

Document développé par Carole Lefranc,  
Elodie Ndiaye et Marie Gineste du CRC-MHC de Lyon

# P'tit Kayo<sup>\*</sup>

## à la maternité



Nom du centre : .....

Téléphone : .....

Numéro d'astreinte : .....

# P'tit Kayo\*

## à la maternité

*L'hémophilie  
ne s'attrape pas  
au contact  
du sang*

*Un hémophile  
ne se vide pas  
de son sang en cas  
de saignement*

## Qu'est-ce que l'hémophilie ?<sup>1</sup>

C'est un trouble de la coagulation dû à l'absence ou à l'insuffisance de fabrication d'un facteur de coagulation : le facteur VIII pour l'hémophilie A ou le facteur IX pour l'hémophilie B.

Ce déficit empêche la formation d'un caillot sanguin solide et prolonge le saignement en cas de blessures, de traumatismes... L'hémophilie touche essentiellement les garçons dès la naissance.

### L'enfant ne saigne pas plus, mais plus longtemps

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire transmise par le chromosome X. Elle peut être connue dans la famille ou "de-novo" (1<sup>er</sup> cas dans une famille).



# Grossesse dans un contexte d'hémophilie familiale<sup>2</sup>

## P'tit Kayo a une famille hémophile



En cas d'hémophilie connue, il est conseillé aux parents et en particulier à la maman de consulter un médecin spécialiste du Centre de Ressources et de Compétences Maladies Hémorragiques Constitutionnelles (CRC-MHC) avant l'accouchement.

Ce dernier rédigera un protocole de prise en charge pour la mère et l'enfant qui sera transmis à la maternité.

C'est le dernier dosage du taux de facteur de coagulation de la mère qui déterminera la possibilité d'utiliser une anesthésie loco-régionale ainsi que la nécessité ou non d'une éventuelle substitution en facteur de coagulation.



### **Cas 1 : naissance d'un garçon dont le diagnostic d'hémophilie a été fait en anténatal :**

- ▶ Accouchement par voie basse possible, en "douceur"
- ▶ Sont contre-indiqués : les forceps, la ventouse, la pose d'électrodes foetales et les prélèvements sanguins au niveau du scalp.
- ▶ Attention aux conditions de déroulement du travail : un accouchement long (>12heures), trop rapide (<4h), dystocique ou prématuré, peut favoriser les risques de saignements intracrâniens.
- ▶ Si un accouchement par césarienne est nécessaire : bien suivre le protocole établi par le médecin du CRC-MHC.





## Cas 2 : naissance d'un garçon dont la recherche d'hémophilie n'a pas été faite en anténatal :

- ▶ Il convient de prendre les mêmes précautions que pour la naissance d'un bébé hémophile : **“l'enfant doit être considéré comme hémophile jusqu'à preuve du contraire”**.  
En attente de l'obtention du résultat du dosage du facteur de coagulation.



## Dans les 2 cas, dès la naissance,

- ▶ **Un prélèvement du facteur de coagulation** au sang du cordon (coté placentaire) sera nécessaire :
  - pour confirmer ou infirmer le diagnostic d'hémophilie
  - pour connaître le taux circulant de facteur de coagulation de l'enfant.
- ▶ Un prélèvement coagulé n'est pas synonyme d'absence d'hémophilie.
- ▶ Prévoir à disposition un concentré de facteur de coagulation.

La durée du séjour en maternité doit être d'au moins 5 jours pour surveiller les signes d'hémorragie intracrânienne, et un examen clinique doit être réalisé tous les jours par un pédiatre. La durée d'hospitalisation peut être prolongée pour la surveillance de la mère et de l'enfant selon les facteurs de risque.

**Contactez le médecin spécialiste des maladies hémorragiques pour l'informer de la naissance de l'enfant, organiser la prise en charge (mère et enfant), le retour à domicile et le suivi. (RDV au CRC-MHC)**

# Comment s'occuper de P'tit Kayo à la naissance<sup>2</sup>

Dans les suites de la naissance la surveillance va être axée sur les signes d'hémorragie intracrânienne. Ils peuvent apparaître pendant la semaine qui suit la naissance :

- ▶ Pleurs incessants
- ▶ Pâleur
- ▶ Hypotonie
- ▶ Hypertonie
- ▶ Vomissements
- ▶ Ictère
- ▶ Apnée
- ▶ Cri anormal
- ▶ Convulsions
- ▶ Baisse de l'appétit
- ▶ Fontanelle bombée
- ▶ Somnolence
- ▶ Coma
- ▶ Parésie des membres

**En dehors de ce cas particulier de l'hémorragie intracrânienne, il y a très peu de risque de saignement spontané.**

**Il faut toutefois être vigilant devant :**

- ▶ Un cordon qui saigne,
- ▶ Un hématome ou un saignement persistant après le test de guthrie ou la ponction veineuse



## Grossesse sans contexte d'hémophilie connue<sup>2</sup>

Bosse séro-sanguine, céphalématome, saignement prolongé, hématome après le test de guthrie, signe d'hémorragie cérébrale...

**Pensez à l'hémophilie !**

Faites un dosage de FVIII ou FIX



# P'tit Kayo<sup>\*</sup>

## à la maternité

### Quelques conseils pour les soins<sup>2</sup> :

- ▶ Les bilans sanguins ne sont pas contre-indiqués mais doivent être suivis d'une compression manuelle de 10min pour limiter le risque d'hématome et d'un pansement compressif de 24h. (veillez à ne pas laisser le garrot serré trop longtemps)
- ▶ Eviter la prise de température en rectal
- ▶ Pas d'injection intramusculaire (antibiotique, vitamine K, immunoglobulines hépatite B...)
- ▶ Si besoin d'une sonde gastrique, utiliser une sonde souple de type silicone
- ▶ Ne pas réaliser sans avis du CRC-MHC : les circoncisions rituelles, les sections du frein de la langue...



NP-5030

*Faire attention aux médicaments que l'on donne à ma maman lorsqu'elle allaite (AINS contre-indiqués par exemple)*

*À la maternité je suis comme tous les bébés, mais si je change de comportement je peux demander plus d'attention et de réaction*

*Moi aussi j'aime être porté, massé, langé...*

*N'oubliez pas ma vitamine K, moi aussi j'en ai besoin!*

