

# L'hémophilie, une maladie de moins en moins contraignante

CLICANOO.COM | Publié le 18 avril 2009

*Maladie génétique rare, l'hémophilie concerne 87 adultes et 35 enfants à La Réunion. Dans le cadre de la journée mondiale de l'hémophilie qui se tient aujourd'hui, l'association française des hémophiles (AFH) de La Réunion veut sensibiliser le public aux réalités d'une pathologie du sang peu connue, difficile à appréhender, mais dont les traitements ont révolutionné le quotidien des malades.*

## Qu'est-ce que l'hémophilie ?

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire due au déficit d'une protéine de coagulation, habituellement présente dans le plasma. Cette maladie se transmet de façon héréditaire de père en fille et de mère en fils. L'incidence est de 1 pour 10 000 naissances mâles (environ 6 000 hémophiles en France). La personne hémophile manque d'un élément qui participe à la formation d'un caillot solide dans le processus de coagulation (facteur VIII pour l'hémophilie A ou facteur IX pour l'hémophilie B), ce qui provoque de fréquentes hémorragies. Elle ne saigne pas plus qu'un autre, mais plus longtemps car l'hémostase n'est pas complète et le caillot ne "tient" pas. Les hémorragies externes sont assez rares et maîtrisées par compression locale. Les hémorragies internes, plus fréquentes, sont spontanées ou dues à des traumatismes. Elles se situent dans les articulations (hémarthroses) ou dans les muscles (hématomes). La répétition d'hémorragies mal soignées finit par provoquer des séquelles invalidantes, en particulier au niveau des articulations.

## Comment soigne-t-on cette maladie ?

L'hémophilie est passée en 40 ans d'une absence quasi complète de traitement à des médicaments adaptés. Ceux-ci permettent désormais de juguler rapidement les hémorragies. Ils posent néanmoins des questions de sécurité qui doivent rester une considération permanente des patients et des médecins. La prophylaxie offre une alternative aux traitements post-accidents. Ce traitement consiste en l'administration régulière de facteurs VIII ou IX pour prévenir les saignements. Ces facteurs sont injectés aux patients deux à trois fois par semaine, ce qui permet de transformer une forme sévère de l'hémophilie en une forme modérée. Ce traitement permet, pour les patients traités dès leur plus jeune âge, d'éviter l'apparition de séquelles lourdes, notamment articulaires.

## Un malade peut-il mener une vie normale ?

Dans les pays développés où les patients sont correctement soignés comme en France, la vie au quotidien des patients s'est considérablement améliorée. La plupart des adultes hémophiles ont une vie active et les enfants mènent une vie pratiquement identique à celle des autres enfants. La pratique sportive leur est notamment conseillée. En accroissant la musculature et la souplesse, elle constitue une excellente prévention contre les traumatismes et les hémorragies articulaires. La préservation du capital articulaire que permet la prophylaxie introduit un écart qualitatif très important dans la vie quotidienne des patients, en fonction de leur génération. En effet, ce type de traitement ne s'est vraiment développé en France que depuis une dizaine d'années. Ceux qui n'ont pas pu en bénéficier sont confrontés aux contraintes habituelles de la maladie : difficultés à se déplacer liées au mauvais état de leurs articulations, possible port de prothèse, séances de kinésithérapie... Les personnes hémophiles qui ont pu bénéficier du traitement prophylactique jouissent d'une bien meilleure qualité de vie

M.P.

- ▶ La journée mondiale de l'hémophilie se tient aujourd'hui, de 9 à 19 heures à l'hôtel "Les Villas du Lagon" (Saint Gilles). Le Pr Hervé Chambost du centre régional de traitement de l'hémophilie (CRTH) de Marseille, le Pr Stéphane Billon de Paris Dauphine, économiste de la santé, les professionnels de santé locaux (pédiatres, hématologues, chirurgiens, infirmières...), et les responsables des autorités de santé (ARH, Drass, directions des hôpitaux) seront également représentés pour une rencontre scientifique et médicale sur le thème de la "prise en charge de l'hémophile en 2009".

#### **"La peur est toujours là"**

Il n'a que 3 ans et demi et il en fait déjà le double. Il faut dire que la maladie d'Emmanuel Cochard l'a fait grandir plus vite que les autres enfants. Ce marmaille de Saint-Benoît est atteint d'hémophilie. Une maladie qui a été diagnostiquée dès son premier cri. "À la naissance, il fait une hémorragie pulmonaire qui aurait pu le tuer", se souvient Betty, sa mère. Le début d'une longue série de saignements qui ont failli lui coûter la vie plus d'une fois malgré son jeune âge. "On vit 24/24 heures en alerte. On peut très bien être amenés à le conduire en pleine nuit à l'hôpital s'il se cogne", explique Betty qui a dû arrêter de travailler pour s'occuper de son fils. L'apprentissage de la marche aura sans doute été la période la plus critique de sa vie. Les accidents ne sont pas rares et Emmanuel se rend au pire trois à quatre fois par mois pour une durée d'hospitalisation allant de 48 heures à une semaine. "Au début, c'était très dur, raconte Betty. La peur est toujours là mais on se fait petit à petit une raison. On se dit qu'il y a des maladies plus graves. Et plus l'enfant grandit, plus il se responsabilise." Ainsi, du haut de ses 3 ans et demi, Emmanuel connaît déjà les gestes à adopter en cas de saignement et sait pourquoi il doit limiter ses activités. "Aujourd'hui, il a compris pourquoi il ne peut pas jouer au foot comme les autres car il risquerait de se faire des hémarthroses. Malgré tout, nous essayons de l'élever comme les autres enfants. Nous voulons qu'il ait la même vie que les marmailles de son âge.