

LIBERATE  
LIFE\*

\*Libérer la vie



Hémophilie  
**Un saignement  
aujourd'hui, quelles  
conséquences  
demain ?**

 **sobi**  
rare strength



### Hémarthrose

Les saignements liés à l'hémophilie touchent les **articulations** dans **70 à 80 %** des cas <sup>(1)</sup>



### Hématome

Les saignements ont lieu dans les **muscles** chez **10 à 20 %** des personnes atteintes d'hémophilie <sup>(1)</sup>



Le risque de survenue des saignements dépend du taux de **facteur de coagulation** circulant dans le sang <sup>(1,2)</sup>



> **25 %** des personnes atteintes d'hémophilie **modérée\*** ont un **profil de saignement** similaire à celui de l'hémophilie sévère <sup>(3)</sup>



Sans traitement préventif (prophylaxie), les personnes atteintes d'hémophilie **sévère** peuvent avoir jusqu'à **5 saignements spontanés / mois** <sup>(4)</sup>

\* L'hémophilie modérée est définie par un taux de facteur VIII (FVIII) ou de facteur IX (FIX) situé entre 1 et 5 % <sup>(1)</sup>.

# Éviter les saignements pour vivre pleinement

Les saignements internes, y compris les micro-saignements non ressentis, peuvent abîmer les articulations et conduire à un handicap majeur limitant les mouvements du quotidien <sup>(2,3,5)</sup>.

Cette dégradation s'observe chez les personnes atteintes d'hémophilie sévère, modérée ou mineure <sup>(2,3,5)</sup>.

Prévenir la survenue des saignements reste aujourd'hui un enjeu essentiel de la prise en charge de l'hémophilie.



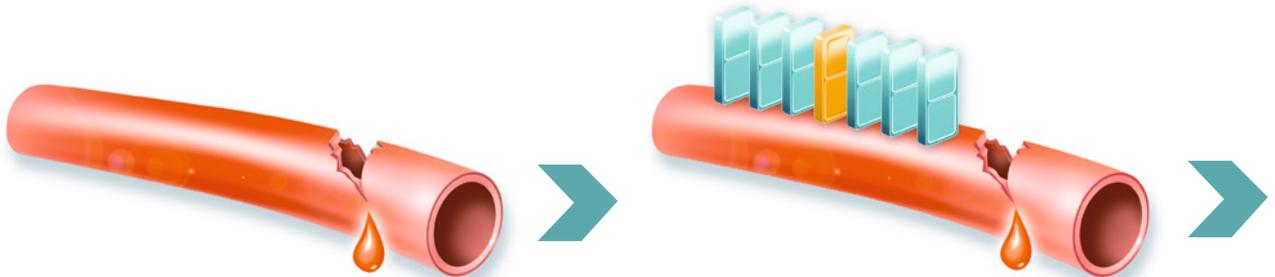
## Le manque de facteur de coagulation favorise les saignements <sup>(6)</sup>

1

Un saignement est causé par la brèche d'un vaisseau sanguin **spontanément** ou **suite à un traumatisme** <sup>(7)</sup>

2

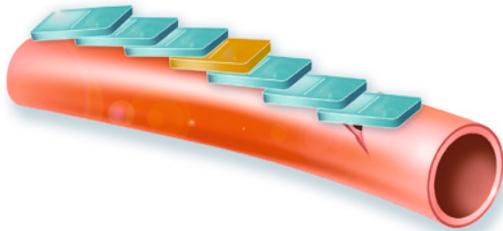
Pour arrêter le saignement, le corps déclenche un enchaînement d'évènements appelé « **cascade de la coagulation** » impliquant les facteurs de coagulation



### 3 Arrêt du saignement

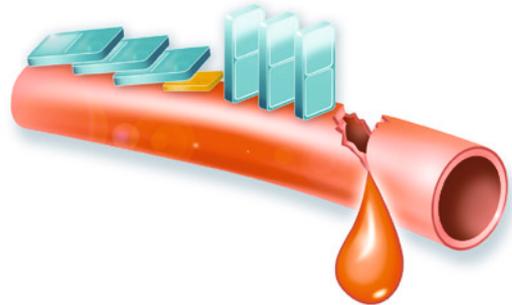
#### En situation normale

Action des facteurs de coagulation dont le **facteur VIII (FVIII)** et le **facteur IX (FIX)**



#### En cas d'hémophilie

**Manque de FVIII** (hémophilie A) ou de **FIX** (hémophilie B)



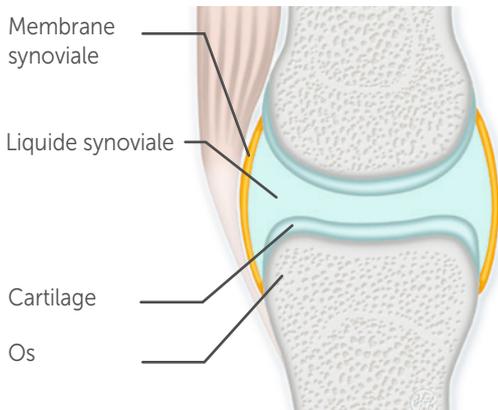
Durée de saignement accrue

Les patients hémophiles modérés aussi peuvent avoir des saignements spontanés <sup>(8)</sup>.



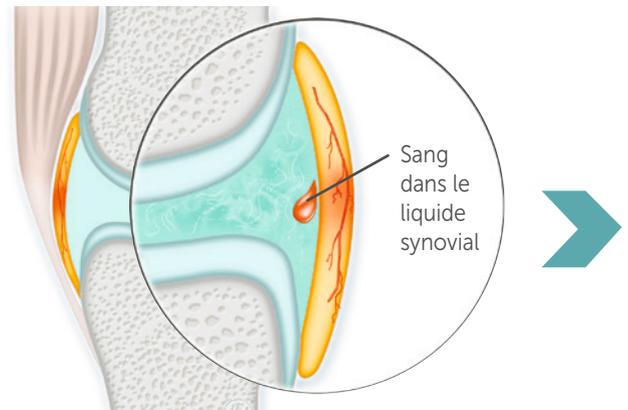
# Saignements articulaires : une destruction progressive et irréversible des articulations <sup>(9)</sup>

Avant le 1<sup>er</sup> saignement



- Articulation saine

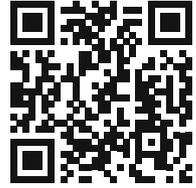
1<sup>er</sup> saignement



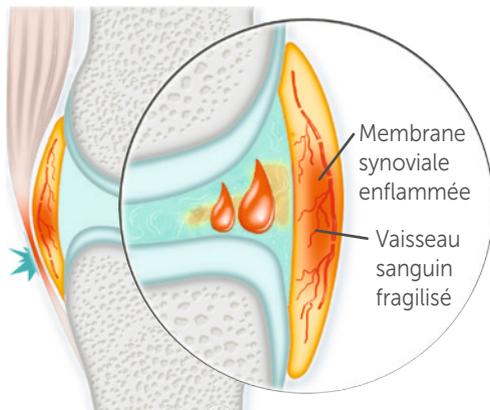
- Le sang s'écoule à l'intérieur de l'articulation
- Douleur, picotements, chaleur, gêne des mouvements <sup>(9)</sup>
- Inflammation, gonflement <sup>(9)</sup>

Certains saignements sont indolores : ce sont les « **micro-saignements** » (ou « saignements infracliniques »), visibles seulement par imagerie médicale, qui peuvent **abîmer les articulations** <sup>(2,10)</sup>.

Pour en apprendre plus en vidéo, flasher le QR code

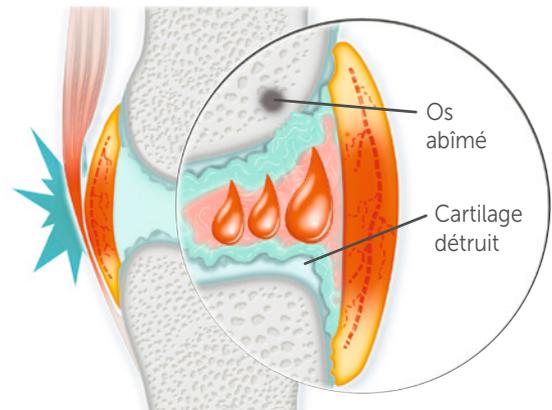


### Après un ou plusieurs saignements



- La membrane synoviale est fragilisée et plus susceptible de saigner <sup>(1,9)</sup>
- L'inflammation de la membrane synoviale devient chronique (synovite) <sup>(1,9)</sup>

### Après plusieurs années d'évolution



- Destruction des os et cartilages (arthropathie) <sup>(9)</sup>
- Muscles atrophiés, contractures musculaires <sup>(9)</sup>
- Gêne dans les activités physiques et quotidiennes <sup>(9)</sup>
- Douleurs chroniques <sup>(9)</sup>

**Un seul ou peu de saignements peuvent suffire à endommager fortement le cartilage et l'os <sup>(11)</sup>.**

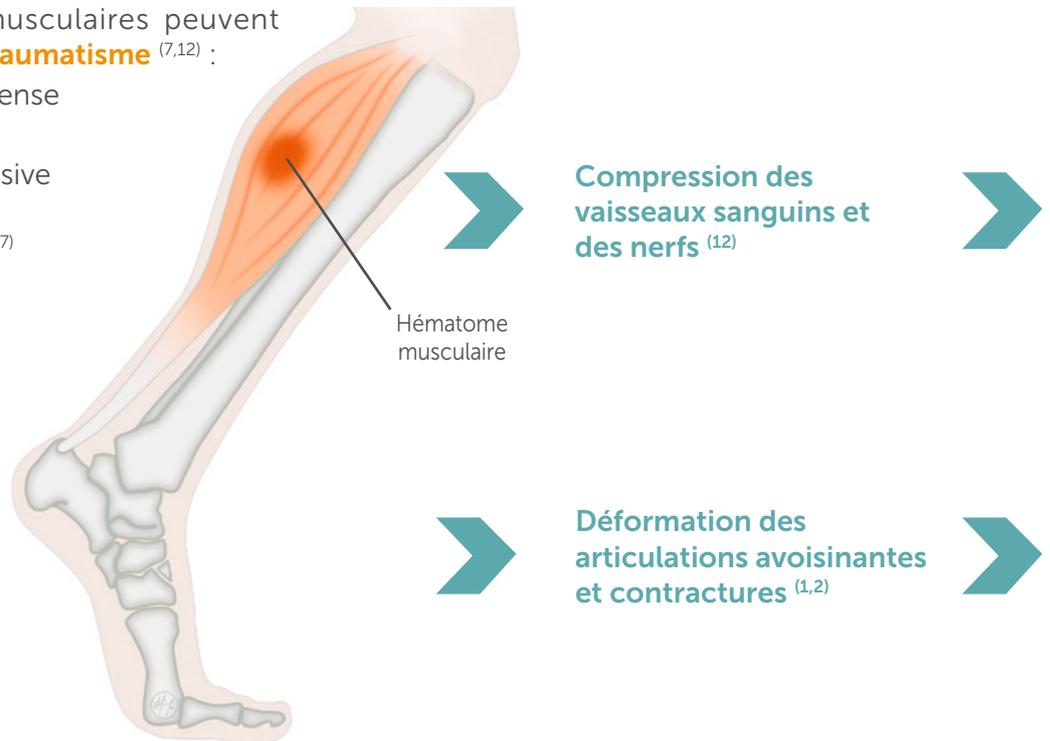


## Saignements musculaires : un danger à ne pas sous-estimer <sup>(12)</sup>

Les saignements musculaires peuvent survenir **suite à un traumatisme** <sup>(7,12)</sup> :

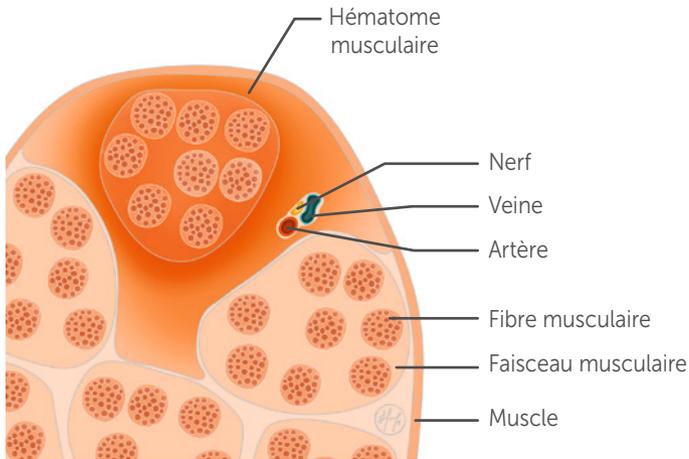
- étirement trop intense
- choc direct
- mobilisation intensive

Ou **spontanément** <sup>(2,7)</sup>

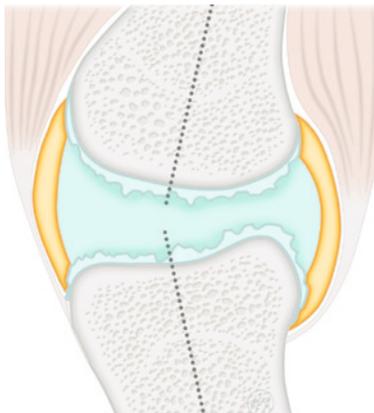


Bien que moins fréquents que les saignements articulaires, les saignements musculaires peuvent avoir des **conséquences plus graves** en raison de leurs complications <sup>(12)</sup>.

Les hématomes peuvent survenir même après un **traumatisme minime** en cas d'hémophilie sévère ou modérée <sup>(1,12)</sup>.



**Douleurs**  
**Sensations de fourmillement**  
**Perte de sensibilité et de motricité <sup>(2)</sup>**



**Limitation des mouvements <sup>(2)</sup>**

L'hématome du muscle psoas est **grave** et relativement **fréquent** <sup>(2)</sup>.  
 C'est une urgence qui s'accompagne d'un risque vital en cas d'anémie  
 (diminution du nombre de globules rouges dans le sang) <sup>(2)</sup>.



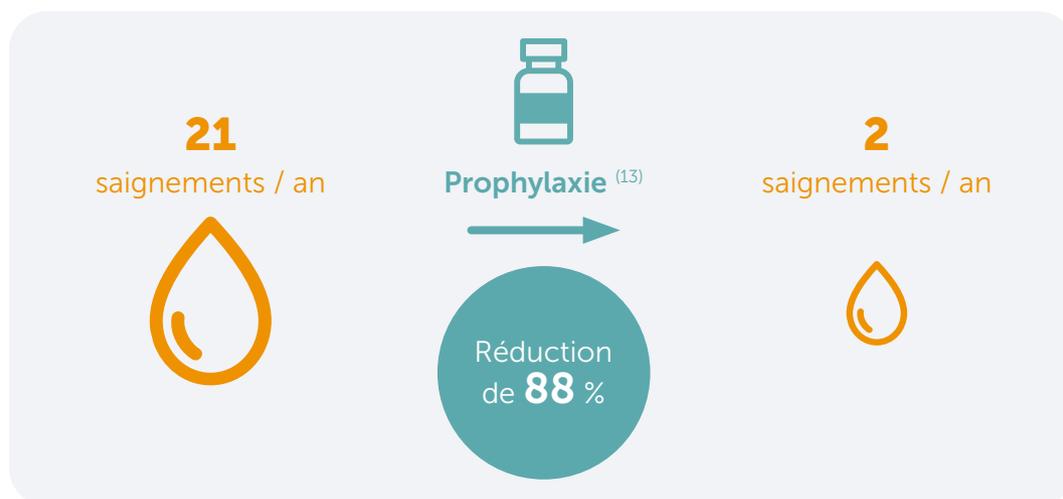


## La prophylaxie réduit les risques de saignements et leurs conséquences <sup>(13,15)</sup>

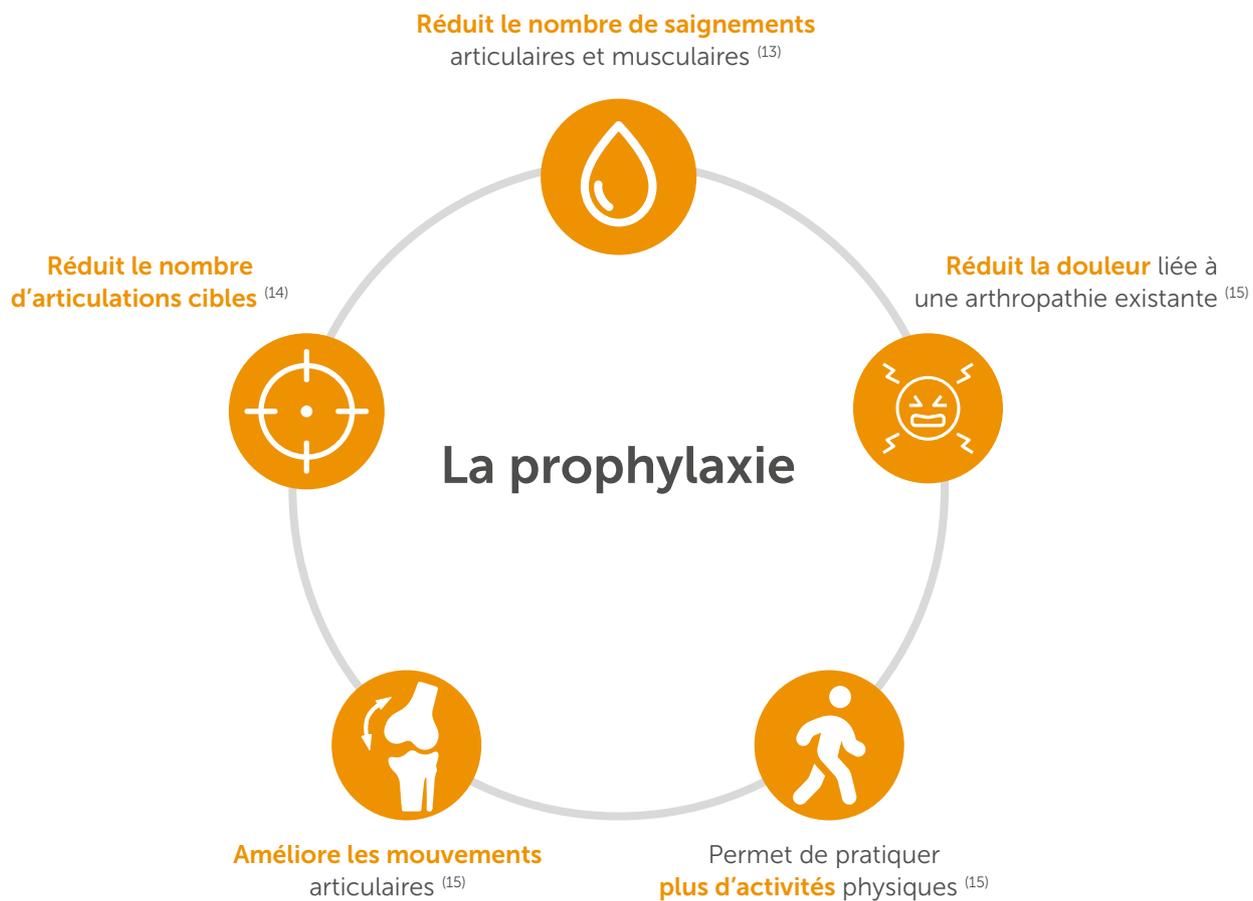


La prophylaxie consiste en des injections régulières de médicament anti-hémophilique et a pour objectif de prévenir la survenue des saignements afin de préserver une fonction musculaire et articulaire normale <sup>(1)</sup>.

La prophylaxie, même initiée tardivement, **réduit le nombre de saignements articulaires et musculaires** par rapport au traitement à la demande\* chez les adultes <sup>(13)</sup>.



\* Le traitement « à la demande » correspond à une injection ponctuelle, administrée après avoir identifié un saignement manifeste. Il ne permet pas de prévenir la dégradation articulaire <sup>(1,9)</sup>.



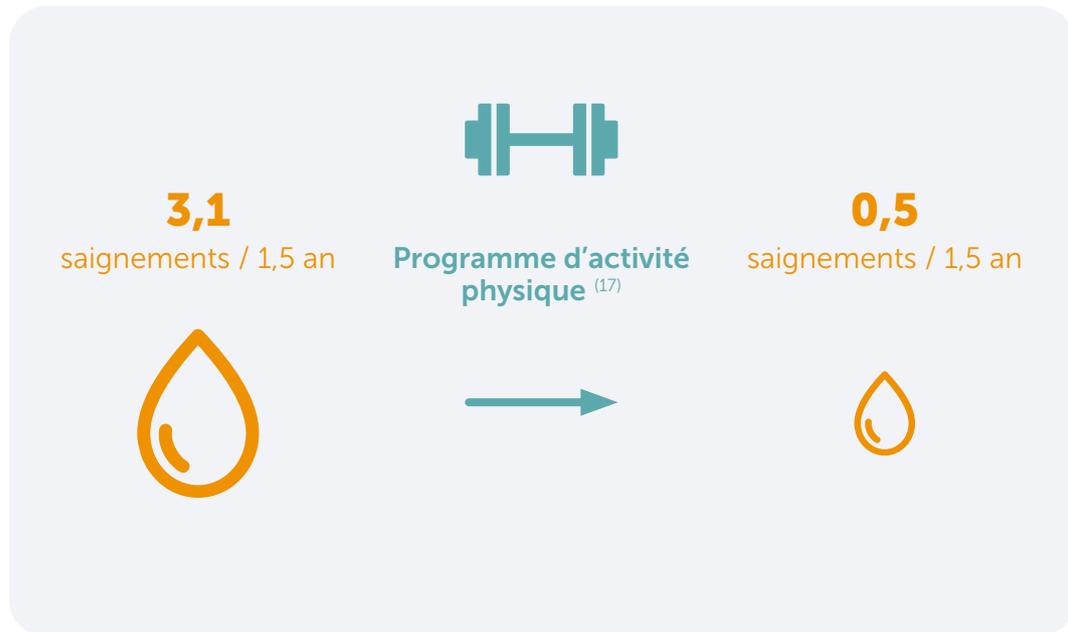


## L'activité physique peut réduire les saignements <sup>(17)</sup>

L'activité physique régulière permet de diminuer le nombre de saignements articulaires et de blessures <sup>(2,16)</sup>.

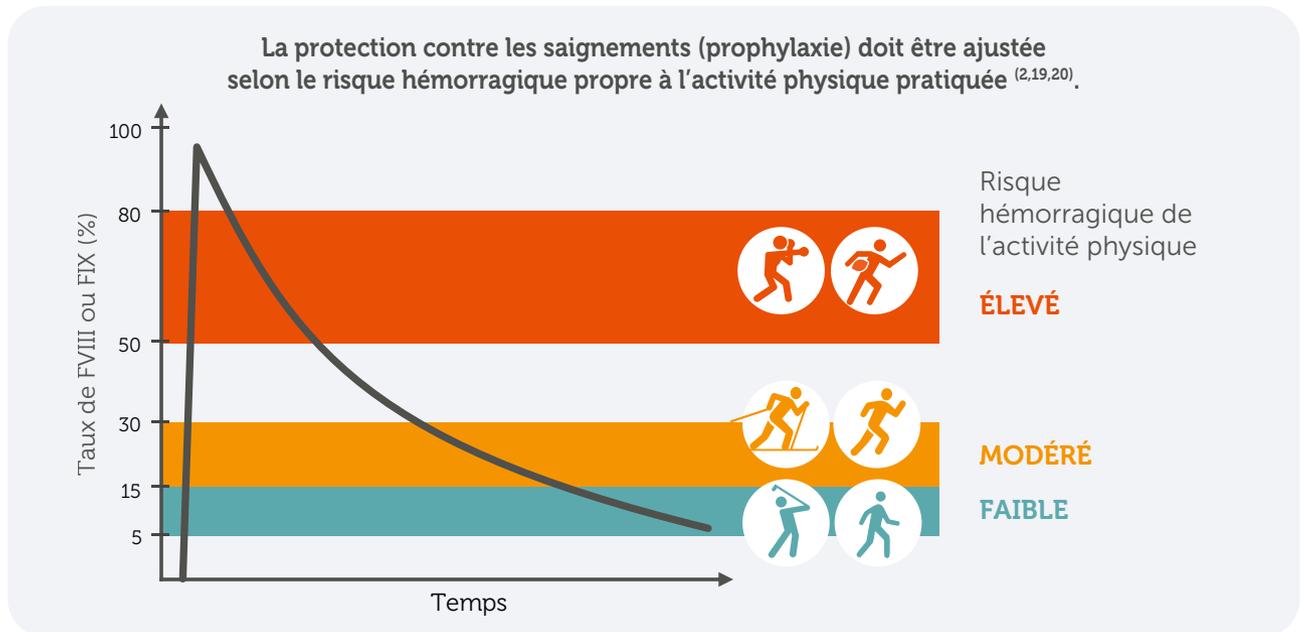
Elle **protège** et **stabilise** les articulations en <sup>(2,16)</sup> :

- renforçant les muscles, tendons et ligaments qui entourent les articulations
- évitant les raideurs articulaires et mauvaises postures qui favorisent les hémarthroses.



Afin de profiter des effets bénéfiques de l'activité physique, il peut être nécessaire d'**adapter la prophylaxie** <sup>(2)</sup>.

Cette **personnalisation du traitement** se fait selon l'activité choisie et vos caractéristiques personnelles en collaboration avec votre équipe soignante <sup>(2)</sup>. Elle vise à augmenter, voire normaliser temporairement, le taux de facteur de coagulation afin d'assurer une **protection optimale** contre les saignements <sup>(18)</sup>.





## Les saignements liés à l'hémophilie

- Peuvent être spontanés ou traumatiques chez les personnes atteintes d'hémophilie **mineure**, **modérée** ou **sévère** <sup>(5,7,8)</sup>
- Se produisent principalement dans les **articulations** et les **muscles** <sup>(1)</sup>
- Conduisent à la **destruction progressive et irréversible** des articulations, parfois dès le 1<sup>er</sup> saignement <sup>(1,11)</sup>
- Peuvent être **graves**, voire mortels, s'ils sont intracrâniens ou ont lieu dans le muscle psoas <sup>(2)</sup>
- Peuvent être réduits par la **prophylaxie** <sup>(13)</sup>
- Peuvent être réduits grâce à une **activité physique adaptée** <sup>(2,16)</sup>

Évitez les  
saignements  
pour vivre  
pleinement



# Parlons de vous

## 1. Où sont localisés vos saignements ?

- Articulations
- Muscles
- Autre : .....

## 2. Quelles sont les circonstances de survenue ?

- Traumatismes (sport, choc...)
- Spontanés

## 3. Quel(s) impact(s) ont vos saignements ?

- Douleurs
- Réduction de vos activités quotidiennes
- Interférences avec vos activités professionnelles/scolaires
- Réduction de votre mobilité
- Autre : .....

**4. Combien de saignements devez-vous traiter à l'aide de facteur de coagulation en moyenne chaque année ?**

- 0 - 3
- 4 - 8
- > 8

**5. Faites-vous des injections de traitement anti-hémophilique avant de faire de l'activité physique ?**

- Jamais
- Parfois
- Toujours

**6. Pensez-vous que la prophylaxie pourrait aujourd'hui vous aider ?**

- Oui
- Non
- Peut-être

**Votre équipe soignante est à vos côtés pour améliorer votre prise en charge.**

## Références

1. Srivastava A, *et al.* WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia* 2020;26(Suppl 6):1-158.
2. Haute Autorité de Santé. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) hémophilie. 2019.
3. Den Uijl IE, *et al.* Clinical outcome of moderate haemophilia compared with severe and mild haemophilia. *Haemophilia* 2009;15(1):83-99.
4. Konkle BA, *et al.* Hemophilia A. 2000 Sep 21 [Updated 2017 Jun 22]. In: Adam MP, *et al.* GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021.
5. De la Corte-Rodriguez H, *et al.* Arthropathy in people with mild haemophilia: Exploring risk factors. *Thromb Res* 2022;211:19-26.
6. Société Canadienne de l'Hémophilie. Guide à l'intention des familles. 2010. Disponible sur [www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca).
7. Association Française des Hémophiles. Les symptômes de l'hémophilie. <https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/hemophilie/symptomes-hemophilie/> consulté le 30/09/22.
8. Kloosterman FR, *et al.* The bleeding phenotype in people with non-severe hemophilia. *Blood Adv* 2022;6(14):4256-65.
9. Cockenpot E, *et al.* Lésions musculosquelettiques dans l'hémophilie. *Traité EMC Radiologie et imagerie médicale – musculosquelettique – neurologique – maxillofaciale* 31-191-A-10, 2012.
10. Lobet S, *et al.* Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. *J Blood Med* 2014;5:207-18.
11. Manco-Johnson MJ, *et al.* Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007;357(6):535-44.
12. Canadian Physiotherapists in Hemophilia Care. Identifying common joint & muscle bleeds. 2014.
13. Mingot-Castellano ME, *et al.* Adult severe haemophilia A patients under long-term prophylaxis with factor VIII in routine clinical practice. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2015;26(5):509-14.
14. Tagliaferri A, *et al.* Benefits of prophylaxis versus on-demand treatment in adolescents and adults with severe haemophilia A: the POTTER study. *Thromb Haemost* 2015;114(1):35-45.
15. Manco-Johnson MJ, *et al.* Effect of late prophylaxis in hemophilia on joint status: a randomized trial. *J Thromb Haemost* 2017;15(11):2115-24.
16. Franchini M, *et al.* Impact of exercise/sport on well-being in congenital bleeding disorders. *Semin Thromb Hemost* 2018;44(8):796-801.
17. Pierstorff K, *et al.* Physiotherapy home exercise program for haemophiliacs. *Klin Padiatr* 2011;223(3):189-92.
18. Collins PW, *et al.* Clinical phenotype of severe and moderate haemophilia: Who should receive prophylaxis and what is the target trough level? *Haemophilia* 2021;27(2):192-8.
19. Iorio A, *et al.* Target plasma factor levels for personalized treatment in haemophilia: a Delphi consensus statement. *Haemophilia* 2017;23(3):e170-9.
20. National Hemophilia Foundation. Playing it safe. Bleeding disorders, sports and exercise. 2017.

Vos données personnelles font l'objet d'un traitement par Sobi France ayant pour finalité la gestion des relations et échanges avec vous en fonction de vos centres d'intérêts, y compris un profilage, les opérations de communication (par email, courrier, fax, SMS ou téléphone) de nature promotionnelle, médicale ou scientifique, pour vous convier à des manifestations, ainsi que pour vous proposer de participer à des enquêtes ou études de marché ; l'activité de prospection et d'information promotionnelle conformément à la Charte et au Référentiel de certification de la Haute Autorité de Santé, ainsi que la gestion de vos remarques ou observations relatives à la qualité de l'information délivrée par Sobi France. Vous disposez d'un droit d'accès, de rectification et d'effacement de vos données, d'un droit à la limitation du traitement, ainsi que du droit de définir des directives relatives au sort de vos données après votre décès.

Vous pouvez vous opposer au traitement de vos données et demander à être retiré de notre base « prospects » sans avoir à vous justifier. Lorsque vous acceptez les actions d'information promotionnelle de la part de Sobi France, les traitements qui relèvent d'une obligation légale de Sobi France (par exemple la planification et la traçabilité des interactions entre Sobi France et vous) ne peuvent pas faire l'objet d'une demande d'effacement ou d'opposition. Vous pouvez exercer vos droits auprès du Délégué à la protection des données : RDP.FR@sobi.com ou Immeuble PACIFIC, 11-13 Cours Valmy 92800 PUTEAUX. Pour une information complète relative au traitement de vos données, veuillez consulter notre site internet : [www.sobifrance.fr](http://www.sobifrance.fr).

Dans l'éventualité où votre entretien avec un représentant de Sobi France serait suivi d'un repas impromptu, vos données feront l'objet d'un traitement à des fins de respect du dispositif « anti-cadeaux » et de transparence des liens d'intérêt. Veuillez consulter la mention d'information prévue à cet effet sur la feuille d'émargement qui vous est remise par votre interlocuteur Sobi France.

Pour toute demande d'information médicale, veuillez nous envoyer un email à [medinfo.fr@sobi.com](mailto:medinfo.fr@sobi.com).

Pour toute remarque relative à la qualité de la visite médicale, veuillez nous envoyer un email à [charte@sobi.com](mailto:charte@sobi.com)

Notre laboratoire au travers de sa Politique Qualité, s'engage à respecter :

- la Charte de l'activité d'information par démarchage ou prospection visant à la promotion des médicaments signée entre le CEPS et le LEEM,
- le référentiel de certification afférent, élaboré par la Haute Autorité de Santé.

Nos collaborateurs exerçant une activité d'information promotionnelle sont tenus de respecter cette réglementation, et notamment : les règles de déontologie appliquées aux rencontres avec les professionnels de santé.

Ces documents et règles sont accessibles sur le site internet de Sobi France.

Sobi (Swedish Orphan Biovitrum) - Tour Pacific - 11-13, cours Valmy - 92800 Puteaux - Tél. : +33 (0)1 85 78 03 40

Sobi est une marque de Swedish Orphan Biovitrum AB (publ).  
© 2022 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) - Tous droits réservés.

