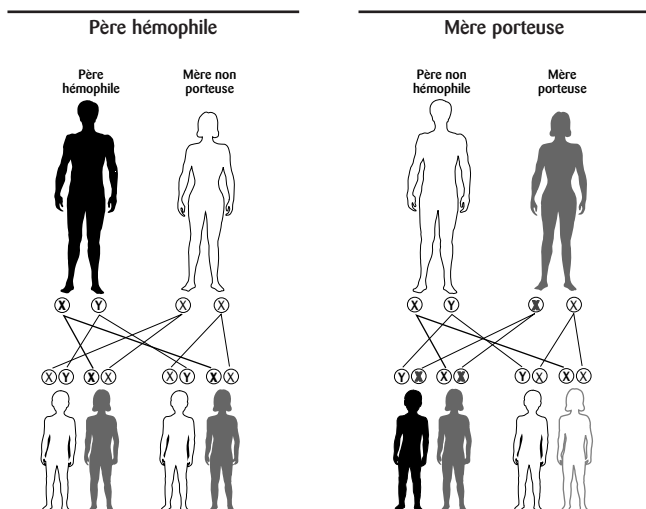
D'où vient l'hémophilie ?

- Une personne naît hémophile. Il est impossible d'**attraper** l'hémophilie comme on attrape un rhume.
- L'hémophilie est habituellement héréditaire, c'est-à-dire qu'elle est transmise par les *gènes* d'un parent. Les gènes sont porteurs de messages qui déterminent le mode de développement des cellules du corps à mesure qu'un bébé grandit jusqu'à l'âge adulte. Par exemple, ils dictent la couleur des cheveux et des yeux.
- L'hémophilie peut parfois surgir dans une famille où il n'y a pas d'antécédents. C'est ce que l'on appelle l'hémophilie *sporadique*. Chez environ 30 p. 100 des personnes atteintes d'hémophilie, la maladie n'est pas transmise par les gènes des parents, mais est due à une mutation génétique chez la personne affectée.



Quel est le mode de transmission héréditaire de l'hémophilie ?

- Quand le père est atteint d'hémophilie, mais que la mère ne l'est pas, les fils ne sont pas hémophiles et toutes les filles sont porteuses du gène de l'hémophilie.
- Les femmes qui ont le gène de l'hémophilie sont dites *porteuses*. Elles peuvent présenter des signes de l'hémophilie et transmettre celle-ci à leurs enfants. Il y a 50 p. 100 de chance que leurs fils soient atteints d'hémophilie et que leurs filles soient porteuses du gène.
- Les femmes ne peuvent être atteintes de l'hémophilie que si leur père est hémophile et que leur mère est porteuse. Ce cas est très rare.



Il y a trois degrés de gravité de l'hémophilie.

La *gravité* renvoie au degré de préjudice associé à une maladie.

Le degré de gravité est lié à l'importance de la déficience en facteur de coagulation du sang d'une personne.

NORMALE = 50 % - 150 %
correspond à l'intervalle normal d'activité du facteur de coagulation VIII (8) ou IX (9) dans le sang.

HÉMOPHILIE LÉGÈRE

5 % - 30 %
de l'intervalle normal
d'activité du facteur
de coagulation

- Risque de saignement prolongé après une intervention chirurgicale ou une lésion grave.
- Peut ne jamais présenter de trouble de saignement.
- Hémorragies rares.
- Pas de saignement à moins d'une blessure.

HÉMOPHILIE MODÉRÉE

1 % - 5 %
de l'intervalle normal
d'activité du facteur
de coagulation

- Risque de saignement prolongé après une intervention chirurgicale, une lésion grave ou une intervention dentaire.
- Peut présenter des épisodes de saignement environ une fois par mois.
- Saigne rarement, voire jamais, sans raison évidente.

HÉMOPHILIE GRAVE

moins de 1 %
de l'intervalle normal
d'activité du facteur
de coagulation

- Hémorragies fréquentes au niveau des muscles ou des articulations (principalement les genoux, les coudes et les chevilles).
- Peut présenter des épisodes de saignement une ou deux fois par semaine.
- Peut saigner sans raison évidente.

Quels sont les signes de l'hémophilie ?

L'hémophilie A et B présentent les mêmes signes :

- des ecchymoses importantes ;
- des hémorragies au niveau des muscles et des articulations, particulièrement les genoux, les coudes et les chevilles ;
- des hémorragies *spontanées* (saignements internes qui surviennent brusquement, sans raison évidente) ;
- saignement prolongé après une coupure, l'extraction d'une dent ou une intervention chirurgicale ;
- saignement prolongé après un accident, particulièrement en cas de lésion à la tête.

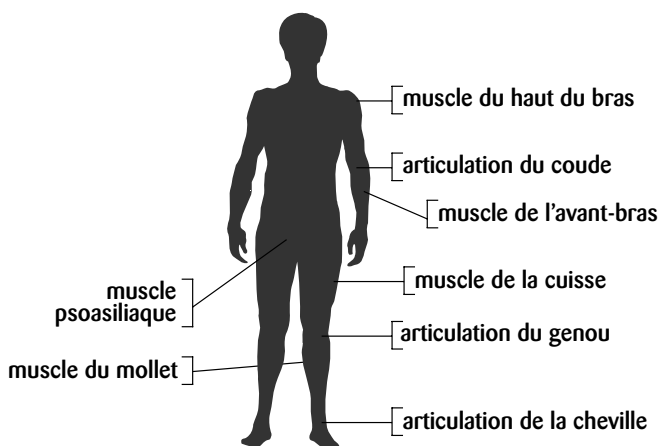
Une hémorragie au niveau d'une articulation ou d'un muscle provoque :

- une douleur ou une sensation « bizarre » ;
- de l'enflure ;
- douleur et rigidité ;
- difficulté à se servir de l'articulation ou du muscle.

Où se produisent le plus souvent les saignements ?

- Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent souffrir de saignements internes ou externes.
- En cas d'hémorragies répétées de la même articulation, celle-ci peut être endommagée et devenir douloureuse.
- Les hémorragies répétées peuvent causer d'autres problèmes de santé, comme l'arthrite. Le cas échéant, il peut être difficile de marcher ou de pratiquer des activités simples. En revanche, les articulations de la main ne sont généralement pas affectées par l'hémophilie (contrairement à certains types d'arthrite).

Les hémorragies surviennent le plus souvent au niveau de ces articulations ou muscles.



Comment soigne-t-on l'hémophilie ?

- De nos jours, le traitement de l'hémophilie est très efficace. Le facteur de coagulation manquant est injecté dans le sang au moyen d'une seringue. L'hémorragie est stoppée une fois qu'une quantité suffisante de facteur de coagulation parvient au site hémorragique.
- **Intervenir rapidement en cas d'hémorragie !**
L'intervention rapide atténue la douleur et les lésions subies par les articulations, les muscles et les organes. De plus, plus l'intervention est rapide, moins il faut de produit sanguin pour maîtriser le saignement.
- **En cas de doute, agir !**
Si vous pensez souffrir d'un saignement, faites-vous soigner même si vous n'êtes pas sûr. N'attendez JAMAIS qu'une articulation soit chaude, enflée et douloureuse. Ne craignez pas de " gaspiller " quelques traitements.
- Pour l'instant, il n'y a pas de cure pour l'hémophilie. En revanche, les personnes atteintes d'hémophilie peuvent mener une vie très saine. Privées de traitement, les personnes atteintes d'hémophilie grave peuvent éprouver de la difficulté à se rendre à l'école ou au travail régulièrement. Elles risquent d'être affectées de handicaps physiques et d'avoir de la difficulté à marcher ou à pratiquer des activités simples, en plus de risquer de mourir jeunes.

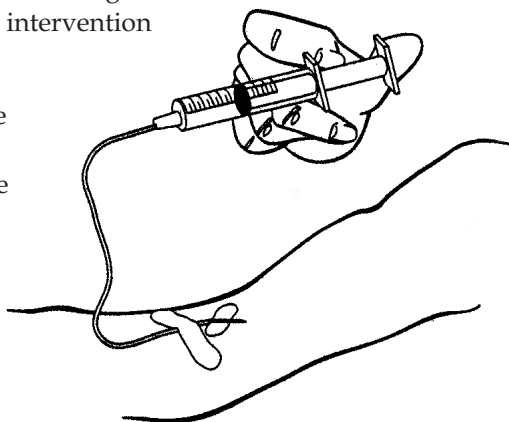
À quel moment un traitement est-il administré ?

Un traitement est administré en cas :

- d'hémorragie au niveau d'une articulation ;
- d'hémorragie au niveau d'un muscle, particulièrement du bras ou de la jambe ;
- de lésion au cou, à la bouche, à la langue, au visage ou à l'œil ;
- de coups graves à la tête ou de migraines inhabituelles ;
- de saignement abondant ou persistant ;
- de douleur aiguë ou d'enflure ;
- de plaie ouverte exigeant des points ;
- de tout accident susceptible de provoquer un saignement.

Il faut aussi obtenir un traitement avant :

- une intervention chirurgicale, y compris une intervention dentaire ;
- d'entreprendre des activités susceptibles de provoquer un saignement.



À quel moment un traitement n'est-il probablement pas nécessaire ?

- Les enfants atteints d'hémophilie ont souvent des **petites ecchymoses** qui ne sont habituellement **pas** dangereuses. Par contre, les ecchymoses à la tête peuvent devenir dangereuses et, le cas échéant, il est bon de consulter une infirmière ou un médecin spécialisé en hémophilie.



- Les **petites coupures et égratignures** ne saignent pas plus longtemps chez une personne hémophile que chez une personne non hémophile. Elles ne sont habituellement **pas** dangereuses.
- Souvent – mais non toujours – les coupures plus profondes saignent plus longtemps chez une personne hémophile que chez une personne non hémophile. Généralement, il suffit d'appliquer une pression directe sur la plaie pour stopper l'épanchement de sang.
- Généralement, il suffit d'appliquer une pression sur le nez pendant cinq minutes pour stopper les **saignements de nez**. Si le saignement est abondant ou ne s'arrête pas, il faut se faire soigner.

Points importants pour les personnes hémophiles

1. En cas de saignement, faites-vous soigner rapidement !

Le fait d'arrêter rapidement les saignements atténue la douleur et les lésions aux articulations, aux muscles et aux organes. De plus, plus l'intervention est rapide, moins il faut de produit sanguin pour maîtriser le saignement.

2. Gardez la forme.

Une musculature solide aide à vous protéger des hémorragies *spontanées* (qui surviennent sans raison) et des troubles aux articulations. Demandez à votre médecin spécialisé en hémophilie quels sports et exercices vous conviennent le mieux.

3. Ne prenez pas d'AAS (Aspirine®).

L'AAS (acide acétylsalicylique) peut exacerber les saignements. D'autres médicaments affectent aussi la coagulation. Demandez toujours à votre médecin quels médicaments sont sans danger.

4. Voyez régulièrement un médecin ou une infirmière spécialisé en hémophilie.

Une clinique ou un centre de traitement de l'hémophilie peut vous fournir de l'aide et des conseils sur la prise en charge de votre santé.

5. Évitez les injections dans les muscles.

Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent faire soigner d'autres problèmes de santé au moyen d'injections. Par contre, une injection dans un muscle peut causer un saignement douloureux. Les vaccins ne posent pas de danger pour les personnes atteintes d'hémophilie. La plupart des autres médicaments devraient être administrés par la bouche ou injectés dans une veine plutôt que dans un muscle.

6. Prenez soin de vos dents.

Si vous devez vous faire arracher une dent, l'extraction causera un saignement. Pour éviter ce problème, brossez-vous régulièrement les dents et suivez les conseils de votre dentiste.

7. Portez un bracelet ou un collier médical avec de l'information sur votre état de santé.

Portez un collier ou un bracelet au poignet pour que les gens puissent le trouver rapidement en cas d'accident. Certains pays vendent des médailles " Medic-Alert " ou " Talisman ". La Fédération mondiale de l'hémophilie distribue une carte médicale internationale.

8. Prenez un cours de secourisme. Administrez rapidement les premiers soins pour maîtriser les saignements.

N'oubliez pas que les petites coupures, égratignures et ecchymoses sont habituellement **sans** danger et n'exigent généralement pas de traitement. Les premiers soins suffisent souvent.



**Publié par la Fédération mondiale de l'hémophilie
© Fédération mondiale de l'hémophilie, 2004**

La FMH accorde aux organisations de l'hémophilie la permission de reproduire ou de traduire le présent document, en tout ou en partie, à condition de mentionner la FMH comme source. Cette permission exclut le droit de reproduire ou de traduire le présent document, en tout ou en partie, à des fins de vente ou pour utilisation commerciale.

Ce livret est disponible en format PDF au site Web de la FMH en anglais, français, espagnol, arabe, russe et chinois.



Fédération mondiale de l'hémophilie
1425, boulevard René-Lévesque Ouest, bureau 1010
Montréal (Québec) H3G 1T7 CANADA

Tél. : +1 (514) 875-7944

Télec. : +1 (514) 875-8916

Courriel : wfh@wfh.org

Site Web : www.wfh.org