

15 Hémophilie et vie de famille

Ce chapitre donne les points de vue suivants sur l'hémophilie :

- Le point de vue d'un père en milieu rural
- Mère et fils : Le point de vue de la monoparentalité
- Le défi des inhibiteurs – Une famille nous raconte
- Les inhibiteurs peuvent être vaincus
- Le point de vue d'une porteuse
- Hémophilie : Une affaire de famille
- Le point de vue d'un jeune

Introduction par

Maureen Brownlow, T.S.A.
*Vice-présidente, Société canadienne de l'hémophilie,
Dartmouth (Nouvelle-Écosse)*



15

Hémophilie et vie de famille

NOTES

Introduction

Les familles peuvent éprouver un choc immense en apprenant qu'un de leurs enfants est atteint d'un trouble de la coagulation, même quand elles ont des antécédents connus de la maladie. Les parents composent avec la situation de diverses façons, mais la plupart chercheront rapidement les ressources dont ils ont besoin pour prendre soin de leur enfant. Ils s'informent d'abord auprès de différentes sources au sujet des services offerts pour trouver du soutien et de l'information. Ces sources peuvent inclure :

- les professionnels de la santé du centre de traitement de l'hémophilie (CTH)
- les amis et les proches
- l'Internet
- la documentation imprimée
- les professionnels de la santé de leur localité
- la Société canadienne de l'hémophilie (SCH)

Ces sources initiales de soutien et d'information aident les parents au moment où ils rencontrent l'équipe médicale du CTH et commencent à se renseigner au sujet de l'hémophilie. Peu à peu, ils acquièrent les connaissances et les habiletés requises pour aider leur enfant à composer avec son trouble de la coagulation, à grandir et à devenir une personne en bonne santé et sûre d'elle-même. Beaucoup de parents d'enfants atteints d'hémophilie font connaissance en fréquentant la clinique et à l'occasion des activités organisées par la SCH. Ils en tirent un important soutien moral et les amitiés qui s'y tissent deviennent très précieuses.

L'hémophilie exerce un impact sur tous les membres de la famille et sur de nombreux aspects de la vie familiale. Voici le témoignage de parents et de jeunes qui nous racontent de quelle façon ils ont relevé ce défi.

Le point de vue d'un père en milieu rural

Cyril DuBourdieu, Kippens (Terre-Neuve-et-Labrador)

Mise à jour d'un texte originalement publié dans l'édition 2001 de
Tout sur l'hémophilie : Guide à l'intention des familles

Affronter le diagnostic

Lorsqu'il est né, Adam était un beau gros bébé en santé. Mais, à mesure qu'il grandissait, nous avons commencé à remarquer de temps à autre des petites ecchymoses au niveau de ses côtes et sur son corps. Cela nous a inquiétés, mais ce n'est que lorsqu'il a eu neuf mois que nous lui avons fait subir des tests pour en découvrir la cause.

Nous avons amené Adam à l'hôpital régional le plus proche qui était tout de même assez éloigné de la maison. Il a subi plusieurs prélèvements sanguins pour des analyses et un de ces prélèvements a provoqué un saignement dans les tissus de son bras qui est devenu trois fois plus gros que la normale. Il a ainsi perdu près du tiers de son volume sanguin et il a fallu lui administrer des transfusions de sang et de produits sanguins. Il a ensuite passé près d'une semaine aux soins intensifs.

Finalement, les médecins nous ont dit que notre merveilleux petit garçon souffrait d'une maladie appelée hémophilie de type A (déficit en facteur VIII) grave. Nous étions loin de la maison, nous étions terrifiés et nous en savions très peu sur la maladie. On nous a dit qu'il fallait amener Adam au centre de traitement de l'hémophilie le plus proche, à St. John, soit encore 800 kilomètres plus loin. Ce jour-là, notre vie a basculé.

Au centre de traitement de l'hémophilie, ma femme et moi avons été confrontés à nos craintes, à notre colère et à notre anxiété, mais nous y avons aussi fait le plein d'amitiés et d'espoir. C'était au début des années 1990, alors que tous les problèmes du système d'approvisionnement sanguin faisaient la nouvelle. Avant le diagnostic d'Adam, nous n'avions jamais eu à réfléchir à la sécurité des produits sanguins. Heureusement, nous avons rencontré des



professionnels de la santé et d'autres parents qui nous ont fait réaliser que nous n'étions pas seuls, qu'il y avait à Terre-Neuve, toute une communauté de personnes aux prises avec l'hémophilie et qui vivaient des vies normales. Peu à peu, cela nous a rassurés.

Je devrais vous raconter ce qui s'est produit lorsque nous nous préparions à rentrer à la maison après que notre fils ait reçu son diagnostic et qu'il ait été vu au centre de traitement de l'hémophilie. Adam a eu un deuxième saignement, à la cheville cette fois. Nous étions persuadés qu'il serait traité sans problème, puisque nous nous trouvions dans une grande ville, à proximité de l'hôpital pour enfants. Nous pensions : « Bon, si ça devait arriver, heureusement, c'est arrivé avant que nous soyons retournés à la maison. » La clinique a fait en sorte qu'Adam soit vu tout de suite.

À partir de là, les choses ne se sont pas déroulées comme prévu. Le médecin de l'urgence n'arrivait pas à insérer l'aiguille dans la veine. Plusieurs autres professionnels de l'urgence s'y sont essayés, mais tout ce qu'ils arrivaient à faire, c'était le faire souffrir et nous exaspérer encore plus, ma femme et moi. Et dire qu'ils étaient supposés être des experts! Comment allions-nous nous débrouiller dans notre petit village, à 800 kilomètres de l'hôpital pour enfants? L'hématologue a été appelé et il a fait l'injection dans une veine de la tête d'Adam. J'étais vraiment trop bouleversé pour regarder. Mais j'ai fini par me calmer, j'ai réfréné mon désespoir, ma colère et ma peur. J'ai réalisé que les soins et le traitement d'Adam étaient entre nos mains. Le centre de traitement et le personnel médical allaient nous dire comment procéder, et nous, les parents, allions nous assurer que tout soit fait de la meilleure façon possible pour notre fils, en lui faisant le moins mal possible.

Les parents prennent le contrôle

Nous avons travaillé avec l'hôpital de notre localité pour nous assurer d'y trouver le bon concentré de facteur de la coagulation à la bonne dose et le personnel compétent pour prendre soin de notre fils. Deux fois par année, nous nous rendions au centre de traitement de l'hémophilie pour faire le point sur le traitement d'Adam. Là, on nous conseillait sur son bien-être physique et émotionnel.

Nous voyions le spécialiste de l'hémophilie, l'infirmière de la clinique, le physiothérapeute et le dentiste.

Au CTH, nous avons appris comment effectuer les perfusions à domicile. Après que l'infirmière nous ait enseigné la technique, nous avons commencé à administrer ses perfusions à Adam à domicile. Ça n'a pas toujours été facile, mais ça dérangeait beaucoup moins Adam que d'aller à l'hôpital. Lorsque cela arrivait, il savait bien que nous allions à l'hôpital et il était contrarié et terrifié. L'administration du traitement à domicile a changé nos vies. Nous n'avions plus besoin de nous précipiter à l'hôpital dès le premier signe d'un saignement et de nous inquiéter de la durée de l'attente ou de l'identité de la personne qui allait faire l'injection. Le traitement était plus rapide et nous étions en contrôle.

Lors de l'une de nos visites au CTH, nous avons parlé de nos difficultés à faire les injections dans les veines d'Adam. L'équipe médicale a recommandé qu'on lui installe un dispositif spécial appelé Port-a-Cath. Ce dispositif est installé sous la peau à la partie supérieure du thorax. Il est doté d'un petit réservoir qui est relié à une veine de gros calibre. La perfusion de concentré de facteur de la coagulation est administrée au moyen de ce dispositif. C'est à l'hôpital qu'on nous a enseigné comment l'utiliser et assurer son bon fonctionnement. Tout comme les perfusions à domicile, nous savions que c'était une étape à franchir pour nous assurer que notre fils obtienne les meilleurs soins possibles.

L'étape suivante qui a marqué le traitement de notre fils a été le début des injections prophylactiques. Avant de commencer ce type de traitement, nous devions lui administrer 70 perfusions ou plus par année pour contrôler ses saignements. Après le début de la prophylaxie, les saignements d'Adam ont pour ainsi dire disparu.

Il reçoit maintenant ses traitements trois fois par semaine. Nous modifions parfois les journées et les heures des perfusions pour les faire coïncider avec les journées où il a des cours de gymnastique ou d'autres activités. Nous utilisons la crème EMLA® (*Eutectic Mixture of Local Anesthetics*) qui atténue la douleur de l'injection lorsqu'on insère l'aiguille dans le Port-a-Cath ou dans une veine. Grâce aux traitements réguliers, nous avons assez de temps pour appliquer la crème EMLA® là où nous injectons.

Accès à l'information

De nos jours, il est facile de traiter et de prévenir les saignements. Adam a de la difficulté avec ses chevilles depuis qu'il a commencé à marcher. Une chirurgie a été recommandée, mais nous avons été incapables de trouver quelqu'un pour l'effectuer. L'information n'est pas toujours facile à obtenir. Nous avons consulté l'Internet pour vérifier quelle était la technique chirurgicale, comment elle devait être effectuée et qui était le mieux placé pour la faire. Après avoir communiqué avec un spécialiste en médecine sportive, que nous avons trouvé sur l'Internet, nous avons décidé qu'il était préférable de ne pas intervenir.

Nous continuons de consulter l'Internet si nous avons besoin d'informations et pour rester en contact avec la communauté hémophile. Bien sûr, il est toujours préférable de discuter des problèmes avec votre médecin ou le personnel de votre CTH, mais pour nous qui vivons à la campagne, à Terre-Neuve-et-Labrador, l'accès à Internet et à d'autres ressources a été d'une aide inestimable.

Ce n'est pas toujours évident de faire quotidiennement les exercices de physiothérapie recommandés, de suivre les routines thérapeutiques et de s'occuper des devoirs, mais dans l'ensemble, tout se passe bien pour Adam.

Mère et fils : Le point de vue de la monoparentalité

Dianna Cuning, Halifax (Nouvelle-Écosse)

« **N**ous savons ce qui cloche chez votre fils. Il souffre d'hémophilie légère par déficit en facteur VIII et il aura besoin de traitements particuliers s'il subit un traumatisme ». C'est ainsi qu'a débuté ma conversation avec le médecin et l'infirmière-coordonnatrice du Centre de traitement de l'hémophilie du Centre hospitalier IWK d'Halifax.

Mon fils, Mackenzie, avait 18 mois et nous venions de vivre quelques journées épiques qui avaient débuté par sa décision de grimper sur ma chaise pour m'aider à accrocher un rideau aux fenêtres de notre maison de Moncton, au Nouveau-Brunswick. Bien sûr, il est tombé, s'est blessé à la lèvre et une bonne bulle de sang s'est formée. Quelques nuits plus tard, il est tombé du lit. Je l'ai examiné sans voir quoi que ce soit d'anormal. Mais au matin, le lit avait l'air d'un bain de sang. Sa lèvre fendue avait saigné et le sang mêlé à la salive, s'était répandu. C'était une scène d'horreur!



Le personnel de l'urgence locale a traité cette blessure comme n'importe quel petit bobo d'enfant et a essayé sans succès plusieurs stratégies pour enrayer le saignement qui n'arrêtait pas. Je ne sais pas pourquoi j'étais réticente à ce qu'on lui fasse des points de suture. Étant donné que j'avais prévu aller à Halifax ce jour-là pour rendre visite à ma mère malade, je me suis dit que si sa lèvre n'arrêtait pas de saigner, à notre arrivée à Halifax, je l'amènerais au centre IWK.

Lorsque nous sommes arrivés à Halifax, j'ai dû me hâter pour aller voir ma mère à l'hôpital, puis j'ai amené Mackenzie à l'urgence du Centre IWK puisque sa lèvre n'arrêtait pas de saigner. J'avais eu le temps de me faire à l'idée que Mackenzie aurait probablement besoin de points de suture. J'étais fatiguée, inquiète de Mackenzie et de ma

mère. Après un premier examen qui comprenait des analyses sanguines, j'ai été surprise et horrifiée qu'un second médecin se mette à examiner mon fils de la tête au pied en me posant beaucoup de questions sur ses ecchymoses que je trouvais normales chez un petit garçon actif. Le premier médecin est revenu nous voir et ensemble, ils ont déshabillé Mackenzie pour « analyser » ses ecchymoses. Je me suis alors rendu compte qu'ils croyaient mon fils victime de violence. Ça m'a piquée au vif, j'étais très sur la défensive!

Peu après, la Dre Dorothy Barnard, hématologue de garde et directrice médicale de l'équipe de traitement des troubles de la coagulation, m'a appelée de chez elle. Elle m'a tout de suite dit qu'elle comprenait la peur que je ressentais et que Mackenzie devait être hospitalisé pour un traitement. Tout ce que j'ai entendu c'est « produit sanguin ». Ensuite tout est devenu flou. Il était passé minuit et le personnel était en train de nous préparer une chambre et d'installer une perfusion IV. Je ne pensais qu'à toutes ces personnes que j'avais connues et qui avaient contracté le VIH. Je regardais la transfusion accrochée à la tige. Je la tenais entre mes mains et j'espérais de tout mon cœur que toutes les personnes qui avaient contribué à sa préparation étaient en bonne santé.

Mes prières ont été exaucées et au matin, le saignement avait cessé. C'est à ce moment que la Dre Barnard est entrée et m'a dit : « Nous savons ce qui cloche chez votre fils ». Mon cœur s'est arrêté de battre à ce moment-là et je ne suis même pas sûre d'avoir entendu la suite de la phrase. Je me rappelle qu'elle ait mentionné « hémophilie légère » et que quelqu'un ait suggéré que nous participions à une réunion d'information au sujet de ce trouble de la coagulation. Plus tard, j'ai rencontré la Dre Barnard et SueAnn Hawes, l'infirmière-coordonnatrice de la clinique d'hémophilie. Elles m'ont renseignée sur l'hémophilie légère et m'ont remis le cahier *Tout sur l'hémophilie : Un guide à l'intention des familles*, en me suggérant de le lire d'un bout à l'autre. Après quatre ou cinq jours, armés des coordonnées de la clinique, nous sommes retournés à Moncton.

Au cours des quelques mois suivants, nous avons eu plusieurs « leçons pratiques ». Un jour, Mackenzie s'est réveillé avec un saignement à la cheville qui a été traité par l'infirmière-coordonnatrice et la physiothérapeute de la clinique pour adultes de Moncton, en consultation avec l'équipe pédiatrique d'Halifax.

Mackenzie a reçu sa première perfusion. On lui a posé un plâtre, mais le saignement a continué par intermittence pendant quelques mois. Étant donné qu'il semblait très difficile de maîtriser le saignement, avec ma cousine, j'ai appris comment administrer les perfusions de Mackenzie, parce que je n'y arrivais pas toute seule.

Comme mère monoparentale, j'ai dû faire preuve de beaucoup de créativité pour arriver à administrer deux ou trois perfusions par semaine à Mackenzie. Mes amies, mes parents, mes proches de la Nouvelle-Écosse, le personnel de la clinique sans rendez-vous locale et l'infirmière-coordonnatrice de Moncton m'ont tous aidé jusqu'à ce que j'acquière suffisamment d'assurance pour faire les perfusions toute seule. Mackenzie détestait les perfusions, mais ensemble, nous avons peu à peu développé une panoplie de stratégies qui l'aidaient à rester tranquille, par exemple des *smarties*, une émission de télé ou une vidéo.

Lors de son bilan suivant, à la clinique d'hémophilie, des examens plus approfondis ont révélé que le taux de facteur VIII de Mackenzie n'était que de 2 % et que ses saignements ressemblaient davantage à ceux d'une personne atteinte d'hémophilie grave.

Même si nous apprécions beaucoup Moncton et tous les amis que nous nous y étions faits, la distance par rapport à la clinique pédiatrique et l'éloignement de ma famille, mon réseau de soutien principal, devenaient plus difficiles à gérer. Heureusement, j'ai pu obtenir un transfert de mon employeur et nous nous sommes réinstallés à environ une heure d'Halifax lorsque Mackenzie avait à peu près trois ans.

À l'étape préscolaire, Mackenzie a commencé à avoir de plus en plus de difficultés avec ses perfusions. On nous a recommandé le psychologue de l'équipe d'hémato-oncologie. Son intervention a été très efficace. Il a utilisé des tours de magie et des jeux pour apprivoiser Mackenzie et pour l'aider à prendre conscience de ce qu'il pensait et ressentait. L'une de ses stratégies consistait à donner à Mackenzie une petite poupée à qui il faisait semblant de donner des injections. Peut-être que dans sa tête d'enfant de quatre ans, il apprenait aussi un peu ce que l'on ressent quand on administre une perfusion.

Mackenzie a presque sept ans maintenant et il fréquente la maternelle. Si je repense aux quatre dernières années, j'ai du mal à me souvenir d'une époque où l'hémophilie n'a pas fait partie de nos vies. Mackenzie et moi avons beaucoup appris sur la maladie et son traitement et je le soigne maintenant avec plus de compétence et d'assurance. J'ai commencé à encourager Mackenzie à participer à ses perfusions. Depuis un an, les jours où je ne travaille pas et que nous sommes moins pressés, Mackenzie m'aide à préparer le facteur et à désinfecter son bras. Je m'attends à ce qu'il soit capable d'apprendre la technique d'autoperfusion lorsqu'il participera au camp d'été pour les jeunes hémophiles dans deux ans.

Lorsque Mackenzie sera capable de s'administrer lui-même ses perfusions, nous serons tous les deux plus libres. Présentement, si je suis à l'extérieur pour assister à une conférence de la SCH, il faut qu'on le conduise à l'urgence ou au centre de traitement de l'hémophilie s'il a besoin d'une perfusion.

La garderie a été un problème pour lui. Soit les gens avaient peur de s'occuper de lui, soit ils ne prenaient pas l'hémophilie au sérieux. Il a fallu que j'enseigne à mes deux cousines comment prendre soin de lui lorsque je dois assister aux conférences de la SCH. Les monitrices de la garderie et le personnel de son école sont avisés que s'il se blesse ou s'il perd une dent, il faut absolument le surveiller pendant plusieurs jours plutôt que de traiter l'événement comme n'importe quel autre incident mineur. À mesure qu'il va vieillir, Mackenzie apprendra à évaluer lui-même ses blessures et à demander de l'aide ou encore à se soigner lui-même. Pour l'instant, il reconnaît la sensation de « picotements » et il sait qu'il a besoin d'un sac de glace.

Choix d'activités

Mackenzie a de l'énergie. Il prend des leçons de natation depuis plusieurs années. L'été dernier, il a joué au T-ball, mais je crois que le baseball est trop dangereux, alors cet été, il s'essaie au tennis. Il dit qu'il aimerait bien aussi expérimenter le hip hop à l'automne! Il commence à se rendre compte qu'il doit réfléchir aux risques inhérents à la pratique de certains sports, tout comme moi. Le ski est l'un de mes sports préférés, mais je ne crois pas que nous puissions en faire ensemble un jour. Nous parlons d'activités avec notre

physiothérapeute lorsque nous visitons la clinique et notre mantra à la maison est « Que dirait le Dr Price? ». C'est le signal que nous devons nous consulter pour déterminer si l'activité convient bien à quelqu'un qui a ce trouble de la coagulation.

Les défis de la monoparentalité

En tant que mère monoparentale, je prends très au sérieux la responsabilité de sa santé. Étant donné que nous faisons beaucoup de route, j'ai apposé un autocollant sur le pare-chocs de l'auto; on peut y lire qu'il y a un enfant atteint d'un trouble de la coagulation à bord. J'ai eu cet autocollant par un contact aux États-Unis. Mackenzie porte aussi un bracelet MedicAlert.

Récemment, il s'est coupé la lèvre après l'école et il a fallu nous rendre à l'urgence de l'hôpital régional. J'aurais préféré pouvoir lui consacrer plus de temps et le réconforter, mais il a plutôt fallu que j'endosse mon rôle de « mère professionnelle » et que je coordonne ses premiers soins tout en insistant pour qu'il reçoive sa perfusion à l'urgence. Cela a supposé plusieurs appels logés à mon « sauveur », l'hématologue de garde du Centre IWK, avant que le médecin de l'urgence n'accepte de suivre le plan de traitement. Six heures plus tard, Mackenzie dormait dans son lit et j'étais en miettes dans la cuisine.

Qui peut comprendre ma situation? Mes amis et moi, de la communauté touchée par les troubles de la coagulation, nous nous réunissons pour diverses activités de formation qui ont lieu tout au long de l'année et nous partageons nos histoires, nos expériences, celles de nos enfants et nos inquiétudes face à l'avenir... des craintes bien réelles qu'affrontent et partagent tous les parents d'enfants atteints d'hémophilie. Il y a des larmes, mais aussi des rires, et cette solidarité me fait du bien. Peut-être que mon témoignage rendra service à quelqu'un d'autre.

Le défi des inhibiteurs – Une famille nous raconte

Christine Keilback, *Winnipeg (Manitoba)*

L'hémophilie a pris notre famille par surprise. Notre fils aîné, Eric, a reçu un diagnostic d'hémophilie A grave alors qu'il avait 14 mois. Quelques traitements et quelques mois seulement après son diagnostic initial, Eric a développé des inhibiteurs. À partir de 10 unités Bethesda, on peut considérer qu'un titre d'inhibiteur est élevé. Le sien était à plus de 700 unités Bethesda! Du jour au lendemain, l'hémophilie s'est mise à prendre beaucoup de place dans nos vies.



Je crois par contre que si nous avons réussi à traverser cette première étape de « la vie avec des inhibiteurs », c'est parce que nous avons décidé de l'accepter. Nous avons choisi de faire tout ce que nous pouvions pour rendre la situation la plus supportable possible pour Eric. Ça aurait été une énorme perte d'énergie que de lutter contre ce qui nous arrivait. Il nous fallait accepter et aller de l'avant. L'objectif était d'intégrer le trouble de la coagulation dans nos vies et non pas de le laisser contrôler nos vies.

Le traitement d'immunotolérance représente un engagement de taille. Au fil des ans, Eric a subi de nombreuses chirurgies pour la pose et le remplacement de plusieurs systèmes Port-a-Cath et lignes centrales. Je me souviens avoir lu un livre sur l'hémophilie après le diagnostic et avoir espéré que nous n'allions jamais avoir besoin d'un Port-a-Cath. Je me sentais mal juste à y penser. Je peux vous dire qu'après quelques années de traitement d'immunotolérance, la pose d'un accès facile était une bénédiction. Nous avons *adoré* le Port-a-Cath. C'est fou comme on peut changer d'opinion.

Nous avons essayé le traitement d'immunotolérance classique avec Eric pendant environ cinq ans. Son titre a diminué jusqu'à deux unités Bethesda, mais pas davantage. Nous avons été très déçus, mais j'étais heureuse que notre équipe médicale appuie notre décision d'y

mettre fin. Nous avons fait une pause d'environ deux ans et nous avons essayé un autre type de traitement d'immunotolérance. Cela n'a pas fonctionné non plus. Le système immunitaire d'Eric est très tenace! Pour l'instant, nous avons décidé de vivre avec les inhibiteurs jusqu'à ce qu'une autre option nous soit offerte. C'est là où nous en sommes après avoir vécu avec les inhibiteurs pendant 10 ans et Eric ne s'en débarrassera peut-être jamais. Heureusement, pour la plupart des gens, les inhibiteurs sont de courte durée.

La prise en charge des inhibiteurs représente beaucoup de travail. Immunotolérance ou pas, il faut administrer beaucoup de traitements. Eric a des saignements fréquents et il faut les contrôler. Il doit récupérer et souvent, il a ensuite besoin de traitements de physiothérapie. Je suis heureuse que notre famille se soit engagée à 100 % pour tout faire afin qu'Eric demeure en bonne santé. Toute la famille, y compris notre deuxième fils, Hayden, participe et se concentre sur ce qu'il faut faire pour qu'Eric se sente mieux et pour que la famille fonctionne. Nous sommes l'équipe par excellence. Hayden souffre aussi d'hémophilie grave, mais il n'a pas d'inhibiteurs.

Je me dis souvent que ç'a été une bonne chose que nos deux enfants souffrent d'hémophilie. Hayden comprend Eric et *vice versa*. Espérons que cela continue lorsqu'ils deviendront adolescents! Je dirais que les traitements et la récupération sont de plus en plus faciles à mesure que les garçons vieillissent. Ils connaissent leur corps, sont capables de nous avertir d'un saignement bien avant qu'on puisse en percevoir les signes. Ils prennent également au sérieux la prise en charge de leur trouble de la coagulation. Eric sait que s'il fait son boulot, il se sentira mieux plus rapidement.

Nous n'avons pas été seuls durant ce périple. Nous avons la chance de pouvoir compter sur beaucoup de gens qui nous ont aidés tout au long du chemin. L'équipe de soins nous a fait participer au traitement d'Eric dès le début. C'est pourquoi Shane et moi-même n'avons jamais eu la sensation que cela n'arrivait qu'à nous. La collaboration avec l'équipe de soins, ainsi que les responsabilités et privilèges qui s'ensuivent, nous ont procuré le sentiment d'être plus en contrôle. Nous avons également trouvé une seconde famille : ce sont nos amis de la Section Manitoba. Cela a beaucoup

d'importance pour nous de savoir que d'autres familles passent par les mêmes expériences que nous. Nos rapports avec l'équipe de soins et avec d'autres familles nous ont servi de modèles pour créer un partenariat avec l'école des garçons. Il a fallu du temps et de l'énergie, mais le niveau de soins et d'attention qu'Eric reçoit de son école et de ses compagnons de classe lui a rendu la vie beaucoup plus facile et agréable.

En quoi les inhibiteurs ont-ils affecté la vie d'Eric? Pour être bien franche, ça n'a pas été facile pour lui. Il a dû renoncer à beaucoup de choses. Il a dû apprendre à accepter les déceptions. Il est très mûr pour son âge et il a beaucoup d'amis. C'est un garçon très joyeux de nature et il a une personnalité agréable. Il accepte ce qui lui arrive. Il ne s'est jamais rebellé contre la routine de la récupération. Il porte ses attelles de genoux et autres et il utilise le fauteuil roulant s'il a des saignements au niveau des jambes. Il apprécie les bonnes choses de la vie à cause de son trouble de la coagulation. Il adore les membres de son équipe soignante et s'est fait de grands amis à la Société de l'hémophilie. J'admire sa tolérance à la douleur et son engagement envers notre famille et je sais qu'il envisage l'avenir avec beaucoup d'optimisme.

En quoi la situation a-t-elle affecté notre famille? D'une certaine façon, c'est comme si cela nous avait toujours accompagné. Nous avons dû affronter des déceptions. Souvent, il nous a fallu renoncer à des activités ou à des vacances planifiées, à cause d'un saignement. C'est très difficile de voir son enfant souffrir, même lorsqu'il nous dit que ça va aller. Nous sommes une famille très liée. Nous essayons de nous concentrer sur les possibilités qui s'offrent à nous plutôt que sur les obstacles. Nous espérons qu'un jour Eric pourra se débarrasser de ses inhibiteurs et devenir un garçon normal, simplement atteint d'hémophilie, comme son frère. Tout est une question de point de vue!

Bien que je ne souhaite à personne d'avoir des inhibiteurs, ils ont été à l'origine de choses très positives pour nous. Nous avons dû nous familiariser avec des notions médicales et nous avons appris des techniques pour traiter l'hémophilie des deux garçons et les inhibiteurs d'Eric. Nous avons rencontré des gens qui occupent désormais une très grande place dans nos vies. Au fur et à mesure

15

Hémophilie et vie de famille

qu'Eric a grandi et que le traitement de sa maladie est devenu plus facile, nous avons beaucoup travaillé à ne pas centrer nos vies entières autour de l'hémophilie. Parfois, c'est impossible, mais Eric se définit par tellement plus que son trouble de la coagulation et ses inhibiteurs.

Les inhibiteurs peuvent être vaincus

Dan Ignas, Toronto (Ontario)

*Texte originellement publié dans l'édition 2001 de
Tout sur l'hémophilie : Guide à l'intention des familles*

La vie n'a certainement pas été ennuyante ces 18 dernières années. Si je regarde derrière moi, je me rappelle encore toutes ces années avant que ma vie prenne un nouveau tournant. Avant 1993, je vivais avec mes inhibiteurs, ce fardeau supplémentaire qu'il me fallait porter. Je me revois encore me présenter à de

nouveaux médecins, à de nouvelles infirmières, à de nouveaux résidents, comme un patient atteint d'hémophilie grave et porteurs d'inhibiteurs. Quand on me demandait d'expliquer ce qu'étaient les inhibiteurs, je les décrivais toujours comme quelque chose qui dévorait le facteur avant qu'il n'ait eu la possibilité d'agir. Ainsi, les concentrés de facteur n'arrivaient pas à maîtriser mes hémorragies. Les choses étaient compliquées pour moi. Je me rappelle que je n'arrivais pas à faire grand-chose sur le plan physique. On aurait dit que chaque fois que je me relevais, je retombais encore plus bas que la fois précédente.

Le traitement d'immunotolérance

Au début, j'ai trouvé extrêmement difficile d'accepter l'hémophilie et les inhibiteurs, mais à mesure que je gagnais en maturité, les choses se sont rapidement améliorées. On m'a inscrit à un programme d'immunotolérance. Je recevais une perfusion tous les jours dans l'espoir que les inhibiteurs soient éliminés. Après six mois, je suis retourné à l'hôpital et j'ai subi des tests. Les résultats ont montré que le facteur VIII arrivait effectivement à surmonter les inhibiteurs, désormais presque vaincus. Le traitement d'immunotolérance a été maintenu parce que nous voulions être sûrs à 100 % que les anticorps étaient partis et surtout, qu'ils ne reviendraient pas. Heureusement, le traitement a fonctionné. C'est à ce moment que ma vie a changé.



De campeur à moniteur

À cette époque de ma vie, j'avais 11 ans, j'étais plein de vitalité. J'étais prêt à affronter le monde, mais j'avais ce petit boulet au pied, appelé hémophilie, sans inhibiteurs. Peu à peu, j'ai commencé à participer au programme de gymnastique offert à l'école. J'ai commencé à sortir pendant la récré et j'adorais ça. Puis, chaque été, gros défi : le camp de vacances. Les camps sont, en général, faits pour nous occuper toute la journée et il a fallu que je me contrôle beaucoup : j'ai appris à connaître mes limites et j'ai ajusté mes activités pour les faire concorder avec les traitements prévus. Par exemple, les jours où je recevais une perfusion, je me permettais d'y aller un petit peu plus vigoureusement que les jours où je n'en recevais pas. Les années ont passé, je suis devenu très conscient de mes limites, mais également et surtout du nouveau potentiel qui s'offrait à moi. Étant donné que je faisais beaucoup d'activités physiques à l'école et à l'extérieur de l'école, j'ai pris de la force et j'ai ainsi présenté de moins en moins de saignements.

Maintenant, l'hémophilie n'est plus qu'une notion scientifique et plutôt que de la laisser contrôler ma vie, j'ai décidé de changer de place avec elle et de prendre le contrôle. Vivre avec les inhibiteurs est difficile, mais cela sert parfois à repousser ses limites et, à partir de là, les choses ne peuvent que s'améliorer. Les moniteurs me couraient après quand j'étais campeur, maintenant, je suis moniteur à mon tour et c'est moi qui cours après les enfants tout l'été, parce que je fais désormais partie du personnel du camp d'été Wanakita. Je n'oublierai jamais ce que j'ai traversé parce que je sais que cela m'a aidé à me rendre où je suis aujourd'hui. À travers les grandes épreuves naissent de grandes amitiés et sur le chemin que j'ai parcouru, j'ai rencontré des amis formidables.

Le point de vue d'une porteuse

Katie Hines, Elmsdale (Nouvelle-Écosse)

Je n'étais encore qu'une enfant quand j'ai appris que j'étais porteuse de l'hémophilie. Lorsque mon jeune frère a reçu un diagnostic d'hémophilie, mes parents ont tout d'abord cru qu'il s'agissait d'une « mutation » puisqu'ils n'étaient au courant d'aucun antécédent d'hémophilie dans leurs familles respectives. L'oncle de ma mère souffrait de la maladie de von Willebrand et non d'hémophilie. Après que mon frère ait reçu son diagnostic, ma mère, ses six sœurs et ma grand-mère maternelle ont subi des tests et la moitié d'entre elles se sont révélées porteuses de l'hémophilie. C'est aussi à cette occasion que j'ai subi mon test; c'est depuis ce temps-là que mon statut de porteuse fait partie de ma vie.



Je n'ai jamais reçu de diagnostic formel de porteuse « symptomatique », mais j'ai toujours cru l'être. Je n'ai connu qu'environ cinq saignements de nez au cours de ma vie, mais les ecchymoses et les règles persistantes et abondantes ont été mon lot. Mes règles m'ont fait manquer des journées d'école et des activités sociales et elles m'ont parfois plongée dans l'embarras. J'ai toujours estimé par contre que ces problèmes faisaient partie de ma vie et j'ai appris à m'en accommoder.

J'imagine que le fait de grandir dans une famille où il y a des cas d'hémophilie change passablement notre optique sur la vie. Je me rappelle encore lorsque je suis devenue enceinte de mon premier fils Brayden. J'étais bien au courant des risques et de la possibilité qu'il hérite de la maladie, mais je me sentais à l'aise avec la situation et son père également, mais, je me rappelle encore avoir entendu des commentaires. C'était difficile de les ignorer. Entre autres, des conseillers en génétique me disaient que j'avais des « options ». Ils me parlaient comme si je n'étais pas consciente. Je me rappelle encore d'une personne en particulier qui me demandait continuellement pourquoi je voulais délibérément donner naissance à un enfant malade. Cette personne était âgée et ne connaissait rien à la maladie. J'imagine qu'elle ne pouvait pas savoir, mais ce n'était pas toujours évident. En général, je me préoccupais peu de ce que les

gens pouvaient penser. J'étais tellement heureuse à l'idée d'être mère et je savais que j'allais aimer ce bébé inconditionnellement parce qu'il serait mien. Les choses avaient bien changé, il existait de meilleurs traitements, les risques d'infections hématogènes avaient diminué et comme je savais déjà comment administrer les perfusions à mon frère, je n'avais aucune réticence à l'idée d'administrer celles de mon propre enfant.

Brayden est né le 13 mai 2003 et il a fallu à peine huit heures pour que les résultats positifs nous soient transmis : hémophilie A grave. Bien sûr, j'ai eu de la peine pendant quelques instants parce qu'au fond, tous les parents espèrent que leur enfant fera partie du groupe « chanceux » et qu'il ne sera pas atteint d'hémophilie, mais nous étions malgré tout heureux. Nous savions que nous aurions deux fois plus de travail, mais cela valait la peine. Nous étions parents. Nous avons créé le plus merveilleux petit garçon et rien ni personne ne pourrait atténuer notre joie.

Lorsqu'il a eu deux semaines, j'ai fait une hémorragie majeure et j'ai dû être réadmise à l'hôpital. On m'a donné une injection intraveineuse, mais je ne suis pas sûre du traitement que j'ai reçu. J'étais passablement dans la brume à ce moment.

Brayden a grandi. Nous avons choisi de ne pas le surprotéger. Au début, tout a été étonnamment facile, puis il s'est mis à ramper, ensuite, à marcher et bien sûr, à tomber. J'ai mal à la tête juste à penser à tous les séjours à l'urgence que nous avons dû faire pendant sa petite enfance. Lorsque Brayden a eu 18 mois, il a été hospitalisé pour la première fois à cause d'un saignement musculaire consécutif à une vaccination et nous avons choisi de lui faire installer un Port-a-Cath. C'est la meilleure décision que j'ai prise de ma vie.

Le Port-a-Cath et la formation que j'ai reçue pour pouvoir administrer les perfusions de Brayden à la maison m'ont beaucoup donné confiance en ma capacité d'évaluer ses saignements et de lui fournir les soins appropriés. Je me rappelle encore d'un passage à l'urgence après que Brayden ait reçu son Port-a-Cath. J'ai dû dire aux médecins de quelles fournitures j'avais besoin et je lui ai administré sa perfusion moi-même pendant que d'autres médecins et infirmières

observaient, étonnés. Après cette expérience, je ne me suis jamais déplacée sans facteur VIII.

Brayden a ensuite commencé un traitement prophylactique et ses années d'enfance ont filé. Il n'a été hospitalisé qu'une autre fois et c'était pour une infection de son Port-a-Cath. Et malgré cette infection, je suis heureuse qu'on l'ait fait installer parce qu'à ce jour, il n'a jamais eu de saignements majeurs.

Brayden a maintenant presque six ans. C'est un jeune garçon brillant. Il est en première année et il adore ça. Il est également grand frère depuis peu. Je crois que les 50 % de chance m'ont souri cette fois puisque mon fils cadet, Korey, ne souffre pas d'hémophilie et je n'ai eu aucun problème après sa naissance.

Pendant un certain temps, Brayden ne comprenait pas pourquoi Korey n'avait pas l'hémophilie, mais à présent il saisit et il vous dirait lui-même qu'il est très heureux que Korey ne souffre d'aucun trouble de la coagulation. Pour ce qui est de Brayden, il est spécial, et bien qu'il ne soit toujours pas content à l'idée de devoir recevoir des injections pour le reste de ses jours, je sais qu'il s'y adaptera. Il a un oncle formidable qu'il admire et sur qui il peut compter.

Nous essayons de ne pas lui imposer de limites, mais nous lui enseignons à y aller graduellement. Bien que le hockey ne soit pas pour lui, il a appris à patiner l'hiver dernier et il continuera de s'améliorer. Nous l'encouragerons à faire toutes les autres choses qu'il souhaite faire. Mon objectif est de ne jamais lui dire « non, tu ne peux pas » parce qu'en réalité, oui, il peut, mais avec prudence. Et à mesure qu'il vieillira, il apprendra à connaître ses limites et faire des choix qui seront bons pour lui et nous serons derrière lui à 100 %.

Alors que j'écris ces mots, je me rends compte que ma situation n'est peut-être pas claire à certains égards, probablement parce que j'étais bien jeune lorsque mon statut de porteuse a été reconnu. Je crois que je vais prendre rendez-vous dans mon centre local de traitement de l'hémophilie pour clarifier quelques-uns de mes doutes. En tant que mère de deux enfants, il faut que je prenne soin de moi si je veux bien prendre soin d'eux.

Hémophilie : Une affaire de famille

Annette Kavelaars-Burrows et Gary Burrows, London (Ontario).

*Texte originellement publié dans l'édition 2001 de
Tout sur l'hémophilie : Guide à l'intention des familles*

Diagnostic : Un moment de rapprochement avec le personnel de la clinique, d'autres parents plus expérimentés et les proches

Emrík a reçu son diagnostic de déficit grave en facteur VIII alors qu'il avait huit mois. Nous sommes restés sous le choc. Nous étions à la fois incrédules et tristes. Il n'y a rien d'autre pour décrire ce que l'on ressent lorsqu'on découvre qu'un de nos enfants adorés a quelque chose qui cloche.

Son diagnostic est tombé après une série d'ecchymoses inhabituelles et non pas après une hémorragie articulaire majeure ou un traumatisme. En ce sens, nous avons été chanceux. À l'époque, notre fils aîné avait deux ans et nous savions bien de quoi avaient l'air des ecchymoses. Celles d'Emrík étaient différentes.

Notre médecin de famille nous a envoyés au centre de traitement de l'hémophilie pour qu'Emrík y subisse des tests. L'infirmière-coordonnatrice nous a rencontrés et elle a été formidable. Elle nous a donné juste assez d'information pour nous préparer à la possibilité d'un diagnostic d'hémophilie avec ce que cela comporte. Après avoir reçu la confirmation du diagnostic par l'hématologue, nous avons à nouveau rencontré l'infirmière qui nous a donné d'autres informations. Elle nous a aussi présenté les diverses options thérapeutiques pour qu'on y réfléchisse. Elle nous a sauvé la vie. Elle a été notre principale source de renseignements. Alors nous lui avons demandé ce que nous devions savoir à partir de là pour bien prendre soin d'Emrík.

Emrík en 2001



Emrík en 2009

Au cours des trois mois suivants, une fois le diagnostic « digéré », nous avons franchi toutes les étapes, jusqu'à l'administration des perfusions à domicile à l'aide d'un Port-a-Cath. Tout au long du processus diagnostique et des prises de décisions, nous avons aussi bénéficié des conseils de nos proches. Ma belle-mère est infirmière. Elle était en faveur de l'option médicale recommandée. Mes parents, immigrants hollandais, connaissaient les produits naturels et nous ont encouragés à considérer toutes les options.

Simultanément, nous avons été présentés à d'autres parents d'enfants hémophiles et la Société canadienne de l'hémophilie (SCH) est entrée dans nos vies. L'une des bénévoles de la SCH entre autres, était une mère avec laquelle j'avais eu plusieurs conversations au sujet du traitement prophylactique et ce que cela supposait. L'écouter parler des expériences qu'elle avait eues avec son fils au fil des ans m'a beaucoup rassurée. Les renseignements que l'on obtient des autres parents nous aident différemment parce qu'ils viennent du cœur.

À peu près à l'époque où Emrik a reçu son diagnostic et où nous avons dû nous adapter à cette situation, nous sommes aussi déménagés. Nous avons même fait notre offre d'achat sur une nouvelle maison alors que nous nous trouvions à l'urgence! Nous nous sommes ainsi rendu compte que si l'hémophilie nous obligeait parfois à tout laisser tomber, nous devons faire le maximum pour vivre normalement.

Perfusions à domicile : Un processus d'apprentissage pour toute la famille

Emrik a commencé les traitements prophylactiques lorsqu'il avait un an parce qu'il était très actif. Même s'il avait un bon sens de la coordination et de l'équilibre, nous voulions pouvoir prévenir et maîtriser les saignements. Il s'est fait poser un Port-a-Cath, mais on a dû le lui retirer alors qu'il avait deux ans et demi, après plusieurs mois de vains efforts pour traiter une infection. Étant donné que cela coïncidait avec les vacances de Noël, nous avons décidé d'apprendre à administrer nous-mêmes les perfusions par une veine périphérique plutôt que d'attendre la nouvelle année et de faire installer un nouveau Port-a-Cath.

Encore une fois, notre infirmière-coordonnatrice nous a sauvé la vie. Elle nous a guidés tout au long de notre formation et elle est même venue chez nous pour nous aider à administrer la première perfusion d'Emrik. Tout s'est bien passé et il a continué de bien aller, malgré quelques accrocs mineurs qui nous ont appris à ne pas relâcher notre vigilance.

Pour l'instant, nous avons l'habitude d'administrer des perfusions à Emrik trois fois par semaine, avec une « journée de congé » la fin de semaine, lorsque Gary et moi sommes là pour lui administrer sa perfusion sans délai en cas de besoin. Le personnel de la clinique nous a suggéré d'administrer les perfusions tous les trois jours, mais nous avons remarqué qu'Emrik saignait toujours le troisième jour. Nous avons donc décidé qu'il valait mieux les lui administrer trois fois par semaine.

Nous sommes chanceux que les perfusions se déroulent bien pour nous. Vous seriez en droit de vous demander comment nous faisons pour que ce petit garçon entreprenant, actif, qui court et grimpe partout accepte la situation. Nous n'avons pas de réponse, mais voilà ce que nous faisons et qui fonctionne pour nous.

- Premièrement, les perfusions ne sont jamais négociables. Contrairement à d'autres obligations que l'on peut retarder, lorsqu'il est question d'administrer une perfusion, tout le reste passe au second plan. Dès le début, nous avons adopté un ton ferme. Emrik comprend et accepte.
- Deuxièmement, nous lui avons toujours administré sa perfusion dans la même pièce, dans le même fauteuil, placé au même endroit et à peu près à la même heure (à moins, bien sûr qu'il ait besoin d'une perfusion additionnelle à cause d'un saignement).
- Troisièmement, nous appliquons la crème EMLA®, une heure avant la perfusion. La crème engourdit la peau de sorte que Emrik ne sent pas la piqûre.
- Quatrièmement, Emrik a un certain contrôle sur le processus. Il décide dans quel bras la perfusion sera administrée et c'est lui qui prend la télécommande du téléviseur plutôt que son frère. Il choisit habituellement sa plus récente vidéocassette.

- Finalement, j'attends d'être bien certaine de pouvoir sentir exactement où se trouve la veine avant de tenter la perfusion. Le père d'Emrik, Gary, s'occupe de le distraire et de le divertir. Nous restons aussi calmes qu'il est humainement possible. Et ce n'est pas toujours facile. Au début, il fallait parfois deux ou trois, voire cinq essais avant de trouver la veine. Notre calme influe beaucoup sur la façon dont Emrik perçoit ses traitements. Nos efforts semblent porter fruits. Même si c'est un « mauvais » jour, Emrik continue de regarder sa vidéocassette et attend patiemment que la perfusion soit terminée. Il ne pleure pas! Il ne ronchonne pas!

Je me suis souvent demandé ce que pensait Tyse, le frère de Emrik, de tout cela. Il avait deux ans lorsque Emrik est né. Nous avons essayé d'être ouverts et de lui expliquer ce qui se passait. Tyse suit habituellement le courant. Étant donné que les perfusions à domicile se sont si bien déroulées et que Gary et moi sommes calmes et posés, je crois qu'il se dit : «Maman et papa sont O.K., alors je suis O.K.»

Je crois que si les parents trouvent une façon d'accepter l'hémophilie, les enfants s'en tireront bien. Le langage verbal et non verbal des parents est instantanément perçu par les enfants. Notre attitude affecte la façon dont Tyse perçoit Emrik et la façon dont Emrik se voit lui-même. J'ai demandé à Emrik ce que signifiait pour lui l'hémophilie. Il a répondu : « Je reçois des injections ». Il n'a jamais été soumis à des restrictions à cause de sa maladie. Il a toujours montré de l'intérêt pour ses perfusions. Lorsqu'il était tout petit et qu'il avait son Port-a-Cath, il connaissait les mots « papillon » et « seringue ». Maintenant qu'il reçoit ses perfusions par des veines périphériques, il connaît tous les trucs pour faire gonfler ses veines, par exemple, serrer le poing lorsque le garrot est appliqué, boire et, ce qu'il préfère, commencer par une bonne poursuite à travers la maison avec son frère. Il aime également palper ses veines. Nous parlons le plus possible pendant la perfusion. Dès qu'il a le moindre signe de curiosité, nous l'encourageons. Cela peut être une occasion de lui expliquer ce que nous faisons, ce que fait le facteur de la coagulation, la raison pour laquelle du sang remonte un peu dans la tubulure, etc. Lorsqu'il sera un peu plus vieux, nous lui donnerons graduellement plus de responsabilités dans le processus de perfusion.

Pour le couple

Gary et moi formons un couple plutôt uni. Nous avons tous les deux une carrière à mener et nos fils à aimer et nous croyons qu'il est important de rester au diapason l'un de l'autre. Nous nous réservons du temps pour un rendez-vous hebdomadaire, une fois que les garçons sont au lit. Autour d'un souper à la chandelle, avec un verre de vin, nous pouvons parler de ce que nous ressentons, de la vie en général, du travail et des enfants. Je crois que les couples doivent absolument prendre le temps de se parler. Toute la famille y gagne.

Des choix d'activités santé

Emrik a toujours été un garçon actif. Bien que nous n'ayons pas l'intention de le laisser jouer au hockey ou au football parce que nous croyons que ces jeux sont trop rudes, nous sommes ouverts à la plupart des autres activités. Nos deux garçons seront probablement inscrits au soccer cet été. Nous croyons qu'il est important d'avoir une approche sage vis-à-vis des activités. Ils doivent tous deux porter un équipement protecteur, prendre des leçons et dans le cas d'Emrik, recevoir une perfusion avant des activités comme la luge.

L'enseignement aux personnes qui prennent soin de l'enfant

Nous avons eu quelques gardiennes merveilleuses. Je crois qu'il est bon de donner beaucoup d'explications pratiques aux personnes qui doivent prendre soin des enfants. C'est ce que nous avons décidé de faire également avec le personnel du camp de jour du YMCA et de l'école publique. Notre infirmière-coordonnatrice nous a aidés à préparer le personnel de l'école. Nous expliquons à quel moment nous appeler et à quel moment ne pas s'inquiéter.

Selon nous, les parents devraient être très ouverts au sujet de la maladie de leur enfant. Je sais que certains parents « capitonent » leur enfant avant ses activités plutôt que de dire ouvertement qu'il souffre d'hémophilie. Je suppose qu'ils craignent les préjugés des gens qui pourraient blesser l'enfant. Nous voyons ce type de situation

Vérifiez vos connaissances...

Parmi les responsabilités suivantes, lesquelles reviennent à la famille dont un enfant est inscrit à un programme de perfusion à domicile?

- a) Dans le doute, traiter.
- b) Maintenir une communication fréquente avec l'équipe de traitement complet au sujet des saignements et de leur traitement.
- c) Consulter dans les meilleurs délais dès qu'il s'agit de coups à la tête ou d'autres incidents potentiellement dangereux.
- d) Maintenir un carnet à jour et précis de toutes les perfusions administrées et des sites de saignement.
- e) Administrer les traitements d'appoint : repos, immobilisation et glace, compression et élévation.
- f) Lire l'un des épisodes de Harry Potter à votre enfant lorsqu'il a un saignement.

Pour vous aider à répondre à ces questions, voir page 7-11.

(Les réponses se trouvent à la page 17-18)

Tout sur
l'hémophilie

Guide
à l'intention
des
familles

comme des occasions de sensibiliser les gens de notre communauté à la question de l'hémophilie. Personne n'a encore refusé de prendre soin de lui. À titre de précaution, j'ai un téléavertisseur. Je rassure ainsi le personnel de l'école d'Emrik sur le fait qu'on peut me joindre en tout temps. Cela signifie en outre qu'en tant qu'enseignante à temps partiel, je ne suis pas confinée à la maison.

Le diagnostic d'hémophilie d'Emrik a créé toute une commotion, mais il ne nous a pas handicapés, ni lui ni nous. De bien des façons, il nous a forcés à grandir et à développer des stratégies d'adaptation saines. Le fait de maîtriser de nouvelles techniques, comme la perfusion à domicile, nous donne, et donnera éventuellement à Emrik, un sentiment de contrôle sur sa maladie.

Voici nos trucs pour les nouveaux parents :

- Renseignez-vous le plus possible sur l'hémophilie et la façon de prendre soin de votre enfant.
- Laissez-vous le temps de vous habituer à tous les changements amenés par l'hémophilie.
- Restez en contact avec les gens qui peuvent vous soutenir :
 - votre centre de traitement de l'hémophilie
 - la Société canadienne de l'hémophilie (SCH)
 - votre section locale de la SCH
 - les autres parents
 - vos proches et amis
- Profitez de votre enfant et traitez-le le plus normalement possible.

Le point de vue d'un jeune

Paul Wilton, *London (Ontario)*

Partie I, texte originellement publié dans l'édition 2001 de Tout sur l'hémophilie : Guide à l'intention des familles

Je m'appelle Paul. J'ai seize ans et je souffre d'un déficit grave en facteur VIII. J'ai toujours eu l'hémophilie, bien sûr, et si mes parents eux se rappellent encore de l'époque où j'ai reçu mon diagnostic, moi, je n'en ai aucun souvenir. En fait, je ne me rappelle de rien de mes premiers neuf mois de vie. Je sais donc seulement ce que cela signifie de grandir avec l'hémophilie. Je mentirais si je disais que cela n'a fait aucune différence. Je suis sûr que cela change des choses, mais en général, je dirais que je mène une vie assez normale.

Lorsque le diagnostic a été posé et que j'ai eu des saignements, mes parents m'amenaient à l'urgence pour que je sois traité. Je me retrouvais là parfois, trois ou quatre fois par semaine. Malgré les jouets fantastiques et les Popsicle au raisin, je criais et je me débattais toujours avant chaque injection. Je suis fier de dire qu'il a un jour fallu trois internes et une infirmière très vilaine pour m'immobiliser. J'épuisais le personnel, alors l'équipe a enseigné à mes parents comment m'administrer eux-mêmes le facteur à l'aide d'un Port-a-Cath inséré sous la peau. Cela ne nous a pas seulement simplifié la vie : vous pouvez vous imaginer comme j'étais soulagé de ne pas manquer l'école!

L'école et les sports

La plupart de mes professeurs ont été pas mal « corrects »; ils acceptaient que je garde en réserve à l'école mon concentré de facteur, mes blocs réfrigérants et mon Cyklokapron®. Je me rappelle seulement d'un professeur qui m'a fait des problèmes. Je crois qu'elle craignait que je meure au bout de mon sang en jouant au basket-ball dans son gymnase. Elle a fait en sorte de me tenir loin de toutes les



équipes sportives de l'école, sauf l'équipe de cross-country. Je courais tous les jours après l'école avec le reste de la bande. Je n'ai jamais manqué une seule pratique, même lorsque mes chevilles me faisaient souffrir et j'ai réussi à rester dans le groupe. Je répondais aux critères de l'équipe, mais elle a essayé de dire à ma mère que l'école n'était pas en mesure de traiter un saignement si je me blessais durant une compétition. Heureusement pour moi, ma mère accepte difficilement qu'on lui dise non. Elle a averti les responsables de l'école qu'ils devaient se préparer à pouvoir administrer les premiers soins à quiconque participait à la course. Il n'y pas eu d'obstination. J'ai donc couru dans les feuilles mouillées, dans la boue, dans la neige et même avec une douleur atroce à la cheville.

J'ai été très malade deux fois et j'ai été hospitalisé aux soins intensifs à cause de problèmes qui n'étaient pas directement liés à l'hémophilie, mais que l'hémophilie compliquait. Mes parents veillaient quand même à ce que je ne prenne pas de retard à l'école. Mes professeurs m'ont visité à l'hôpital et ma sœur m'a même offert de rapporter à la maison mes travaux scolaires durant ma convalescence. Entre ces hospitalisations, j'ai fait partie des scouts, j'ai joué au *T-ball*, j'ai fait du patin à roues alignées, j'ai passé mon projet *Feuille* un peu tardivement et j'ai regardé des joutes de la WWF avec mes amis.

Éventuellement, j'ai réussi à persuader mes parents et mes médecins que j'avais mûri et que j'étais prêt pour d'autres responsabilités. Ils m'ont retiré mon Port-a-Cath et m'ont enseigné comment m'administrer mes perfusions. Vous savez, ce n'est pas aussi difficile qu'on le croit, surtout que l'un de mes copains de camp de vacances plus âgé m'a enseigné des trucs de dextérité pour guider l'aiguille d'une seule main dans la veine. Les traitements prophylactiques réguliers ont beaucoup réduit mes saignements. J'étais tout près de battre le record de fréquentation de mon école! J'ai pris des cours de golf, j'ai appris la voile, j'ai lu *The Wealthy Barber*, je me suis fais poser des broches et j'ai boudé pendant quelques mois parce que mes parents refusaient que je fasse de la lutte à l'école. À la place, l'entraîneure, une ancienne championne provinciale, et mes parents

m'ont dit que ça suffirait si je tenais les statistiques de l'équipe et si j'aidais l'entraîneure. Mais non, ça ne faisait pas mon affaire et je me suis arrangé pour qu'ils le sachent, chaque jour. C'est à cette époque qu'un hémophile marié m'a fait penser que peut-être un jour, j'aimerais avoir des enfants. Leur décision était probablement la bonne.

L'hémophilie a ses avantages

D'une certaine façon, l'hémophilie a des avantages. Je me suis fait beaucoup d'amis au camp, à la clinique et lors de divers événements qui m'ont fourni l'occasion de parler avec d'autres garçons et de poser des questions au sujet de mon état. Au camp, des gars plus âgés m'ont servi de modèles lorsque j'étais plus jeune. Mes amis hémophiles sont parmi mes amis les plus précieux parce que nous avons quelque chose en commun et que nous nous comprenons.

L'hémophilie signifie que je n'ai pas d'avenir comme professionnel au hockey ou au football, mais je fais du sport, je nage presque tous les jours, je joue au golf, je fais du ski alpin, je fais de la voile, je joue au basket-ball. Mes parents croient que mes notes pourraient être meilleures, mais je me débrouille bien à l'école. (D'accord, mes notes seraient meilleures si je remettais mes devoirs de sciences à temps!). Je travaille à temps partiel chez McDonald et je vais avoir mon permis de conduire dans six mois et trois semaines. J'ai passé six jours formidables à faire du canot à Tamagami avec mes amis hémophiles l'été dernier. J'ai commencé mon secondaire IV à l'école Oakridge ce matin et je crois que je vais laisser tomber le cours d'anglais pour le cours sur la « parentalité ». Apparemment, il n'y a pas un seul gars dans cette classe. C'est la belle vie!

Je crois que de nos jours, les enfants hémophiles sont plus chanceux que jamais parce que les produits sanguins sont plus sécuritaires et parce qu'on en sait plus sur la maladie et son traitement. Ce n'est pas toujours facile pour les parents ni pour les enfants de faire face à l'hémophilie, mais je tiens à rassurer tous les parents qui apprennent que leur fils est hémophile : il aura une belle vie.

Partie II

Paul Wilton, *London (Ontario)*

« *Tout se met bien vite à changer pour faire de nous des femmes et des hommes* » - John Cougar Mellencamp

J'avais seize ans quand j'ai écrit mon texte original pour donner le point de vue d'un jeune. Ça semble tellement loin. Même si beaucoup de choses ont changé, fondamentalement, vivre avec l'hémophilie m'inspire les mêmes réflexions qu'auparavant. J'ai maintenant 23 ans. Je suis un jeune homme qui aspire un jour à prendre les rênes de l'émission *Late Show with David Letterman* et d'épouser la star Rihanna. Je suis peut-être un rêveur qui délire un peu.



À l'âge de seize ans, j'ai commencé à prendre plus de responsabilités vis-à-vis de ma santé et du traitement de mon hémophilie. Même si pendant une bonne partie de ma jeunesse maman me disait non quand il le fallait et qu'elle avait chaque fois raison, il arrive un moment où les jeunes adultes sont entêtés. Et bien sûr quand on grandit, il est normal de vouloir être plus autonome.

Je crois qu'en partie, c'est en faisant des erreurs que j'ai appris à me rendre plus responsable de moi-même. Enfant, j'ai été très chanceux d'avoir de bons traitements et des parents avisés; tout ça m'a protégé contre les hémorragies majeures. Je crois que, particulièrement à l'adolescence, nous nous sentons invincibles. Les conseils que nous donne l'équipe de traitement de l'hémophilie sur les risques que l'on court en ne prenant pas soin de soi semblent bien abstraits. Les adolescents croient que rien ne peut leur arriver. C'est à cette époque que j'ai connu mes pires expériences avec l'hémophilie, mais ce sont ces expériences qui m'ont permis de changer. J'ai appris à être rigoureux lorsqu'il est question de mes traitements, à opter pour une saine hygiène de vie et à choisir des activités qui posent le moins de risque possible pour mes articulations.

Je ne voudrais pas que d'autres jeunes hémophiles aient à vivre les mêmes expériences que moi pour apprendre ces leçons. J'espère qu'ils écouteront mes conseils, qu'ils resteront vigilants et prendront soin d'eux. Les traitements dont nous disposons au Canada sont si formidables. Bien des enfants de nos jours sont sous traitement prophylactique et n'ont presque aucun saignement. Il ne faudrait pas que cette facilité nous rende insouciant face à notre santé.

Maintenant que j'ai appris de mes erreurs, je me rends compte que puisque j'ai la chance d'avoir accès à l'un des meilleurs systèmes de santé au monde, je suis aussi bien de m'en servir. (Un autre conseil : il ne faut pas prendre la qualité de notre système de santé pour acquise.) L'un des plus importants éléments dont j'ai tenu compte au moment de prendre des décisions au sujet du traitement de mon hémophilie a été de demander une opinion experte. Il m'apparaît utile de demander l'avis de chacun des membres de l'équipe multidisciplinaire de mon centre de traitement de l'hémophilie. Si j'ai encore des questions après avoir parlé avec l'équipe médicale, j'utilise d'autres ressources qu'offre la Société canadienne de l'hémophilie ou je fais mes propres recherches. Aux autres jeunes adultes, je recommanderais de poser beaucoup de questions et de prendre le temps de soupeser les options avant de prendre quelque décision médicale que ce soit. Après tout, c'est votre corps et c'est votre vie qui sont en cause.

Je continue de croire qu'une part importante du traitement de l'hémophilie repose sur la qualité des liens qui unissent les personnes atteintes d'hémophilie; j'y faisais référence dans mon premier texte. Pour moi, le contact avec des gars plus âgés atteints d'hémophilie qui m'ont mis en garde contre les erreurs qu'ils ont faites, m'a permis de prendre conscience de ce que pouvait signifier concrètement les tableaux et les diagrammes abstraits que me montrait l'équipe médicale. Ce lien s'est révélé précieux parce que même si j'aspirais à plus d'autonomie, je savais que je pouvais toujours me tourner vers mes amis hémophiles, vers mon équipe soignante et ma famille si j'avais besoin d'aide.

Dans la première partie, je mentionnais toutes les expériences positives qui se sont présentées à moi à cause de l'hémophilie, qu'il s'agisse de fréquenter un camp de vacances ou de me forger des liens d'amitié durables. Bien que tout cela soit encore très important pour moi, je crois qu'avec la maturité, je me suis rendu compte de l'occasion unique qui m'est offerte de remercier tous ces gens du domaine de l'hémophilie dont les efforts ont fait une si grande différence dans ma vie. Mon implication actuelle au sein de la communauté touchée par les troubles de la coagulation est un aspect important et gratifiant de ma vie. Ma participation au camp Pinecrest, notre camp d'été pour les jeunes atteints d'hémophilie, me permet de maintenir ces liens avec d'autres personnes qui présentent des troubles de la coagulation. Je peux ainsi rendre à d'autres toute l'aide que j'ai reçue, notamment les conseils que m'ont donnés des hommes atteints d'hémophilie quand j'étais jeune.

J'ai grandi, j'ai fait des études universitaires et j'ai fait mon entrée dans le « vrai monde ». J'apprécie maintenant plus que jamais les avantages d'avoir l'hémophilie. Honnêtement, si j'avais une lampe magique, je me demande si je souhaiterais une vie sans l'hémophilie. Bien sûr, la vie aurait été plus facile sans elle à certains égards, mais je crois que les expériences que j'ai connues à cause d'elle ont fait de moi une meilleure personne. Elle fait réellement partie de mon identité. Évidemment, je n'ai jamais pu me joindre à l'équipe de lutte et peu de temps après le premier article, je me suis plaint aussi de ne pas pouvoir jouer au football, mais le fait de n'avoir pas pu lier d'amitiés en pratiquant des sports m'a forcé à développer d'autres talents pour la communication, par exemple par le biais de l'humour.

Je dirais aux nouveaux parents d'enfants atteints de troubles de la coagulation : « Ne vous en faites pas car ils vont avoir une vie formidable. Vous ne le réalisez peut-être pas maintenant, mais l'hémophilie peut être une bénédiction déguisée ». Aux jeunes gens qui souffrent de troubles de la coagulation, « Faites ce qu'il faut pour mener une vie formidable ». L'hémophilie fait tellement partie de qui je suis maintenant que j'ai de la difficulté à m'imaginer ou à souhaiter une vie sans elle. Je ne regrette pas un instant d'être atteint d'hémophilie.