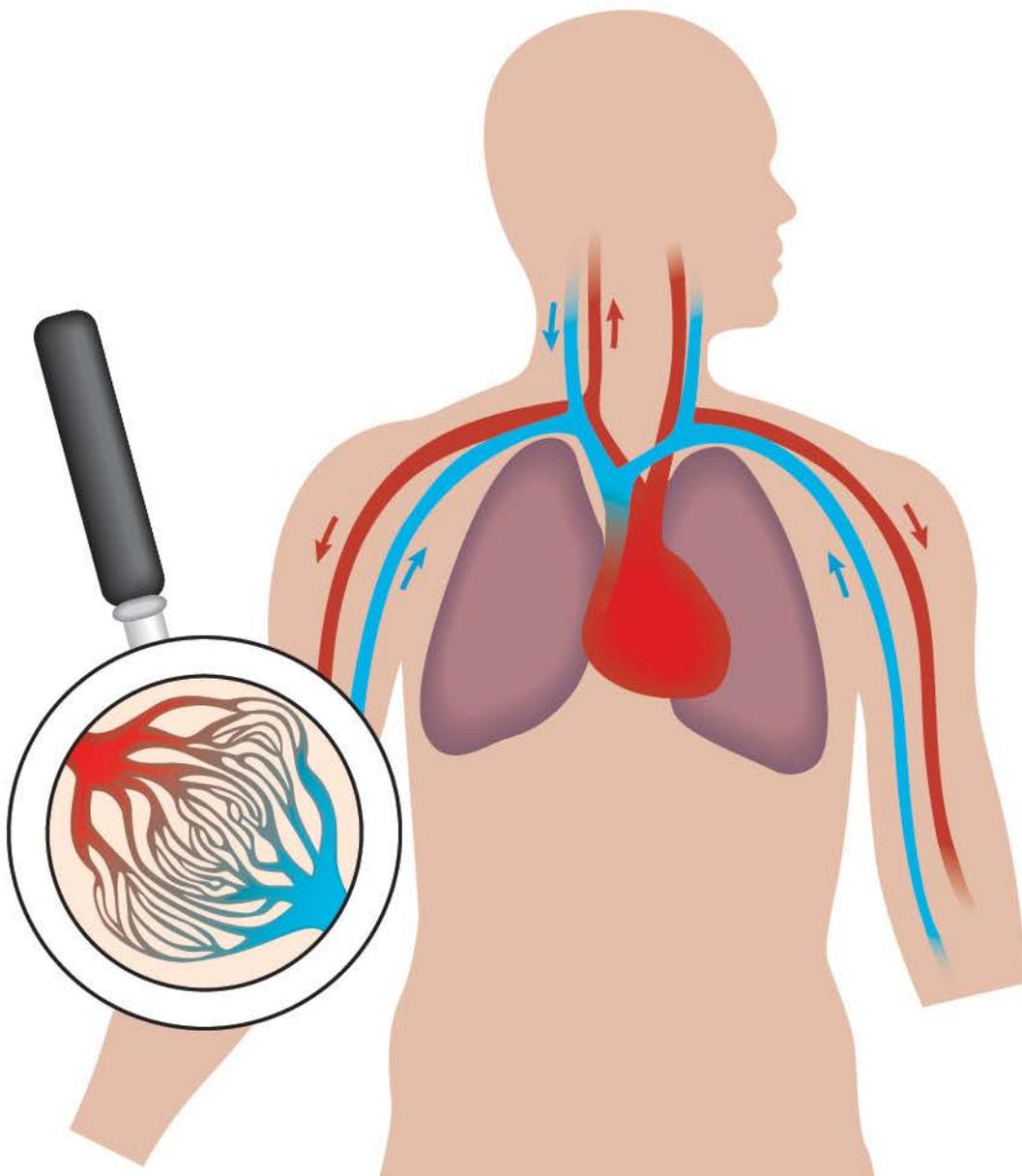




# L'hémophilie en images



La présente publication a été compilée et mise à l'essai en grande partie par des bénévoles du monde entier dont la majorité sont experts en hémophilie soit du fait de leur profession, soit à force de vivre avec la maladie. Des bénévoles de 75 organisations de l'hémophilie et centres de traitement ont répondu à notre sondage sur L'hémophilie en images (HEI). D'autres bénévoles ont testé le nouveau programme sur Web et fourni des commentaires sur sa lisibilité et sa convivialité.

Le Comité des infirmières et infirmiers et le Comité de physiothérapie de la FMH ont généreusement donné de leur temps pour revoir l'édition 1998 et formuler des recommandations sur la nouvelle version.

Nous apprécions beaucoup les efforts du Groupe de travail sur l'HEI. Ces professionnels ont contribué leur temps et leur expertise pendant les 12 mois de l'étape du développement pour vérifier l'exactitude du contenu, sa lisibilité et l'emploi d'un format pratique.

**GROUPE DE TRAVAIL :**

Lara Oyesiku, présidente du Groupe de travail sur l'HEI et Comité des infirmières et infirmiers, Angleterre;  
Martin Bedford, conseiller pédagogique, Angleterre;  
Annie Gillham, conseillère en soins infirmiers, Afrique du Sud;  
Dr Peter Jones, conseiller médical, Angleterre;  
Kathy Mulder, conseillère en physiothérapie, Canada;  
David Page, conseiller pédagogique, Canada;  
Laurie Blackstock, chargée de l'éducation de la FMH.

**CRÉATION ET DÉVELOPPEMENT TECHNIQUE**

Susan Rakita, Peggy Messing  
Creative Image  
4150 Steinberg, St- Laurent,  
Québec, H4R 2G7 Canada

---

**DROIT D'AUTEUR © Fédération mondiale de l'hémophilie, 2005**

La FMH encourage la redistribution de ses publications à des fins éducatives par des organismes d'hémophilie à but non lucratif. Afin d'obtenir la permission de réimprimer, de redistribuer ou de traduire cette publication, veuillez communiquer avec le département de programmes et éducation à l'adresse ci-dessous.

**Fédération mondiale de l'hémophilie**

1425, boulevard René-Lévesque Ouest bureau 1200  
Montréal (Québec) H3G 1T7 Canada  
Courriel : [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
Site Web : [www.wfh.org](http://www.wfh.org)  
[eLearning.wfh.org](http://eLearning.wfh.org)

Tél: +1 (514) 875-7944  
Fax: +1 (514) 875-8916

## **PARTIE 1 : INTRODUCTION À L'HÉMOPHILIE**

1. Comment le sang circule-t-il dans le corps?
2. Comment les saignements commencent-ils et s'arrêtent-ils?
3. Pourquoi les personnes atteintes d'hémophilie saignent-elles parfois plus longtemps que les autres?
4. L'hémophilie est-elle pareille chez toutes les personnes qui en sont atteintes?
5. Comment attrape-t-on l'hémophilie?
6. Quelles sont les chances qu'un bébé soit atteint d'hémophilie?
7. Est-il possible de guérir l'hémophilie?

## **PARTIE 2 : ÉVALUATION ET PRISE EN CHARGE DES SAIGNEMENTS**

8. Quels sont certains signes communs de l'hémophilie?
9. Qu'est-ce qui cause un saignement dans une articulation?
10. Que se passe-t-il quand il y a un saignement dans une articulation?
11. Quels saignements sont les plus communs au niveau des articulations?
12. Quelles sont les conséquences à long terme des saignements aux articulations?
13. Qu'est-ce qui cause un saignement dans un muscle?
14. Que se passe-t-il en cas de saignement dans un muscle?
15. Quels saignements sont les plus communs au niveau des muscles?
16. Quelles sont les conséquences à long terme des saignements aux muscles?
17. Quels saignements sont graves ou menacent la survie?

## **PARTIE 3 : TRAITEMENT DES SAIGNEMENTS**

18. Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement? (partie A)
19. Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement? (partie B)
20. Comment peut-on soigner les saignements avec des premiers soins?
21. Comment les saignements peuvent-ils être soignés avec du facteur de remplacement?
22. Quels autres traitements peuvent aider les hémophiles?
23. Que sont les inhibiteurs et comment peuvent-ils être soignés?
24. Quels sont les signes de guérison après un saignement?

## **PARTIE 4 : GARDER LA SANTÉ ET ÉVITER LES SAIGNEMENTS**

25. Que peut faire une personne hémophile pour rester en bonne santé?
26. Pourquoi la santé dentaire est-elle importante?
27. Pourquoi la santé émotionnelle est-elle importante?
28. Et si une opération devient nécessaire?
29. Et si des médicaments ou vaccins sont nécessaires?
30. Quelles sont des réactions allergiques au traitement?
31. Quels renseignements d'ordre médical une personne hémophile devrait-elle avoir avec elle?
32. Où les gens peuvent-ils obtenir de l'aide ou des conseils sur l'hémophilie?

## **ANNEXE : THÉRAPIE À DOMICILE ET PONCTION VEINEUSE**

33. Qu'est-ce que la thérapie à domicile?
34. Qu'est-ce que la ponction veineuse?
35. Quels préparatifs sont nécessaires avant une thérapie de remplacement?
36. Que peut-on faire pour prévenir une infection en cas d'injection?
37. Comment la thérapie de remplacement est-elle administrée? (partie A)
38. Comment la thérapie de remplacement est-elle administrée? (partie B)

## **RESSOURCES SUPPLÉMENTAIRES**

Glossaire



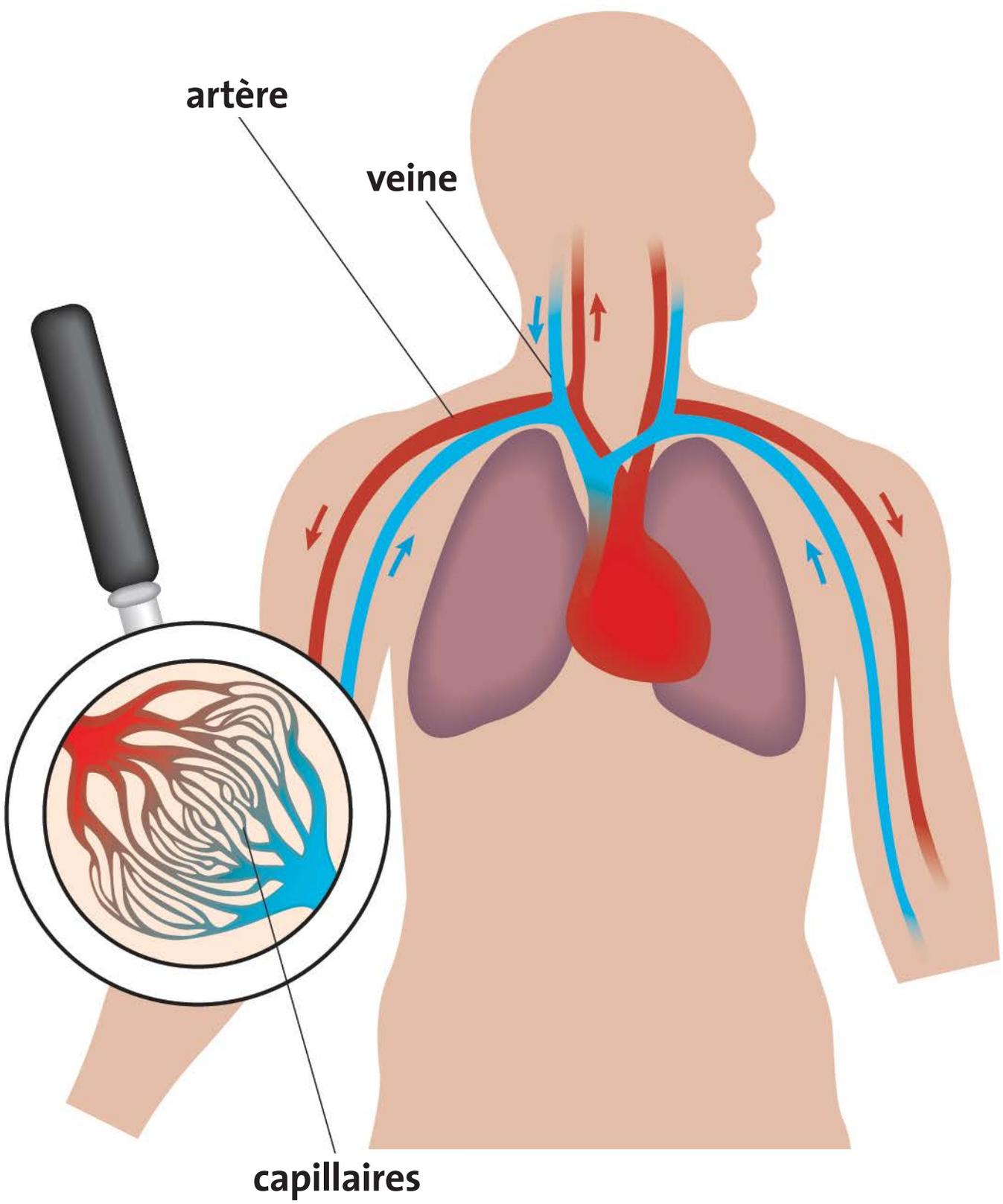


# Partie 1

## Introduction à l'hémophilie

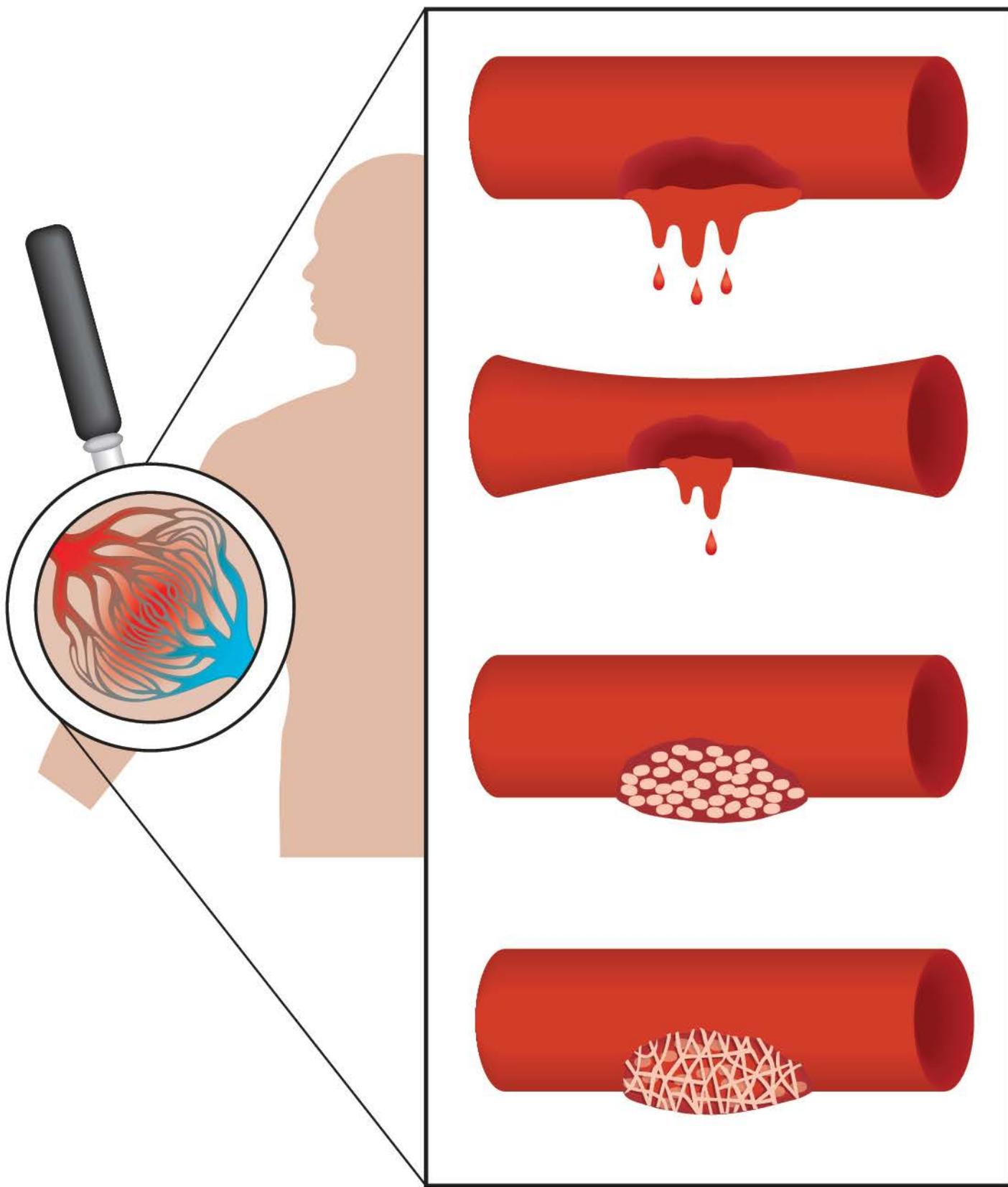
## Comment le sang circule-t-il dans le corps?

- Comme l'hémophilie est un trouble de saignement, il est important de comprendre comment fonctionne le système circulatoire.
- Le cœur est une pompe qui pousse le sang et le fait circuler dans tout le corps.
- Le sang circule dans le corps par des voies ou « vaisseaux » appelés *artères*, *veines* et *capillaires*. Certains de ces vaisseaux sont gros (artères et veines) tandis que d'autres sont étroits (capillaires).



## Comment les saignements commencent-ils et s'arrêtent-ils?

- Un saignement commence quand un capillaire est déchiré et que le sang s'en écoule.
- Le capillaire se resserre pour ralentir l'écoulement du sang.
- Ensuite, des cellules spéciales du sang, appelées *plaquettes*, s'agglomèrent et commencent à bloquer le trou.
- Ensuite, de nombreux *facteurs de coagulation* contenus dans le *plasma* (un élément du sang) se tissent entre eux pour former un *caillot* et recouvrir l'agglomération de plaquettes, ce qui a pour effet de la renforcer et de stopper l'écoulement de sang.



## Pourquoi les personnes atteintes d'hémophilie saignent-elles parfois plus longtemps que les autres?

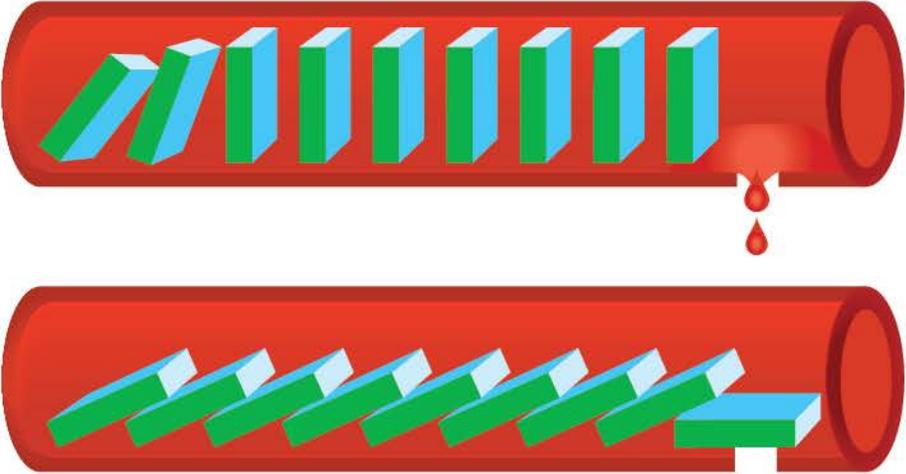
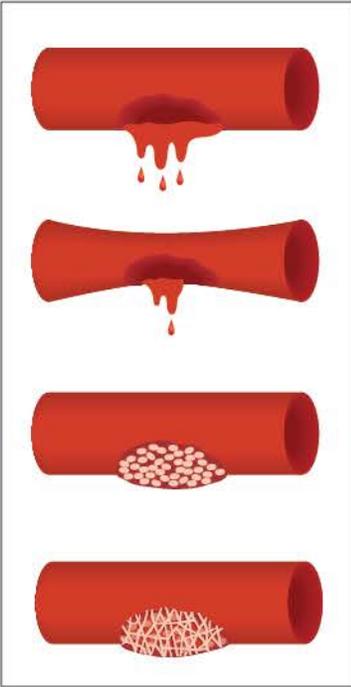
- Chez les hémophiles, un facteur de coagulation est absent ou insuffisant. Le sang a donc de la difficulté à coaguler, ce qui signifie que les hémophiles saignent plus longtemps que la normale, mais ils ne saignent pas plus abondamment.
- Parce que les facteurs de coagulation présents dans le plasma sont si nombreux, chacun d'eux est désigné par un chiffre romain.

### Exemple :

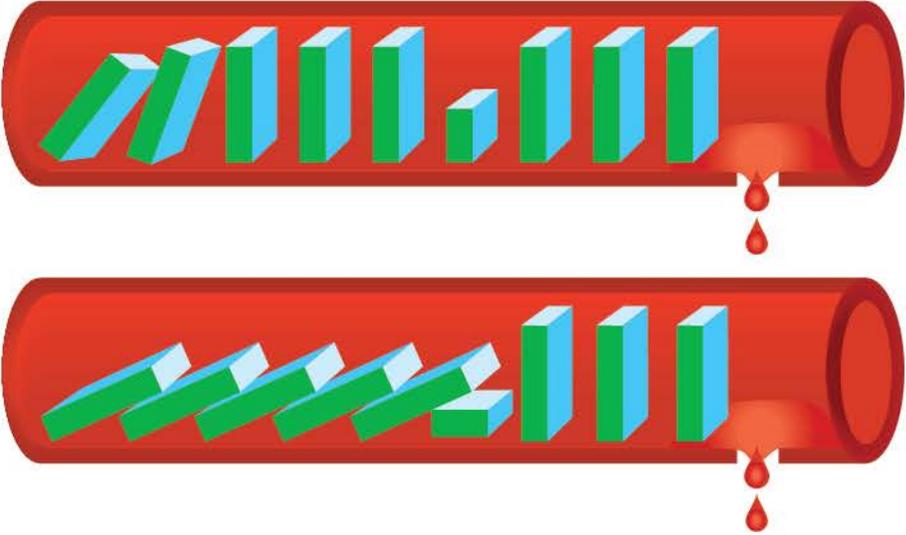
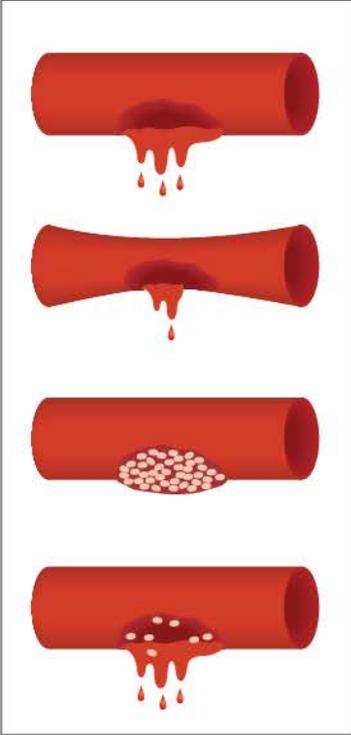
VIII = huit

IX = neuf

### Coagulation normale



### Coagulation chez une personne atteinte d'hémophilie

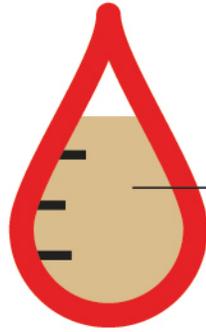


 = hémophilie

## L'hémophilie est-elle pareille chez toutes les personnes qui en sont atteintes?

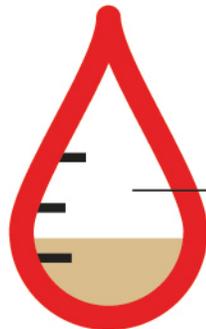
- Les personnes qui présentent un faible taux de facteur VIII (huit) souffrent d'***hémophilie A***.
- Les personnes qui présentent un faible taux de facteur IX (neuf) souffrent d'***hémophilie B***.
- L'hémophilie peut être légère, moyenne ou aiguë, selon le taux de facteur de coagulation pré.

## Degrés de gravité



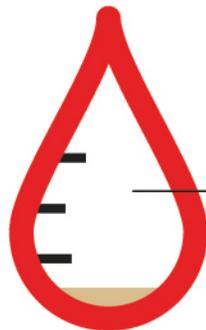
### Normal

Taux de facteur de  
coagulation VIII ou IX  
50 – 150 %



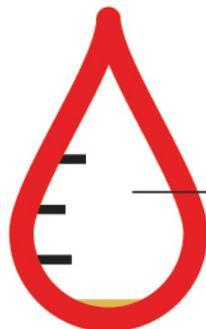
### Hémophilie légère

Taux de facteur de  
coagulation VIII ou IX  
5 – 40 %



### Hémophilie moyenne

Taux de facteur de  
coagulation VIII ou IX  
1 – 5 %

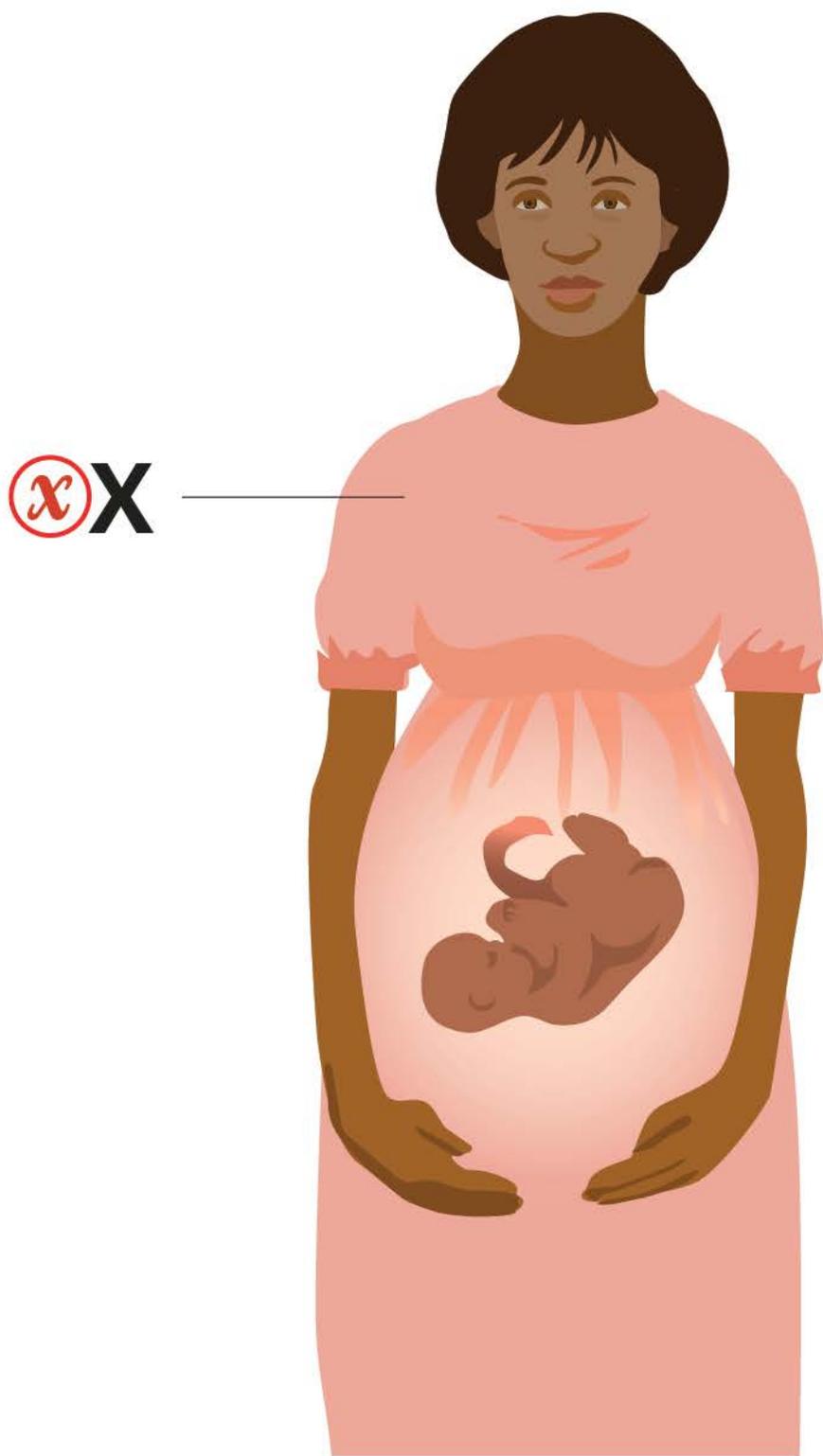


### Hémophilie aiguë

Taux de facteur de  
coagulation VIII ou IX  
moins de 1 %

## Comment attrape-t-on l'hémophilie?

- L'hémophile ne s'attrape pas. Les personnes qui en sont atteintes naissent hémophiles.
- L'hémophilie est habituellement héréditaire, ce qui veut dire qu'elle est transmise aux enfants par les gènes des parents. Les gènes contiennent des messages sur l'agencement des cellules de l'organisme. Par exemple, il dictent la couleur des cheveux et des yeux de chaque personne.

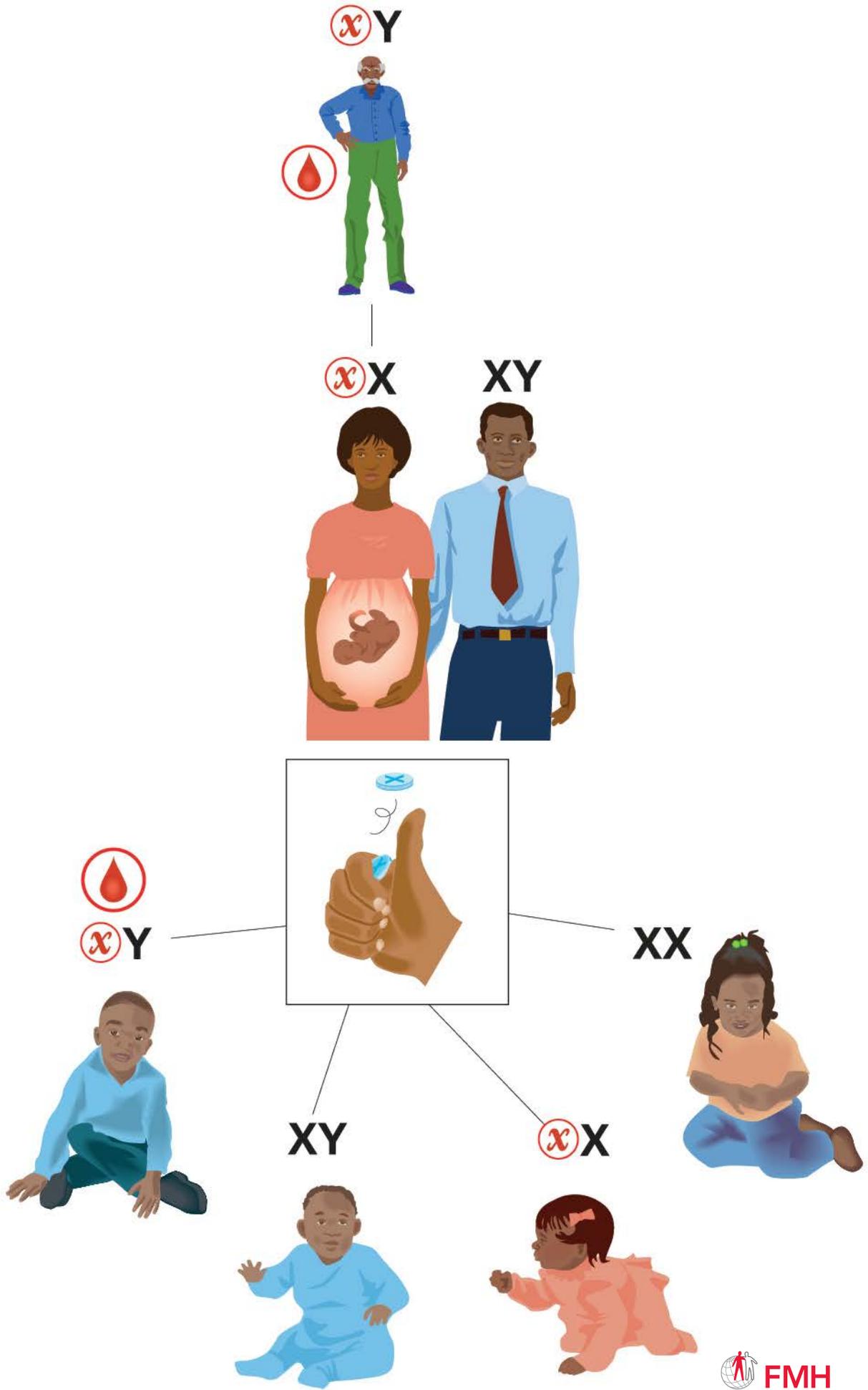


## Quelles sont les chances qu'un bébé soit atteint d'hémophilie?

- Les gènes sont liés aux **chromosomes**. Deux de ces chromosomes (appelés **X** et **Y**) dictent le sexe de chaque personne. Les femmes ont deux chromosomes X tandis que les hommes ont un chromosome X et un chromosome Y.
- Le gène de l'hémophilie est porté par le chromosome X.
- Un homme atteint d'hémophilie transmet le gène de l'hémophilie à toutes ses filles, mais non à ses fils. On dit que ses filles sont **porteuses** parce qu'elles portent le gène de l'hémophilie.
- Quand une porteuse donne naissance à un enfant, il y a une chance sur deux que le gène de l'hémophilie soit transmis. Si la mère transmet le gène à son fils, celui-ci sera atteint d'hémophilie. Si elle le transmet à sa fille, celle-ci sera porteuse comme sa mère.
- Il arrive parfois qu'un enfant naisse hémophile même quand sa mère n'est pas porteuse. Cela se produit quand une mutation du gène associé au facteur VIII ou IX survient au niveau de l'organisme de l'enfant. Dans le cas d'un bébé sur trois, il n'y a pas d'antécédents d'hémophilie dans la famille.



= chromosome sexuel et porteur du gène de l'hémophilie



## Est-il possible de guérir l'hémophilie?

- Une personne qui naît hémophile souffrira de la maladie pendant toute sa vie.
- Habituellement, le taux de facteur VIII ou IX dans le sang reste constant pendant toute la vie.



**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie



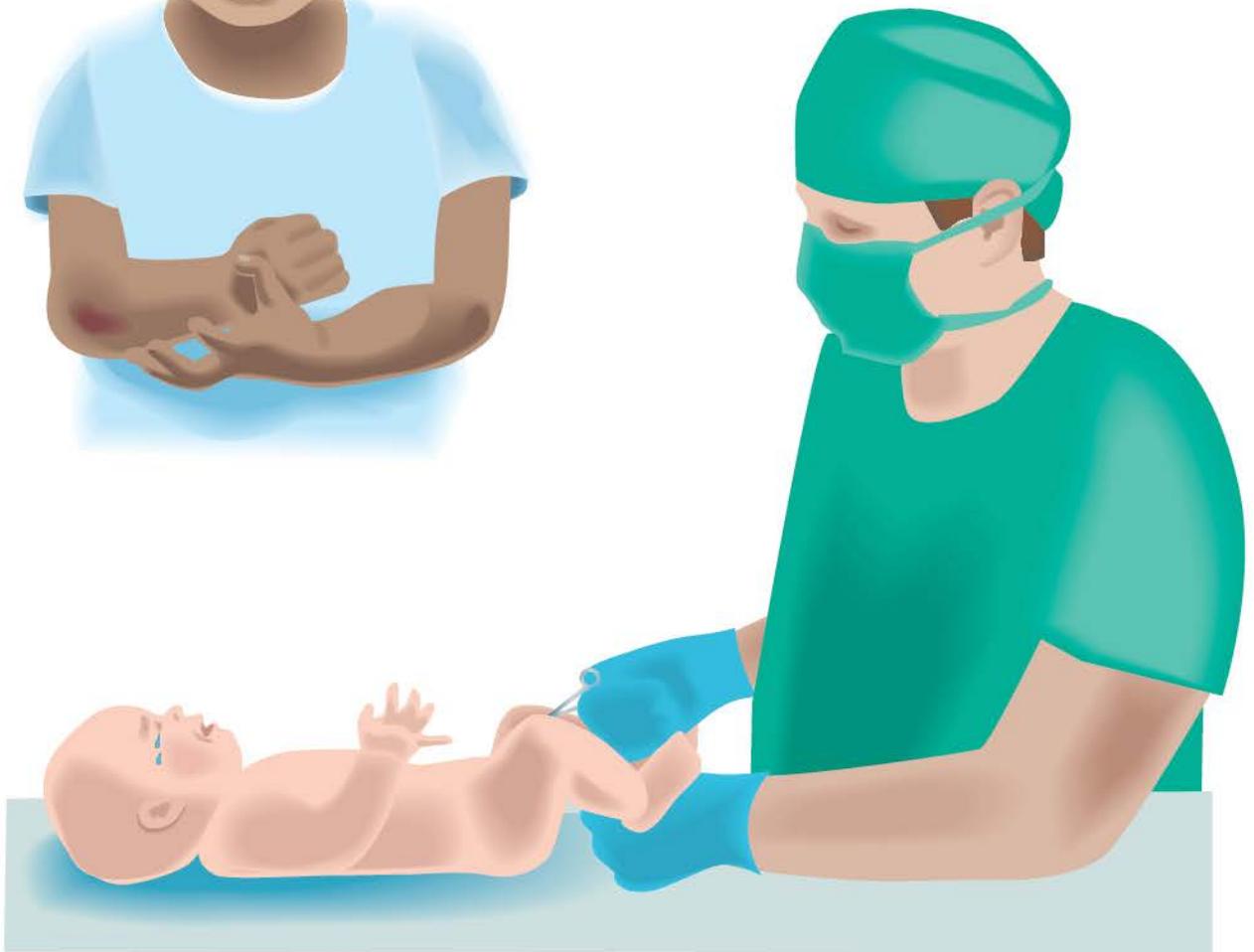


# Partie 2

## Évaluation et prise en charge des saignements

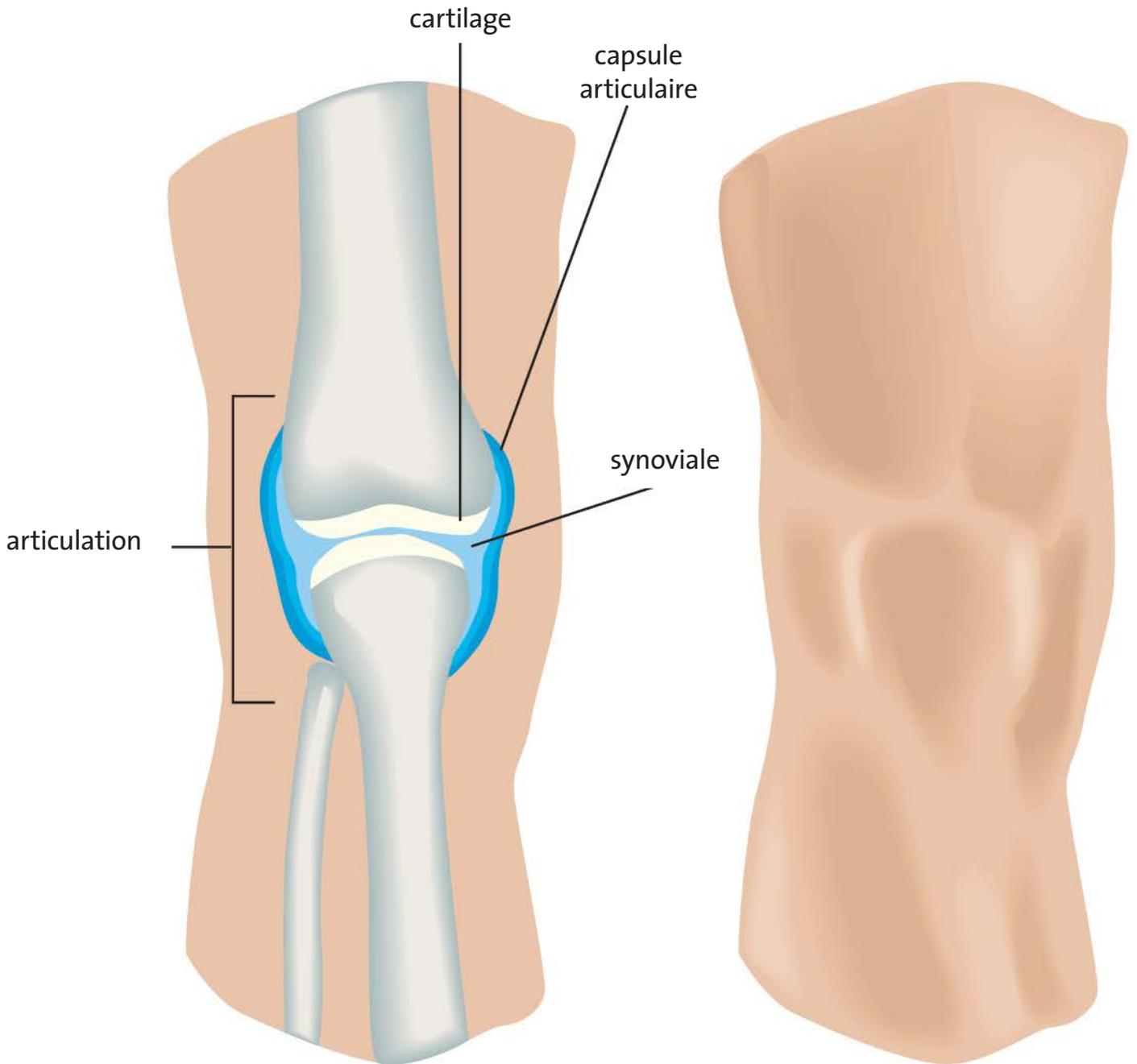
## Quels sont certains signes communs de l'hémophilie?

- Chez une personne atteinte d'hémophilie, un saignement peut se produire n'importe où dans le corps. Les saignements sont parfois visibles et parfois invisibles.
- Un saignement peut survenir après une blessure ou une intervention chirurgicale, ou sans raison apparente. Quand c'est le cas, on parle de *saignement spontané*.
- Les saignements sont rares chez les bébés atteints d'hémophilie, mais ceux-ci peuvent saigner longtemps après avoir été circoncis.
- Quand les enfants commencent à marcher, ils se font facilement des ecchymoses. Aussi, ils saignent plus longtemps que la normale après une blessure, surtout dans le cas d'une blessure à la bouche ou à la langue.
- À mesure que les enfants grandissent, les saignements spontanés se multiplient. Ils affectent les articulations et les muscles.



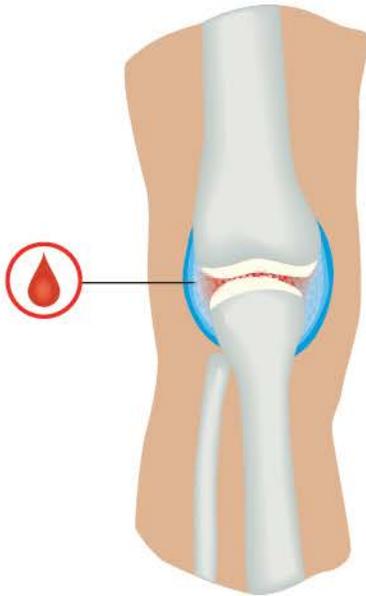
## Qu'est-ce qui cause un saignement dans une articulation?

- Le point de rencontre de deux os s'appelle une **articulation**. Les extrémités des os sont couvertes d'une surface lisse qui s'appelle **cartilage**.
- Les os sont partiellement maintenus ensemble par une capsule articulaire. La **capsule articulaire** présente une doublure appelée **synoviale** qui renferme de nombreux capillaires (petits vaisseaux sanguins). Elle sécrète un liquide visqueux qui facilite le mouvement de l'articulation.
- Si les capillaires de la synoviale sont déchirés, ils saignent. Souvent, le saignement semble sans raison évidente, particulièrement chez les personnes atteintes d'hémophilie aiguë. Chez un non-hémophile, le système de coagulation arrête rapidement le saignement. Par contre, chez la personne hémophile, le saignement continue, ce qui fait enfler l'articulation et la rend douloureuse.



## Que se passe-t-il quand il y a un saignement dans une articulation?

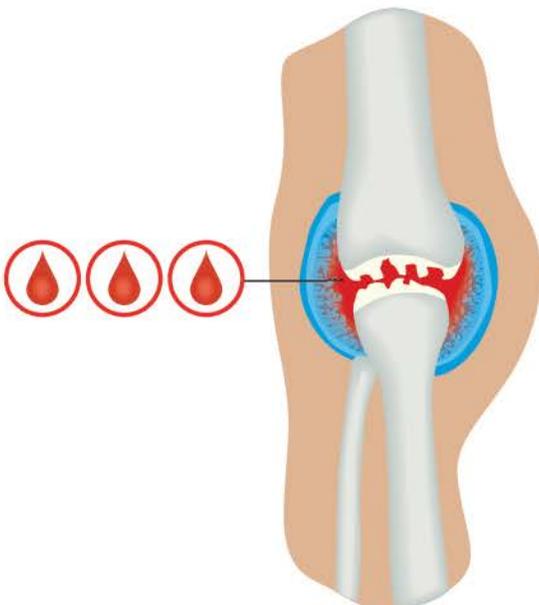
- Une personne atteinte d'hémophilie sait quand un saignement commence parce qu'elle éprouve des picotements et une sensation de chaleur dans l'articulation.
- À mesure que la capsule s'emplit de sang, l'articulation enfle, s'endolorit et raidit.
- Sans traitement, la pression causée par l'enflure finit par stopper le saignement. Plus tard, des cellules spéciales évacuent la majorité du sang accumulé dans l'articulation.



Bouillonnement  
Picotement  
Sensation de chaleur



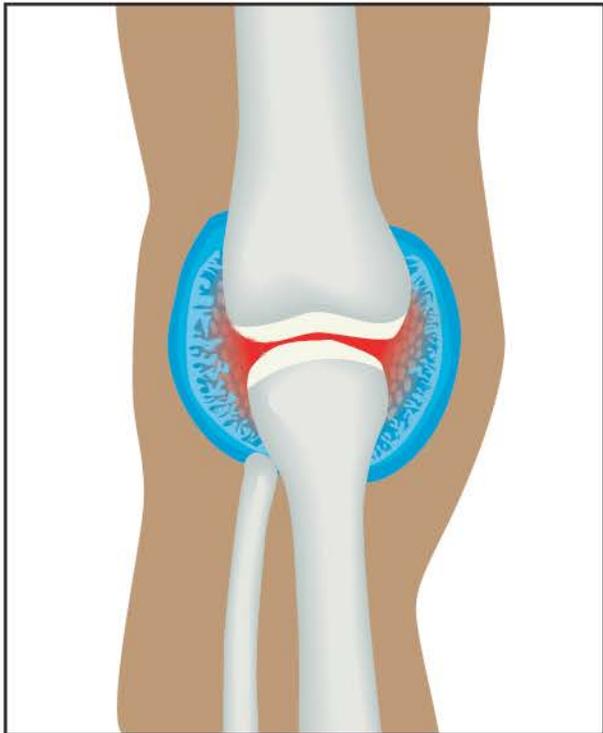
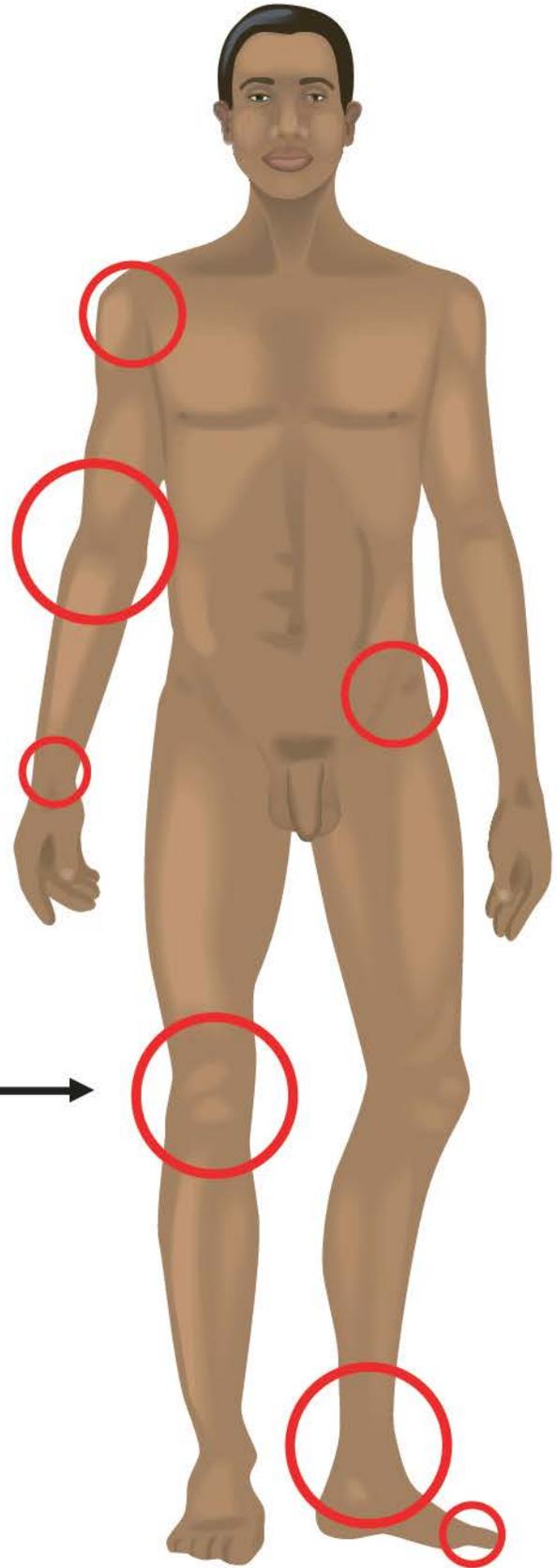
Enflure  
Douleur  
Sensation de chaleur



Lourdeur  
Enflure  
Attrition musculaire  
Raideur le matin  
Douleur chronique  
Mouvement limité

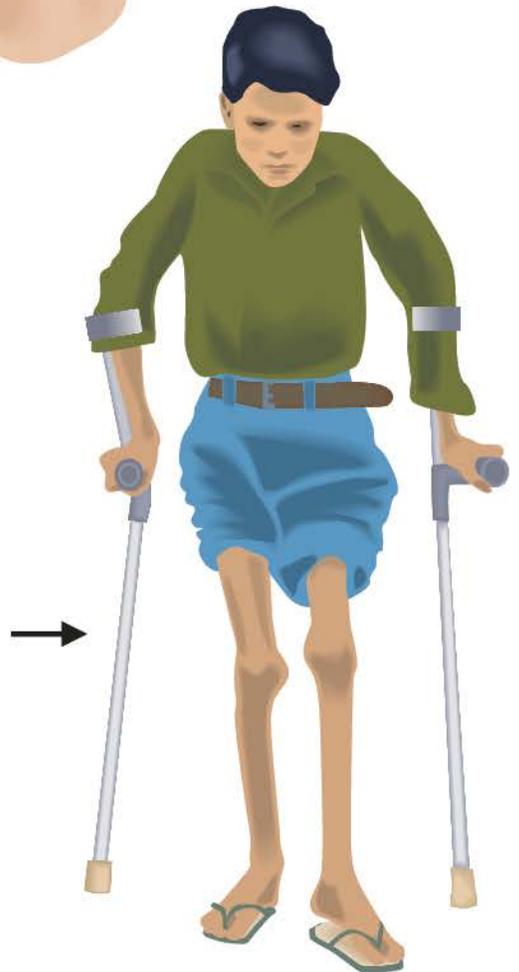
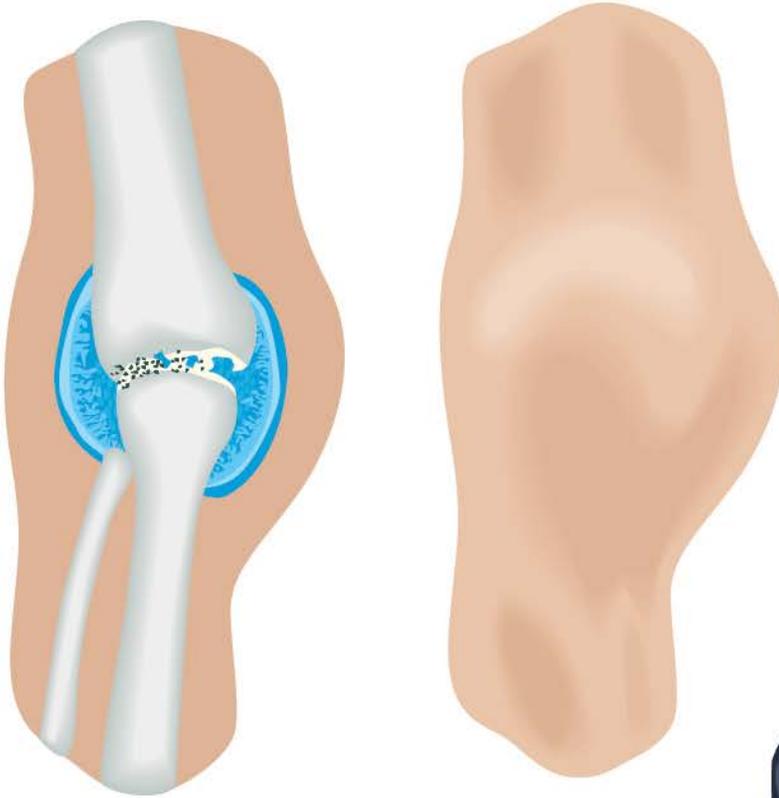
## Quels saignements sont les plus communs au niveau des articulations?

- Le plus souvent, les saignements aux articulations affectent les chevilles, les genoux et les coudes.
- Il peut aussi y avoir saignement au niveau d'autres articulations, dont les orteils, les épaules et les hanches.
- Les articulations des mains ne sont habituellement pas affectées, sauf en cas de blessure.



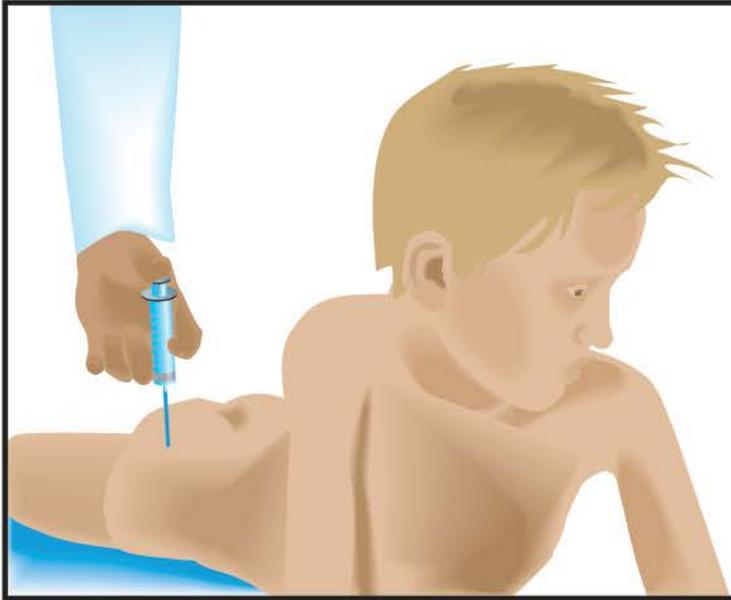
## Quelles sont les conséquences à long terme des saignements aux articulations?

- À force de saignements répétés dans une articulation, la synoviale (doublure) finit par enfler et par saigner très facilement.
- Le sang n'est pas entièrement évacué des articulations après un saignement. La synoviale cesse de produire le corps visqueux et onctueux qui facilite le mouvement de l'articulation.
- Le cartilage lisse qui recouvre l'extrémité des os est alors endommagé. L'articulation raidit et devient douloureuse et instable. Elle devient de plus en plus instable à mesure que les muscles qui entourent l'articulation faiblissent.
- Avec le temps, la plupart du cartilage se dégrade et il y a usure d'une partie de l'os, ce qui cause parfois l'immobilisation complète de l'articulation. On parle alors d'*arthrite hémophilique*.



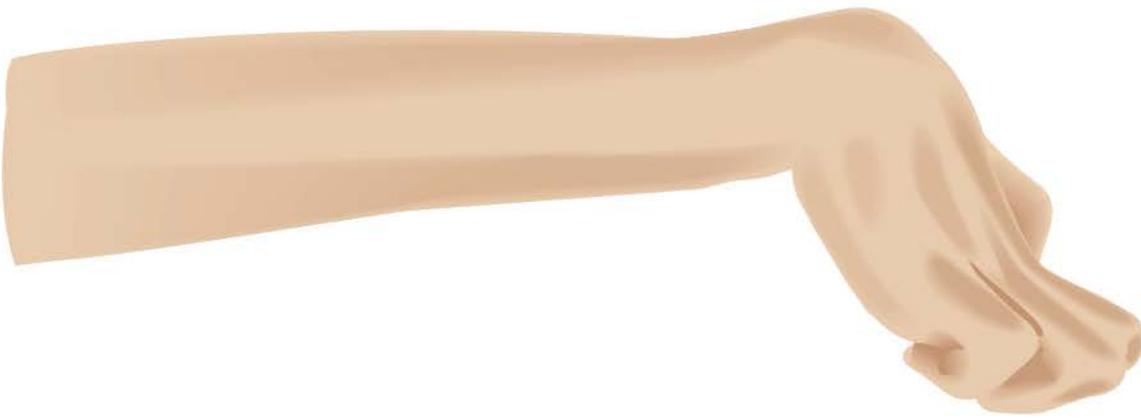
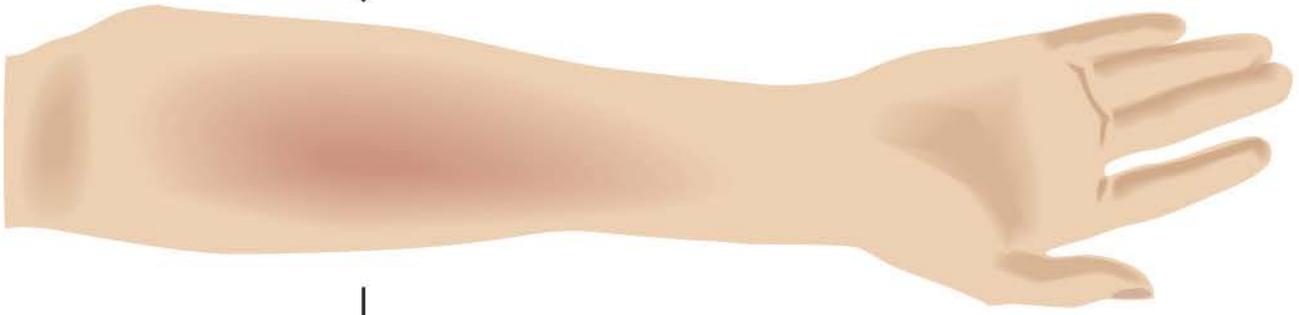
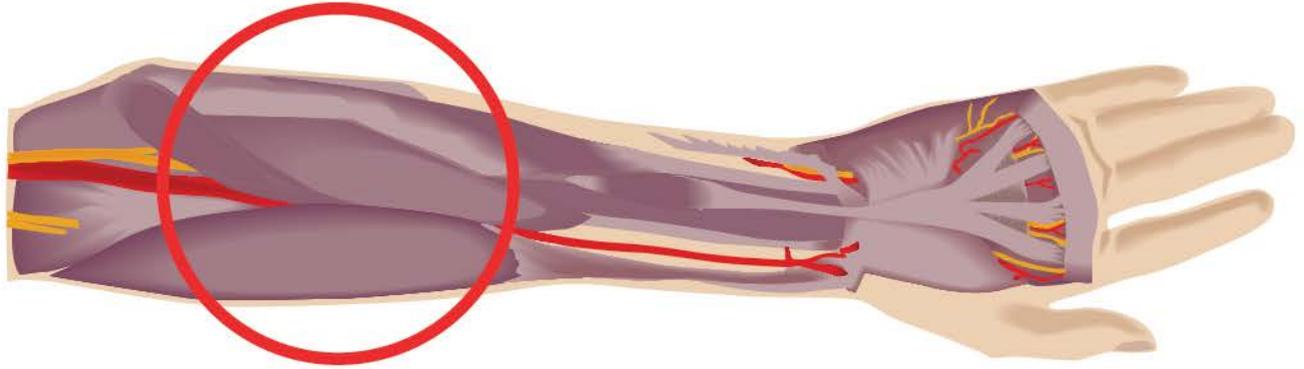
## Qu'est-ce qui cause un saignement dans un muscle?

- Les saignements au niveau des muscles se produisent quand les capillaires d'un muscle sont endommagés.
- La cause est parfois connue, mais des saignements peuvent aussi se produire sans raison apparente.



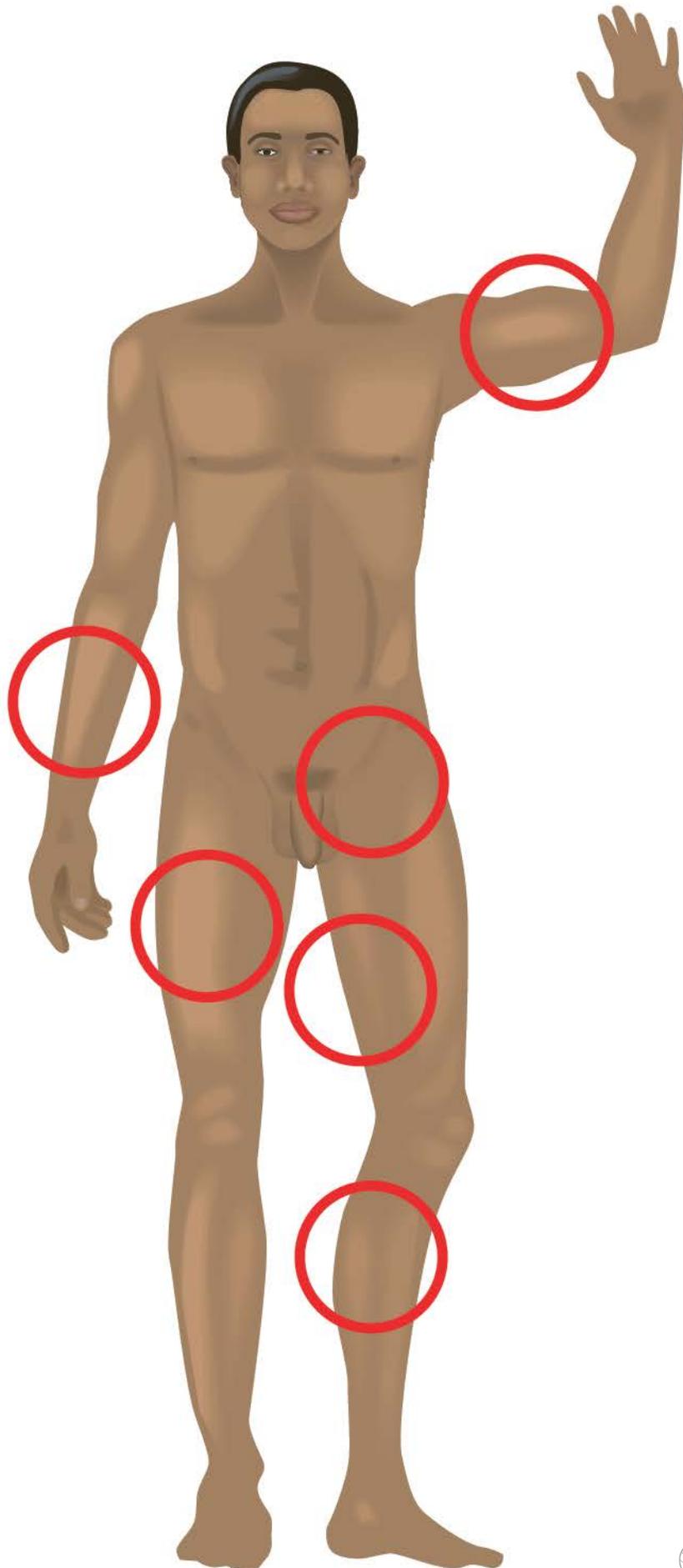
## Que se passe-t-il en cas de saignement dans un muscle?

- Pendant le saignement, le muscle est raide et douloureux.
- Le saignement cause une enflure qui est tiède et douloureuse au toucher. Il peut se former des ecchymoses si le saignement est proche de la surface de la peau.
- Quand le saignement affecte un muscle profond, l'enflure peut causer de la pression sur des *nerfs* ou des *artères*, ce qui cause des picotements et une sensation d'engourdissement.
- Le muscle affecté se contracte pour se protéger. C'est ce qu'on appelle un *spasme musculaire*. Il y a alors perte de mobilité au niveau des articulations dont le mouvement est habituellement assuré par ce muscle.



## Quels saignements sont les plus communs au niveau des muscles?

- Des saignements peuvent survenir dans le *mollet*, la *cuisse* et le *haut du bras*.
- Les saignements du *muscle psoas* (à l'avant de la hanche) et des *muscles de l'avant-bras* sont aussi communs. Ils peuvent faire pression sur les nerfs et artères, ce qui cause des dommages irréversibles.
- Les muscles des mains ne sont habituellement pas affectés, sauf en cas de blessure.



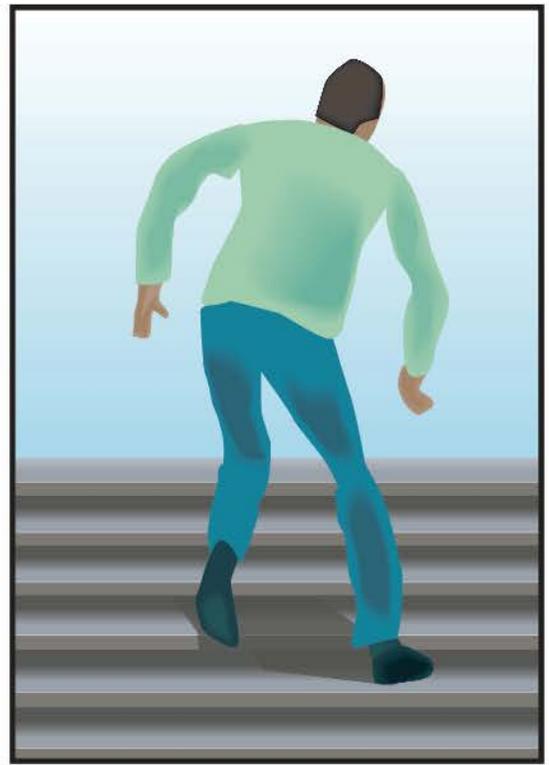
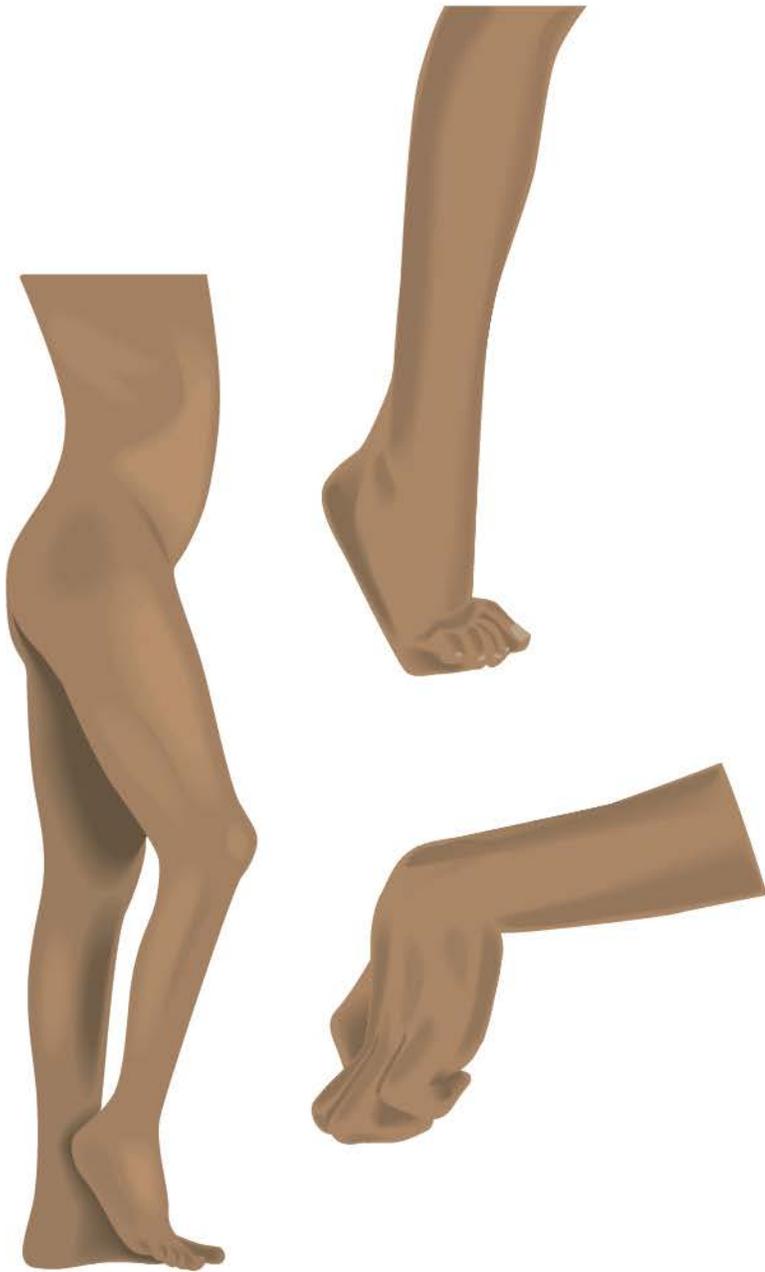
**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie

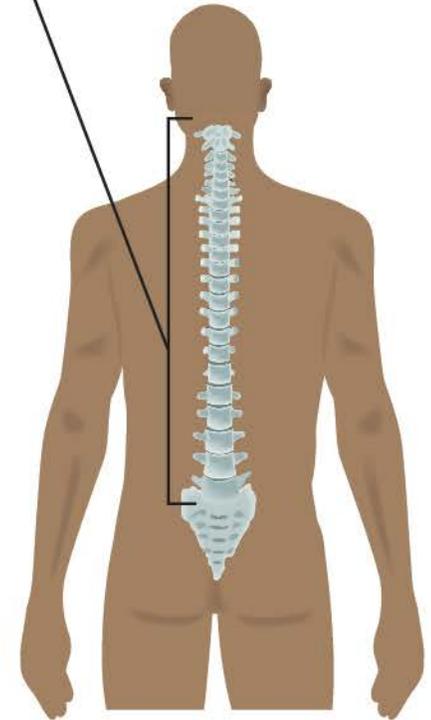
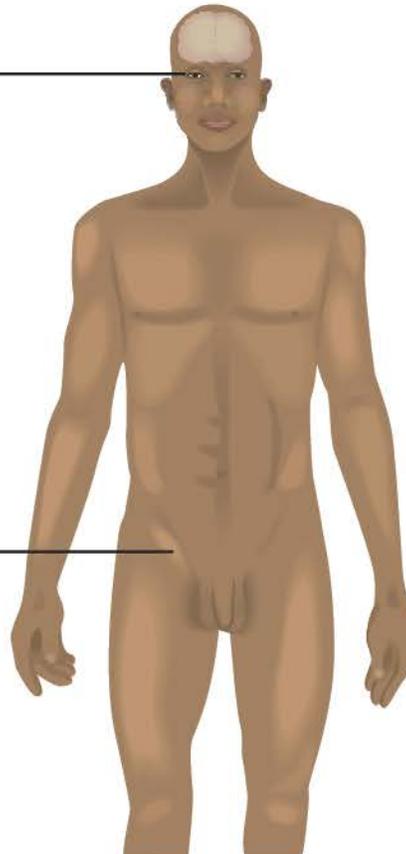
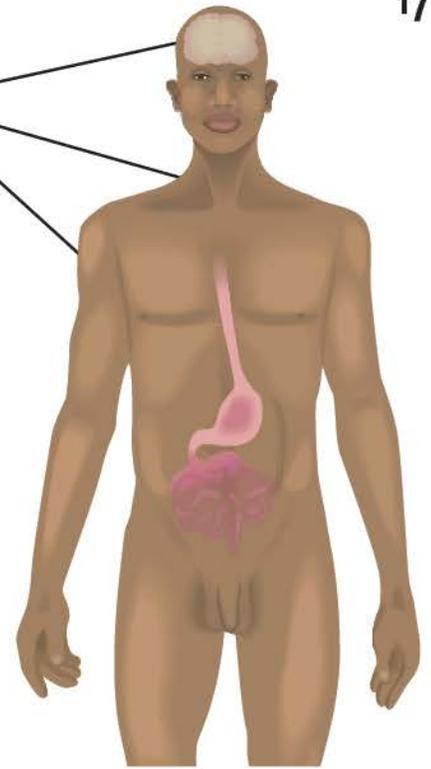
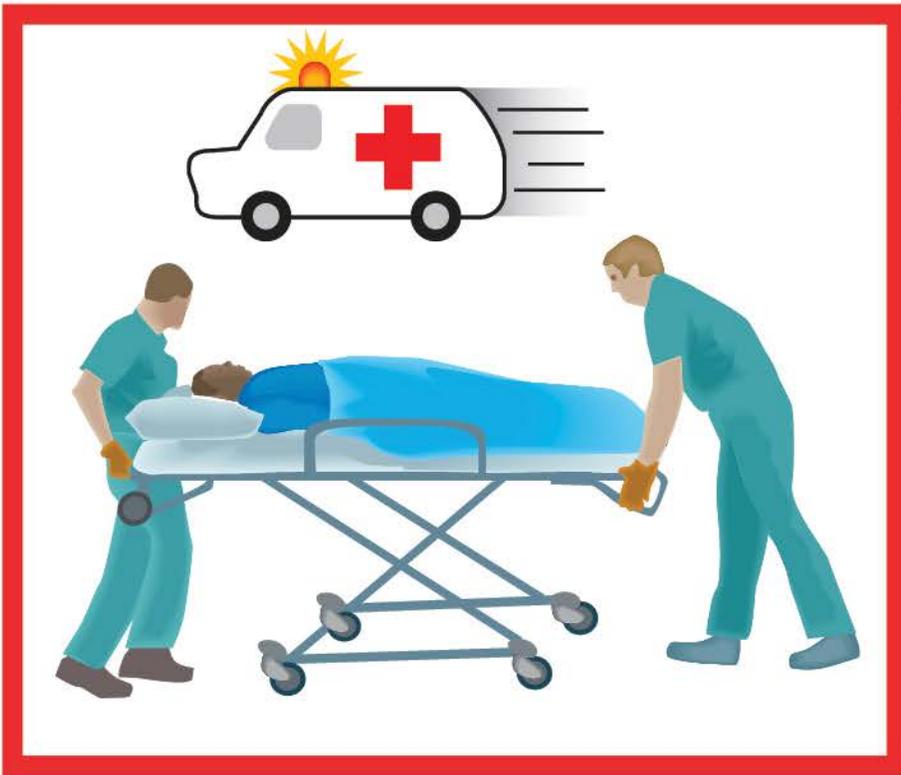
## Quelles sont les conséquences à long terme des saignements aux muscles?

- Après des saignements répétés, les muscles peuvent s'affaiblir, se couvrir de tissu cicatriciel et raccourcir (par rapport à la normale), changement qui est parfois irréversible. Ils ne peuvent plus protéger les articulations.
- Le mouvement des articulations qui se trouvent au-dessus et en dessous du muscle est entravé, ce qui peut multiplier les saignements.
- Si les nerfs sont endommagés pendant les saignements affectant les muscles, le muscle peut faiblir ou même être paralysé.
- Les dommages irréversibles aux articulations, aux muscles et aux nerfs affectent la façon dont une personne s'assoit, se tient debout et marche.



## Quels saignements sont graves ou menacent la survie?

- Les saignements à la tête (habituellement dus à une blessure) sont une des principales causes de décès chez les hémophiles, particulièrement les enfants. Ils peuvent causer des maux de tête, des nausées, des vomissements, la somnolence, la confusion, la maladresse, la faiblesse, des attaques et des évanouissements.
- Les saignements dans la gorge peuvent être causés par une infection, une blessure, une injection dentaire ou une chirurgie. Ce type de saignement est cause d'enflure, et il est alors difficile d'avaler et de respirer.
- Les saignements abondants, ou hémorragies, menacent la survie. Les hémorragies ne sont pas communes chez les hémophiles, sauf en cas de blessure ou quand elles sont dues à une autre cause médicale.
- D'autres saignements peuvent être graves, mais sans nécessairement menacer la survie. C'est le cas des saignements aux yeux, à la colonne vertébrale et au muscle psoas.
- La présence de sang dans l'urine est commune chez les personnes atteintes d'hémophilie aiguë, mais rarement dangereuse.



**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie





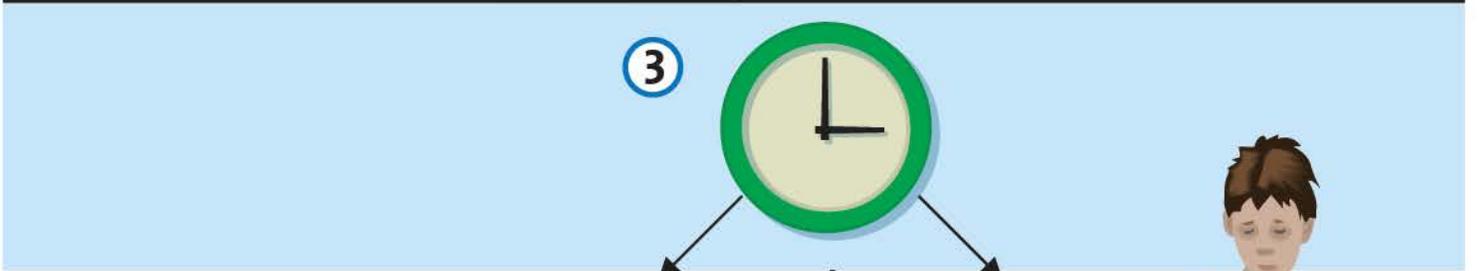
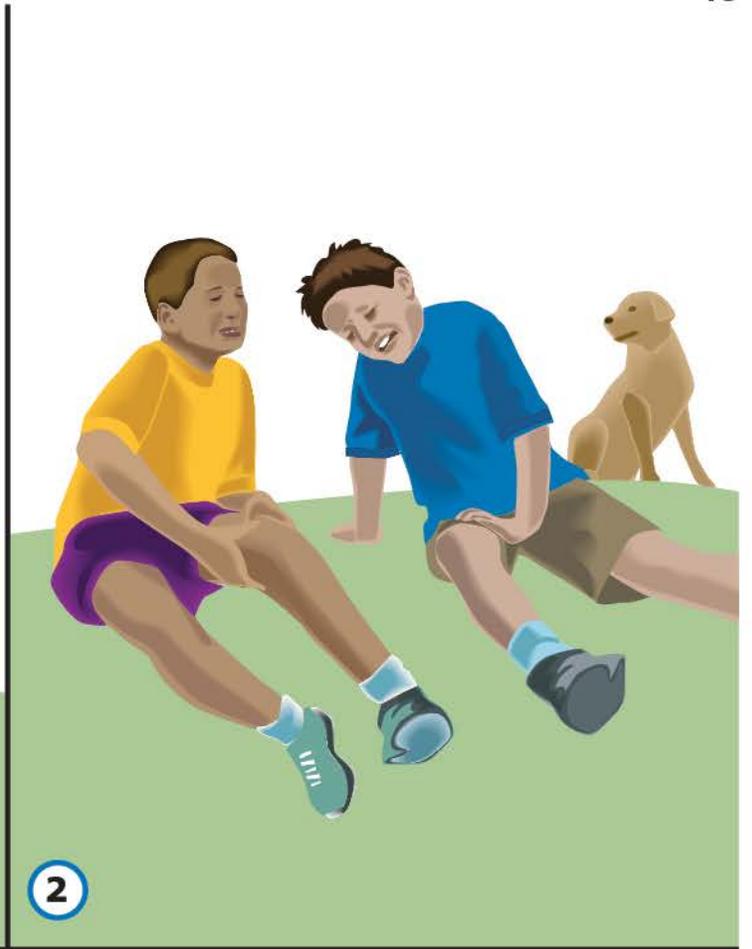
# Partie 3

## Traitement des saignements

## Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement?

### (PARTIE A)

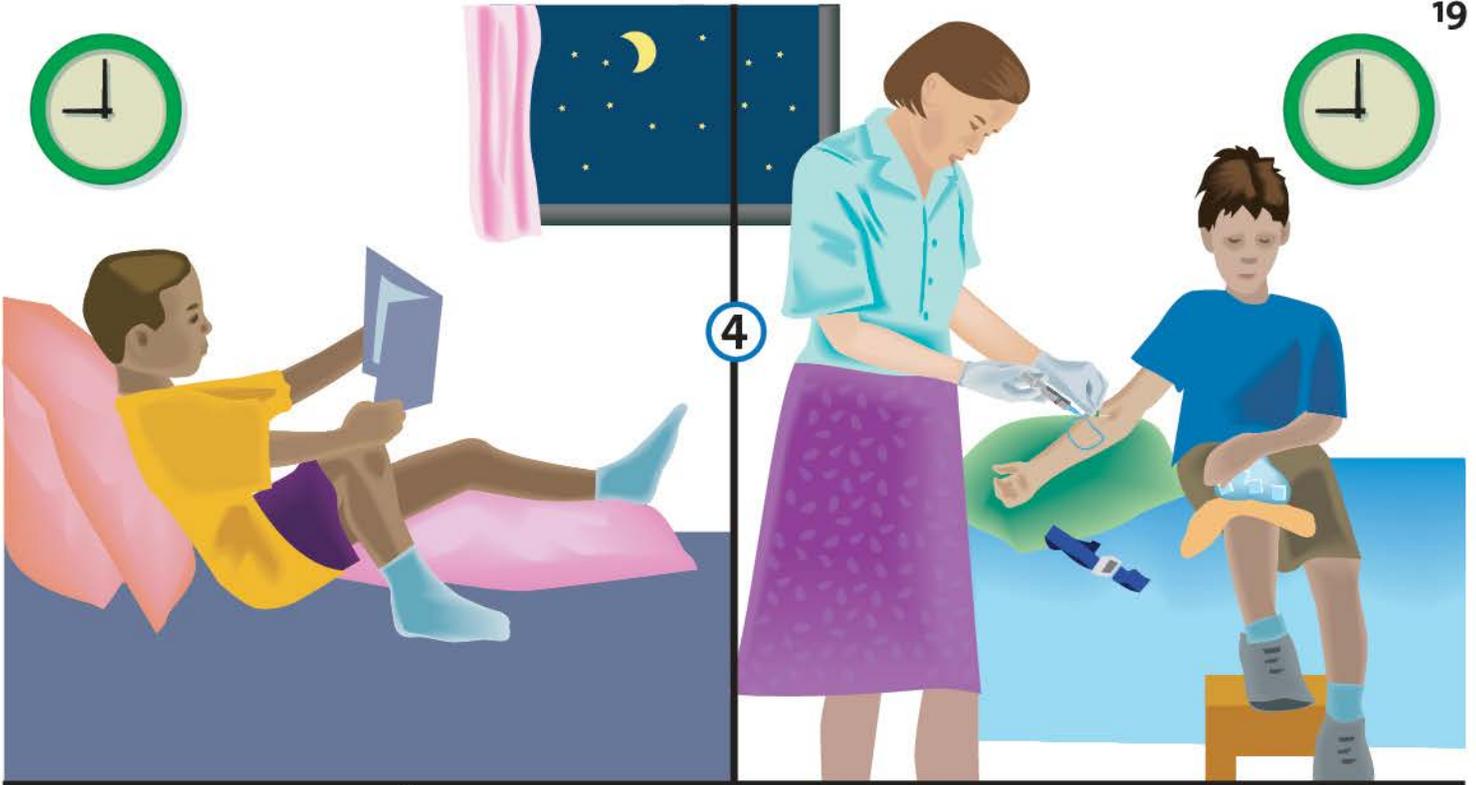
- L'intervention rapide accélère la guérison et prévient les dommages subséquents.
- Dans le doute, agissez. N'attendez pas!



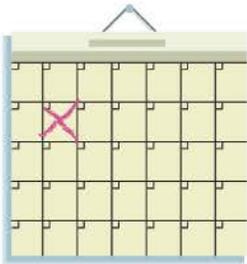
## Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement?

### (PARTIE B)

- Quand le traitement est retardé, la guérison est plus longue et un plus grand nombre de doses de produit de traitement sont requises.



4



5



6



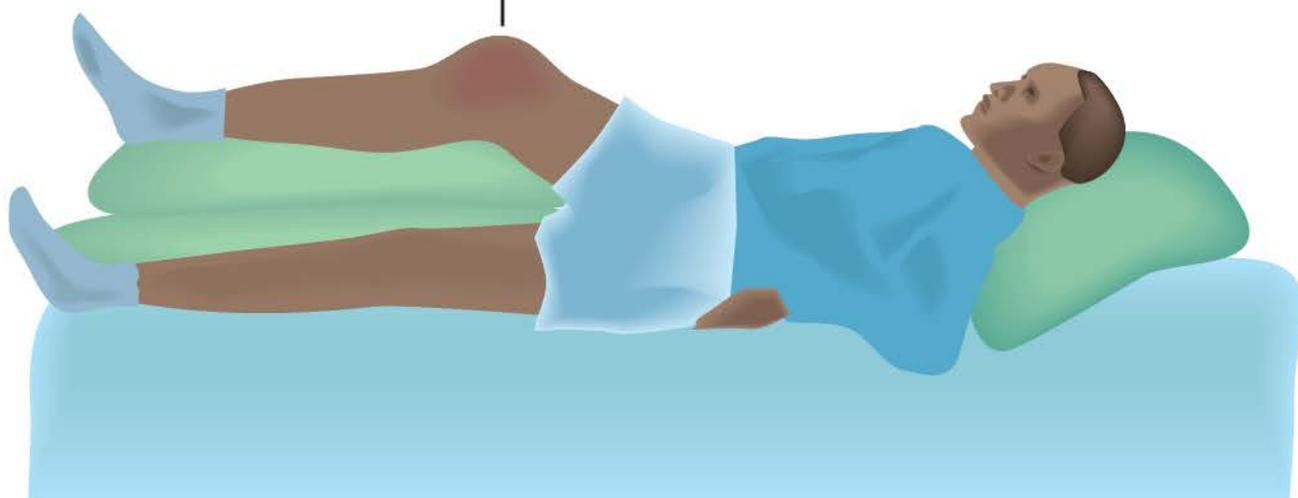
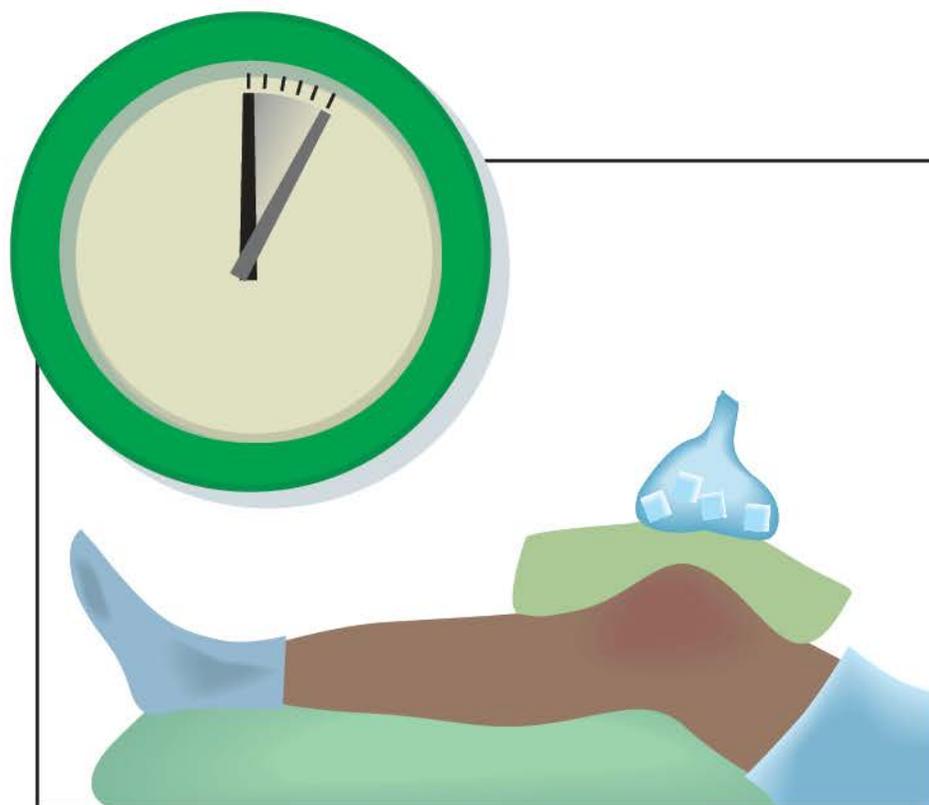
**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie

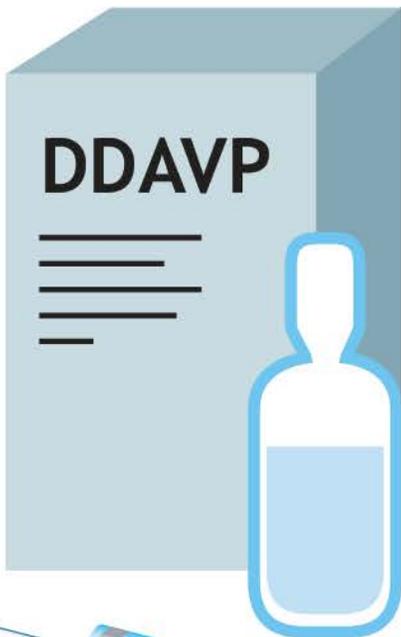
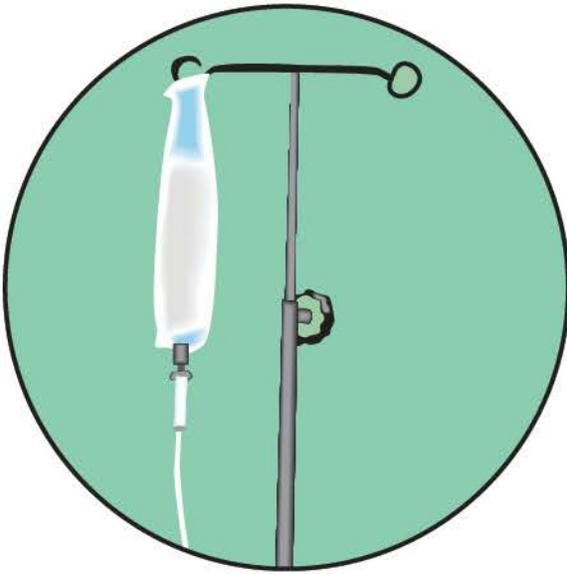
## Comment peut-on soigner les saignements avec des premiers soins?

- Donnez les premiers soins dès que possible pour limiter le saignement et les dommages, même si l'administration de facteur de remplacement est prévue.
  
- **REPOS :**  
La jambe ou le bras affecté devrait reposer sur des oreillers ou être placé dans une attelle ou un pansement. Il faut éviter de bouger l'articulation qui saigne ou de marcher sur le membre affecté.
  
- **GLACE :**  
Enveloppez un sac de glace dans une serviette humide et posez cette compresse sur l'articulation qui saigne. Après 5 minutes, ôtez la compresse pendant au moins 10 minutes. Continuez d'alterner de cette façon : 5 minutes de compresse, 10 minutes de repos, tant que l'articulation semble chaude. Ce traitement peut atténuer la douleur et la gravité du saignement.
  
- **COMPRESSION :**  
On peut envelopper l'articulation affectée avec un bandage ou un bas élastique. Cette légère pression peut atténuer la gravité du saignement et soutenir l'articulation. La compression est à employer avec prudence dans le cas des saignements aux muscles quand on soupçonne qu'un nerf a pu être endommagé.
  
- **ÉLÉVATION :**  
Élevez la région du saignement pour la placer plus haut que le cœur. Cette technique peut ralentir l'épanchement de sang en abaissant la pression dans la région affectée.



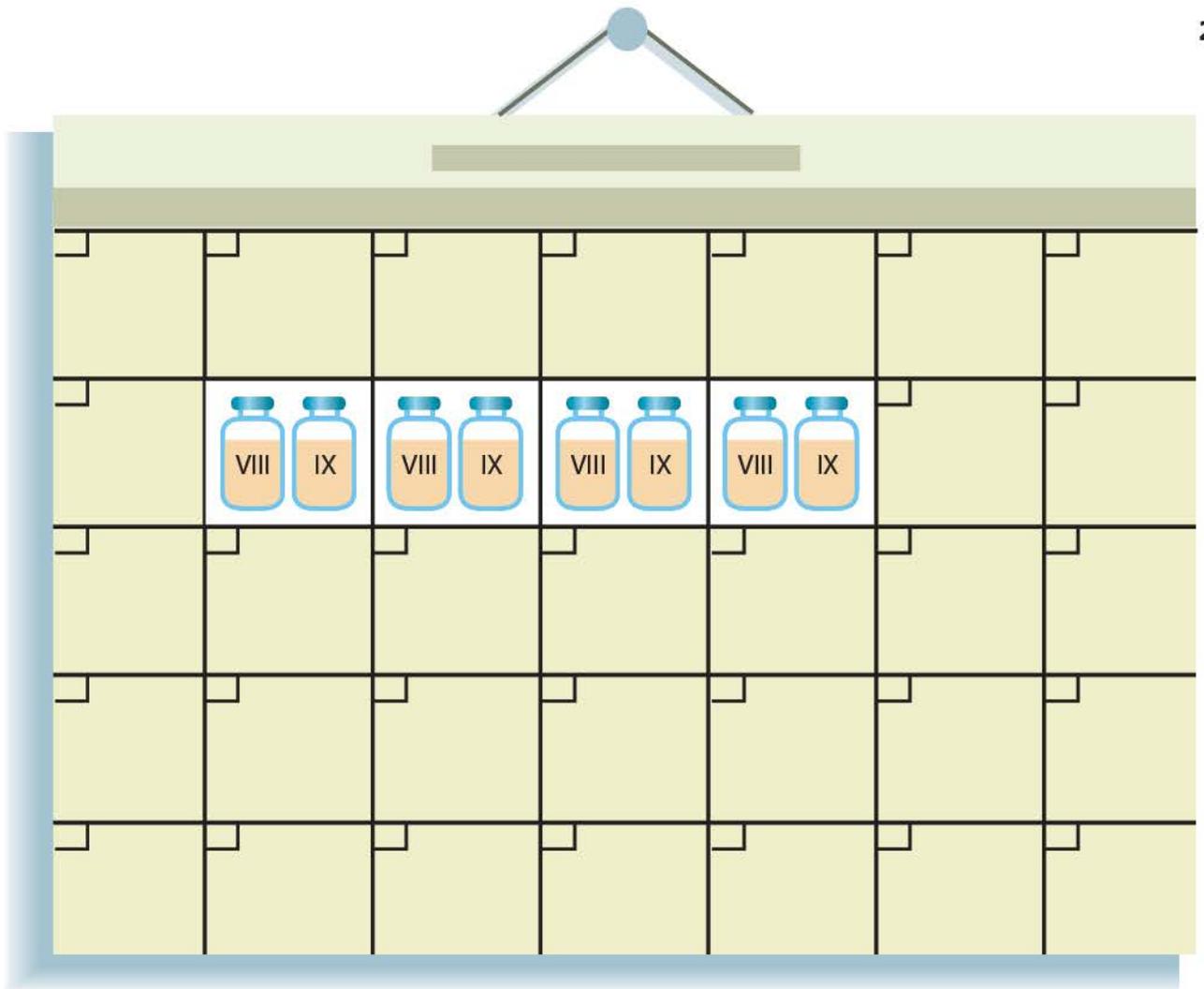
## Comment les saignements peuvent-ils être soignés avec du facteur de remplacement?

- Habituellement, l'hémophilie peut être traitée avec injection dans une veine du facteur de coagulation manquant. Le facteur de coagulation ne peut être administré par la bouche.
- Le facteur de coagulation se trouve dans divers produits de traitement, comme le *cryoprécipité* et le *concentré de facteur*. Il faut toujours songer aux effets secondaires qu'un produit peut avoir avant de l'utiliser.
- Les personnes atteintes d'hémophilie A légère (ou d'un autre trouble appelé maladie de von Willebrand) peuvent être soignées avec un médicament appelé *desmopressine* ou DDAVP. Il peut être administré par injection dans une veine, injection sous la peau ou par vaporisateur nasal.
- Le traitement doit habituellement être répété.



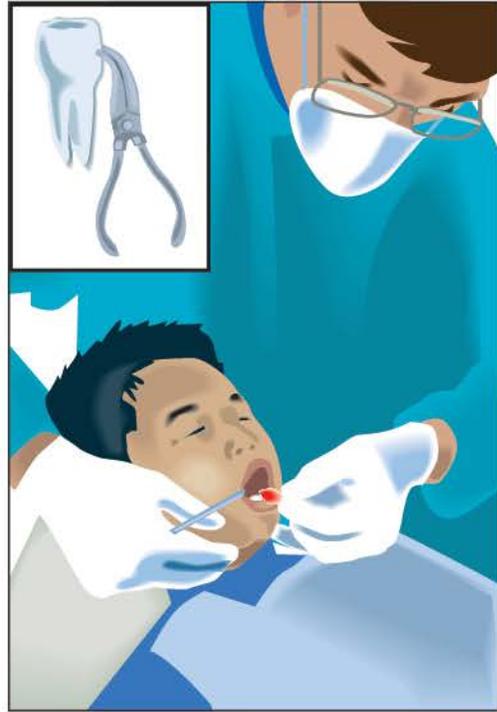
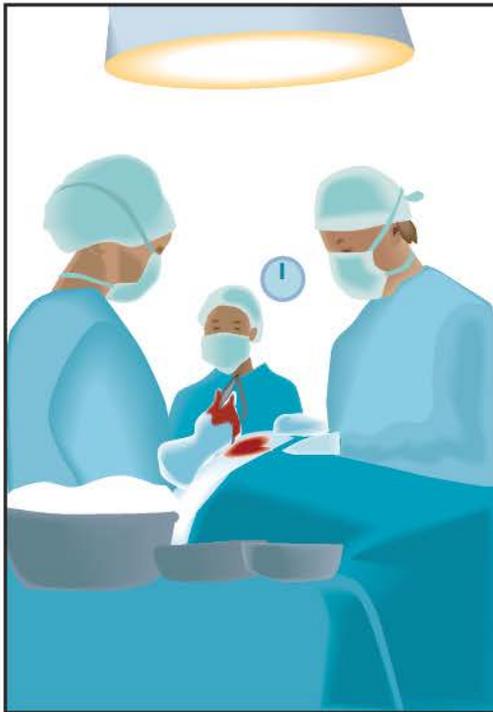
## Quels autres traitements peuvent aider les hémophiles?

- D'autres traitements peuvent aider, par exemple :
  - des analgésiques (pour apaiser la douleur);
  - des ***anti-inflammatoires*** pour réduire l'enflure;
  - un changement de dose ou de routine d'administration du facteur de remplacement;
  - des doses répétées de facteur VIII ou IX.
  
- Un physiothérapeute peut :
  - suggérer des façons de renforcer les muscles ou de rétablir le mouvement des articulations;
  - indiquer quand les activités normales peuvent être reprises sans danger;
  - suggérer des façons d'éviter d'autres blessures.



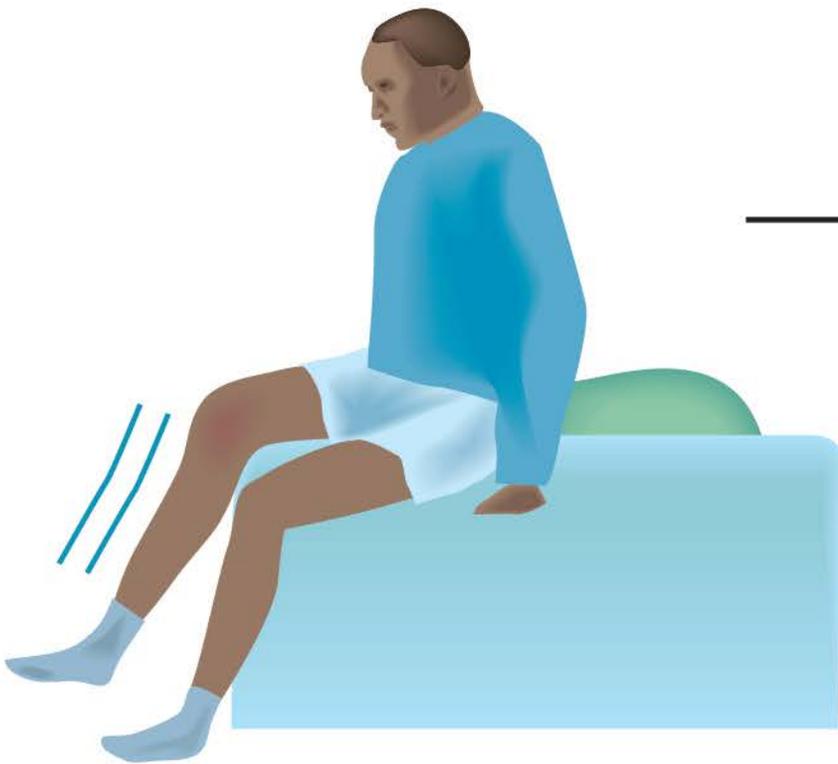
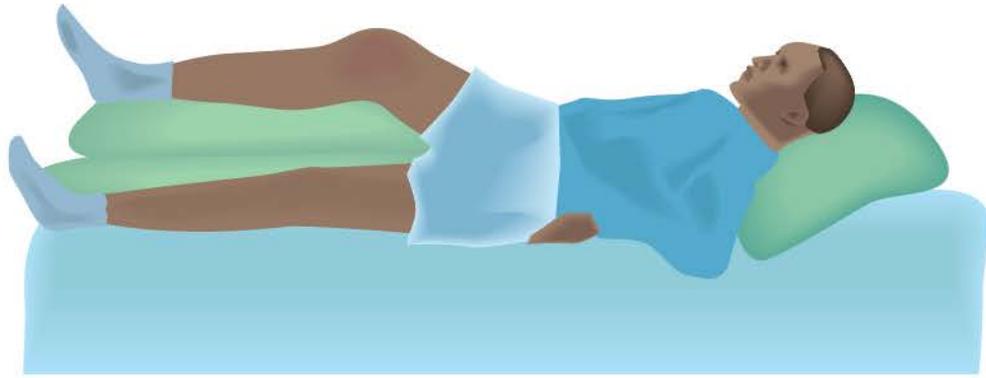
## Que sont les inhibiteurs et comment peuvent-ils être soignés?

- **Les inhibiteurs** sont des anticorps (protéines) que fabrique le corps pour combattre les choses qu'il perçoit comme étant « étrangères ».
- Une personne atteinte d'hémophilie peut commencer à produire des inhibiteurs qui combattent la protéine étrangère que contient le produit de traitement. Si les inhibiteurs sont forts, le traitement usuel peut perdre de son efficacité.
- Les inhibiteurs ne sont pas très communs. Ils sont présents le plus souvent chez les personnes atteintes d'hémophilie A aiguë.
- Les travailleurs de la santé devraient administrer des tests de dépistage des inhibiteurs avant une chirurgie, y compris une chirurgie dentaire.
- Il existe des traitements spéciaux pour parer à ce problème.



## Quels sont les signes de guérison après un saignement?

- Le mouvement complet de l'articulation ou du muscle est rétablie.
- Le muscle retrouve toute sa force.







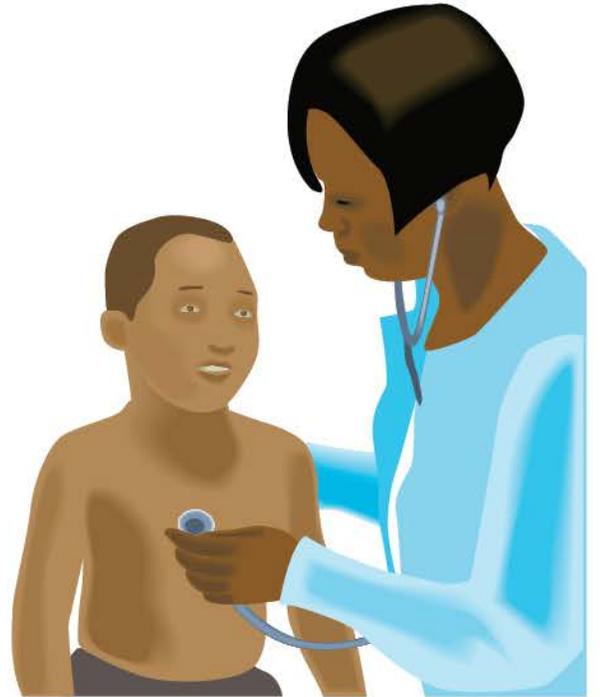
# Partie 4

Garder la santé et  
éviter les saignements

## Que peut faire une personne hémophile pour rester en bonne santé?

**Les soins médicaux ne sont qu'un aspect du maintien de la santé. Les personnes atteintes d'hémophilie devraient :**

- Faire de l'exercice et rester en forme.
- Porter l'équipement protecteur indiqué pour chaque sport ou activité.
- Visiter régulièrement le médecin et faire des examens des articulations et muscles.
- Recevoir tous les vaccins conseillés, y compris contre l'hépatite A et B.
- Surveiller leur poids. Les personnes qui sont inactives sont plus susceptibles d'avoir un excès de poids. Une personne atteinte d'hémophilie doit surveiller son poids pour éviter de taxer ses articulations, surtout si elle souffre d'arthrite.



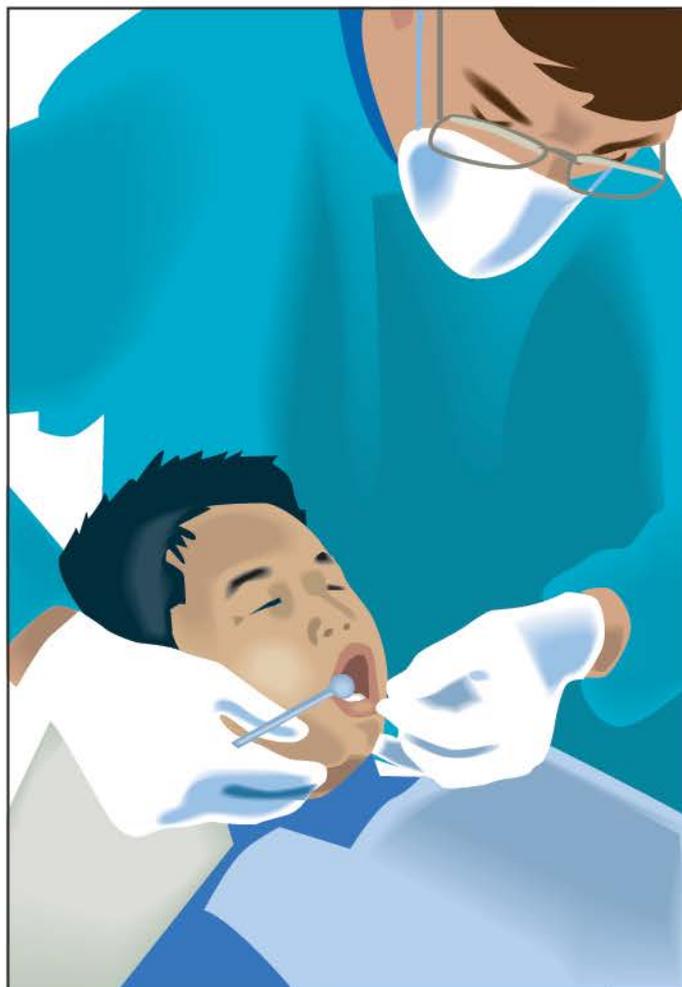
**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie

## Pourquoi la santé dentaire est-elle importante?

- Des dents et gencives en santé réduisent la fréquence des traitements hémophiliques.
- Les soins dentaires réguliers réduisent le besoin d'injections et d'interventions chirurgicales.
- Les soins dentaires incluent se brosser les dents, se servir de soie dentaire et visiter régulièrement le dentiste.

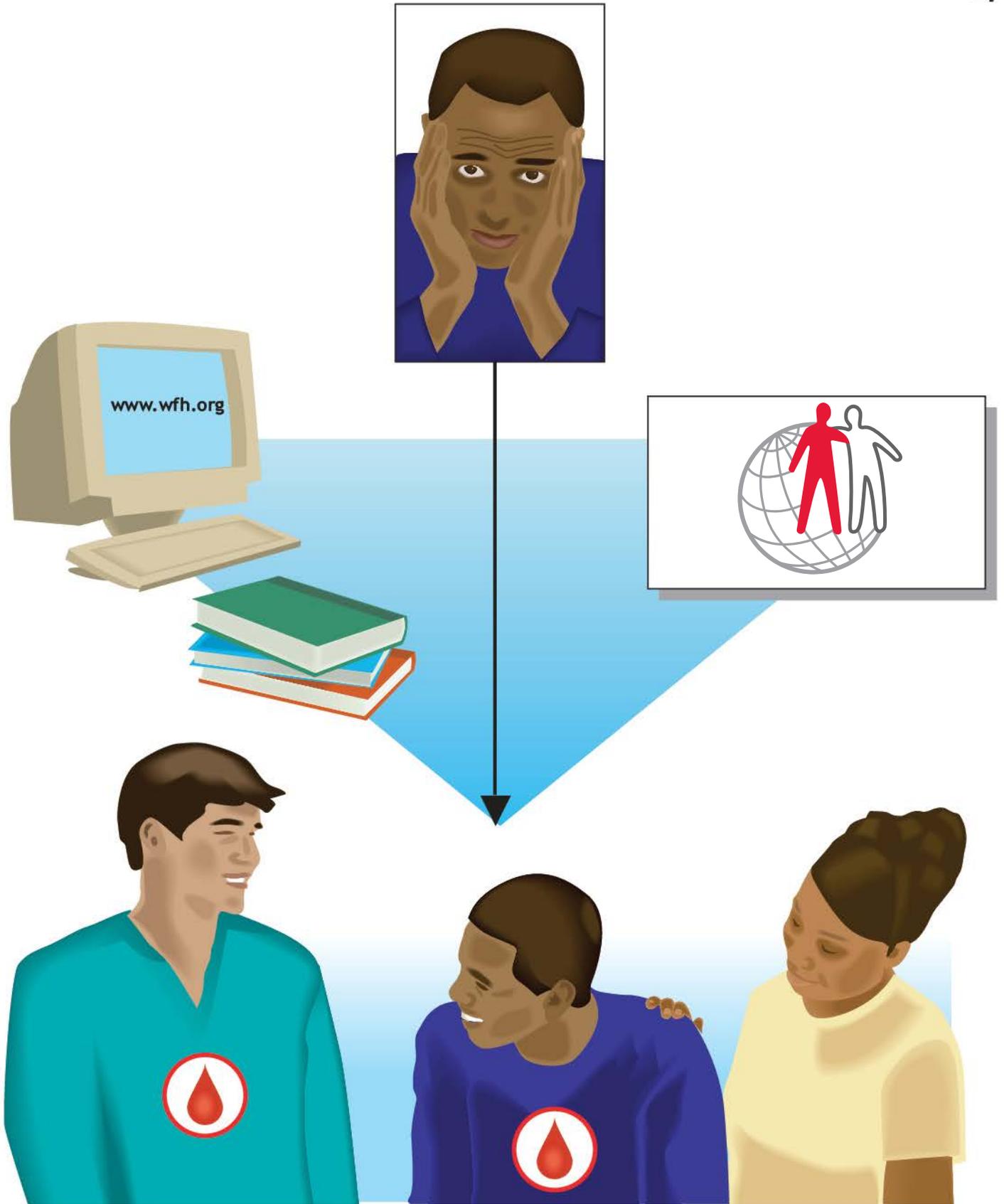


## Pourquoi la santé émotionnelle est-elle importante?

**Le fait d'être atteint d'hémophilie est source de stress, stress qui affecte tant la personne directement touchée que ses proches.**

**Il peut être utile :**

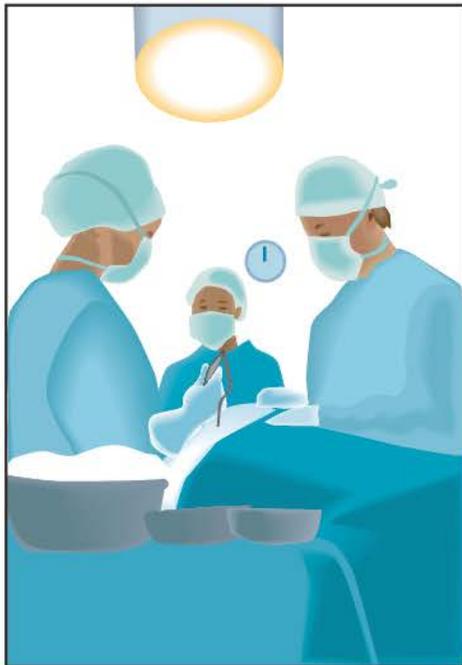
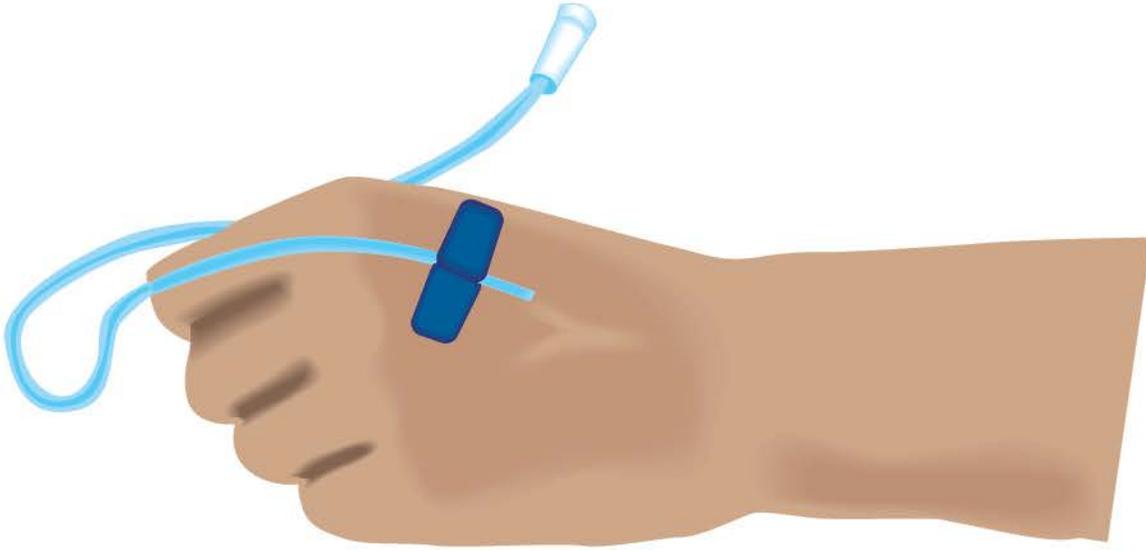
- d'en apprendre le plus possible sur l'hémophilie: la connaissance donne aux gens l'impression d'exercer une plus grande maîtrise sur leur vie;
- de rencontrer d'autres personnes atteintes d'hémophilie: le fait de partager ses connaissances avec d'autres est une façon de soulager le stress;
- de devenir membre d'une organisation de l'hémophilie.



## Et si une opération devient nécessaire?

**Avant une opération, une chirurgie dentaire ou des injections dans la bouche, les fournisseurs de soins doivent :**

- préparer suffisamment de traitement pour maîtriser le saignement qui sera occasionné par l'intervention et pour toute la durée de la période de récupération, jusqu'à guérison complète;
- faire des tests de dépistage des inhibiteurs;
- songer à d'autres médicaments qui peuvent accélérer la récupération, comme des analgésiques;
- on peut avoir recours à des médicaments ***antifibrinolytiques*** pour stopper la destruction normale des caillots par l'organisme.



**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie

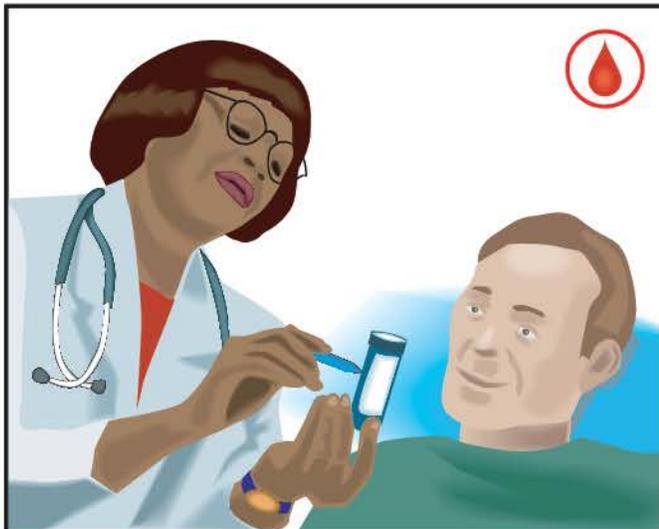
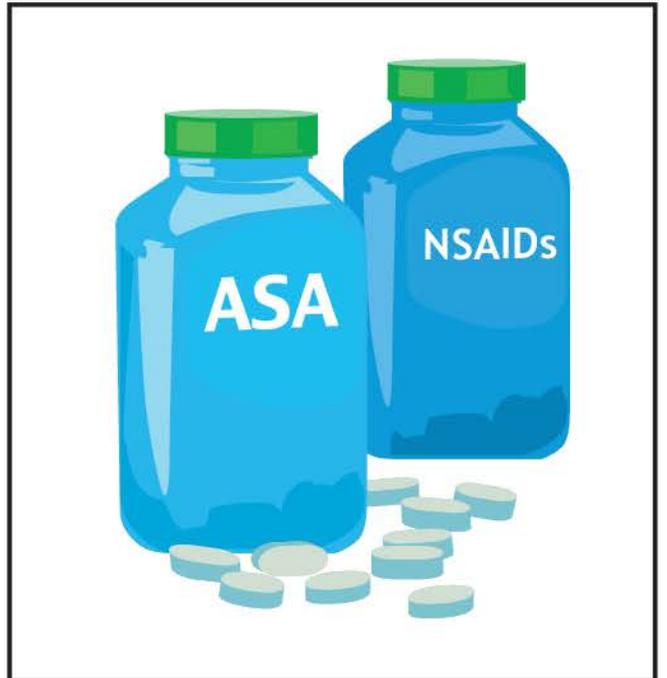
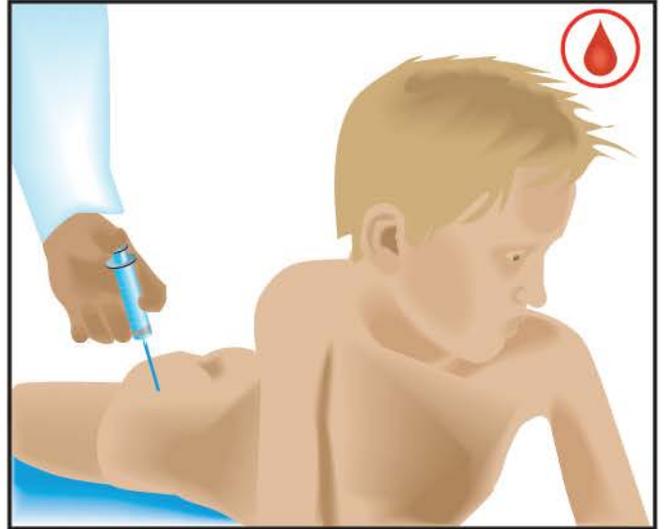
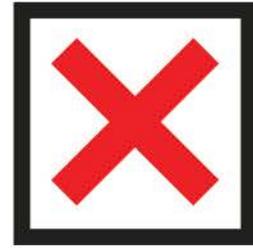
## Et si des médicaments ou vaccins sont nécessaires?

### À FAIRE

- Informez-vous sur tous les médicaments auprès d'un spécialiste en soins hémophiliques.
- Rangez et utilisez les médicaments et produits de traitement selon les instructions reçues.
- Rangez tous les médicaments hors de la portée des enfants.

### À NE PAS FAIRE

- Ne prenez pas d'ASA (Aspirine®) sous une forme quelconque pour atténuer la douleur.
- Ne prenez pas d'***anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS, NSAIDs)*** sans l'avis d'un médecin.
- Ne recevez pas d'injections dans les muscles. Quand des vaccins sont nécessaires, ils doivent plutôt être injectés sous la peau.



## Quelles sont des réactions allergiques au traitement?

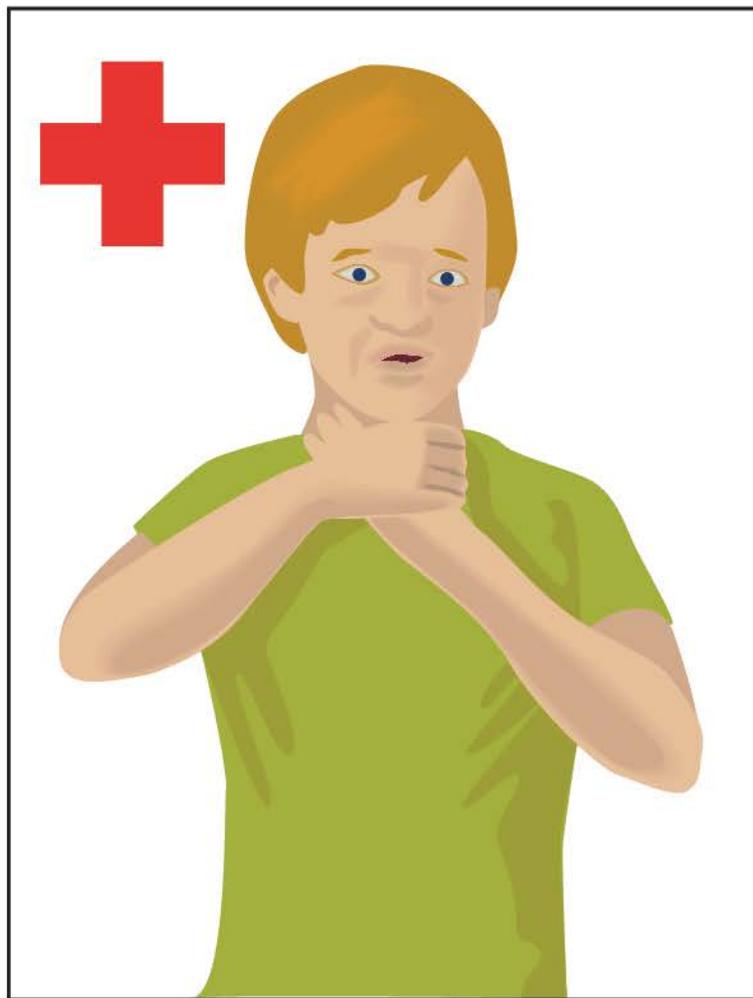
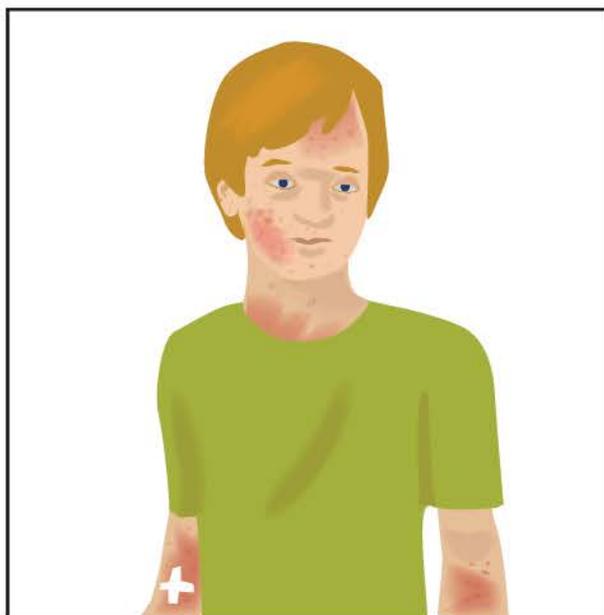
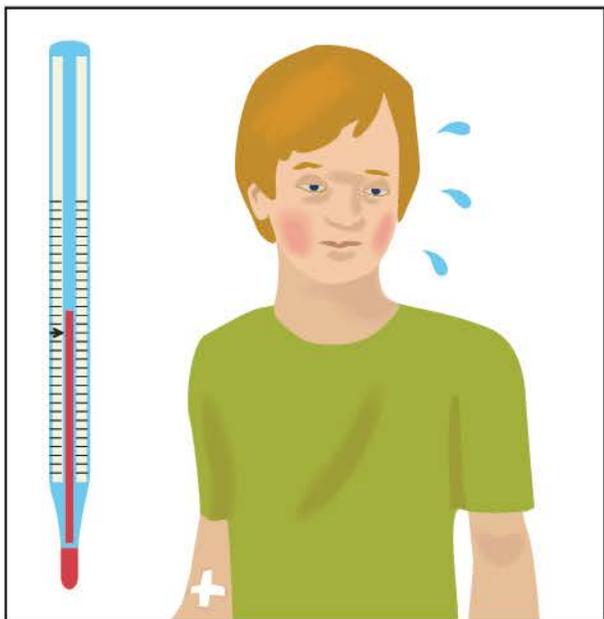
Certains traitements peuvent causer une réaction allergique qui peut provoquer :

- Une fièvre
- Des frissons
- Une éruption cutanée

Ces réactions sont habituellement légères et sont soulagées par des médicaments *antihistaminiques* (généralement pris sous forme de comprimés).

**Si les problèmes suivants se présentent, faites rapidement appel à un médecin :**

- De la difficulté à respirer
- Une impression de constriction dans la poitrine



## Quels renseignements d'ordre médical une personne hémophile devrait-elle avoir avec elle?

- Une personne hémophile devrait garder avec elle de l'information sur sa santé, y compris le type d'hémophilie dont elle souffre, les traitements dont elle a besoin et les allergies dont elle est atteinte.
- La Fédération mondiale de l'hémophilie fournit gratuitement une carte médicale internationale. Des médailles spéciales, appelées Medic-Alert ou Talisman, sont vendues dans certains pays.



**FMH**

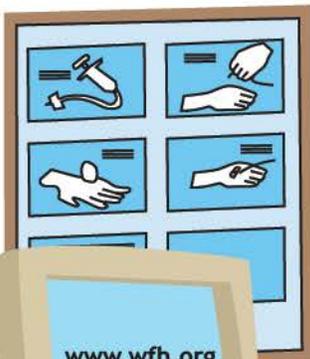
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



## Où les gens peuvent-ils obtenir de l'aide ou des conseils sur l'hémophilie?

On peut obtenir de l'aide et des conseils auprès :

- des spécialistes en soins hémophiliques;
- des organisations de l'hémophilie (liste fournie au site Web de la FMH);
- d'autres personnes atteintes d'hémophilie et leurs familles (au gré de rencontres ou de lignes d'assistance téléphonique);
- de publications sur l'hémophilie.







# Annexe

Thérapie à domicile  
et  
ponction veineuse

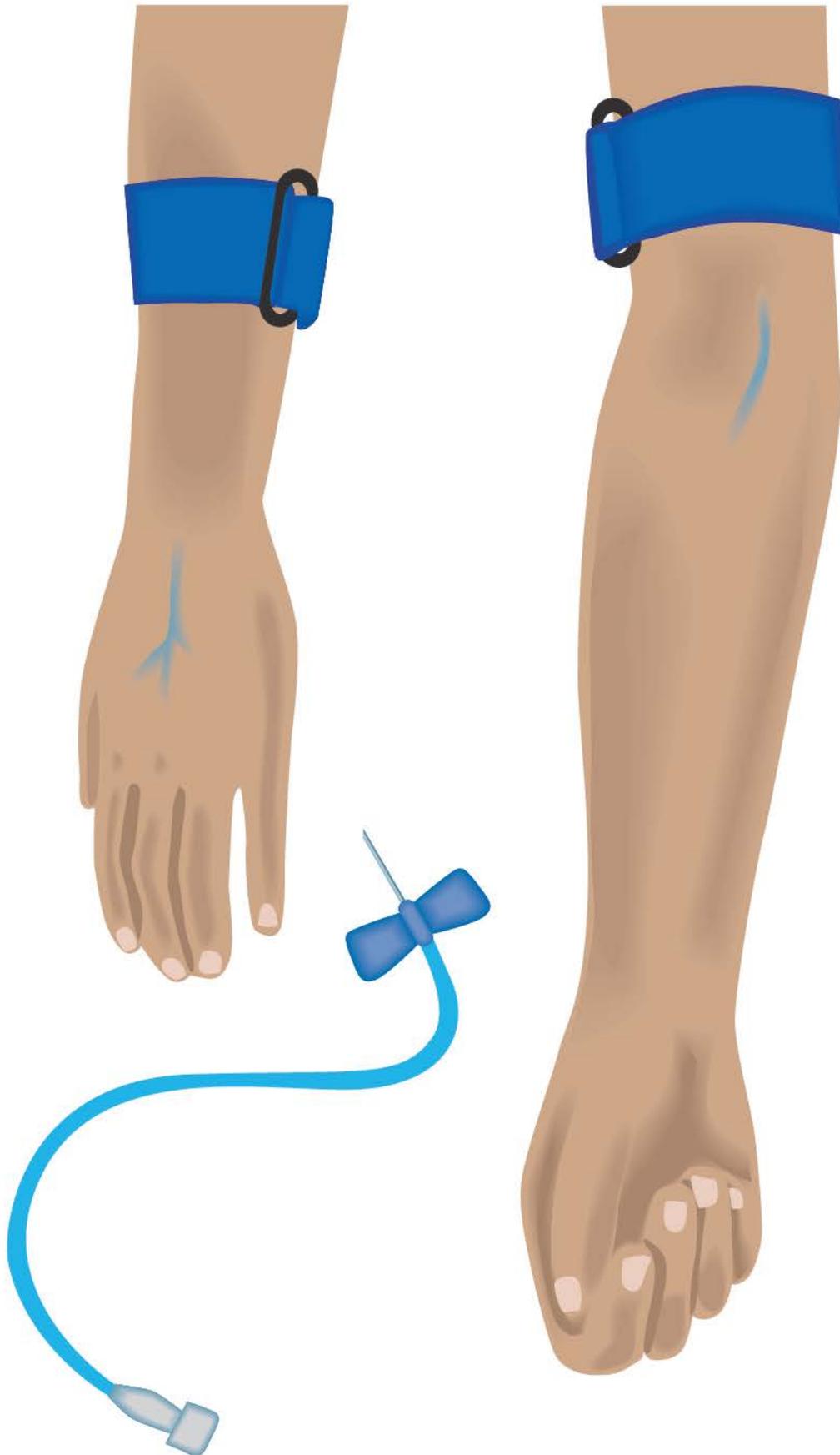
## Qu'est-ce que la thérapie à domicile?

- La **thérapie à domicile** consiste en **l'infusion** (injection) de facteur de coagulation de remplacement ailleurs qu'à l'hôpital. Une personne atteinte d'hémophilie peut s'infuser à la maison, à l'école, au travail ou ailleurs.
- Vous devez conserver un compte rendu écrit de tous vos traitements.
- La personne atteinte d'hémophilie et sa famille sont responsables de sa santé de concert avec les spécialistes en soins hémophiliques.
- La thérapie à domicile ne remplace pas les soins dispensés par un médecin.



## Qu'est-ce que la ponction veineuse?

- La **ponction veineuse** veut dire que l'on enfonce une aiguille dans une veine. C'est ce que l'on fait pour prélever du sang ou pour administrer une injection.
- Toute veine que l'on peut facilement sentir ou voir se prête à une injection. Habituellement, les veines les plus accessibles sont celles sur le dos de la main ou dans le pli du coude.
- Les bébés atteints d'hémophilie peuvent saigner profusément quand on leur fait une injection dans le cou ou l'aîne. Les médecins choisissent parfois ces points pour prélever des échantillons de sang. Dans le cas des bébés hémophiles, il faut choisir d'autres points de ponction, tant pour prélever des échantillons que pour administrer un traitement.

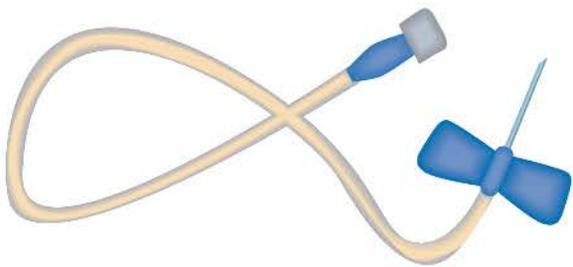
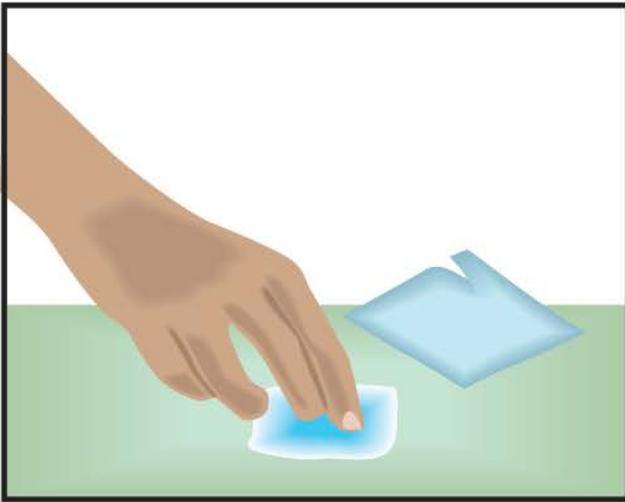


## Quels préparatifs sont nécessaires avant une thérapie de remplacement?

Lire le feuillet d'information fourni avec le facteur de concentré. Avant de toucher les fournitures, lavez-vous soigneusement les mains avec de l'eau et du savon. Nettoyez la surface de travail avec un produit désinfectant, par exemple un bouchon d'eau de Javel diluée dans un demi-litre d'eau. Lisez l'étiquette pour vous assurer que l'eau de Javel n'est pas périmée.

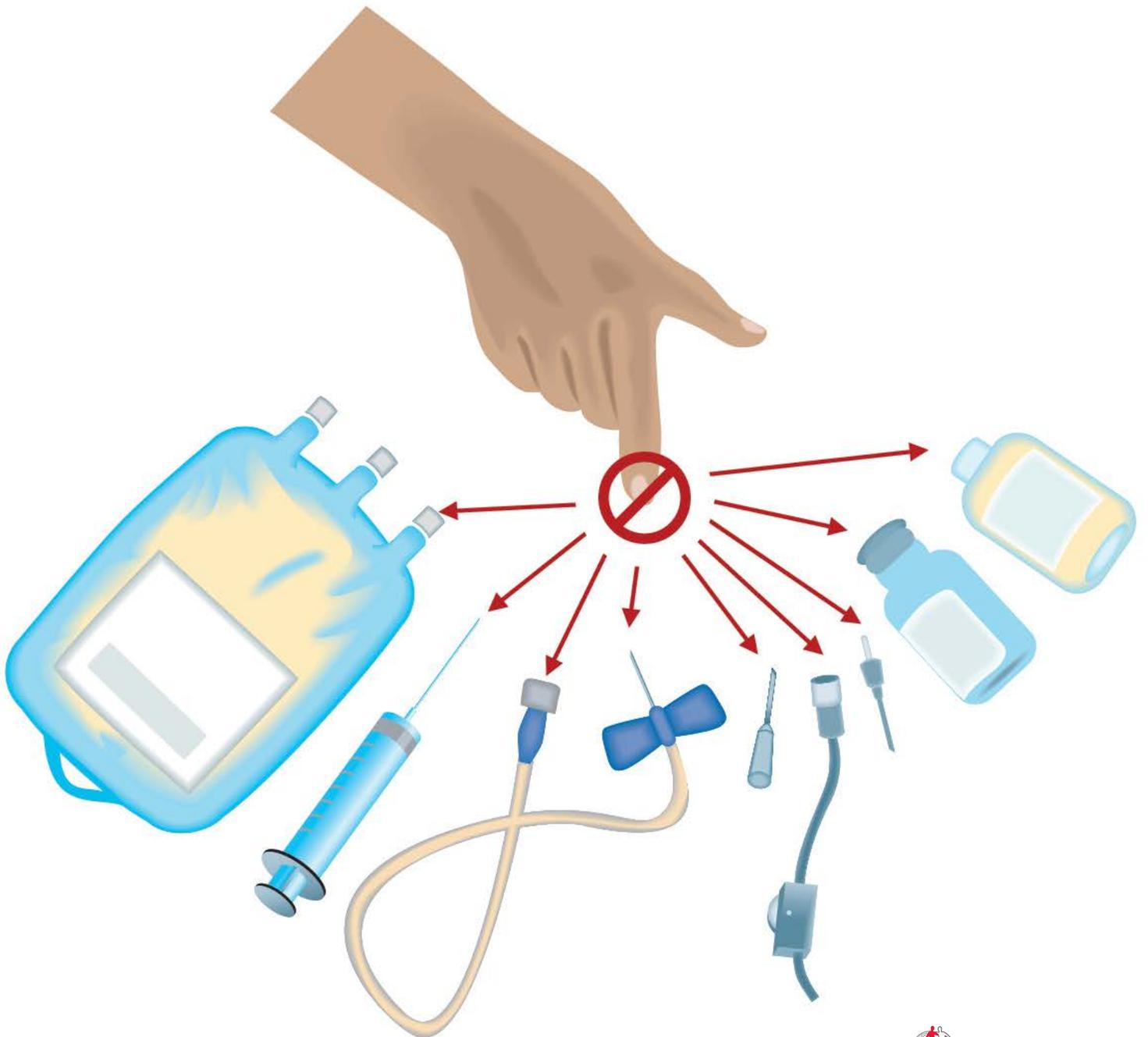
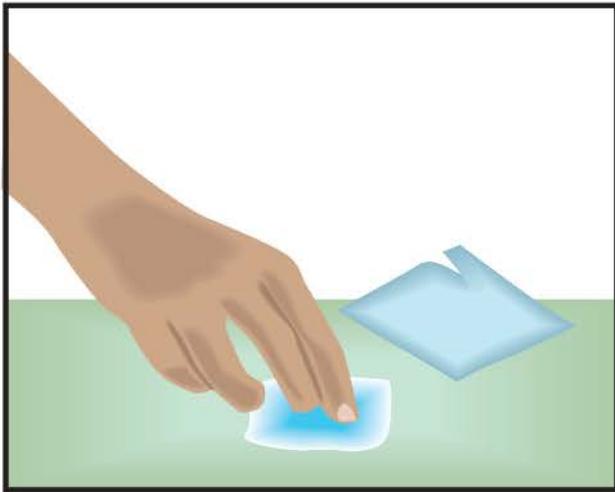
### Fournitures nécessaires pour administrer du concentré de facteur :

- un contenant pour objets pointus et tranchants
- des serviettes humides jetables
- des tampons imbibés d'alcool
- des boules d'ouate
- du ruban gommé
- un tourniquet
- une aiguille à ailettes
- une seringue
- une aiguille de transfert ou une aiguille à filtrer
- du concentré de facteur
- des gants en latex
- le « *diluant* » (eau stérile) fourni avec le concentré



## Que peut-on faire pour prévenir une infection en cas d'injection?

- Gardez les mains et l'équipement propres. Les personnes qui vous aident doivent se laver les mains et enfiler des gants.
- Faites attention! Ne mettez pas les doigts près du bout des aiguilles, des objets tranchants et de l'ouverture des flacons, sacs ou seringues. Ces parties doivent rester très propres.
- Une fois qu'un concentré est ouvert, ne le conservez pas pour le réutiliser plus tard.
- Placez les aiguilles et seringues dans un contenant pour objets pointus et tranchants.
- Si vous renversez quelque chose, nettoyez le dégât avec un produit désinfectant, selon les instructions données par le spécialiste en soins hémophiliques.
- Débarrassez-vous de façon sécuritaire de tout le matériel utilisé pendant l'injection, en suivant les politiques locales. Renseignez-vous auprès du centre de l'hémophilie ou de la clinique le plus près de chez vous pour savoir ce qu'il recommande.



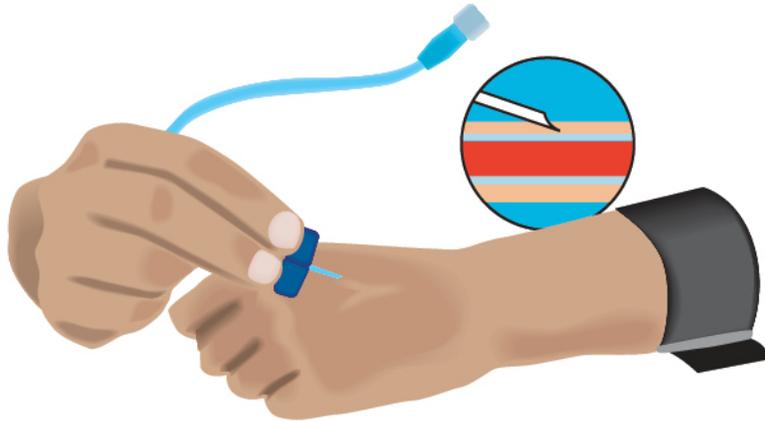
## Comment la thérapie de remplacement est-elle administrée? (PARTIE A)

- Commencez par vous laver les mains.
- Suivez soigneusement les instructions du spécialiste en soins hémophiliques.
- Servez-vous de tout le concentré dilué. Résistez à la tentation de diviser la dose et d'en conserver une partie pour plus tard. En effet, le facteur de coagulation commence à se dissiper dès que le concentré est reconstitué (une fois que l'on y ajoute le diluant). De plus, la division d'une dose présente un fort risque d'infection.

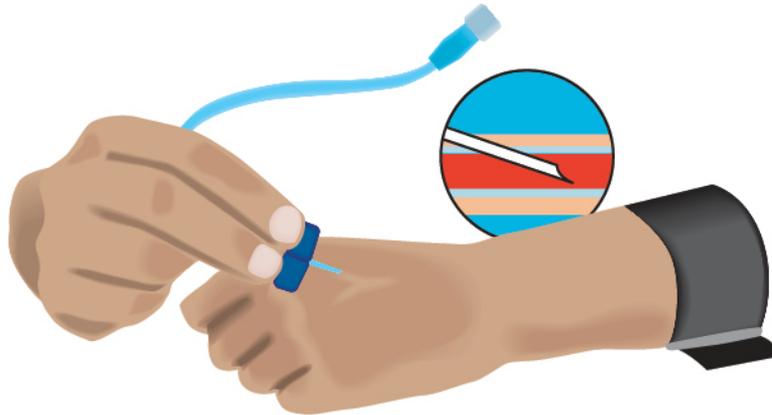
1



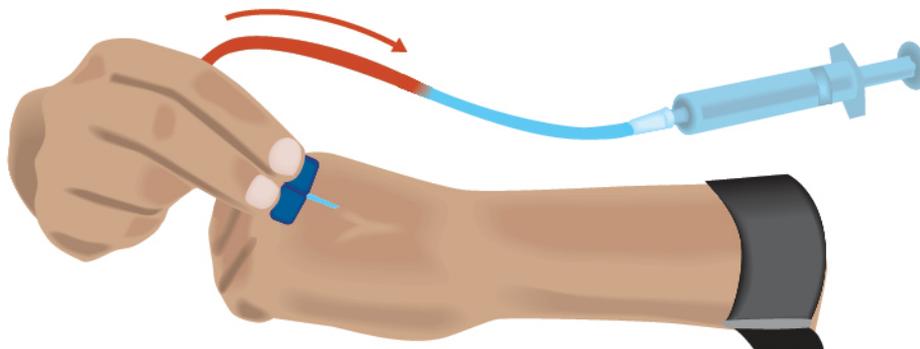
2



3



4



**FMH**

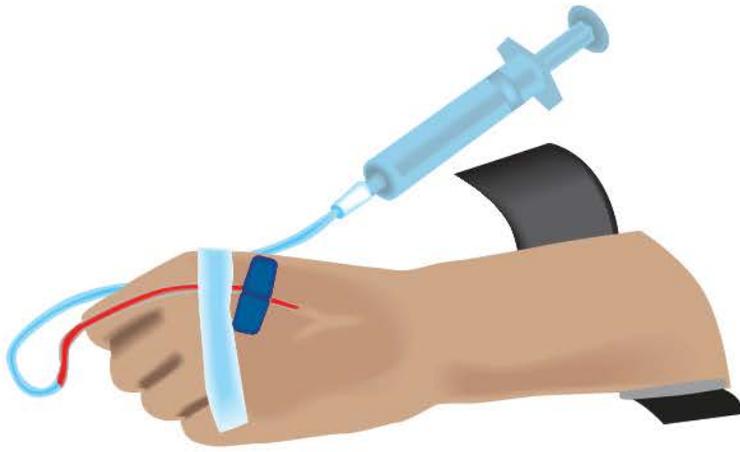
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie

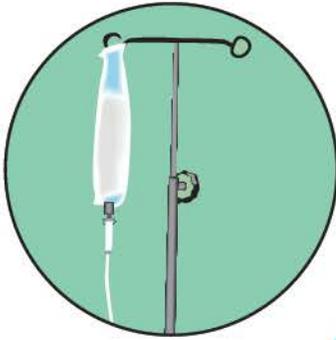
## Comment la thérapie de remplacement est-elle administrée? (PARTIE B)

- Suivez soigneusement les instructions du spécialiste en soins hémophiliques.
- N'oubliez pas qu'une fois que vous avez terminé le traitement et que vous retirez l'aiguille, vous devez faire pression pendant au moins cinq minutes sur le point d'entrée de l'aiguille.

5



6



7



8



**FMH**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

© Fédération mondiale de l'hémophilie





# Ressources supplémentaires

**AINS ou anti-inflammatoire non stéroïdien**, p.29 : médicament comme l'ibuprofène qui réduit la douleur et la fièvre, mais qui ne contient pas de stéroïdes.

**Antifibrinolytique**, p.28 : médicament qui peut entraver la destruction normale des caillots de sang par l'organisme et accélérer la récupération après un saignement.

**Anti-inflammatoire**, p.22 : médicament qui peut soulager ou prévenir la douleur, le rougissement et l'enflure causé par une inflammation (réaction du corps à une irritation, une blessure ou une infection).

**Artère**, p.1 : un large tube, ou vaisseau sanguin, qui transporte le sang depuis le coeur et le distribue dans le corps. Le corps présente plusieurs artères.

**Arthrite hémophilique**, p.12 : inflammation d'une articulation, habituellement accompagnée de douleur et d'enflure, due à des saignements répétés. Le cartilage se dégrade, ce qui s'accompagne d'une usure des os, entraînant parfois la paralysie de l'articulation.

**Articulation**, p.9 : point où deux os se rencontrent.

**Avant-bras**, p.15 : partie du bras qui se trouve entre le poignet et le coude et qui est souvent le site de saignements dans les muscles.

**Caillot**, p.2 : une agglomération de sang formé par les facteurs de coagulation qui se conjuguent pour stopper un écoulement de sang.

**Capillaire**, p.1 : n'importe lequel des très petits tubes, ou vaisseaux sanguins, qui forment un réseau pour distribuer le sang dans tout le corps. Le corps compte de nombreux capillaires.

**Capsule articulaire**, p.9 : la partie qui réunit les os à la hauteur d'une articulation (point où deux os se rencontrent).

**Cartilage**, p.9 : surface lisse qui recouvre le bout des os dans une articulation.

**Cellule**, p.5 : La plus petite unité de vie indépendante sur Terre. Le corps humain renferme des trillions de cellules minuscules.

**Chromosome**, p.6 : Un ruban très fin de protéines et d'AND qui se trouve au centre des cellules humaines, animales et végétales. Deux chromosomes (dits X et Y) décident du sexe de chaque personne. Les filles ont deux chromosomes X (XX = fille). Les garçons ont un chromosome X et un chromosome Y (XY = garçon).

**Compression**, p.20 : Faire compression à l'endroit d'un saignement veut dire appliquer une pression ferme ou un soutien à l'endroit affecté au moyen d'un bas ou d'un bandage élastique afin de limiter l'enflure.

**Concentré de facteur**, p.21 : Type de traitement qui a pour effet de remplacer le facteur VIII (huit) ou IX (neuf) manquant par injection dans une veine. Le facteur peut être dérivé de plasma humain puis séché pour obtenir une poudre. La poudre est ensuite dissoute dans un diluant avant l'injection. Voir recombinaut pour trouver la description d'un autre type de concentré de facteur.

**Cryoprécipité**, p.21 : Produit de traitement dérivé de plasma sanguin qui contient des protéines telles que le facteur VIII (huit) et du facteur von Willebrand. Cependant, le cryoprécipité ne contient pas le facteur IX. Ce produit est infusé dans une veine durant une certaine période de temps.

**Cuisse**, p.15 : Partie de la jambe entre la hanche et le genou qui est souvent le site de saignements dans les muscles.

**DDVAP ou desmopressine**, p.21 : Type de médicament qui augmente le taux de facteur VIII présent dans le sang. Il ne s'agit pas d'un produit sanguin. Ce produit sert à traiter l'hémophilie A légère et quelques types de maladie de von Willebrand.

**Diluant**, p.35 : Le liquide que l'on mêle avec la poudre de concentré de facteur avant de l'injecter pour soigner les saignements.

**Élévation**, p.20 : Le fait de surélever quelque chose. Dans le cas des premiers soins, on élève le membre blessé au-dessus du niveau du coeur pour contrôler l'épanchement de sang et l'enflure.

**Facteur de coagulation**, p.2 : N'importe lequel des facteurs présents dans le plasma sanguin qui se conjuguent pour former un caillot de sang et stopper un écoulement de sang.

**Gène, p.5 :**

Les gènes renferment des messages qui dictent le fonctionnement des cellules de l'organisme. Par exemple, ils dictent la couleur des cheveux et des yeux de chaque personne. L'hémophilie est transmise par les gènes.

**Haut du bras, p.15 :**

Partie du bras entre l'épaule et le coude qui est souvent le site de saignements dans les muscles.

**Hémophilie, p.1 :**

Terme désignant les troubles de saignement.

**Hémophilie A, p.4 :**

Trouble de saignement dans lequel le facteur VIII (huit) dans le plasma sanguin est absent ou est à un faible niveau.

**Hémophilie aiguë, p.4 :**

Trouble causé par une très faible activité du facteur VIII ou IX, habituellement moins de 1 p. 100 du taux normalement présent dans le sang.

**Hémophilie B, p.4 :**

Trouble de saignement dans lequel le facteur IX (neuf) dans le plasma sanguin est absent ou est à un faible niveau.

**Hémophilie légère, p.4 :**

Trouble causé par une activité du facteur VIII ou IX se chiffrant à entre 5 et 30 p. 100 du taux normalement présent dans le sang.

**Hémophilie moyenne, p.4 :**

Trouble causé par une activité du facteur VIII ou IX se chiffrant à entre 1 et 5 p. 100 du taux normalement présent dans le sang.

**Inhibiteur, p.23 :**

Anticorps sécrétés par le corps pour lutter contre un élément perçu comme étranger.

**Injection, p.33 :**

Introduction d'un produit de traitement dans une veine.

**IX (neuf), p.3 :**

Chiffre romain équivalent à « 9 » (neuf). Un chiffre romain est attribué à chacun des facteurs de coagulation présent dans le plasma.

**Médicament antihistaminique, p.30 :**

Médicament qui peut réduire ou prévenir les réactions allergiques.

**Mollet, p.15 :**

Partie de la jambe entre le genou et la cheville.

**Muscle psoas iliaque, p.15 :**

Deux muscles situés près de l'aîne qui permettent le mouvement de la hanche et de la colonne vertébrale.

**Nerf, p.14 :**

Fibres sensibles qui transmettent des messages dans le corps, notamment la douleur.

**Plaquettes, p.2 :**

Cellules sanguines qui s'agglomèrent pour boucher les trous dans les artères, les veines et les capillaires.

**Plasma, p.2 :**

Partie du sang qui contient de la fibrine et des facteurs de coagulation.

**Ponction veineuse, p.34 :**

Introduction d'une aiguille dans une veine, pour prélever du sang ou donner une injection.

**Porteuse, p.6 :**

Se dit d'une personne qui porte un gène qui cause une maladie, habituellement sans présenter de symptômes de cette maladie.

**Recombinant, p.21 :**

Type de concentré de facteur qui est fabriqué dans un laboratoire au lieu d'être dérivé de sang humain. Les protéines recombinantes sont des copies de certains types de protéines présentes dans le plasma humain.

**Saignement spontané, p.8 :**

Saignement qui se déclare sans raison apparente (sans qu'il y ait blessure ou intervention chirurgicale).

**Spasme musculaire, p.14 :**

Contraction involontaire et douloureuse d'un muscle.

**Synoviale, p.9 :**

Doublure de la capsule articulaire; elle est fait de cellules spéciales qui sécrètent un liquide visqueux qui facilite le mouvement de l'articulation.

**Thérapie à domicile, p.33 :**

Injection d'un produit de traitement ailleurs qu'à l'hôpital, habituellement à la maison.

**Veine, p.1 :**

Un tube ou vaisseau sanguin qui transporte le sang dans le corps pour le ramener au cœur. Le corps compte de nombreuses veines.

**VIII (huit), p.3 :**

Chiffre romain équivalent à « 8 » (huit). Un chiffre romain est attribué à chacun des facteurs de coagulation présent dans le plasma.

## **Ce Guide a fait l'objet d'une subvention sans restrictions de Wyeth à des fins d'éducation**

### **Fédération mondiale de l'hémophilie**

1425 boulevard René Lévesque Ouest bureau 1200  
Montréal (Québec) H3G 1T7  
Canada

Courriel : [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
Site Web : [www.wfh.org](http://www.wfh.org)  
[eLearning.wfh.org](http://eLearning.wfh.org)

Tél: +1 (514) 875-7944  
Fax: +1 (514) 875-8916



FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA