



Société canadienne de l'hémophilie  
Arrêtons l'hémorragie

# TOUT SUR LES INHIBITEURS





**Société canadienne de l'hémophilie**  
Arrêtons l'hémorragie

La Société canadienne de l'hémophilie (SCH) existe afin d'améliorer la qualité de vie des personnes atteintes d'hémophilie ou de toute autre maladie héréditaire de la coagulation sanguine, et de trouver une cure.

*La SCH consulte des médecins qualifiés avant de diffuser quelque renseignement de nature médicale que ce soit. Par contre, la SCH ne pratique pas la médecine et ne peut en aucun cas recommander des traitements spécifiques à des individus donnés. La mention de produits n'est fournie qu'à titre d'information. Leur inclusion ne constitue en rien un appui particulier à leur endroit ou à l'endroit des sociétés qui les fabriquent. Dans tous les cas, il est fortement recommandé aux personnes de consulter un médecin spécialiste de l'hémophilie avant d'entreprendre un traitement quel qu'il soit.*

Pour plus de renseignements, veuillez communiquer avec :

Société canadienne de l'hémophilie  
625, avenue du Président-Kennedy, bureau 505  
Montréal (Québec)  
H3A 1K2  
Téléphone : (514) 848-0503  
Téléphone sans frais : 1 800 668-2686  
Télécopieur : (514) 848-9661  
Courriel : [chs@hemophilia.ca](mailto:chs@hemophilia.ca)  
Site Web : [www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)

La Société canadienne de l'hémophilie tient à remercier les sociétés suivantes dont les généreuses contributions financières ont rendu possible la publication de ce cahier.

**Baxter**

**Bayer** 

  
novo nordisk®

**Wyeth**

## REMERCIEMENTS

La Société canadienne de l'hémophilie tient à remercier tous ceux qui ont contribué à la réalisation de *Tout sur les inhibiteurs*.

### AUTEURS

**Sylvie Lacroix**, inf., infirmière coordonnatrice, Centre de référence québécois pour les sujets atteints d'inhibiteurs, Hôpital Ste-Justine, Montréal, QC

**Nora Schwetz**, inf., infirmière coordonnatrice, *Bleeding Disorders Program, Health Sciences Centre*, Winnipeg, MB

**Andrea Pritchard**, inf., anciennement infirmière coordonnatrice, *Southern Alberta Hemophilia Clinic*, Calgary, AB

**Kathy Mulder**, B.P.T., physiothérapeute, *Bleeding Disorder Clinic, Children's Hospital*, Winnipeg, MB

**Nichan Zourikian**, B.P.T., physiothérapeute, Centre d'hémophilie, Hôpital Ste-Justine, Montréal, QC

### RÉVISEURS

**Georges-Étienne Rivard**, MD, Centre de référence québécois pour les sujets atteints d'inhibiteurs, Hôpital Ste-Justine, Montréal, QC

Nous adressons un merci tout spécial aux personnes et aux familles qui ont fourni leurs commentaires pour la section *Le mot de la fin* et pour leur participation au processus de révision des versions successives du cahier. Leur collaboration est grandement appréciée.

**Diane Beaulieu, Alain St-Yves et leur fils, Frédéric St-Yves** – Shawinigan, QC

**Christine, Shane et leur fils, Eric Keilback** – Winnipeg, MB

**Marc Laprise** – Toronto, ON

**Brenda, Jim et leur fils, Josh McCormack** – Hamilton, ON

**Kim et Blair Myers et leur fils, Justin Shenher** – Calgary, AB

### COORDONNATRICE DU PROJET

**Clare Cecchini**, coordonnatrice des programmes, Société canadienne de l'hémophilie

### RÉDACTEUR

**David Page**, directeur des programmes et des communications, Société canadienne de l'hémophilie

*Tout sur les inhibiteurs* est la version mise à jour du document, *Inhibiteurs: Guide et carnet de notes*, publié par la SCH en 1999. La SCH tient à remercier les auteurs du document original.

**Elizabeth Clegg**, inf., anciennement infirmière coordonnatrice de la *South Western Ontario Regional Hemophilia Clinic*, London, ON

**Muriel Girard**, inf., anciennement infirmière coordonnatrice du Centre d'hémophilie, Hôpital Ste-Justine, Montréal, QC

**Andrea Pritchard**, inf., anciennement infirmière coordonnatrice, *Southern Alberta Hemophilia Clinic*, Calgary, AB

**Nora Schwetz**, inf., infirmière coordonnatrice, *Bleeding Disorders Program, Health Sciences Centre*, Winnipeg, MB

**Ann Harrington**, inf., infirmière coordonnatrice, *St. Michael's Hospital*, Toronto, ON

# TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	1
LES INHIBITEURS	
Qu'entend-on par « inhibiteurs »?.....	3
Qui est à risque? .....	4
Quand une personne hémophile est-elle à risque? .....	4
Comment découvre-t-on la présence d'inhibiteurs?.....	5
Quand doit-on effectuer un test de dépistage des inhibiteurs?.....	5
Comment mesure-t-on le taux d'inhibiteurs? .....	5
Qu'appelle-t-on les inhibiteurs transitoires? .....	6
LE TRAITEMENT CONTRE LES INHIBITEURS	
Quels sont les objectifs du traitement chez les personnes qui ont des inhibiteurs? .....	7
Quels sont les traitements les plus courants pour maîtriser les épisodes hémorragiques?.....	7
Comment ces traitements agissent-ils chez les personnes qui présentent des inhibiteurs? .....	9
Existe-t-il d'autres traitements? .....	12
Les titres d'inhibiteurs peuvent-ils changer?.....	13
Existe-t-il un traitement pour éliminer les inhibiteurs? .....	13
La réussite du protocole d'immunotolérance est-elle prévisible?.....	14
Quels facteurs réduisent les chances de réussite du protocole d'immunotolérance? .....	15
Si le protocole d'immunotolérance échoue, que peut-on faire? .....	16
De quoi faut-il tenir compte avant de débiter un protocole d'immunotolérance? .....	16
Pourquoi est-il important de parler d'accès veineux avant de débiter un protocole d'immunotolérance? .....	17
Quelles sont les options en matière d'accès veineux? .....	17
En quoi consistent les dispositifs d'accès veineux central (DAVC)? .....	17
Quels sont les avantages des DAVC? .....	18
Quels sont les risques associés aux DAVC? .....	18
Que faut-il savoir de plus au sujet des DAVC? .....	19
La prophylaxie est-elle possible pour les patients qui ont des inhibiteurs? .....	19

## LES ÉPISODES HÉMORRAGIQUES

Quels sont les types de saignements les plus courants? .....	21
Certains saignements peuvent-ils causer des séquelles permanentes? .....	22
Certains saignements peuvent-ils être mortels? .....	23

## L'ACTIVITÉ PHYSIQUE

Qu'entend-on par activité physique? .....	27
Pourquoi l'activité physique est-elle importante chez une personne qui a des inhibiteurs? .....	28
Certaines activités sont-elles préférables à d'autres pour une personne qui a des inhibiteurs? .....	28
Faut-il parfois éviter l'activité physique? .....	29
Quels sports sont contre-indiqués chez les personnes qui ont des inhibiteurs? .....	29
Quelles sont les meilleures activités? .....	30
Y a-t-il quelque chose à faire pour prévenir les saignements? .....	32

## LES AUTRES ENJEUX

À propos des garderies et de l'école .....	35
Faut-il prendre des dispositions spéciales avant d'aller en voyage? .....	35
À propos des soins dentaires .....	36
À propos du traitement de la douleur .....	37

## LE MOT DE LA FIN

Quel conseil aurait réellement été utile lorsque les inhibiteurs ont été diagnostiqués? .....	39
Quelles mesures vous ont facilité la vie? .....	40
Quels trucs proposeriez-vous pour mieux composer avec les inhibiteurs? .....	41

## LES CENTRES DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE .....

45

## LA SOCIÉTÉ CANADIENNE DE L'HÉMOPHILIE ET SES SECTIONS .....

51

## RÉFÉRENCES .....

55

## GLOSSAIRE .....

57



# INTRODUCTION

Les inhibiteurs peuvent aggraver les frustrations et les incertitudes auxquelles font face les personnes touchées et leurs proches. Cela est dû au fait que les inhibiteurs rendent le contrôle des saignements plus compliqué. Outre ce défi à surmonter, les personnes doivent apprendre à composer au jour le jour avec les inhibiteurs.

L'objectif de ce guide est de renseigner les personnes touchées et leurs proches et de leur fournir le soutien nécessaire pour qu'ils aient davantage le sentiment d'avoir la situation en main.

Le cahier ne répondra pas à toutes vos questions, puisque chaque patient qui a des inhibiteurs est unique. Il est donc crucial que les familles restent en contact étroit avec leur Centre de traitement de l'hémophilie (CTH).







# LES INHIBITEURS

## Qu'entend-on par « inhibiteurs »?

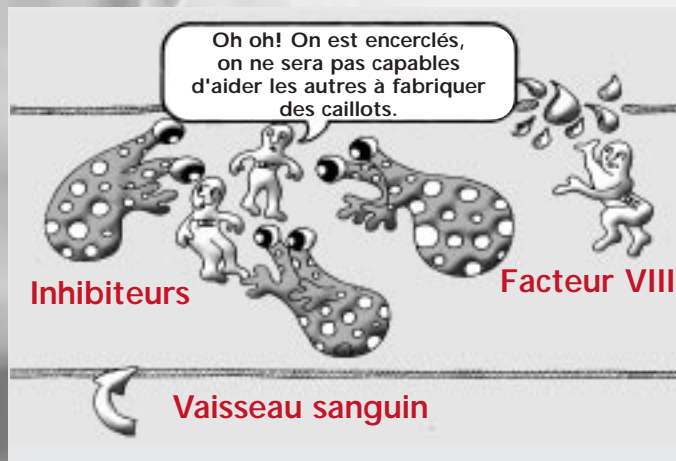
Le système immunitaire protège l'organisme contre les virus et les microbes en fabriquant de petites protéines appelées anticorps. Les anticorps protègent l'organisme en détruisant les virus ou les microbes potentiellement nuisibles.

Parfois, le système immunitaire se trompe et fabrique des anticorps dirigés contre des agents de protection naturels de l'organisme. Personne ne sait comment il se fait que le système immunitaire fait de telles erreurs.

Le facteur VIII (facteur 8) et le facteur IX (facteur 9) aident l'organisme à contrôler les saignements. Le système immunitaire fait parfois une erreur et un anticorps est fabriqué pour détruire le facteur VIII ou le facteur IX.

Cet anticorps qui détruit les facteurs de la coagulation est appelé un inhibiteur. Les inhibiteurs détruisent le facteur avant qu'il ne puisse entrer en action pour enrayer le saignement.

Les inhibiteurs viennent compliquer le traitement de l'hémophilie.



**Les inhibiteurs s'en prennent au facteur VIII et le saignement continue.**

## Qui est à risque?

De 25 à 50 % des personnes qui souffrent d'hémophilie A sévère (déficit en facteur VIII), risquent de développer des inhibiteurs. Or, les inhibiteurs ne causent pas toujours de problèmes graves.

De 1,5 à 5 % des personnes atteintes d'hémophilie B sévère (déficit en facteur IX) développeront un taux élevé d'inhibiteurs.

De 1 à 2 % des gens qui souffrent d'hémophilie A de légère à modérée pourraient développer des inhibiteurs.

Certaines personnes atteintes d'hémophilie sont exposées à un risque plus grand que d'autres à cet égard. Il s'agit de ...

- personnes atteintes d'hémophilie d'origine africaine ou latino-américaine;
- personnes atteintes d'hémophilie ayant des parents proches qui ont des inhibiteurs;
- personnes atteintes d'hémophilie chez qui surviennent d'importantes mutations génétiques.

## Quand une personne hémophile est-elle à risque?

La plupart du temps, les inhibiteurs se manifestent après environ 5 à 50 jours d'exposition. Cela signifie qu'en moyenne, le cas échéant, les inhibiteurs se forment après 5 à 50 jours de traitement (ou expositions) au facteur de remplacement.

Les inhibiteurs apparaissent en général avant l'âge de cinq ans et après au moins quelques traitements au moyen de facteur de remplacement. Il est impossible de prévenir leur apparition et ils se forment sans signes avant-coureurs.

## Comment découvre-t-on la présence d'inhibiteurs?

Un test de dépistage des inhibiteurs est une analyse sanguine spéciale qui permet de déceler la présence d'un inhibiteur.

## Quand doit-on effectuer un test de dépistage des inhibiteurs?

Le test est effectué :

- au moment de la visite annuelle au CTH;
- si un saignement ne semble pas vouloir cesser malgré l'administration de facteur de remplacement;
- avant toute chirurgie ou toute extraction dentaire.

## Comment mesure-t-on le taux d'inhibiteurs?

On mesure les inhibiteurs à l'aide d'une analyse sanguine qui calcule le *titre* (ou taux) d'inhibiteurs présents. Les résultats sont notés en unités Bethesda (UB).

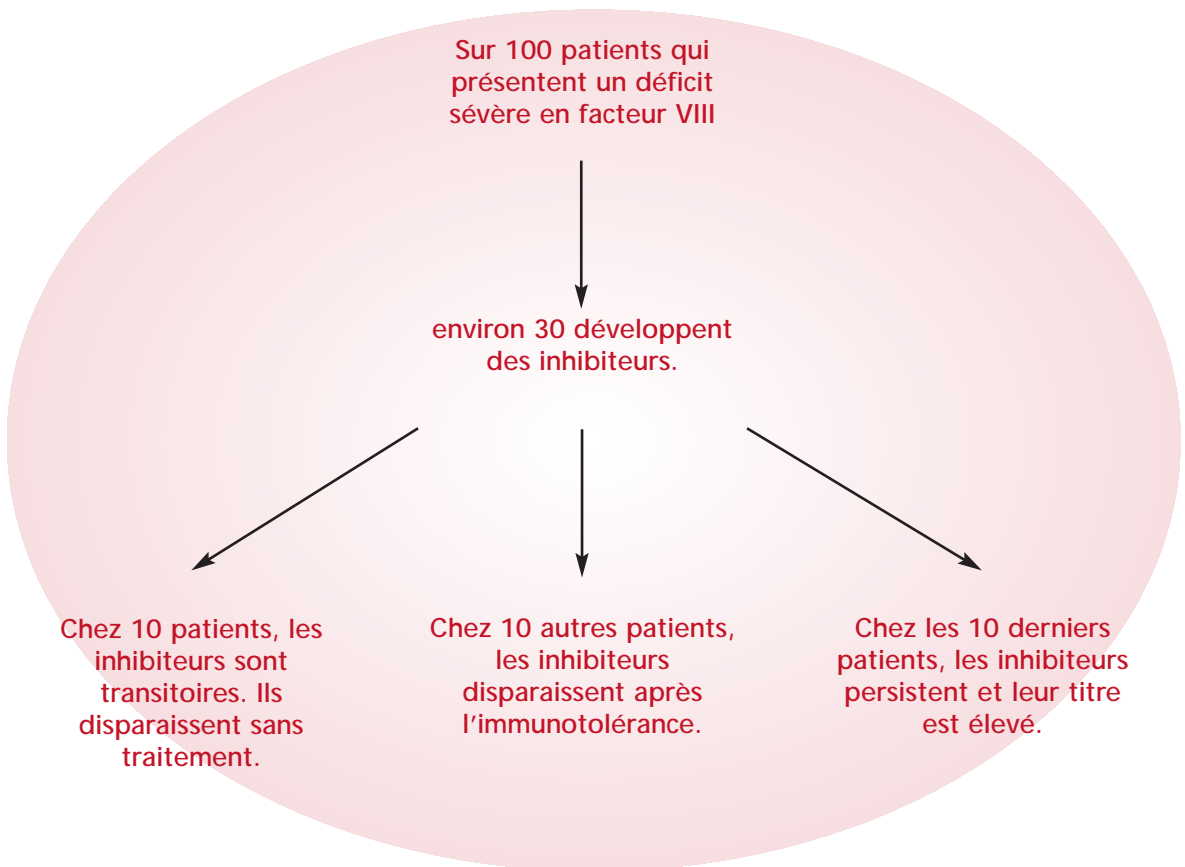
Un titre d'inhibiteurs de 0,5 à 5 UB est considéré faible. Un titre d'inhibiteurs supérieur à 5 UB est considéré élevé.

Les gens qui ont des inhibiteurs sont classés selon qu'ils ont une *réponse faible* ou une *réponse forte*, en fonction du titre ou du taux le plus élevé qu'ils ont obtenu.

## Qu'appelle-t-on les inhibiteurs transitoires?

Les inhibiteurs *transitoires* (c'est-à-dire temporaires ou de courte durée) sont en général découverts fortuitement, lors d'une analyse de routine, au moment de la visite annuelle, avant une chirurgie ou toute autre intervention efficace. Ils disparaissent en général sans traitement spécifique.

Ce diagramme montre le statut à l'égard des inhibiteurs dans un groupe de 100 patients atteints d'un déficit sévère en facteur VIII.



A black and white photograph of a young child, possibly a toddler, wearing a horizontally striped long-sleeved shirt. The child is looking towards the camera with a slight smile. The background is slightly blurred, showing what appears to be an indoor setting with a window or door frame.

# LE TRAITEMENT CONTRE LES INHIBITEURS

## Quels sont les objectifs du traitement chez les personnes qui ont des inhibiteurs?

Les objectifs du traitement sont :

- contrôler les saignements;
- éliminer les inhibiteurs.

## Quels sont les traitements les plus courants pour maîtriser les épisodes hémorragiques?

1. Réponse faible – (Le taux d'inhibiteurs ne s'élève pas au-dessus de 5 UB, même après l'administration d'un traitement normal par facteur de remplacement.)

Les concentrés de facteur VIII ou IX peuvent encore être utilisés pour maîtriser le saignement. Les personnes, par contre, pourraient nécessiter des traitements plus fréquents au moyen de doses plus fortes de concentré de facteur pour surmonter les inhibiteurs et contrôler le saignement.

Les autres concentrés, comme le facteur VIIa recombinant (NiaStase<sup>MD</sup>) et le traitement de dérivation de l'inhibiteur du facteur VIII (FEIBA<sup>MD</sup>) pour *factor eight inhibitor bypassing agent* peuvent aussi être utilisés pour traiter les épisodes hémorragiques. (Voir les tableaux à la page 11.)

2. Réponse forte avec titre d'inhibiteurs faible – (Le taux d'inhibiteurs est normalement inférieur à 5 UB, mais augmente au-dessus de 5 UB après le traitement par facteur de la coagulation.)

Le choix du traitement dépend de la gravité du saignement. Les concentrés de facteur VIII ou IX peuvent être utiles pendant une période brève. Souvent, par contre, les inhibiteurs augmentent dans les quelques jours qui suivent le traitement. C'est ce que l'on appelle la *réponse anamnestic* ou réaction immunitaire secondaire. C'est pourquoi les concentrés de facteur VIII ou IX sont en général réservés au traitement des épisodes hémorragiques qui menacent la vie du patient ou la survie d'un de ses membres.

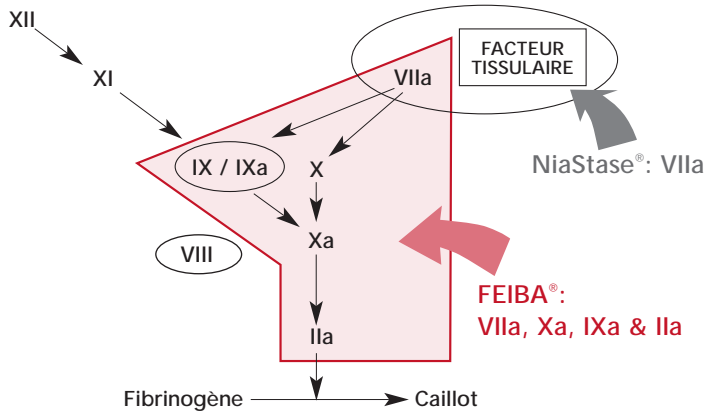
NiaStase et FEIBA peuvent également être utilisés pour le traitement des épisodes hémorragiques.

3. Réponse forte avec titre d'inhibiteurs élevé – (Le taux d'inhibiteurs est supérieur à 5 UB avant et après le traitement par facteur de la coagulation.)

NiaStase et FEIBA peuvent être utilisés pour le traitement des épisodes hémorragiques.

## Comment ces traitements agissent-ils chez les personnes qui présentent des inhibiteurs?

Mode d'action des agents de dérivation



Le diagramme montre comment les agents de contournement (facteur VIIa recombinant, NiaStase®; et le concentré de complexe prothrombique activé, FEIBA®) contribuent à activer les phénomènes de la cascade de la coagulation.

Les patients atteints d'hémophilie souffrent d'un déficit de l'un des facteurs de la coagulation; il s'agit presque toujours de

carences en facteur VIII ou en facteur IX. C'est ce qui explique l'arrêt de l'activation des réactions en cascade de la coagulation. L'enchaînement des phénomènes se trouve interrompu.

La cascade de la coagulation a deux voies d'activation : *intrinsèque* et *extrinsèque*.

La voie illustrée du côté gauche (XII, XI, IX, VIII, Xa) est la voie intrinsèque. Cette voie est affectée par un déficit des facteurs VIII ou IX.

La voie illustrée du côté droit (facteur tissulaire + VIIa, X + IX, Xa) est la voie extrinsèque.

Les points où les voies intrinsèque et extrinsèque convergent (Xa, IIa) forment la voie commune.

Lorsque des agents comme NiaStase et FEIBA sont administrés en perfusion, la voie intrinsèque est contournée et le processus de la coagulation peut enchaîner avec la voie extrinsèque, puis la voie commune.

NiaStase est un produit recombinant. L'effet de NiaStase (facteur VIIa recombinant) ne dure que deux ou trois heures. C'est pourquoi il faut répéter les perfusions toutes les deux ou trois heures en général pour une à trois doses. La plupart du temps, le saignement sera maîtrisé avec l'administration d'une à trois doses. Aucune analyse de laboratoire n'existe pour déterminer si le traitement est efficace ou non. Les seuls signes de son efficacité sont ceux de l'arrêt du saignement.

FEIBA est un produit dérivé du plasma. Son action dure de 8 à 12 heures. Tout comme NiaStase, seule la disparition des symptômes de saignement rend compte de son efficacité.

Les tableaux suivants donnent une description de chaque produit et en énumèrent les avantages et les inconvénients.



### ***Facteur VII activé recombinant - NIASTASE***

DESCRIPTION	AVANTAGES	INCONVÉNIENTS
<p>Produit obtenu par génie génétique</p> <p>Agit au voisinage des facteurs VIII et IX dans le processus de la coagulation</p> <p>Plus efficace lorsque administré dès les premiers signes de saignement</p> <p>Durée d'action (demi-vie) brève, environ 2 heures</p>	<p>Aucun risque de transmission de virus à l'être humain en raison de la technologie recombinante</p> <p>Réponse anamnesticque (augmentation du taux d'inhibiteurs) peu probable</p> <p>Faible risque d'effets secondaires</p> <p>Sécuritaire pour utilisation à domicile</p>	<p>Aucune analyse de laboratoire pour mesurer l'effet du traitement</p> <p>Risque thromboembolique (caillots sanguins) actuellement à l'étude</p> <p>Efficacité inconstante</p> <p>Administration fréquente parfois requise puisque le produit est doté d'une demi-vie brève</p> <p>Coût élevé</p>

### ***Traitement de dérivation de l'inhibiteur du facteur VIII – FEIBA***

DESCRIPTION	AVANTAGES	INCONVÉNIENTS
<p>Concentré dérivé du plasma qui renferme les facteurs permettant de contourner l'inhibiteur du facteur VIII</p> <p>Peut être utilisé pour le traitement des saignements majeurs ou mineurs</p> <p>Doit être utilisé avec prudence en association avec Amicar ou Cyclokapron (antifibrinolytiques) en raison d'une augmentation possible du risque de thrombose</p>	<p>Sécuritaire pour utilisation à domicile</p> <p>Moins coûteux</p> <p>Action (demi-vie) prolongée</p>	<p>Risque potentiel de transmission virale</p> <p>Efficacité inconstante</p> <p>Réponse anamnesticque (augmentation possible des inhibiteurs)</p> <p>Antifibrinolytiques parfois contre-indiqués</p> <p>Risque accru de thrombose</p> <p>Aucune analyse de laboratoire pour évaluer la réponse au traitement</p> <p>En général, on préfère NiaStase pour le traitement des jeunes enfants, parce qu'il s'agit d'un produit recombinant qui ne comporte aucun risque de réponse anamnesticque.</p>

## Existe-t-il d'autres traitements?

Dans des cas très particuliers, la *plasmaphérèse* et l'*immunoabsorption* sont deux interventions que l'on peut utiliser pour réduire rapidement le taux d'inhibiteur.

### *Plasmaphérèse*

La plasmaphérèse se fait au moyen d'un équipement sophistiqué. Le plasma du patient, qui renferme l'inhibiteur, lui est retiré et est remplacé par de l'albumine ou du plasma provenant de donneurs.

Lorsque le titre d'inhibiteurs est abaissé, le concentré de facteur peut être utilisé pendant une brève période.

Souvent, le taux d'inhibiteurs commencera à augmenter quelques jours après le traitement et continuera d'augmenter pendant plusieurs mois.

### *Immunoabsorption*

L'immunoabsorption est une intervention visant à éliminer seulement l'inhibiteur du plasma d'un patient. On lui réinjecte son plasma après en avoir extrait l'inhibiteur. Cette intervention nécessite aussi un équipement spécial et ne peut pas être effectuée dans tous les centres de traitement de l'hémophilie.

## Les titres d'inhibiteurs peuvent-ils changer?

Oui, les titres d'inhibiteurs peuvent changer.

Dans de rares cas, un titre ou une réponse faibles peuvent se transformer en un titre ou une réponse forts.

Si le protocole d'immunotolérance fonctionne (voir plus loin), les inhibiteurs disparaissent.

Les inhibiteurs transitoires disparaissent en général sans traitement spécifique.

## Existe-t-il un traitement pour éliminer les inhibiteurs?

Oui, il existe un traitement pour éliminer les inhibiteurs; il s'agit du traitement d'immunotolérance (ou IT).

On induit l'immunotolérance en exposant les inhibiteurs à des doses élevées et régulières de concentré de facteur. Quelques protocoles ont été mis au point pour fixer la posologie et la fréquence des perfusions. Les plus souvent utilisés sont les suivants :

- perfusion quotidienne de concentré de facteur à raison de 100 unités internationales par kilogramme (100 UI/kg);
- perfusion quotidienne de concentré de facteur à raison de 200 UI/kg;
- perfusion de concentré de facteur trois fois par semaine (lundi, mercredi, vendredi) à raison de 50 UI/kg.

On estime que ces protocoles se valent tous pour ce qui est d'induire une immunotolérance. Si la personne est capable d'obtenir une immunotolérance, n'importe lequel de ces protocoles fonctionnera. Ce qui les distingue, c'est le temps requis pour atteindre l'objectif.

## **La réussite du protocole d'immunotolérance est-elle prévisible?**

Des études ont montré :

- qu'un taux d'inhibiteurs inférieur à 10 UB augmente les chances de développer une immunotolérance;
- le schéma thérapeutique choisi pour induire l'immunotolérance ne doit être cessé sous aucune considération;
- moins le patient a été exposé au concentré de facteur (plus le nombre de jours d'exposition est faible) avant le début du protocole d'IT, meilleures seront ses chances de développer une immunotolérance;
- un taux d'inhibiteurs de plus de 200 UB par le passé réduit les chances de développer une immunotolérance.

## Quels facteurs réduisent les chances de réussite du protocole d'immunotolérance?

Les situations suivantes réduisent les chances de réussite du protocole d'immunotolérance :

- Échec d'une tentative antérieure d'IT
- Certaines mutations génétiques
- Un titre d'inhibiteurs élevé au moment de débiter le protocole d'IT (plus de 10 UB)
- Des antécédents de titres supérieurs à 200 UB
- L'omission des traitements

## Si le protocole d'immunotolérance échoue, que peut-on faire?

À l'heure actuelle, un nouveau protocole, reposant sur l'utilisation d'un médicament appelé Rituximab<sup>MD</sup> est à l'étude chez les gens qui n'ont pas réussi à développer une immunotolérance.

## De quoi faut-il tenir compte avant de débiter un protocole d'immunotolérance (IT)

Plusieurs considérations médicales entrent en ligne de compte :

- Les parents et l'enfant sont-ils prêts à respecter les exigences du protocole d'IT? On recommande, dans la plupart des cas, une période de trois ans.
- Les parents peuvent-ils administrer le traitement à domicile?
- Les veines de l'enfant sont-elles suffisamment résistantes pour permettre la fréquence des perfusions prévues?
- La famille est-elle prête pour l'hospitalisation, si nécessaire? Certains schémas utilisent des médicaments immunosuppresseurs simultanément pour affaiblir le système immunitaire. Ces traitements requièrent l'hospitalisation. (Ils ont été utilisés dans le passé, mais le sont moins à l'heure actuelle.)

## Pourquoi est-il important de parler d'accès veineux avant de débiter un protocole d'immunotolérance?

L'IT est un traitement intensif et exigeant qui repose sur l'administration de perfusions fréquentes, qui vont de trois fois par semaine à une fois par jour. Il faut un bon accès veineux pour composer avec les perfusions à domicile et arriver à maintenir le protocole d'IT, peu importe lequel a été choisi.

## Quelles sont les options en matière d'accès veineux?

Les professionnels de la santé s'entendent pour dire qu'il est préférable d'administrer le traitement par voie intraveineuse, si possible, mais d'autres choix sont parfois très utiles lorsque l'accès veineux est compliqué.

Si l'accès veineux est compliqué, les dispositifs d'accès veineux central (DAVC) peuvent jouer un rôle vital pour assurer la réussite du protocole d'IT.

## En quoi consistent les dispositifs d'accès veineux central (DAVC)?

Les DAVC (dispositifs d'accès veineux central) sont implantés par voie chirurgicale et utilisés pour administrer les perfusions de concentré de facteur dans la circulation sanguine de l'enfant, sans avoir à le piquer à chaque fois.

Il existe trois types de DAVC. Deux sont externes (à l'extérieur du corps) et l'un est interne (implanté sous la peau).

Chaque type de DAVC a ses avantages et ses inconvénients. Il est recommandé d'en discuter avec l'équipe de traitement avant de prendre une décision.



## Quels sont les avantages des DAVC?

Les DAVC sont utiles pour la réussite du traitement des enfants qui ont besoin de perfusions fréquentes.

Les parents apprécient en général les DAVC.

## Quels sont les risques associés aux DAVC?

Les deux principaux risques sont :

- Les infections. Des infections peuvent survenir dans 15 à 50 % des cas. Le risque d'infection est relativement faible chez la majorité des patients. Le lavage des mains et la stricte conformité aux techniques d'asepsie sont les clés de la prévention. Si une infection survient, on peut souvent la traiter sans avoir à retirer le DAVC.
- Les thromboses (caillots sanguins). Les thromboses sont plus rares que les infections. Leurs conséquences potentielles à long terme n'ont pas encore été déterminées.



## Que faut-il savoir de plus au sujet des DAVC?

Il faut régulièrement évaluer la nécessité du DAVC et le retirer dès qu'il n'est plus requis.

Les parents doivent apprendre les techniques d'accès veineux **le plus tôt possible** pour prévenir les complications associées à l'utilisation à long terme d'un DAVC.

## La prophylaxie est-elle possible pour les patients qui ont des inhibiteurs?

On dispose de peu d'informations au sujet de la prophylaxie chez les hémophiles qui ont des inhibiteurs. Selon la littérature, certains patients utilisent NiaStase ou FEIBA pour prévenir les épisodes hémorragiques. Il est difficile de tirer des conclusions sur la base du petit nombre de patients qui entrent dans cette catégorie.



**BEAUCOUP D'INFORMATIONS CONTRADICTOIRES CIRCULENT AU SUJET DES INHIBITEURS. LE MEILLEUR CONSEIL EST DE PARLER AVEC L'ÉQUIPE DU CENTRE DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE AFIN DE MIEUX COMPRENDRE LES DIFFÉRENTS POINTS DE VUE VIS-À-VIS DU TRAITEMENT.**



# LES ÉPISODES HÉMORRAGIQUES

## Quels sont les types de saignements les plus courants?

**Saignements de bouche** – Les enfants saignent souvent de la bouche. La langue et les gencives peuvent saigner assez longtemps. Dans certains cas, le saignement cesse, puis recommence après quelques heures ou même quelques jours.

**Ecchymoses, saignements des tissus mous** – Ce type de saignement est également très fréquent. Le plus souvent, les enfants se font des ecchymoses en se frappant contre des objets, des meubles, par exemple. Les signes de saignement des tissus mous sont, notamment, l'enflure de l'ecchymose ou la douleur exprimée par l'enfant.

**Saignements musculaires** – Les saignements musculaires sont aussi assez communs. Ils découlent, dans bien des cas, d'une restriction de la mobilité du muscle affecté et des articulations avoisinantes, en raison de la douleur. La douleur se manifeste lorsque le muscle est étiré ou sollicité. On peut noter une enflure au niveau de la zone du muscle affectée. Une intensification de la douleur lorsque le muscle est au repos est un signe de saignement majeur. Les saignements musculaires peuvent survenir à la suite d'un choc direct et s'accompagnent d'une ecchymose, ou à la suite d'une surutilisation ou d'un étirement excessif du muscle.

**Saignements articulaires** – Ce type de saignement résulte d'une diminution de la mobilité d'une articulation. La zone articulaire est chaude au toucher. L'enfant ressent de la douleur lorsque son articulation est mobilisée, même s'il n'y a pas d'enflure. Les articulations les plus souvent affectées sont les chevilles, les genoux et les coudes. Les saignements articulaires peuvent entraîner des séquelles permanentes à l'articulation s'ils ne sont pas rapidement enraysés et si rien n'est fait pour empêcher leur récursive.

IL EST IMPORTANT  
DE COMMUNIQUER  
AVEC VOTRE CTH  
DÈS QUE CES  
SAIGNEMENTS  
SE PRODUISENT.

## Certains saignements peuvent-ils causer des séquelles permanentes?

Oui. Un saignement musculaire peut menacer un membre lorsque l'enflure au niveau de la région atteinte exerce une trop grande pression sur les principaux vaisseaux sanguins ou nerfs qui alimentent le membre en question. Cette pression empêche la circulation sanguine normale et peut entraîner une destruction tissulaire.

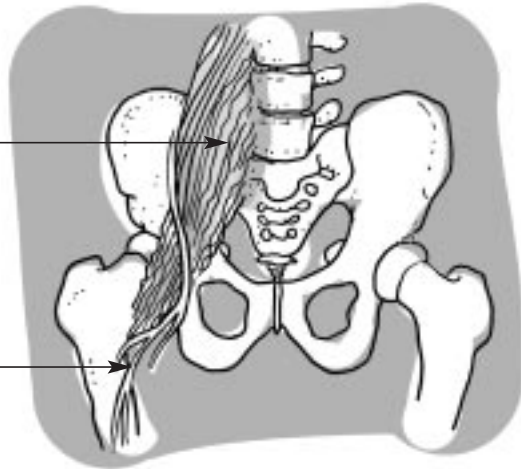


Les zones où se manifeste le plus souvent ce phénomène sont : l'avant-bras, le muscle du mollet et le muscle iliopsoas (au niveau de la hanche ou de l'aîne).

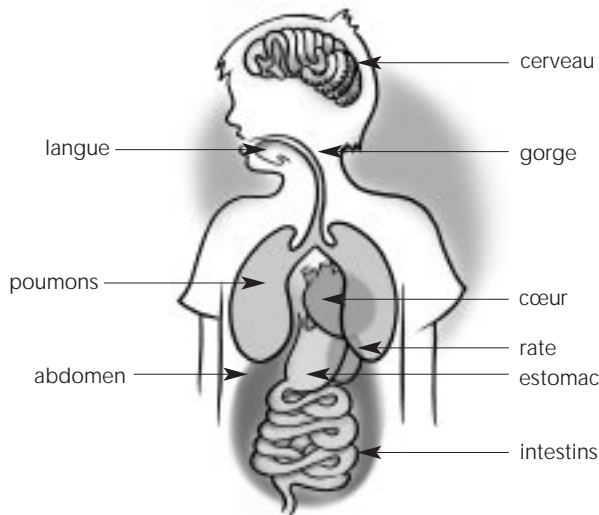


muscle  
iliopsoas

nerf  
fémoral



Le nerf fémoral longe le muscle iliopsoas et peut facilement être comprimé lorsque les fibres musculaires enflent en raison de la présence de sang.



## Certains saignements peuvent-ils être mortels?

Oui. Certains saignements peuvent être dangereux, notamment au niveau de la tête, du cou, de la poitrine ou de l'abdomen et ils requièrent une attention médicale immédiate.

Ce type de saignement peut survenir à la suite d'une blessure OU spontanément (sans blessure).

### LA TÊTE

Le cerveau assure le contrôle de toutes les fonctions essentielles à la vie. Un saignement au cerveau, ou hémorragie cérébrale, est très dangereux.

*Ce qu'il faut vérifier*

- Maux de tête persistants
- Vision faible ou double
- Nausées et vomissements
- Changement de l'humeur ou de la personnalité
- Somnolence

- Perte d'équilibre\*
- Perte de la motricité fine\*
- Évanouissement\*
- Convulsions\*

\* Ces symptômes sont le signe que l'hémorragie cérébrale est assez avancée.

## LE COU

Les tissus du nez, de la bouche et de la gorge renferment de nombreux vaisseaux sanguins. Toute blessure ou infection peut entraîner une accumulation de sang dans ces tissus. Étant donné que les tissus enflent à cause de la présence du sang, ils peuvent comprimer les voies respiratoires, en rétrécir la lumière ou les obstruer complètement.

*Ce qu'il faut vérifier*

- Douleur au cou ou à la gorge
- Enflure
- Difficulté à avaler
- Gêne respiratoire

## LE THORAX

Les poumons, le cœur et les principaux vaisseaux sanguins se trouvent dans la cage thoracique. Toute blessure à la poitrine ou au thorax peut entraîner des saignements et, s'ils affectent les poumons, les alvéoles qui renferment normalement de l'air, se remplissent de sang, ce qui nuit à la respiration.

*Ce qu'il faut vérifier*

- Douleur à la poitrine
- Gêne respiratoire

## L'ABDOMEN

L'estomac, la rate et les intestins font partie des organes que l'on retrouve dans la cavité abdominale. Toute blessure à cette région pourrait entraîner une hémorragie massive d'un organe ou d'un vaisseau sanguin important. Ce type de blessure peut être fatale si elle n'est pas soignée immédiatement.

*Ce qu'il faut vérifier*

- Douleur à l'abdomen ou au bas du dos
- Nausées et vomissements
- Présence de sang dans l'urine
- Présence de sang dans les selles ou selles noires

**SI L'UN OU L'AUTRE DE CES SYMPTÔMES SE MANIFESTE,  
IL FAUT IMMÉDIATEMENT CONSULTER UN MÉDECIN.**

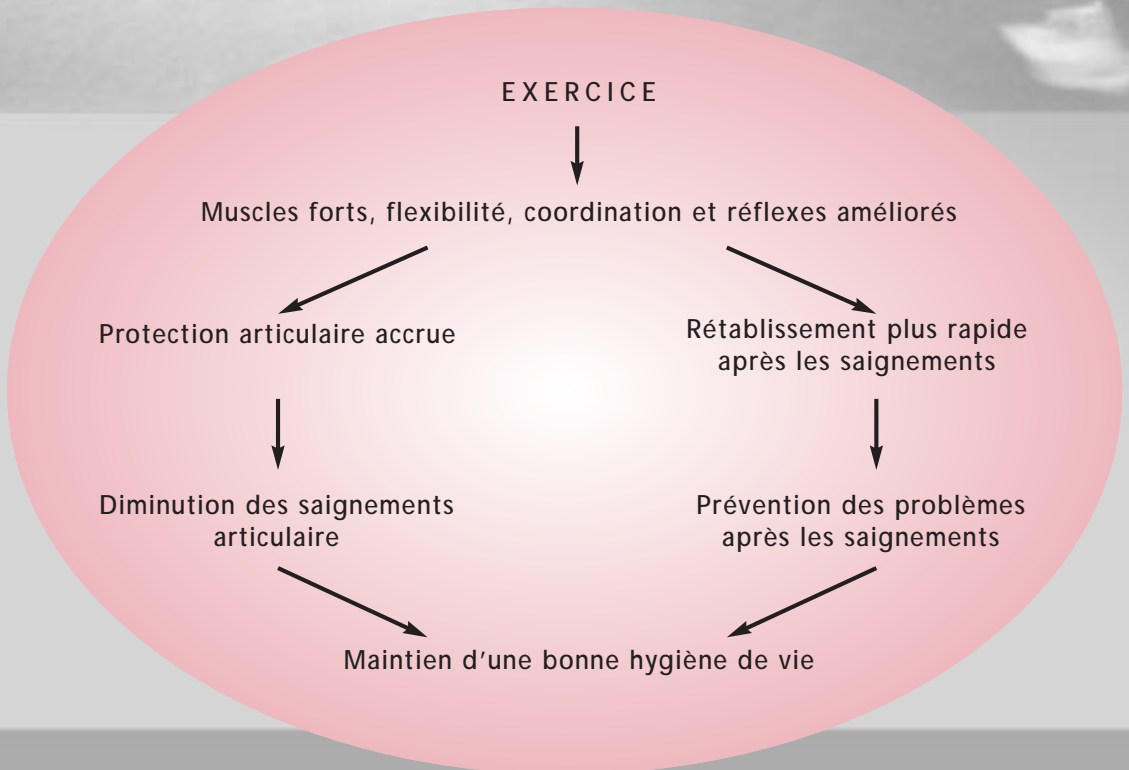




# L'ACTIVITÉ PHYSIQUE

## Qu'entend-on par activité physique?

On considère comme une activité physique, tout ce qui fait bouger une personne et met à contribution ses muscles, ses articulations, son cœur et ses poumons. Les enfants ont tendance à être actifs naturellement dans leurs jeux et leurs loisirs. Les adultes obtiennent un certain degré d'activité physique en s'acquittant de leurs tâches, ménagères ou autres, mais ils ont souvent besoin d'un programme d'exercices plus structuré pour en tirer des avantages suffisants.



## Pourquoi l'activité physique est-elle importante chez une personne qui a des inhibiteurs?

La pratique régulière d'exercice est nécessaire à tous les âges. Prendre part à une activité physique encourage les gens à se développer sur les plans physique, social et psychologique. Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la pratique régulière d'exercice peut en outre contribuer à prévenir les saignements et les complications qui en résultent.

## Certaines activités sont-elles préférables à d'autres pour une personne qui a des inhibiteurs?

Chaque personne est unique. C'est pourquoi il est recommandé à la personne qui a des inhibiteurs (et à ses parents dans le cas d'un enfant) d'avoir une **discussion de fond** avec l'équipe soignante au sujet des risques et des avantages de différentes activités.

Les activités qui conviennent sont sélectionnées selon :

- l'âge et le degré de maturité de la personne;
- les préférences et les intérêts de la personne et de sa famille;
- les capacités physiques;
- les articulations cibles, le cas échéant;
- le risque de blessure;
- la gravité des blessures potentielles selon leur localisation (p. ex., le risque de blessure à la tête par rapport au risque de blessure articulaire).

## Faut-il parfois éviter l'activité physique?

En général, il faut éviter de surprotéger la personne qui a des inhibiteurs afin qu'elle puisse participer à des activités avec ses semblables et se développer le plus normalement possible. Parfois, cependant, il faut suspendre ou cesser complètement une activité physique. Cette situation est en général **temporaire** et elle n'est recommandée qu'après discussion en profondeur avec les membres de l'équipe de traitement, la famille et la personne qui a des inhibiteurs.

## Quels sports sont contre-indiqués chez les personnes qui ont des inhibiteurs?

**Les sports de contact**, comme le football et le hockey, ne sont pas recommandés pour quiconque souffre d'hémophilie et sont absolument contre-indiqués chez la personne qui a des inhibiteurs.

**Les activités qui mettent en cause la vitesse** (par exemple, le ski, le patin à roues alignées et la motocyclette) sont également considérées dangereuses en raison des types de blessures qui peuvent en résulter.

Finalement, la plupart des **sports de raquettes qui se pratiquent dans des courts fermés** sont à éviter en raison du risque de collision, des départs et arrêts rapides et des mouvements de torsion qui leur sont propres.

## Quelles sont les meilleures activités?

### Tous âges

L'une des meilleures activités est la **natation**. Il s'agit d'une excellente activité, à faible risque, qui contribue à renforcer les muscles, à améliorer la flexibilité, la coordination et la forme cardiovasculaire. Après les saignements, la natation et les exercices dans l'eau peuvent aider les personnes à reprendre leur vie normale plus rapidement.



### Les enfants d'âge préscolaire

Les activités qui n'imposent pas de stress indu aux chevilles, aux coudes et aux genoux sont préférables. Il faut veiller à faire porter à l'enfant des chaussures qui supportent la cheville.

- Le tricycle (avec casque de protection) aide à renforcer les jambes et la coordination.
- Jouer à la balle améliore la coordination œil-main.
- La natation (voir plus haut) est un exercice idéal à débiter dès le plus jeune âge.

### Les enfants d'âge scolaire

Les enfants doivent participer aux activités régulières de l'école dans la mesure du possible. Les parents et les membres de l'équipe soignante doivent cependant parler aux enseignants, aux instructeurs et aux surveillants de la cour de récréation au sujet :

- de l'hémophilie et des inhibiteurs;
- du rôle de l'équipe soignante;
- des activités qui conviennent et de celles qui NE conviennent PAS;
- des mesures d'urgence et des personnes à contacter en cas d'accident.

Les enfants qui ont des inhibiteurs peuvent avoir besoin d'un programme d'éducation physique **adapté**. Cela nécessitera une discussion avec le personnel de l'école, le patient et sa famille et l'équipe de traitement. Les chaussures qui fournissent un support d'arche et de cheville suffisant, de même qu'un bon coussinage sont recommandées. Selon les activités sélectionnées, l'enfant pourrait avoir besoin d'autres pièces d'équipement protecteur, comme des genouillères, des cubitières ou un casque protecteur.

### L'adolescent

La plupart des adolescents essaient de « tester leurs limites ». Tout le monde passe par là. Pour l'adolescent qui a des inhibiteurs par contre, les comportements à risque pourraient avoir de très graves conséquences. L'équipe de traitement et la famille doivent travailler avec l'adolescent pour l'aider à développer une perception réaliste de ses capacités et de ses limites afin qu'il fasse des choix éclairés.

Le tai-chi, la bicyclette et la natation sont des activités qui conviennent. Un programme d'exercices individuel prescrit par le physiothérapeute de l'équipe et tenant compte des intérêts de l'enfant peut aussi être envisagé.



### L'adulte

Il est difficile pour la plupart des adultes de rester en bonne forme, même pour ceux qui ne souffrent pas d'hémophilie ou qui n'ont pas d'inhibiteurs. La personne qui a des inhibiteurs doit évaluer soigneusement ses capacités et ses limites, de même que les objectifs d'un programme lorsqu'elle s'inscrit à une activité physique. Il faut travailler étroitement avec l'équipe de traitement et le physiothérapeute ou un instructeur personnel afin de concevoir un programme bien adapté et sécuritaire.

## Y a-t-il quelque chose à faire pour prévenir les saignements?

- Maintenir les muscles et les articulations en bonne santé.
- Reconnaître les premiers signes d'un saignement pour pouvoir prendre du repos et soigner la blessure dès les premiers stades.
- Consulter le physiothérapeute (si possible) après chaque saignement.
- Ne pas reprendre les activités trop rapidement, tant qu'un saignement n'a pas complètement cessé. Un second saignement dans la même région est encore plus long à guérir.
- Choisir judicieusement. On reconnaît que certaines activités risquent davantage d'occasionner des blessures, même chez des gens qui ne souffrent pas d'hémophilie. S'assurer d'avoir étudié les avantages et les inconvénients de toute activité avec l'équipe de traitement avant de débiter et vérifier que l'activité convienne aux capacités et à la condition physique de la personne atteinte d'hémophilie.
- S'assurer de suivre les recommandations du physiothérapeute pour la préparation à une activité, comme des exercices ou un équipement de protection.
- Maintenir une communication ouverte et franche avec l'équipe de traitement. Discuter des choix, même des choix d'activités non recommandées. Certaines mesures protectrices peuvent être suggérées par l'équipe pour prévenir les blessures. Signaler sans délai toute blessure.
- Développer de bonnes habitudes alimentaires pour éviter de prendre du poids. Tout poids excédentaire impose un stress accru aux genoux et aux chevilles, ce qui peut exacerber le risque de saignements.

- Prévenir les problèmes dentaires et gingivaux au moyen d'une bonne hygiène buccale et de visites régulières chez le dentiste deux fois l'an. L'équipe de traitement de l'hémophilie est une bonne source d'information sur les traitements dentaires recommandés.
- Pour les enfants, utiliser l'équipement protecteur adéquat (par exemple, double épaisseur de couches pour éviter les saignements au siège, genouillères durant la période où l'enfant se déplace « à quatre pattes », casque protecteur lorsqu'il est fatigué, instable ou en contact avec beaucoup d'autres enfants en même temps).
- Il faut éviter l'alcool, puisque l'alcool nuit au bon jugement et augmente le risque de blessure.





# LES AUTRES ENJEUX

## À propos des garderies et de l'école

Les parents devraient organiser une visite de l'infirmière coordonnatrice du CTH à la garderie ou à l'école. Les besoins particuliers de l'enfant doivent être expliqués et il faut vérifier que les ressources disponibles répondent à ces besoins. Un plan d'urgence doit également être élaboré.

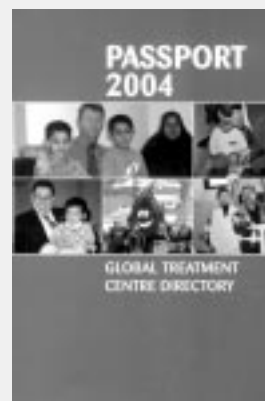
Il faut remettre au personnel de la garderie et de l'école de la documentation à jour sur l'hémophilie, les inhibiteurs et les activités à privilégier.

L'enfant doit porter en tout temps un bracelet d'alerte médicale indiquant son type d'hémophilie et la présence d'inhibiteurs.

## Faut-il prendre des dispositions spéciales avant d'aller en voyage?

Oui, il faut tenir compte de certaines questions lorsque l'on prévoit un voyage. Voici quelques conseils :

- Il faut discuter au préalable de vos projets de voyage avec le personnel du Centre de traitement de l'hémophilie.
- Éviter les endroits isolés où les soins médicaux sont difficiles d'accès.
- Obtenir le nom et l'adresse des centres de traitement de l'hémophilie dans les régions visitées (Voir *Passport* publié par la fédération mondiale de l'hémophilie – ([www.wfh.org](http://www.wfh.org)))





- Se munir d'une quantité suffisante de concentré de facteur et veiller à ce qu'elle soit conservée de la façon appropriée.
- Se munir de sa carte « Facteur d'abord », d'une lettre médicale et du présent cahier pour faciliter le traitement dans d'autres centres, au besoin.
- Se munir d'une photocopie de la carte d'assurance-maladie.
- Vérifier si la couverture d'assurance est adéquate selon l'endroit visité.
- Maintenir un contact étroit avec le Centre de traitement de l'hémophilie.

## À propos des soins dentaires

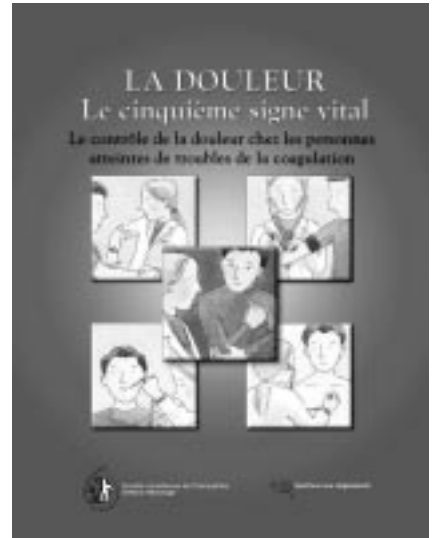
Les soins ou les extractions dentaires, la chirurgie et les interventions effractives (piqûres ou insertions d'aiguilles) doivent être abordés avec l'équipe soignante. Des précautions spéciales doivent être prises et il faut déterminer à l'avance quel sera le traitement et comment s'effectuera le suivi.

## À propos du traitement de la douleur

Le traitement de la douleur commence par un examen approfondi, effectué par les membres de l'équipe de traitement complet de l'hémophilie. Dans certains cas, on s'adresse à une clinique spécialisée dans le traitement de la douleur. Les résultats de l'évaluation de la douleur influent sur les options thérapeutiques. (Voir *La douleur – le cinquième signe vital*, publié par la Société canadienne de l'hémophilie.)

Parmi les options thérapeutiques, mentionnons :

- la technique RICE (pour *Rest, Ice, Compression, Elevation*, ou repos, immobilisation et glace, compression et élévation);
- la physiothérapie;
- les analgésiques.



**R**  
Repos

**I**  
Immobilisation  
et glace

**C**  
Compression

**E**  
Élévation



# LE MOT DE LA FIN

Les inhibiteurs représentent un défi supplémentaire dans le traitement de l'hémophilie. Pour vous aider à composer avec la situation, nous avons demandé à des parents et à des patients de partager avec nous leurs réflexions, leurs sentiments et leurs expériences.

## Quel conseil aurait réellement été utile lorsque les inhibiteurs ont été diagnostiqués?



*D'abord et avant tout, assurez-vous d'être bien renseignés.*

*Des conseils supplémentaires sur le contrôle de la douleur nous auraient été très utiles. Notre fils souffrait atrocement quand il avait des saignements et souvent, nous ne savions pas comment l'aider.*

*Je recommanderais aux parents d'enfants qui viennent de recevoir un diagnostic d'inhibiteurs de passer un certain temps à poser des questions, de participer à des ateliers s'ils leur sont accessibles pour se renseigner davantage sur les inhibiteurs, de lire la documentation qui est maintenant disponible et de rencontrer d'autres parents d'enfants qui ont des inhibiteurs afin d'échanger avec eux et de partager leurs expériences.*

*Au moment où j'ai reçu mon diagnostic d'inhibiteurs au début des années 1970, on connaissait très peu de choses à leur sujet. Si nous avions pu nous asseoir avec un spécialiste des inhibiteurs ou avec un chercheur qui nous aurait expliqué l'état des connaissances sur le sujet à l'époque, cela nous aurait aidés, ma famille et moi, à faire des choix plus éclairés pour mieux composer avec les inhibiteurs.*

*...rencontrer d'autres parents d'enfants qui ont des inhibiteurs afin d'échanger avec eux et de partager leurs expériences.*



*Je regrette d'avoir gaspillé autant d'énergie sur le plan émotionnel à souhaiter que les inhibiteurs s'envolent comme par miracle.*

## **Quelles mesures vous ont facilité la vie?**



*Le traitement à domicile et l'accessibilité à l'équipe soignante, 24 heures sur 24.*

*Nous avons découvert qu'en travaillant avec l'équipe soignante comme des partenaires du traitement de notre enfant, nous avons eu le sentiment d'avoir un peu plus de contrôle sur la situation. Ce partenariat a été synonyme de meilleurs soins pour notre fils et de plus d'autonomie pour notre famille. La perfusion à domicile, c'est fantastique!*

*La Société canadienne de l'hémophilie nous a facilité la vie en organisant des activités pour les personnes aux prises avec des inhibiteurs. Les nouveaux produits de facteur et la recherche sur le sujet ont rendu le traitement des inhibiteurs beaucoup plus facile et sécuritaire.*



*Notre fils est d'avis que par rapport à l'utilisation d'un port-a-cath, l'accès veineux lui a facilité la vie. Il croit qu'il aurait dû faire ce changement et laisser de côté le port-a-cath depuis bien plus longtemps, peut-être vers l'âge de cinq ans.*

*Il y a une infirmière à l'école pour s'occuper de mon fils depuis cinq ans. Cela nous aide aussi beaucoup puisque c'est elle qui lui administre toutes ses perfusions pendant la journée. Cela m'a permis de rester sur le marché du travail. Je me sentais tellement plus soulagée de savoir que mon fils était entre de si bonnes mains à l'école.*

SCH  
Fin de semaine  
familiale sur les  
inhibiteurs  
2003

## Quels trucs proposeriez-vous pour mieux composer avec les inhibiteurs?

*Il ne faut pas s'en faire pour rien; il y a toujours une solution. Ne pas compliquer les choses, y aller une étape à la fois.*



*À la maison, l'atmosphère s'est beaucoup améliorée à partir du moment où j'ai cessé de m'inquiéter autant à chaque dosage des inhibiteurs. Maintenant, nous mesurons notre réussite avec le protocole d'immunotolérance en constatant que nous avons réussi à l'intégrer dans notre vie de tous les jours et à mieux composer avec les saignements.*

*Il faut essayer de mener une vie aussi normale que possible et laisser l'enfant être un enfant, tout en lui apprenant à reconnaître ses limites. Et en tant que parents, nous devons nous réserver du temps, avoir de bons moments et mettre nos soucis de côté. Un réseau d'entraide avec la famille et les amis, c'est aussi très utile.*

*Mais d'abord et avant tout, il faut bien s'informer sur les inhibiteurs, rencontrer d'autres personnes aux prises avec le même problème, poser beaucoup de questions au médecin et faire pression pour que la recherche se poursuive dans ce domaine. Il est tout aussi important de ne pas se comparer les uns aux autres quand on est aux prises avec des inhibiteurs. Les inhibiteurs affectent chaque personne différemment et il n'y a pas deux traitements pareils.*

*Notre fils, pour sa part, recommande à quiconque présente un saignement de se concentrer sur quelque chose d'autre pour oublier la douleur : écouter des films, s'amuser avec des jeux vidéo, lire ou jouer avec des Lego.*

**Un réseau d'entraide avec la famille et les amis, c'est aussi très utile.**

*La natation a pris de plus en plus d'importance dans nos vies. À plusieurs occasions, lorsque notre fils récupérait à la suite d'une hémorragie à l'une de ses jambes ou aux deux, je devais le transporter dans l'eau et, après avoir commencé à se mobiliser un peu dans l'eau et laisser ses muscles se détendre, il était capable de marcher. Ce qui est important, ici, c'est de s'assurer que le saignement a cessé. Une mobilisation lente dans l'eau, c'est tout ce que cela prend pour que les muscles se remettent à fonctionner.*

*Lorsqu'un enfant qui a des inhibiteurs entre à l'école, il risque de s'absenter souvent. Quand notre fils a commencé sa première année, j'ai demandé pour lui un statut particulier et un plan scolaire individuel. Cela incluait une assistante scolaire à plein temps en classe pour lui, ce qui s'est révélé indispensable quand il était incapable de se déplacer tout seul ou quand il n'arrivait pas à écrire parce qu'il avait souvent des saignements au bras, et après des absences prolongées, quand il avait besoin que quelqu'un travaille avec lui sur une base individuelle pour rattraper le temps perdu.*

*Le conseil que notre fils adresse aux autres enfants qui ont des inhibiteurs est qu'une fois l'hémorragie et la douleur passées, il faut sortir et s'amuser. Il ne faut pas repenser au saignement ni à l'intensité de la douleur ni à tout ce qu'on a manqué à cause de ça. « Il faut regarder en avant et continuer! »*



VOUS N'ÊTES PAS SEUL. LE CENTRE DE  
TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE ET LA SOCIÉTÉ  
CANADIENNE DE L'HÉMOPHILIE SONT LÀ POUR  
AIDER LES INDIVIDUS ET LES FAMILLES QUI  
SONT AUX PRISES AVEC DES INHIBITEURS.



# LES CENTRES DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE



## COLOMBIE-BRITANNIQUE

### ❑ Deb Gue, inf., MSN

Infirmière clinicienne spécialiste -  
Hemophilia Program of British Columbia - Adult Division  
St. Paul's Hospital  
Room 259, Comox Building  
1081 Burrard Street  
Vancouver, British Columbia V6Z 1Y6  
Tél. : (604) 682-2344, poste 63026  
Télec. : (604) 806-8784  
Courriel : [dgue@providencehealth.bc.ca](mailto:dgue@providencehealth.bc.ca)

### ❑ Erica Purves, inf., MSN

Infirmière praticienne  
Hemophilia & Pediatric Complex Hematology  
Room 1B40 - BC Children's Hospital  
4480 Oak Street  
Vancouver, British Columbia V6H 3V4  
Tél. : (604) 875-2345 poste 5334  
Téléavertisseur : (604) 875-2161  
Télec. : (604) 875-2533  
Courriel : [epurves@cw.bc.ca](mailto:epurves@cw.bc.ca)

## ALBERTA

### ❑ Morna Brown, infirmière coordonnatrice

Southern Alberta Hemophilia Program  
Alberta Children's Hospital  
1820 Richmond Road S.W.  
Calgary, Alberta T2T 5C7  
Tél. : (403) 943-7311  
Télec. : (403) 943-7393  
Courriel : [morna.brown@calgaryhealthregion.ca](mailto:morna.brown@calgaryhealthregion.ca)

❑ **Wilma McClure, infirmière coordonnatrice**

Dr. John Akabutu Comprehensive Centre for Bleeding Disorders  
8440 112th Street, CSB 7-109  
University of Alberta Hospitals  
Edmonton, Alberta T6G 2B7  
Tél. : (780) 407-6588  
Téléavertisseur : (780) 445-1683  
Courriel : wmclure@cha.ab.ca

**SASKATCHEWAN**

❑ **Colleen Buehler/Maureen Mills, infirmières coordonnatrices cliniciennes**

Saskatchewan Bleeding Disorders Program  
Royal University Hospital  
103 Hospital Drive Box 113  
Saskatoon, Saskatchewan S7N 0W8  
Tél. : (306) 655-6504  
Télec. : (306) 655-6426  
Courriel : colleen.buehler@saskatoonhealthregion.ca  
Courriel : maureen.mills@saskatoonhealthregion.ca

**MANITOBA**

❑ **Nora Schwetz/Rose Jacobson, infirmières coordonnatrices**

Bleeding Disorders Program  
Health Science Centre  
Children's Clinic  
840 Sherbrooke Street  
Winnipeg, Manitoba R3A 1M4  
Tél. : (204) 787-2465  
Téléavertisseur : (204) 787-2071, poste 3346  
Courriel : nschwetz@hsc.mb.ca  
Courriel : rjacobson@hsc.mb.ca

**ONTARIO**

❑ **Kay Decker/Wendy Seroski, infirmière coordonnatrice**

Hemophilia Program  
Hamilton Health Sciences Corporation  
McMaster Division  
1200 Main Street West  
Hamilton, Ontario L8N 3Z5  
Tél. : (905) 521-2100, poste 75978 (Kay Decker)  
Tél. : (905) 521-2100, poste 75970 (Wendy Seroski)  
Télec. : (905) 521-2654  
Courriel : seroski@hhsc.ca  
Courriel : decker@hhsc.ca

- ❑ **Lori Laudenschick, infirmière coordonnatrice**  
Bleeding Disorders Program  
London Health Science Centre  
Victoria Hospital RmE4-201  
800 Commissioners Road East  
London, Ontario N6A 4G5  
Tél. : (519) 685-8500, poste 53582  
Téléavertisseur : (519) 685-8500, poste 15358  
Télec. : (519) 685-8543  
Courriel : Lori.Laudenschick@lhsc.on.ca
  
- ❑ **Marion Eby, infirmière coordonnatrice**  
Hemophilia Program  
Thunder Bay Regional Hospital Science Centre  
980 Oliver Rd.  
Thunder Bay, Ontario P7B 6V7  
Tél. : (807) 684-6550  
Télec. : (807) 684-5906  
Courriel : ebym@tbh.net
  
- ❑ **Ann Harrington/Paul Tascione, infirmiers coordonnateurs**  
Comprehensive Hemophilia Care Centre  
St. Michael's Hospital  
30 Bond Street  
Toronto, Ontario M5B 1W8  
Tél. : (416) 864-5129  
Téléavertisseur (Ann) : (416) 685-9404  
Téléavertisseur (Paul) : (416) 685-9478  
Télec. : (416) 864-5310  
Courriel : harrington@smh.toronto.on.ca  
Courriel : tascionep@smh.toronto.on.ca
  
- ❑ **Diane Bissonnette, infirmière coordonnatrice**  
**Pat Lesser, infirmière adjointe**  
Hematology Clinic  
Children's Hospital of Eastern Ontario  
401 Smyth Road  
Ottawa, Ontario K1H 8L1  
Tél. : (613) 737-7600, poste 2368  
Télec. : (613) 738-4846  
Courriel : dbissonnette@cheo.on.ca

❑ **Ann Marie Stain/Georgina Floros, infirmières coordonnatrices**

Hemophilia Program  
Hospital for Sick Children  
Hematology/Oncology Clinic  
Ward 8D  
555 University Avenue  
Toronto, Ontario M5G 1X8  
Tél.: (416) 813-5871  
Téléavertisseur : (416) 377-9716  
Télééc. : (416) 813-7221  
Courriel : annmarie.stain@sickkids.on.ca  
Courriel : georgina.floros@sickkids.on.ca

❑ **Elizabeth Paradis, infirmière coordonnatrice**

Hemophilia Program, Sudbury & North-Eastern Ontario  
Laurentian Site of HRSRH  
41 Ramsey Lake Road  
Sudbury, Ontario P3E 5J1  
Tél. : (705) 522-2200, poste 3264  
Télééc. : (705) 523-7077  
Courriel : eparadis@hrsrh.on.ca

❑ **Lucie Lacasse, infirmière coordonnatrice**

Regional Comprehensive Care Centre for Hemophilia and Hemostasis  
Ottawa Hospital, General Campus  
501 Smyth Road, Box 248  
Ottawa, Ontario K1H 8L6  
Tél. : (613) 737-8252  
Télééc. : (613) 737-8157  
Courriel : llacasse@ottawahospital.on.ca

❑ **Sherry Purcell, infirmière coordonnatrice**

Kingston/Belleville Regional Clotting Disorders Program  
c/o Blood Bank  
Kingston General Hospital  
76 Stuart Street  
Kingston, Ontario K7L 2V7  
Tél. : (613) 549-6666, poste 4683  
Télééc. : (613) 548-2455  
Courriel : purcells@kgh.kari.net

**QUÉBEC**

❑ **Louissette Baillargeon, infirmière coordonnatrice**

Clinique d'hémophilie  
CHUS - Hôpital Fleurimont  
3001, 12<sup>e</sup> avenue Nord  
Fleurimont (Québec) J1H 5N4  
Tél. : (819) 346-1110, poste 14560  
Télééc. : (819) 820-6492 / (819) 564-5434 (hématologie)  
Courriel : lbaillargeon.chus@ssss.gouv.qc.ca

- ❑ **Nathalie Aubin, infirmière coordonnatrice**  
Centre d'hémophilie  
Hôpital de Montréal pour enfants  
2300, rue Tupper, bureau A-216  
Montréal (Québec) H3H 1P3  
Tél. : (514) 412-4420  
Télec. : (514) 412-4424  
Courriel : nathalie.aubin@muhc.mcgill.ca
  
- ❑ **Ginette Lupien, infirmière coordonnatrice**  
Centre régional de l'hémophilie de l'Est du Québec  
Hôpital de l'Enfant-Jésus  
1401, 18<sup>e</sup> Rue  
Local J-S066 (sous-sol)  
Québec (Québec) G1J 1Z4  
Tél. : (418) 649-5624  
Télec. : (418) 649-5996  
Après 16h00 : (418) 649-0252  
Courriel : dsplupig@cha.quebec.qc.ca
  
- ❑ **Claudine Amesse/Claude Meilleur, infirmières coordonnatrices**  
Centre d'hémophilie - 1<sup>er</sup> Vidéotron  
Hôpital Ste-Justine  
3175, chemin de la Côte Ste-Catherine  
Montréal (Québec) H3T 1C5  
Tél. : (514) 345-4931, poste 6031  
Télec. : (514) 345-4828  
Courriel : claudine\_amesse@ssss.gouv.qc.ca  
Courriel : claudine\_meilleur@ssss.gouv.qc.ca
  
- ❑ **Sylvie Lacroix, infirmière coordonnatrice**  
Centre de référence québécois pour les sujets atteints d'inhibiteurs  
Centre d'hémophilie - 1<sup>er</sup> Vidéotron  
Hôpital Ste-Justine  
3175, chemin de la Côte Ste-Catherine  
Montréal (Québec) H3T 1C5  
Tél. : (514) 345-2360  
Télec. : (514) 345-4828  
Courriel : sylvie\_lacroix@ssss.gouv.qc.ca

## NOUVEAU-BRUNSWICK

- ❑ **Dorine Belliveau, infirmière coordonnatrice**  
South East Regional Health Authority  
135 MacBeath Avenue  
Moncton, New Brunswick E1C 6Z8  
Tél. : (506) 857-5465 / 857-5467  
Téléavertisseur : (506) 558-7158  
Télec. : (506) 857-5464  
Courriel : dobelliv2@serha.ca

- ❑ **Carol Mayes, infirmière coordonnatrice**  
Inherited Bleeding Disorder Clinic  
Saint John Regional Hospital  
P.O. Box 2100, 400 University Avenue  
Saint John, New Brunswick E2L 4L2  
Tél. : (506) 648-7286  
Télec. : (506) 648-7379  
Courriel : mayca@reg2.health.nb.ca

## NOUVELLE-ÉCOSSE

- ❑ **Sue Ann Hawes, infirmière coordonnatrice**  
**Lynn Payne, infirmière adjointe**  
Pediatric Bleeding Disorder Clinic  
IWK Health Centre  
PO Box 9700  
6th Floor Ambulatory IWK Site  
5850 University Avenue  
Halifax, Nova Scotia B3K 6R8  
Tél. : (902) 470-8752 / 470-8819  
Téléavertisseur : (902) 470-8888, poste 1982  
Télec. : (902) 470-7208  
Courriel : sueann.hawes@iwk.nshealth.ca  
Courriel : lynn.payne@iwk.nshealth.ca
- ❑ **Annette Flanders, infirmière coordonnatrice**  
Hereditary Bleeding Disorders Program  
Victoria General Hospital Site  
Queen Elizabeth II Health Sciences Centre  
Room: 4020 Centennial Building  
5820 University Avenue  
Halifax, Nova Scotia  
B3H 1V8  
Tél. : (902) 473-5612  
Téléavertisseur : (902) 473-2220, poste 2226  
Télec. : (902) 473-7596  
Courriel : annette.flanders@cdha.nshealth.ca

## TERRE-NEUVE

- ❑ **Marilyn Harvey, infirmière coordonnatrice**  
**Charlotte Sheppard, infirmière adjointe**  
Hemophilia Program  
Health Sciences Centre  
Janeway Site, Room 2J755  
300 Prince Philip Drive  
St. John's, Newfoundland A1B 3V6  
Tél. : (709) 777-4388  
Télec. : (709) 777-4292  
Courriel : marilyn.harvey@hccsj.nf.ca  
Courriel : charlotte.sheppard@hccsj.nf.ca



# LA SOCIÉTÉ CANADIENNE DE L'HÉMOPHILIE ET SES SECTIONS



## **Société canadienne de l'hémophilie Bureau national**

625, avenue du Président-Kennedy, bureau 505  
Montréal (Québec) H3A 1K2  
Tél. : (514) 848-0503  
Ligne sans frais : 1 800 668-2686  
Télééc. : (514) 848-9661  
Courriel : [chs@hemophilia.ca](mailto:chs@hemophilia.ca)  
Site Web : [www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)

## **Canadian Hemophilia Society British Columbia Chapter**

P.O. Box 21161  
Maple Ridge Square, RPO  
Maple Ridge, B.C.  
V2X 1P7  
Tél. : (604) 688-8186  
Télééc. : (604) 941-8572  
Courriel : [contact@hemophiliabc.ca](mailto:contact@hemophiliabc.ca)  
Site web : [www.hemophiliabc.ca](http://www.hemophiliabc.ca)

## **Canadian Hemophilia Society Alberta Chapter**

P.O. Box 58060  
Edmonton, Alberta T5L 4Z4  
Tél. : (780) 421-9851  
Ligne sans frais : 1-866-425-9851  
Télééc. : (780) 459 2548  
Courriel : [albertachapter@hemophilia.ca](mailto:albertachapter@hemophilia.ca)

### **Hemophilia Saskatchewan**

2366 Avenue C North, Unit 213  
Saskatoon, Saskatchewan S7L 5X5  
Tél. : (306) 653-4366  
Sans frais: 1 866 953-4366  
Télééc. : (306) 653-4368  
Courriel : hemosask@hemophilia.ca

### **Canadian Hemophilia Society Manitoba Chapter**

932A Erin Street  
Winnipeg, Manitoba R3G 2W5  
Tél. : (204) 775-8625  
Ligne sans frais : 1 866 775-8625  
Télééc. : (204) 772-0399  
Courriel : chsmb@hemophilia.mb.ca

### **Hemophilia Ontario Main Office**

45 Charles Street East, Suite 708  
Toronto, Ontario M4Y 1S2  
Tél. : (416) 972-0641  
Ligne sans frais : 1 888 838-8846  
Télééc. : (416) 972-0307  
Courriel : info@hemophilia.on.ca  
Site Web : www.hemophilia.on.ca

### **Hemophilia Ontario Toronto and Central Ontario Region**

45 Charles Street East, Suite 708  
Toronto, Ontario M4Y 1S2  
Tél. : (416) 924-3446  
Télééc. : (416) 972-0307  
Courriel : tcor@hemophilia.on.ca

**Hemophilia Ontario**  
**Ottawa and Eastern Ontario Region**  
2660 Southvale Crescent, Suite 214A  
Ottawa, Ontario K1B 4W5  
Tél. : (613) 739-3845  
Télec. : (613) 739-3820  
Courriel : hemophilia.oeor@sympatico.ca

**Hemophilia Ontario**  
**Southwestern Ontario Region**  
388 Dundas St., Unit 120  
London, Ontario N6B 1V7  
Tél. : (519) 432-2365  
Télec. : (519) 432-9922  
Courriel : swor@hemophilia.on.ca

**Hemophilia Ontario**  
**Northeastern Ontario Region**  
P.O. Box 746  
Copper Cliff, Ontario P0M 1N0  
Tél. : (705) 525-1335  
Ligne sans frais : 1 800 220-5206  
Télec. : (705) 525-2798  
Courriel : neor@hemophilia.on.ca

**Hemophilia Ontario**  
**Central West Ontario Region**  
1 Duke St., Unit 203  
Hamilton, Ontario L8P 1W9  
Tél. : (905) 522-2545  
Sans frais: 1 800 267-8563  
Télec. : (905) 522-0976  
Courriel : cwor@hemophilia.on.ca

**Société canadienne de l'hémophilie  
Section Québec**

401-10138, rue Lajeunesse  
Montréal (Québec) H3L 2E2  
Tél. : (514) 848-0666  
Ligne sans frais : 1 877 870-0666  
Télééc. : (514) 904-2253  
Courriel : info@schq.org

**Société canadienne de l'hémophilie  
Section Nouveau-Brunswick**

44, avenue Corbett,  
Fredericton, Nouveau-Brunswick E3A 3X4  
Tél. : (506) 450-8424  
Télééc. : (506) 459-4974

**Canadian Hemophilia Society  
Nova Scotia Chapter**

17 Malcolm Lucas Drive,  
Enfield, Nova Scotia B2T 1A8  
Tél. : (902) 883-7111  
Télééc. : (902) 883-7955  
Courriel: nshemophiliasociety@hotmail.com

**Canadian Hemophilia Society  
Prince Edward Island Chapter**

P.O. Box 2951  
Charlottetown, Price Edward Island C1A 8C5

**Canadian Hemophilia Society  
Newfoundland and Labrador Chapter**

P.O. Box 247, Station C  
St-John's, Newfoundland and Labrador A1C 5J2  
Courriel : chsnl@nl.rogers.com

# RÉFÉRENCES

1. Aledort LM, DiMichele DM. Inhibitors occur more frequently in African-American and Latino haemophiliacs. *Haemophilia* 1998; 4, 66-68.
2. Brackmann HH. Induced immunotolerance in factor VIII inhibitor patients. *Prog Clin Biol Res* 1984; 150: 181-95.
3. DiMichele, Donna. Immune tolerance therapy dose as an outcome predictor. *Haemophilia* 2003; 9, 382-386.
4. Francesconi M, Korninger C, Thaler E. et al. Plasmapheresis: its value in the management of patients with antibodies to factor VIII. *Haemostasis* 1982; 11: 79-86.
5. Freiburghous C, Berntorp E, Ekman M et al. Immunoabsorption for removal of inhibitors: update on treatments in Malmo-Lund between 1980 and 1995. *Haemophilia* 1998; 4(1): 16-20.
6. Guglielmo M, Kroner B. Immune tolerance in hemophilia with factor VIII inhibitors: predictors of success. *Haematologica* 2001; 86(11):1186-1193.
7. *Inhibitors in Patients with Hemophilia*, edited by E.C. Rodriguez-Merchan and C.A. Lee, Blackwell Publishing, 2002.
8. Shapiro A. Inhibitor Treatment: State of the Art. *Semin Hematol* 2001 Oct; 38 (4 Suppl 12): 26-34.



# GLOSSAIRE

**ACIH** Association canadienne des infirmières en hémophilie.

**acide tranexamique** Médicament antifibrinolytique (Cyklokapron<sup>MD</sup>) qui facilite la consolidation du caillot sanguin après qu'il se soit formé en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine dont le rôle est de dissoudre les caillots sanguins.

**albumine** Protéine que l'on retrouve dans le plasma humain et qui est administrée aux victimes de chocs et de brûlures. On l'utilise aussi pour stabiliser le facteur VIII dans certains concentrés de facteur recombinants. De nouvelles versions de ces concentrés ont maintenant été mises au point avec du saccharose plutôt que de l'albumine comme stabilisateur.

**anticorps** Substance chimique naturelle fabriquée dans le sang par le système immunitaire pour défendre l'organisme contre des substances ou germes nuisibles.

**antifibrinolytiques** Médicaments (Cyklokapron<sup>MD</sup> et Amicar<sup>MD</sup>) qui peuvent stabiliser le caillot une fois qu'il est formé en inhibant l'activité d'une enzyme appelée plasmine dont le rôle est de dissoudre les caillots sanguins.

**arthrite** Inflammation de l'articulation. En plus de l'inflammation de la membrane synoviale, on note une atteinte du cartilage et des os au niveau des surfaces articulaires. Dans l'hémophilie, l'arthrite est causée par les saignements à répétition dans la cavité articulaire.

**articulation cible** Articulation où se produisent des saignements à répétition au cours d'une brève période.

**autoperfusion** Administration des concentrés de facteur de la coagulation par la personne hémophile elle-même. La perfusion est administrée par voie intraveineuse à l'aide d'une seringue et d'une aiguille papillon.

**cascade de la coagulation** Phénomènes successifs au cours desquels les facteurs de la coagulation, qui sont de minuscules protéines plasmatiques, interagissent les uns avec les autres jusqu'à la formation de la fibrine qui retient ensemble les plaquettes pour colmater une brèche dans un vaisseau sanguin et arrêter un saignement.

**Centre de traitement de l'hémophilie (CTH)** Clinique médicale qui offre le concept de traitement complet aux personnes atteintes d'hémophilie ou d'un autre trouble de la coagulation.

**coagulation** Processus qui aboutit à la formation d'un caillot sanguin permanent pour colmater un vaisseau sanguin endommagé. Ce processus s'effectue en quatre étapes : vasoconstriction, agrégation plaquettaire, adhésion plaquettaire et formation du clou hémostatique ou thrombus blanc.

**coagulation** Processus complexe qui aboutit à l'arrêt du saignement quand un vaisseau sanguin est endommagé. Le processus de la coagulation s'effectue en quatre stades, soit vasoconstriction, adhésion plaquettaire, agrégation plaquettaire et formation du clou hémostatique ou thrombus blanc, par l'entremise de protéines appelées facteurs de la coagulation.

**concentré de complexe prothrombique activé** Concentré dérivé du plasma qui renferme des facteurs de la coagulation activés. Ces facteurs de la coagulation activés peuvent « contourner » l'action d'un inhibiteur dirigée contre le facteur de la coagulation. FEIBA<sup>MD</sup> VH est une marque souvent utilisée au Canada.

**concentré de facteur de la coagulation** Préparation lyophilisée de protéines coagulantes que l'on dissout dans de l'eau stérile avant de l'administrer en perfusion pour corriger un trouble de la coagulation. Les concentrés peuvent être fabriqués à partir de plasma humain ou par technologie recombinante. Il existe des concentrés de facteurs pour corriger les déficits en facteurs I, VII, VIII, IX, XI, XIII et en facteur de von Willebrand. Les déficits en facteur II ou X peuvent être traités au moyen de concentrés qui renferment un mélange de facteur II, IX et X.

**concentré de facteur de la coagulation dérivé du plasma** Préparation lyophilisée de protéines de facteur de la coagulation, fabriquée à partir de plasma humain que l'on dissout dans de l'eau stérile avant de l'administrer en perfusion pour corriger un trouble de la coagulation.

**concentré de facteur de la coagulation recombinant** Préparation lyophilisée de protéines de facteur fabriquée par technologie recombinante que l'on dissout dans de l'eau stérile pour perfusion, en vue de corriger un trouble de la coagulation.

**Cyklokapron<sup>MD</sup>** Médicament antifibrinolytique (acide tranexamique) qui aide à maintenir un caillot en place une fois qu'il s'est formé en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine dont le rôle est de dissoudre les caillots sanguins.

**DAVC (dispositif d'accès veineux central)** Implant chirurgical qui facilite l'accès à une veine en vue de la perfusion des concentrés de facteur. Ce dispositif est parfois appelé port-a-cath.

**directeur médical** Membre clé de l'équipe de traitement complet. Le directeur médical du Centre de traitement de l'hémophilie est en général un hématologue qui supervise le traitement complet, suggère des mesures pour maîtriser et prévenir les hémorragies et veille à l'état de santé général des patients.

**dosage des taux de facteur** Test effectué pour mesurer le taux des facteurs de la coagulation dans la circulation sanguine d'une personne. La norme de référence utilisée est de 100 pour cent. Les personnes normales présentent des taux qui varient de 50 à 150 pour cent. Les personnes atteintes d'hémophilie A ou B sévère présentent des taux inférieurs à 1 pour cent par rapport à la quantité normale de facteur VIII ou de facteur IX.



**douleur aiguë** Dans l'hémophilie, douleur qui est causée par un saignement aigu et non par une maladie articulaire chronique comme l'arthrite.

**demi-vie** Le temps qu'il faut pour que la moitié de l'activité du facteur de la coagulation administré disparaisse de la circulation sanguine d'un patient.

**étude de survie** Série d'analyses sanguines échelonnées sur 24 à 48 heures qui permettent de mesurer la demi-vie du facteur VIII ou du facteur IX chez un individu.

**équipe de traitement complet** Équipe de professionnels de la santé qui participent aux soins d'une personne hémophile. Cette équipe englobe un directeur médical, une infirmière coordonnatrice, un physiothérapeute, une travailleuse sociale, les aidants naturels et le patient. D'autres professionnels de la santé se joignent à l'équipe, au besoin.

**facteur de coagulation récupéré** Dans l'organisme d'une personne qui reçoit une perfusion, quantité de concentré de facteur qui peut réellement être mise à profit pour enrayer un saignement comparativement à la quantité administrée.

**hémarthrose** Saignement dans une articulation.

**hématologue** Médecin spécialiste des maladies du sang.

**hématome** Saignement dans des tissus mous ou dans un muscle.

**hémophilie classique** Synonyme d'hémophilie A ou de déficit en facteur VIII.

**hémorragie** Abondante fuite de sang à partir de vaisseaux sanguins lésés, qui s'écoule à l'extérieur ou à l'intérieur du corps.

**hémophilie légère** Trouble héréditaire de la coagulation caractérisé par un saignement après un traumatisme ou une chirurgie. Le taux de facteur VIII ou de facteur IX dans la circulation représente 5 à 30 pour cent de la normale.

**hémophilie modérée** Trouble héréditaire de la coagulation caractérisé par un saignement après une blessure mineure, un traumatisme ou une chirurgie grave. Le taux de facteur VIII ou de facteur IX dans la circulation se situe entre 1 et 5 pour cent de la normale.

**hydrothérapie** Physiothérapie qui utilise l'eau comme facteur de résistance pour la réadaptation des muscles et des articulations.

**iliopsoas** Muscle volumineux qui se trouve à la région pelvienne près de l'articulation de la hanche (aussi parfois appelé psoas). Une hémorragie à cet endroit peut endommager l'important prolongement nerveux qui contrôle les muscles du devant de la cuisse et l'artère principale qui irrigue le devant de la jambe.

**immunoabsorption** Technique à l'intention des personnes qui ont des inhibiteurs; permet au plasma du patient d'être extrait de son organisme par un système d'accès intraveineux, après quoi il passe à travers un appareil à colonnes sophistiqué. Ces colonnes permettent d'éliminer seulement les anticorps du plasma. Le plasma du patient lui est ensuite réinjecté, sans anticorps, pour permettre l'administration du concentré de facteur de la coagulation.

**infirmière coordonnatrice** Membre clé de l'équipe de traitement complet. En général, elle assure la coordination de l'équipe de traitement complet, fixe les rendez-vous, répond aux appels téléphoniques des patients, procède aux perfusions à la clinique et fait l'enseignement sur l'hémophilie. Elle offre la formation et le soutien dont ont besoin les familles qui choisissent le traitement à domicile.

**inhibiteurs** Anticorps fabriqués par l'organisme qui éliminent les protéines de facteurs de la coagulation tels que le facteur VIII, le facteur IX ou d'autres, que le système immunitaire de l'organisme ne reconnaît pas.

**intraveineux** Perfusion d'un médicament directement dans une veine.

**journal de bord** Carnet dans lequel sont inscrits chacun des saignements, sa localisation, le type de concentré de facteur de la coagulation administré, le numéro de lot et la date. Le carnet de bord est complété par la personne soignante ou par la personne hémophile elle-même, puis il est retourné régulièrement au CTH. On l'appelle aussi journal de traitement.

**laboratoire d'hématologie** Laboratoire spécialisé dans les tests nombreux qui sont requis pour préciser le diagnostic en présence d'un trouble de la coagulation, y compris l'hémophilie A et B.

**muqueuse** Prolongement de la peau à l'intérieur de l'organisme, par exemple, parois internes de la bouche, du nez, des intestins et de l'utérus.

**mutation génétique** Anomalie spécifique à un gène.

**nerf fémoral** Nerf dont le trajet suit celui du muscle iliopsoas et qui peut être facilement comprimé si les fibres musculaires deviennent gonflées de sang lors d'un saignement.

**perfusion** Administration des concentrés de facteur de la coagulation par voie intraveineuse à l'aide d'une seringue et d'une aiguille papillon ou d'un dispositif d'accès veineux central, comme un port-a-cath.

**perfusion à domicile** Administration de concentré de facteur de la coagulation à la maison, par la personne hémophile elle-même ou par un proche.

**physiothérapie** Recours à l'exercice pour rester en forme ou réadapter des muscles et des articulations affaiblies ou endommagées.

**physiothérapeute** Membre clé de l'équipe de traitement complet. Le physiothérapeute est formé pour veiller à la santé des muscles et des articulations des hémophiles. Il peut conseiller ces derniers sur la prévention ou la réduction des saignements. Il peut aider les patients à comprendre ce qui se produit lors d'une hémorragie, comment déterminer si l'hémorragie est grave et ce qu'il faut faire ou ne pas faire après un saignement musculaire ou articulaire. Le physiothérapeute peut également donner des conseils sur la façon de demeurer actif et en bonne forme physique.

**plasmaphérese** Technique utilisée chez les personnes qui ont des inhibiteurs de la coagulation et au cours de laquelle le plasma d'un patient renfermant des inhibiteurs lui est retiré à l'aide d'un appareil sophistiqué et remplacé par de l'albumine et/ou du plasma. Après le remplacement du plasma, tandis que le taux d'inhibiteurs est faible, les concentrés de facteur peuvent être administrés pendant une brève période de temps.

**protéines coagulantes** Substances qui voyagent dans la circulation sanguine et qui sont nécessaires à la coagulation du sang. Parmi ces protéines, on retrouve le facteur de von Willebrand et les facteurs I, II, III, V, VII, VIII, IX, X, XI et XIII.

**protocole d'immunotolérance (IT)** Perfusion en fortes doses du concentré de facteur de la coagulation manquant, de trois à sept fois par semaine, pendant de longues périodes (mois ou années). L'objectif du traitement est de permettre aux mécanismes de défense de l'organisme de s'habituer au facteur étranger et de cesser de fabriquer des anticorps dirigés contre lui, de sorte que les doses normales deviennent efficaces pour enrayer les saignements.

**psychologue** Personne dont la spécialité est de comprendre le fonctionnement de l'esprit.

**récupération** Quantité de concentré de facteur de la coagulation que l'organisme d'une personne peut en réalité utiliser pour enrayer le saignement comparativement à la quantité administrée.

**réponse faible** Terme utilisé pour décrire un taux d'inhibiteurs qui n'augmente pas au-dessus de 5 UB chez une personne qui reçoit un traitement par facteurs de la coagulation. Les concentrés de facteur réguliers peuvent être utilisés pour maîtriser les saignements, mais doivent, dans certains cas, être administrés plus souvent et en doses plus fortes.

**réponse forte** Terme utilisé pour décrire une personne qui présente un inhibiteur (ou anticorps) dirigé contre un facteur de la coagulation et dont le système immunitaire réagit très fortement aux perfusions de concentré de facteur. Elle a un titre élevé d'inhibiteurs, peu après avoir reçu une perfusion.

**SCH** Société canadienne de l'hémophilie.

**saignement aigu** Saignement en cours.

**saignement articulaire** Saignement causé par une déchirure de la synoviale. Les vaisseaux sanguins lésés laissent échapper du sang qui s'accumule graduellement dans la cavité articulaire.

**saignements à répétition** Saignements qui surviennent souvent et à intervalles rapprochés au même endroit.

**saignement dans un compartiment** Saignement profond à l'intérieur d'un espace clos chez une personne atteinte d'hémophilie, par exemple dans le muscle de l'avant-bras, sur la face antérieure de la jambe ou à l'iliopectinaux. Les saignements dans les compartiments sont graves puisqu'ils peuvent avoir des effets très nuisibles sur les nerfs et les vaisseaux sanguins qu'ils compriment.

**soins à domicile** Soins prodigués à la maison plutôt qu'à l'hôpital pour les personnes atteintes d'hémophilie. Cela inclut l'administration des concentrés de facteur de la coagulation par la personne hémophile elle-même ou par un proche.

**test de Bethesda** Test permettant de mesurer le taux d'inhibiteurs dirigés contre le facteur de la coagulation une fois que sa présence a été confirmée. Les résultats du test sont donnés en unités Bethesda (UB).

**test de coagulation** Ensemble des tests requis pour préciser le diagnostic en présence d'un trouble de la coagulation, y compris l'hémophilie A et B.

**test de mutation directe** Test permettant d'identifier la présence d'une mutation favorisant l'hémophilie.

**titre élevé d'inhibiteurs** Inhibiteur dont le taux atteint plus de 5 unités Bethesda. Les anticorps d'une personne qui ont un titre élevé d'inhibiteurs sont plus forts et détruisent plus rapidement le concentré de facteur.

**titre faible d'inhibiteurs** Inhibiteur dont le taux est de moins de 5 unités Bethesda.

**traitement à la demande** Perfusion de concentré de facteur de la coagulation administrée dès qu'une personne hémophile ou son aidant naturel prennent conscience d'un saignement. L'objectif est d'enrayer rapidement le saignement.

**traitement complet** Ensemble des services médicaux fournis à une personne atteinte d'un trouble de la coagulation, comme l'hémophilie, et à sa famille. Ce concept de soins est dispensé dans les Centres de traitement de l'hémophilie.

**traitement de dérivation** S'adresse aux patients qui ont des inhibiteurs. Le concentré de facteur administré par perfusion renferme des facteurs de coagulation qui agissent en amont et en aval de l'inhibiteur dans la cascade de la coagulation. Au Canada, le traitement de dérivation le plus souvent utilisé est appelé FEIBA<sup>MD</sup> VH.

**concentré de complexe prothrombique activé** Concentré dérivé du plasma qui renferme des facteurs de la coagulation activés. Ces facteurs de la coagulation activés peuvent « contourner » l'action d'un inhibiteur dirigée contre le facteur de la coagulation. FEIBA<sup>MD</sup> VH est une marque souvent utilisée au Canada.





Société canadienne de l'hémophilie  
[www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)