

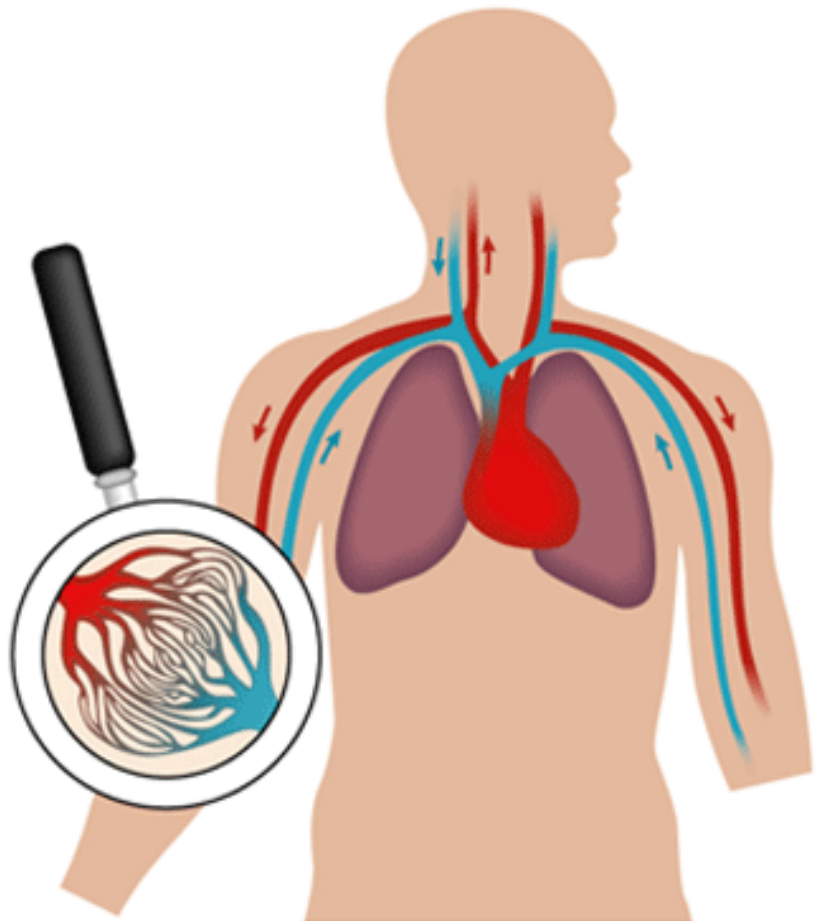


# L'hémophilie en images

Renseignez-vous sur l'hémophilie (un trouble de saignement héréditaire) au fil d'images et de texte facile à lire.

Ce guide a été conçu pour les personnes atteintes d'hémophilie, ceux et celles qui leur administrent des soins et les professionnels de la santé.

- [Début de la présentation](#)
- Ouvrir L'hémophilie en image en format PDF  
[Télécharger Acrobat Reader](#)



FÉDÉRATION MONDIALE DE  
HÉMOPHILIE

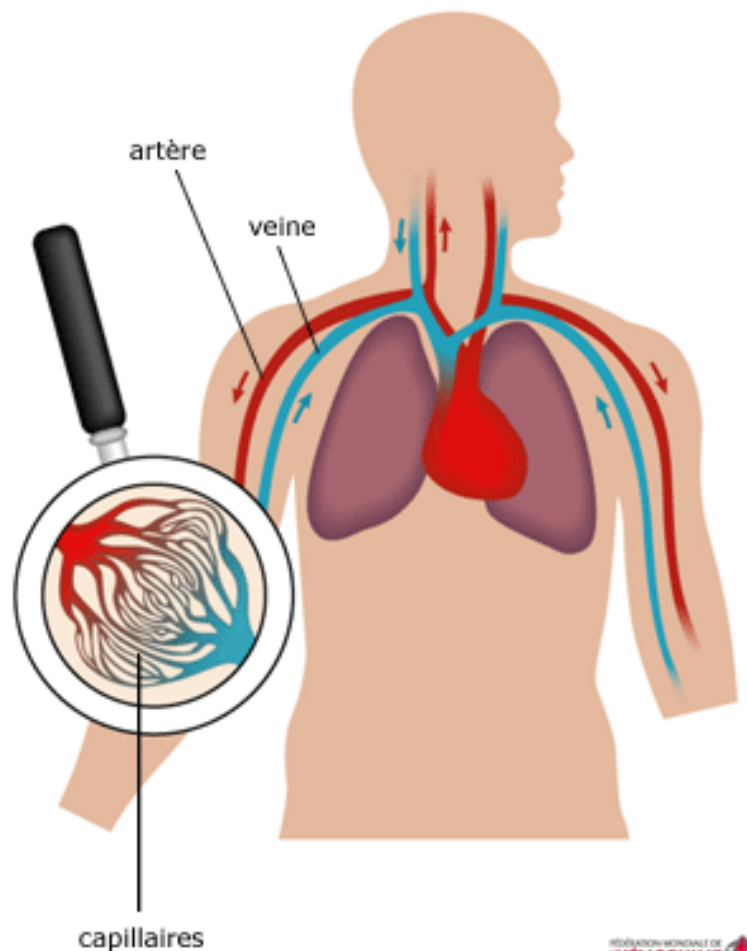
© Fédération mondiale de l'hémophilie

Publié par  
la Fédération mondiale de l'hémophilie  
[Remerciements](#) et [Droit d'auteur](#)

© [Fédération mondiale de  
l'hémophilie, 2004](#)

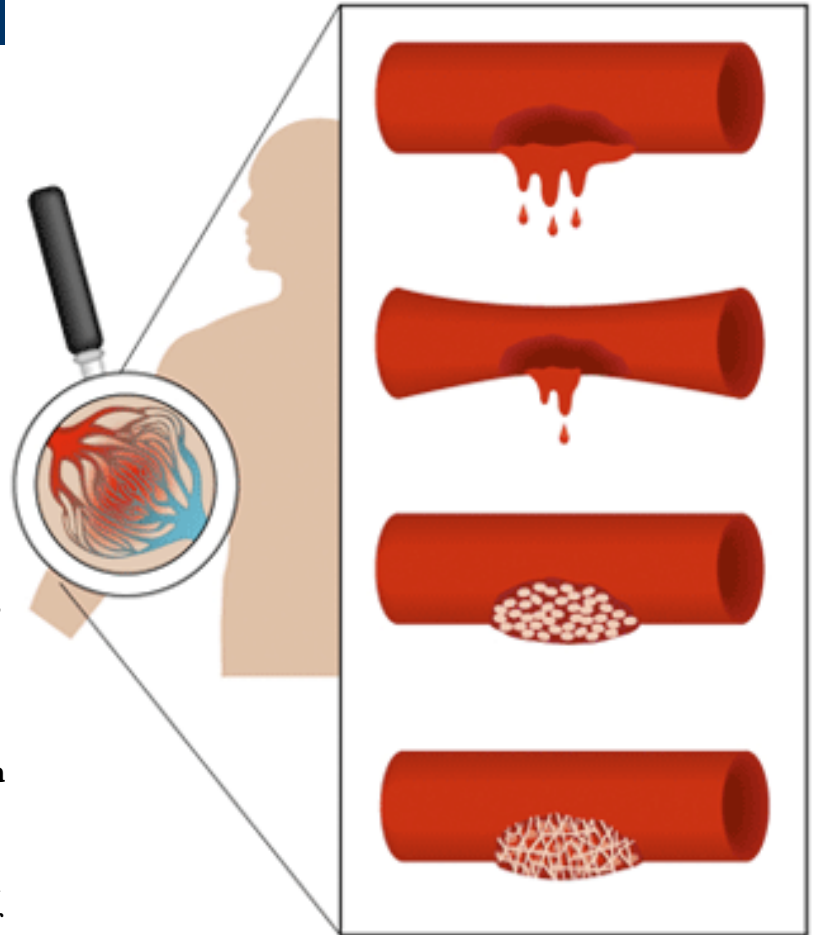
## **Comment le sang circule-t-il dans le corps?**

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



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


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



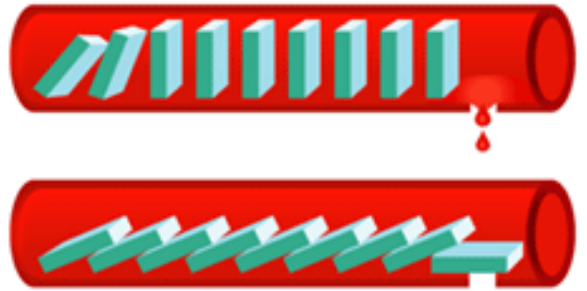
## **Pourquoi les personnes atteintes d'hémophilie saignent-elles parfois plus longtemps que les autres?**

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

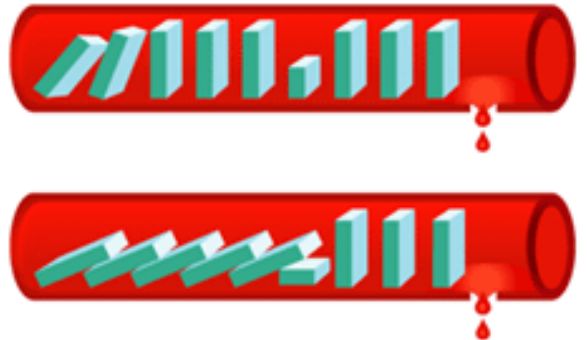
Exemple : **VIII** = huit  
**IX** = neuf

 = **hémophilie**

### Coagulation normale

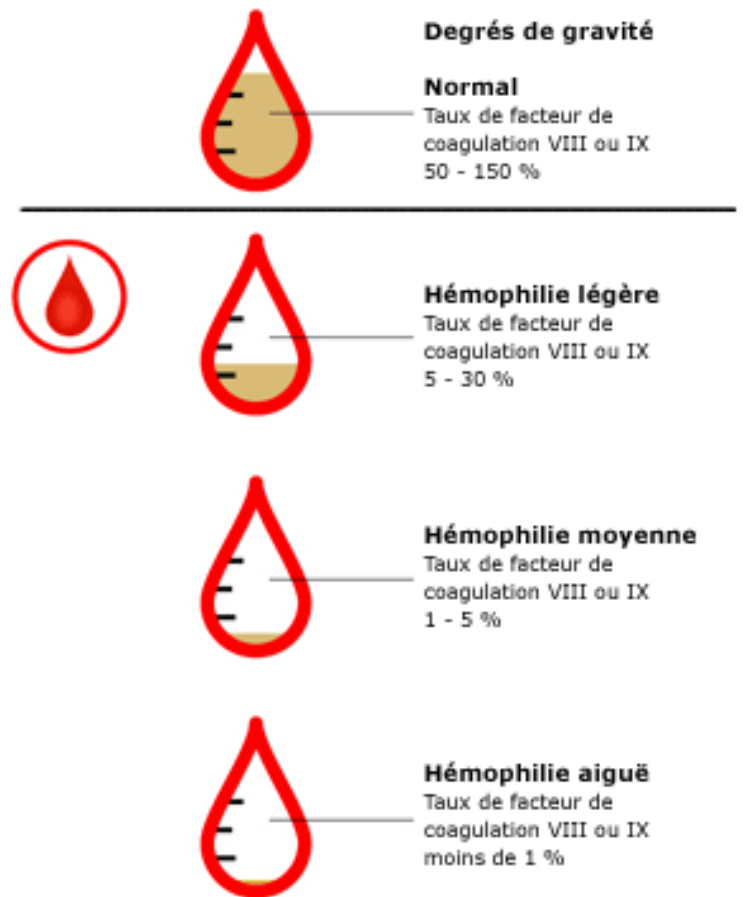


### Coagulation chez une personne atteinte d'hémophilie



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

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



## **Comment attrape-t-on l'hémophilie?**

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

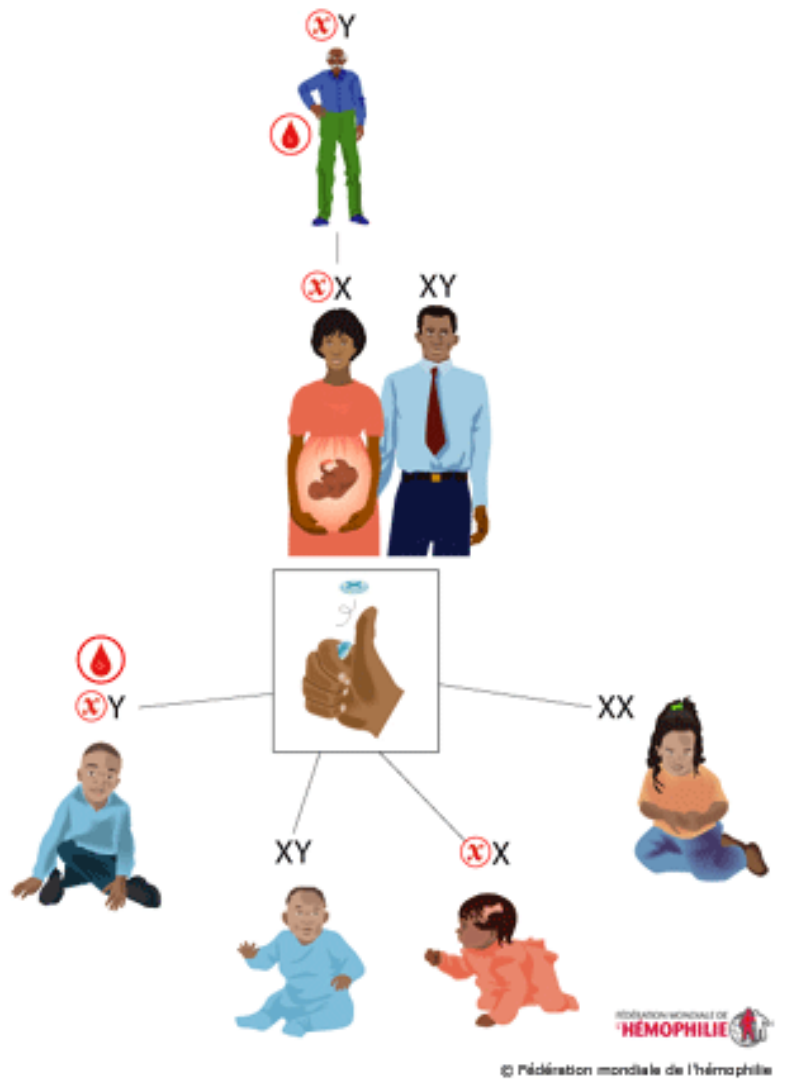


= **chromosome sexuel et porteur du gène de l'hémophilie**



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

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



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

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





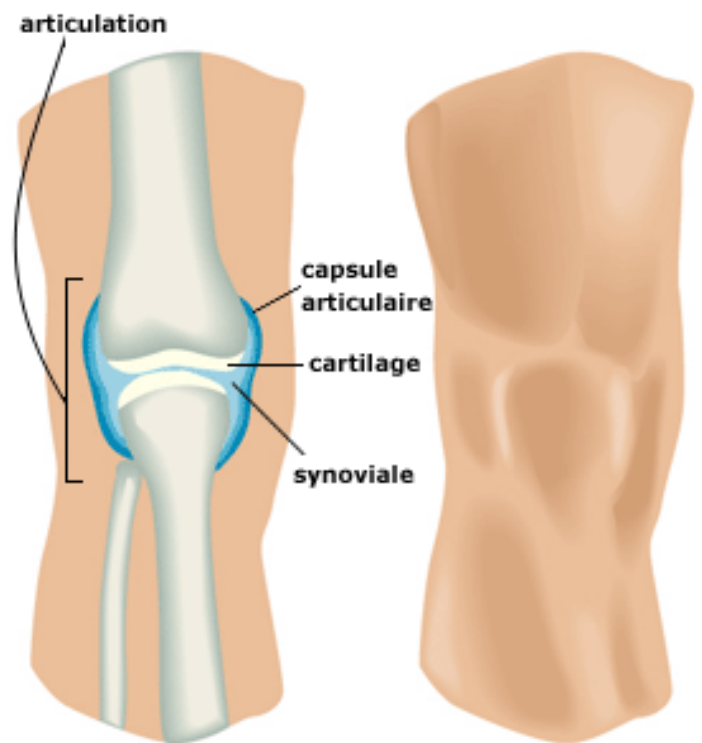
## **Quels sont certains signes communs de l'hémophilie?**

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



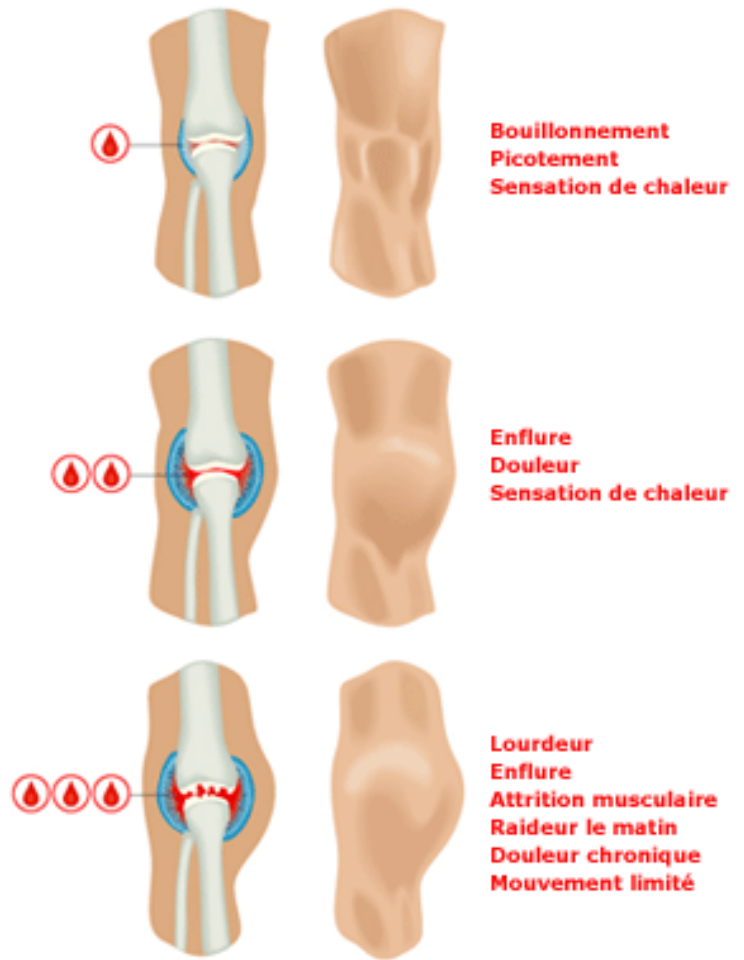
## **Qu'est-ce qui cause un saignement dans une articulation?**

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



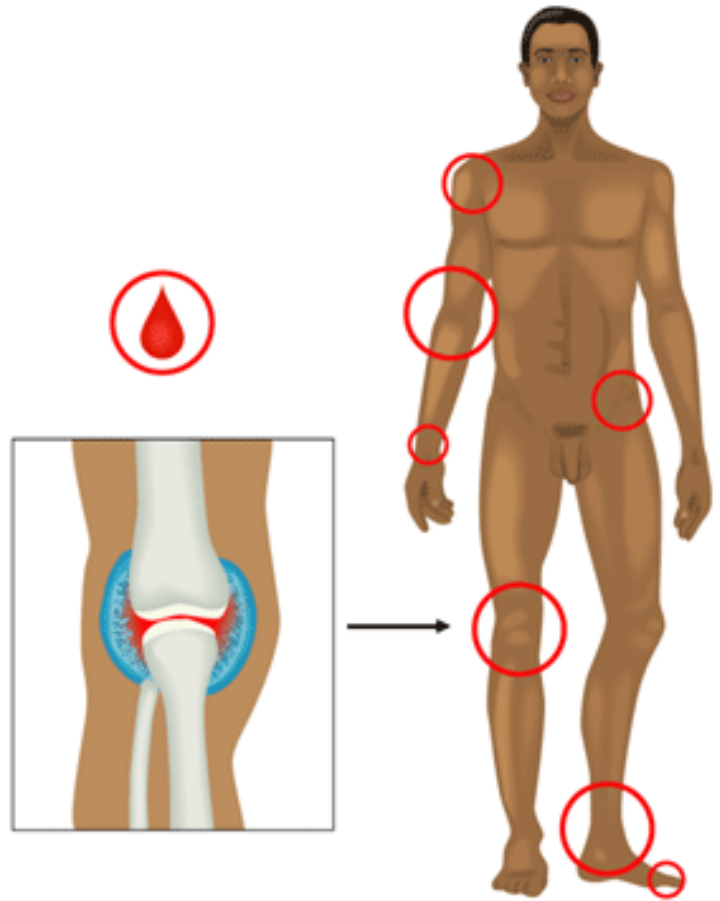
## **Que se passe-t-il quand il y a saignement dans une articulation?**

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



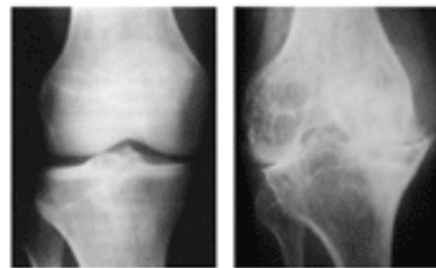
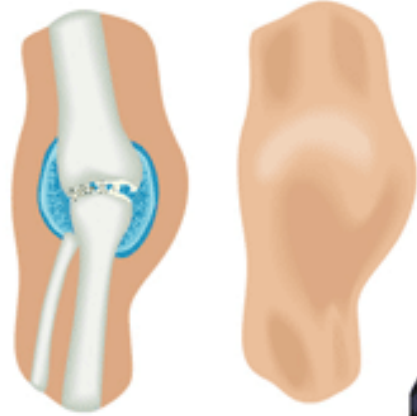
## **Quels saignements sont les plus communs au niveau des articulations?**

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



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

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



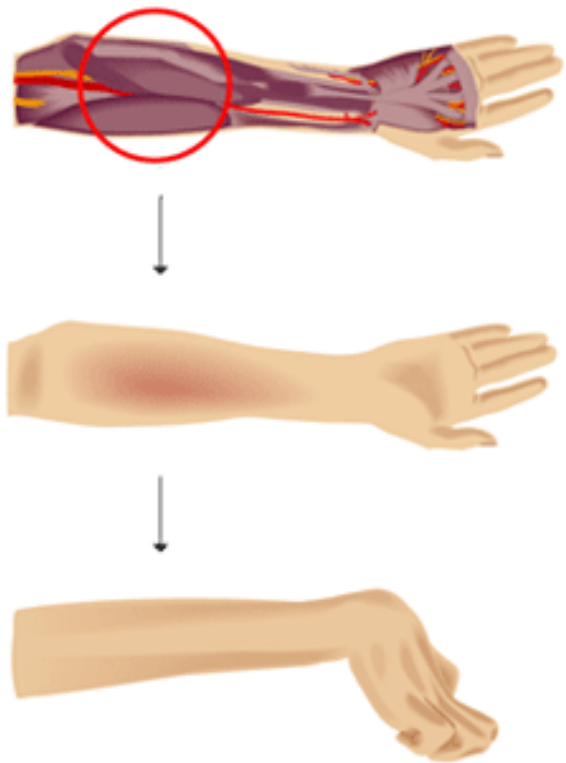
## **Qu'est-ce qui cause un saignement dans un muscle?**

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



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

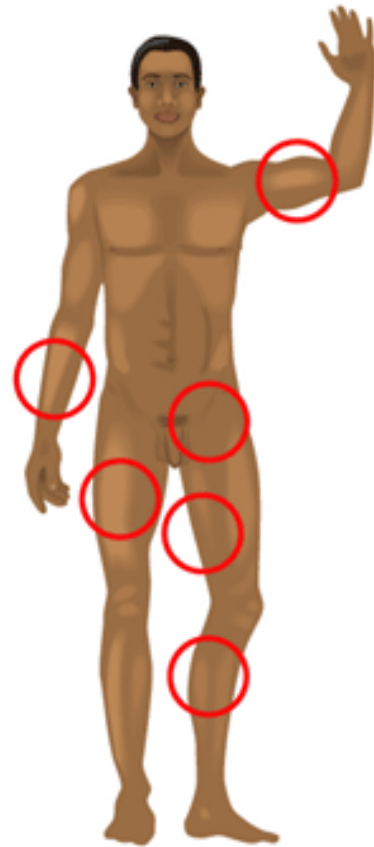
- Pendant le saignement, le muscle est raide et douloureux.
- Le saignement cause une enflure qui est tiède et douloureuse au toucher. Il peut se former des ecchymoses si le saignement est proche de la surface de la peau.
- Quand le saignement affecte un muscle profond, l'enflure peut causer de la pression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





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

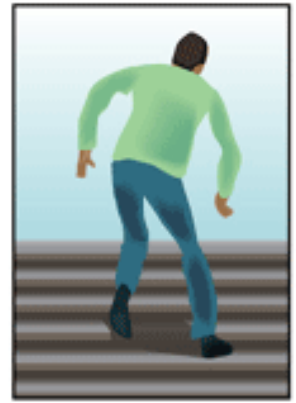
- Des saignements peuvent survenir dans le **mollet**, la **cuisse** et le **haut du bras**.
- Les saignements du muscle **psoas** (à l'avant de la hanche) et des muscles de l'avant-bras sont aussi communs. Ils peuvent faire pression sur les [nerfs](#) et [artères](#), ce qui cause des dommages irréversibles.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





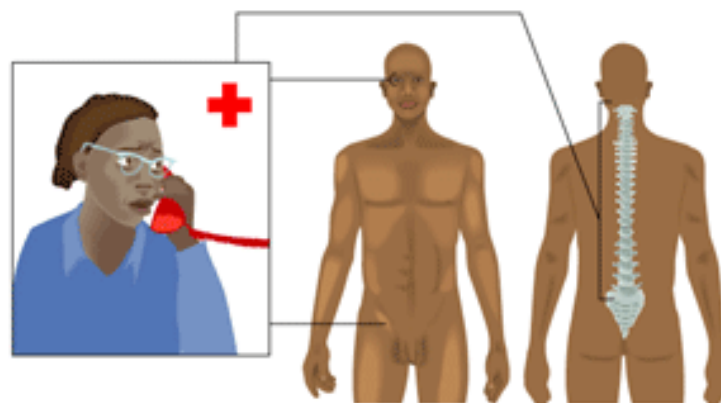
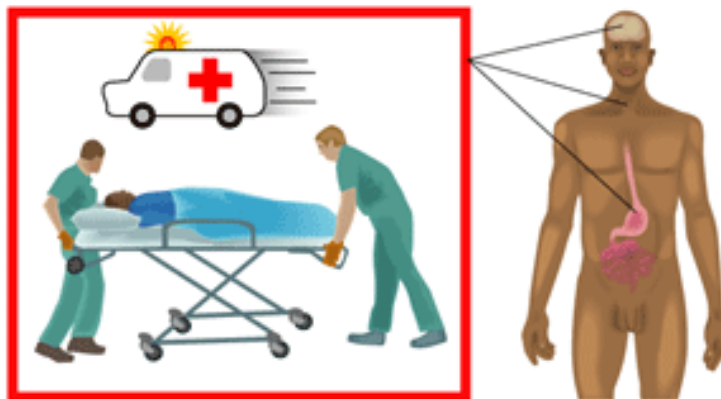
## **Quelles sont les conséquences à long terme des saignements aux muscles?**

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



## **Quels saignements sont graves ou menacent la survie?**

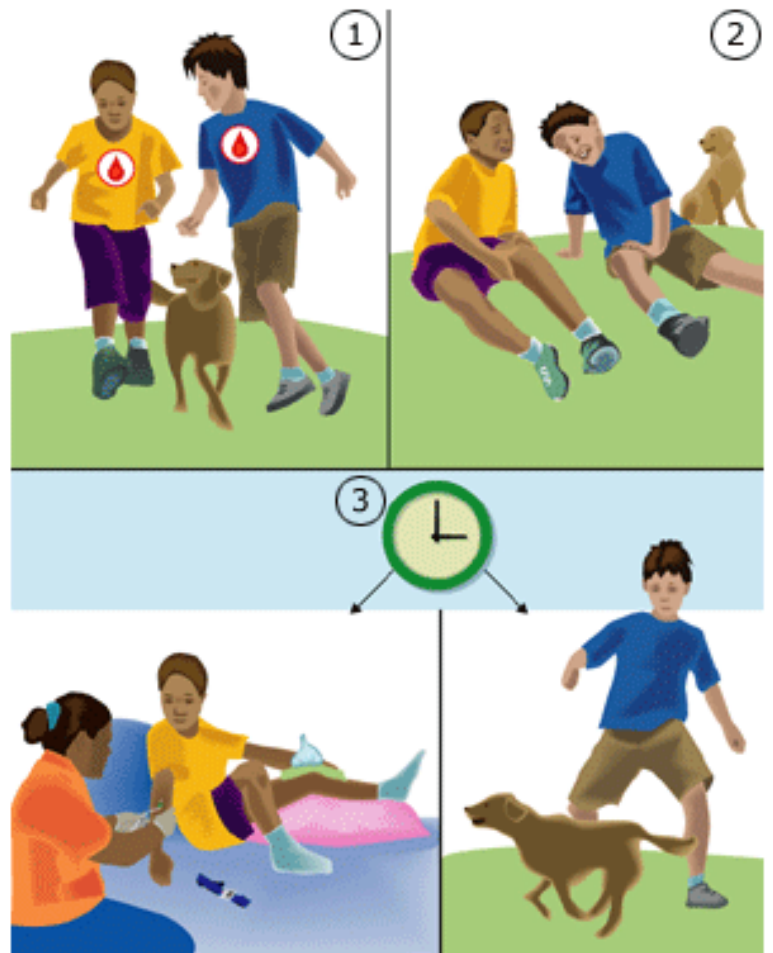
- Les saignements à la tête (habituellement dus à une blessure) sont une des principales causes de décès chez les hémophiles, particulièrement les enfants. Ils peuvent causer des maux de tête, des nausées, des vomissements, la somnolence, la confusion, la maladresse, la faiblesse, des attaques et des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



## PARTIE 3 : Traitement des saignements

### Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement? (partie A)

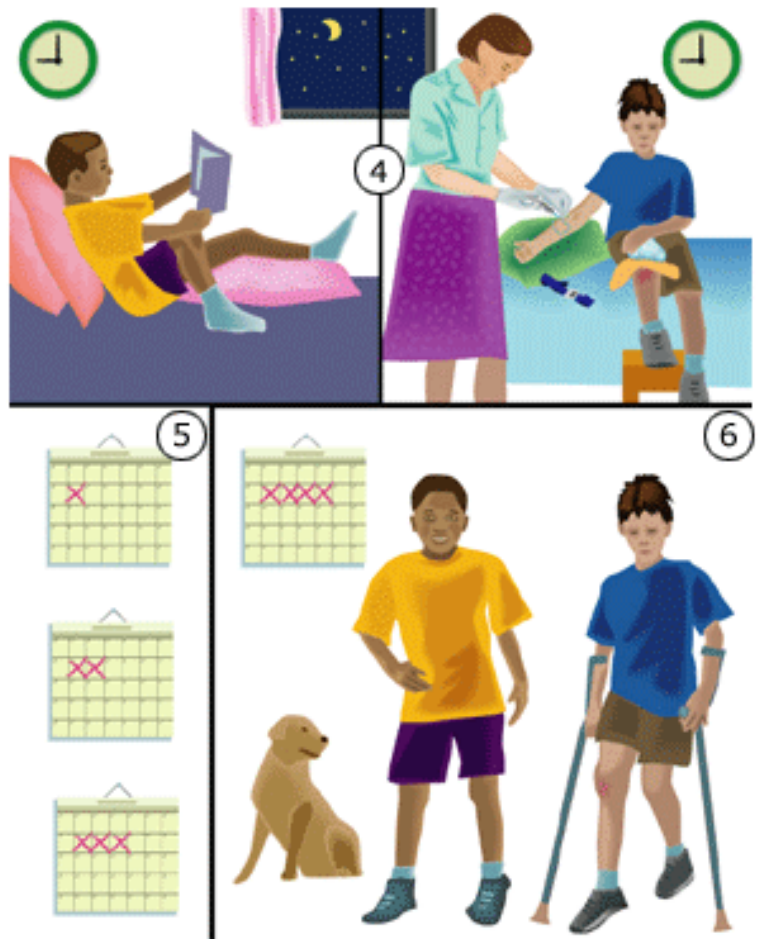
- L'intervention rapide accélère la guérison et prévient les dommages subséquents.
- Dans le doute, agissez. N'attendez pas!



### PARTIE 3 : Traitement des saignements

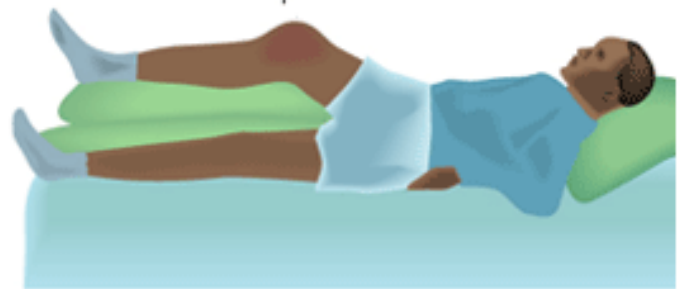
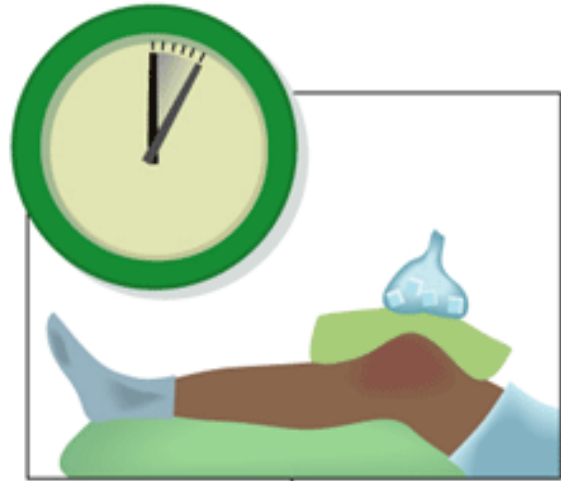
## Pourquoi faut-il intervenir rapidement en cas de saignement? (partie B)

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



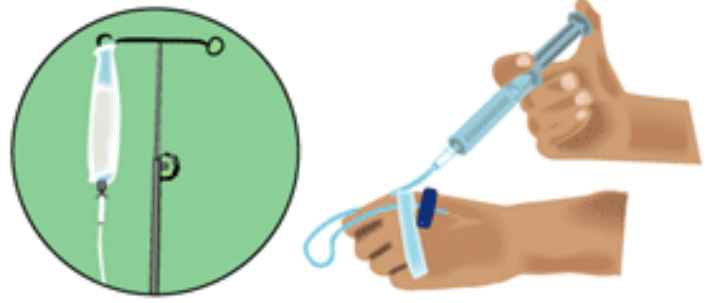
## **Comment peut-on soigner les saignements avec des premiers soins?**

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



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

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



## PARTIE 3 : Traitement des saignements

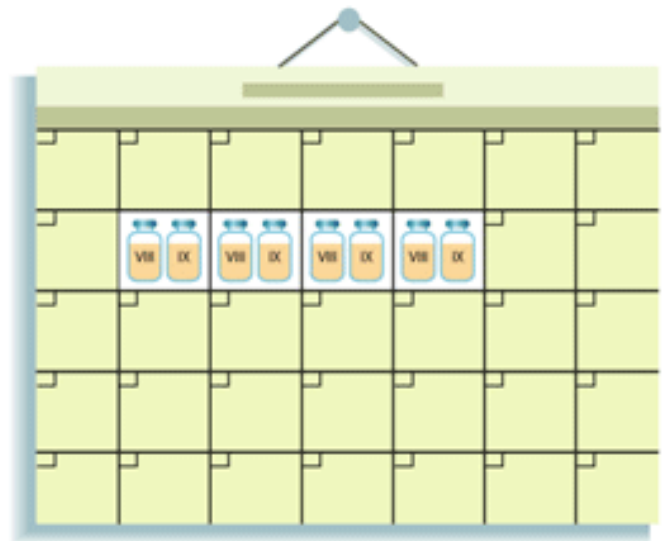
### Quels autres traitements peuvent aider les hémophiles?

D'autres traitements peuvent aider, par exemple :

- des analgésiques (pour apaiser la douleur);
- des **anti-inflammatoires** pour réduire l'enflure;
- un changement de dose ou de routine d'administration du facteur de remplacement;
- des doses répétées de facteur VIII ou IX.

Un physiothérapeute peut :

- suggérer des façons de renforcer les muscles ou de rétablir le mouvement des articulations;
- indiquer quand les activités normales peuvent être reprises sans danger;
- suggérer des façons d'éviter d'autres blessures.





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

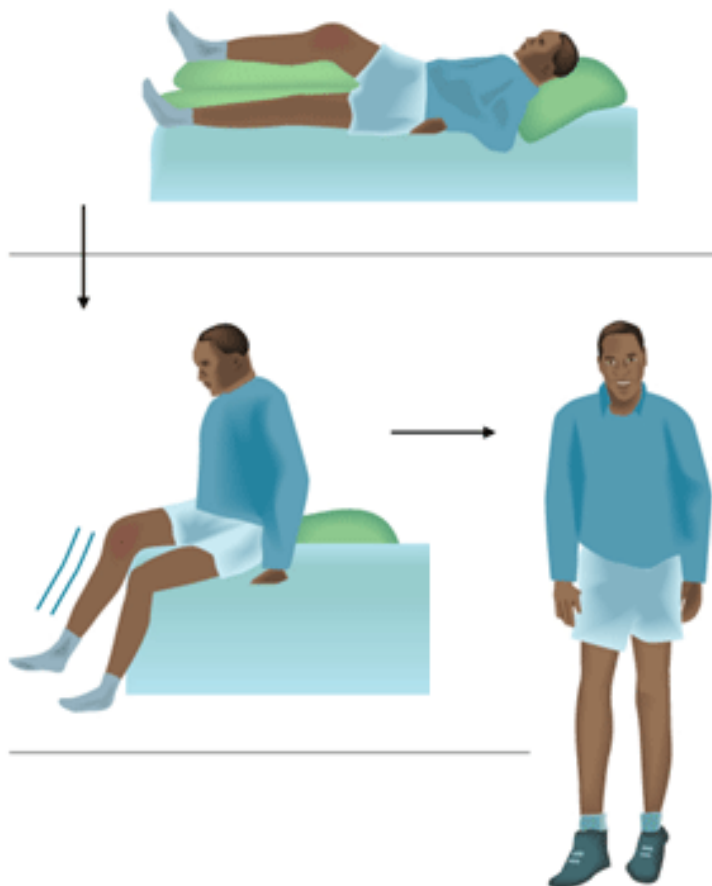
- Les inhibiteurs sont des anticorps (protéines) que fabrique le corps pour combattre les choses qu'il perçoit comme étant « étrangères ».
- Une personne atteinte d'hémophilie peut commencer à produire des inhibiteurs qui combattent la protéine étrangère que contient le produit de traitement. Si les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





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

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



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

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

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



## **Pourquoi la santé dentaire est-elle importante?**

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

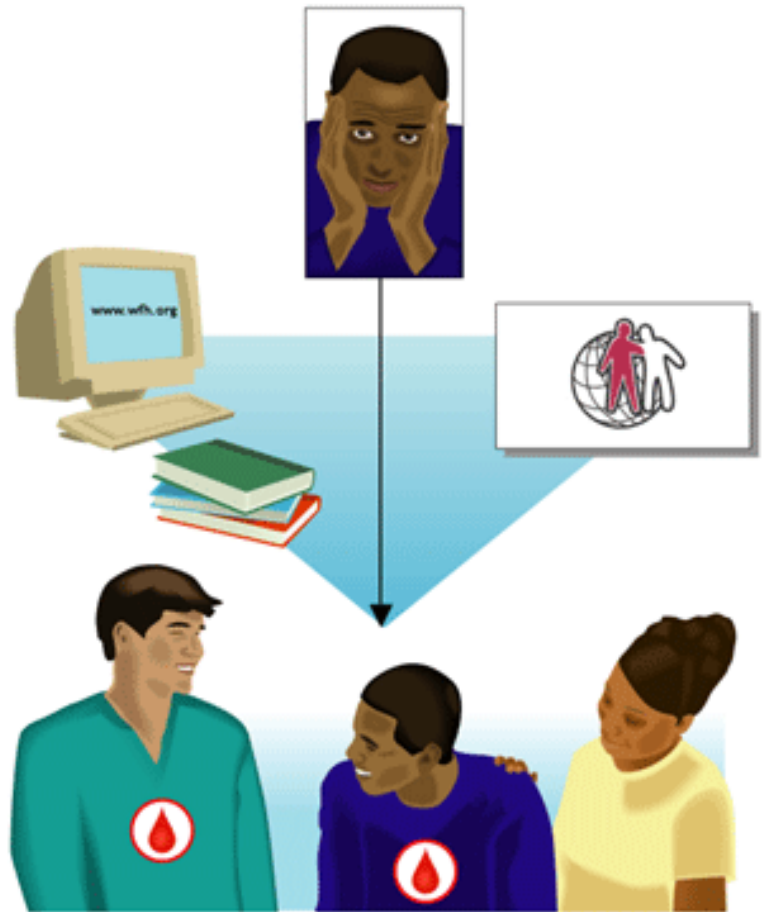


## **Pourquoi la santé émotive est-elle importante?**

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

Il peut être utile :

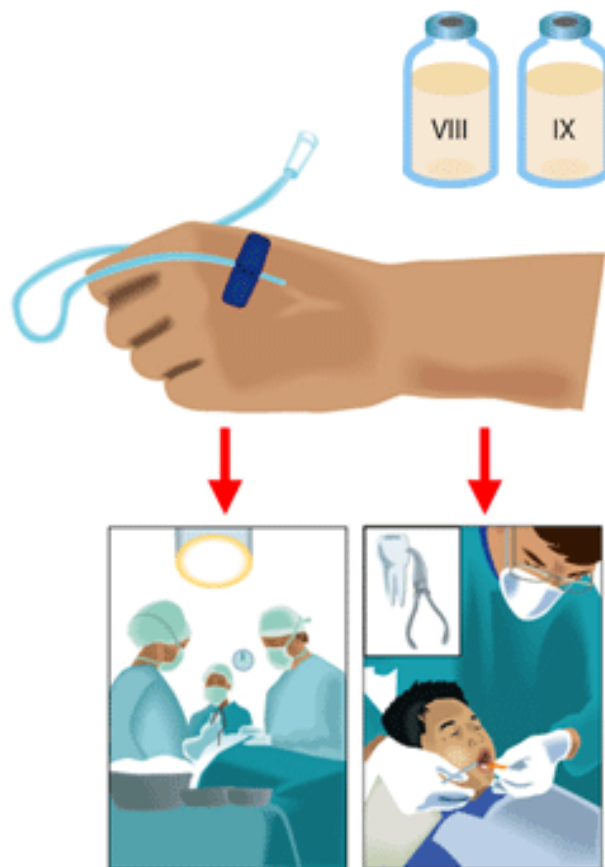
- d'en apprendre le plus possible sur l'hémophilie: la connaissance donne aux gens l'impression d'exercer une plus grande maîtrise sur leur vie;
- de rencontrer d'autres personnes atteintes d'hémophilie: le fait de partager ses connaissances avec d'autres est une façon de soulager le stress;
- de devenir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



## **Et si une opération devient nécessaire?**

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

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



## **Et si des médicaments ou vaccins sont nécessaires?**

### **À FAIRE**

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

### **À NE PAS FAIRE**

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



## **Quelles sont des réactions allergiques au traitement?**

Certains traitements peuvent causer une réaction allergique qui peut provoquer :

- Une fièvre
- Des frissons
- Une éruption cutanée

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

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

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



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

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





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

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

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



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

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

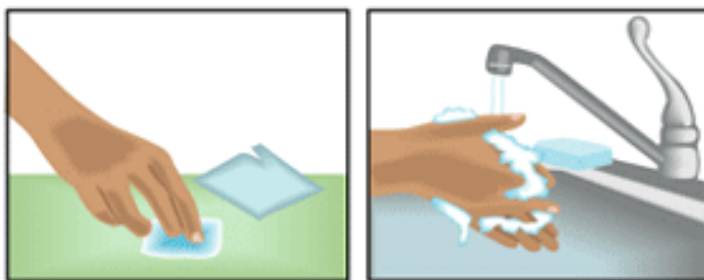


## Quels préparatifs sont nécessaires avant une thérapie de remplacement?

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

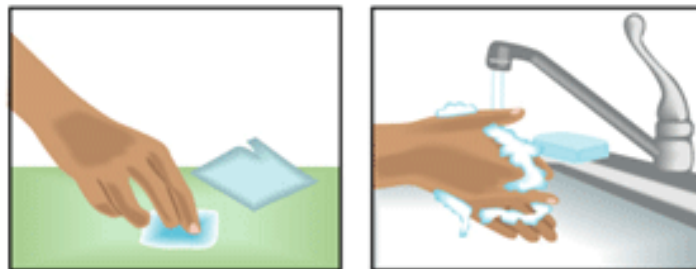
Fournitures nécessaires pour administrer du concentré de facteur :

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



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

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



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

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

1



2



3



4



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

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

5



6



7



8



