

1

Introduction à l'hémophilie

Ce chapitre répond aux questions suivantes :

- Qu'est-ce que l'hémophilie?
- Quand l'hémophilie a-t-elle été découverte?
- Pourquoi l'hémophilie est-elle appelée parfois « la maladie des rois »?
- Quelle est l'histoire de l'hémophilie au XX^e siècle?
- Par quoi l'hémophilie est-elle causée?
- Quels autres noms donne-t-on à l'hémophilie A et à l'hémophilie B?
- L'hémophilie est-elle une maladie répandue?
- Qui est affecté par l'hémophilie?
- Quelle est la gravité de l'hémophilie?
- Existe-t-il des traitements efficaces pour l'hémophilie?
- Comment le sang coagule-t-il en temps normal?
- Quel est le problème de coagulation associé à l'hémophilie?
- Comment les parents peuvent-ils reconnaître les saignements au cours de la première année?
- Que doivent savoir les parents au cours de la première année?



David Page

Directeur général national, Société canadienne de l'hémophilie, Montréal (Québec)

Claudine Amesse, inf. aut.

Infirmière-coordonnatrice, Centre d'hémostase, CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)

Helene Zereik

Mère de deux enfants dont un garçon atteint d'hémophilie, Montréal (Québec)

MYTHE :

LE SAIGNEMENT
EST CAUSÉ PAR LA
FRAGILITÉ DES
VAISSEAUX
SANGUINS.

RÉALITÉ :

Les vaisseaux sanguins d'une personne atteinte d'hémophilie ne sont ni plus ni moins fragiles que ceux d'une personne normale. Par contre, lorsqu'un vaisseau est lésé, il saigne plus longtemps. Cela est dû à l'absence d'une protéine, le facteur VIII ou le facteur IX, nécessaire pour solidifier le caillot.

■ Qu'est-ce que l'hémophilie?

Le mot *hémophilie* vient de deux mots grecs : *haima*, qui signifie sang, et *philia*, qui signifie ami.

Le sang d'une personne atteinte d'hémophilie ne coagule pas normalement. Les saignements ne sont pas plus abondants, ni plus rapides que la normale, mais ils durent plus longtemps. Ces saignements sont parfois appelés *hémorragies*.

Le sang de cette personne est dépourvu d'une protéine nécessaire à la coagulation normale. Chez certaines personnes atteintes d'hémophilie, la protéine manquante est appelée *facteur VIII* (huit); il s'agit de l'*hémophilie A*. Chez d'autres, c'est la protéine appelée *facteur IX* (neuf) qui manque; cette maladie s'appelle *hémophilie B*.

Bien des gens croient à tort que les personnes atteintes d'hémophilie saignent beaucoup à la moindre petite coupure. C'est un mythe car les blessures superficielles sont rarement graves. Les hémorragies internes, par contre, ont de beaucoup plus graves conséquences, notamment si elles affectent des articulations, surtout les genoux, les chevilles et les coudes, ainsi que les tissus mous et les muscles. Lorsqu'un saignement affecte un organe vital, le cerveau par exemple, la vie de la personne atteinte d'hémophilie est en danger.

1

Introduction à l'hémophilie

■ Quand l'hémophilie a-t-elle été découverte?

La découverte de l'hémophilie, qui n'avait pas encore de nom à l'époque, remonte à l'Antiquité. Le Talmud, recueil d'écrits judaïques du II^e siècle avant Jésus-Christ, décrétait que les bébés mâles n'avaient pas besoin de subir la circoncision si deux de leurs frères avaient déjà succombé à cette intervention avant eux.

Un médecin arabe du XII^e siècle, Albucasis, a, quant à lui, décrit une famille dont les mâles étaient décédés des suites d'hémorragies consécutives à des blessures mineures.

Ensuite, en 1803, un médecin de Philadelphie nommé John Conrad Otto a fait état « d'une prédisposition aux hémorragies dans certaines familles ». Il a reconnu que la maladie était héréditaire et qu'elle affectait les sujets mâles. Il a retracé la maladie dans trois générations d'une même famille pour remonter à une femme qui s'était établie près de Plymouth, au New Hampshire, en 1720.

Le mot hémophilie a fait son apparition dans les descriptions de la maladie en 1828, sous la plume de Friedrich Hopff, un étudiant allemand qui fréquentait la faculté de médecine de l'Université de Zurich.

■ Pourquoi l'hémophilie est-elle appelée parfois « la maladie des rois »?

On dit souvent de l'hémophilie que c'est la maladie des rois. Cela est dû au fait que la Reine Victoria, qui a régné sur l'Angleterre de 1837 à 1901, était porteuse du gène de la maladie. Son huitième enfant, Léopold, était atteint d'hémophilie et a fait de fréquentes hémorragies dont faisait état le *British Medical Journal*, en 1868.



Fait encore plus important sur le plan historique : la transmission de l'hémophilie à d'autres familles royales d'Europe. Deux des filles de la reine Victoria, Alice et Béatrice, étaient également porteuses de l'hémophilie. Elles ont transmis la maladie sanguine par leur mariage avec des membres des familles royales d'Espagne et d'Allemagne.

Alexandra, fille d'Alice et petite-fille de la Reine Victoria, était également porteuse de l'hémophilie. Elle a épousé Nicolas, tsar de Russie, au début des années 1900. Or, la tsarine Alexandra a transmis l'hémophilie à son fils, le tsarévitch Alexei. Nicolas et Alexandra se préoccupaient de la santé de leur enfant à une époque très tourmentée de l'histoire de la Russie. Le moine Raspoutine a exercé beaucoup d'influence sur la cour russe en partie parce qu'il était le seul à pouvoir aider le jeune tsarévitch. Il utilisait l'hypnose pour soulager ses douleurs. Le recours à l'hypnose ne faisait pas que soulager ses douleurs, elle a peut-être même contribué à ralentir, voire à enrayer, les hémorragies du garçon. La maladie de l'héritier du trône de Russie, les tensions qu'elle a infligées à la famille royale et l'incroyable ascendant exercé par le démoniaque Raspoutine ont tous contribué à précipiter la Russie vers la révolution de 1917.



Portrait de la Reine Victoria et de sa famille attribué à Franz Xavier Winterhalter, 1846. Deux des enfants de Victoria et d'Albert étaient Édouard VII et la princesse Alice, arrière-grands-parents de la Reine et du duc d'Édimbourg.

■ Quelle est l'histoire de l'hémophilie au XX^e siècle?

Au XX^e siècle, les médecins ont tenté de découvrir la cause de l'hémophilie. Jusqu'alors, ils croyaient que les vaisseaux sanguins des personnes atteintes d'hémophilie étaient simplement trop fragiles. Puis, en 1937, deux chercheurs ont découvert qu'ils arrivaient à corriger le problème de coagulation en ajoutant une substance dérivée du plasma sanguin. Cette substance a porté le nom de *globuline antihémophilique*. En 1944, un test de laboratoire a révélé que le sang d'une personne atteinte d'hémophilie avait corrigé le problème de coagulation d'une deuxième personne atteinte d'hémophilie et *vice versa*. Chacune présentait une carence différente, l'une souffrait d'un déficit en facteur VIII et l'autre, en facteur IX. Cela a permis de confirmer, en 1952, que l'hémophilie A et l'hémophilie B sont bien deux maladies distinctes.


C'est au cours des années 1960 que l'on a identifié et nommé les facteurs de la coagulation. Dans un article publié en 1964 dans la célèbre revue *Nature*, on décrivait en détail le processus de la coagulation. L'interaction des différents facteurs nécessaires à la coagulation sanguine a alors pris le nom de *réactions en cascade de la coagulation*.

Durant les années 1950 et au début des années 1960, les personnes atteintes d'hémophilie étaient traitées au moyen de sang entier ou de *plasma frais congelé*, un important élément du sang.

Malheureusement, ces produits sanguins ne renfermaient pas suffisamment de protéines de facteur VIII ou de facteur IX pour enrayer les hémorragies internes graves. L'appareil circulatoire de l'organisme était surchargé avant qu'une quantité suffisante de concentré de facteur de la coagulation ne puisse être administrée. Beaucoup de personnes atteintes d'hémophilie grave et d'autres souffrant d'une atteinte légère ou modérée sont décédées ainsi durant l'enfance ou au début de l'âge adulte. Les causes les plus fréquentes de ces décès étaient les hémorragies affectant des organes vitaux, le cerveau surtout, et les saignements survenant après une intervention chirurgicale mineure ou un traumatisme.

Les survivants étaient en général handicapés par les effets à long terme des hémorragies à répétition dans leurs articulations. Les complications des saignements prolongés et répétés dans les articulations ou les muscles ont fait de l'hémophilie l'une des maladies les plus douloureuses connues des médecins.

Ensuite, au cours des années 1960, on a découvert le *cryoprécipité*. La substance gélatineuse qui surnageait au-dessus du plasma frais décongelé s'est révélée riche en facteur VIII. Pour la première fois, on arrivait à perfuser suffisamment de facteur VIII pour maîtriser les hémorragies graves. Même la chirurgie devenait envisageable.

Par la suite, vers la fin des années 1960 et au début des années 1970, les centres de traitement de l'hémophilie (CTH) ont été mis sur pied pour offrir des *soins complets*.  Pour plus de renseignements, voir **Chapitre 3, Traitement complet de l'hémophilie**. Les personnes atteintes d'hémophilie ont ainsi commencé à jouir d'un meilleur état de santé et elles ont pu s'absenter moins souvent du travail et de l'école.

En 1968, les premiers *concentrés de facteur VIII* et de facteur IX provenant de plasma humain ont fait leur apparition. Ces concentrés lyophilisés sous forme de poudre pouvaient être gardés à domicile et utilisés au besoin. Ils ont révolutionné le traitement de l'hémophilie. Désormais, les personnes atteintes d'hémophilie n'étaient plus aussi dépendantes des hôpitaux. Il leur était maintenant possible de voyager, de garder un emploi stable et d'envisager de mener une vie quasi normale. Leur espérance de vie commençait à s'approcher de celle de la population générale. Tragiquement, ce sont ces mêmes produits sanguins qui se sont éventuellement révélés contaminés par des virus à transmission hématogène, comme le VIH et l'hépatite C. Beaucoup de personnes atteintes d'hémophilie ont contracté des infections avant que des mesures d'innocuité, comme l'inactivation virale, ne puissent être intégrées, vers le milieu et la fin des années 1980, aux procédés de fabrication de produits sanguins afin de rendre les concentrés de facteur plus sécuritaires.

Finalement, au début des années 1990, des facteurs obtenus par génie génétique, appelés concentrés de facteur recombinants, ont fait leur apparition sur le marché. Les concentrés de facteur recombinants ne sont pas faits à partir de plasma et ils renferment une quantité minime, voire nulle, de protéines humaines.

Par suite de ces progrès, les enfants qui naissent aujourd'hui avec l'hémophilie au Canada peuvent espérer vivre longtemps, être en bonne santé et actifs et mener des vies productives.

■ Par quoi l'hémophilie est-elle causée?

L'hémophilie est une *maladie génétique*. Cela signifie qu'elle est causée par un gène qui ne fonctionne pas normalement. Comme d'autres problèmes de santé d'origine génétique, l'hémophilie peut être transmise d'une génération à l'autre. Dans la plupart des cas, le gène responsable de l'hémophilie est transmis d'un parent à l'enfant au moment de la conception.

Par contre, dans environ trois cas sur dix, un fils naîtra atteint d'hémophilie dans une famille n'ayant aucun antécédent d'hémophilie. Trois raisons peuvent expliquer ce phénomène :

1. Le problème de l'hémophilie peut être présent dans cette famille depuis des générations, mais si aucun membre de la famille de sexe masculin ne manifeste le moindre signe de saignements, le problème passe inaperçu. Il se peut aussi que la famille ait eu des filles *porteuses* de l'hémophilie. Mais si aucune de ces femmes n'a de fils ou si aucun de leurs fils ne souffre d'hémophilie, il est difficile de savoir que l'hémophilie se transmet tant qu'un garçon ne naît pas avec l'hémophilie.
2. Il peut également s'agir d'un cas où la mère a développé le gène mutant de l'hémophilie au moment où elle a été conçue. La mère serait donc la première personne de cette famille à être porteuse de l'hémophilie. Ses filles pourraient également être porteuses et ses fils pourraient souffrir d'hémophilie.
3. Il peut également s'agir d'un cas où la mutation responsable de l'hémophilie survient à la conception du garçon. Dans ce cas, l'ovule de la mère a développé une mutation et, par conséquent, le garçon souffre d'hémophilie. La mère n'est alors pas considérée comme une porteuse, mais certains de ses autres ovules pourraient aussi développer la mutation.

 Pour plus de renseignements sur l'hérédité, voir **Chapitre 2**, **Comment l'hémophilie se transmet-elle à l'enfant?**

Le mystère persiste...

Certains cas d'hémophilie sont causés par de nouvelles mutations génétiques. Le gène qui cause l'hémophilie n'était présent chez aucun des membres de la famille jusqu'à ce moment. Pourquoi ce phénomène extrêmement rare survient-il?

Cela reste un mystère.

■ Quels autres noms donne-t-on à l'hémophilie A et à l'hémophilie B?

L'hémophilie A porte également deux autres noms :

- *hémophilie classique*, parce qu'il s'agit du plus commun des déficits affectant les facteurs de la coagulation; et
- *hémophilie par déficit en facteur VIII*, parce que c'est le manque de facteur VIII, une protéine sanguine, qui est à l'origine du problème de coagulation.

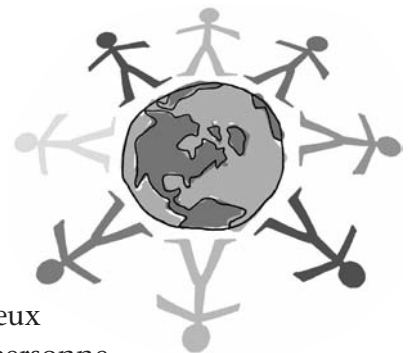
L'hémophilie B répond également à deux autres appellations :

- *maladie de Christmas*, du nom de Steven Christmas, un Canadien, qui, en 1952, a été le premier homme à recevoir un diagnostic de ce type distinct d'hémophilie; et
- *hémophilie par déficit en facteur IX*, parce que c'est le facteur IX qui est la protéine sanguine déficitaire et dont l'absence ralentit le processus normal de coagulation.

« Maman me dit que l'hémophilie se trouve dans l'un de mes gènes et que des gènes, j'en ai beaucoup. Ce n'est qu'un tout petit morceau de moi. Il y a bien d'autres choses que vous devriez savoir à mon sujet également. J'aime faire du vélo et regarder les compétitions de BMX à la télé. »

■ L'hémophilie est-elle une maladie répandue?

L'hémophilie A et l'hémophilie B sont toutes deux très rares. L'hémophilie A affecte moins d'une personne sur 10 000, soit environ 2 500 Canadiens. L'hémophilie B est encore moins fréquente, n'affectant qu'environ une personne sur 50 000, soit près de 600 Canadiens.



1

Introduction à l'hémophilie


■ Qui est affecté par l'hémophilie?

L'hémophilie affecte les gens de toutes races et de toutes origines ethniques, partout dans le monde.

Les formes les plus graves d'hémophilie affectent presque uniquement les hommes. Les femmes ne sont gravement affectées que si...

- le père est atteint d'hémophilie et la mère est porteuse;
- la femme subit le phénomène de *lyonisation*, aussi appelée *inactivation de l'X*. Dans ce cas, elle présente un chromosome X anormal, porteur du gène de l'hémophilie, et un chromosome X normal; toutefois, le chromosome X normal est inactif du point de vue de la fabrication de la protéine de coagulation.

Ces deux situations sont extrêmement rares.

Par contre, de nombreuses femmes porteuses du gène défectueux manifestent les symptômes d'une hémophilie légère. Ce n'est qu'aujourd'hui que l'on se rend compte de l'importance des saignements chez les porteuses et que l'on réalise à quel point ces symptômes peuvent nuire à leur qualité de vie.  *Pour plus de renseignements sur le statut de porteuse de l'hémophilie, consultez le **Chapitre 14, Porteuses symptomatiques de l'hémophilie**, et la publication de la SCH intitulée **Tout sur les porteuses**, disponible auprès de la Société canadienne de l'hémophilie ou des centres de traitement de l'hémophilie.*

Étant donné que l'hémophilie est une maladie héréditaire, les gens naissent avec le problème. En fait, l'hémophilie est souvent diagnostiquée au cours de la première année de vie. Il s'agit d'une maladie chronique – pour laquelle il n'existe encore aucun remède pouvant corriger l'anomalie génétique en cause.

Saviez-vous...

que les personnes atteintes d'hémophilie sont moins susceptibles de souffrir du syndrome de la « classe économique » (risque d'embolie au niveau des jambes dû à l'immobilité lors de longs vols aériens)? Ils doivent cette relative immunité au fait que des caillots risquent moins de se former dans leur circulation sanguine.

■ Quelle est la gravité de l'hémophilie?

L'hémophilie A et l'hémophilie B peuvent se diviser en trois classes :

Tableau 1**Classification de l'hémophilie**

Classification	Taux de facteur VIII ou de facteur IX dans le sang	Pourcentage des enfants atteints d'hémophilie appartenant à chacune des classes
Grave	moins de 1 % de la normale	40 % des cas
Modérée	de 1 à 5 % de la normale	20 à 25 % des cas
Légère	de 5 à 30 % de la normale	35 à 40 % des cas


* Chez une personne normale, l'activité du facteur de la coagulation correspond à 100 pour cent et peut varier de 50 pour cent à 150 pour cent.

Les personnes atteintes *d'hémophilie grave* présentent moins de 1 % du taux normal de facteur VIII ou de facteur IX dans leur sang. Sans traitement préventif, elles peuvent présenter des hémorragies plusieurs fois par mois. Dans certains cas, on ne trouve aucune cause apparente aux saignements.


Les personnes atteintes *d'hémophilie modérée* ont habituellement des saignements moins fréquents. Leurs hémorragies résultent souvent d'un traumatisme mineur, comme une blessure sportive. Toutefois, certaines personnes atteintes d'hémophilie modérée, surtout celles dont le taux de facteur VIII ou de facteur IX est de 2 % ou moins, peuvent présenter des saignements fréquents, tout comme une personne atteinte d'hémophilie grave.

1

Introduction à l'hémophilie

Les personnes atteintes d'hémophilie légère présentent encore moins de saignements. Elles ne seront conscientes de leur problème hémorragique que si elles doivent subir une chirurgie ou une extraction dentaire ou encore lors d'une blessure grave. Ce qui menace la personne atteinte d'hémophilie légère, c'est que, comme elle présente peu de saignements, souvent, elle ignore ce qu'il faut faire lorsque cela arrive. Les femmes porteuses de l'hémophilie légère saignent parfois davantage lorsqu'elles ont leurs règles (menstruations). Pour ces raisons, les personnes atteintes d'hémophilie légère et les porteuses de l'hémophilie ont également besoin d'être suivies dans un *Centre de traitement de l'hémophilie (CTH)*.  Pour plus de renseignements, consultez le **Chapitre 9, Hémophilie légère et modérée**.


■ Existe-t-il des traitements efficaces pour l'hémophilie?

Oui, il en existe. Les traitements actuellement offerts pour l'hémophilie A et l'hémophilie B sont très efficaces. Le principal traitement de l'hémophilie repose sur l'administration de *facteurs de la coagulation*. Ce traitement consiste à administrer en perfusion (injection intraveineuse) le facteur de coagulation déficitaire ou absent dans la circulation de la personne atteinte d'hémophilie. Ce traitement est à la fois sûr et efficace et il enraie l'hémorragie. On peut aussi l'administrer à titre préventif pour prévenir les saignements avant qu'ils ne surviennent. Le traitement préventif au moyen de concentrés de facteur est appelée *prophylaxie*. Les enfants atteints d'hémophilie qui naissent de nos jours au Canada peuvent espérer vivre longtemps, être en bonne santé et actifs grâce à ces traitements efficaces.  Pour plus de renseignements sur les soins et les traitements, voir **Chapitres 3, 4, 5, 6 et 7**.

Des complications peuvent toutefois survenir, la plus grave étant l'apparition d'*inhibiteurs*. En effet, chez certaines personnes atteintes d'hémophilie, le système immunitaire réagit au concentré de facteur de la coagulation administré en perfusion pour enrayer ou prévenir un saignement. Le concentré de facteur est alors perçu comme une substance étrangère. Les mécanismes de défense de l'organisme ne le

« Je n'ai pas suffisamment de facteur VIII dans mon organisme. C'est pour ça que je dois parfois recevoir des injections. Je n'aime pas les injections. Ce serait bien que quelqu'un découvre un médicament qu'on pourrait prendre par la bouche et qui goûterait la gomme à bulles ou qui ferait complètement disparaître le problème. »

reconnaissent pas, de sorte que le système immunitaire le combat en produisant des anticorps, des substances chimiques naturelles qui circulent dans le sang. Les anticorps éliminent le concentré de facteur perfusé et l'empêchent donc de faire son travail qui est d'enrayer ou de prévenir les saignements. Ces anticorps sont appelés inhibiteurs. Heureusement, il existe des traitements efficaces pour les personnes atteintes d'hémophilie qui développent des anticorps.

 Pour plus de renseignements sur les inhibiteurs, voir **Chapitre 8, Complications de l'hémophilie.**

■ Comment le sang coagule-t-il en temps normal?

Le sang est transporté dans tout l'organisme au moyen d'un réseau de vaisseaux sanguins. Lors d'une blessure, le bris d'un vaisseau sanguin peut entraîner une fuite de sang par les brèches de sa paroi. Les vaisseaux peuvent se rompre à la surface de la peau, comme c'est le cas lors d'une coupure, mais ils peuvent aussi se rompre plus en profondeur, ce qui donne lieu à une ecchymose (un bleu) ou à une hémorragie interne.

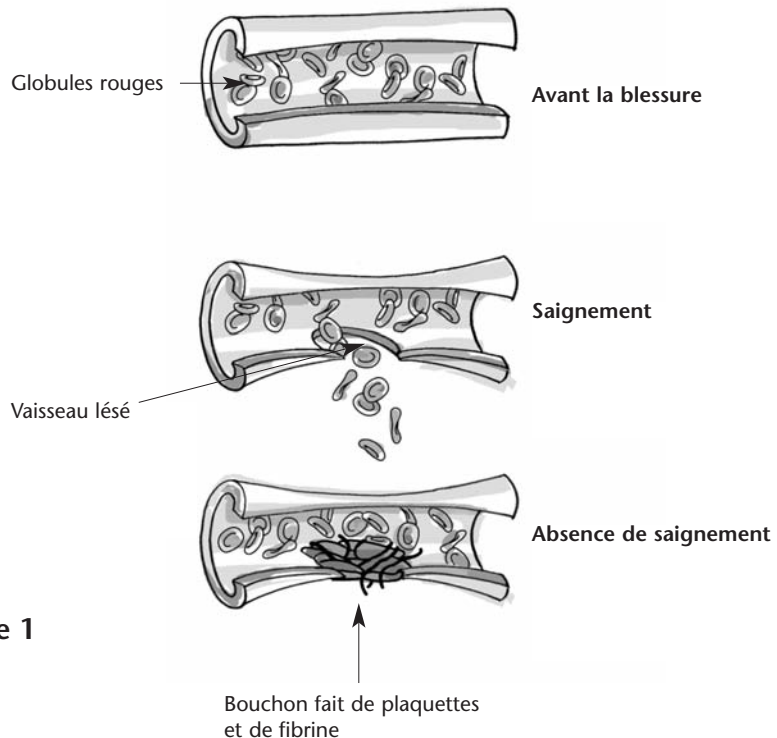


Figure 1

1

Introduction à l'hémophilie

La *coagulation*, ou formation du caillot, est un processus complexe qui permet d'enrayer le saignement à partir des vaisseaux sanguins lésés. Dès que la paroi d'un vaisseau sanguin se rompt, les protéines qui agissent ensemble pour former le caillot se rassemblent pour refermer la brèche. Ce phénomène comprend plusieurs étapes.


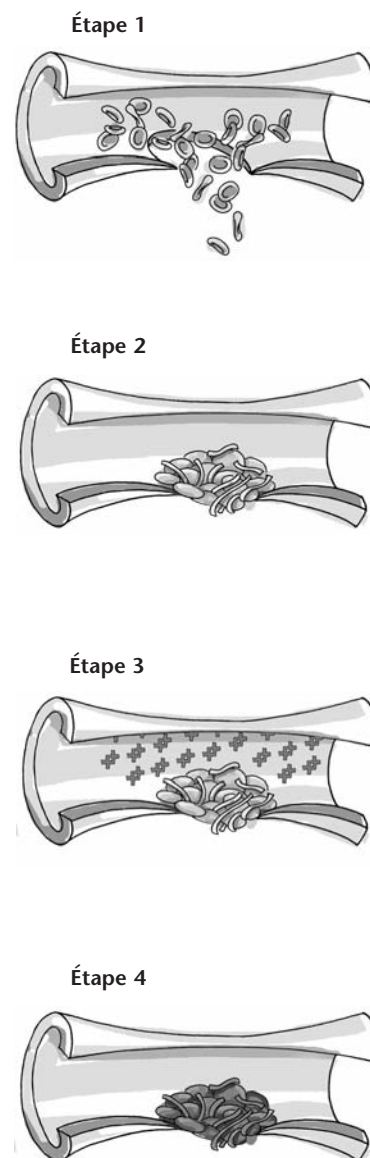
- **Étape 1 :** Le vaisseau sanguin se contracte de façon à restreindre l'apport sanguin vers la zone lésée. C'est ce que l'on appelle la *constriction vasculaire*, ou *vasoconstriction*.
- **Étape 2 :** Les *plaquettes sanguines*, de très petites cellules qui circulent dans le sang, arrivent les premières au siège de la lésion. Chacune mesure moins de 1/10 000 de centimètre de diamètre. On dénombre de 150 à 400 milliards de plaquettes dans un litre de sang normal. Les plaquettes jouent un rôle important dans l'arrêt des saignements en adhérant les unes aux autres, ce qui contribue à colmater la brèche du vaisseau sanguin lésé. C'est ce que l'on appelle l'*adhésion plaquettaire*.
- **Étape 3 :** Ces plaquettes émettent ensuite des signaux chimiques par lesquels elles appellent en renfort d'autres plaquettes et différents facteurs de la coagulation, comme le *facteur de von Willebrand*. Ces plaquettes étalées libèrent des substances qui activent les autres plaquettes avoisinantes. Ainsi, elles s'agglomèrent au siège de la lésion afin de former un bouchon appelé clou plaquettaire. Ce phénomène s'appelle l'*agrégation plaquettaire*.
- **Étape 4 :** La surface des plaquettes activées constitue ainsi un plan sur lequel la coagulation du sang peut s'effectuer. Les facteurs de la coagulation, qui sont de petites protéines plasmatiques, s'unissent en formant une chaîne appelée *fibrine*. Les brins de fibrine s'entrelacent pour former un réseau autour des plaquettes. Cela empêche ces dernières de retourner dans la circulation sanguine. Ces protéines (facteurs I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII et XIII) agissent par un effet de dominos, comme une réaction en chaîne. C'est ce que l'on appelle les *réactions en cascade de la coagulation*.  Voir **Figure 3**.

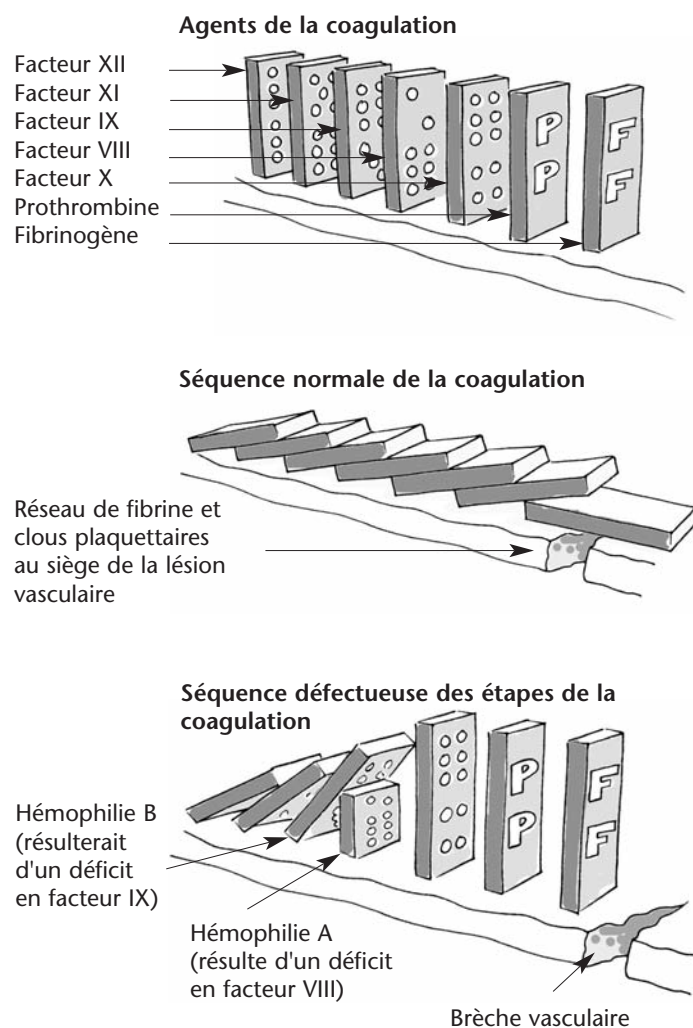
Figure 2



■ Quel est le problème de coagulation associé à l'hémophilie?

Lorsque l'une des protéines est absente, par exemple le facteur VIII, la chaîne de réactions est interrompue. La coagulation ne peut pas se faire, ou, le cas échéant, se fait beaucoup plus lentement qu'en temps normal. Au siège d'une lésion, les plaquettes ne tissent pas la trame nécessaire à la consolidation du caillot. Le caillot est « mou » et facile à déloger. Faute de traitement, le saignement continuera pendant des jours, voire des semaines. Et les saignements recommencent souvent.

Figure 3



■ Comment les parents peuvent-ils reconnaître les saignements au cours de la première année?


Au cours des quelques premiers mois, le bébé atteint d'hémophilie aura l'air en tout point pareil aux autres nouveau-nés et ne manifestera aucun signe de saignement. Graduellement, les parents commenceront à remarquer des ecchymoses dans des endroits comme la poitrine et les bras. Ces ecchymoses sont souvent localisées là où les parents exercent plus de pression lorsqu'ils tiennent l'enfant plus fermement à mesure que son poids augmente. Bien que ces ecchymoses sur le corps de l'enfant puissent être alarmantes, elles sont en général indolores et requièrent rarement un traitement. Il est important de ne pas éviter de tenir le bébé par crainte de lui occasionner des ecchymoses. Le manque de contacts physiques affectueux avec les gens qu'il aime peut avoir des effets psychologiques beaucoup plus graves que quelques ecchymoses mineures. Vous devez prendre votre bébé et jouer avec lui comme vous le feriez avec n'importe quel bébé indemne d'hémophilie.

Après une chute ou une blessure, le parent doit vérifier la présence d'anomalies physiques ou de changements du comportement du bébé. Cela inclut...

- ecchymoses
- enflure
- hésitation à utiliser un membre ou une articulation
- pleurs inhabituels

Au début, il n'est pas facile de savoir si une blessure est grave ou non. C'est pourquoi il est toujours important de communiquer avec l'infirmière-coordonnatrice du CTH ou l'équipe soignante aussitôt qu'une blessure survient.

Il est normal de se sentir anxieux à l'idée de devoir s'occuper des saignements lorsque l'enfant est si jeune, mais avec le temps, vous commencerez à vous sentir plus en confiance et avec l'expérience, à reconnaître plus facilement les saignements.




 Pour apprendre comment reconnaître les saignements et confirmer si l'enfant a besoin ou non d'un concentré de facteur de la coagulation, voir **Chapitre 4, Prise en charge des saignements.**

« Finalement, vous et votre enfant en saurez plus sur l'hémophilie que la majorité des gens. »

■ Que doivent savoir les parents au cours de la première année?

Les parents doivent être au courant des précautions particulières pour la santé et la sécurité de leurs enfants atteints d'hémophilie.

Cela inclut...

- Les recommandations pour le calendrier de vaccination fourni par l'hématologue au CTH.  Pour plus de renseignements sur les vaccinations, voir **Chapitre 10, Grandir avec l'hémophilie.**
- Les recommandations relatives au port d'équipement protecteur pour les bambins qui apprennent à marcher, par exemple un casque pour protéger la tête contre les coups, des vêtements rembourrés pour protéger le siège contre les ecchymoses et des cubitières et genouillères, ainsi que les coordonnées des endroits où se procurer ces articles pour bambins.  Pour plus de renseignements, voir **Chapitre 11, Rester en bonne santé.**
- Les médicaments à administrer en cas de saignements des gencives qui surviennent souvent lorsque le bébé perce ses dents.  Pour plus de renseignements, voir **Chapitre 4, Prise en charge des saignements.**
- Le type approprié de souliers et autres chaussures recommandé par le physiothérapeute ou le médecin du CTH.
- La bonne façon de mélanger le concentré de facteur de la coagulation au cas où un enfant aurait un saignement en dehors des heures régulières d'ouverture de la clinique et le personnel des urgences de l'hôpital aurait besoin d'aide pour administrer une perfusion.