



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

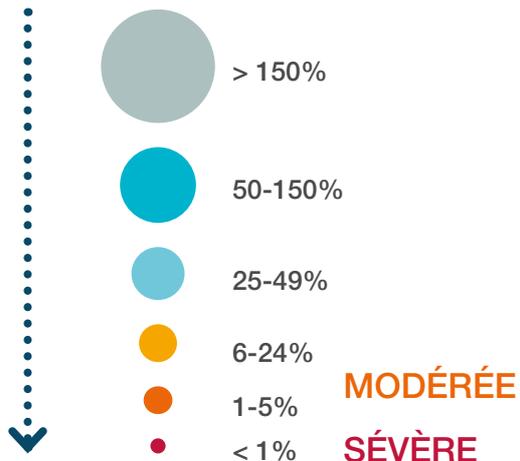
Facteur 8 (VIII) et 9 (IX)
1-5%



SÉVÈRE

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

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

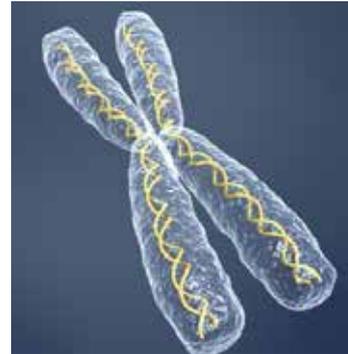


NOMBRE DE GONFLEMENTS OU DE SAIGNEMENTS



L'HÉRÉDITÉ

Chromosome



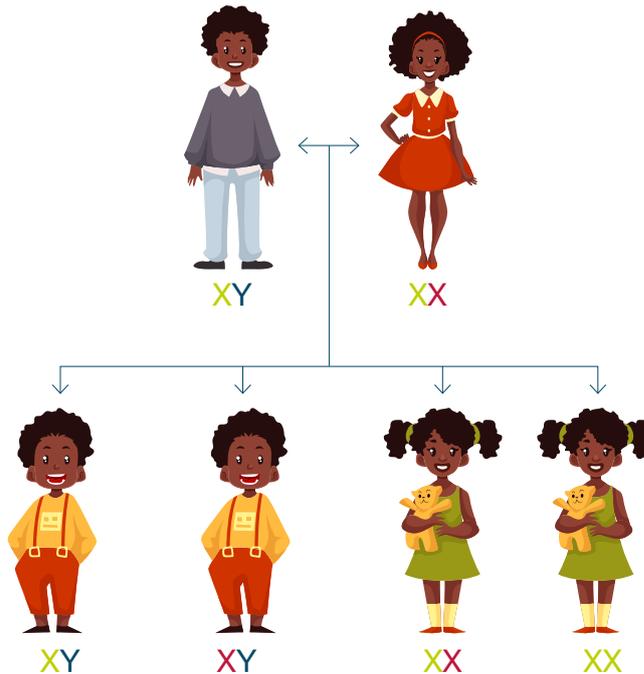
- L'information de l'hérédité se trouve dans les chromosomes sous forme de gènes
- Chaque parent transmet la moitié de ses gènes à son enfant (exemple: grande oreille ou grands yeux)
- Cela se fait au hasard

RESSEMBLANCE HÉRÉDITAIRE →

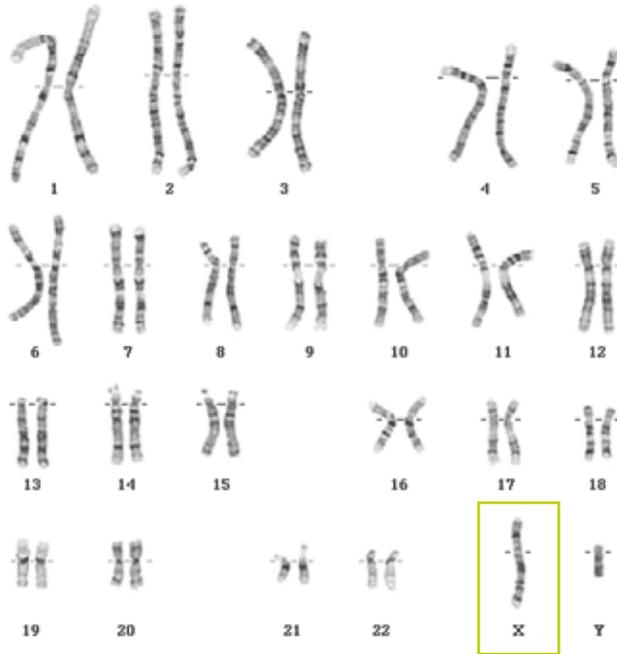


UN GARÇON OU UNE FILLE ?

- 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

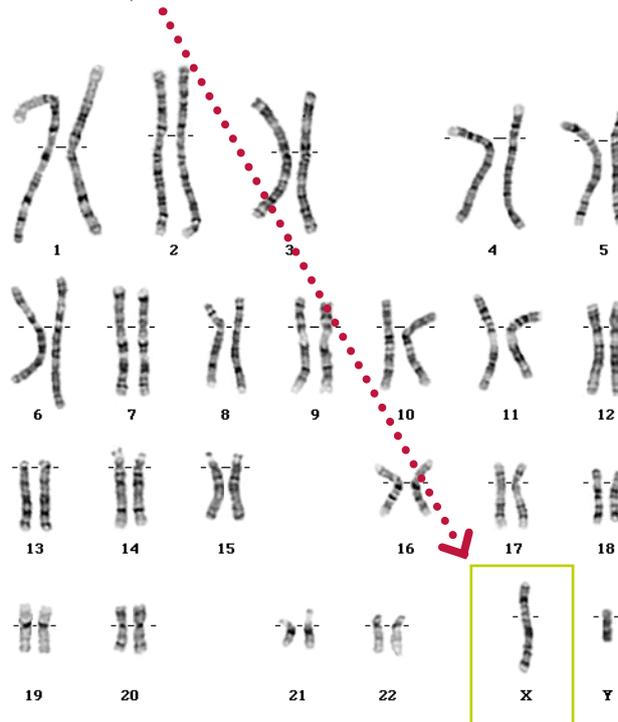


.....➔ FACTEUR 9 (IX)
FACTEUR 8 (VIII)

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

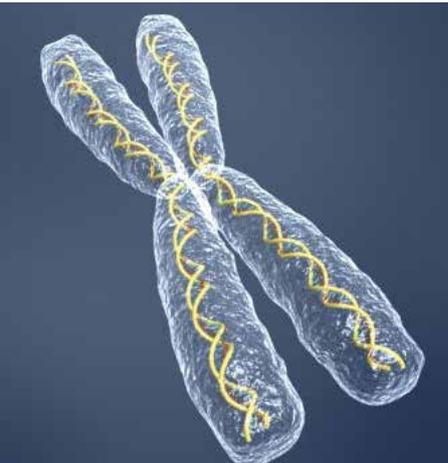
Pour le riz Jollof :

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)

=

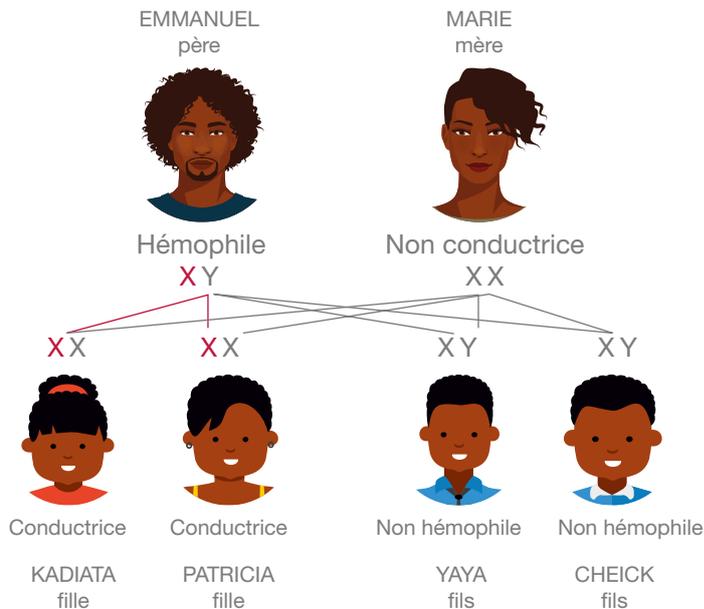


HÉMOPHILIE A OU B



COMMENT SE TRANSMET L'HÉMOPHILIE ?

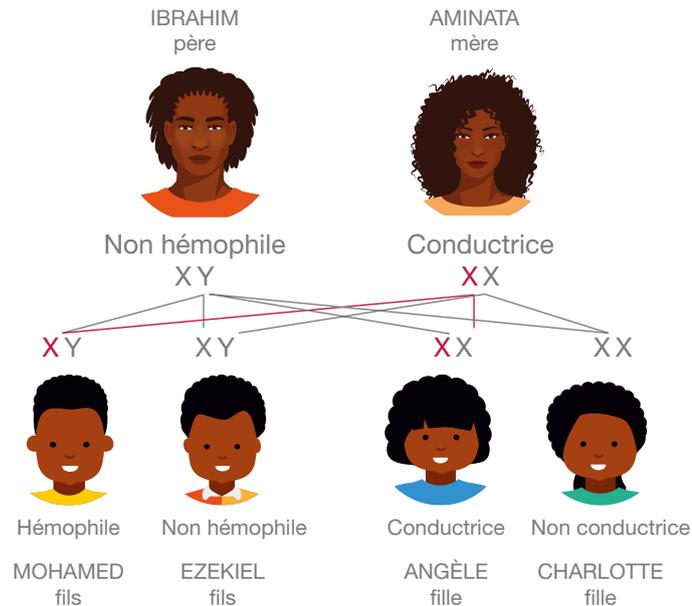
TRANSMISSION PAR LE PÈRE



- **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

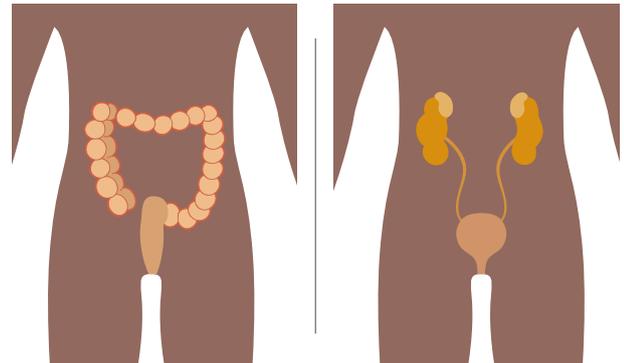
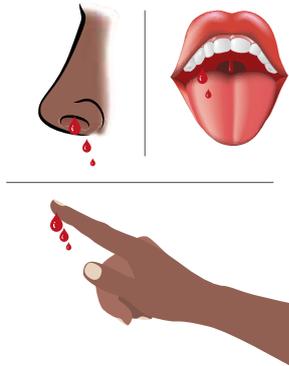


- Le fils d'une conductrice a une chance sur deux d'être hémophile
- La fille d'une conductrice a une chance sur deux d'être conductrice

SIGNES DE L'HÉMOPHILIE

- Enflément/gonflement des articulations
- Enflément/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

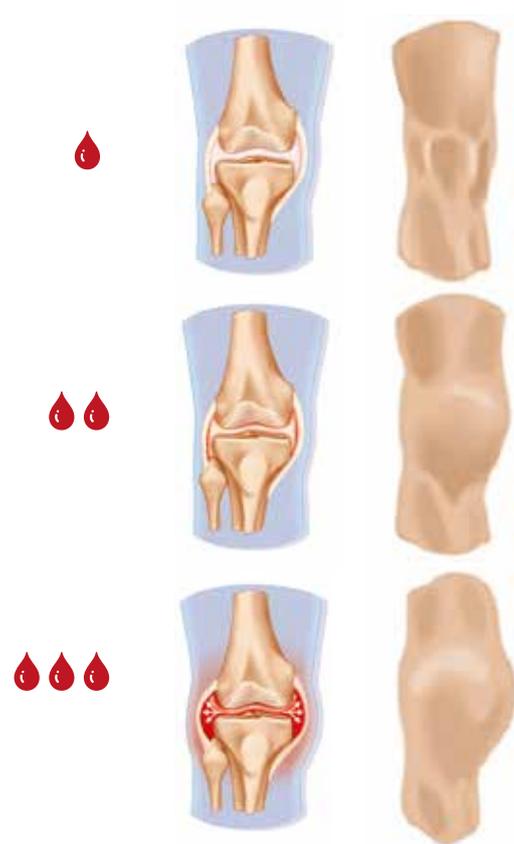


- LES GONFLEMENTS RÉPÉTÉS VONT DÉTRUIRE LES ARTICULATIONS ET ABÎMER LES MUSCLES
- SAIGNEMENT EXCESSIF EN CAS D'OPÉRATION (Y COMPRIS LA CIRCONCISION!)
- ANÉMIE, MANQUE DE SANG
- PARFOIS DÉCÈS (SAIGNEMENT DANS LA TÊTE, APRÈS LA CIRCONCISION, ...)

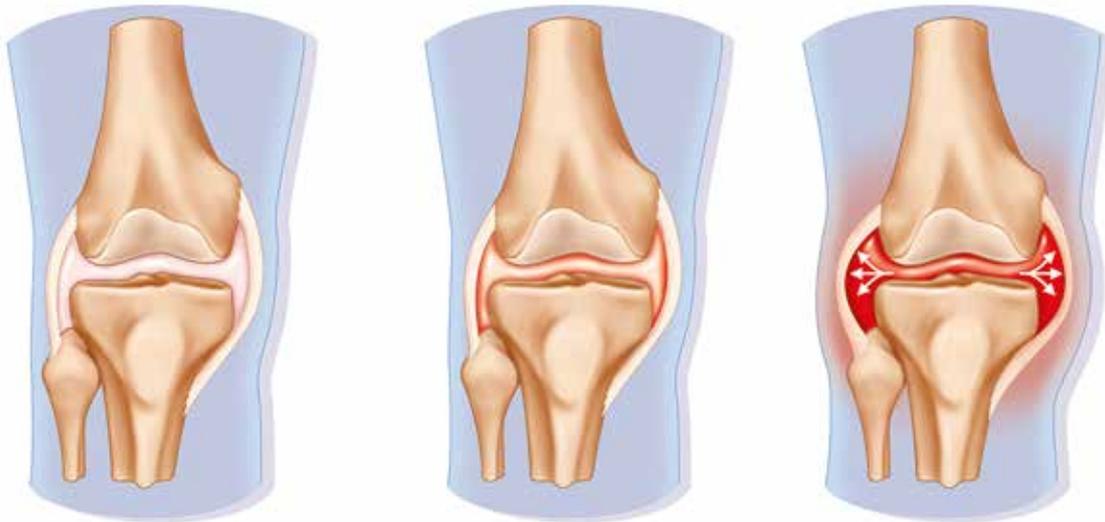
GONFLEMENTS DES ARTICULATIONS



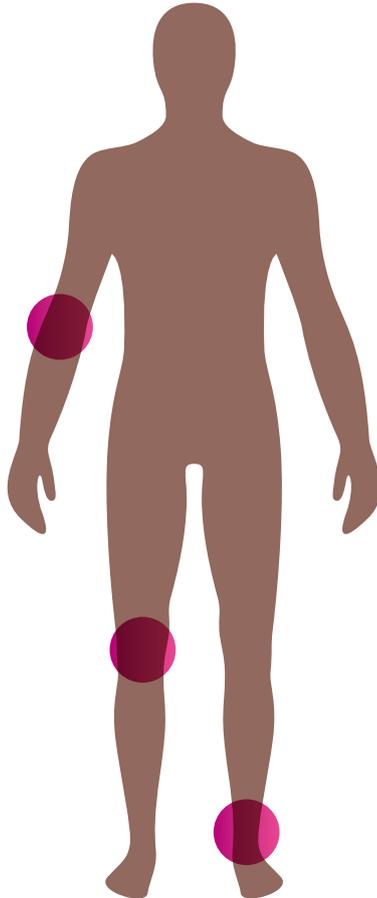
- PICOTEMENTS
- DOULEUR
- GONFLEMENT
- BLOCAGE
- CHALEUR



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

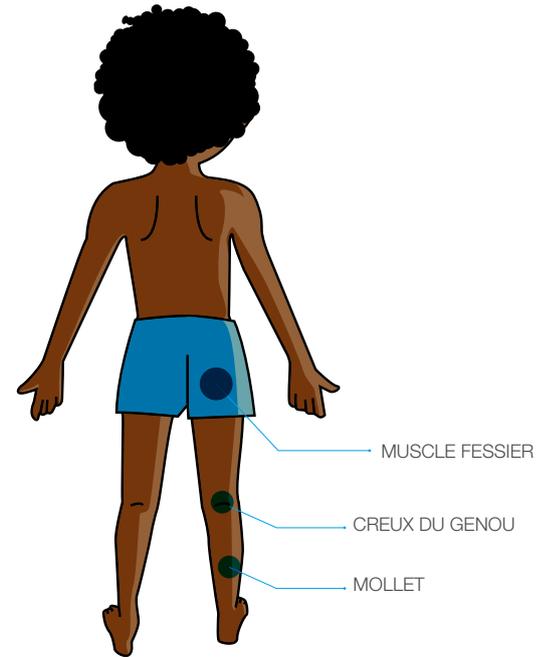
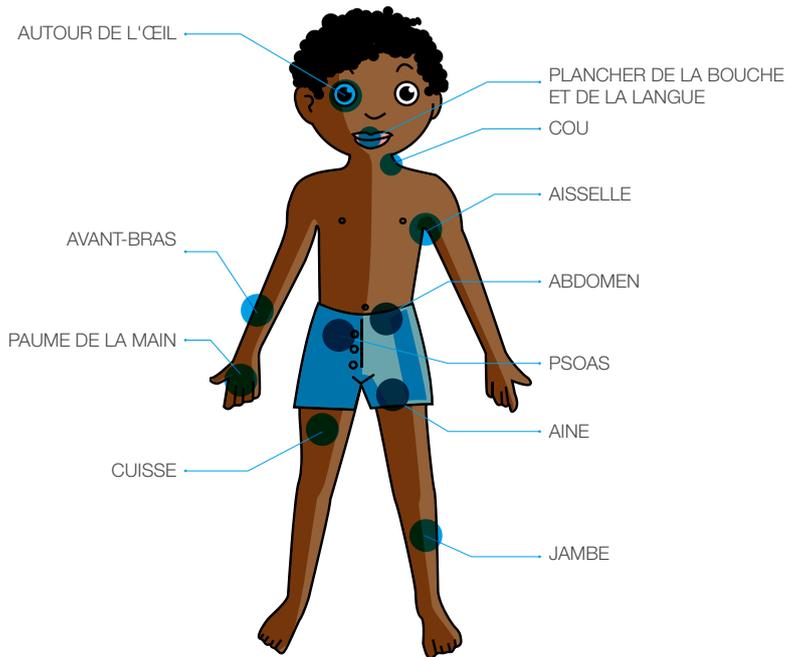


ENFLEMENTS / GONFLEMENTS DES MUSCLES HÉMATOMES MUSCULAIRES



HÉMATOMES MUSCULAIRES

DOULEUR • GONFLEMENT • TACHE SUR LA PEAU



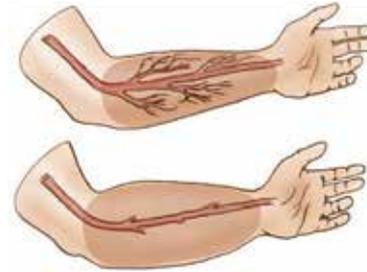
CONSÉQUENCES DES HÉMATOMES MUSCULAIRES HÉMATOME DU PSOAS



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



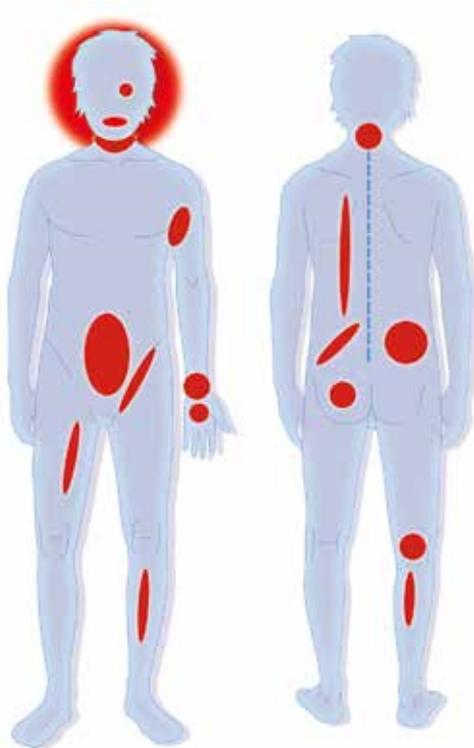
RECONNAÎTRE LES SIGNES DE GONFLEMENT



- 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 !



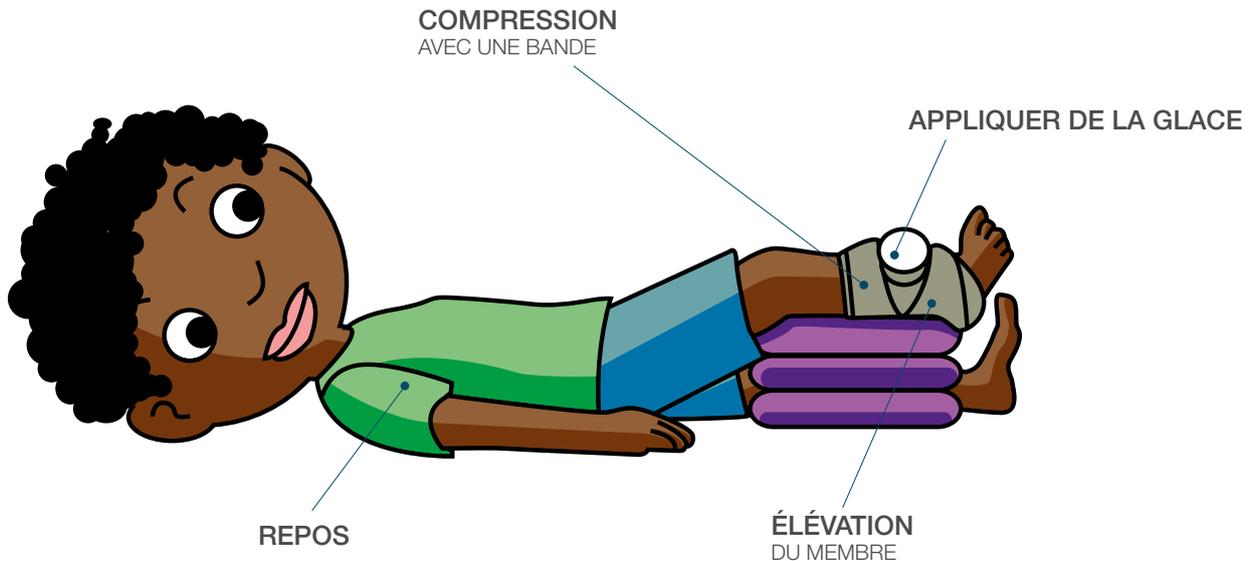
- TÊTE (CHUTE OU COUP SUR LA TÊTE)
- COU
- AUTOUR OU DANS L'ŒIL
- COLONNE VERTÉBRALE
- AINE - PSOAS
- FRACTURE
- VOMISSEMENT DE SANG
- SANG DANS LES SELLES

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

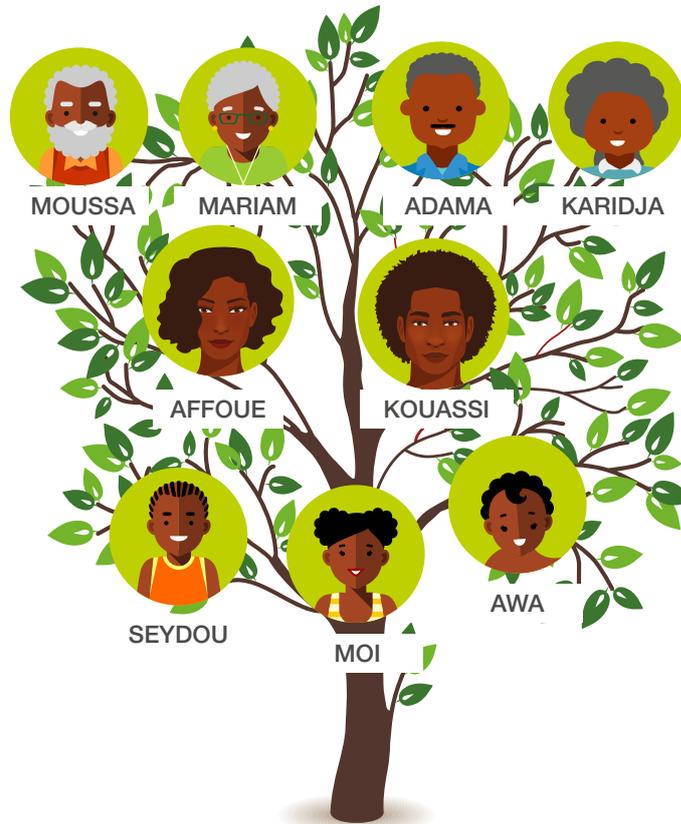


SUIVI RÉGULIER AU CENTRE DE TRAITEMENT DE L'HÉMOPHILIE

- 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[®], Celebrex[®] et Exxib[®])



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

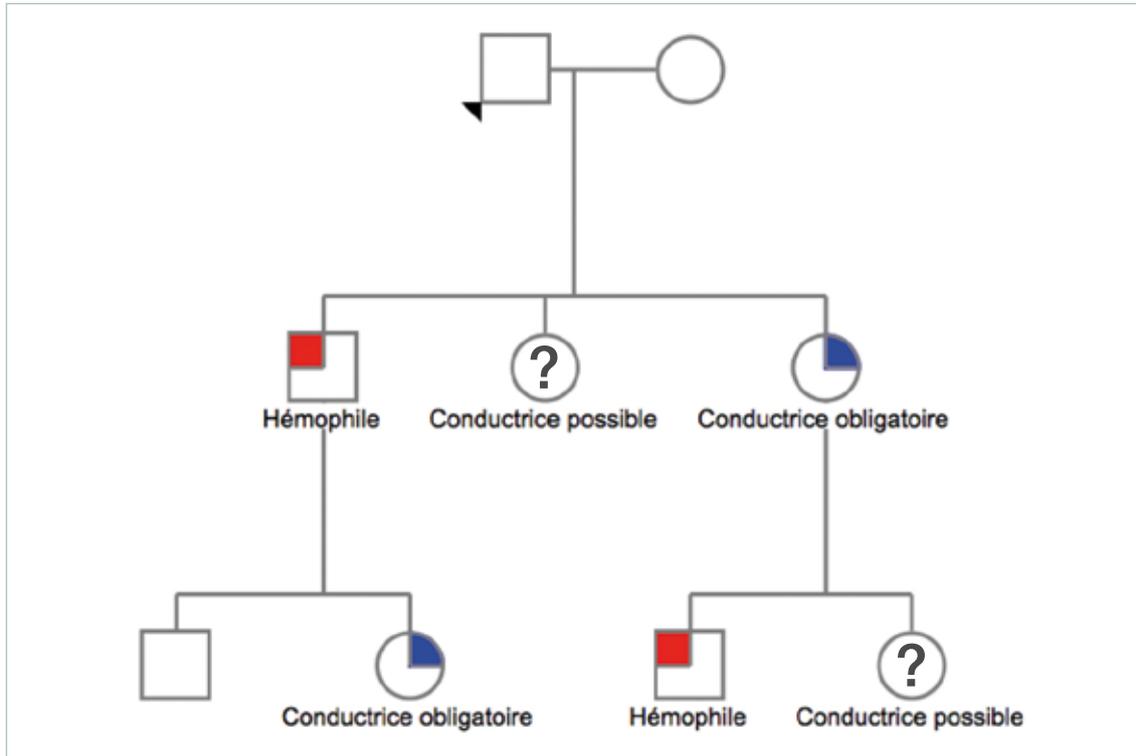
OU

 - 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

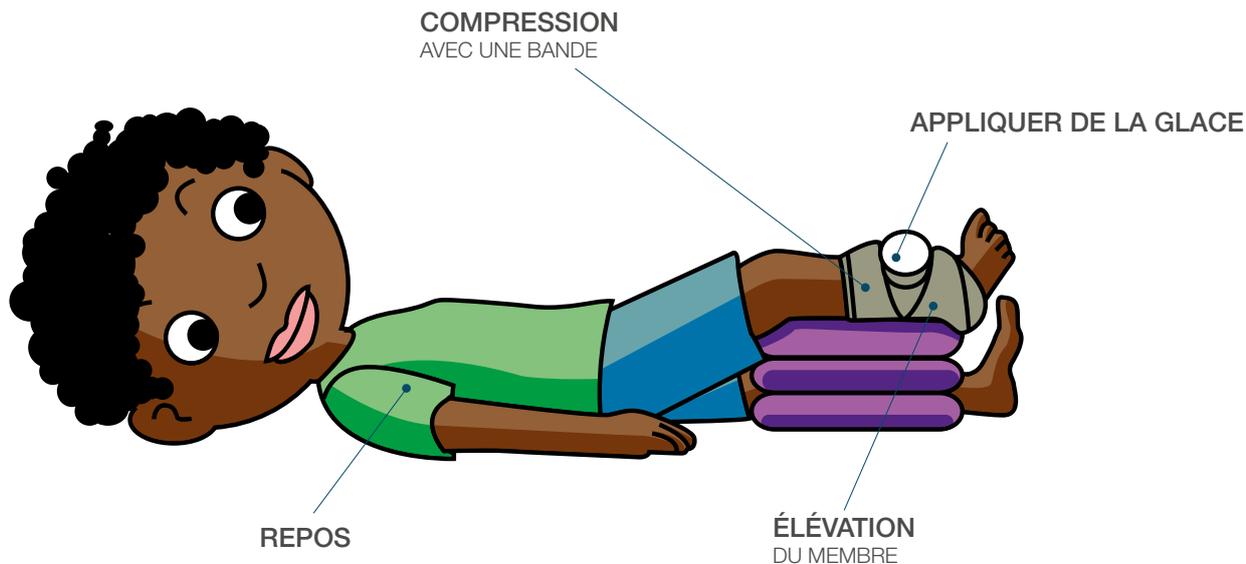
ECOLE ET HÉMOPHILIE

- 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

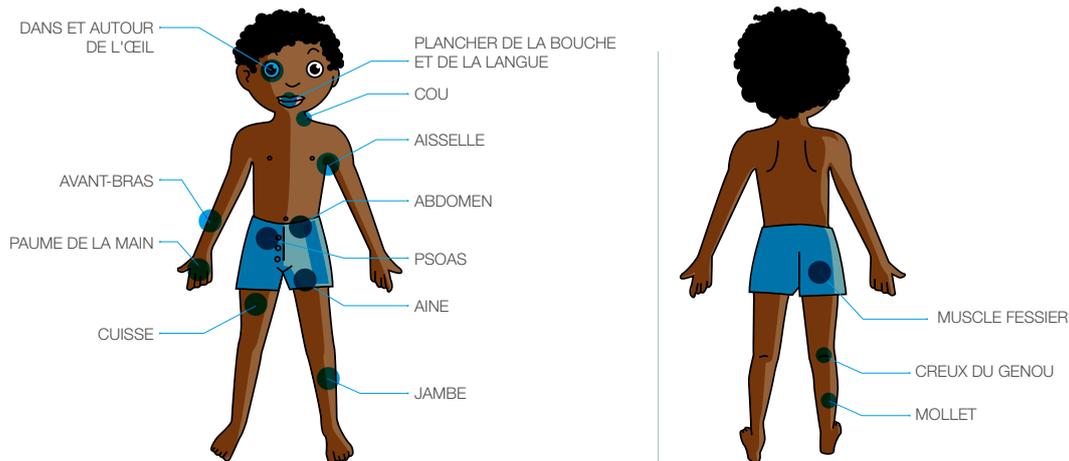
En cas de gonflement d'une articulation

- 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