



L'hémophilie

et les premières années de vie



Introduction

Cette brochure vous informe sur les premières années de vie de votre enfant avec l'hémophilie. L'hémophilie est peut-être une affection connue dans votre famille. Dans ce cas, vous en savez déjà un peu sur la maladie. Peut-être avez-vous reçu quelques conseils bienveillants de vos proches, mais sachez que le traitement de l'hémophilie a fortement évolué au cours des dernières années. Il est dès lors recommandé de toujours consulter l'équipe du centre de traitement pour voir si ces conseils sont bien d'actualité. Mais certains d'entre vous n'ont peut-être encore jamais entendu parler de l'hémophilie avant que le diagnostic soit posé chez votre fils*. Il est donc parfaitement compréhensible que vous vous posiez de nombreuses questions sur l'hémophilie et sur l'avenir de votre fils. Cette brochure vous apportera une partie des réponses. Pour le reste, le médecin et le personnel infirmier seront toujours là pour répondre à vos questions. Le contact avec d'autres malades et leurs familles se révèle lui aussi important. L'Association belge de l'hémophilie

(AHVH) organise diverses rencontres pour les patients hémophiles et leurs proches. Vous remarquerez progressivement que vous en savez de plus en plus sur l'hémophilie et, un jour, vous en serez vous-même devenu un(e) expert(e) !

Cette brochure a initialement été élaborée en Amérique, en collaboration avec un pédiatre et une infirmière. Un pédiatre néerlandais a ensuite adapté le texte à la situation néerlandaise. Vu le succès rencontré, ce dernier est à présent adapté à la Belgique. La deuxième partie de la brochure, intitulée

« L'hémophilie et les premières années d'école », traite des premières années d'école de votre fils et de son gain progressif d'autonomie.

* Une fille peut aussi être atteinte d'hémophilie dans des cas très exceptionnels.

En principe, les femmes ne peuvent être que porteuses d'hémophilie. Cette brochure parle toujours de "fils" et "il", mais cela peut évidemment aussi être lu comme "fille" et "elle".



Sommaire

• Introduction	2
• L'organisation du traitement de l'hémophilie en Belgique	2
• La consultation externe au Centre de traitement de l'hémophilie	4
• Quels types de saignements mon enfant peut-il avoir ?	5
• Bleus	6
• Petites coupures et égratignures	6
• Percée des dents de lait, saignements du nez et de la bouche	8
• Saignements articulaires	9
• Vaccinations et saignements musculaires	9
• Saignements (graves) rares	10
• Saignements de la tête	10
• Saignements des yeux	11
• Saignements de la gorge et du cou	11
• Saignements gastro-intestinaux	11
• Saignements du rein et de la vessie	12
• Circoncision et autres petites opérations	13
• Le (premier) traitement	13
• Traitement à la demande	13
• Traitement prophylactique	15
• Les inhibiteurs	16
• La sécurisation de l'environnement	18
• Comment parler à un tiers de l'hémophilie de votre enfant ?	19
• Conseils utiles	22
• Les premières vacances !	23
• Les traitements	24
• Informations supplémentaires	24
• Glossaire	25

L'organisation du traitement de l'hémophilie en Belgique

En Belgique, des hôpitaux accueillent un Centre de traitement de l'hémophilie. Un Centre de traitement de l'hémophilie se compose d'une équipe de médecins et d'infirmiers/infirmières pour enfants et pour adultes, qui sont spécialisés en hémophilie.

Pour être au complet, l'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie compte aussi un(e) kinésithérapeute, un(e) chirurgien(ne) orthopédiste, un(e) psychologue, un(e) dentiste et un(e) assistant(e) social(e). Lors d'une visite, vous ne verrez pas tous les membres de l'équipe, mais uniquement les spécialistes importants pour les soins de votre enfant à ce moment précis. Il est fort possible que le diagnostic d'hémophilie soit posé dans un établissement hospitalier autre qu'un Centre de traitement de l'hémophilie. Le/La pédiatre de cet établissement prendra alors contact avec un Centre de traitement de l'hémophilie proche de votre domicile pour remettre le traitement de votre enfant entre les mains d'un médecin spécialisé. Cela signifie qu'il vous faudra peut-être faire quelques kilomètres de plus pour rallier le Centre de traitement de l'hémophilie le plus proche. Vous pouvez demander une liste des Centres de traitement de l'hémophilie accessibles en Belgique (et dans le reste du monde) auprès de l'Association belge de l'hémophilie (www.ahvh.be).

La consultation externe au Centre de traitement de l'hémophilie

Une fois la maladie diagnostiquée chez votre fils, vous obtenez un rendez-vous chez le médecin spécialisé d'un Centre de traitement de l'hémophilie.

En général, il s'agit d'un(e) pédiatre spécialisé(e) dans les anomalies sanguines (hématologie). De très nombreux sujets sont abordés au cours des premiers entretiens. Vous recevez plusieurs brochures et dépliants qui vous informent sur l'hémophilie. Essayez autant que possible de venir à deux adultes au Centre de traitement de l'hémophilie. Ainsi, vous pourrez en discuter ensemble par la suite. Vous pouvez demander à quelqu'un qui garde souvent votre fils de vous accompagner à la consultation. Certains grands-pères qui vivent avec l'hémophilie aiment beaucoup découvrir comme la vie de leur petit-fils est différente de ce qu'ils ont connu dans leur jeunesse. Vous pouvez même éventuellement demander au médecin si vous pouvez enregistrer vos conversations.

Les premiers rendez-vous vous informeront sur :

- Le type d'hémophilie dont est atteint votre fils (hémophilie A due à un manque de facteur VIII ou hémophilie B due à un manque de facteur IX) et son degré de gravité (hémophilie légère, modérée ou aiguë)
- Les saignements les plus fréquents chez les hémophiles
- Les situations dans lesquelles votre fils doit aller à l'hôpital
- Les signaux d'avertissement importants
- Les numéros de téléphone du Centre de traitement de l'hémophilie pendant et en dehors des heures de bureau

De votre côté, vous aurez certainement aussi de nombreuses questions à poser. Par exemple :

- En tant que parent, dois-je arrêter de travailler ?
- Est-il bien raisonnable de faire garder mon fils par quelqu'un ?
- Mon enfant pourra-t-il aller à la crèche ou, plus tard, dans une école ordinaire ?
- Puis-je faire de « gros » câlins à mon bébé ou risque-t-il très vite d'avoir des bleus ?
- En quoi consiste le traitement, de quels types de médicaments s'agit-il, y a-t-il des effets indésirables et à quelle fréquence dois-je emmener mon fils à l'hôpital ?
- Etc

Les questions peuvent se poser par centaines ! N'hésitez pas à les formuler : il n'y a pas de bêtes questions, et il est important d'être bien informé(e). Le mieux est sans doute d'écrire vos questions à l'avance. Ainsi, vous n'oublierez rien pendant la visite à l'hôpital. Au cours de la première consultation externe, on prélèvera aussi un peu de sang à votre enfant.

Que contrôle-t-on dans le sang ?

- Le taux résiduel de la protéine de la coagulation manquante (facteur VIII ou IX)
- La présence d'un inhibiteur (voir plus loin)
- Le taux de fer et l'hémoglobine pour voir si votre fils ne souffre pas d'anémie
- Les fonctions du foie et la recherche de virus pour voir si votre fils n'a pas eu une infection virale

Ces examens sanguins seront réalisés régulièrement chez votre fils pour vérifier que tout va bien.

Les facteurs de coagulation utilisés actuellement, sont produits au moyen de la technique dite « recombinante ». L'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie étudie au cas par cas le facteur de coagulation qui convient le mieux au traitement de chaque patient.

Les facteurs de coagulation plasmatiques sont des facteurs de coagulation produits à partir de plasma humain. Le plasma est prélevé à des donneurs avant d'être collecté puis dissocié en ses différents composants après une batterie de tests approfondis. Le facteur VIII et le facteur IX peuvent ainsi être obtenus et concentrés. Ils sont généralement meilleur marché que les facteurs recombinants et sont plus largement disponibles dans le monde. Certains éléments indiquent aussi qu'ils engendraient moins d'inhibiteurs et qu'ils seraient meilleurs pour le traitement des inhibiteurs.

Les facteurs de coagulation recombinants sont produits dans des cultures cellulaires. Le gène du facteur humain VIII ou du facteur IX est inséré dans les cellules afin qu'elles puissent produire ces facteurs. Ces cellules sont alimentées en permanence dans de grands réacteurs générateurs et les facteurs de coagulation produits sont collectés. Ces facteurs sont soumis à un contrôle rigoureux et sont concentrés. Comme ils sont manipulés, ils peuvent être modifiés de manière à améliorer leur effet.





Quels types de saignements mon enfant peut-il avoir ?

Tous les enfants qui vivent avec l'hémophilie présenteront tôt ou tard un saignement articulaire ou un autre saignement. Il est donc très important, pour vous parent, de connaître les types de saignements qui peuvent se produire et de savoir comment réagir dans les différentes situations. Votre médecin et le personnel infirmier vous mentionneront et vous expliqueront les situations dans lesquelles vous devez directement contacter le Centre de traitement de l'hémophilie. Sachez que vos appels ne seront jamais ni trop fréquents ni inutiles. Donc, en cas de doute : téléphonez, ne restez pas avec vos hésitations ! La première fois que votre fils saigne peut se révéler très stressante et troublante, car il s'agit de la première manifestation flagrante de sa maladie. Il se peut que le premier saignement se produise en dehors des « heures de bureau » et que votre fils soit pris en charge par un médecin que vous ne connaissez pas. Dans ce cas, prenez toujours contact avec votre médecin par la suite. Au fil du temps, vous et votre fils saurez précisément comment réagir face à un saignement, et vos incertitudes se feront moins importantes.

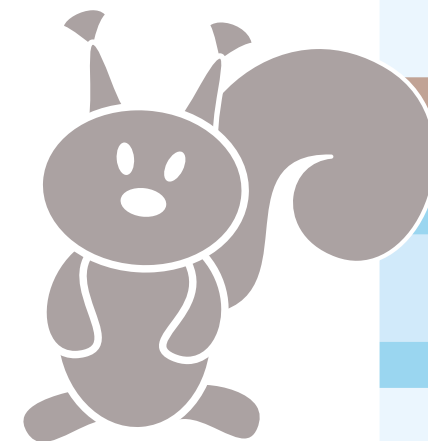
Bleus

Les bleus constituent généralement la première manifestation de l'hémophilie. Le nombre de bleus et leur localisation dépendent de la gravité de l'hémophilie et des activités de votre enfant. Quand votre enfant commencera à ramper, vous remarquerez que des bleus apparaissent sur ses tibias. Ces bleus n'occasionnent ni gêne ni douleur chez votre enfant. Une fois que votre enfant se mettra à marcher, les bleus apparaîtront aussi sur d'autres parties de son corps. Souvent, vous ne saurez pas d'où vient tel ou tel bleu. Un petit coup ou une légère chute suffit parfois à provoquer un bleu. Votre enfant peut aussi développer des bleus s'il est câliné ou saisi avec force. Beaucoup de parents se sont déjà effrayés de découvrir leurs empreintes sur la poitrine ou les côtes de leur enfant le lendemain d'un gros câlin. Les parents posent souvent la question suivante : « Mon enfant a-t-il besoin d'un concentré de facteur de coagulation si je remarque un bleu quelque part ? » La réponse est « Non » (mais il y a bien sûr des exceptions). Les bleus (hématomes) naissent de la rupture de très petits vaisseaux sanguins sous la peau. L'hémoglobine transparaît à travers la peau. Un bleu devient progressivement de plus en plus foncé, puis jaune, avant de disparaître. Les enfants qui vivent avec l'hémophilie présentent souvent des bleus étendus de toutes les couleurs, qui durent plus longtemps que la normale. Un noyau dur ou une boule apparaît souvent au centre du bleu. Il s'agit de vieux sang, qui disparaîtra peu à peu. Les bleus n'ont pas besoin d'être traités parce qu'ils disparaissent progressivement sans traitement et ne peuvent causer aucun dégât, contrairement à un saignement dans un muscle ou dans une articulation. Il est parfois difficile de distinguer un bleu sur une articulation et un saignement dans l'articulation. S'il a un bleu sur l'articulation, votre enfant ne ressentira aucune gêne lorsqu'il bouge l'articulation ou qu'il la sollicite. Aucun traitement ne s'avère nécessaire. S'il s'agit d'un saignement articulaire, le mouvement et la sollicitation seront toujours douloureux et difficiles et votre enfant devra recevoir un traitement par concentré de facteur de coagulation, que ce soit à l'hôpital ou ailleurs.

- Votre enfant peut aussi développer des bleus sans s'être cogné.
- Quand votre fils commence à ramper, les bleus apparaissent surtout en dessous des genoux et des coudes.
- Les bleus sur les fesses se produisent surtout lorsque l'enfant commence à se mettre debout (et qu'il retombe donc très souvent sur les fesses).
- Les bleus peuvent avoir toutes les couleurs de l'arc-en-ciel. Une petite boule dure apparaît parfois au centre.
- Les bleus ne font pas mal.
- Des bleus (qui ont parfois la forme de vos doigts) peuvent aussi apparaître après une séance de câlins. N'ayez pas peur !! Les câlins sont beaucoup plus importants que les bleus éventuels.
- Les bleus disparaissent complètement après 2 semaines environ.
- Les bleus peuvent parfois susciter des remarques désagréables de la part d'étrangers.

Conseils utiles :

- Appliquez brièvement de la glace ou une compresse froide sur les bleus (jamais directement sur la peau, toujours avec un linge autour).
- Sécurisez le cadre de vie de votre enfant (voir plus loin).
- N'hésitez jamais à contacter le Centre de traitement de l'hémophilie si un bleu vous inquiète.



Petites coupures et égratignures

Les petites coupures et les égratignures sont inévitables dans la vie d'un enfant, quelle que soit votre vigilance.

La plupart des coupures et des égratignures superficielles ne saignent pas longtemps et ne doivent pas être traitées par l'injection d'un concentré de facteur de coagulation. Soignez les petites coupures et les égratignures comme vous le feriez chez n'importe quel enfant.

Dans le cas d'une plaie profonde, il est recommandé de contacter votre généraliste ou de vous rendre au service des urgences de l'hôpital le plus proche ou au Centre de traitement de l'hémophilie. Signalez toujours que votre fils est atteint d'hémophilie et demandez à votre médecin traitant ou au médecin de l'hôpital de contacter le Centre de traitement de l'hémophilie si nécessaire. S'il des points de suture s'imposent, il est indispensable d'injecter préalablement un concentré de facteur de coagulation.

Quelques conseils pour le traitement des petites coupures :

- Nettoyez bien la zone de la plaie à l'eau et au savon.
- Appuyez fermement avec une gaze pour arrêter le saignement.
- Si nécessaire, appliquez un bandage ou un pansement.



Percée des dents de lait, saignements du nez et de la bouche

L'apprentissage de la marche s'accompagne toujours de chutes. Toute la journée, votre fils fait de son mieux pour se lever et marcher. Laissez-le faire, il maîtrisera rapidement la chose. Essayez toutefois d'écarter les objets durs (par exemple, les coins d'une table en verre) contre lesquels il pourrait tomber. Mais cela s'applique à tous les enfants ! Un accident est si vite arrivé : un petit pas de travers et votre fils tombe sur la bouche. Il peut alors se mettre à saigner parce qu'une dent lui a coupé la lèvre ou que le frein de sa langue est un peu déchiré. N'ayez pas peur. Cela a souvent l'air plus grave que ça ne l'est en réalité.

- Votre enfant peut saigner de la bouche parce que ses dents de lait percent ou parce qu'il a mordu sur quelque chose de dur. Les dents de lait peuvent pousser dès l'âge de trois mois.
- Un saignement au niveau de la bouche peut être le signe qu'une dent pousse.
- Un hématome sous-cutané peut parfois se développer sur une nouvelle dent.
- Comme le sang se mélange à la salive, le saignement a souvent l'air plus grave qu'il ne l'est en réalité.
- La salive peut empêcher la formation d'un bon caillot, et donc une bonne coagulation. Le saignement s'arrête dans un premier temps, mais reprend après quelques heures. L'acide tranexamique contribue à la formation d'un bon caillot. L'action de l'acide tranexamique est expliquée ci-dessous.

- Si le saignement est très violent ou dure pendant des heures, contactez le Centre de traitement de l'hémophilie.
- La bouche peut aussi saigner suite à une déchirure du frein de la langue ou du frein de la lèvre. Dans ce cas, prenez toujours contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie.
- Si votre enfant avale du sang, qui coule de la bouche ou du nez par exemple, il peut d'abord avoir des nausées, puis vomir du vieux sang. Ne paniquez pas. Cela ressemble à une hémorragie gastrique, mais ce n'en est pas une.

Acide tranexamique (Exacyl®)

Il s'agit d'un médicament qui ralentit la dissolution des caillots formés. Il agit uniquement sur les saignements des muqueuses, donc sur les saignements de la bouche, des gencives et du nez. Chez les filles qui ont des problèmes de coagulation (par exemple chez certaines porteuses d'hémophilie), il est parfois administré en cas de règles abondantes.

Votre médecin peut aussi prescrire ce médicament pour une extraction dentaire ou une opération des amygdales.

La durée du traitement est en général de 5 à 10 jours, en fonction du type de saignement.

L'acide tranexamique est disponible sous forme de comprimé, de solution injectable ou de solution buvable. Il peut être administré par perfusion immédiatement après une opération. La solution buvable peut être administrée comme bain de bouche après une extraction dentaire ou peut être appliquée directement sur une plaie au moyen d'une gaze stérile. Chez les petits enfants, la posologie est adaptée au poids. La pharmacie peut alors réaliser des gélules d'un certain dosage. Il est conseillé de toujours avoir quelques comprimés, gélules ou ampoules en réserve.

L'acide tranexamique ne peut pas être utilisé en cas de saignement au niveau des reins. Les caillots formés en pareil cas peuvent bloquer les voies urinaires et provoquer des coliques très douloureuses.

Quelques conseils pour le traitement d'un saignement de la bouche :

- Donnez une glace à l'eau à votre enfant – la glace peut accélérer la formation d'un caillot.
- Demandez à votre médecin de vous faire une ordonnance d'acide tranexamique pour en avoir toujours à la maison, car toutes les pharmacies n'en ont pas de stock. Ce médicament ralentit la dégradation des caillots dans la bouche ou dans le nez. Attention, il n'est donc utile qu'en cas de saignement au niveau de la bouche, des gencives ou du nez.

Le nez peut saigner spontanément ou pendant un rhume. Chez les petits enfants, le sang coule parfois jusqu'à l'estomac, ce qui provoque rapidement des nausées. Les petits enfants vomissent alors du vieux sang. Quelle frayeur !

Quelques conseils pour le traitement d'un saignement du nez :

- Demandez à votre enfant de se moucher.
- Appuyez fermement sur la narine pendant 10 minutes, la tête de l'enfant légèrement penchée en avant.
- Si le saignement ne s'arrête pas, administrez l'acide tranexamique suivant les instructions du médecin.

En cas de saignement du nez intense et impossible à maîtriser, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie.



Saignements articulaires

Un saignement articulaire survient lorsque du sang remplit la cavité qui se trouve autour d'une articulation. Le sang augmente la pression et occasionne une douleur. S'ils ne sont pas traités, les saignements articulaires peuvent abîmer l'articulation. C'est pourquoi il est conseillé de traiter au plus vite ces saignements.

Les parents posent souvent la question suivante :

« Comment reconnaître un saignement articulaire ? »

Les saignements articulaires se produisent généralement lorsque votre fils commence à ramper et à marcher, car c'est à ce moment-là que ses articulations sont sollicitées pour la première fois. Les saignements articulaires apparaissent donc surtout au niveau des chevilles, des genoux et des coudes. Les autres articulations sont rarement touchées. Un bébé de quelques mois ne peut pas vous dire : « Maman, j'ai un problème », mais il vous le fera clairement comprendre, malgré tout. Un saignement articulaire est très douloureux. Votre fils pleurera de manière inconsolable et, si vous l'observez bien, vous verrez qu'il ne bouge quasi pas l'articulation atteinte. Si vous essayez de la mobiliser, vous verrez qu'il a encore plus mal et que le mouvement s'effectue fait très difficilement. Même si rien ne transparaît à l'extérieur, il y a déjà un saignement articulaire à l'intérieur. Si vous, ou une personne qui s'occupe de votre fils, soupçonnez l'existence d'un saignement articulaire, prenez immédiatement contact avec le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie car l'administration de concentré de facteur de coagulation est souvent le seul traitement efficace. Si le saignement se produit le soir ou la nuit, n'attendez donc pas le lendemain matin pour intervenir !

Il est important de savoir qu'un saignement articulaire ne provoque pas nécessairement de bleu, mais que votre enfant peut présenter d'autres symptômes susceptibles d'indiquer un saignement articulaire.

La présence d'un quelconque des signes suivants doit vous inciter à prendre contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie :

- Votre fils pleure de manière inconsolable sans raison apparente.
- Votre fils se plaint d'avoir mal lorsqu'il se tient debout ou qu'il tend un bras ou une jambe.
- Il utilise plus une jambe ou un bras que l'autre.
- Il refuse subitement de marcher.
- Une articulation a l'air gonflée par rapport à la même articulation de l'autre bras ou de l'autre jambe.
- La peau autour de l'articulation est rouge et chaude.

Quelques suggestions pour traiter un saignement articulaire :

- Limitez les activités de votre enfant et surélevez la zone touchée jusqu'à ce que le gonflement diminue.
- Consultez le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie pour l'administration de concentré de facteur de coagulation (quantité et durée du traitement).
- Appliquez de la glace ou une compresse froide (bien enveloppée dans un linge) sur l'articulation pour soulager la douleur.
- Vous pouvez envisager l'administration de paracétamol pour soulager la douleur ou d'un autre antidouleur conseillé par votre médecin spécialiste (voir l'avertissement relatif à l'acide acétylsalicylique dans la suite de cette brochure).
- Instaurez le traitement le plus rapidement possible après l'apparition des symptômes. Plus le saignement est arrêté tôt, moins l'articulation sera endommagée.
- Le lendemain, contactez à nouveau le Centre de traitement de l'hémophilie. Un deuxième traitement peut s'avérer nécessaire si les symptômes n'ont pas totalement disparu.

Vaccinations et saignements musculaires

Les vaccins sont indispensables à la santé de votre enfant. Il n'y a aucune raison de ne pas vacciner votre enfant hémophile. Dès l'âge de deux mois, votre enfant recevra très régulièrement des vaccins. Ces vaccins sont administrés par le/la pédiatre ou à la Maison de l'Enfance (ONE). Chez les enfants qui ne sont pas atteints d'hémophilie, les vaccins sont administrés dans le muscle (administration intramusculaire). Chez les enfants qui vivent avec l'hémophilie, ce type d'administration peut entraîner des saignements musculaires, qui peuvent provoquer de gros problèmes pour lesquels l'enfant devra recevoir un traitement par concentré de facteur de coagulation. Mieux vaut prévenir que guérir ! Voilà pourquoi les médecins spécialistes de l'hémophilie conseillent d'injecter tous les vaccins sous la peau (administration sous-cutanée). Si le personnel de la Maison de l'Enfance (ONE) préfère ne pas le faire, l'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie peut administrer les vaccins à votre enfant.

Une vaccination sous-cutanée peut, dans certains cas, provoquer un œdème douloureux et rouge. Après l'injection, il convient de masser légèrement le site d'administration pour diffuser le liquide et d'appliquer un linge froid sur le point d'injection. Si votre enfant

développe une fièvre ou une douleur, vous pouvez toujours lui donner du paracétamol. Un saignement musculaire peut aussi survenir spontanément ou après une chute. L'enfant ne peut alors plus utiliser correctement le groupe musculaire touché. Il est impossible et très douloureux de bander le muscle en question. En outre, le muscle est souvent épais et douloureux au toucher. Un saignement musculaire doit toujours être traité par l'administration de concentré de facteur de coagulation et, le plus souvent, le traitement doit être répété à plusieurs reprises. Votre enfant doit aussi solliciter le muscle au minimum. S'il présente un saignement au niveau de la cuisse, ne le laissez pas marcher ou ramper. Généralement, les bébés ménagent d'eux-mêmes les muscles touchés, qui leur font mal. Pour freiner un peu votre enfant, le mieux est de le transporter dans un buggy pendant les quelques jours qui suivent un saignement musculaire.

Il est possible de prévenir quelque peu les saignements musculaires en développant le système musculaire de votre enfant de manière ludique. La marche, la course, les jeux d'extérieur, l'escalade, le vélo et la natation constituent de très bonnes activités sportives à commencer dès le plus jeune âge. Le sport doit faire partie du quotidien !

Saignements (graves) rares

Le chapitre précédent a abordé quelques saignements très fréquents. Heureusement, la tête, les yeux, la gorge, la nuque, les intestins, les reins ou la vessie ne saignent pas souvent, mais lorsqu'ils saignent, la situation est grave et doit être gérée immédiatement. Le plus souvent, ces saignements ne sont pas spontanés, mais font suite à une chute (d'un tricycle, par ex.) ou à une autre blessure. Les signaux importants sont le comportement de

votre enfant, surtout s'il se plaint d'une douleur intense à un endroit inhabituel, s'il est très pâle ou un peu vaseux. Face à ces symptômes, contactez toujours immédiatement le Centre de traitement de l'hémophilie. N'oubliez pas le mot d'ordre général : « Toujours téléphoner en cas de doute ! »



Saignements de la tête

Tous les enfants se font des bosses sur la tête lorsqu'ils apprennent à ramper, à se tenir debout et à marcher. Les enfants qui vivent avec l'hémophilie ne font pas exception. Une chute ou un coup, qu'ils soient légers ou violents, peuvent causer un bleu sur la tête. L'apparition d'une bosse ou d'un bleu chez un enfant qui vit avec l'hémophilie ne veut donc rien dire en soi. Il est beaucoup plus important de connaître la violence de la chute ou du coup. En effet, une lourde chute ou un coup violent peuvent causer non seulement un saignement juste sous la peau, mais aussi un saignement dans la tête. Heureusement, les os du crâne offrent une bonne protection, mais celle-ci peut se révéler insuffisante en cas de lourde chute. Le médecin spécialiste de l'hémophilie ne traitera donc généralement pas un bleu apparu après une petite chute. Par contre, si votre fils a fait une lourde chute, il devra toujours recevoir un concentré de facteur de coagulation, y compris en l'absence de symptômes extérieurs. Après une lourde chute, vous devez donc TOUJOURS prendre contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie, y compris si votre fils est allé dans un hôpital local. N'attendez jamais le lendemain.

En fonction de la blessure, le traitement se composera d'une ou plusieurs injections. Le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie peut vous conseiller des « mesures de veille ». Cela implique de réveiller votre fils toutes les heures pendant la nuit, afin de vous assurer qu'il n'est ni vaseux ni comateux suite à un saignement dans la tête. Si le médecin estime nécessaire de faire une imagerie (par exemple, un CT-scan de la tête), il est important que l'examen ne soit pratiqué qu'après l'administration de concentré de facteur de coagulation à votre fils.

DONC, d'abord le concentré de facteur de coagulation, puis les examens complémentaires !

Prenez directement contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie en présence d'au moins un des signaux d'avertissement suivants :

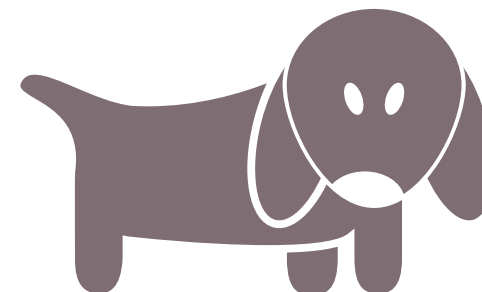
- Votre fils a chuté sur un sol dur, par exemple sur le carrelage de la salle de bain.
- Votre fils a fait une chute de hauteur (de la table à langer, par exemple).
- Votre fils est devenu confus, très calme ou moins alerte après la chute.
- Votre fils a des vomissements violents et se plaint d'avoir mal à la tête.
- Votre fils a des convulsions.
- Ses pupilles sont dilatées ou de taille différente. Ses yeux ne bougent pas en même temps.

Saignements des yeux

Un saignement ou une blessure au niveau de l'œil peuvent entraîner une diminution de l'acuité visuelle. Il est souhaitable de faire appel aux soins d'un(e) ophtalmologue et d'un médecin spécialiste de l'hémophilie. Un saignement grave autour de l'œil peut entraîner l'impossibilité de fermer la paupière, ce qui peut entraîner des infections oculaires. Pour prévenir ce problème, l'œil peut être couvert temporairement.

Signaux d'avertissement :

- Vous observez une blessure au niveau ou à proximité de l'œil de votre fils.
- Son œil est gonflé.
- Le blanc de l'œil est uniformément rouge des suites du saignement.



Saignements de la gorge et du cou

Des saignements peuvent se produire dans la gorge pendant une infection des amygdales ou après une très longue période de toux. Le saignement d'une amygdale représente heureusement une complication rare. Il est donc conseillé de toujours consulter votre généraliste si votre fils présente une infection au niveau de la gorge. Il examinera les amygdales et démarrera éventuellement un traitement par antibiotiques. Une blessure dans la région du cou peut occasionner un important gonflement, qui peut gêner la respiration. Celle-ci devient alors sifflante et difficile.

Prenez directement contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie en présence d'au moins un des signaux d'avertissement suivants :

- Le cou de votre fils est gonflé et le gonflement augmente progressivement.
- Votre fils a du mal à avaler.
- Il respire très difficilement et « siffle » quand il inspire.
- Il tousse ou vomit du sang alors qu'il n'y a pas de saignement manifeste au niveau du nez ou de la bouche.

Saignements gastro-intestinaux

Les saignements gastro-intestinaux sont très graves. Vous devez toujours vous rendre au plus vite au Centre de traitement de l'hémophilie. Les saignements de l'estomac peuvent avoir différentes causes, comme une infection, une irritation de l'œsophage en cas de reflux (votre enfant régurgite), une fausse route (votre enfant avale un aliment de travers) ou une irritation de la muqueuse de l'estomac. Un saignement de l'estomac peut être très violent et donner lieu à une grave anémie. Dans ce cas, votre fils sera très pâle et/ou vaseux. Appelez toujours le numéro d'urgence 112 en mentionnant directement qu'il s'agit d'un enfant hémophile. La présence de sang clair dans les selles de votre enfant

indique probablement un saignement dans la partie inférieure du conduit intestinal. Celui-ci peut être causé par une petite déchirure autour de l'anus, mais il peut être le signe d'une complication grave. Si votre fils se plaint de crampes au ventre ou a l'air malade, c'est un important signal d'avertissement. Les saignements qui se produisent plus haut dans le tractus gastro-intestinal entraînent des selles noires.

Attention ! Certains médicaments, comme un supplément de fer, peuvent foncer la couleur des selles de votre enfant. Ces effets secondaires sont mentionnés dans la notice du médicament en question. Il ne s'agit donc nullement d'un saignement.

Signaux d'avertissement :

- Votre fils crache du sang frais ou ancien en toussant. Le sang frais est rouge clair. Le vieux sang est rouge foncé ou brun et ressemble à du marc de café.
- Ses selles contiennent du sang, sont noires ou goudronneuses.
- Votre fils se plaint de douleurs au ventre ou à l'estomac.
- Votre fils a l'air malade ou pâle.

Saignements du rein et de la vessie

Les saignements spontanés au niveau des reins sont très rares chez les jeunes enfants. Les symptômes peuvent apparaître spontanément, sans raison manifeste. Ils peuvent être le premier signe d'un saignement des reins ou de la vessie. Durant l'enfance, les infections rénales et les cystites peuvent être causées par une anomalie congénitale des voies urinaires. Si votre enfant produit une urine rouge clair ou couleur coca, ou s'il a très mal quand il fait pipi, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie. Il devra certainement subir des examens complémentaires pour découvrir la cause de l'infection. Il est important que votre enfant boive beaucoup pour rincer les voies urinaires. De cette façon, le saignement diminuera. Ne lui donnez JAMAIS D'ACIDE TRANEXAMIQUE : ce médicament entraîne la formation de caillots douloureux dans les voies urinaires.

Circoncision et autres petites opérations

Normalement, une circoncision est une petite intervention chirurgicale pratiquée quelques jours ou quelques mois après la naissance. La présence d'une hémorragie secondaire motive toujours un examen sanguin complet. Une hémorragie secondaire consécutive à l'hémophilie peut encore se produire jusqu'au 10^e jour après l'intervention. L'examen sanguin peut aussi révéler l'hémophilie de votre fils, même s'il n'existe aucun antécédent dans votre famille. C'est ce que l'on appelle une mutation spontanée, c'est-à-dire qu'une anomalie apparaît pour la première fois dans le patrimoine génétique de la protéine de coagulation. Les petites interventions chirurgicales, comme une circoncision, mais par exemple aussi une intervention pour une hernie inguinale ou une ablation des polypes, doivent impérativement être pratiquées dans un Centre de traitement de l'hémophilie sous la protection d'un concentré de facteur de coagulation. La cicatrisation durant entre 7 et 10 jours, votre fils devra être traité pendant 7 à 10 jours, même s'il s'agit d'une intervention chirurgicale simple. Le sang de votre enfant sera régulièrement contrôlé pour vérifier la présence suffisante de protéine de coagulation (facteur VIII ou IX) dans son sang. Si votre fils a été diagnostiqué hémophile, il ne doit jamais subir d'intervention chirurgicale sans concertation préalable avec le Centre de traitement de l'hémophilie.



Le (premier) traitement

Tôt ou tard, votre enfant recevra son premier traitement par concentré de facteur de coagulation. C'est une étape très importante dans la vie d'un enfant qui vit avec l'hémophilie. Malheureusement, le concentré de facteur de coagulation ne peut être administré que par voie intraveineuse (dans une veine). Votre fils se rebiffera contre l'environnement inconnu et sera certainement très triste, voire en larmes. D'autres parents nous ont raconté qu'il est à la fois difficile de consoler un enfant et de gérer ses propres sentiments (compassion, colère, tristesse, déception ou culpabilité).

Le motif et l'âge du premier traitement varient très fortement. La plupart des enfants qui souffrent d'une forme sévère d'hémophilie reçoivent leur premier traitement entre l'âge de 6 mois et de 2 ans. Mais certains enfants ne recevront pas leur première injection avant 4 ans. Le motif à la base d'un traitement peut être très varié : un saignement articulaire, une intervention chirurgicale, un saignement dans la bouche, une chute sur la tête...

Il existe différents types de traitement :

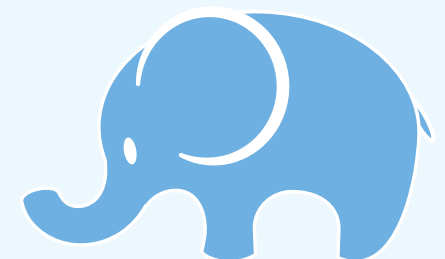
1. Traitement à la demande
2. Traitement prophylactique

Traitement à la demande

Les jeunes enfants ne reçoivent une injection de concentré de facteur de coagulation qu'en présence d'un signe de saignement ou à l'occasion d'une intervention chirurgicale. C'est ce que nous appelons le traitement « à la demande », c'est-à-dire uniquement en cas de saignement. Les enfants qui souffrent d'une forme légère d'hémophilie n'ont pas de saignements très fréquents. Ils recevront donc souvent ce traitement « à la demande » tout au long de leur vie.

Traitement prophylactique

Chez les enfants atteints d'une forme sévère d'hémophilie, un traitement prophylactique (avec un concentré de facteur de coagulation ou une autre option thérapeutique) est instauré après le(s) premier(s) saignement(s) articulaire(s). Cette méthode de traitement est également appelée traitement « prophylactique ». En effet, nous savons d'expérience qu'un enfant qui vit avec une hémophilie aiguë présente entre 20 et 50 saignements articulaires par an s'il n'est pas traité préventivement. Or, chaque saignement articulaire risque d'endommager l'articulation. En administrant maintenant le concentré de facteur de coagulation 2 à 3 fois par semaine, la concentration moyenne de la protéine de coagulation dans le sang est suffisante pour réduire le risque d'hémorragie articulaire spontanée. Le démarrage du traitement prophylactique est une étape dont vous devez



parler sérieusement avec votre médecin. Vous devez discuter à l'avance pour décider qui fera les injections à votre fils par la suite. Il est recommandé de limiter au maximum le nombre de personnes qui feront les injections. Vous remarquerez que la prise d'habitudes fixes donne confiance à votre fils. Sa peur des piqûres disparaîtra ou diminuera fortement. Essayez de mettre votre fils le plus à l'aise possible et ne lui faites pas de promesses que vous ne pourrez pas tenir. L'infirmier/infirmière spécialiste de l'hémophilie sera votre soutien principal. Il/Elle apprendra à bien vous connaître, vous et votre fils, et pourra éventuellement vous conseiller sur la meilleure manière de gérer les injections.

Si votre fils est encore très petit, il est parfois difficile de trouver une veine pour administrer le concentré de facteur de coagulation. Si vous n'arrivez pas à le piquer au bout de deux ou trois essais, faites une pause ou demandez à quelqu'un d'autre ou à quelqu'un de plus expérimenté de vous aider.

Chez certains enfants qui vivent avec une forme grave d'hémophilie, on décide de poser un Port-a-Cath ou un cathéter Hickman (voir le glossaire) pour faciliter l'administration du traitement prophylactique.

Le cathéter permet par ailleurs d'éviter de gros problèmes liés à la piqûre.

Si votre enfant a plus ou moins 4 ans et que les piqûres ne lui posent aucun problème, il est peut-être temps que l'un de vous deux apprenne à faire les injections. Le médecin et l'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie prendront tout le temps nécessaire pour vous enseigner la bonne technique. Prenez le temps qu'il faudra, vous n'avez pas de délai à respecter. Vous suivrez des cours théoriques et des cours pratiques et, quand tout ira bien et que vous aurez réussi l'examen, vous recevrez un certificat. Dès cet instant, vous pourrez administrer le concentré de facteur de coagulation à votre fils avant son départ pour l'école.

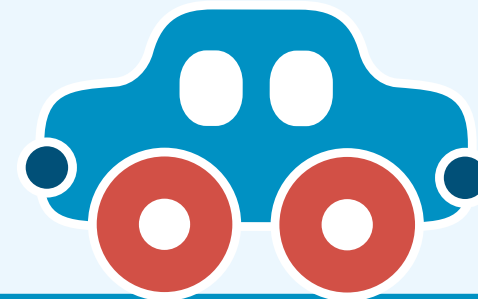
Le médecin du centre de traitement vous remettra un journal de bord à l'occasion d'une des premières visites. Tous les traitements de votre fils y seront répertoriés.

Le journal de bord reprend les mentions suivantes :

- Le motif du traitement
- L'emplacement du saignement
- Le type de saignement
- La posologie du concentré de facteur de coagulation
- La marque du concentré de facteur de coagulation
- Le numéro de lot du concentré de facteur de coagulation

Quelques conseils :

- Emportez toujours le journal de bord pour que le médecin puisse noter ces informations après chaque traitement.
- Dès que votre enfant est en âge de comprendre, expliquez-lui ce qui va se passer.
- Votre fils appréciera sans aucun doute une petite récompense après chaque injection (un ballon ou un petit jeu).
- Les premiers traitements sont toujours les plus difficiles. Votre fils est encore très petit, et vous n'êtes pas encore habitué(e) à l'environnement hospitalier.
- Si vous vous trouvez au service des urgences d'un hôpital, précisez que votre enfant est hémophile et qu'il doit être traité rapidement.
- Fixez bien les heures et les jours du traitement prophylactique avec le médecin du centre de traitement. Vous éviterez ainsi d'attendre inutilement.
- Un anesthésique local pourrait rendre la piqûre un peu moins douloureuse.





Plus haut dans ce document, nous vous avons signalé que le sang de votre fils sera régulièrement contrôlé pour détecter la présence d'inhibiteurs.

Les inhibiteurs sont un effet indésirable grave du traitement par facteurs de coagulation. Les inhibiteurs sont des anticorps anti-facteur VIII ou anti-facteur IX que développent certains patients hémophiles. Le système immunitaire reconnaît les facteurs de coagulation administrés comme des « corps étrangers » et essaie de les détruire en produisant des anticorps. Ces anticorps neutralisent les facteurs de coagulation administrés, ce qui réduit ou annule leur effet, si bien que les saignements sont plus difficiles à maîtriser. Si la concentration en inhibiteurs est relativement faible, l'effet des facteurs de coagulation peut être maintenu en augmentant leur dose. Mais si la concentration en inhibiteurs est élevée, l'effet des facteurs de coagulation disparaît totalement.

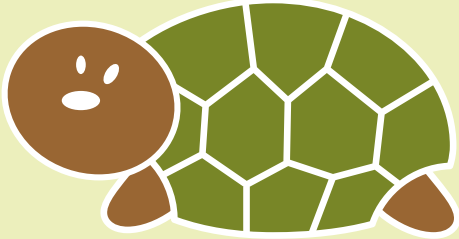
Le sang des personnes qui reçoivent des facteurs de coagulation est régulièrement examiné à la recherche d'inhibiteurs. Il s'agit heureusement d'un phénomène temporaire, même s'il peut parfois s'avérer tenace. Pour lutter contre les inhibiteurs, on applique un strict schéma d'administration de facteurs de coagulation, que l'on combine éventuellement avec d'autres médicaments si les concentrations en inhibiteurs sont élevées. Nos connaissances sur les inhibiteurs ne cessent de se développer. C'est pourquoi des examens complémentaires seront pratiqués sur les causes et le développement d'inhibiteurs.

Les inhibiteurs



La sécurisation de l'environnement

En principe, tous les parents essaient de créer un environnement le plus sûr possible pour leurs enfants. Les livres sur l'éducation des enfants regorgent de conseils pour sécuriser votre maison, votre jardin et votre voiture. Ces conseils sont très utiles et sont souvent le fruit de l'expérience de parents qui sont déjà passés par là. Nous vous conseillons donc toujours d'entrer en contact avec d'autres parents qui ont de jeunes enfants hémophiles. Peut-être auront-ils des conseils utiles, et peut-être pourrez-vous les aider vous aussi.



Comme le dit l'adage : « Un accident est si vite arrivé », et c'est tout à fait vrai ! De plus, les petits enfants sont ultra rapides. Il est donc conseillé d'examiner le cadre de vie de votre enfant en adoptant son point de vue. Mettez-vous à genoux pour apercevoir les éléments durs, les coins d'une table ou les tapis glissants. Vous découvrirez toujours que votre fils pourrait se blesser à un endroit que vous n'aviez pas remarqué. Quelques petites adaptations suffisent généralement à prévenir les gros problèmes. Si votre enfant passe régulièrement du temps avec une gardienne, il est conseillé de passer la maison au crible en sa compagnie. Il en va de même pour la crèche, bien que la plupart d'entre elles soient sans danger pour les enfants. Ne lésinez pas sur l'achat d'un bon buggy, d'un parc, d'un siège auto ou d'un petit lit. Avant de procéder à l'achat, examinez tout danger potentiel d'un œil très critique. Une chute du lit peut avoir des conséquences tragiques pour votre fils ! Les égratignures, petites coupures et autres bleus sont inévitables, et ce n'est pas bien grave. Pour son bon développement, un enfant doit pouvoir se défouler de temps en temps en courant, en grimant ou en sautant d'une chaise. Un enfant doit aussi avoir l'opportunité de découvrir ses propres limites. Même si cela vous brûle la langue, essayez de ne pas passer votre journée à mettre votre enfant en garde. Cela ne sert à rien et produit parfois l'effet contraire.

Que pouvez-vous faire pour éviter les accidents ?

À l'intérieur

- Regardez votre maison du point de vue de votre enfant.
- Restez à proximité quand il se trouve dans sa chaise haute ou dans son trotteur.
- Vous pouvez envisager d'appliquer temporairement une couche de protection supplémentaire dans la chaise haute, le trotteur ou à d'autres endroits.
- Placez (temporairement) des barrières en bas et en haut des escaliers.
- Retirez les meubles qui peuvent facilement tomber ou sur lesquels votre enfant peut se blesser.
- Protégez temporairement les coins des meubles et autres angles.

- Gardez les couteaux, ciseaux et autres objets tranchants hors de sa portée.
- Apprenez à votre enfant à ne pas courir en chaussettes sur un sol glissant.
- Apprenez à votre enfant à ne pas courir avec des objets tranchants en main.
- Envisagez de poser une moquette sur les surfaces dures.
- Ne choisissez pas de lit surélevé pour votre enfant.
- Choisissez des jeux sans danger, avec lesquels il ne pourra pas se blesser.

À l'extérieur

L'une des meilleures choses que vous puissiez faire pour protéger votre enfant en cas d'urgence est de vous assurer qu'il porte toujours une identification médicale sur lui, sur ses vêtements ou sur son corps. C'est notamment important si votre enfant va à la crèche ou chez une gardienne.

Il existe en Belgique une carte d'hémophile, qui peut vous être délivrée par le Centre de traitement de l'hémophilie ou par l'association de patients.

Encore quelques conseils

- Considérez aussi votre jardin et les endroits où votre enfant joue souvent du point de vue de votre enfant.
- Assurez-vous que votre enfant, s'il est encore petit, ne puisse pas quitter le jardin sans votre permission.
- Comme pour tous les enfants, apprenez à votre enfant à jouer sur le trottoir.
- Assurez-vous que votre enfant est bien attaché quand vous le transportez sur votre vélo.
- Évaluez la sécurité des jeux et cherchez un terrain de jeu sécurisé.
- Choisissez des jeux d'extérieur sans danger, avec lesquels il ne pourra pas se blesser.
- Vous pouvez envisager une protection supplémentaire provisoire, comme un casque ou des genouillères. Il est difficile de formuler des conseils généraux. Cela dépend de plusieurs facteurs, comme le caractère de vous ou de votre fils et les activités qu'il entreprend.

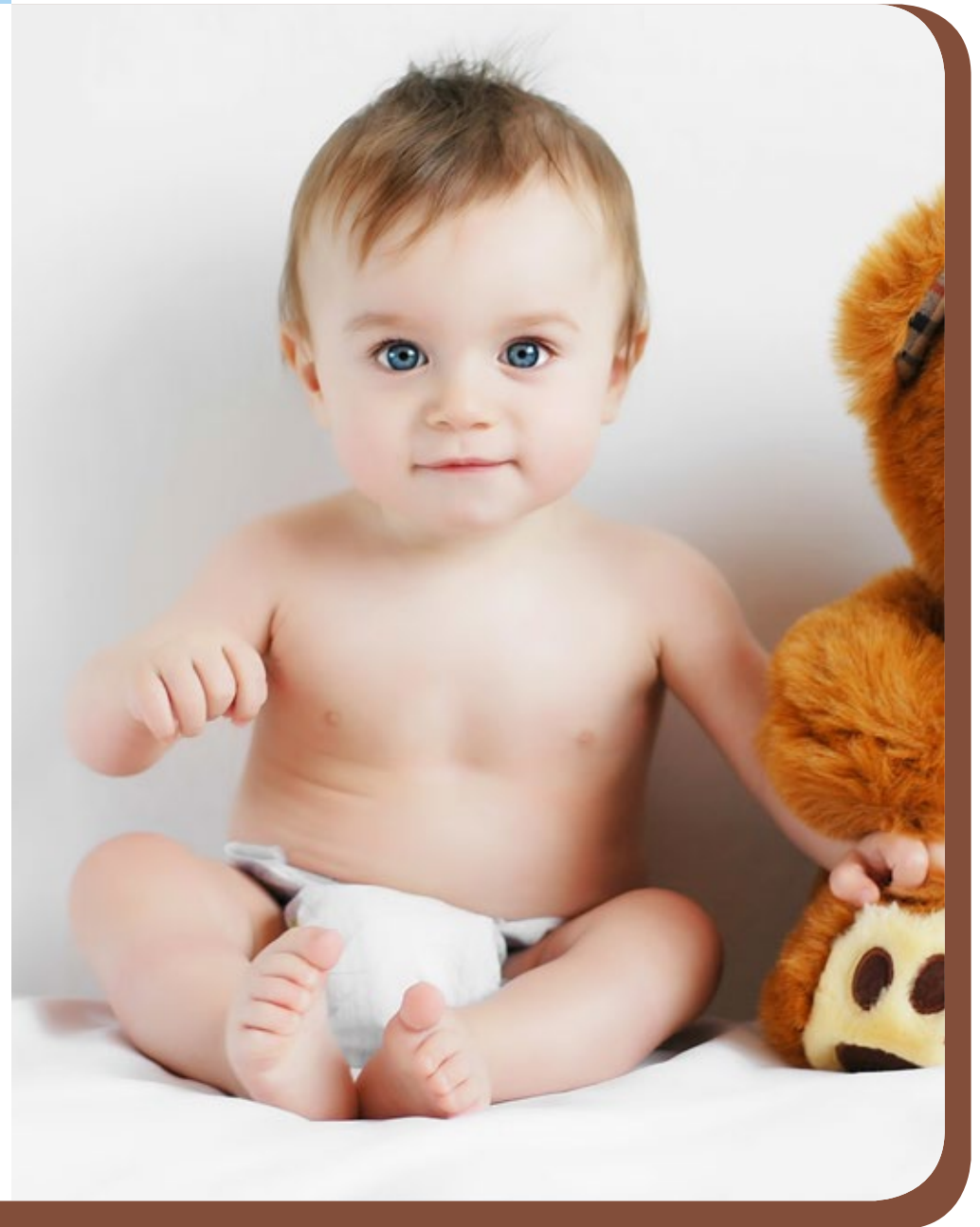
Comment parler à un tiers de l'hémophilie de votre enfant ?


Il est important que l'entourage direct de votre fils (les voisins, les amis, la gardienne, les responsables de la crèche, les grands-parents et les autres membres de la famille) sache que votre fils vit avec l'hémophilie. Tous doivent savoir ce que c'est l'hémophilie et ce qu'ils doivent faire en cas de saignement. Dressez une liste des personnes importantes et informez-les sur l'hémophilie. Expliquez-leur ce dont ils doivent tenir compte et à quoi ils doivent faire attention, et quand ils doivent prendre contact avec vous ou avec le Centre de traitement de l'hémophilie. Communiquez-leur votre numéro de téléphone, ainsi que celui du Centre de traitement de l'hémophilie.

Vous remarquerez que la plupart des gens ne connaissent pas grand-chose de l'hémophilie, qu'ils s'en font de fausses idées ou qu'ils en ont peur. Certains pensent par exemple que la maladie peut disparaître avec le temps ou qu'il s'agit d'une sorte de leucémie. Soyez prêt(e) à expliquer les choses. Choisissez un endroit et un moment pour expliquer les choses calmement. Donnez à vos proches cette brochure et d'autres documents sur l'hémophilie, qu'ils pourront lire à leur aise.

Après quelques semaines ou quelques mois, passez une nouvelle fois les différentes informations en revue pour vérifier que tout a été compris.

Si vous avez du mal à fournir de bonnes informations, demandez l'aide de l'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie. Il/Elle peut par exemple vous faire répéter ce que vous devez dire ou rassembler les brochures pour vous. Il/Elle peut aussi vous accompagner à la crèche ou chez la gardienne. Mais vous verrez que vous vous habituerez vite à informer les gens et que vous deviendrez un(e) véritable expert(e) en seulement quelques mois !

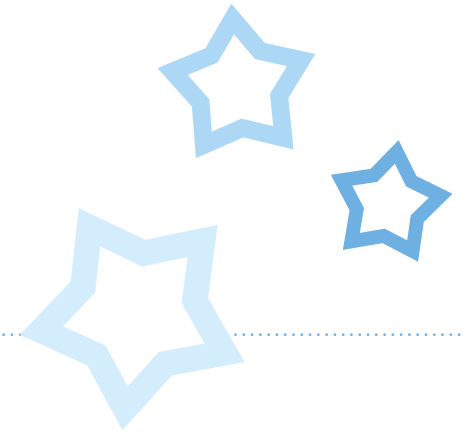




Ce chapitre rassemble quelques conseils utiles qui nous ont été transmis par d'autres parents. Ces conseils vous aideront certainement pour les soins quotidiens de l'enfant qui vit avec l'hémophilie. L'éducation d'un enfant qui vit avec l'hémophilie requiert un grand soin et une grande responsabilité. Parlez-en avec les membres du Centre de traitement de l'hémophilie. Ils vous soutiendront et vous conseilleront. La première année de votre enfant est une année de plaisir, mais aussi de tracas et d'apprentissage. Au cours de cette première année, vous en apprendrez énormément sur l'hémophilie, sur les saignements et sur les précautions à prendre pour prévenir les saignements chez votre fils.

Conseils utiles

Cela peut paraître étrange, mais de nombreux parents confient que l'hémophilie de leur fils rend leur vie plus intense et qu'ils profitent beaucoup plus des belles choses qu'ils vivent avec leur fils. Impliquez également dans tout vos autres enfants – qui ne sont pas hémophiles – et essayez d'appliquer les mêmes préceptes d'éducation à tous. Vos enfants s'en porteront bien mieux ! Beaucoup de mères porteuses d'hémophilie se sentent coupables d'avoir transmis la maladie à leur fils. Tâchez de comprendre pourquoi vous vous sentez coupable et essayez de parler de ces sentiments négatifs. Dans tous les cas, ne transformez pas votre sentiment de culpabilité en surprotection de l'enfant.



Conseils pour la vie de famille et l'éducation

- Cette brochure contient un grand nombre de généralités. Mais votre fils est unique et ne connaîtra certainement pas tous les saignements décrits.
- Ne vous mettez pas en colère si votre enfant saigne. Il est aussi important qu'il explore ses limites. Et si vous vous mettez en colère, il se taira peut-être la prochaine fois qu'il tombera ou se cognera.
- Essayez de profiter de la première année de votre enfant. Elle passe vite et les bons moments sont beaucoup plus nombreux que les moins bons.
- Acceptez d'avoir parfois des pensées négatives sur l'hémophilie de votre fils. C'est normal. Il est parfaitement compréhensible que vous soyez contrarié(e) si un saignement se produit chez votre fils et vous empêche de partir pour une agréable excursion que vous aviez prévue de longue date.
- Essayez de ne pas trop protéger votre enfant. Tous les enfants, y compris ceux qui vivent avec l'hémophilie, apprennent leurs propres limites à leurs dépens. La sensation d'être surprotégés peut parfois les pousser à prendre des risques inadmissibles pour montrer qu'ils sont « normaux ».
- Essayez de rester le/la plus cohérent(e) possible dans l'éducation de votre fils. Si vous lui laissez trop de liberté, il pourrait devenir impulsif, difficile et désobéissant. Comme chez tous les autres enfants, l'application systématique des règles l'aide à apprendre où se trouvent ses limites.
- Donnez une alimentation saine à votre fils. Une consommation quasi exclusive de produits à base de lait de vache ou une alimentation non variée risque d'entraîner une anémie. Assurez-vous aussi que son poids reste optimal. L'obésité peut surcharger inutilement les articulations des chevilles et des genoux.
- Cherchez, avec votre fils, une activité adaptée. Essayez de passer des week-ends les plus actifs possibles. La télévision ne donne pas une bonne condition physique !
- Passez aussi un peu de temps seul(e) avec chaque enfant séparément. Les autres enfants peuvent parfois être jaloux de l'attention particulière dont bénéficie le petit frère hémophile.
- Expliquez aux enfants plus âgés qu'ils ne doivent pas se montrer brusques avec leur petit frère hémophile. Et ne laissez naturellement pas votre fils hémophile frapper d'autres enfants.

Quelques conseils pour le traitement

- Essayez d'en savoir le plus possible sur l'hémophilie. Les connaissances accumulées vous faciliteront la vie avec l'hémophilie. Vous pouvez acquérir ces connaissances en discutant avec les médecins et le personnel infirmier du Centre de traitement de l'hémophilie. Vous pouvez devenir membre de l'Association belge de l'hémophilie (AHVH), lire un maximum de brochures et parler avec d'autres parents.
- Essayez de rester le/la plus calme possible pendant les piqûres de votre enfant. Il a besoin d'être soutenu et rassuré.
- En cas de doute quant à l'opportunité de vous rendre à l'hôpital pour un saignement, nous ne pouvons vous donner qu'un seul conseil : « Toujours téléphoner en cas de doute. Aucun coup de téléphone n'est jamais de trop ! »
- Rendez-vous toujours aux consultations du Centre de traitement de l'hémophilie, y compris si votre fils n'a pas eu de saignement. Pendant les consultations, le médecin et le personnel infirmier peuvent non seulement vous informer sur les saignements et le traitement, mais aussi vous conseiller si vous rencontrez des problèmes d'éducation par exemple.
- Emportez les documents nécessaires (par ex. carte d'identification de l'hôpital, journal de bord et carnet de vaccination) à chacune de vos visites au Centre de traitement de l'hémophilie (et donc aussi aux urgences).
- Dites au personnel de la Maison de l'Enfance (ONE), à votre pharmacien(ne), à votre médecin généraliste et à votre dentiste que votre fils est hémophile. Votre pharmacien(ne) l'enregistrera dans son ordinateur. Il/Elle sait parfaitement si votre fils peut prendre tel ou tel médicament. En cas de doute, parlez-en au personnel du Centre de traitement de l'hémophilie.
- Informez tous les médecins qui traitent votre fils de l'hémophilie de celui-ci et de la nécessité de dialoguer avec le Centre de traitement de l'hémophilie.
- En cas de saignement, n'acceptez pas d'attendre plus de 30 minutes aux urgences. Expliquez que votre enfant est hémophile et qu'il doit être traité rapidement.

Mise en garde contre l'acide acétylsalicylique et les AINS

Si un bleu ou un saignement fait mal à votre enfant, ne lui donnez que des produits à base d'acétaminophène (paracétamol).

Ne donnez jamais de l'acide acétylsalicylique ou des produits qui contiennent de l'acide acétylsalicylique à votre enfant !

L'acide acétylsalicylique, le composant chimique de l'aspirine, empêche les plaquettes de se coller les unes aux autres, ce qui empêche la coagulation. Il peut aussi léser la paroi de l'estomac et provoquer des saignements. Avant de donner un médicament à votre enfant, vérifiez toujours que ce composant chimique ne figure pas dans la liste des substances actives, y compris si le mot « acide acétylsalicylique » n'apparaît pas dans le nom. En cas de doute, renseignez-vous auprès de votre pharmacien(ne) ou du Centre de traitement de l'hémophilie. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) peuvent aussi diminuer l'action des plaquettes et, dès lors, aggraver les saignements. Ils peuvent par ailleurs, au même titre que l'acide acétylsalicylique, endommager la paroi gastrique et provoquer des saignements. Certains médicaments contre le rhume, dont les antihistaminiques, influencent également l'activité des plaquettes et sont dès lors à éviter.

Consultez toujours un expert médical avant de donner à votre enfant des médicaments disponibles sans ordonnance dont vous n'avez pas encore parlé avec votre médecin ou l'équipe du Centre de traitement.

L'hémophilie de votre fils ne doit pas vous empêcher de partir en vacances. Les soins pour hémophiles sont de qualité dans toute l'Europe. L'Association belge de l'hémophilie (AHVH) et votre Centre de traitement de l'hémophilie disposent des adresses de tous les Centres de traitement de l'hémophilie à l'étranger. Vous pouvez emporter avec vous l'adresse du Centre de traitement de l'hémophilie le plus proche de votre lieu de villégiature. Si votre enfant doit recevoir son traitement prophylactique dans un autre Centre de traitement de l'hémophilie, l'infirmier/infirmière peut contacter celui-ci et lui transmettre toutes les données nécessaires avant votre départ. Votre Centre de traitement de l'hémophilie et l'Association belge de l'hémophilie (AHVH) ont des carnets spéciaux avec une déclaration douanière et une attestation médicale standard en différentes langues. Votre médecin spécialiste de l'hémophilie peut y noter les données de votre fils.

A ne pas oublier dans vos valises : du concentré de facteur de coagulation, mais aussi de l'acide tranexamique, du paracétamol, un garrot, une compresse froide (cold-pack), du sparadrap, une bande stérile, des compresses, une paire de ciseaux, un conteneur à aiguilles et le journal de bord de votre fils. Si votre fils ne reçoit pas de traitement prophylactique, il est conseillé d'emporter avec vous au moins deux ou trois doses de concentré de facteur de coagulation. Vous éviterez ainsi les délais inutiles si vous arrivez dans un hôpital inconnu. Demandez à votre Centre de traitement de l'hémophilie si le concentré de facteur de coagulation que vous utilisez doit être conservé « au frais ».

- Préparez vos vacances bien à l'avance et avec minutie, et parlez-en avec l'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie.
- Si votre enfant reçoit un traitement à la demande, emportez au moins deux à trois doses.
- Si votre enfant reçoit un traitement prophylactique, emportez les doses nécessaires pour toute la durée des vacances, ainsi que quelques flacons supplémentaires pour faire face à un éventuel saignement.
- Une bonne préparation, c'est déjà la moitié du chemin. En cas de saignement, vous saurez exactement ce que vous devez faire et ne paniquerez pas.
- Mais le plus important : profitez de vos vacances !

Les premières vacances



Les traitements

Le développement de concentrés de facteurs de la coagulation efficaces, ne présentant pas de risques infectieux, aisément injectables par le patient lui-même au domicile associé à un suivi spécialisé dans un centre d'hémophilie ont révolutionné la vie des patients hémophiles. Grâce à l'arsenal existant de différents traitements (concentrés de facteurs de coagulation et autres thérapies efficaces), les enfants comme les adultes atteints d'hémophilie peuvent mener une vie quasi normale.

Malgré ces progrès le traitement de l'hémophilie demeure contraignant. Il exige en effet plusieurs injections par semaine, du moins chez les patients les plus sévèrement affectés. Ce traitement n'est pas dénué de risques et de complications puisque certains patients deviennent intolérants aux facteurs qu'ils reçoivent en développant des anticorps appelés « inhibiteurs ». Le traitement est coûteux et n'est actuellement accessible qu'à une faible proportion de patients à travers le monde. Les traitements actuels permettent de corriger le déficit en facteur des patients hémophiles mais n'autorisent pas la guérison de telle sorte que toute leur vie les patients demeurent dépendants des injections.

Après plusieurs décennies de succès thérapeutiques, le traitement de l'hémophilie ne cesse d'évoluer. Les principales pistes de développement sont décrites ci-dessous.

Vers un traitement de plus en plus personnalisé

Il est de plus en plus établi que chaque patient hémophile présente ses propres caractéristiques, tant en ce qui concerne l'évolution de l'état de ses articulations que sa réponse au traitement. Dans l'avenir le traitement sera davantage personnalisé et individualisé. En d'autres termes, l'âge du début du traitement, la dose administrée, la

fréquence des injections seront adaptées au profil de chaque patient avec l'intention d'optimiser la prise en charge. L'échographie permettant d'évaluer l'état des articulations et des outils statistiques évaluant la vitesse d'élimination des facteurs dans le sang de chaque patient apparaissent très prometteurs pour permettre cette individualisation.

Vers des facteurs de la coagulation à plus longue durée

La grande faiblesse du facteur IX et plus encore du facteur VIII est leur courte demi-vie dans le sang. En d'autres termes, après injections intraveineuse, les concentrés sont rapidement éliminés du sang. En moyenne, près de 50 % de la dose injectée de facteur VIII est éliminée en 8 à 12 heures après son administration. La conséquence est que les injections doivent être fréquentes afin de maintenir un taux de facteur qui empêche les hémorragies. De multiples stratégies ont été récemment développées pour faire en sorte que les facteurs persistent plus longtemps dans le sang. Il s'agit généralement d'associer le facteur VIII ou IX à d'autres substances chimiques (pégylation) ou à d'autres protéines (fusion avec l'albumine ou des fragments d'anticorps) qui permettent de ralentir leur élimination. Ces techniques ont démontré leur succès et sécurité dans d'autres maladies. Il est également possible de modifier la structure du facteur VIII et de le rendre plus actif pour corriger la coagulation. De multiples études ont récemment évalué ces diverses approches et ont démontré qu'il est possible d'allonger la persistance du facteur IX de façon significative permettant une injection tous les 7-10-15-21 jours. Pour le facteur VIII, l'impact est moins important mais certes bénéfique pour les patients qui devraient pouvoir être traités par deux injections par semaine au lieu de 3 actuellement.

Corriger l'hémophilie sans facteur

Des chercheurs travaillent activement sur d'autres stratégies permettant de corriger la coagulation sans administrer de facteur VIII. Il s'agit notamment du développement de fragments d'anticorps qui assument et miment dans le sang le rôle du facteur VIII.

Vers la guérison de l'hémophilie

En dehors du traitement de substitution qui consiste à corriger le déficit en facteur par des injections régulières, de nombreux projets ont pour ambition de guérir l'hémophilie. Il s'agit de la thérapie génique dont le but est de corriger l'erreur génétique responsable de l'hémophilie et de permettre au patient de produire lui-même son propre facteur.

Les patients au cœur de l'innovation

Au-delà du développement dans les laboratoires et chez l'animal, il est indispensable que des patients acceptent de participer aux multiples études en cours pour valider les nouveaux traitements et démontrer leurs bénéfices. Plus que jamais, de nombreux patients hémophiles seront sollicités pour évaluer les nouveaux traitements et contribuer à l'innovation.

Informations supplémentaires

Cette brochure a été réalisée en 2014 en collaboration avec

CHR Citadelle - Liège

Hôpital Universitaire Des Enfants Reine Fabiola - Bruxelles

UZ Antwerpen

UZ Gasthuisberg - Leuven

UZ Gent

Université Catholique de Louvain - Woluwé St Lambert

Sites web utiles

AHVH (Association des patients Hémophiles et von Willebrand)

www.ahvh.be

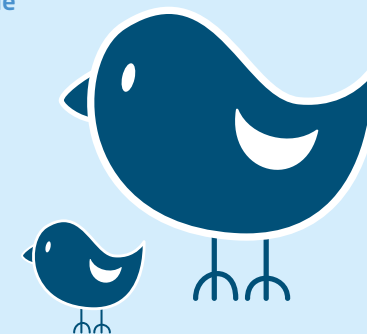
Bukenstraat 7

1910 Buken

Fédération mondiale de l'hémophilie

www.wfh.org

Cette brochure a été récemment adaptée (2021) aux nouvelles évolutions et perspectives.



Glossaire

AHVH

Association belge de l'hémophilie.

Cathéter Hickman

Le cathéter Hickman est un tuyau souple en plastique. Il est posé, sous anesthésie générale, dans un grand vaisseau du cou et ressort via un tunnel sous-cutané sur la poitrine. Le bout du cathéter est invisible sous les vêtements. Il peut rester longtemps en place. Le concentré de facteur de coagulation peut ainsi être administré facilement, sans devoir faire une nouvelle piqûre à chaque fois.

Centre de traitement de l'hémophilie

Établissement hospitalier qui dispose des connaissances et de l'expertise en matière d'hémophilie. Concentré de facteur de coagulation Médicament contenant du facteur VIII ou IX.

Concentré de facteur de coagulation recombinant

qui est entièrement fabriqué en usine sans qu'aucun sang de donneur ne soit utilisé.

Desmopressine

Médicament utilisé pour les types légers de l'hémophilie A qui augmente temporairement le facteur VIII endogène.

Exacyl®, acide tranexamique

Médicament qui ralentit la dissolution des caillots formés. Chez les patients hémophiles, il est uniquement utilisé dans le cas de saignements des muqueuses (saignements de la bouche, des gencives et du nez).

Hématome

Terme médical qui désigne un bleu.

Hémophilie A

Forme d'hémophilie caractérisée par un manque de facteur VIII.

Hémophilie B

Forme d'hémophilie caractérisée par un manque de facteur IX.

Inhibiteur

Anticorps contre le facteur VIII, et parfois contre le facteur IX, qui apparaît après quelques traitements chez les garçons qui souffrent d'une forme aiguë d'hémophilie.

Journal de bord

Carnet dans lequel sont notés la date et le motif de tous les traitements.

Port-a-Cath

Dispositif mis en place sous la peau et composé des éléments suivants :

- un petit réservoir léger, avec une membrane souple en silicone, à travers lequel on peut administrer plusieurs injections ;
- un cathéter relié au réservoir et directement implanté dans la veine.

Le concentré de facteur de coagulation peut ainsi être administré facilement, sans devoir faire une nouvelle piqûre à chaque fois.

Porteuse

Une femme dont un chromosome X contient les informations génétiques de l'hémophilie.

Traitement à la demande

Traitement par concentré de facteur de coagulation administré en cas de saignement ou de traumatisme.

Traitement prophylactique

Injection de concentré de facteur de coagulation, certains jours fixes de la semaine, pour éviter la survenue de saignements.

Cette brochure à été réalisée grâce au support de :

CSL Behring · Bedrijvenlaan 11 · B-2800 Mechelen
Tél. +32 (0)15 28 89 20 · Fax +32 (0)15 20 74 35
medinfobelgium@cslbehring.com · www.cslbehring.be

CSL Behring
Biotherapies for Life™