# Bouger quand *on est hémophile*

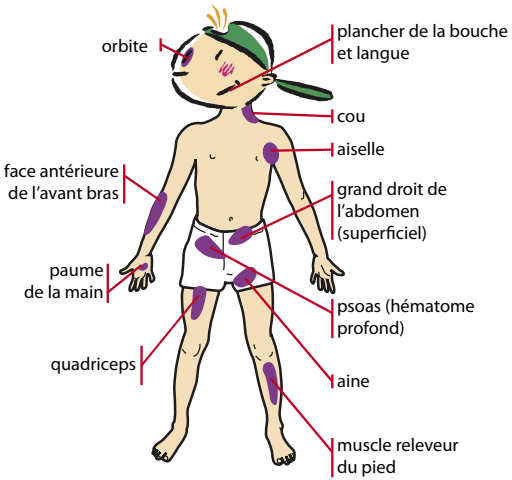
***Breaking boundaries** in hemophilia*

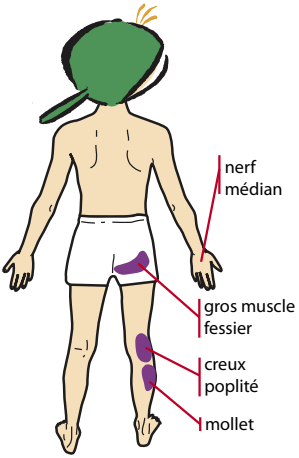
## *Qu'est-ce que l'hémophilie ?*

L'hémophilie est un **trouble hémorragique** héréditaire qui perturbe la coagulation du sang et qui est déjà présent à la naissance. En d'autres termes, chez les personnes atteintes, la coagulation ne fonctionne pas correctement. Ce trouble est dû à un déficit d'une protéine à savoir le **facteur VIII** (en cas d'hémophilie A) ou le **facteur IX** (en cas d'hémophilie B) de la coagulation sanguine. En général, la gravité du trouble dépend de la quantité de facteur qui est absente ou qui ne fonctionne pas correctement. L'hémophilie A est la plus courante et survient principalement chez les hommes parce que la transmission génétique de la maladie est liée au chromosome X. Les femmes par contre peuvent être porteuses du gène anormal, ce qui signifie qu'elles peuvent transmettre l'affection. Il est possible que les femmes soient atteintes mais c'est très rare.

Les enfants hémophiles ne saignent pas plus ou plus vite que des enfants sains, mais les **saignements durent plus longtemps**. Des blessures superficielles ne sont en général pas graves, mais des hémorragies internes par contre peuvent avoir des conséquences graves sinon dramatiques. Les hémorragies dans les articulations (hémarthroses) et les muscles peuvent causer une douleur aiguë et des pertes de capacité fonctionnelle. Des saignements répétitifs peuvent limiter les mouvements et même détruire les articulations. Un traitement approprié est donc essentiel pour éviter/limiter les conséquences à long terme. C'est pourquoi la règle d'or est de traiter les enfants préventivement **(prophylaxie)** en administrant régulièrement le facteur de coagulation manquant.

## *Comment puis-je identifier un saignement ?*






Les enfants ne disent pas toujours qu'ils ont une douleur et parfois il peut être difficile d'identifier un saignement. Voici quelques conseils qui peuvent vous aider à repérer un saignement. **Les saignements ne sont pas toujours visibles**. Il est donc important de faire attention aux localisations types de saignements (cfr. l'image).

Un événement trivial en apparence, peut avoir des conséquences sérieuses. C'est pourquoi chaque blessure doit être communiquée aux parents.
Parfois les enfants essaient de dissimuler leurs symptômes afin de participer aux activités. Quand vous remarquez que l'enfant a des difficultés à bouger (moindre mobilisation d'une articulation douloureuse ou adoption d'une position réduisant la douleur) ou que l'enfant a visiblement mal en bougeant/en restant immobile, c'est qu'un saignement s'est produit. Dans ce cas, il faut immédiatement prévenir les parents. Un renfermement sur lui-même, des crises de larmes inexpliquées ou une mauvaise humeur peuvent être également des indicateurs d'un saignement.

**Si un enfant se plaint d'avoir mal, prenez-le au sérieux, même si d'apparence il n'y a rien.**

## *Comment faire face à un saignement ?*

Si vous soupçonnez un saignement, **il faut toujours consulter les parents**, et s'il est nécessaire (p.ex. quand vous n'arrivez pas à joindre les parents), le médecin spécialiste du Centre de Traitement de l'Hémophilie (CTH). Au plus court est l'intervalle entre le début du saignement et l'instauration du traitement, au moins les lésions articulaires sont grandes.
**Réagir vite est donc essentiel !**

## *1) Les saignements superficiels*

Les enfants peuvent facilement avoir de petites blessures (telles que des éraflures ou des coupures) en s'amusant. En général, ces blessures sont superficielles et sans conséquences graves. Dans beaucoup de cas un pansement suffit. Ci-dessous vous trouverez quelques conseils pour aider l'enfant.

**Des coupures / éraflures :** désinfecter avec un produit sans alcool et comprimer avec une compresse stérile (afin de ralentir le saignement). S'il s'agit d'une plaie profonde, n'hésitez pas à consulter les parents. Dans ce dernier cas, l'enfant aura besoin de recevoir du facteur VIII ou IX et devrait être conduit au CTH connu.

**Un saignement du nez :** pour un saignement du nez, on applique les mêmes règles que pour les personnes sans hémophilie. Cela veut dire : s'asseoir et pencher légèrement la tête vers l'avant. Comprimez fortement l'aile du nez et la narine pendant 10 minutes. Si le saignement ne s'arrête pas, il faut avertir les parents.

## *2) Les saignements sérieux*

Les **saignements internes dans les muscles ou les articulations** ne sont pas toujours facile à identifier. Quand un saignement sérieux se produit, l'enfant a besoin d'un traitement de substitution pour corriger son déficit. Lors d'une hémorragie grave, surtout si elle survient dans les organes vitaux, la vie du patient hémophile est en danger et un traitement rapide est donc indispensable. S'il s'agit d'une **blessure à la tête** ou de la douleur au niveau du ventre, il faut toujours prévenir les parents.

Dans l'attente des parents ou du médecin, il faut administrer les premiers soins élémentaires, c'est-à-dire la **procédure RICE** :

| REST (repos) | ICE (immobilisation/ glace) | COMPRESSION (compression) | ELEVATION (élévation) |
|---|---|---|---|
| Laissez l'enfant tranquille et évitez toute activité physique. | Appliquez de la glace pour maîtriser l'enflure et soulager la douleur. | Compresser la région du saignement pour le ralentir. | Surélevez le membre blessé au-dessus du niveau du cœur (diminuer la pression). |

<u>Il est très important d'administrer le facteur déficitaire le plus rapidement possible !</u>

**Si vous êtes inquiet ou vous soupçonnez un saignement, n'hésitez pas à contacter les parents**. Il vaut mieux consulter les parents trop souvent que trop peu.

# *Pratiquer des activités physiques quand on est hémophile: sans aucun doute !*

## *1) Pourquoi est-ce important de pratiquer une activité physique ?*

Faire du sport maintient nos muscles et nos articulations en bonne forme. L'activité physique est importante ; cela est valable pour tout le monde. Mais c'est encore plus important chez les personnes atteintes d'hémophilie.

**En renforçant les muscles et les articulations, le risque de saignement est réduit.**

*Les activités physiques régulières peuvent procurer de nombreux avantages :*

- une réduction de la tension et du stress;
- une amélioration de la souplesse;
- un sursaut d'énergie et une bonne endurance;
- une amélioration de l'équilibre et de la coordination;
- une meilleure densité osseuse
- une bonne maîtrise de son poids;
- un meilleur sommeil;
- une amélioration de la santé mentale.

De plus, pratiquer une activité physique est aussi un bon moyen de diminuer le stress et peut stimuler la confiance en soi. En faisant régulièrement des activités physiques, le patient se protège contre les saignements dans les articulations et les muscles. Ceux-ci sont en effet renforcés et sont moins vite fatigués. En plus, on se sent plus en forme. Bref, avoir une activité physique contribue à avoir un corps sain !

## *2) Quel sport pratiquer quand on est hémpohile ?*

Il est fortement recommandé pour des patients hémophiles de d'abord consulter son médecin spécialiste avant de commencer à pratiquer un sport. Le médecin spécialiste peut l'aider dans la recherche d'un sport adéquat. Le médecin peut évaluer l'état actuel des articulations et des muscles et définir si un renforcement de certains muscles sera nécessaire avant de pratiquer un sport (si l'articulation est par exemple affaiblie). On doit tenir compte des saignements qui ont déjà eu lieu. Peut-être faut-il éviter certains sports.

Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent pratiquer des activités physiques sans problème, mais il est possible que le médecin déconseille de faire du sport de haut niveau ou de participer à des compétitions car c'est plus difficile et intensif et comporte des risques. Cela ne veut pas dire que c'est impossible; mais il est indispensable de consulter son médecin spécialiste ou un kinésithérapeute familier avec l'hémophilie.

Il est souhaitable de faire du sport sous la supervision d'un entraîneur. Avant et après l'activité physique, il ne faut pas oublier de s'étirer.

Dans certains cas le médecin recommandera d'administrer du facteur VIII ou IX avant de participer à l'activité physique (par exemple avant un cours de sport intensif ou un tournoi). Avec l'administration préventive, il est possible de réduire le risque d'un saignement. Mais ceci dépend de la situation individuelle du patient.

Si un accident arrive en faisant du sport, il est important de reconnaître rapidement les signaux d'un saignement. Ainsi vous pouvez prendre des mesures au plus vite en cas d'urgence.

## 3) Le choix du sport

Comme déjà dit précédemment, les activités physiques sont vivement recommandées pour des patients hémophiles. Mais il y a des sports qui sont plus dangereux ou qui sont associés à un risque plus élevé que d'autres. Pour certains sports il faut prendre des précautions et il est conseillé de porter des vêtements de protection (comme un casque, des coudières, des genouillères etc.).
Ci-dessous vous trouverez un aperçu des sports recommandés / déconseillés pour les personnes atteintes d'hémophilie.

**Les sports les moins dangereux et recommandés :**
Natation / marche / golf / tir à l'arc / kayak ou canoë / frisbee / tennis de table / badminton / vélo

**Les sports avec un risque modere et necessitant l'avis du medecin :**
Basket-ball / volley-ball / bowling / gymnastique / jogging / ski de fond / équitation / aviron / patinage / athlétisme / faire du ski / snowboarding / planche à roulettes / football* / tennis / ski nautique

**Les sports avec un risque modéré et déconseillés :**
Rugby / hockey / karaté / judo / boxe / plongée / karting / haltérophilie / parachutisme

## Autres activités physiques ou extrascolaires

Les enfants atteints d'hémophilie peuvent participer aux activités sportives et/ou extrascolaires sans problème. **Il est important de ne pas traiter un enfant hémophile différemment des autres enfants.** Les enfants s'amusent et c'est tout à fait normal que des incidents se produisent; cela est valable pour tous les enfants, et ce, qu'ils soient atteints d'hémophilie ou pas.

N'oubliez pas d'avertir les parents des sorties et des activités physiques qui ne sont pas inclues dans les cours habituels (par exemple un tournoi). Les parents peuvent préventivement administrer du facteur à l'enfant afin d'éviter des problèmes sérieux. Prenez aussi les coordonnées des parents de sorte que vous puissiez les joindre facilement en cas d'urgence.

** Le football est un sport qui peut être pratiqué et dépend de la situation individuelle du patient, mais il faut toujours prendre des précautions.*

## *Coordonnées importantes*

Nom de l'enfant

### Coordonnées des parents

Téléphone domicile

GSM maman

GSM papa

Autres tél.

### Coordonnées du centre de traitement de l'hémophilie

Centre

Médecin spécialiste

Infirmier en hémophilie

Téléphone

*Développé en collaboration avec :*

*Dr P. Maes, hémato-oncologie pédiatrique, UZA*
*Prof. C. Hermans, hématologie, UCL*

*Références :*
*1. World Federation of Hemophilia (www.wfh.org).Consulté en 2015;*
*2. Playing It Safe, National Hemophilia Foundation (NFH) USA. 2005. 1-25.*

PP-PF-HEM-BE-0064-1-20191107