

Hémophilie A modérée: Pourquoi un traitement préventif est indispensable

Il s'agit de la forme modérée de l'hémophilie A, une **maladie hémorragique**. Le diagnostic d'hémophilie A désigne un trouble du système de coagulation caractérisé par une activité réduite ou une absence totale du facteur de coagulation VIII. Ces facteurs permettent la coagulation du sang et contribuent au processus de cicatrisation.

Les sujets atteints d'hémophilie A ont une propension **accrue aux hémorragies**, de différentes intensités. Sans un traitement approprié, il est possible d'observer une fréquence accrue des ecchymoses, et dans des cas plus graves, des hémorragies spontanées au niveau des articulations, des muscles et des organes vitaux. La prise en charge moderne de l'hémophilie A vise à la prévention la plus complète possible de telles hémorragies. Un traitement préventif ou **prophylaxie y contribue**. En effet, ce traitement n'est pas réservé aux cas d'hémophilie A sévère et peut s'avérer utile dans la prise en charge des formes modérées voire mineures.

Si vous avez aussi des hémorragies, parlez-en à votre centre d'hémophilie. Une prophylaxie individuelle peut contribuer à réduire le risque d'hémorragies spontanées. De nos jours, il est possible d'adapter un traitement préventif à votre situation personnelle grâce à des schémas posologiques flexibles.



À quelle fréquence l'hémophilie A modérée entraîne-t-elle des hémorragies spontanées?

La propension hémorragique des personnes concernées (ce que l'on appelle le phénotype hémorragique) peut varier très fortement d'un individu à l'autre et dépend de différents facteurs. Remarque importante: le degré de sévérité de l'hémophilie ne reflète pas toujours la propension hémorragique effective. Les personnes atteintes d'hémophilie A modérée peuvent également présenter des symptômes et une évolution similaires à ceux des personnes atteintes d'une forme sévère d'hémophilie A.

Pourquoi les hémorragies articulaires sont-elles un problème?

Tout saignement endommage durablement les articulations et doit être évité. Une articulation touchée par une hémorragie est susceptible d'en subir d'autres. Ces hémorragies touchent en particulier les articulations des genoux, des coudes et des pieds. Leur fréquence et intensité varient au cas par cas. La récurrence des hémorragies peut entraîner une dégradation du cartilage et des modifications de la structure des os et du cartilage.

En conséquence, l'articulation peut se déformer, se raidir et se détériorer lentement. Des hémorragies non traitées peuvent entraîner un handicap physique permanent et des douleurs, qui peuvent également nuire à la qualité de vie.

Grade de sévérité de l'hémophilie A

La classification des degrés de sévérité repose sur l'activité résiduelle du facteur de coagulation VIII. Chez un sujet en bonne santé, l'activité des facteurs est idéalement de 100%. Les sujets atteints d'hémophilie A présentent une activité factorielle réduite en fonction de leur degré de sévérité:

Hémophilie A légère:

Activité du facteur de coagulation VIII: 5 à < 40%

Hémophilie A modérée:

Activité du facteur de coagulation VIII: de 1 à 5%

Hémophilie A sévère:

Activité du facteur de coagulation VIII <1%

Évolution de la prophylaxie de l'hémophilie A dans le temps

Dans le passé, à qui recommandait-on la prophylaxie de l'hémophilie A?

Autrefois, cette prophylaxie était surtout axée sur le degré de sévérité d'hémophilie A.

Ainsi, on traitait principalement les personnes d'hémophilie A sévère, et quelques unes avec une hémophilie A modérée. Elles recevaient le facteur de coagulation manquant par injection intraveineuse environ deux à trois fois par semaine.

Chez les patients atteints d'une affection légère/modérée, le traitement n'a pas été préventif, mais a été instauré en cas de besoin, c'est-à-dire à l'apparition d'une hémorragie.

Qui peut bénéficier aujourd'hui d'une prophylaxie?

Les stratégies de traitement modernes actuelles tiennent compte non seulement du degré de gravité de l'hémophilie A, mais aussi de la propension réelle à l'hémorragie (le phénotype hémorragique).

Une prophylaxie est indispensable en cas de forte propension aux hémorragies, même chez les personnes atteintes d'hémophilie A légère ou modérée. L'objectif est de réduire ou d'éviter les hémorragies spontanées ainsi que les lésions articulaires occasionnées.

Actuellement, les personnes concernées reçoivent à intervalles réguliers soit des injections dans les veines du facteur de coagulation manquant, soit des injections sous-cutanées d'un anticorps bispécifique qui imite la fonction d'un facteur de coagulation.

Comment savoir si à cause de mon hémophilie modérée A j'ai besoin d'une prophylaxie?

Demandez aux professionnels de santé de votre centre d'hémophilie quelles sont les possibilités dont vous disposez pour protéger vos articulations à long terme.



Prophylaxie d'hier à aujourd'hui

hier	aujourd'hui
Prophylaxie recommandée en particulier chez les personnes atteintes d'hémophilie A sévère ou parfois modérée	Prophylaxie universelle pour les personnes atteintes d'hémophilie A; la sévérité et la tendance aux saignements sont déterminants.

En quoi consiste la prophylaxie ?

Elle consiste en l'administration du facteur VIII de coagulation manquant ou d'un anticorps jouant le rôle de facteur de coagulation.

Le facteur de coagulation manquant est injecté dans une veine 2 à 3 fois par semaine et l'auto-injection est possible.

L'anticorps est injecté sous la peau une fois par semaine ou toutes les deux ou quatre semaines et l'auto-injection est possible.

FOKUS MENSCH
INFORMATIONEN FÜR PATIENTEN & ANGEHÖRIGE



Vous aimeriez en savoir plus sur ce sujet et d'autres?

Alors rendez-vous sur notre site web:
www.hemophilia-roche.ch