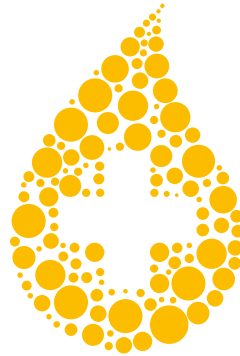




VIII / IX

L'HÉMOPHILIE EN AFRIQUE



VIII / IX

## L'HÉMOPHILIE EN AFRIQUE

MESSAGES ET INFORMATIONS AU SUJET DE L'HÉMOPHILIE

**IMPORTANT:** LES INFORMATIONS CONTENUES DANS CE CARNET  
NE REMPLACENT PAS UNE CONSULTATION CHEZ LE MÉDECIN

# MESSAGES AU SUJET DE L'HÉMOPHILIE



## 1. MALADIE HÉRÉDITAIRE

- Transmise par les parents
- Elle ne s'attrape pas. On naît avec l'hémophilie et on le reste toute sa vie.

## 2. MALADIE DE LA COAGULATION DU SANG

- On saigne plus longtemps, le saignement ne s'arrête pas
- Gonflements/enflements des articulations pour les formes sévères
- Saignement spontané ou après une opération, une blessure ou un accident
- Il existe d'autres maladies de la coagulation du sang en dehors de l'hémophilie

# RÔLE DE LA COAGULATION DU SANG ARRÊTER LE SAIGNEMENT



# LA COAGULATION EST COMME UNE SAUCE



LA SAUCE NE PREND PAS  
QUAND IL MANQUE UN INGRÉDIENT !

## QUAND IL MANQUE UN INGRÉDIENT...

---

### Manque de Facteur 8 (VIII) Hémophilie A

---

Sévère : < 1%  
Modérée : 1-5%  
Mineure : > 5%

---

### Manque de Facteur 9 (IX) Hémophilie B

---

Sévère : < 1%  
Modérée : 1-5%  
Mineure : > 5%

# SÉVÉRITÉ DE L'HÉMOPHILIE



**NORMAL**

Facteur 8 (VIII) et 9 (IX)  
50-100%



**MINEURE**

Facteur 8 (VIII) et 9 (IX)  
>5-40%



**MODÉRÉE**

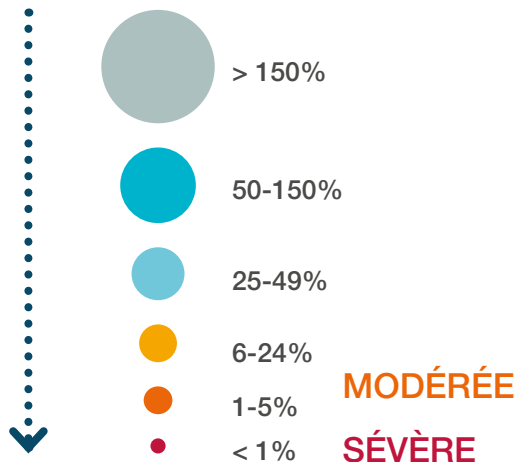
Facteur 8 (VIII) et 9 (IX)  
1-5%



**SÉVÈRE**

Facteur 8 (VIII) et 9 (IX)  
< 1%

## TAUX DE FACTEUR 8 (VIII) OU 9 (IX)

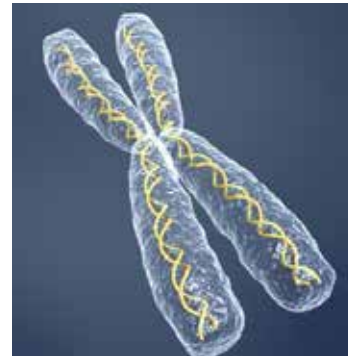


## NOMBRE DE GONFLEMENTS OU DE SAIGNEMENTS



# L'HÉRÉDITÉ

Chromosome



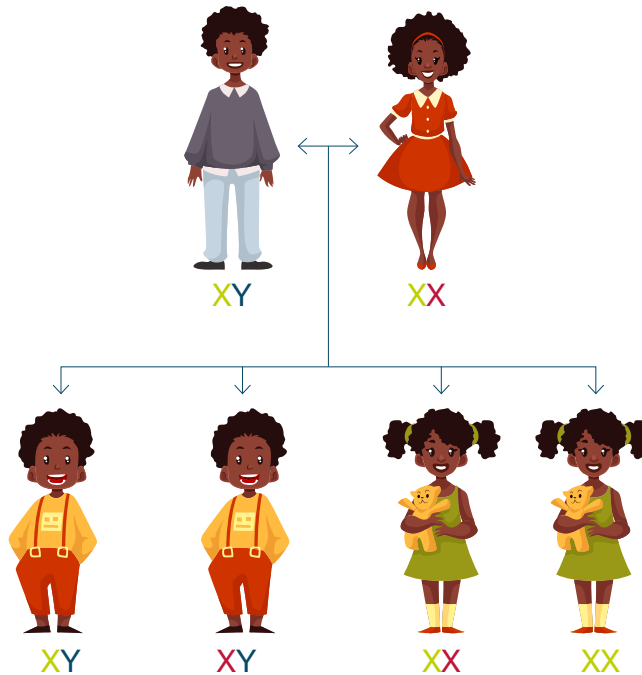
- L'information de l'hérédité se trouve dans les chromosomes sous forme de gènes
- Chaque parent transmet la moitié de ses gènes à son enfant (exemple: grande oreille ou grands yeux)
- Cela se fait au hasard

**RESSEMBLANCE HÉRÉDITAIRE →**



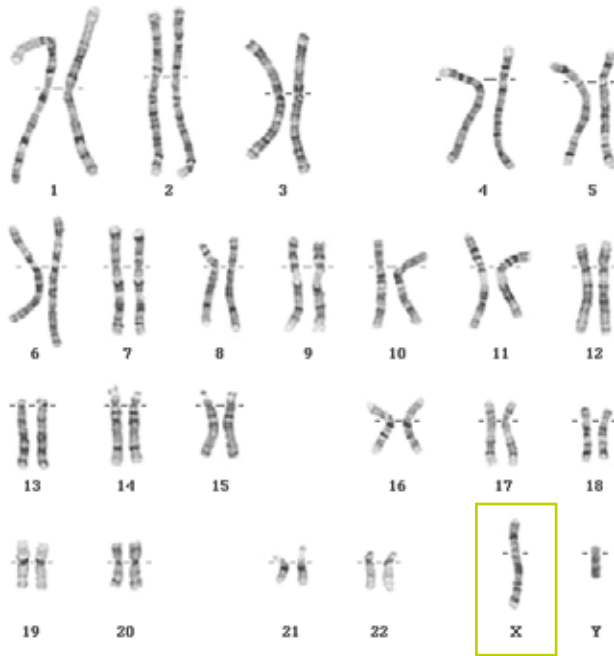
# UN GARÇON OU UNE FILLE ?

- Le père détermine le sexe du bébé en fonction du chromosome sexuel (**X** ou **Y**) qu'il transmet.
- La mère donne toujours un chromosome **X** à l'enfant





# LE GÈNE DES FACTEURS 8 (VIII) ET 9 (IX) EST DANS LE CHROMOSOME X

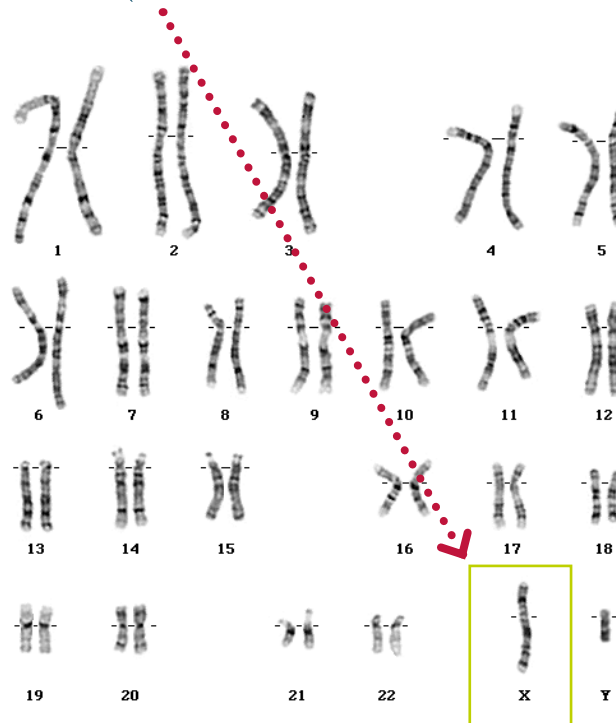


.....➔ FACTEUR 9 (IX)  
FACTEUR 8 (VIII)

# QUELLE EST LA CAUSE DE L'HÉMOPHILIE ?

Anomalie  
Faute d'orthographe  
Mutation

← dans le chromosome **X** au niveau du gène  
du facteur 8 (VIII) ou 9 (IX)



## RIZ JOLLOF

Pour la pâte de tomates:

2 tomates fraîches, 1 petit tatashe (poivron rouge)  
épépiné, 1 petit oignon rouge

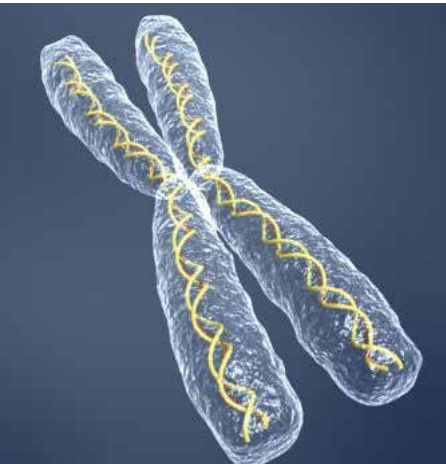
Pour le riz Jollof :

500 g de riz blanc à grain long, 4 cuillères à soupe d'huile  
de tournesol ou d'olive, 1 oignon rouge finement haché,  
30 g de purée de tomates, 500 ml (2 tasses) de bouillon  
de poulet ou d'eau, 1 cuillère à soupe d'Ataro Jollof,  
mélange d'épices, 1/2 cuillerées à thé de sel ou suivant  
votre goût, 2 poivrons habanero frais, mélangés avec  
vos légumes préférés pour la garniture



- Si il y a une erreur dans ta recette, ton plat aura un goût différent.
- Si il y a une erreur dans le gène du facteur 8 (VIII) ou 9 (IX), ton corps ne fabriquera pas assez de facteur 8 (VIII) ou 9 (IX) et tu seras hémophile.

# ANOMALIE SUR LE GÈNE DU FACTEUR 8 (VIII) OU 9 (IX)



MANQUE DE FACTEUR  
8 (VIII) OU 9 (IX)

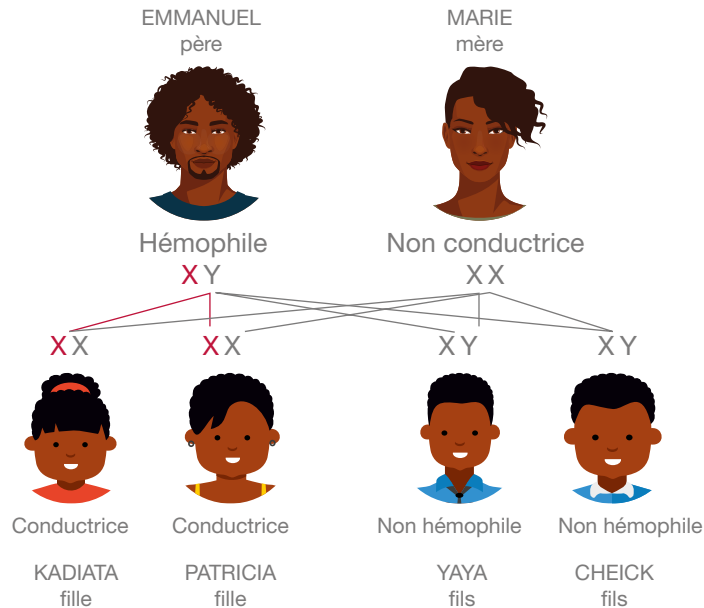
=

HÉMOPHILIE A OU B



# COMMENT SE TRANSMET L'HÉMOPHILIE ?

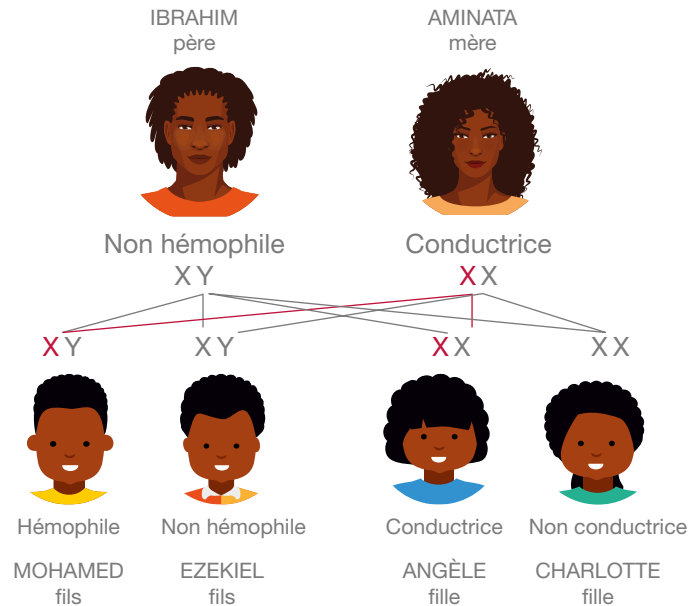
## TRANSMISSION PAR LE PÈRE



- **TOUTES** les filles d'un hémophile sont conductrices
- Le fils d'un hémophile n'est **PAS** hémophile

# COMMENT SE TRANSMET L'HÉMOPHILIE ?

## TRANSMISSION PAR LA MÈRE

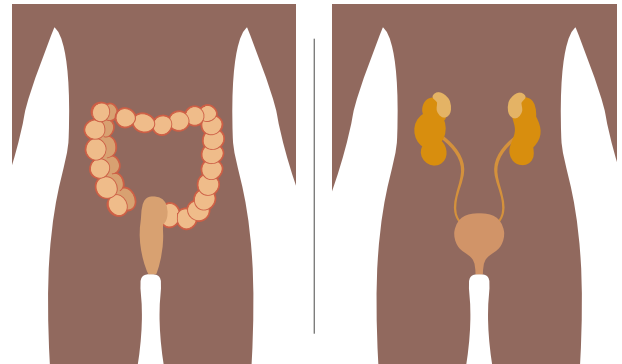
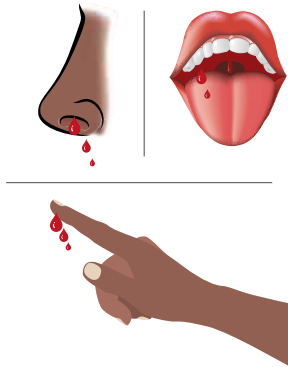


- Le fils d'une conductrice a une chance sur deux d'être hémophile
- La fille d'une conductrice a une chance sur deux d'être conductrice

# SIGNES DE L'HÉMOPHILIE

- Enfllement/gonflement des articulations
- Enfllement/gonflement dans un muscle (hématome)
- Saignement du nez, de la bouche (gencives-dents), dans les urines, tache sur la peau (hématome)
- Saignement interne/profond (dans le ventre, dans la tête...)

## ENFLEMENTS / GONFLEMENTS - SAIGNEMENTS



# CONSÉQUENCES DE L'HÉMOPHILIE



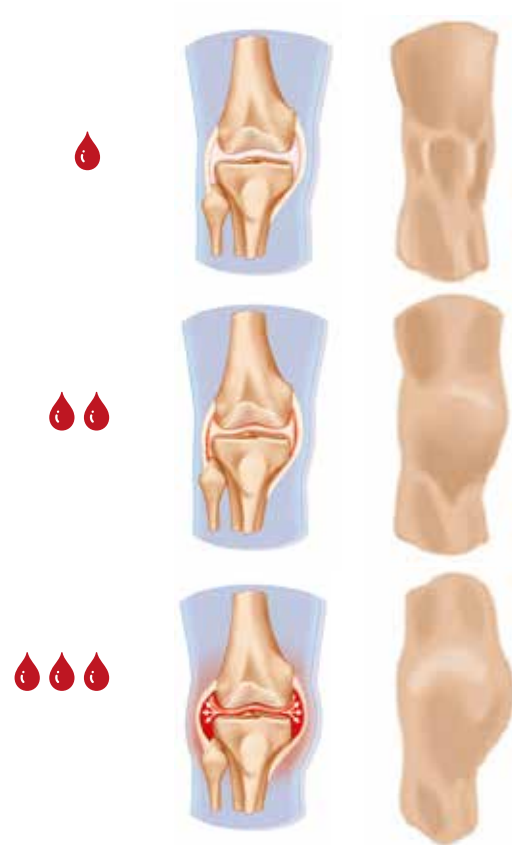
- LES GONFLEMENTS RÉPÉTÉS VONT DÉTRUIRE LES ARTICULATIONS ET ABÎMER LES MUSCLES
- SAIGNEMENT EXCESSIF EN CAS D'OPÉRATION (Y COMPRIS LA CIRCONCISION!)
- ANÉMIE, MANQUE DE SANG
- PARFOIS DÉCÈS (SAIGNEMENT DANS LA TÊTE, APRÈS LA CIRCONCISION, ...)



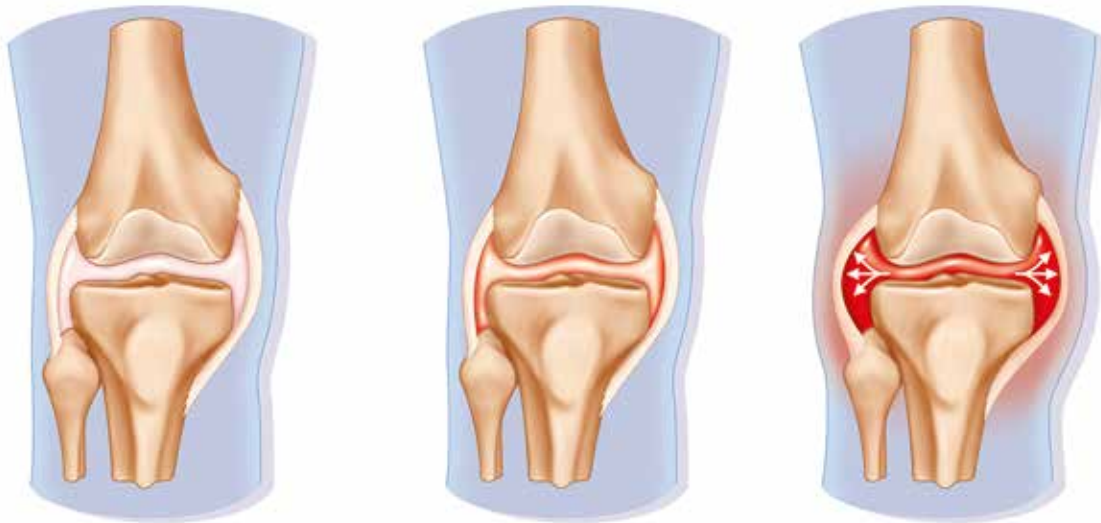
# GONFLEMENTS DES ARTICULATIONS



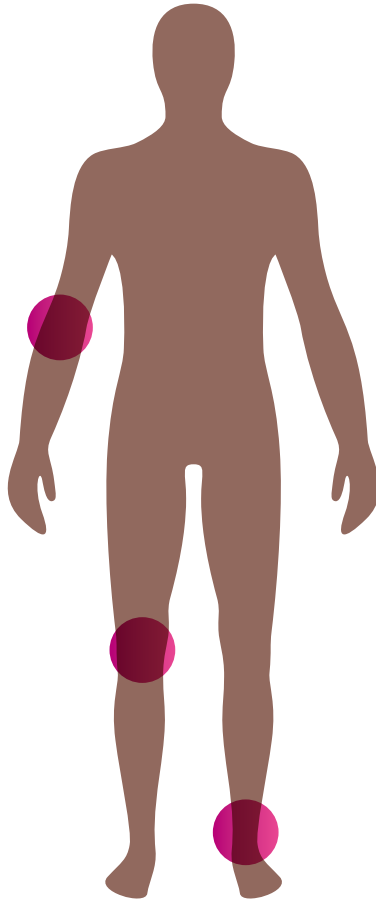
- PICOTEMENTS
- DOULEUR
- GONFLEMENT
- BLOCAGE
- CHALEUR



# LES GONFLEMENTS RÉPÉTÉS VONT MENER À LA DESTRUCTION DES ARTICULATIONS



# LES ARTICULATIONS LES PLUS TOUCHÉES



- GENOUX
- CHEVILLES
- COUDES

# CONSÉQUENCES DES GONFLEMENTS

- DOULEUR
- DIFFICULTÉ À PLIER OU À TENDRE UNE ARTICULATION
- HANDICAP - PERTE DE LA MOBILITÉ

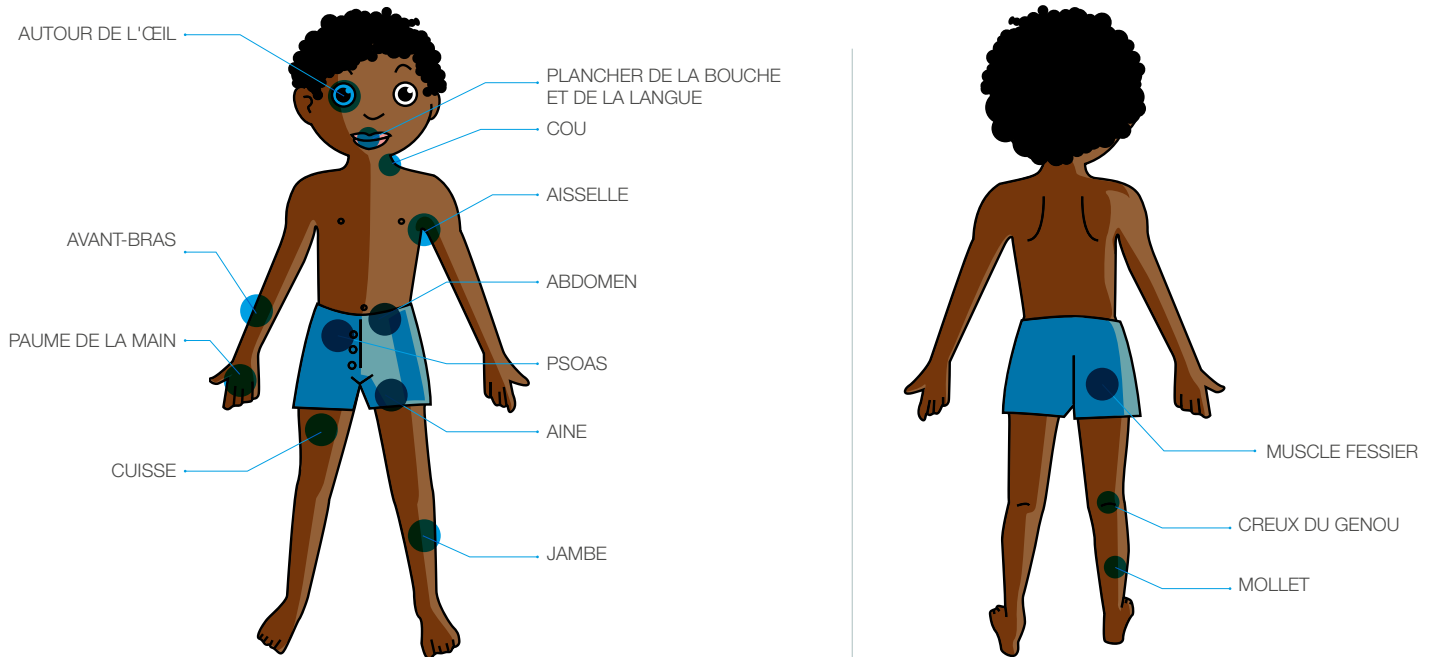


# ENFLEMENTS / GONFLEMENTS DES MUSCLES HÉMATOMES MUSCULAIRES



# HÉMATOMES MUSCULAIRES

DOULEUR • GONFLEMENT • TACHE SUR LA PEAU



# CONSÉQUENCES DES HÉMATOMES MUSCULAIRES HÉMATOME DU PSOAS

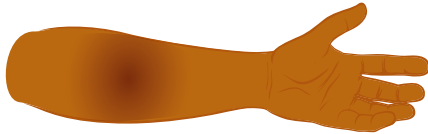


# CONSÉQUENCES DES HÉMATOMES MUSCULAIRES PERTE DE SOUPLESSE/RÉTRACTION DU MUSCLE





# CONSÉQUENCES DES HÉMATOMES MUSCULAIRES COMPRESSION DES NERFS ET PARALYSIE



# HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE



- MAL DE TÊTE
- PERTE DE CONNAISSANCE
- PARALYSIE
- TROUBLE/PERTE DE LA PAROLE
- VOMISSEMENTS
- DÉCÈS

PEUT ARRIVER SPONTANÉMENT  
OU  
APRÈS UN COUP OU UNE CHUTE SUR LA TÊTE

# COMMENT SAVOIR SI ON EST HÉMOPHILE ?



- Visite chez le médecin du centre de traitement de l'hémophilie
- Retracer l'histoire de la famille (arbre généalogique)
- Prise de sang qui mesure la quantité de facteur 8 (VIII) ou 9 (IX)
- La prise de sang peut se faire dès la naissance



# QUAND SUSPECTER L'HÉMOPHILIE ?

- **CHEZ UN GARÇON QUI A**

- Un saignement/une hémorragie après la circoncision, une opération, des soins dentaires...
- Des gonflements articulaires, des saignements répétés (bouche, nez, digestif, urines...)
- Un ou plusieurs hémophiles connus dans la famille (du côté maternel) (frère, oncle, grand-père, cousin)
- Un ou plusieurs décès suite à une hémorragie (notamment après la circoncision) dans la famille



# TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

INJECTION DE FACTEUR DE COAGULATION SANS ATTENDRE  
EN CAS DE GONFLEMENTS/HÉMATOMES OU SAIGNEMENTS



# TRAITER RAPIDEMENT POUR ÉVITER LES COMPLICATIONS



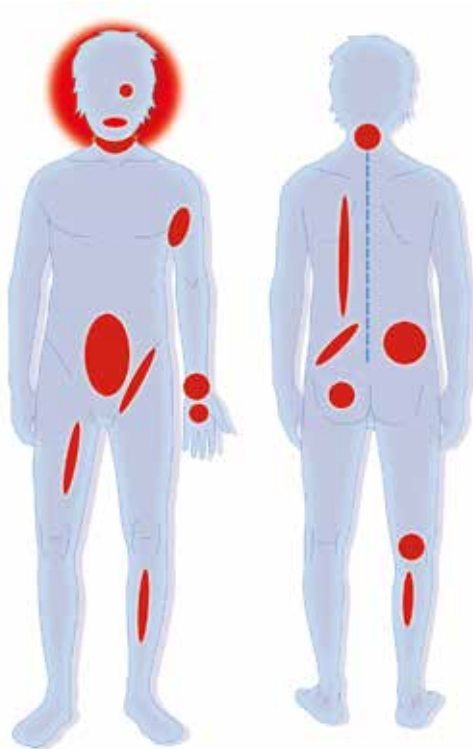
# RECONNAÎTRE LES SIGNES DE GONFLEMENT



- DOULEUR
- PICOTEMENTS
- CHALEUR
- GONFLEMENT
- DIFFICULTÉ POUR BOUGER UNE ARTICULATION/UN MEMBRE
- PLEURS CHEZ L'ENFANT

# RECONNAÎTRE LES GONFLEMENTS/SAIGNEMENTS DANGEREUX

ATTENTION ! CONTACTER LE MEDECIN EN URGENCE !



- TÊTE (CHUTE OU COUP SUR LA TÊTE)
- COU
- AUTOUR OU DANS L'ŒIL
- COLONNE VERTÉBRALE
- AINE - PSOAS
- FRACTURE
- VOMISSEMENT DE SANG
- SANG DANS LES SELLES

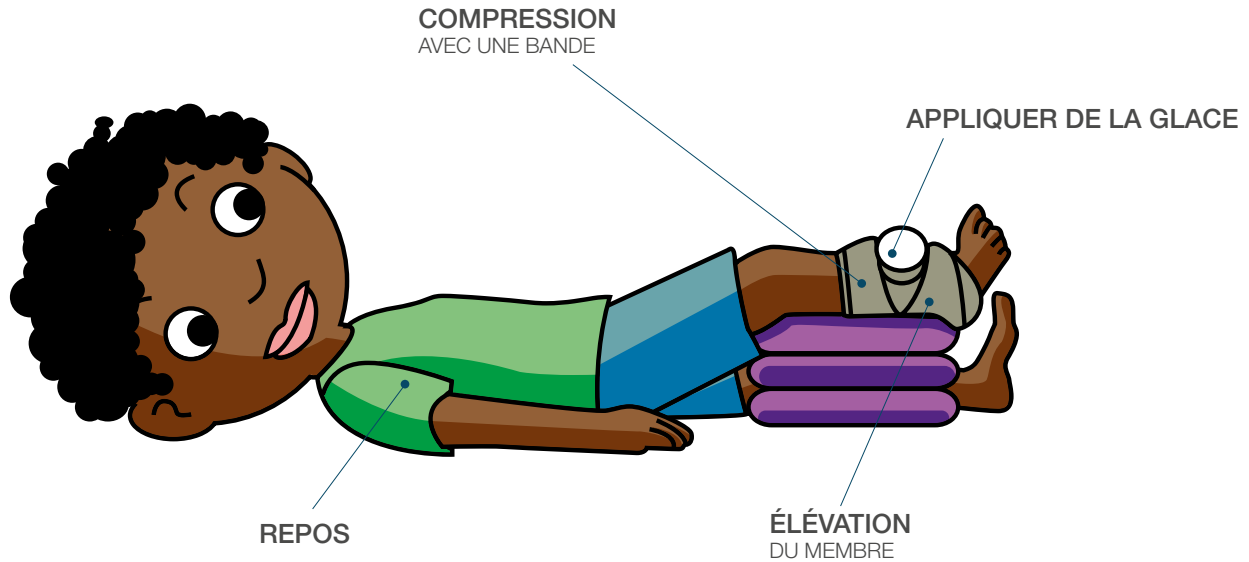


# TRAITEMENTS DES GONFLEMENTS



- SI POSSIBLE, INJECTER RAPIDEMENT DES FACTEURS DE COAGULATION
- REPOS, GLACE, COMPRESSION, ÉLÉVATION DU MEMBRE
- KINÉSITHÉRAPIE (APRÈS QUELQUES JOURS DE REPOS)
- ANTI-DOULEURS
  - PARACÉTAMOL / ACÉTAMINOPHÈNE
  - COX-2 INHIBITEURS (par exemple CELEBREX® OU ARCOXIA® OU EXXIB®)

# TRAITEMENTS DES GONFLEMENTS



# KINÉSITHÉRAPIE



1. Repos quelques jours
2. Reprise progressive des mouvements (d'abord sans appui-avec des béquilles)
3. Séances de kinésithérapie

# POUR FACILITER LA MARCHÉ ET RÉDUIRE LA DOULEUR



- BÉQUILLES
- ATTÈLE
- CHAUSSURES ORTHOPÉDIQUES
- SEMELLES ORTHOPÉDIQUES
- ORTHÈSES

# AUTRES TRAITEMENTS DE L'HÉMOPHILIE

- **ACIDE TRANEXAMIQUE - EXACYL®** : à avaler ou à utiliser en bain de bouche
- **DDAVP - DESMOPRESSIN - MINIRIN®**
- **ANTIDOULEURS**
  - PARACÉTAMOL + ACÉTAMINOPHÈNE
  - COX-2 INHIBITEURS (par exemple CELEBREX® OU ARCOXIA® OU EXXIB® ...)



Acheter les médicaments en pharmacie!

# COMMENT AMÉLIORER LE TRAITEMENT ?



- Avoir des facteurs de coagulation à la maison
- Injecter les facteurs de coagulation sans attendre
- Injecter la dose recommandée par le médecin
- Remplir son carnet de bord
- Contacter rapidement le centre de traitement de l'hémophilie si cela ne va pas mieux
- Les parents ou le patient sont capables d'injecter les facteurs de coagulation

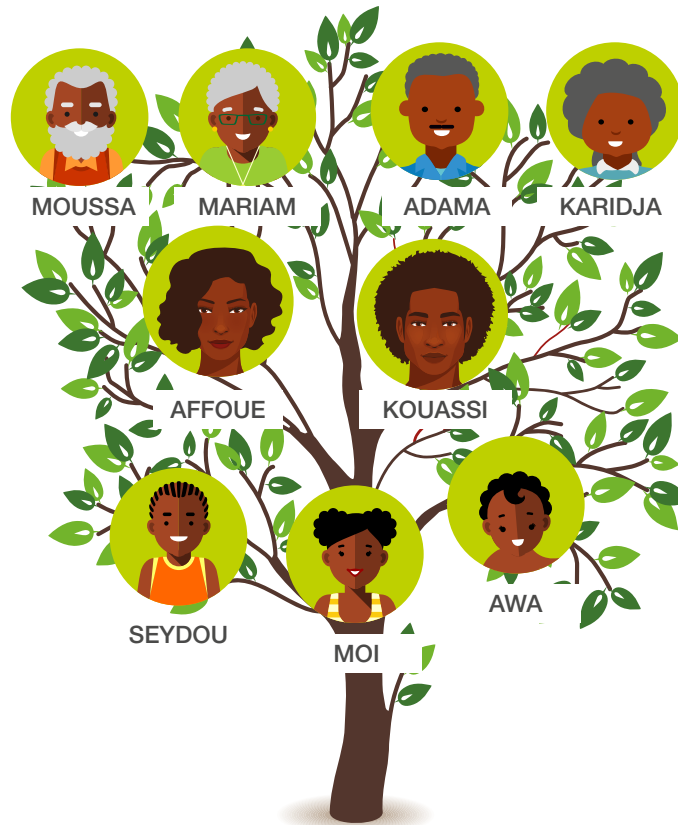


# SUIVI RÉGULIER AU CENTRE DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

- Examen médical
- Rechercher d'autres cas d'hémophile dans la famille (dépistage)
- Vérification de l'état des articulations par le kiné
- Recommandations de traitement
- Informer le centre de l'hémophilie en cas de naissance d'un garçon dans la famille



# ARBRE GÉNÉALOGIQUE → DÉPISTAGE





# TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE



## → PRÉVENTION

- Avoir sa carte d'hémophile
- Remplir son carnet de bord
- Ne pas cacher ses gonflements ou saignements (enfants)
- Informer le centre de l'hémophilie en cas de naissance d'un garçon dans la famille



## → PRÉVENTION

- Pas d'opération, de circoncision ou de soins dentaires sans traitement
- Pas d'injection intra-musculaire (vaccin à faire en sous-cutané)
- Pas d'aspirine
- Pas d'anti-inflammatoires (sauf COX-2 inhibiteurs par exemple Arcoxia<sup>®</sup>, Celebrex<sup>®</sup> et Exxib<sup>®</sup>)



# TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

## → PRÉVENTION

- Visite chez le dentiste
- Hygiène dentaire (se brosser les dents tous les jours!)



# TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

## → PRÉVENTION

- Sport ou activité adaptée
- Kinésithérapie régulière



- **Visite au centre de traitement de l'hémophilie AVANT l'opération pour :**
  - Confirmer le diagnostic d'hémophilie si nécessaire
  - S'assurer de l'absence d'inhibiteur
  - Etablir un plan de traitement par facteur de coagulation
    - Type de produit
    - Dose
    - Durée
  
- **Suivi rapproché et spécialisé APRES L'OPERATION**



# EN CAS DE CIRCONCISION

- Visite au centre de traitement de l'hémophilie et confirmer le diagnostic **AVANT** la circoncision
- La circoncision se fait à l'hôpital
- La circoncision se fait sous facteur de coagulation



# LES INHIBITEURS

- Le corps fabrique parfois des anticorps qui rendent inefficaces ou moins efficaces les facteurs de la coagulation
- Ces anticorps sont appelés inhibiteurs et sont détectés à la prise de sang
- Le traitement des saignements est difficile et nécessite la prise en charge par le centre de traitement de l'hémophilie



# ASSOCIATION DES HÉMOPHILES ET AUTRES MALADIES DU SANG



- CARTE D'IDENTIFICATION
- REGISTRE
- INFORMATIONS
- CONSEILS
- SOUTIEN







VIII / IX

---

LES CONDUCTRICES  
DE L'HÉMOPHILIE

---

# ETRE UNE CONDUCTRICE C'EST...

- Elever un ou plusieurs fils hémophiles
- Peut-être avoir des saignements abondants/anormaux
- Savoir que l'on risque d'avoir un fils hémophile et d'avoir une fille elle aussi conductrice de l'hémophilie



# IMPORTANT POUR LES CONDUCTRICES

- Dépister les conductrices dans la famille d'un hémophile
- Informer les conductrices sur la transmission de l'hémophilie
- Eduquer les mamans pour soigner au mieux leur fils hémophile
- Identifier et traiter les conductrices à risque de saignement







VIII / IX

---

DÉPISTER  
LES CONDUCTRICES

---

# QUI SONT LES CONDUCTRICES ?



## OBLIGATOIRES

- La fille d'un hémophile
- La mère d'un hémophile qui a
  - Deux fils hémophiles

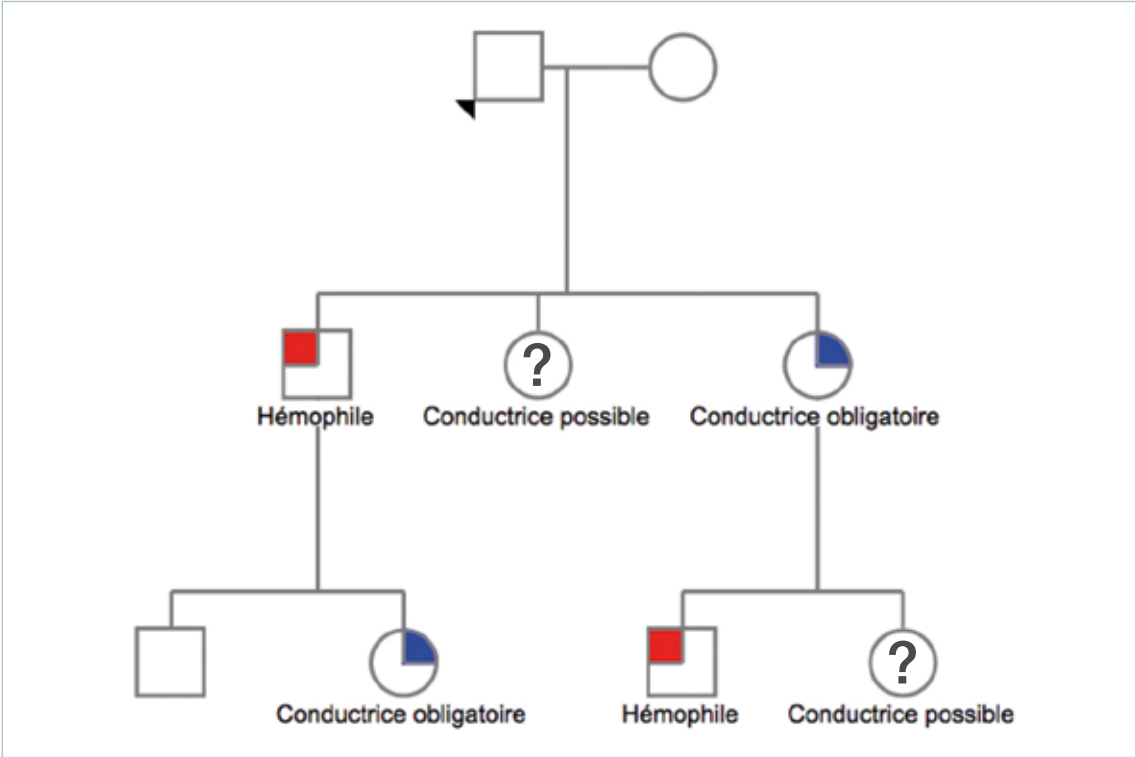
**OU**

  - Un fils hémophile et un autre hémophile dans la famille du côté maternel (frère, oncle, cousin...)

## POSSIBLES

- La sœur d'un hémophile
- La sœur d'une conductrice
- La mère d'un hémophile sans autre cas d'hémophilie connu dans la famille

# EXEMPLE ARBRE GÉNÉALOGIQUE





# COMMENT IDENTIFIER LES CONDUCTRICES ?



- **ARBRE GÉNÉALOGIQUE**

Facile - Gratuit

- **DOSAGE DU FACTEUR 8 (VIII) OU 9 (IX)**

Laboratoire spécialisé en coagulation (au centre de l'hémophilie)

- **TESTS GÉNÉTIQUES**

Très cher - Laboratoire spécialisé en génétique



# DOSER LES FACTEURS 8 (VIII) ET 9 (IX) CHEZ LES CONDUCTRICES



## • POURQUOI ?

- Certaines conductrices ont moins de facteur 8 (VIII) ou de facteur 9 (IX) et risquent de saigner plus
  - Après une opération, un accouchement, un accident.
  - Menstruations/règles abondantes
  - Saignement du nez, des gencives...
- Si on connaît les taux de facteur 8 (VIII) et 9 (IX) chez les conductrices, on peut prendre des précautions pour éviter les saignements

# PRÉVENIR LES SAIGNEMENTS

- **QUAND ?**

- Pendant les menstruations
- En cas d'hémorragie (nez-gencives...)
- En cas d'opération
- A l'accouchement ou lors d'une fausse couche
- Soins dentaires



Test au DDAVP

- **COMMENT ?**

- ACIDE TRANEXAMIQUE (Exacyl®)
- DDAVP - DESMOPRESSIN - Minirin®
  - Uniquement pour conductrices de l'hémophilie A
  - Test pour confirmer l'efficacité du DDAVP
- Parfois injection de facteur de coagulation

# MODE DE TRANSMISSION DE L'HÉMOPHILIE

- Le fils d'une conductrice a une chance sur deux d'être hémophile
- La fille d'une conductrice a une chance sur deux d'être conductrice
- Le risque est le même à chaque nouvelle grossesse
- Dans le doute, on considère une conductrice possible comme une conductrice obligatoire



## GROSSESSE CHEZ UNE CONDUCTRICE

- Informer le gynécologue
- Contact avec le centre de traitement de l'hémophilie
- Accoucher à l'hôpital
- Eviter les ventouses et forceps

# SI LE BÉBÉ EST UN GARÇON

Faire une prise de sang pour rechercher l'hémophilie (**AVANT la circoncision**)

- Pour éviter des hémorragies et des décès suite à la circoncision
- Pour traiter dès le plus jeune âge les gonflements et les autres saignements
- Pour éviter les complications



# S'OCCUPER DE SON FILS HÉMOPHILE



- Reconnaître les signes d'un gonflement/d'un saignement
- Traiter rapidement pour éviter les complications
- Suivi régulier au centre de traitement de l'hémophilie
- Visite chez le dentiste
- Pas d'opération – circoncision sans l'avis du centre de traitement de l'hémophilie

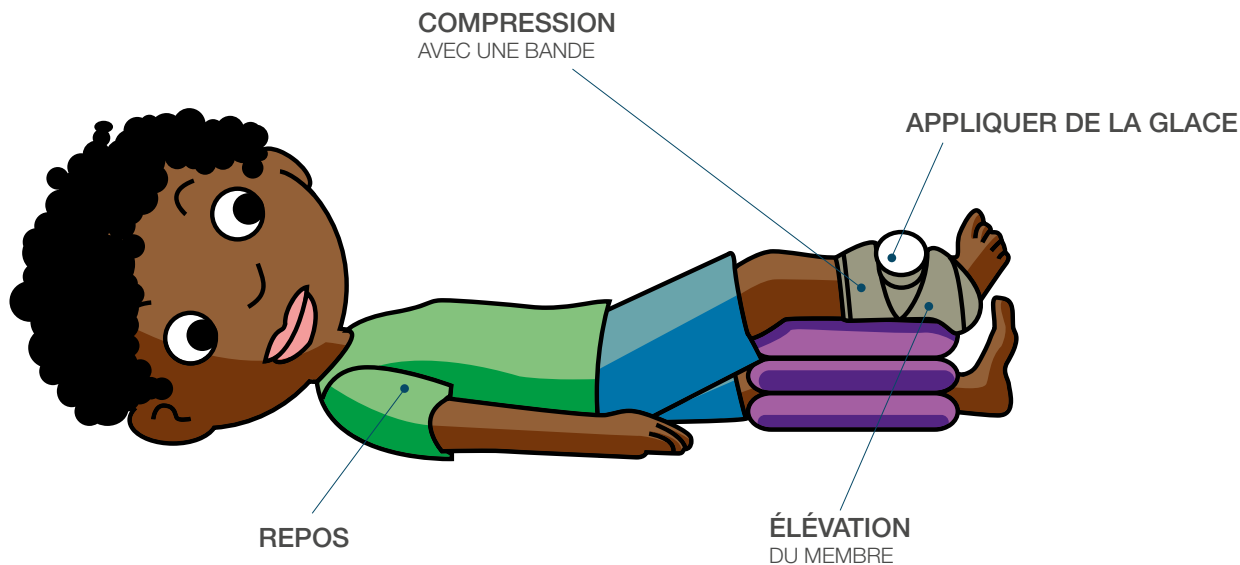
## ECOLE ET HÉMOPHILIE

- L'enfant hémophile a des capacités intellectuelles normales
- Il doit fréquenter l'école régulièrement
- Prévenir l'instituteur, le professeur ou le directeur de l'école
- Ne pas mettre systématiquement l'enfant à l'écart de toutes les activités
- Activités adaptées, jeux non violents

# INFORMATION IMPORTANTE

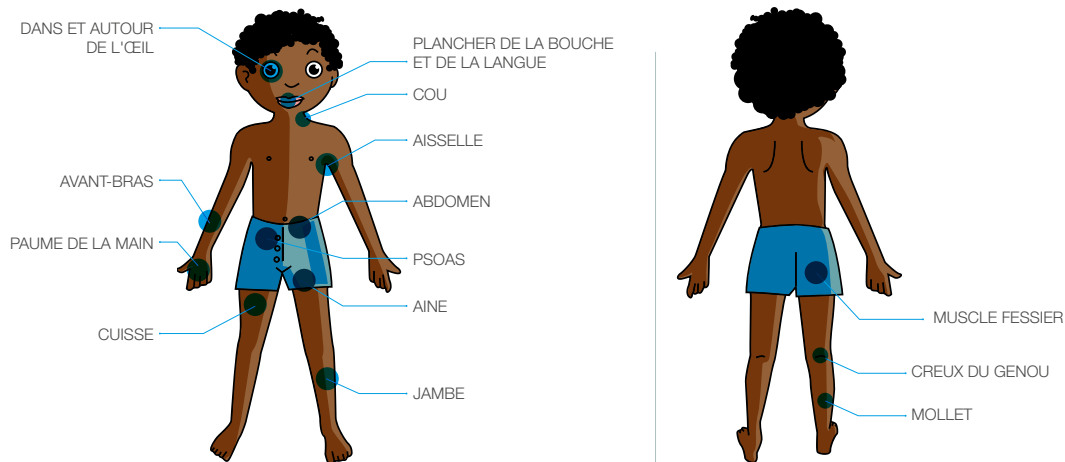
## En cas de gonflement d'une articulation

- L'injection des facteurs de coagulation doit se faire sans attendre



# INFORMATION IMPORTANTE

- Un gonflement ou un saignement dans ces zones peut être dangereux
- Il faut injecter des facteurs de coagulation et consulter le médecin en urgence





Ce livret a été rédigé par le Dr. Catherine Lambert  
en collaboration avec le service d'hématologie et de médecine physique du C.H.U de Yopougon



Merci aux patients pour leur participation à ce projet!

Accord obtenu pour l'utilisation de l'image des sujets sur la photo ci-dessus