



### **Pourquoi un carnet de santé spécifique ?**

Ce carnet a été conçu par l'Association française des hémophiles. Il a été soumis à son conseil scientifique, à des médecins spécialistes et aux autorités sanitaires de tutelle (INSERM et Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé).

*Il est l'un des principaux moyens de communication entre l'hémophile, l'équipe médicale, le pharmacien(\*).*

Il ne remplace pas le carnet de santé de l'enfant. Il contient les informations indispensables pour traiter l'hémophilie. Ce carnet est le lien privilégié entre le centre de traitement de l'hémophilie (CTH) et d'autres praticiens amenés à prendre le patient en charge. Convenablement et régulièrement tenu à jour, il permettra à toute équipe médicale de prodiguer rapidement les soins adaptés indispensables à la qualité et l'efficacité du traitement.

✓ *Ce carnet est la mémoire de votre traitement, emportez-le en voyage.*



### **Tenir le carnet à jour**

Le carnet doit être en partie rempli par le médecin.

Certaines rubriques doivent l'être par le patient lui-même.

En respectant les recommandations portées sur ce livret, vous aiderez le médecin à assurer rapidement et efficacement votre traitement. Les éléments qui suivent sont indispensables pour identifier si besoin la provenance des lots.

(\*) Depuis le 1er janvier 1995, les fractions ou facteurs antihémophiliques sont des « médicaments ». Ils sont en règle générale distribués en pharmacies hospitalières, jamais en pharmacies de ville. Ce carnet les désigne indifféremment comme « médicaments » ou « facteurs » antihémophiliques.



### **Décrire chaque injection**

Chaque fois que vous consommez des facteurs antihémophiliques, décrivez sommairement le motif de l'injection et indiquez le jour et l'heure de celle-ci sur votre carnet (*voir p. 22 à 63*).



### **Identifier les médicaments injectés**

Vous devez collecter les étiquettes de tous les facteurs antihémophiliques qui vous sont injectés ou que vous vous injectez vous-même dans le cadre de l'autotraitement. Ces étiquettes doivent être collées sur le carnet afin de pouvoir identifier à tout moment les médicaments injectés (*voir p. 22 à 63*).



### **Repérer la survenue d'un inhibiteur ou anticoagulant circulant (ACC)**

Un soupçon d'inefficacité du médicament antihémophiliques peut indiquer le début d'un inhibiteur du facteur VIII ou du facteur IX injecté ou anticoagulant circulant. Il convient alors de le rechercher en effectuant des examens sanguins.

La bonne tenue du carnet de santé de l'hémophile peut aider à repérer l'apparition d'un anticoagulant circulant (ACC).



### **Signaler toute réaction aux médicaments**

Toute réaction survenant au cours ou après une injection du facteur antihémophilique doit être signalée sans tarder à votre CTH. En cas d'impossibilité, prévenir le pharmacien qui a délivré le médicament.

## DÉFINITION DE L'HÉMOPHILIE



### Un patient exposé aux hémorragies

*L'hémophilie est une maladie hémorragique congénitale due au déficit d'une protéine de coagulation.* L'hémophile est donc exposé à un risque hémorragique et chaque hémorragie exige d'être traitée.

*La fréquence des hémorragies varie avec l'âge.* L'enfant est plus exposé quand il commence à marcher. Son comportement est également déterminant selon qu'il est calme ou casse-cou. En l'absence de séquelle, l'adulte est moins sujet aux hémorragies spontanées.



### Un traitement de substitution indispensable

*L'hémophile manque d'un élément qui participe à la formation d'un caillot solide dans le processus de coagulation* (facteur VIII ou facteur IX pour l'hémophilie A ou B).

Il ne saigne pas plus qu'un autre, mais plus longtemps car l'hémostase n'est pas complète et le caillot ne «tient» pas.

Selon la localisation de l'hémorragie (externe, interne, intramusculaire profonde, intra-articulaire), l'hémostase doit être assistée par l'injection d'une dose suffisante du médicament antihémophilique habituel, aussi longtemps que la cicatrisation n'est pas assurée durablement.

*De la précocité de l'injection et de la dose injectée(\*) dépendra l'arrêt de l'hémorragie* et, par conséquent, la diminution du risque de séquelles invalidantes. Les objectifs sont plus facilement atteints quand le début du traitement est effectué à domicile par le patient lui-même, ses proches ou un auxiliaire médical.

(\*) 30 à 50 unités internationales par kg du poids de l'hémophile (UI/kg) doivent être injectées lors d'un accident hémorragique. Par exemple, un hémophile de 60 kg ayant besoin de 30 UI/kg doit recevoir 1 800 UI (30 x 60 = 1 800).



### Le traitement à domicile demande une formation

Une formation au traitement à domicile est dispensée dans les centres de traitement ou lors de stages organisés, avec le concours de médecins, par l'Association française des hémophiles.

*La prise en charge à domicile ne dispense pas d'un contact régulier avec le CTH*, au moins tous les 6 mois et plus souvent après une série d'accidents hémorragiques.

Concernant certains accidents pour lesquels l'injection est faite à domicile, il peut être nécessaire de prendre ensuite contact avec le CTH. N'attendez pas un accident grave pour discuter avec votre médecin traitant de l'attitude à adopter en fonction de la nature des incidents.

Signalez à votre CTH tout incident relatif au traitement à domicile.

✓ Toutes Les pharmacies hospitalières ne disposant pas en permanence de tous Les médicaments, il peut être utile d'apporter ses facteurs anti-hémophiliques à l'hôpital pour être rapidement perfusé.

## LES PREMIERS SOINS

### FIRST AID

- ✓ À l'attention des médecins non spécialistes de l'hémophilie



#### Les médicaments antihémophiliques

Les fractions ou facteurs antihémophiliques sont des médicaments dispensés par les pharmacies hospitalières et certains établissements de transfusion sanguine habilités. Des médicaments spécifiques existent également pour les autres pathologies de la coagulation.



#### En cas d'accident

La précocité du traitement antihémophilique est primordiale.

*Tout retard dans l'apport du facteur antihémophilique manquant peut avoir des conséquences graves. Le facteur antihémophilique doit être strictement injecté par voie intraveineuse.*

Au moindre doute sur un risque hémorragique, même sans signe clinique, et avant toute investigation, il est nécessaire d'apporter à l'hémophile le facteur qui lui fait défaut.

D'autres troubles de l'hémostase - maladie de Willebrand sévère, déficit en facteur VII, afibrinogénémie, etc. peuvent nécessiter la même attention et un traitement précoce en cas de suspicion d'hémorragie.

*En cas d'accident, un geste s'impose immédiatement: perfuser.*



#### En cas d'affection classique

En cas de symptôme pouvant faire penser à une affection classique (appendicite, douleurs abdominales, etc.), il est prudent d'injecter le facteur manquant à l'hémophile.

*La plupart des hémophiles connaissent bien leur maladie et sont des auxiliaires précieux du diagnostic et du traitement.* Ils « ressentent » l'hémorragie débutante avant tout signe clinique. L'entourage de l'hémophile est le plus souvent également bien informé. Le médecin doit savoir l'entendre.



#### Après les premiers soins

Après les premiers soins, la prise en charge du patient doit se faire en collaboration avec un médecin spécialiste du centre de traitement habituel de l'hémophile ou, à défaut, avec le centre de traitement des hémophiles le plus proche.

### FIRST AID

#### To all doctors not specialized in hemophilia

A delay in supplying the clotting factor could have important consequences. The clotting factor has strictly to be administered intravenously.

In case of an accident, there is only one course of action: infusing.

Most of the hemophiliacs are very knowledgeable regarding the disease and can take a very precious part in the diagnosis and treatment process.

## L'URGENCE



### Identifier l'hémophilie

Vous pouvez identifier l'hémophilie grâce à la carte d'hémophile et grâce à ce carnet (voir p. 4).

Hémophilie A = déficit en facteur VIII (85 % des cas).

Hémophilie B = déficit en facteur IX (15 % des cas).

Autre trouble: voir p. 4.

Assurez-vous de la présence (ou de l'absence) d'un inhibiteur ou anticoagulant circulant.

*L'identification de l'hémophilie est indispensable pour déterminer le facteur de substitution à injecter.*



### Premiers secours

Quel que soit l'accident, quelle que soit la nature du déficit en facteur de coagulation, et avant toute investigation, un seul geste s'impose: *l'injection du médicament antihémophilique correspondant au déficit indiqué sur la carte et le carnet (\*)*.

S'il n'y a pas d'inhibiteur. Un accident grave ou une localisation hémorragique pouvant avoir des conséquences invalidantes nécessite 50 UI/kg (\*\*) du facteur antihémophilique correspondant au déficit.

S'il y a inhibiteur. Suivre scrupuleusement les indications du carnet ou, à défaut, les indications du patient ou de ses parents.

C'est seulement après l'injection de première urgence que pourront être envisagées des investigations poussées.

Dès que le geste de première urgence est effectué, prendre contact avec le centre de traitement habituel du patient ou, à défaut, avec le centre de traitement de l'hémophilie le plus proche. Cela est primordial pour les hémophiles avec inhibiteur.

(\*) À défaut du produit utilisé habituellement par l'hémophile, un produit similaire, correspondant au facteur déficitaire, pourra être injecté.

(\*\*) Voir note p. 10.

## LES GESTES MÉDICAUX



### Attitudes et gestes à proscrire ou à surveiller

**Médicaments.** L'aspirine (acide acétyl salicylique) doit être impérativement proscrite sous toutes ses formes.

**Gestes invasifs.** Mêmes bénins, les gestes invasifs doivent être précédés d'une injection du facteur de coagulation.

**Ponction.** Toute ponction nécessite impérativement un traitement substitutif préalable.

**Plâtre circulaire.** Un plâtre circulaire nécessite une attention particulière: l'apparition possible d'un hématome et son évolution doivent être constamment surveillées.

**Injections intramusculaires.** Les intramusculaires sont à éviter, notamment à la fesse (risque d'hématome comprimant un nerf, telle nerf sciatique).



### Attitudes et gestes conseillés

Traiter immédiatement:

- tout accident sur la voie publique et tout autre traumatisme important doivent être suivis dès que possible d'une injection de facteurs antihémophiliques en quantité suffisante sans attendre un quelconque signe clinique.

Surveiller et traiter:

- tout hématome pouvant entraîner une compression nerveuse ou veineuse (ex. : face interne de l'avant-bras, face postérieure du mollet, creux poplité, psoas);  
- tous les hématomes (de la bouche, du cou, de l'œil, etc.).

✓ *Un bon moyen de déceler un hématome constitué ; l'échographie.*

Calmer, rassurer:

- le patient et son entourage.

Les situations d'angoisse peuvent favoriser la survenue ou l'extension d'une hémorragie.

## LES GESTES MÉDICAUX



### Les analgésiques utilisables

Selon la douleur :

- le paracétamol (Efferalgan ® , Doliprane ®),
- Diantalvic ® .

En milieu hospitalier, il est possible d'employer des dérivés de la morphine ou similaires. L'hémophile peut demander à tout moment à rencontrer un consultant anti-douleur de l'hôpital où il est suivi. Cette démarche est vivement recommandée avant toute intervention chirurgicale.

*En cas de consommation régulière d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, se méfier du risque d'hémorragie digestive.*



### Les vaccinations

L'hémophile peut bénéficier de toutes les vaccinations.

En cas de séropositivité au VIH, l'avis d'un spécialiste de l'immunologie est nécessaire.

Les hémophiles doivent être vaccinés contre les hépatites A et B (vaccination prise en charge à 100%, à condition d'être effectuée à l'hôpital).

La vaccination doit se faire par injection sous-cutanée, avec des aiguilles très fines, sur la face externe du bras.

Ainsi, le point d'injection pourra être facilement comprimé.

- ✓ *Pas d'injection intramusculaire chez l'hémophile.*

## PARTICULARITÉS DU MÉDICAMENT ANTIHÉMOPHILIQUE ET DE L'INJECTION



### Médicament et pharmacovigilance

Chaque médicament antihémophilique se définit par :

- une dénomination commune,
- un nom de spécialité pharmaceutique,
- une activité par flacon,
- un numéro de lot,
- une date de péremption,
- son mode de conservation: 2-8 °c.

Remarque: un lot est une quantité définie d'une matière première, fabriquée en une opération ou une série d'opérations, telle qu'elle puisse être considérée comme homogène.

La pharmacovigilance des médicaments dérivés du sang humain est soumise aux règles générales concernant les médicaments mais également à des règles spécifiques prévues par le décret n° 95-566 du 6 mai 1995.

Un suivi dit de « traçabilité » est effectué depuis leur fabrication jusqu'à leur utilisation. L'étiquetage spécifique, reprenant toutes les informations sur le médicament, permet de réaliser ce suivi. Aussi, il est indispensable de coller les étiquettes des médicaments sur votre carnet de santé.



### Un schéma posologique adapté

La posologie et la fréquence d'administration du médicament antihémophilique sont adaptées à chaque cas, en fonction de la nature de l'accident hémorragique, de l'efficacité clinique et du taux de facteur atteint dans la circulation.

La demi-vie plasmatique désigne le temps au bout duquel la moitié de la quantité injectée est encore en circulation. Ce temps varie généralement entre 10 et 16 heures pour le facteur VIII et de 18 à 25 heures pour le facteur IX.

*La connaissance de la demi-vie plasmatique d'un médicament permet d'établir le délai entre deux injections.*

La récupération désigne l'augmentation maximale obtenue du facteur VIII ou IX dans le plasma, par unité injectée et par kg de poids. En moyenne, la perfusion d'une unité

## PARTICULARITÉS DU MÉDICAMENT ANTIHEMOPHILIQUE ET DE L'INJECTION

internationale (UI) par kg de poids augmente le taux plasmatique de facteur VIII de 2 % et le taux de facteur IX de 1%.

*La connaissance de la récupération d'un médicament permet d'établir la dose à injecter.*

Une courbe de récupération peut être nécessaire en dehors de toute phase d'hospitalisation pour étudier la décroissance du taux plasmatique dans le temps. Elle permet d'adapter le traitement antihémophilique à chaque patient et à chaque situation clinique (*voir p. 6-7*).



### Quantité à injecter

Si le nombre d'unités contenues dans le flacon est supérieur à la dose calculée, il n'y a aucun inconvénient à injecter la totalité du flacon.

Si deux flacons sont nécessaires, la remarque est la même: il faut injecter la totalité des flacons reconstitués.

✓ Le médicament antihémophilique reconstitué ne doit pas rester dans le flacon de verre.

*Attention: une injection de médicaments en quantité insuffisante peut amener à répéter ensuite l'injection et peut être à l'origine de douleurs et de séquelles ultérieures chez le patient.*



### Vitesse d'injection

La vitesse d'injection est d'environ 2 ml/minute, soit environ 10 minutes pour un flacon de 20 ml. Elle varie néanmoins selon les médicaments. Demandez au médecin spécialiste ou au pharmacien la vitesse d'injection de votre médicament.

. ✓ L'injection doit être exclusivement effectuée par voie intraveineuse.

## VIE QUOTIDIENNE



### Apprendre à repérer l'hémorragie

Attention, l'hémorragie peut se produire sans traumatisme. Elle peut être localisée:

- sous la peau (hématome superficiel),
- à l'intérieur d'un muscle (hématome profond),
- dans les organes (hémorragie interne),
- à l'intérieur d'une articulation (hémarthrose).

✓ Une hémorragie sur une articulation déjà atteinte a tendance à récidiver.

L'enfant a peu d'accidents hémorragiques avant de commencer à marcher. Attention toutefois à la chute de la table à langer. S'il est nécessaire de surveiller particulièrement les premiers pas de l'enfant, cette surveillance ne doit pas être trop pesante afin de ne pas gêner son développement.



### L'école

Il est important d'expliquer ce qu'est l'hémophilie au directeur de l'école, mais sans dramatiser. L'AFH et le CTH peuvent aider les parents dans cette démarche.

En cas d'accident, l'école doit avoir un numéro de téléphone où l'un des deux parents peut toujours être joint. Elle doit avoir aussi celui du médecin référent du CTH.

L'AFH a édité une brochure intitulée *L'Élève hémophile à l'école maternelle et élémentaire* pour aider parents et personnel scolaire à favoriser l'intégration de l'enfant hémophile à l'école. Cette brochure est disponible gratuitement.

En cas de difficulté durable (accidents répétés entraînant des absences préjudiciables), il peut être envisagé de confier l'enfant à un centre médico-scolaire spécialisé. Il en existe deux en France: le centre Rey-Leroux en Bretagne; le Joyau-Cerdan, dans les Pyrénées-Orientales.

✓ Attention: la maternelle n'étant pas obligatoire, vous pouvez rencontrer des difficultés à y faire inscrire votre enfant. Un contact pris par l'AFH ou votre CTH peut aider cette entrée à l'école, très profitable à l'enfant.

## VIE QUOTIDIENNE

- ➔ **Activité physique**

Les muscles sont les verrous des articulations. Ce sont eux qui en assurent la stabilité. Il faut donc les entretenir, tout en respectant ses limites physiques. *Une bonne gymnastique et une activité physique adaptées réduisent le risque d'hémarthrose.*
  
- ➔ **La kinésithérapie**

La kinésithérapie est surtout exploitée pour la réduction des séquelles consécutives à la récurrence des hémorragies. Il ne suffit pas de quelques séances. *Votre kinésithérapeute doit vous indiquer les exercices à pratiquer chez vous entre deux séances.* Cela est extrêmement profitable à la récupération de la mobilité et de la force musculaire.
  
- ➔ **Les soins dentaires**

Plus qu'un autre, l'hémophile doit surveiller ses dents. Une hémorragie dentaire est toujours ennuyeuse, comme tous les saignements de la sphère buccale. L'hémorragie cède rarement à la seule perfusion. Elle nécessite souvent d'autres moyens, tels des hémostatiques locaux, éventuellement appliqués avec compression. Les soins dentaires doivent être effectués en concertation avec le CTH.
  
- ➔ **Le centre de traitement de l'hémophilie**

*Dès que l'hémophilie est diagnostiquée, l'enfant doit être suivi dans un centre spécialisé, le CTH.* La surveillance nécessite une visite tous les 3 à 6 mois, selon la fréquence des accidents hémorragiques.
  
- ➔ **Le traitement à domicile**

Pour l'enfant, ce sont les parents ou un auxiliaire médical proche du domicile qui assurent le traitement des petits accidents. *Dès l'âge de 10 ou 12 ans, l'enfant hémophile peut se perfuser lui-même.* Cette prise en charge nécessite une formation sérieuse. Des stages sont organisés par l'AFH et les centres de traitement de l'hémophilie.

  - ✓ *Evaluez avec votre médecin traitant le stock de médicaments adapté à la fréquence de vos perfusions à domicile.*