



Structure et fonctions des centres de traitement et de prise en charge globale de l'hémophilie

L'hémophilie est une maladie complexe. Les multiples besoins des personnes qui vivent avec l'hémophilie et de leurs familles peuvent être satisfaits lorsque le patient bénéficie d'une prise en charge globale, mise en oeuvre par une équipe multidisciplinaire de professionnels de santé appliquant des protocoles de soins reconnus et des recommandations nationales, s'il en existe [1,2]. Une prise en charge globale améliore la santé physique et psychologique et contribue à l'insertion sociale des patients et à l'amélioration de leur qualité de vie, tout en réduisant la morbidité et la mortalité [3,4].

Des centres de traitement et de prise en charge globale de l'hémophilie (CTH) devraient être créés pour veiller à ce que les personnes atteintes d'hémophilie aient accès à la gamme complète des services dont elles ont besoin pour gérer leur maladie. La prévention des saignements, la gestion à long terme des lésions articulaires et musculaires et la prise en charge des complications dues au traitement, y compris le développement d'inhibiteurs et d'infections virales véhiculées par les produits sanguins, sont des facteurs clés de l'amélioration de la santé et de la qualité de vie [5].

- L'équipe multidisciplinaire en charge des soins devrait inclure les personnes suivantes :
 - un directeur médical, préférablement un hématologue spécialisé en pédiatrie ou qui soigne les adultes, ou un médecin ayant de l'intérêt et une expertise en hémostase;
 - une infirmière;
 - un kinésithérapeute ou un autre expert en physiothérapie (ergothérapeute, psychomotriciens, médecin spécialiste de la médecine physique et de la réadaptation, orthopédiste, rhumatologue) pouvant aborder autant les questions de prévention que de traitement;
 - un spécialiste en laboratoire;
 - un expert en santé psychosociale (de préférence un psychologue ou un travailleur social).
- L'équipe multidisciplinaire en charge des soins peut aussi inclure un spécialiste de la douleur chronique, un dentiste, un généticien, un hématologue, un spécialiste des maladies infectieuses, un immunologiste, un gynécologue, un conseiller en réadaptation professionnelle, etc., selon les besoins des patients et la disponibilité des spécialistes cliniques.
- Tous les membres de l'équipe devraient avoir l'expertise et l'expérience requise pour soigner les personnes atteintes de troubles de coagulation et les patients doivent avoir accès à une consultation aisément et le plus rapidement possible. Des soins d'urgence adaptés devraient être disponibles en tout temps.
- Idéalement, un coordonnateur (il s'agit souvent de l'infirmière) devrait être affecté à plein temps au CTH. Les autres membres de l'équipe consacrent une partie de leur temps au CTH, selon les besoins des patients. NOTA : Quoique préférable, il n'est pas obligatoire que les divers services de santé fournis ou consultés par l'équipe multidisciplinaire en charge des soins se situent au même endroit, tant que la communication entre les divers professionnels de la santé est fréquente, suffisante et satisfaisante.
- L'équipe de soins devrait avoir accès aux ressources suivantes :
 - un laboratoire d'hémostase pouvant effectuer des dosages de facteur et des tests de dépistage d'inhibiteurs précis et exacts;
 - des concentrés de facteur de coagulation en quantité suffisante, soit des produits dérivés de plasma ou recombinants, ainsi que des produits hémostatiques adjuvants comme la desmopressine (DDAVP) et l'acide tranexamique lorsqu'ils sont disponibles;

- là où des concentrés de facteur de coagulation ne sont pas disponibles, des produits sanguins sûrs, comme du plasma frais congelé (PFC) et des cryoprécipités;
- des plâtres ou atèles pour immobiliser les membres ainsi que des aides à la marche et au déplacement, si nécessaire.

Fonctions d'un centre de traitement complet de l'hémophilie [2,5]

1. **Fournir des soins et services aux patients et familles, et coordonner ces soins et services pour les patients hospitalisés et les patients en consultation externe.** Les patients devraient être vus au moins une fois par an (tous les six mois dans le cas des enfants) par tous les membres de l'équipe cadre pour établir un bilan hématologique, musculo-squelettique et psychosocial et pour dresser, contrôler et ajuster un plan personnalisé de prise en charge globale. L'aiguillage sur d'autres services peut aussi se faire durant ces visites.
2. **Mettre en place, là où il est disponible, un traitement à domicile fondé sur l'emploi de concentrés de facteur de coagulation; proposer et établir un programme d'éducation thérapeutique du patient et l'évaluer régulièrement.**
3. **Sensibiliser** les patients, leurs proches et les autres acteurs du soin afin que les besoins de la personne atteinte d'hémophilie soient satisfaits.
4. **Recueillir les informations utiles** sur la localisation des saignements, sur le type et le dosage des traitements administrés, sur l'évolution à long terme de la pathologie (en particulier sur le plan musculo-squelettique), sur les éventuelles complications thérapeutiques, et sur les interventions chirurgicales. La manière la plus efficace de consigner ces informations est d'utiliser un registre informatisé qui devra être mis à jour régulièrement par une personne chargée de cette tâche. La collecte systématique de ces informations facilite le contrôle des services rendus par le CTH et permet d'améliorer la prise en charge médicale, donne une information utile sur l'affectation des ressources et favorise la collaboration entre les centres pour mettre en commun des données et les publier. La tenue des registres doit respecter les lois sur la protection des données personnelles en matière de santé.
5. **Dans la mesure du possible, effectuer des recherches de base et cliniques.** Du fait que la file active de patients peut être faible dans certains centres, il est préférable que les recherches cliniques soient menées en collaboration avec d'autres centres de l'hémophilie.

SOURCES

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*, préparé par Peter Jones et Victor Boulyjenkov, publié conjointement par l'Organisation mondiale de la Santé et la Fédération mondiale de l'hémophilie, 1996.
2. Fédération mondiale de l'hémophilie, *Lignes directrices pour la prise en charge de l'hémophilie*, 2^e édition. Québec (Montréal) : Fédération mondiale de l'hémophilie, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008;14(2):361-74.