

Chapitre 2

PRISE EN CHARGE GLOBALE DE L'HÉMOPHILIE

Elena Santagostino, Alison Dougall, Mathieu Jackson, Kate Khair, Richa Mohan, Kim Chew, Augustas Nedzinskas, Margareth C. Ozelo, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

PRISE EN CHARGE GLOBALE

L'hémophilie est un trouble congénital rare dont le diagnostic et le traitement sont complexes. Une prise en charge optimale, particulièrement pour les personnes atteintes d'une forme sévère de la maladie, nécessite bien plus que le traitement des manifestations hémorragiques.

Prévalence

17 hommes sur 100 000 souffrent d'hémophilie A
4 hommes sur 100 000 souffrent d'hémophilie B

**Sur 100 000 hommes,
21 souffrent d'hémophilie**

Prévalence à la naissance

25 nouveau-nés de sexe masculin sur 100 000 souffrent d'hémophilie A
5 nouveau-nés de sexe masculin sur 100 000 souffrent d'hémophilie B

**Sur 100 000 nouveau-nés de sexe masculin,
30 sont hémophiles**

L'hémophilie doit être envisagée chez les personnes présentant l'un des symptômes suivants :

- ✓ Ecchymoses faciles
- ✓ Saignements « spontanés » (à savoir, saignements sans raison apparente), notamment dans les articulations, les muscles et les tissus mous
- ✓ Saignements excessifs à la suite d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale

La sévérité des manifestations hémorragiques est généralement en corrélation avec le degré du déficit en facteur de coagulation.

Hémophilie MINEURE

Taux de facteur de coagulation :



- 5 à 40 UI/dl (5 à < 40 % du taux normal)
- Saignement spontané rare
- Hémorragie lors d'un traumatisme majeur ou d'une intervention chirurgicale

HÉMOPHILIE MODÉRÉE

Taux de facteur de coagulation :



- 1 à 5 UI/dl (1 à 5 % du taux normal)
- Saignement spontané occasionnel
- Saignement prolongé lors d'un traumatisme mineur ou d'une intervention chirurgicale

HÉMOPHILIE SÉVÈRE

Taux de facteur de coagulation :



- < 1 UI/dl (< 1 % du taux normal)
- Saignement spontané dans les articulations ou les muscles