
Brochure d'information sur

L'HÉMOPHILIE LÉGÈRE



L'hémophilie légère peut être très grave et peut même mettre la vie en danger si les blessures ou les saignements ne sont pas traités rapidement et adéquatement.

La présente brochure est offerte grâce
à une subvention à l'éducation accordée sans
restriction par Bayer HealthCare Canada.

Table des matières

Introduction à l'hémophilie légère	1
Hémophilie et hérédité	5
Centre de traitement de l'hémophilie (CTH)	7
Reconnaître un saignement	8
Options thérapeutiques	17
Premiers soins	18
Inhibiteurs	21
Mode de vie sain	22
La prise en charge de l'hémophilie en bref	24



Association canadienne des
infirmières et infirmiers en hémophilie



Bayer HealthCare
Produits pharmaceutiques

L'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (ACIH) reconnaît le besoin d'assurer des normes élevées régissant la pratique des soins infirmiers, l'éducation et la recherche. Afin d'offrir des soins infirmiers de qualité aux personnes atteintes d'hémophilie et autres troubles de la coagulation, nous cherchons à accroître le professionnalisme par des partenariats empreints de collégialité et par le mentorat.

Remerciements

Auteurs :

Dorine Belliveau, B. Sc. Inf., Moncton, Nouveau-Brunswick

Annette Flanders, B. Sc. Inf., Halifax, Nouvelle-Écosse

Marilyn Harvey, B. Sc. Inf., St. John's, Terre-Neuve-et-Labrador

Sue Ann Hawes, inf. aut., Halifax, Nouvelle-Écosse

Carol Mayes, inf. imm., Saint John, Nouveau-Brunswick

Lynn Payne, inf. aut., Halifax, Nouvelle-Écosse

Charlotte Sheppard, inf. aut., St. John's, Terre-Neuve-et-Labrador

Le Groupe des infirmières en hémophilie des provinces de l'Atlantique tient à remercier avec gratitude la Société canadienne de l'hémophilie (SCH) de son soutien continu. Nous exprimons toute notre reconnaissance aux infirmières, aux médecins et aux personnes atteintes de troubles de la coagulation qui ont accepté de revoir la présente brochure et de nous donner leurs commentaires.

Nous désirons également offrir tous nos remerciements aux physiothérapeutes qui ont contribué à cette brochure :

Carolyn Jarock, B. Sc. (physio.), Halifax, Nouvelle-Écosse

Patty Patstone, B. Sc. (physio.), Saint John, Nouveau-Brunswick

Annette Vautour, B. Sc. (physio.), Moncton, Nouveau-Brunswick

Copyright © 2007

Première édition, octobre 2007

Introduction à

l'hémophilie légère

L'hémophilie légère peut être très grave et même mettre la vie en danger si les blessures ou les saignements ne sont pas traités rapidement et adéquatement. Chez une personne atteinte d'hémophilie légère, qui présente donc très peu de saignements, le danger consiste à ne pas reconnaître un saignement lorsqu'il se produit ou à ne pas savoir quoi faire. Il est important de communiquer avec votre Centre de traitement de l'hémophilie (CTH) après une blessure et avant toute chirurgie ou extraction dentaire. Apprenez à reconnaître un saignement.

Qu'est-ce que l'hémophilie?

L'hémophilie est une maladie génétique qui se caractérise par l'absence ou la présence en quantité insuffisante de l'une des protéines de coagulation dans le sang.

Certaines personnes hémophiles présentent un déficit en facteur de coagulation VIII (8). Ce type d'hémophilie est appelé hémophilie A (ou hémophilie classique) et elle est la plus courante. D'autres personnes présentent une hémophilie par déficit en facteur de coagulation IX (9). Il s'agit de l'hémophilie B (ou maladie de Christmas).

C'est un mythe de croire que les personnes hémophiles saignent abondamment à la moindre petite coupure. En réalité, les blessures superficielles ne sont généralement pas graves. Les saignements internes, par contre, sont autrement plus graves, notamment s'ils touchent les articulations, surtout les genoux, les chevilles et les coudes, ainsi que les tissus mous et les muscles. Lorsqu'un saignement se produit dans un organe vital, le cerveau en particulier, la vie de la personne hémophile est en danger.

Qui peut être atteint de l'hémophilie?

L'hémophilie touche des personnes de toutes les races et de toutes les origines ethniques partout dans le monde. Elle se manifeste généralement chez les personnes de sexe masculin, mais, dans de rares cas, elle peut également être présente chez les personnes de sexe féminin. Les femmes qui sont porteuses de l'hémophilie peuvent ou non présenter des symptômes de saignements.

L'hémophilie est-elle répandue?

L'hémophilie A et l'hémophilie B sont toutes deux très rares. Une personne sur 10 000 est atteinte d'hémophilie A. L'hémophilie B est moins fréquente, touchant seulement une personne sur 35 000.

Quelle est la gravité de l'hémophilie?

L'hémophilie peut se diviser en trois classes, légère, modérée et sévère, selon la quantité de facteur VIII ou de facteur IX présente dans le sang. La plage de la quantité normale du facteur VIII et du facteur IX varie de 50 à 200 %.

Level of factor VIII or IX in the blood

Moins de 1 % de la normale	sévère
De 1 à 5 % de la normale	modérée
De 5 à 35 % de la normale	légère

En général, les personnes atteintes d'hémophilie légère ne saignent que durant ou après une blessure grave, une intervention chirurgicale ou une extraction dentaire. Une personne présentant une atteinte légère peut avoir très peu de saignements dans sa vie. Chez certaines personnes atteintes d'hémophilie légère, la maladie n'est pas diagnostiquée avant l'âge adulte.

Quelles sont les répercussions de l'hémophilie sur le sang?

Le sang circule dans tout l'organisme au moyen d'un réseau de vaisseaux sanguins. En présence d'une blessure ou d'une coupure, un vaisseau sanguin peut être endommagé et entraîner une fuite de sang par des brèches dans sa paroi. Le vaisseau peut aussi se rompre plus en profondeur, ce qui donne lieu à une ecchymose (un bleu) ou à une hémorragie interne.

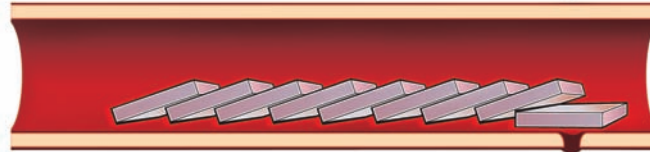
Le sang doit former un caillot (bouchon) pour arrêter le saignement. Les protéines de la coagulation, qui circulent dans le sang, sont activées dans une réaction en chaîne pour former un caillot. Lorsque l'une des protéines de coagulation, telle que le facteur VIII ou le facteur IX, est absente ou en quantité insuffisante, la réaction en cascade ne peut se produire convenablement. La coagulation ne peut se faire normalement ou survient beaucoup plus lentement, rendant le caillot mou et facile à déloger.

Le saignement peut ainsi persister pendant des périodes prolongées et *reprendre des heures ou des jours plus tard.*

État normal

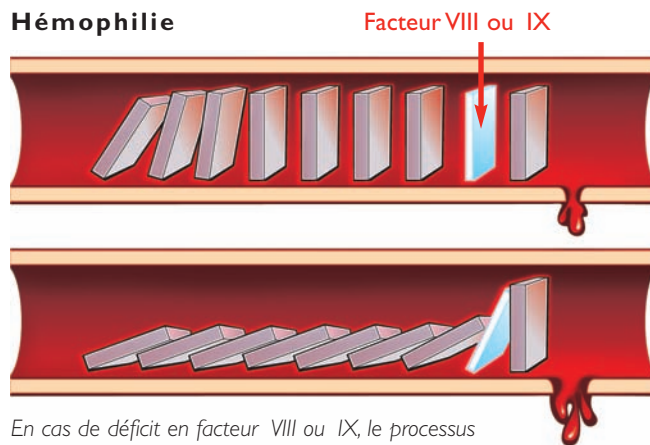


Les facteurs de la coagulation sont activés en cas de bris d'un vaisseau



Un facteur active le suivant; un caillot se forme

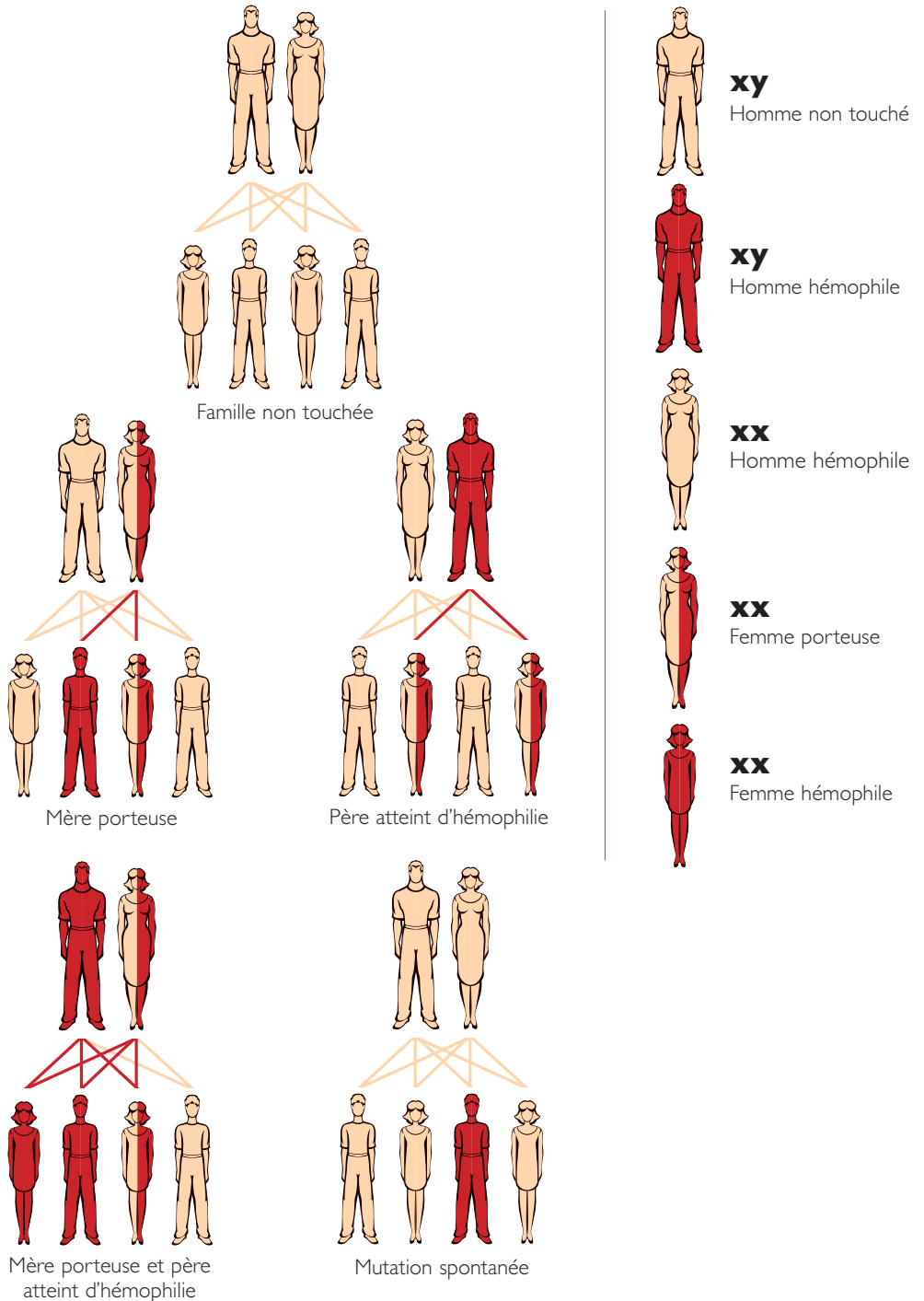
Hémophilie



En cas de déficit en facteur VIII ou IX, le processus d'activation cesse; aucun caillot ne se forme

* représentation symbolique

Hémophilie et hérédité



Hémophilie

et hérédité

L'hémophilie est un trouble héréditaire. Elle se transmet donc d'une génération à une autre, des parents aux enfants. En fait, les personnes atteintes d'hémophilie légère transmettent ce type d'hémophilie à leurs enfants. En présence d'antécédents familiaux d'hémophilie, tous les membres de la famille doivent passer des tests de dépistage.

L'hémophilie est causée par un gène défectueux sur le chromosome X. Les gènes que l'on trouve dans l'organisme contiennent l'information qui rend chaque personne unique. Les femmes ont deux chromosomes X et les hommes ont un chromosome X et un chromosome Y.

Les femmes qui présentent un gène X responsable de l'hémophilie sont appelées « porteuses ». Elles ont aussi un gène X normal et, en général, ne présentent pas de troubles de la coagulation. Les femmes porteuses du gène de l'hémophilie ont 50 % de risques de transmettre le gène X responsable de l'hémophilie. Les garçons qui reçoivent ce gène seront atteints d'hémophilie alors que les filles qui recevront ce gène seront porteuses (voir diagramme).

Les filles de pères qui ont le gène X responsable de l'hémophilie deviennent automatiquement porteuses, communément appelées « porteuses avérées ». Par contre, les pères hémophiles ne transmettent pas l'hémophilie à leurs fils.

Il arrive, dans de rares cas, qu'un enfant naisse hémophile sans antécédents familiaux d'hémophilie. Il s'agit d'une mutation génétique spontanée. Lorsque cet enfant grandit et décide de fonder une famille, il constitue la première génération atteinte d'hémophilie et transmettra probablement cette maladie à ses enfants.

Centre de traitement de l'hémophilie (CTH)

Les centres de traitement de l'hémophilie (CTH) fournissent des soins spécialisés aux personnes atteintes d'hémophilie et autres troubles de la coagulation. L'équipe de soins comporte un groupe de professionnels de la santé qui offrent des soins, de l'éducation et un soutien dans la prévention, la reconnaissance et le traitement des saignements. L'équipe communique également avec les médecins de famille, les pédiatres, les dentistes et autres services à la collectivité. L'infirmière coordonnatrice est la personne ressource du CTH.

Il est important de s'inscrire à un CTH même si les saignements ne surviennent que rarement ou si les soins courants sont offerts près de chez soi. Les avantages de se rendre à un CTH pour subir régulièrement des examens de suivi incluent :

- Établissement et maintien d'une relation avec les fournisseurs de soins de santé. En entretenant une telle relation, il sera plus facile de communiquer avec le personnel du CTH en cas d'urgence, de chirurgie, etc.
- Accès à une équipe d'experts possédant des connaissances et des compétences spécialisées.
- Accès à une éducation continue, comprenant la prévention des saignements, leur reconnaissance et leur traitement.
- Accès à des services de laboratoire spécialisés qui ne sont pas offerts partout.
- Obtention de renseignements fiables, à la fine pointe de l'actualité médicale sur l'hémophilie.
- Accès aux comptes rendus des dernières études sur l'hémophilie.

Reconnaître

un saignement

En général, les personnes atteintes d'hémophilie légère ne saignent qu'après une blessure grave ou une intervention effractive, telle qu'une chirurgie ou l'extraction d'une dent. Il n'est pas rare que les personnes atteintes d'hémophilie légère attendent avant de se faire soigner à la suite d'une blessure, étant donné que les saignements sont si rares qu'ils peuvent ne pas être reconnus.

Les saignements qui ne sont pas traités dans les plus brefs délais prendront plus de temps à arrêter et demanderont une plus longue période de cicatrisation.

Un seul saignement grave dans une articulation peut causer des dommages permanents.

Il est important de se familiariser avec les signes et les symptômes habituels de saignement :

- contusions superficielles (bleus ou ecchymoses);
- saignement dans les tissus mous;
- saignement prolongé dans la bouche consécutif à une coupure, à une morsure de la langue ou encore à la perte d'une dent (surtout chez les enfants);
- saignement prolongé après une chirurgie ou l'extraction d'une dent.

Voici d'autres symptômes moins fréquents, mais tout aussi graves :

- saignement dans les muscles — hanche, mollet, avant-bras — en particulier après une activité physique intense ou un coup violent;
- saignement dans les articulations (notamment les genoux, les coudes, les chevilles) après une torsion ou un coup violent.

**COMMUNIQUEZ IMMÉDIATEMENT AVEC VOTRE CTH APRÈS
UNE BLESSURE GRAVE OU AVANT UN TRAITEMENT EFFRACTIF.**

Saignements de la bouche et du nez

Le saignement de la bouche et du nez peut se révéler ardu à arrêter parce qu'un caillot se forme difficilement sur une surface humide. Il est également difficile d'évaluer l'ampleur du saignement lorsque le sang est avalé ou s'écoule dans la gorge. Il peut être nécessaire de procéder à un traitement en présence d'un suintement persistant ou d'un saignement intermittent qui se prolonge durant plusieurs jours.

Ecchymoses, coupures et écorchures

Les petites coupures et les écorchures ne demandent généralement que les premiers soins tels que nettoyage de la plaie, compression et bandage. Si des points de suture sont nécessaires, un traitement additionnel peut être requis afin de prévenir tout saignement prolongé ou abondant et de favoriser la cicatrisation. Les ecchymoses (bleus) sont souvent inquiétantes, mais elles demandent rarement un traitement. Si les ecchymoses sont douloureuses, limitent les mouvements ou continuent de gonfler, elles doivent être examinées par un médecin.

Saignements génito-urinaires (GU)

Les personnes atteintes d'hémophilie légère saignent rarement dans l'appareil génital ou dans l'appareil urinaire. La présence de sang dans l'urine est généralement minimale et peut être due à d'autres causes médicales, telle l'infection. Le traitement peut ou non être indiqué.

Les signes d'un saignement GU peuvent inclure :

- décoloration de l'urine — elle peut prendre une coloration rose, brun thé ou rouge (hématurie);
- douleur pendant la miction ou mictions plus fréquentes ou difficulté à uriner;
- douleurs à l'abdomen ou au dos;
- saignement vaginal abondant avec ou sans caillots, menstruations irrégulières ou douloureuses.

Si vous présentez l'un ou l'autre de ces symptômes, obtenez une attention médicale

Saignements dans les muscles

Un saignement musculaire peut se produire chez une personne atteinte d'hémophilie légère lorsqu'un muscle a été trop étiré ou surmené ou s'il a reçu un violent coup. Tout muscle peut saigner; mais les muscles qui nous préoccupent sont ceux de l'avant-bras, de l'aîne, de la cuisse et du mollet. Les vaisseaux sanguins et les nerfs qui passent dans ces muscles peuvent être pincés ou écrasés, ce qui pourrait donner lieu à des dommages irréversibles.

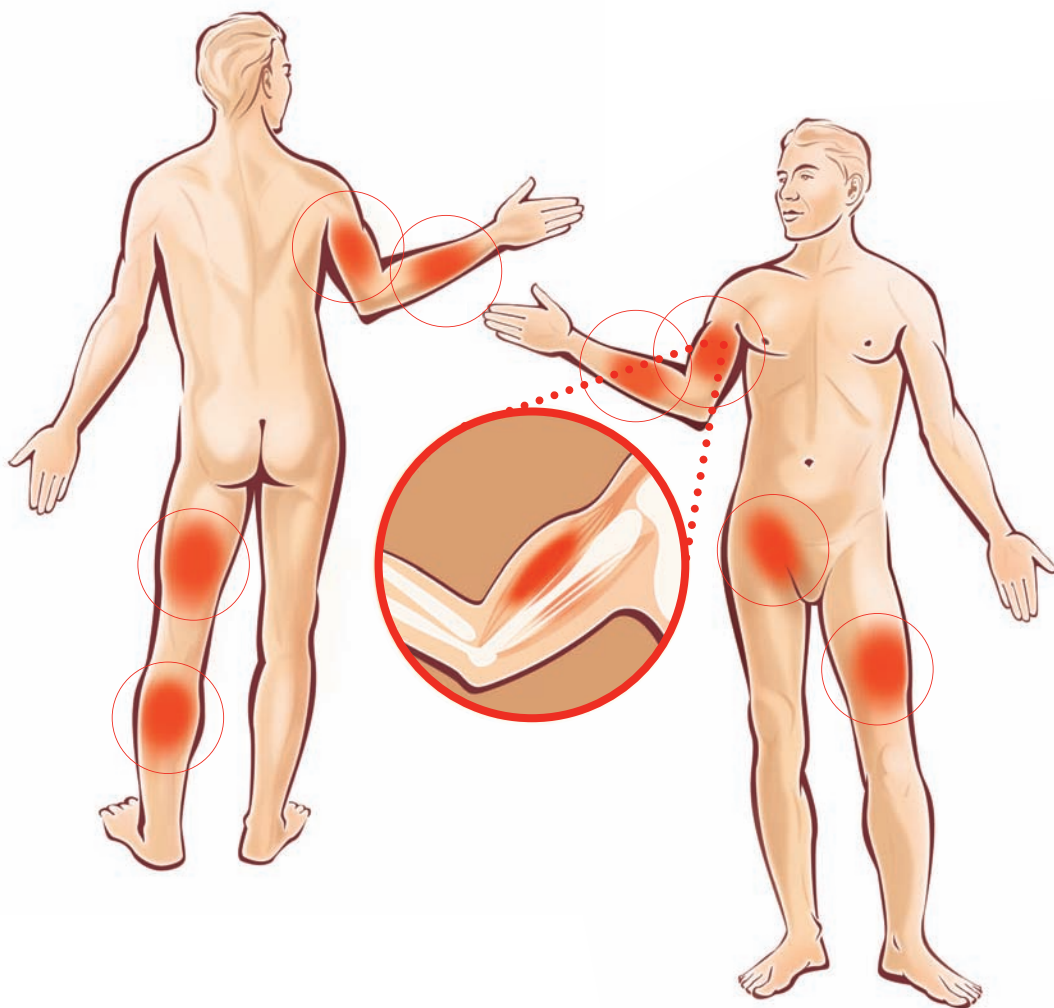
Les symptômes d'un saignement musculaire peuvent être les suivants :

- sensation de rigidité ou de picotement;
- chaleur et enflure (œdème);
- sensibilité ou raideur musculaire;
- aucune atténuation de la douleur ni aucune amélioration dans l'amplitude du mouvement après 24 à 48 heures.

N'IGNOREZ PAS CES SYMPTÔMES.

Un traitement s'impose. Veuillez communiquer avec votre CTH.

Illustration des principaux sièges de saignements musculaires



Saignements dans les articulations

Une articulation est l'endroit où s'unissent deux os ou plusieurs os pour assurer le mouvement. Un saignement articulaire peut se produire dans n'importe quelle articulation, mais il survient plus fréquemment dans les genoux, les chevilles et les coudes. En présence d'hémophilie légère, les articulations saignent généralement lorsque la personne subit un traumatisme, comme une grave torsion ou un violent coup. Les symptômes peuvent prendre plusieurs heures avant d'apparaître.

Les complications associées à un traitement tardif à la suite d'un saignement articulaire sont les suivantes :

- augmentation de la douleur;
- incapacité temporaire;
- guérison plus lente.

Les symptômes d'un saignement articulaire chez les nourrissons et les jeunes enfants peuvent inclure :

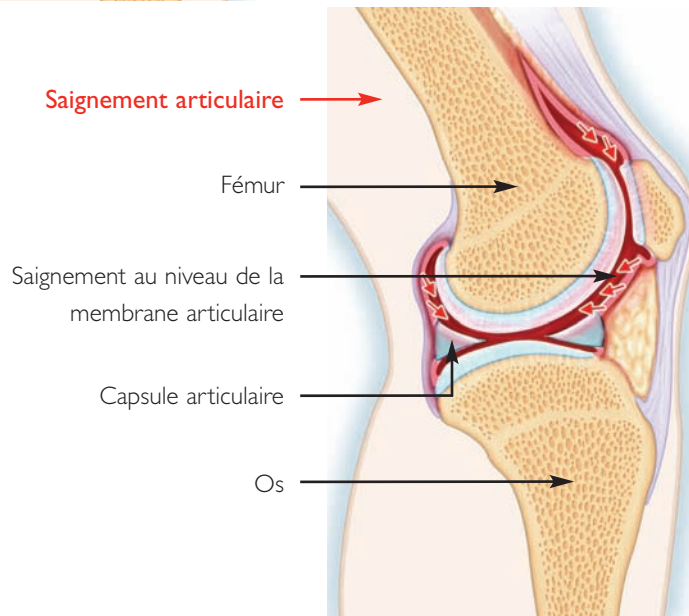
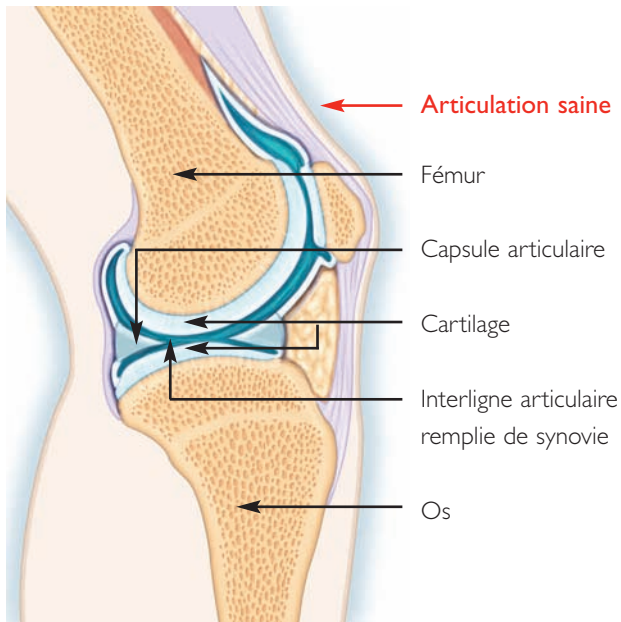
- irritabilité;
- pleurs;
- douleur;
- sensation de chaleur ou enflure à l'articulation;
- favorisation d'un membre plutôt qu'un autre;
- refus de marcher.

Les symptômes d'un saignement articulaire chez les adolescents et les adultes peuvent comporter :

- raideur;
- picotement ou fourmillement autour de l'articulation;
- sensation de chaleur ou enflure à l'articulation;
- malaise, douleur;
- mobilité réduite.

N'IGNOREZ PAS CES SYMPTÔMES. Un traitement s'impose.
Veuillez communiquer avec votre CTH. Un saignement grave dans une articulation peut causer des dommages irréversibles.

Illustration d'une articulation



Saignements qui mettent

la vie en danger

Un saignement à la tête, au cou, au thorax, à l'abdomen ou à l'appareil gastro-intestinal (GI) peut mettre la vie en danger et exige une attention médicale immédiate. Chez les personnes atteintes d'hémophilie légère, un saignement dans ces régions survient généralement après une blessure (un violent coup ou un choc grave).

Ce type de saignement peut être très dangereux pour les personnes atteintes d'hémophilie légère. En cas de blessure à la tête, au cou, au thorax ou à l'abdomen, rendez-vous sans tarder à l'urgence de l'hôpital le plus près et communiquez avec le CTH. Le personnel médical doit savoir que cette personne est atteinte d'hémophilie.

Saignements à la tête

Toute blessure à la tête doit être prise au sérieux, en raison du risque de saignement au cerveau. Les petites bosses à la tête peuvent être éprouvantes, car il est difficile de déterminer si un traitement est nécessaire. Les bosses à la tête sont surtout fréquentes chez les très jeunes enfants qui apprennent à marcher. En cas de doute, appelez votre CTH.

Une blessure grave à la tête peut entraîner les symptômes suivants :

- somnolence;
- maux de tête;
- vision trouble;
- nausées et vomissements;
- changement d'humeur ou de personnalité;
- perte d'équilibre ou manque de coordination;
- faiblesse ou maladresse;
- raideur au cou;
- perte de connaissance/sensibilité;
- convulsions.

****Ces symptômes peuvent survenir plus tard. NE LES IGNOREZ PAS!
Obtenez une attention médicale IMMÉDIATE!**

Saignements au cou et à la gorge

Les tissus du cou et de la gorge contiennent beaucoup de vaisseaux sanguins. Une blessure dans cette région pourrait donner lieu à un gonflement des tissus (œdème) et à l'obstruction des voies respiratoires.

Les symptômes d'un saignement au cou ou à la gorge peuvent comprendre :

- douleur au cou ou à la gorge;
- enflure;
- difficulté à avaler;
- difficulté à respirer;
- coloration bleue autour de la bouche.

N'IGNOREZ PAS CES SYMPTÔMES. Obtenez une attention médicale immédiate!

Saignements au thorax et à l'abdomen

Les lésions au thorax ou à l'abdomen ne sont pas toujours évidentes, car elle peuvent entraîner de graves hémorragies internes dans les organes vitaux ou les vaisseaux sanguins.

Les symptômes habituels d'un saignement thoracique ou abdominal sont :

- douleurs à la poitrine;
- difficulté à respirer;
- douleurs abdominales ou lombaires;
- nausée ou vomissements;
- coloration bleue autour de la bouche.

N'IGNOREZ PAS CES SYMPTÔMES. Obtenez une attention médicale immédiate!

Saignements gastro-intestinaux (GI)

Les saignements GI surviennent notamment dans la gorge, l'estomac et les intestins.

Les symptômes de saignements GI peuvent inclure :

- selles noires et poisseuses ou rouges;
- vomissement de sang ou d'une substance noire (qui a l'aspect de grains de café moulus);
- petite quantité de sang dans les selles (généralement sans danger);
- sensation de perte de connaissance;
- mal de tête;
- douleurs dans la région de l'estomac
- souffle court durant une activité physique de faible intensité.

N'IGNOREZ PAS CES SYMPTÔMES. Obtenez une attention médicale immédiate!

thérapeutiques

La cause des saignements dans l'hémophilie est l'absence ou la présence en quantité insuffisante d'un facteur de coagulation, soit le facteur VIII dans l'hémophilie A et le facteur IX dans l'hémophilie B. À l'heure actuelle, le traitement de l'hémophilie vise à prévenir la survenue de saignements. Néanmoins, ceux-ci se produisent parfois spontanément malgré tous les efforts déployés pour les enrayer. En cas de saignement, il est important d'augmenter le taux du facteur de coagulation qui fait défaut dans le sang.

COMMENT TRAITE-T-ON L'HÉMOPHILIE LÉGÈRE?

Acétate de desmopressine (DDAVP/Octostim)

DDAVP est un médicament de synthèse utilisé dans le traitement et la prévention des saignements associés à l'hémophilie A légère. Il permet d'augmenter temporairement le taux de facteur VIII dans la circulation sanguine en libérant le facteur VIII des sites de stockage.

Ce médicament ne convient pas nécessairement à tous. Il faut donc procéder à des tests spécialement conçus afin de déterminer son efficacité. (Consultez le feuillet sur DDAVP)

DDAVP est inefficace dans le traitement de l'hémophilie B.

Concentrés de facteur de coagulation recombinant dans l'hémophilie A et B

Il y a différents types de concentrés de facteur recombinant offerts dans le traitement de l'hémophilie A et B. L'adjectif « recombinant » signifie que les protéines du facteur de coagulation sont produites artificiellement et qu'elles ne contiennent aucune composante du sang humain. Chez les personnes atteintes d'hémophilie A, qui ne répondent pas au traitement par DDAVP, l'administration de concentrés de facteur VIII de coagulation recombinant est le traitement de choix.

Chez les personnes atteintes d'hémophilie légère, les épisodes de saignements ne requièrent pas toujours l'administration de concentrés de facteur de coagulation. Dans de nombreux cas, on a recours à d'autres traitements afin de réduire ou d'éliminer l'utilisation de ces concentrés.

Agents antifibrinolytiques contre l'hémophilie A et B

Les antifibrinolytiques peuvent être utilisés seuls ou en association avec DDACP ou un concentré de facteur VIII ou IX recombinant. L'agent antifibrinolytique le plus courant est l'acide tranexamique, également connu sous le nom de Cyklokapron. Ce médicament empêche le caillot de se décomposer et de se déloger des endroits où le saignement peut reprendre, par exemple dans la bouche et le nez (Consultez le feuillet sur Cyklokapron).

Cyklokapron ne doit pas être administré dans les cas de saignements de l'appareil urinaire (vessie ou reins).

Vérifiez auprès du personnel médical du CTH ou de votre pharmacien avant d'utiliser des produits à base d'herbes médicinales et des médicaments en vente libre, étant donné que certains de ces produits peuvent augmenter les risques de troubles de la coagulation. Voici quelques exemples courants :

- AAS (Aspirin);
- Ibuprofène (Advil, Motrin)
- anti-inflammatoires;
- certains médicaments contre le rhume.

L'acétaminophène (Tylenol) peut être utilisé sans danger pour apaiser la douleur ou abaisser la fièvre.

PREMIERS SOINS

Saignements de nez

- Mouchez-vous le nez doucement pour enlever le mucus et les caillots instables.
- Asseyez-vous en penchant légèrement la tête vers l'avant.
- Appliquez une pression constante sous la voûte nasale (os du nez) pendant 10 à 15 minutes.
- Diminuez votre activité physique pendant au moins 24 heures.

Prévention des saignements de nez

- Gardez l'air ambiant humide.
- Lubrifiez les narines au moins deux fois par jour avec de la gelée de pétrole (veuillez consulter le feuillet sur les saignements de nez).

Saignements dans la bouche

- Privilégiez les sucettes glacées (popsicles) ou la glace.
- Restez assis en position droite si le saignement persiste.
- Évitez les boissons chaudes, l'utilisation d'une paille, les aliments durs ou épicés et le tabagisme.
- Diminuez votre activité physique pendant au moins 24 heures.

Coupures et écorchures

- Nettoyez la lésion avec une solution antiseptique.
- Appliquez une pression constante pendant au moins 20 minutes jusqu'à ce que le saignement arrête.
- Appliquez un pansement ou un bandage.
- Si le saignement persiste, communiquez avec votre CTH et rendez-vous à l'urgence de l'hôpital le plus près pour recevoir, au besoin, des points de suture.

Saignements musculaires et (ou) articulaires

Si vous suspectez un saignement musculaire ou articulaire, communiquez avec votre CTH. En plus de recevoir le traitement recommandé pour augmenter le taux de facteur de coagulation dans le sang, suivre les quatre étapes décrites ci-dessous.

- **Repos** – Le repos ou l'immobilisation de la jambe ou du bras blessé aide à arrêter le saignement. L'usage continu du membre lésé peut faire saigner encore davantage une articulation ou un muscle.
- **Glace** – La glace permet de contracter les vaisseaux sanguins et de ralentir l'écoulement de sang dans la zone blessée. Ce processus est appelé vasoconstriction. La glace doit être appliquée pendant 10 minutes à la fois.
- **Compression** – Une compression, comme un bandage compressif enveloppant l'articulation ou le muscle lésé, offre un soutien et aide aussi à atténuer le saignement.
- **Élévation** – L'élévation du membre blessé au-dessus du cœur permet de ralentir l'épanchement de sang dans la région du saignement.

Rappel important : L'articulation ou le muscle doit être complètement guéri (aucune douleur ou enflure et mobilité restaurée) avant que la personne reprenne ses activités. Ceci évitera à l'articulation ou au muscle de saigner à nouveau.

Inhibiteurs

Chez les personnes atteintes d'hémophilie légère, le risque de fabriquer des inhibiteurs est rare (de 1 à 2 %). La formation d'inhibiteurs est une complication grave de l'hémophilie, ce qui présente un sérieux défi dans le traitement des troubles de la coagulation.

Que sont les inhibiteurs?

Le système immunitaire protège l'organisme contre les virus, les germes ou les corps étrangers en fabriquant des anticorps. Chez certaines personnes atteintes d'hémophilie, le système immunitaire peut réagir au concentré de facteur de coagulation qui est administré pour enrayer ou empêcher un saignement. Le concentré de facteur est parfois perçu comme un corps étranger à détruire. Le système immunitaire réagit en produisant des anticorps dirigés contre les concentrés de facteur. C'est ce qu'on appelle le processus de formation des inhibiteurs. On ignore pourquoi les inhibiteurs se forment chez certaines personnes hémophiles et pas chez d'autres.

Comment détecte-t-on les inhibiteurs?

Les inhibiteurs peuvent se former en tout temps et cette formation ne peut être empêcher. On détecte qu'il y a formation d'inhibiteurs lorsque les épisodes de saignements sont plus fréquents ou plus graves qu'à l'habitude.

Lorsqu'on soupçonne la présence d'inhibiteurs, on procède à des analyses sanguines et on examine les résultats de près. En présence d'inhibiteurs, il existe d'autres options pour traiter les saignements. S'il y a formation d'inhibiteurs, veuillez communiquer avec votre CTH pour discuter des options de traitement.

Mode de vie sain

Un mode de vie sain peut être défini comme un mode de vie qui favorise le bien-être physique, mental et social. Garder la forme, maintenir un poids santé, maîtriser sa tension artérielle, ne pas fumer, boire de l'alcool avec modération et manger sainement, tout cela contribue à prévenir la maladie et à améliorer la santé physique. Avoir de bons muscles et de bonnes articulations permet la réduction des troubles associés aux saignements chez les personnes atteintes d'hémophilie.

Chez les personnes atteintes d'hémophilie, il est essentiel de faire de l'exercice régulièrement, de la tendre enfance jusqu'à l'âge adulte. L'exercice protège les articulations de l'affection articulaire, augmente la souplesse et renforce les muscles.

Les exercices doivent répondre aux besoins et aux champs d'intérêt de la personne hémophile. Prenez le temps de bien vous réchauffer avant de commencer un sport. Ce réchauffement vous aidera à prévenir les saignements musculaires durant l'activité sportive et vous permettra d'y participer plus longtemps et plus activement.

Les physiothérapeutes jouent un rôle clé pour aider les personnes atteintes d'hémophilie à comprendre leur état et les encouragent à adopter et à maintenir un mode de vie sain.

Sports à éviter :

- football;
- lutte;
- hockey sur glace;
- crosse (sport de contact);
- ski alpin;
- boxe;
- rugby.

Il importe de discuter des activités physiques et des sports appropriés avec l'équipe de soins de votre CTH.

Soins dentaires

Des soins dentaires réguliers sont importants pour tous, en particulier chez les personnes atteintes d'hémophilie. Une bonne hygiène dentaire, acquise à un jeune âge, et des visites régulières chez le dentiste peuvent contribuer à éviter l'apparition de problèmes dentaires, qui pourraient donner lieu à une augmentation des épisodes de saignements.

Le processus de la pousse ou de la perte des premières dents, communément appelées dents de lait, est généralement sans incidents chez les enfants atteints d'hémophilie.

Un traitement préventif peut être nécessaire avant une visite chez le dentiste. Par conséquent, une bonne communication entre le dentiste et le personnel du CTH est essentielle.

Le brossage des dents de votre bébé



Adaptation de Baby Care for Beginners.

Les personnes atteintes d'hémophilie légère ne saignent généralement qu'à la suite d'une blessure ou d'une intervention effractive. En cas de blessure, communiquez avec le CTH afin d'obtenir une évaluation rapide et un traitement dans les meilleurs délais. Voici quelques lignes directrices utiles :

Mode de vie sain :

- Adoptez des habitudes de vie saines (alimentation saine et exercice régulier).
- Respectez vos rendez-vous pour les examens de suivi à votre CTH.
- Planifiez un examen dentaire ainsi qu'un nettoyage une fois par année.
- Préparez votre propre plan en cas d'urgence (numéros de téléphone importants).
- Apprenez comment prévenir, reconnaître et traiter les saignements.
- Discutez avec le personnel du CTH des activités physiques appropriées.
- Informez vos proches et les professionnels de la santé sur les soins requis dans l'hémophilie légère. Donnez-leur les coordonnées du personnel du CTH.
- Portez toujours votre carte Facteur d'abord et votre bracelet Medic Alert.

Nota : Les CTH distribuent les cartes Facteur d'abord à tous leurs patients hémophiles. Ces cartes décrivent le traitement à administrer en cas d'urgence. Elles fournissent également les numéros de téléphone du personnel du CTH qui est spécialisé dans les soins de l'hémophilie. En cas d'urgence, cette carte peut faire toute la différence!

Blessure ou saignement présumé

- Communiquez avec votre CTH.
- Instaurez le traitement de premiers soins (repos, glace, compression et élévation).
- Obtenez une attention médicale si le saignement persiste.
- Restez calme, évaluez votre état et énoncez clairement ce dont vous avez besoin. Certains professionnels de la santé peuvent ne pas être bien renseignés sur l'hémophilie légère, c'est donc à vous de les informer efficacement.

- Traitez d'abord, investiguez ensuite (p. ex., radiographies, tomodensitométries, analyses sanguines, etc.)
- Présentez votre carte Facteur d'abord ou donnez de l'information sur votre trouble de la coagulation aux professionnels de la santé.

Rappel important

- Évitez de prendre des médicaments contenant de l'AAS (Aspirin).
- Informez tous les fournisseurs de soins de santé de votre hémophilie.
- Appliquez une pression ferme pendant au moins 5 minutes après une injection (vaccination/immunisation, analyses sanguines).
- *Appelez le personnel du CTH avant de recevoir tout traitement médical, chirurgical ou dentaire.*
- Gardez le contact avec le personnel de votre CTH.
- Si vous prévoyez partir en voyage, communiquez avec le personnel du CTH.

Références

Tout sur l'hémophilie – Guide à l'intention des familles, 294 pages. Élaboré et publié par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH) en 2002. www.hemophilia.ca/fr/13.1.php

Tout sur les Inhibiteurs. Guide complet à l'intention des personnes atteintes d'un inhibiteur et leur famille, 62 pages. Élaboré et publié par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH) en 2004. www.hemophilia.ca/fr/13.1.php

La salle d'urgence : ÊTRE PRÊT POUR RÉUSSIR. Guide de visite à l'urgence pour les personnes ayant un trouble de saignement, 45 pages. Élaboré et publié par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH) en 2002. www.hemophilia.ca/fr/13.1.php

Desmopressin – Guide pour les patients et les soignants. Brochure offrant de l'information de base sur les usages et l'administration du DDAVP, de l'Octostim, du vaporisateur Octostim et du Stimate, 6 pages. Élaborée par l'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (ACIH) et publiée par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH).

Amicar et Cyklokapron. Brochure qui fournit de l'information de base sur l'utilisation et l'administration de ces médicaments, 6 pages. Élaborée par l'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (ACIH) et publiée par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH).

Dental Care; What You Need to Know for Infants, Toddlers, and Preschoolers With Bleeding Disorders. Guide de 16 pages élaboré par l'Hemophilia Nursing Alliance et publié par Aventis Behring. En anglais seulement.

Go For It! Guide portant sur l'activité physique et les sports à l'intention des personnes atteintes d'hémophilie ou de troubles de saignements connexes. Reliure spirale. En anglais seulement. 72 pages. Élaboré et publié par la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH).

The Bleed Stops Here! Cahier d'activités pour les enfants sur l'hémophilie et autres troubles de la coagulation héréditaires. En anglais seulement. 65 pages. Élaboré par l'Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (ACIH) et publié par la Société canadienne de l'hémophilie (SCH).

L'hémophilie en images, Guide illustré sur l'hémophilie, 33 pages. Publié par la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH).