



L'hémophilie

et les premières années scolaires



Au moment où votre enfant atteint l'âge d'aller à l'école, vous avez déjà acquis pas mal d'expérience en ce qui concerne les aspects médicaux et émotionnels de l'hémophilie. Vous savez, par exemple, ce que vous devez faire en cas de saignement et vous savez que vous devez contacter le Centre de traitement de l'hémophilie en cas de doute. Tandis que votre bébé devenait peu à peu un petit enfant, vous avez aussi remarqué que chaque phase de la vie de votre fils entraîne de nouvelles adaptations de la vie quotidienne. À ce niveau-là, il n'existe pas de différence entre un enfant en bonne santé et un enfant qui vit avec l'hémophilie.

Quand votre enfant a appris à ramper et à marcher, le risque de bleus et de petites blessures dus aux chutes s'est accru. Il en va naturellement de même des enfants qui ne sont pas hémophiles. Mais chez votre enfant, les bleus apparaissent plus rapidement et sont plus visibles. Cela donne parfois lieu à des remarques de vos voisins, de vos amis ou des membres de votre famille, qui se demandent si vous traitez votre enfant avec suffisamment de délicatesse. Essayez de ne pas vous fâcher, mais d'expliquer calmement que les bleus sont dus à l'hémophilie et non à votre brutalité! Certains parents sont très attristés par les regards réprobateurs des étrangers.

Introduction

Le mieux est de passer outre. Parlez-en avec d'autres parents qui, comme vous, ont des jeunes enfants hémophiles (confiez-vous les uns aux autres). Vous en ressortirez plus éclairé(e) et plus fort(e) ! Dès qu'il aura 2 ou 3 ans, vous expliquerez aussi à votre fils, étape par étape, ce qu'est l'hémophilie, pourquoi il doit aller à l'hôpital et pourquoi il ne peut pas faire certaines choses. Il n'est pas facile d'expliquer la maladie avec des mots simples. N'hésitez pas à demander conseil à l'infirmier/ infirmière ou au médecin du Centre de traitement de l'hémophilie ou à l'Association belge de l'hémophilie (AHVH).

Un nouveau défi vous attend lorsque votre enfant entre à l'école. Dès cet instant, pendant la plus grande partie de

la journée, il ne se trouve plus dans votre environnement direct. Il fait connaissance avec d'autres enfants, qui vont peut-être aussi poser des questions sur l'hémophilie. Une question importante à envisager : Comment votre fils va-t-il réagir à ces changements? Et comment ressentez-vous le transfert de responsabilité à une autre personne, comme son instituteur/institutrice, pendant une partie de la journée? Nous espérons que cette brochure vous aidera à répondre à ces questions.

Le texte original a été rédigé par un pédiatre néerlandais en fonction de la situation aux Pays-Bas. Vu le succès rencontré, il est à présent adapté à la Belgique.



Sommaire

• Votre fils grandit !	4
• Quelques conseils pour stimuler l'autonomie et augmenter la confiance en soi	6
• Comment parler de l'hémophilie avec mon fils ?	7
• L'apprentissage ludique de la vie avec l'hémophilie	8
• Le contact avec d'autres patients hémophiles et avec leurs familles	8
• L'effet de l'hémophilie sur vos autres enfants	9
• Quelques conseils pour préparer votre fils à entrer à l'école	10
• Informer l'école	12
• Comment parler à un tiers de l'hémophilie de votre enfant ?	15
• Le sport	16
• La sécurisation de l'environnement de votre enfant	17
• Quels types de saignements mon enfant peut-il avoir ?	19
• Bleus	20
• Petites coupures et égratignures	21
• Perte des dents de lait et saignements du nez et de la bouche	22
• Saignements articulaires	22
• Saignements musculaires	24
• Saignements (graves) rares	25
• Traumatisme abdominal fermé	25
• Saignements de la tête	26
• Saignements des yeux	27
• Saignements de la gorge et du cou	27
• Saignements gastro-intestinaux	27
• Saignements du rein et de la vessie	28
• Médicaments	29
• Traitement à domicile : un pas important vers l'indépendance	33
• Les traitements de l'hémophilie de demain	36
• Glossaire	39
• Informations supplémentaires	42
• LINX	43
• Notes	44



Votre fils
grandit!

Une fois scolarisé, votre fils deviendra progressivement de plus en plus autonome. Ce gain d'indépendance et de confiance en soi est essentiel pour l'avenir de votre enfant.

Tous les parents veulent voir leurs enfants devenir des adultes sûrs d'eux et capables de prendre soin d'eux. Comme votre fils vit avec l'hémophilie, il peut parfois être difficile de lui donner l'indépendance qu'il réclame. Il n'y a rien de mal à vous préoccuper de votre fils, mais vous devez veiller à ne pas l'empêcher d'évoluer. En surprotégeant votre enfant, vous risquez de produire l'effet inverse de ce que vous cherchez. Il peut se révolter contre cette surprotection et se mettre à faire des choses dangereuses ou à prendre beaucoup de risques. L'une des étapes vers l'indépendance est le moment où votre fils est pris en charge à la crèche ou par une gardienne. La première fois que vous confiez votre fils aux bons soins d'un tiers, vous vous inquiétez certainement beaucoup de savoir si ce tiers s'en occupera bien. Si vous passez cette étape avant que votre fils n'ait l'âge d'aller à l'école, vous remarquerez que les avantages sont nombreux, à la fois pour vous et pour votre enfant.

Il est important de remettre à l'école une liste reprenant les informations essentielles, comme le numéro de téléphone où vous êtes toujours joignable, le numéro de téléphone du Centre de traitement de l'hémophilie, le nom du médecin qui traite l'hémophilie de votre fils et le nom de son infirmier/infirmière. Distribuez cette liste au/à la titulaire de classe, au directeur/à la directrice de l'école, au professeur de gymnastique, éventuellement au/à la concierge, etc.

Il est parfois difficile de donner de bonnes informations. Vous souhaitez bien sûr que le tiers prenne la bonne décision face à un saignement ou à une chute mais, d'un autre côté, vous ne voulez pas que votre fils soit traité comme une poupée de porcelaine. L'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie peut vous conseiller sur la meilleure manière d'informer les tiers et peut même éventuellement fournir lui/-elle-même une partie des explications.

Quelques conseils pour stimuler l'autonomie et augmenter la confiance en soi

- Un saignement peut survenir spontanément ou après un léger traumatisme. Votre fils est actif tout au long de la journée, et il est impossible d'éviter les petits accidents.
- Essayez d'empêcher votre fils de culpabiliser s'il saigne.
- Essayez de ne pas culpabiliser votre enfant (et de ne pas vous culpabiliser non plus) s'il saigne.
- Tenez compte de l'âge et du degré de développement de votre enfant.
- Les enfants de 4 ans doivent être surveillés étroitement car ils ne connaissent pas bien tous les dangers.
- Un enfant de 8 ans se rend bien mieux compte du danger et peut déjà prendre des décisions tout seul. Votre fils aura l'impression d'être un « grand » si vous lui donnez cette responsabilité.
- Encouragez votre fils à acquérir de nouvelles aptitudes et complimentez-le lorsqu'il réussit. Les enfants adorent qu'on leur dise qu'ils ont fait quelque chose de bien.
- Donnez à votre fils l'opportunité de parler de ce qu'il ressent, que ce soit en tête-à-tête ou en présence de ses frères et sœurs.
- Faites-lui prendre conscience de ses faiblesses, mais surtout de ses forces.
- Aidez votre fils à comprendre qu'il n'est pas juste « un patient hémophile », mais un garçon qui a une maladie qui s'appelle l'hémophilie, comme d'autres ont une mauvaise vue et doivent porter des lunettes, ou de l'asthme et doivent prendre des médicaments.
- Impliquez votre enfant le plus possible dans le traitement de l'hémophilie. Expliquez-lui pourquoi il doit passer des contrôles et ce qu'on va lui faire à l'hôpital. Ne lui dites pas qu'il n'aura pas de piqûre si vous n'en êtes pas sûr(e).
- Expliquez à votre fils qu'il est important de toujours vous signaler s'il a mal quelque part ou s'il a eu un accident. Ne vous fâchez pas si votre fils vous avoue qu'il a fait quelque chose qu'il n'aurait pas dû faire et qui a provoqué un saignement. Félicitez-le pour sa franchise et ayez une discussion sur les limites à ne pas franchir.
- Appliquez autant que possible les mêmes règles et les mêmes limites à l'enfant qui vit avec l'hémophilie qu'aux autres enfants. Ne le laissez pas utiliser sa maladie pour échapper à ses responsabilités ou pour contourner les règles.
- Parlez avec votre fils, et éventuellement avec l'infirmier/infirmière et/ou le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie, des sports qu'il veut pratiquer. Il est très important d'avoir une activité sportive. Le sport améliore non seulement la force musculaire et la condition physique, mais aussi l'amour-propre.
- Incitez votre fils à faire une éloquence en classe. Vous en apprendrez chacun beaucoup et votre fils sera fier de tout expliquer à ses petits camarades. Vous pouvez toujours demander à l'infirmier/infirmière de votre Centre de traitement de l'hémophilie si vous pouvez emprunter du matériel d'injection pour illustrer le sujet.
- Encouragez votre fils à participer aux camps ou aux week-ends organisés par l'Association belge de l'hémophilie pour les petits patients de 8 ans et plus.

Comment parler de l'hémophilie avec mon fils ?

Lorsque vous parlez de l'hémophilie avec votre fils, il est important de vous mettre à un niveau qu'il peut comprendre. Un enfant de 5 ans ne comprend les choses qu'en termes de « cause et conséquence » : « Tu t'es fait mal au genou. Donc, tu dois aller voir le docteur. Il te donnera un médicament et, normalement, ton genou ira beaucoup mieux demain. »

Vers l'âge de 8 ans, les enfants sont capables de comprendre un peu mieux comment fonctionne leur corps. Ils aimeront sans aucun doute le CD-ROM « LINX ». Il s'agit d'un CD-ROM interactif qui informe visuellement les enfants sur l'hémophilie et sur les contacts avec les patients hémophiles. LINX, un facteur de coagulation, est le guide d'un voyage à travers le monde particulier de l'hémophilie. Il explique toute une série de choses sur l'hémophilie au fil du voyage : comment on l'attrape, comment on peut la gérer et comment un hémophile peut mener une vie aussi normale que possible. Vous pouvez obtenir ce kit LINX incluant le CD-ROM dans votre Centre de traitement de l'hémophilie.

En principe, un écolier est capable de développer une pensée abstraite et de se représenter les éléments qui composent le sang. Vous pouvez alors aussi l'informer sur la durée d'action du concentré de facteur de coagulation.

L'apprentissage ludique de la vie avec l'hémophilie

Pour augmenter les connaissances de votre enfant sur l'hémophilie, vous pouvez jouer à « Que fais-tu si... ? »

Vous décrivez une situation et demandez à votre fils ce qu'il ferait dans ce cas, par exemple : « Tu viens de tomber de la cage à écureuils » ou « Ton copain te demande pourquoi tu as une carte spéciale dans ton cartable ». À chaque bonne réponse, vous passez à la situation suivante. Si la réponse n'est pas satisfaisante, vous parlez de la situation et décidez ensemble quelle pourrait être la bonne réponse. Ce jeu aide votre enfant à être plus confiant, pour qu'il soit capable de gérer ces situations si elles devaient se produire. Il vous garantit que votre enfant sait comment suivre les instructions que vous lui avez données. Vous pouvez par exemple jouer à ce jeu avant le début d'une nouvelle année scolaire.

Le contact avec d'autres patients hémophiles et avec leurs familles

Votre entourage proche compte certainement peu de parents qui ont un enfant hémophile. Vous risquez dès lors de vous sentir isolé(e) et incompris(e).

L'Association belge de l'hémophilie (AHVH) organise régulièrement des réunions et des week-ends pour les patients et leurs familles. C'est l'occasion idéale de partager avec d'autres parents vos doutes en matière d'éducation, vos angoisses et vos expériences.

Pour en savoir plus, rendez-vous sur le site web de l'Association belge de l'hémophilie (www.ahvh.be).

L'effet de l'hémophilie sur vos autres enfants

Si vous avez d'autres enfants, il est important qu'ils en sachent un maximum sur l'hémophilie. Ce savoir réduira le nombre de malentendus et leur évitera de se faire du souci pour rien.

Les frères et sœurs d'enfants hémophiles se sentent souvent mis de côté par leurs parents, car leur frère hémophile reçoit énormément d'attention.

Voici quelques conseils pratiques pour faciliter la vie des frères et sœurs d'enfants hémophiles :



- Donnez aux autres enfants un maximum d'informations sur l'hémophilie.
- Encouragez les autres enfants à parler ouvertement de l'hémophilie, que ce soit avec vous ou avec leur frère malade.
- Impliquez les autres enfants dans les soins généraux de leur frère hémophile s'ils sont en âge de vous aider.
- Ne grondez pas et ne punissez pas les autres enfants si votre fils saigne.
- Ecoutez attentivement vos enfants quand ils parlent de l'hémophilie et convainquez-vous que ce qu'ils disent est vrai.
- Appliquez les mêmes règles et la même discipline à tous vos enfants.
- Passez un peu de temps seul(e) avec chaque enfant séparément.
- Essayez de répondre à leurs questions le plus ouvertement et honnêtement possible ou demandez l'aide de l'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie.



Quelques conseils
pour préparer votre
fils à entrer à l'école

Vous avez déjà certainement remarqué que les autres savent très peu de choses de l'hémophilie, qu'ils s'en font de fausses idées ou que leurs connaissances sont obsolètes. Vous devrez donc très souvent donner des explications à votre baby-sitter, aux instituteurs/institutrices et au personnel de la garderie. Avant de laisser votre enfant sous la garde d'un(e) baby-sitter ou de le laisser à la garderie pour la première fois, il est conseillé de prendre le temps d'expliquer ce dont souffre votre fils. Les autres doivent savoir ce qu'ils peuvent ou ne peuvent pas faire et comment ils doivent agir en cas de saignement ou en cas d'urgence. N'alarmez pas inutilement le/la baby-sitter et les instituteurs/institutrices. Les urgences pour lesquelles il faut faire appel au 100 ou au 112 sont vraiment très rares. Le mieux est de mettre par écrit toutes les informations importantes et de les laisser au/à la baby-sitter, à l'école et/ou à la garderie. Assurez-vous toutefois que ces renseignements sont toujours d'actualité !

Même si d'autres personnes se sont occupées de votre enfant à la maison ou à la crèche, les premières années d'école restent la première expérience prolongée de votre enfant dans un environnement inconnu en dehors de votre surveillance. Il se retrouve dans une classe de 30 élèves. Jour après jour, il doit prendre des décisions autonomes sur son comportement et assumer la responsabilité de ses soins. De votre côté, vous posez des tas de questions : signalera-t-il un saignement ? Quelqu'un remarquera-t-il s'il se fait mal ? Les autres enfants se moqueront-ils de lui s'il doit porter des protections ou s'il doit marcher

avec des béquilles à un moment donné ?

Les réponses à ces questions dépendent en partie du degré de préparation de votre enfant, de son école et de ses petits camarades de classe. Vous pouvez fortement contribuer à préparer cette étape importante dans la vie de votre fils. S'il arrive à l'école avec une solide confiance en lui, une image de soi positive et une bonne connaissance de l'hémophilie, il y a de fortes chances que tout se passe très bien. Il en va de même pour l'information de la direction de l'école. Elle peut ainsi veiller à ce que l'hémophilie de votre fils n'entraîne pas de problèmes à l'école.

Informez l'école

Votre fils se retrouvera bientôt face à des enfants et à des enseignants qui ne savent peut-être pas grand-chose de l'hémophilie. Il passera une grande partie de la journée avec des gens inconnus et dans un nouvel environnement. Pour que votre fils puisse faire ses premiers pas dans ce nouveau cadre de manière agréable et positive, il est important que vous contactiez son/sa titulaire. L'infirmier/infirmière du Centre de traitement de l'hémophilie peut vous aider à informer l'école sur la maladie de votre fils. Dans certains cas, la direction de l'école apprécie de parler avec ces professionnels des soins de santé, à qui elle peut poser librement toutes ses questions. Si vous choisissez d'informer l'école par vous-même, discutez-en au préalable avec les membres de l'équipe traitante afin de décider quelles informations vous devez fournir. Vous pouvez éventuellement vous aider du CD-ROM interactif sur l'hémophilie pour informer visuellement les autres sur l'hémophilie et sur les contacts avec les patients hémophiles. Vous pouvez obtenir ce kit LINX incluant le CD-ROM dans votre Centre de traitement de l'hémophilie.

Voici la liste des personnes que nous vous conseillons de contacter pour faciliter l'intégration de votre fils dans l'établissement scolaire :

L'instituteur/institutrice

Votre fils est peut-être le premier enfant hémophile de la classe. Il se peut que l'instituteur/institutrice soit inquiet/inquiète quant à la façon de gérer le quotidien avec votre enfant. Expliquez-lui que votre fils doit être traité comme tous les autres élèves et qu'il peut participer à la plupart des activités (à l'exception des sports de contact) moyennant les mesures de sécurité habituelles. Il est important que l'instituteur/institutrice comprenne que votre enfant est parfaitement capable de signaler qu'il saigne ou qu'il risque de saigner. Il est donc essentiel que l'instituteur/institutrice écoute toujours les plaintes de votre fils. Si vous ne souhaitez pas que votre fils participe à certaines activités spécifiques, informez-en l'instituteur/institutrice. Rassurez-le/la en soulignant qu'il n'existe pas plus de risque que chez les autres enfants de se retrouver dans une situation d'urgence si une surveillance attentive est bien exercée. Tout au long de l'année scolaire, intéressez-vous à tout ce qui se passe à l'école. Parlez de l'école avec votre fils et discutez avec l'instituteur/institutrice des progrès et de l'évolution de votre enfant, ainsi que des inquiétudes qu'il/elle ressent peut-être. Si vous pouvez parler ouvertement avec l'enseignant(e) et si vous avez confiance en lui/elle, ce ne pourra être que bénéfique au développement de votre enfant, qu'il vive avec l'hémophilie ou non. Il est important d'insister sur le fait qu'une chute n'est pas toujours immédiatement suivie d'un problème visible. Le saignement ne survient parfois qu'après une heure. L'instituteur/institutrice doit

alors prendre l'enfant au sérieux et ne pas lui dire « ça va passer, tu n'avais rien tout à l'heure... ».

Le reste du personnel de l'école

Les autres professeurs, comme celui de gymnastique, et le/la responsable de la garderie ne voient peut-être pas votre enfant aussi souvent que son/sa titulaire, mais ils doivent quand même être informés de l'hémophilie de votre fils. Il est notamment important d'expliquer au/à la prof de gym que votre enfant doit toujours être pris au sérieux s'il a mal aux articulations ou aux muscles (voir le chapitre suivant, consacré au sport, pour en savoir plus). Définissez aussi clairement les activités qui sont interdites à votre fils.

Le directeur/La directrice de l'école

Le directeur/La directrice définit la politique de l'école. De nos jours, les enfants qui vivent avec l'hémophilie sont absents environ le même nombre de jours que les enfants en bonne santé. Il peut arriver que votre fils s'absente plus longtemps après un saignement musculaire ou une opération, par exemple. Demandez au directeur/à la directrice quelle est la politique de l'école en matière d'absences prolongées ou répétées. Faites connaissance avec le directeur/la directrice de l'école et aidez-le/la à comprendre ce qu'implique le traitement spécifique d'un

enfant qui vit avec l'hémophilie. Vous bâtirez ainsi de bonnes relations avec l'école de votre fils et contribuerez à une scolarité positive.

Les camarades de classe

L'hémophilie de votre fils est quelque chose de très personnel, il n'y a pas de raison d'en informer tous les élèves de la classe ou de l'école si votre fils ne le souhaite pas. La décision vous appartient, à vous et à votre fils. Si vous décidez d'informer ses camarades de classe, ceux-ci

devront acquérir les notions de base de l'hémophilie et comprendre qu'il est normal que votre fils ait des bleus de temps en temps ou qu'il ne participe pas à certains jeux ou sports dangereux. Les jeunes enfants aiment parler de leur vécu en groupe. Vous pouvez aussi choisir d'expliquer les choses très simplement à toute la classe. Lorsque votre fils sera un peu plus grand, il appréciera certainement de faire une élocution sur le sujet. Si votre fils et son instituteur/institutrice exposent la situation calmement et normalement, ses camarades de classe la comprendront plus vite.



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

Maintenant que votre enfant est capable de discuter de manière autonome, il est peut-être bon qu'il parle de l'hémophilie avec d'autres personnes de son entourage.

Il est toutefois essentiel que vous laissiez votre enfant décider d'informer ou non quelqu'un de sa maladie. S'il choisit de dire à quelqu'un qu'il est hémophile, c'est à vous et à votre enfant de décider quand et comment le lui dire. Votre fils souhaite peut-être que vous informiez certaines personnes, tandis qu'il se chargera lui-même d'en parler à ses copains. Vous découvrirez généralement que l'information représente la meilleure défense contre les malentendus.

Voici quelques conseils sur la manière et le moment d'informer un tiers :

- Soyez prêt(e) à expliquer les choses.
- Préparez à l'avance quelques phrases que vous souhaitez dire.
- Prévoyez suffisamment de documents informatifs à la maison.
- Si votre interlocuteur se montre indélicat, essayez de le prendre avec humour.
- Quand vient le moment d'en parler à quelqu'un,

convainquez-vous que vous et votre fils vous sentez sûrs des informations que vous allez fournir (il peut être utile d'établir une liste pour vous assurer d'aborder tous les points importants).

- Essayez d'encourager votre enfant à dire lui-même comment il va au médecin ou à l'infirmier/infirmière.
- Essayez d'encourager votre enfant à interroger lui-même le médecin ou l'infirmier/infirmière sur sa santé, son corps et son hémophilie.
- Dressez une liste des numéros de téléphone et des informations importantes pour les parents des enfants chez qui votre fils va jouer.

Vous pouvez aussi vous aider du CD-ROM interactif sur l'hémophilie pour informer visuellement votre entourage sur l'hémophilie et sur les contacts avec les patients hémophiles. Comme nous l'avons déjà dit, vous pouvez obtenir ce kit Linx LINX incluant le CD-ROM dans votre Centre de traitement de l'hémophilie.

Le sport

Quand votre enfant ira à l'école, il entrera en contact avec un grand nombre d'enfants de son âge et aura probablement envie de faire du sport. Le sport augmente la confiance en soi en améliorant la force musculaire et la coordination. Pour les jeunes qui vivent avec l'hémophilie, le sport est important car des muscles forts protègent les articulations. Des muscles et des os solides réduisent le nombre de saignements spontanés. Les sports autorisés ne dépendent pas de la gravité de l'hémophilie de votre fils, mais surtout de ses goûts. Avant d'autoriser la pratique d'un sport, consultez l'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie. Celle-ci peut conseiller à votre fils d'utiliser certaines protections, et vous recommander d'adapter les jours du traitement prophylactique aux jours d'activités sportives.

Il va de soi que certains sports sont moins appropriés que d'autres. Les sports de combat, le deltaplane ou le rugby, par exemple, sont logiquement déconseillés, tandis que les sports tels que le tennis, la natation ou le cyclisme conviennent parfaitement.

Le vélo peut s'apprendre très tôt. Les petits enfants adorent rouler sur leur petit tricycle. Leur univers s'en trouve aussitôt élargi ! Le fait de pédaler a le grand avantage de renforcer les muscles des jambes sans solliciter les articulations. Ensuite, le passage au vrai vélo n'est pas très difficile. Comme tous les autres enfants, votre fils devra d'abord trouver son équilibre à bicyclette. Vous pouvez placer des petites roues

pendant un certain temps. Au début, roulez beaucoup avec votre enfant afin de vous assurer qu'il maîtrise la chose. De plus, les balades en famille sont amusantes et conviviales ! Beaucoup de parents demandent si leur fils doit porter un casque : le port du casque est toujours conseillé quand on fait du vélo.

Il n'existe pas de règles strictes quant aux sports autorisés ou déconseillés. En cas de doute, parlez-en au médecin ou à l'infirmier/infirmière.

Discutez-en aussi avec l'instituteur/institutrice de votre fils, pour qu'il/elle sache à quelles activités sportives votre enfant peut ou ne peut pas participer. Le sport doit faire partie du quotidien !

La sécurisation de l'environnement de votre enfant

Au moment où votre enfant atteint l'âge d'aller à l'école, vous avez déjà quelques années d'expérience en matière d'hémophilie. Vous êtes probablement déjà bien au courant d'un certain nombre de choses, comme les mesures supplémentaires de sécurité. Ce chapitre rassemble quelques conseils pratiques.



Nous espérons qu'ils vous aideront à offrir à votre enfant un environnement dans lequel il sera heureux et en sécurité. Quand il s'agit d'enfants, la sécurité est probablement la plus grande préoccupation de tous les parents. Sachez que, si votre enfant se montre un peu sensé et prudent, il peut sans danger participer à la plupart des activités à l'école et dans la cour de récréation. Son degré de participation dépend naturellement de la gravité de son hémophilie. Apprenez-lui les mesures de sécurité de base pour éviter les blessures et expliquez-lui pourquoi ces mesures sont importantes.

Conseils utiles :

- N'achetez pas de lit surélevé pour votre enfant. Il existe toujours un risque qu'il en tombe pendant la nuit sans que vous le remarquiez tout de suite. Et les conséquences peuvent être très graves.

Casque et genouillères



De nombreux parents pensent que leur enfant doit porter un casque et des genouillères dès qu'il participe à une activité physique. C'était effectivement nécessaire, il y a des années, avant l'existence du traitement de l'hémophilie que nous connaissons aujourd'hui. À l'époque, la différence d'allure entre l'enfant qui vivait avec l'hémophilie et les autres enfants était un inconvénient qui avait moins de poids que le risque de saignements répétés. Depuis qu'on dispose d'un traitement rapide et efficace, les conséquences sociales pour votre enfant et son développement sont plus importantes que le risque médical. Le risque d'être considéré comme le vilain petit canard, si votre fils porte un casque ou des genouillères, grandit naturellement lorsque l'enfant va à l'école ou fonctionne au sein d'un groupe. Mais pour certains parents, le port du casque diminue l'angoisse d'une grave blessure à la tête, si bien qu'ils laissent jouer leur enfant plus librement. En tant que parents, vous devez soupeser soigneusement toutes ces possibilités en fonction de ce que vous savez de votre enfant, de la gravité de son hémophilie et de son cadre de vie. L'équipe du centre de traitement a beau vous donner toutes les informations nécessaires, c'est à vous de prendre la décision finale quant au port d'un casque et de genouillères. Comme tous les autres enfants, votre fils devra être encouragé à respecter les mesures habituelles de sécurité, comme porter un casque pour rouler à vélo, ce qui est d'ailleurs de plus en plus répandu en Belgique comme ailleurs.



Quels types de saignements
mon enfant peut-il avoir ?

Plus votre fils va gagner en autonomie, plus il prendra de risques. Cela peut augmenter la possibilité de saignements et peut-être même causer des saignements que vous n'aviez encore jamais vus auparavant. Sans empêcher votre fils de prendre des risques, vous devez l'aider à fixer ses propres limites. Il est aussi important que vous et les autres personnes qui s'occupent de votre enfant soyez familiarisés avec les recommandations suivantes pour la prise en charge de ces saignements.

Bleus

- Ils sont d'abord de couleur bleue ou rouge foncé, puis deviennent verts et enfin jaunes (c'est ainsi chez tous les enfants).
- Généralement, ils disparaissent au bout de deux semaines.
- En général, ils ne sont pas douloureux.
- Dans la plupart des cas, ils ne doivent pas susciter de panique ni de visite à l'hôpital.
- Ils ne doivent pas être traités par un concentré de facteur de coagulation, sauf si le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie l'estime nécessaire.
- Souvent, une petite boule est palpable pendant un certain temps au centre du bleu. Normalement, elle dégonfle au fil du temps.
- En revanche, vous devez prendre contact avec le

Centre de traitement de l'hémophilie en présence de bleus au niveau de la tête, du cou, de la nuque ou de l'aîne. Il se peut que le personnel vous invite à vous présenter au centre pour un examen complémentaire de ces bleus.

- Si un bleu s'étend en quelques heures, vous devez également contacter le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie.

Conseils utiles :

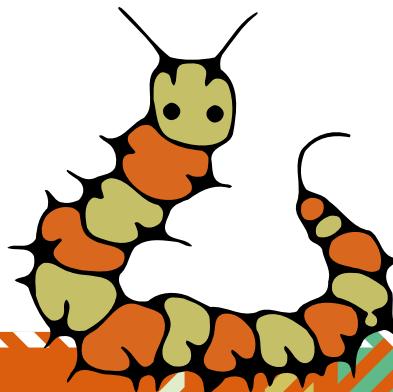
- Appliquez de la glace ou une compresse froide sur les bleus (pas directement sur la peau !) pour réduire le gonflement et la coloration. Le froid favorise la contraction des vaisseaux sanguins.
- Surveillez si le bleu ne s'étend pas au fil du temps (vous ou votre fils pouvez dessiner un cercle autour du bleu pour vérifier s'il change de taille après quelques temps).

Petites coupures et égratignures

Les petites coupures et les égratignures sont très fréquentes chez les enfants qui participent à des activités scolaires ou locales. La plupart des coupures et des égratignures ne saignent pas longtemps et ne doivent pas être traitées par l'injection de concentré de facteur de coagulation.

Soignez les petites coupures et les égratignures comme vous le feriez chez n'importe quel enfant :

- 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.
- Si la plaie est profonde ou étendue ou si elle n'arrête pas de saigner, consultez votre médecin traitant ou le Centre de traitement de l'hémophilie. Il faut peut-être poser des points de suture ou administrer un concentré de facteur de coagulation.



Perte des dents de lait et saignements du nez et de la bouche

Ces saignements ont souvent l'air plus graves qu'ils ne le sont en réalité, mais ils doivent toujours faire l'objet d'un examen attentif. Les saignements de la bouche sont rares quand votre enfant perd ses dents de lait.

Voici quelques points auxquels vous pouvez vous attendre face à tous les types de saignements de la bouche :

- Comme la bouche est très humide et active, les caillots ne s'y forment pas facilement et peuvent facilement éclater avant que la plaie ne soit cicatrisée.
- Le sang se mélangeant à la salive, la quantité de sang a souvent l'air plus importante qu'elle ne l'est en réalité.
- L'ingestion de sang peut provoquer des nausées et des vomissements, qui contiennent du sang.
- Si le saignement dure plusieurs heures ou s'il est très fort, vous devez avertir votre médecin généraliste ou le Centre de traitement de l'hémophilie.
- Les saignements dus à une coupure dans la bouche doivent être traités par un médecin généraliste ou

par le Centre de traitement de l'hémophilie.

Quelques conseils pour traiter un saignement de la bouche :

- Donnez une glace à l'eau à votre enfant, elle soulagera la douleur et réduira le saignement.
- Pendant quelques jours, faites-lui manger des aliments mous (ni trop froids ni trop chauds).
- Demandez au Centre de traitement de l'hémophilie de vous faire une prescription d'Exacyl®, qui favorise la formation de caillots dans la bouche en neutralisant les enzymes salivaires et permet ainsi de guérir les saignements persistants de la bouche. Attention : Exacyl® n'est utile qu'en cas de saignements au niveau de la bouche, des gencives ou du nez.

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 engendre une douleur qui s'aggrave progressivement tant que le traitement n'a pas été administré. S'ils ne sont pas traités, les saignements articulaires peuvent abîmer l'articulation. C'est pourquoi il est toujours conseillé

de traiter au plus vite ces saignements. Il est aussi important de faire comprendre à votre enfant qu'il ne doit pas nier qu'il a un saignement (même s'il est en train de faire quelque chose d'amusant) et que vous ne le gronderez pas. Expliquez-lui qu'il peut avoir des problèmes graves et prolongés s'il ne vous prévient pas qu'il sent venir un saignement. Si vous, ou une personne qui s'occupe de votre fils, soupçonnez l'existence d'un saignement artériel, prenez 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. Il est important de savoir qu'un saignement artériel ne provoque pas nécessairement de bleu, mais que votre enfant présente d'autres symptômes susceptibles d'indiquer un saignement artériel.

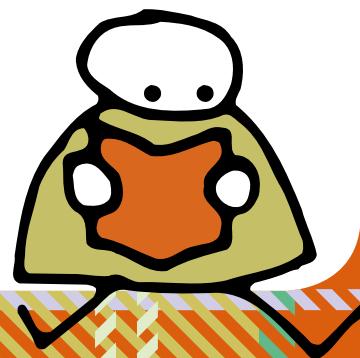
Signaux d'avertissement :

- Votre fils se plaint de « picotements » ou de « fourmillements » dans l'articulation (souvent un premier symptôme).
- Votre fils se plaint d'avoir mal lorsqu'il se tient debout ou qu'il tend et/ou plie un bras ou une jambe.
- Il utilise plus une jambe ou un bras que l'autre.
- La peau autour de l'articulation est rouge et chaude.
- Il traîne une jambe en marchant.
- Une articulation a l'air gonflée par rapport à la même

articulation de l'autre bras ou de l'autre jambe.

Quelques suggestions pour traiter un saignement artériel :

- 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).
- Si vous administrez vous-même le concentré de facteur de coagulation, vous pouvez traiter un saignement artériel à la maison.
- Appliquez de la glace ou une compresse froide (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 (voir l'avertissement relatif à l'aspirine au chapitre « médicaments »).
- Instaurez le traitement le plus rapidement possible après l'apparition des symptômes.



Saignements musculaires

Ces saignements peuvent se produire dans un seul muscle ou dans un groupe de muscles, comme l'épaule, le haut du bras, le bas du bras, la cuisse, le tendon rotulien, le tendon d'Achille et le mollet. Les saignements musculaires peuvent survenir spontanément ou suite à un coup, une élongation ou une injection dans le tissu musculaire. Les saignements musculaires se traitent de la même manière que les saignements articulaires, par l'administration de concentré de facteur de coagulation. Pour soulager la douleur, vous pouvez appliquer de la glace (toujours enveloppée dans un linge !) sur le muscle ou l'entourer d'un bandage.

Signaux d'avertissement :

- Votre enfant a du mal à tendre l'articulation proche du muscle touché.
- Il se plaint d'avoir mal ou pense s'être fait une élongation.
- Le muscle est tendu et gonflé, même au repos.
- Le muscle est chaud.

Quelques suggestions pour traiter un saignement musculaire :

- Un saignement musculaire doit toujours être

traité par l'injection de concentré de facteur de coagulation et, le plus souvent, le traitement doit être répété à plusieurs reprises.

- Le repos est bénéfique dans un premier temps, mais dès que la douleur a disparu, le muscle doit être progressivement réentraîné (éventuellement avec l'aide d'un kinésithérapeute).

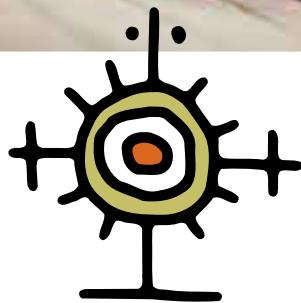
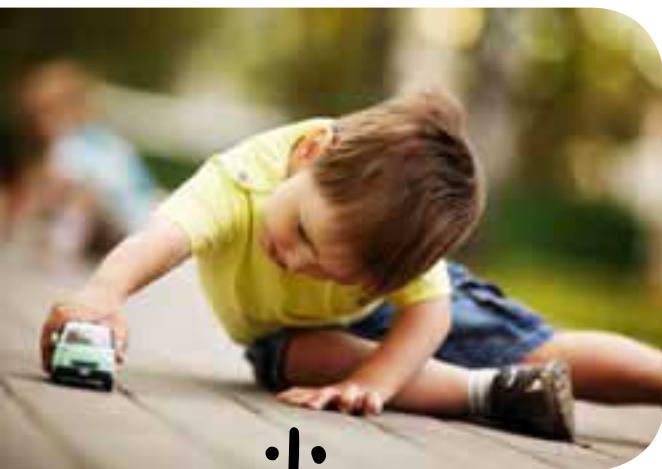
Saignements musculaires dans la hanche ou la cuisse

Les saignements musculaires qui se produisent dans la région des hanches et des cuisses sont graves. Ces saignements peuvent encore survenir quelques jours après avoir soulevé un objet lourd. Ils doivent être traités directement car cette masse musculaire peut accumuler une grande quantité de sang, ce qui peut entraîner de graves problèmes. En général, ces saignements nécessitent quelques jours de traitement par concentré de facteur de coagulation.

Informations importantes :

- La pression engendrée par l'accumulation de sang dans l'espace situé derrière la paroi de la cavité abdominale peut provoquer une occlusion intestinale.

- Une douleur du côté droit, dans la région des hanches ou des cuisses, peut être le signe d'une appendicite ou d'autres problèmes abdominaux. Consultez toujours l'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie pour éviter toute perte de temps inutile.



Saignements (graves) rares

Les saignements qui se produisent dans la tête, les yeux, la gorge, le cou, l'estomac, les intestins, les reins ou la vessie ne sont pas fréquents, sauf si votre enfant pratique un sport « brutal ». En revanche, il s'agit de saignements graves, qui doivent être traités immédiatement. Les saignements des reins et du tractus gastro-intestinal sont rares. Ils peuvent survenir spontanément, donc sans motif apparent, dans les formes aiguës de l'hémophilie. Il peut y avoir de graves complications si ces saignements ne sont pas traités. Si vous, votre fils ou la personne qui s'occupe de lui à ce moment-là soupçonnez l'un de ces saignements, contactez tout de suite le Centre de traitement de l'hémophilie.

Traumatisme abdominal fermé

Un traumatisme abdominal fermé est le terme médical qui désigne un coup violent dans l'abdomen sans lésion externe. Cela peut arriver, par exemple, si votre fils prend le guidon de son vélo dans le ventre. Ce traumatisme peut causer une hémorragie interne suite à un saignement des reins, du foie ou des intestins. Si votre fils subit un accident de ce type, vous devez toujours contacter le Centre de traitement de l'hémophilie. En

fonction du coup reçu et de l'examen du médecin, il se peut que votre fils soit hospitalisé quelques jours en observation. Dans tous les cas, il recevra d'emblée un concentré de facteur de coagulation.

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

- Votre fils est tombé à vélo et s'est pris violemment le guidon dans le ventre.
- Votre fils se plaint d'avoir mal au ventre.
- Votre fils est pâle, il transpire, il est moins réactif et sa respiration est rapide.
- Il a du sang dans les urines.

Saignements de la tête

Tous les enfants se cognent la tête de temps en temps. Si votre fils se cogne très violemment sur une surface dure ou s'il fait une chute de hauteur, il doit toujours être examiné par un médecin du Centre de traitement de l'hémophilie. Il est difficile de définir ce qu'est un coup « violent ». Le mieux est d'en parler avec l'équipe du Centre de traitement de l'hémophilie.

La présence d'un quelconque des signaux d'avertissement suivants doit vous inciter à

prendre contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie :

- Votre fils a chuté sur un sol dur (par exemple sur le carrelage au bord d'une piscine).
- Votre fils a fait une chute de hauteur (du toit d'une maisonnette, par exemple).
- Votre fils est devenu confus, très calme ou moins alerte après la chute.
- Son degré de conscience est réduit.
- Votre fils a des vomissements violents et se plaint d'avoir mal à la tête ou d'être gêné par la lumière.
- Votre fils a des convulsions.
- Ses pupilles sont dilatées ou de taille différente.

Les hémorragies internes dans la tête peuvent être provoquées par une lésion invisible de l'extérieur. Si le saignement de la tête est consécutif à une chute/un coup, l'hémorragie interne peut apparaître quelques jours après la lésion initiale. En cas de doute, emmenez toujours votre enfant au Centre de traitement de l'hémophilie. Il y sera examiné de près. En fonction de l'intensité du coup, des plaintes et de l'examen physique, votre fils se verra directement administrer un concentré de facteur de coagulation et devra être éveillé régulièrement pendant la nuit, environ toutes les heures ou toutes les deux heures pour vérifier qu'il n'est pas vaseux. 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.

Saignements des yeux

S'ils ne sont pas traités, les saignements des yeux peuvent entraîner une diminution de l'acuité visuelle. Un saignement grave autour de l'œil peut entraîner l'impossibilité de fermer la paupière, ce qui peut engendrer une infection oculaire. Votre médecin ou le médecin du Centre de traitement de l'hémophilie peut vous envoyer chez un(e) ophtalmologue en cas de problèmes oculaires.

Signaux d'avertissement :

- Vous observez une blessure au niveau ou à proximité de l'œil de votre fils.
- Son œil est gonflé.
- Il a le blanc de l'œil uniformément rouge.

Saignements de la gorge et du cou

Ces saignements sont très graves, car le sang peut s'accumuler et bloquer les voies respiratoires de votre enfant. Si votre fils tousse beaucoup ou a les amygdales enflammées, il peut parfois développer un saignement au niveau du pharynx.

En présence d'un quelconque de ces signaux d'avertissement, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie :

- 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.

DONC, D'ABORD LE FACTEUR DE COAGULATION, PUIS LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES !

Saignements gastro-intestinaux

Les saignements gastro-intestinaux sont graves. Vous devez toujours contacter le Centre de traitement de l'hémophilie. Les saignements de l'estomac peuvent avoir différentes causes, comme une infection ou une irritation de l'œsophage ou de la muqueuse gastrique. Une perte considérable de sang consécutive à un saignement gastrique ou intestinal peut entraîner une anémie ou un choc. Dans ce cas, appelez le 100 ou le 112, et signalez qu'il

s'agit d'un enfant hémophile. La présence de sang clair dans les selles de votre enfant est probablement le symptôme d'un saignement dans la partie inférieure du conduit intestinal (causé par une petite déchirure autour de l'anus, par exemple), qui est généralement moins grave. Si vous avez un doute sur le type de saignement, consultez votre médecin. 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.

En présence d'un quelconque de ces signaux d'avertissement, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie :

- Quand il tousse, votre fils crache du sang frais ou ancien (liquide sombre ou ressemblant à du marc de café).
- Ses selles contiennent du sang, sont noires ou goudronneuses.
- Votre fils se plaint d'avoir mal (ou semble

avoir mal) à l'estomac ou à l'abdomen.

- Il a l'air malade ou pâle.

Saignements du rein et de la vessie

Informations importantes :

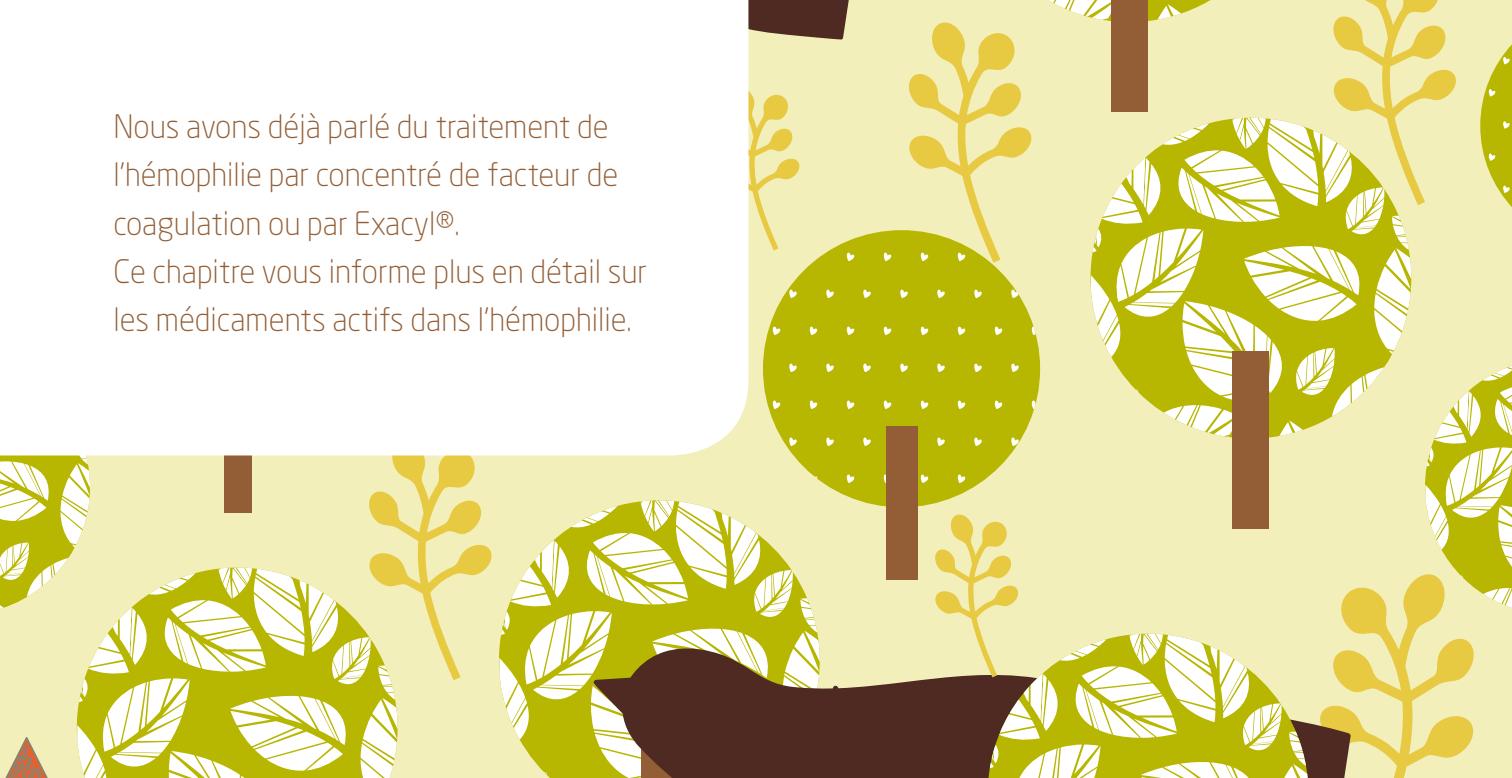
- Les saignements rénaux sont rares.
- La plupart des saignements rénaux n'ont pas de cause apparente.
- Ces symptômes peuvent parfois être la conséquence d'une infection ou d'une inflammation des reins ou de la vessie. Faites donc toujours examiner l'urine de votre fils.
- Faites-le boire beaucoup pour rincer les voies urinaires et ne lui donnez **jamais d'Exacyl®** : ce médicament entraîne la formation de caillots douloureux dans les voies urinaires.

En présence d'un quelconque de ces signaux d'avertissement, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie :

- Urine rouge clair ou couleur coca.
- Douleur dans le dos ou le flanc.
- Miction douloureuse ou fréquente.

Médicaments





Nous avons déjà parlé du traitement de l'hémophilie par concentré de facteur de coagulation ou par Exacyl®.

Ce chapitre vous informe plus en détail sur les médicaments actifs dans l'hémophilie.

Exacyl®, acide tranexamique

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.

Exacyl® 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.

Exacyl® 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.

Desmopressine

L'hormone synthétique DDAVP (1-desamino-8-D-arginine-vasopressine) est une copie de l'hormone naturelle desmopressine, une hormone importante pour la régulation hygrométrique. La DDAVP libère des réserves de facteur de von Willebrand ainsi que de facteur VIII, et peut faire doubler ou tripler le taux du facteur VIII. La DDAVP n'a pas d'effet sur le facteur IX et ne peut donc être utilisée que pour traiter les types légers d'hémophilie A et certains types de la maladie de von Willebrand. La DDAVP peut être injectée directement dans le vaisseau sanguin (par voie intraveineuse) ou sous la peau (par voie sous-cutanée). Elle existe aussi sous forme de spray

nasal, ce qui facilite le traitement à domicile. Le médecin vérifiera toujours préalablement l'efficacité suffisante de l'hormone DDAVP chez le patient.

Le facteur VIII libéré suite à l'administration de DDAVP doit à nouveau être produit par le corps. Vu le temps que cela demande, la DDAVP ne peut pas être administrée au quotidien pendant une durée prolongée. De plus, l'administration prolongée de DDAVP engendrerait des effets indésirables, en raison de la rétention de liquide. Voilà pourquoi, en cas de saignements graves ou dans la chirurgie, on continue à faire appel aux facteurs de coagulation. Pour en savoir plus, consultez votre médecin.

Concentré de facteur de coagulation

Les facteurs de coagulation que nous administrons aujourd'hui aux enfants 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 engendrent 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. Les scientifiques continuent à chercher des facteurs de coagulation plus concentrés, qui restent plus longtemps actifs et sont donc plus pratiques à utiliser.

Mise en garde contre l'ASPIRINE 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'ASPIRINE
OU DES PRODUITS QUI CONTIENNENT
DE L'ASPIRINE 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 « aspirine » 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) à base d'ibuprofène ou de naproxène peuvent aussi diminuer l'action des plaquettes et, dès lors, aggraver les saignements. Ils peuvent par ailleurs, au même titre que l'aspirine, 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.



Traitement à domicile :
un pas important
vers l'indépendance

Si votre fils souffre d'une forme aiguë d'hémophilie, votre médecin envisagera la possibilité d'instaurer un traitement prophylactique dès le(s) premier(s) saignement(s) articulaire(s). Le traitement prophylactique s'effectue à l'hôpital et consiste à administrer du concentré de facteur de coagulation à votre enfant 2 à 3 fois par semaine. Cette administration réduit fortement le risque de nouveaux saignements « spontanés » (sans cause manifeste) au niveau des articulations ou des muscles. Le concentré de facteur de coagulation doit impérativement être administré dans un vaisseau sanguin (par voie intraveineuse). Le concentré de facteur de coagulation est administré le matin pour offrir une protection suffisante à votre fils tout au long de la journée.

Le jour de la première administration prophylactique marque un grand changement dans votre vie à vous aussi. L'un des avantages est que vous devrez vous rendre beaucoup moins souvent à l'hôpital pour un saignement aigu. Un autre avantage important est la préservation du bon état des articulations de votre fils. Mais il existe naturellement aussi des inconvénients. Il ne sera pas simple d'aller à l'hôpital 2 ou 3 fois par semaine. Émotionnellement, ce ne sera pas non plus facile de voir votre enfant se faire piquer aussi souvent. Il est donc très important de bien avoir conscience des avantages ! Entendez-vous avec l'équipe du centre pour que votre fils pâtisse le moins possible des piqûres. Il est important que les injections lui soient faites le plus possible par le même

médecin ou le/la même infirmier/infirmière et de la même manière. Votre enfant s'habitue à la personne et saura rapidement ce qui l'attend. Une petite récompense peut faire des merveilles. Vous pouvez par exemple établir une « carte de fidélité » avec l'infirmier/infirmière. Une fois la carte remplie (après 9-10 injections), votre fils pourra choisir un petit cadeau. Parfois, il est techniquement très difficile de trouver un vaisseau et plusieurs tentatives sont nécessaires. Si cela arrive souvent, le médecin peut poser un Port-a-Cath ou un cathéter Hickman. Tout comme vous avez appris à faire les injections à votre fils, ce dernier peut aussi être progressivement impliqué dans l'administration du concentré de facteur de coagulation.

Quelques exemples de petites étapes :

- Votre fils peut préparer tout le matériel nécessaire : garrot, compresses, alcool, aiguilles, concentré de facteur de coagulation, conteneur d'aiguilles usagées.
- Votre fils peut dissoudre le concentré de facteur de coagulation sous votre surveillance.
- Laissez votre fils décider avec vous de l'endroit de l'injection.
- Votre fils peut injecter le concentré de facteur de coagulation sous votre surveillance.
- Demandez à votre fils de coller l'étiquette du produit dans son journal de bord.

Un jour, votre fils vous demandera s'il ne peut pas faire ses injections lui-même. C'est qu'il s'y sentira prêt et pourra en assumer la responsabilité. Dans ce cas, prenez contact avec le Centre de traitement de l'hémophilie. Les membres de l'équipe peuvent aider votre fils à apprendre à se piquer. L'Association belge de l'hémophilie (AHVH) organise aussi des camps pour les jeunes hémophiles de 8 ans et plus. Une semaine remplie d'activités sportives et ludiques, associées à l'apprentissage progressif de l'auto-injection.



Vous serez étonné(e) de voir la vitesse à laquelle il apprend ! Votre fils devra, lui aussi, passer un examen théorique et pratique. Par la suite, vous pourrez progressivement laisser le traitement prophylactique entre ses mains. À un moment donné, il s'agit en effet de sa vie et de sa décision de se traiter ou non.

Et n'oubliez pas : vous lui avez apporté tout l'apprentissage et le soutien nécessaires pendant des années, ça va marcher !

Les traitements de l'hémophilie de demain

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. Les enfants hémophiles de même que les patients adultes grâce aux injections régulières de facteur VIII ou IX peuvent désormais mener une vie quasi normale et épanouie.

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 demi-vie

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 endéans 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

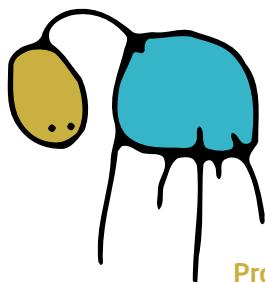
pour faire en sorte que les facteurs persistent plus longtemps dans le sang. Il s'agit généralement d'associer le facteur VIII ou IX à d'autres substances chimiques (pégylation) ou à d'autres protéines (fusion avec l'albumine ou des fragments d'anticorps) qui permettent de ralentir leur élimination. 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 10 à 15 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, une stratégie révolutionnaire et très prometteuse.

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 premiers résultats sont favorables, du moins pour le déficit en facteur IX. Une autre option est de greffer un foie ou une partie de foie, une procédure efficace mais qui n'est pas dénuée de risque et qui actuellement n'est réservée qu'aux patients chez lesquels une greffe de foie est justifiée par une autre raison (telle qu'un cancer du foie). L'administration de cellules souches du foie pourrait être une alternative prometteuse et moins invasive à la greffe de foie et en cours d'exploration.



Prof. Dr. Cédric HERMANS

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.





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.

Informations supplémentaires

Cette brochure a été réalisée en collaboration avec les centres spécialisés suivants :

CHR Citadelle - Liège

Françoise Delacollette (infirmière spécialiste de l'hémophilie)
Dr. Dresse (hématologue-oncologue)

Hôpital Universitaire Des Enfants Reine Fabiola - Bruxelles

Bert Leenders (infirmier spécialiste de l'hémophilie)
Dr. Lê (hématologue-oncologue)

UZ Antwerpen

Marry Bonnecroy (infirmière spécialiste de l'hémostase)
Prof. Dr. Gadisseur (directeur de l'unité de l'hémophilie)

UZ Gasthuisberg - Leuven

Katrin Vander Elst (infirmière spécialiste de l'hémostase)
Johan Vandesande (infirmière spécialiste de l'hémostase)
Prof. Dr. Van Geet (chef du service pédiatrique)
Prof. Dr. Peerlinck (directeur du Centre de l'hémophilie)

UZ Gent

Marie-Jeanne De Clercq (infirmière spécialiste de l'hémophilie, koester)
Roos Van Boxstael (infirmière spécialiste de l'hémophilie, koester)
Dr. Mondelaers (hématologue-oncologue pédiatrie)

Université Catholique de Louvain - Woluwé St Lambert

Prof. Dr. Hermans (coordinateur du centre d'hémophilie)

Sites web utiles :

AHVH

**Association des patients
Hémophiles et von Willebrand**

www.ahvh.be

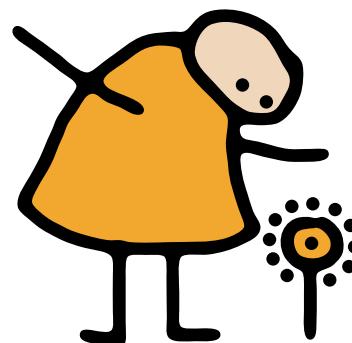
rue Grisar 38

1070 Bruxelles

+32 2 346 02 61

**Fédération mondiale
de l'hémophilie**

www.wfh.org





Il existe aussi un CD-ROM interactif sur l'hémophilie (LINX) qui informe visuellement les enfants, les parents et leur entourage sur l'hémophilie et les contacts avec les patients hémophiles. LINX, un facteur de coagulation, est le guide d'un voyage à travers le monde particulier de l'hémophilie. Il explique toute une série de choses sur l'hémophilie au fil du voyage : comment on l'attrape, comment on peut la gérer et comment un hémophile peut mener une vie aussi normale que possible. Vous pouvez obtenir ce kit LINX incluant le CD-ROM dans votre Centre de traitement de l'hémophilie.



A large white rectangular area with rounded corners, containing horizontal blue lines for writing. The lines are evenly spaced and extend across the width of the page.

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™