



Hémophilie et Willebrand après 50 ans : **ce que vous devez savoir**

Réalisé par la commission Seniors



**Association française
des hémophiles**

Sommaire

• Avant propos p.3-4

• Le mot de l'AFH..... p.5

Chap.1 - Une nouvelle tranche de vie

- ➔ Réflexe 1 – Entretenir sa forme physique p.7-8
- ➔ Réflexe 2 – Adapter son traitement p.9
- ➔ Réflexe 3 - S'entourer..... p.10-11

Chap.2 - Vivre avec les complications de son hémophilie

- ➔ Les arthropathies : mécanismes / douleurs / traitements p.13-15
- ➔ Les hépatites C p.16
- ➔ L'infection par le VIH..... p.17

Chap.3 - Soigner les pathologies liées à l'âge

- ➔ Les maladies cardiovasculaires..... p.19
- ➔ Les cancers..... p.20
- ➔ Les maladies métaboliques p.20
- ➔ Les troubles de l'appareil urinaire p.21
- ➔ Les maladies rénales..... p.22

• Glossaire p.23-24

• Agir avec l'AFH..... p.26-27

Avant-propos

Nouveaux venus parmi les séniors

Ils ont pris un sacré coup de vieux mais à la différence de la plupart de leurs contemporains, eux s'en félicitent. Jamais les personnes concernées par l'hémophilie ou la maladie de Willebrand n'ont vécu aussi longtemps qu'aujourd'hui. Celles qui mourraient avant l'âge de 10 ans au début du siècle dernier atteignent désormais l'âge de la retraite, des grands-parents, des tarifs réduits au cinéma et dans les transports publics. Leur espérance de vie est proche de 75 ans. En 2010, le registre FranceCoag recensait 1100 personnes concernés par l'hémophilie de plus de 50 ans dans l'Hexagone. La structuration des soins amorcée dès le milieu des années 1950, avec l'organisation des premiers centres de soin et les débuts des traitements à domicile, ainsi que les progrès en matière de traitements depuis les années 1970 sont à l'origine de ce spectaculaire allongement de la vie.

→ Des préoccupations inédites

Une chevelure poivre et sel voire franchement grisonnante, moins d'endurance, de souplesse et de force physique, des sens qui doucement s'émoussent... Comme les autres seniors, les personnes concernées par l'hémophilie ou la maladie de Willebrand sont de plus en plus nombreuses à faire l'expérience du vieillissement. Comme eux, ils vont devoir apprendre à accepter les manifestations de l'âge dans leur chair et dans leur tête. Ils ont des ressources pour relever ces nouveaux défis.

Leur entourage, leurs pairs, l'AFH, les équipes soignantes et médico-sociales vont aussi les y aider. Il s'agit de conserver le plus longtemps possible son autonomie et une qualité de vie satisfaisante : se déplacer, faire ses courses, voir sa famille et ses amis, vivre là où on le souhaite, pratiquer toutes sortes d'activités physiques, culturelles, artistiques, domestiques ou de loisirs...Les personnes qui vivent avec une maladie hémorragique rare découvrent les pathologies dites du vieillissement. Les maladies cardiovasculaires, l'ostéoporose, les cancers ou encore les dysfonctionnements de l'appareil urinaire entrent dans leur vie. Que peut-on faire pour les éviter? Comment retarder leur incidence sur la qualité de vie? En quoi consistent les traitements? Les personnes concernées par l'hémophilie et la maladie de willebrand aussi se posent ces questions désormais.



→ Des pathologies propres

Les trois quarts des Français de plus de 65 ans vivent avec au moins deux maladies chroniques. Les hémophiles et willebrand, qui composent depuis leur plus tendre enfance avec leur maladie et son incidence sur la vie quotidienne, savent déjà à quoi s'en tenir. Ceci étant, l'avancée en âge fait le lit de complications nouvelles ou plus affirmées, liées à la maladie elle-même ou à ses traitements. Les seniors d'aujourd'hui sont nés avant 1965, à une époque où les traitements substitutifs n'existaient pas encore ou n'étaient pas aussi disponibles. Qui plus est, plusieurs années de traitements à base de concentrés plasmatiques non sécurisés ont éprouvé les corps de nombre d'entre eux. L'état de santé des séniors conserve les traces de cette histoire. Beaucoup de personnes atteintes d'hémophilie devenues seniors souffrent d'arthropathies, vivent avec le VIH et/ou ont développé une hépatite C chronique. La douleur, les déformations articulaires, le handicap les accompagnent tous les jours. Aux traitements de l'hémophilie ou de la maladie de Willebrand s'ajoutent ceux destinés à maîtriser le VIH ou le VHC, voire à guérir ce dernier. Dans ces conditions, un suivi médical régulier et l'éducation thérapeutique sont plus que jamais utiles et nécessaires. Il y a encore tant à vivre...

L'envie de vieillir encore plus!

«On prend conscience du vieillissement quand on commence à vouloir vieillir encore plus. Alors on fait beaucoup plus attention à soi. On s'économise physiquement, on essaie de manger équilibré, de faire de l'exercice pour garder la forme. On fait en sorte d'être bien suivi sur le plan médical. Ces préoccupations sont encore plus présentes à l'esprit d'un hémophile, qui sait que son capital santé est déjà bien entamé. En vieillissant, on s'aperçoit qu'on ne peut pas se permettre de faire n'importe quoi au risque de mettre en péril sa santé et de fragiliser encore un peu plus son corps. A l'hémophilie avec laquelle on compose depuis toujours s'ajoutent aussi, l'âge aidant, d'autres maladies qu'on ne connaît pas et qui peuvent être tragiques. Franchir ce pas, c'est accéder à une tranche de vie supplémentaire. Cela en vaut la peine.»

Christophe, 50 ans, hémophile

Le mot de l'AFH

Toute personne qui vieillit voit inévitablement son état de santé changer. Les seniors concernés par une maladie hémorragique rare ne font pas exception. Dans le passé, les connaissances sur les effets des maladies liées à l'âge chez ces personnes étaient très limitées. C'est moins vrai aujourd'hui et heureusement. Si beaucoup de choses restent encore à apprendre, cette brochure a vocation à répondre à vos premières interrogations et à vous aider à poser les questions qui vous concernent aux professionnels de santé et à vos proches. Elle se veut être un outil de dialogue.

Cette brochure n'aurait pas pu exister sans le travail effectué depuis sept ans par la Commission Seniors menée par Francis Fort et son équipe. En 2009, elle a établi un questionnaire qui a été envoyé aux personnes hémophiles, membres de l'AFH, de plus de 50 ans. A partir de l'identification de leurs besoins et attentes, la Commission Seniors de l'AFH a construit une journée d'information avec les professionnels de santé des Centres régionaux de traitement, des spécialistes de questions sociales, des médecins spécialisés. S'en est suivi un tour de France des régions. Au total et grâce à l'aide des comités et le soutien institutionnel de CSL Behring, ce sont quatorze régions françaises qui ont été visitées. Plus de 800 personnes ont suivi ces journées.

Cette brochure est le fruit de cette aventure. Elle nous permet de vous rendre compte de l'état des connaissances et des questions concernant le fait de vieillir avec une maladie hémorragique telle que l'hémophilie, la maladie de Willebrand ou une autre.

Nous n'aurons atteint notre objectif que si le travail effectué fait réellement écho à votre propre expérience et aux compétences que vous avez su développées au fil des années. Vous nous le direz.

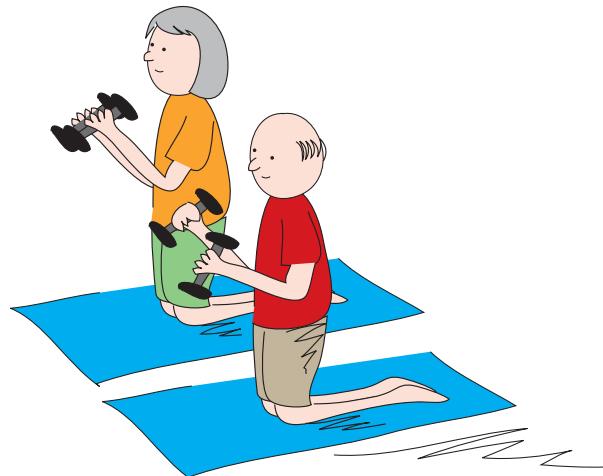
Francis Fort
Membre du Conseil d'administration
Président du Comité Midi-Pyrénées
Responsable de la Commission Seniors

Thomas Sannié
Président de l'AFH

1

Une nouvelle tranche de vie

Comment profiter au mieux de cette page qui s'ouvre?
En prenant les devants. Voici trois pistes pour tenir à distance
les complications de l'hémophilie ou de la maladie de willebrand
et conserver un maximum d'autonomie le plus
longtemps possible.



Réflexe 1

Entretenir sa forme physique

Avec l'âge, les articulations et les os deviennent plus fragiles. Le risque d'hémarthrose consécutifs à des chocs, des sauts, le port répété de charges lourdes ou des mouvements trop rapides augmente. Cela ne signifie pas pour autant qu'il faille faire une croix sur toute activité physique. Bien au contraire!

→ L'activité physique est vivement recommandée aux seniors pour entretenir leur masse musculaire et leurs capacités respiratoires, qui ont tendance à diminuer avec l'âge.

L'exercice contribue également à protéger les articulations, à lutter contre l'ostéoporose, à réduire le stress et à créer du lien social. L'activité physique pratiquée régulièrement et en douceur, avec du matériel adapté et à raison de 30 minutes par jour est un précieux allié pour entretenir sa santé.



“ L'activité physique est vivement recommandée aux seniors”

Le bilan annuel

Une consultation annuelle chez un médecin expérimenté en lien avec un CTH permet de faire un bilan articulaire et musculaire. En cas d'arthropathie, c'est l'occasion de constater l'évolution des capacités physiques et de réajuster ses activités sportives. Lorsque le handicap ou la douleur limitent les possibilités, la kinésithérapie offre une alternative par le biais d'exercices doux à répéter plusieurs fois par semaine. Les séances prescrites ont alors pour but de découvrir ce travail d'entretien physique global puis d'apprendre à le pratiquer seul.



→ Chez les séniors hémophiles ou willebrand, l'activité idéale est celle qui favorise à la fois le travail d'endurance, le renforcement musculaire et l'entretien de la mobilité tout en limitant le risque de blessure. La natation*, la marche rapide ou le golf réunissent ces qualités. Ceci étant, l'éventail des possibilités pour se maintenir en bonne forme physique après 50 ans est vaste : promenades en vélo, tai chi chuan, aquagym, ping-pong, voile, yoga, etc.

* voir le guide rédigé par l'AFH en collaboration avec la Fédération Française de Natation



Il y a vieux et vieux

Le vieillissement est un processus physiologique, lent, qui permet une adaptation progressive de l'organisme. La vieillesse, elle, est une notion approximative. Difficile de dire à quel âge on devient vieux.



En France, les statisticiens placent la barre à 65 ans. On entre dans le 3^{ème} âge à 60 ans, puis dans le 4^{ème} âge à 80 ans. Souvent associée à la dépendance, à l'incapacité physique et intellectuelle et la perte d'autonomie, la vieillesse rimerait avec la décrépitude. Or, grâce au progrès médical et à l'amélioration de nos conditions de vie, il est aujourd'hui possible de concilier vieillesse, préservation de son autonomie et maintien d'une bonne qualité de vie.

Réflexe 2

Adapter son traitement

→ Les **hémARTHROSES** répétées font le lit de l'arthropathie. Passé la cinquantaine, le processus menant vers cette maladie chronique est engagé mais il est encore temps d'agir pour retarder son évolution et préserver son capital ostéo-articulaire restant. La prévention consiste d'abord à éviter les saignements. Si une hémARTHrose survient, la traiter vite et bien permet d'en minimiser les séquelles.

→ La **prophylaxie** par facteur VIII ou IX vise à prévenir les accidents hémorragiques. Elle est administrée au long cours. Beaucoup d'enfants, d'adolescents et de jeunes adultes hémophiles en bénéficient mais les séniors peuvent également y avoir accès et démarrer le traitement à n'im-

porte quel âge. Il a été démontré que la prophylaxie réduit plus la fréquence des hémARTHroses que le traitement à la demande, et ce quel que soit l'âge.

“La prophylaxie par facteur VIII ou IX vise à prévenir les accidents hémorragiques”

→ Le traitement substitutif à la demande est toutefois le plus répandu aujourd'hui chez les séniors. Il doit être administré le plus tôt possible après un accident hémorragique, idéalement avant l'épanchement articulaire. L'injection est répétée 1 à 2 fois par jour selon la gravité de l'accident, pendant plusieurs jours afin de limiter le risque de récidive hémorragique et de résorber complètement le sang.

Le glaçage, le repos, la surélévation du membre contribuent également au traitement. Une rééducation douce permet ensuite de récupérer de la force musculaire et une bonne amplitude de mouvements.

→ Une prophylaxie peut aussi être prescrite en prévision d'une opération chirurgicale ou d'une rééducation. Sa durée est alors limitée.

→ L'adaptation du traitement doit, bien entendu, tenir compte du degré de sévérité de la maladie hémorragique.

Apprendre à détecter précocément les signes d'une hémorragie

Avec l'aide du Laboratoire d'éducations et pratiques en santé (LEPS) de l'Université Paris-13, l'AFH a mis en place un atelier qui aide les personnes concernées par l'hémophilie à détecter les signes précoces d'hémorragies et à prendre les décisions qui s'imposent en se fondant sur leurs savoirs acquis au fil des années.

Contactez l'AFH pour en savoir plus.

Hématomes musculaires

Près de **10%** des accidents hémorragiques correspondent à des hématomes musculaires caractérisés par une douleur brutale et une contracture musculaire. Une masse palpable apparaît si un muscle superficiel est touché. S'il s'agit d'un muscle profond, tel que le psoas-iliaque situé au niveau de la hanche, une échographie est nécessaire pour s'assurer qu'il s'agit bien d'un hématome et non d'une hémARTHrose de hanche.

Réflexe 3

S'entourer

Les MDPH

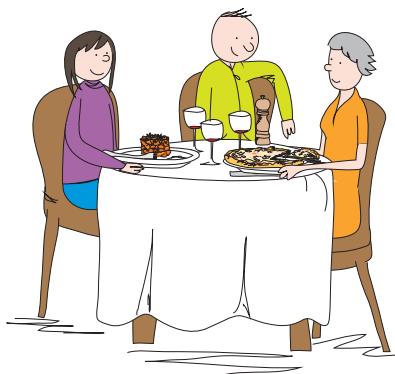
Crées par la loi pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées du 11 février 2005, les Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH) sont chargées de l'accueil et de l'accompagnement des personnes handicapées et de leurs proches. Il existe une MDPH dans chaque département, fonctionnant comme un guichet unique pour toutes les démarches liées aux diverses situations de handicap. La Commission des Droits et de l'Autonomie (CDA) apprécie le taux d'incapacité et se prononce sur l'attribution de la carte d'invalidité et de priorité, ainsi que sur l'attribution des prestations financières et la reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé.

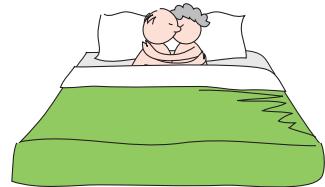
→ www.mdpf.fr

→ A l'heure où les enfants quittent la maison et où les travailleurs mettent fin à leur carrière professionnelle, les relations sociales sont profondément bouleversées. Les seniors ont tout intérêt à les réinventer car elles alimentent leur joie de vivre et les portent dans leurs projets.

Les premiers temps de la retraite professionnelle s'accompagnent souvent d'une perte de confiance en soi, d'un sentiment d'inutilité et d'une baisse de revenus contraignant à revoir son train de vie.

→ D'autres étapes de la vie des séniors comme le deuil d'un proche ou un déménagement, peuvent aussi les fragiliser. La perte de mobilité, consécutive aux arthropathies notamment, alimente quant à elle l'impression de devenir de plus en plus dépendant des autres. Vous lutterez d'autant mieux contre la morosité que vous participerez à des activités collectives, sollicitez vos proches, resterez actif sur le plan physique et intellectuel et aurez des occupations quotidiennes en phase avec vos goûts et vos envies. La dépression peut s'installer malgré tout. Elle se manifeste par un cumul de symptômes tels qu'une baisse d'appétit, d'énergie et de motivation, des insomnies, la prise ou au contraire la perte de poids. Des traitements existent pour reprendre le dessus. Le médecin à qui vous exposerez vos symptômes et votre mal-être pourra vous en parler et vous les prescrire.





→ Les relations affectives et le plaisir jouent un rôle clé dans le bien-être. Contrairement à une idée reçue, le désir sexuel ne diminue pas avec l'âge. En revanche, les changements physiques liés au vieillissement contraignent à revisiter les modalités de sa vie intime. Pour une personne hémophile ou willebrand, les éventuelles déformations articulaires et les douleurs dues aux arthropathies peuvent émousser le désir. Heureusement, il est toujours possible de chercher de nouvelles positions plus confortables ou d'avoir recours à divers gadgets ou pilules pour s'offrir une vie sexuelle épanouie.

Contrairement à une idée reçue, le désir sexuel ne diminue pas avec l'âge

“ Partager avec d’autres toute une vie d’hémophilie ”

“ **Ayant fréquenté un internat pour hémophiles pendant mes jeunes années, j'ai été formé très tôt à l'auto-perfusion. J'ai toujours pensé que mon expérience pouvait servir aux autres : aux plus jeunes mais aussi à ceux qui ont eu moins d'accidents hémophiliques que moi ou qui n'ont jamais rencontré d'autres hémophiles. C'est ce qui m'a poussé à devenir patient ressource à l'AFH il y a deux ans. J'ai plus de temps pour cela maintenant que je ne travaille plus et toute une vie d'hémophile à partager. A tout âge, l'éducation thérapeutique est une occasion de discuter de la maladie, du traitement et de partager ses astuces. Chacun par exemple a sa technique d'auto-perfusion et sa veine de prédilection. Lorsque de nouveaux problèmes de santé apparaissent, liés au vieillissement, on ne sait pas toujours quel médecin aller voir ni si on pourra se soigner comme tout le monde. Avec l'âge, les complications de l'hémophilie peuvent aussi évoluer et il faut réapprendre les bons gestes. J'ai désormais des béquilles dont je ne peux plus me passer pour marcher et de ce fait, des hémarthroses aux coudes. Cela ne m'était pas arrivé depuis 20 ans.** ”

Dominique, 56 ans, patient ressource à l'AFH

2

Vivre avec les complications de son hémophilie ou de sa maladie de Willebrand

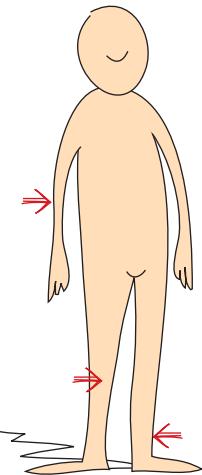
Arthropathies, virus de l'hépatite C, VIH... Passé 50 ans, bon nombre de personnes hémophiles ou willebrand doivent aussi composer avec d'autres problèmes de santé dont la prise en charge requiert des traitements supplémentaires. Des moyens existent pour retarder l'apparition des symptômes ou en limiter les effets délétères.

Les arthropathies

Lorsque les hémarthroses sont récurrentes, le sang accumulé dans la cavité articulaire cible finit par n'être plus complètement résorbé. La membrane synoviale, qui entoure le cartilage, s'épaissit et une inflammation s'y développe. Le cartilage est progressivement grignoté puis entièrement détruit. Les hémarthroses suivantes s'attaquent alors aux extrémités osseuses de l'articulation qui gonfle, devient douloureuse et se raidit. En réaction, le cartilage de la zone voisine prolifère et l'os s'allonge, générant des déformations osseuses et des problèmes tendino-articulaires. Après quelques années s'installe une **ostéoporose** locale, qui fragilise encore plus les os.

→ Quatre hémarthroses en six mois suffisent pour provoquer des lésions articulaires sévères et irreversibles. Selon une enquête menée par l'Institut de veille sanitaire en 2010 auprès de 635 adultes hémophiles, les trois quarts d'entre eux souffrent d'hémarthroses multiples. Les articulations les plus touchées sont le genou, la cheville et le coude. Viennent suite la hanche, l'épaule et le poignet.

→ En l'absence de traitement, l'arthropathie mène à des limitations articulaires, parfois doublée d'une paralysie consécutive à une compression de certains nerfs. Sans compter qu'avec l'âge, les os ont aussi naturellement tendance à devenir plus fragiles... Pour le senior hémophile ou willebrand qui ferait l'impassé sur son suivi ostéoarticulaire, la voie vers le handicap est alors toute tracée, avec d'importantes répercussions sur les activités quotidiennes et l'autonomie. En revanche, lorsque le diagnostic d'arthropathie est précoce, il est possible de stopper la destruction articulaire.



“ Les articulations les plus touchées sont le genou, la cheville et le coude”

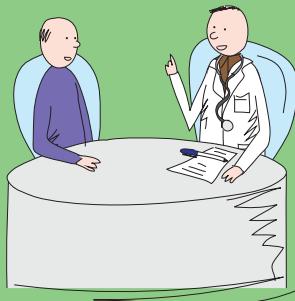
A quoi sert l'IRM ?

L'examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM) a pour but d'évaluer le risque de destruction articulaire chez un patient présentant des hémarthroses et dont les radiographies sont normales.

Si l'arthropathie est déclarée, il permet de suivre son évolution en repérant les signes caractéristiques des différents stades de la maladie.

Raconter sa douleur

Comme il n'existe pas d'instrument de mesure directe de la douleur, son évaluation repose sur un faisceau d'éléments recueillis au cours de l'examen clinique, par l'observation et au gré du dialogue médecin/patient. Le médecin a par exemple besoin de connaître l'intensité de la douleur, son retentissement sur le quotidien mais aussi ce qui la déclenche, la soulage ou l'aggrave. Dans ces conditions, ce que le patient accepte de dire ou choisit de cacher a un réel impact sur l'idée que le médecin se fait de sa douleur, donc sur le traitement proposé. Exprimer sa douleur auprès des soignants n'est pas un aveu de faiblesse mais bien la marque d'une volonté d'aller mieux.



→ Les lésions irréversibles des arthropathies provoquent des douleurs persistantes. Leur perception et leur impact sur la qualité de vie varie d'une personne à l'autre selon son tempérament, son stress, sa fatigue, sa culture, etc. La douleur est causée par l'inflammation récurrente de la synoviale et peut affecter le sommeil, l'humeur, le moral, les relations familiales et sociales. Il existe plusieurs moyens pour la soulager.

→ Les médicaments antalgiques

Si le paracétamol et les **AINS anti-COX-2** s'avèrent insuffisants, il est possible de les remplacer par des opiacés faibles de type paracétamol codéiné ou des opiacés forts comme la morphine et ses dérivés en comprimés ou en patchs.

→ Les traitements non médicamenteux

L'activité physique douce comme la natation peut apporter une aide si elles sont pratiquées 2 à 3 fois par semaine pendant 30 mn à 1h.

Les massages agissent en levant les tensions et les contractures musculaires en surface et en profondeur.

La physiothérapie recourt à des agents physiques naturels que sont les ondes électromagnétiques, les ultrasons ou la chaleur, aux effets analgésiques et décontracturants avérés. Les techniques cognitivo-comportementales telles que la relaxation ou le **coping** ont également fait leurs preuves pour diminuer l'impact de la douleur sur la qualité de vie.

Enfin, certaines interventions orthopédiques peuvent se révéler très efficaces pour soulager durablement.



"La natation peut apporter une aide si elles sont pratiquées 2 à 3 fois par semaine pendant 30 mn à 1h"

Le rôle de l'ergothérapeute

Certaines interventions laissent des séquelles et altèrent la préhension des objets, les déplacements, la conduite automobile, etc. Pour les compenser, il existe des aides techniques que l'ergothérapeute connaît bien. Il est aussi de bon conseil pour réfléchir à un éventuel réaménagement du domicile en cohérence avec les nouvelles capacités de la personne.

→ annuaire des ergothérapeutes sur www.anfe.fr



« Ma prothèse me ramène 30 ans en arrière »

« J'ai mis longtemps avant de me décider. Je voulais aller le plus loin possible avec mon genou, sachant que la durée de vie d'une prothèse est limitée. La kiné m'a bien aidé mais à 60 ans, mes genoux n'avaient plus de cartilage du tout. Je marchais mal, ma posture aggravait l'état de mon genou et mes chevilles trinquaient. L'intervention est lourde sur le plan chirurgical mais parfaitement maîtrisée et les anti-douleurs sont efficaces. Ensuite il ne faut pas lésiner sur la kiné pour récupérer de la mobilité rapidement. On se lève dès le lendemain et on se remet à marcher au bout de deux mois. Petit à petit on retrouve du muscle et toutes ses sensations. Finalement je marche avec plus de facilité qu'avant. Mon rayon d'action s'est élargi en l'espace de quelques mois. Avant je prenais ma voiture pour parcourir 200m. Maintenant, je les fais à pied tout naturellement. J'ai aussi redécouvert un mouvement que j'avais oublié, qui consiste à ramasser un objet en pliant les jambes. J'ai vraiment l'impression d'avoir rajeuni, et pas qu'un peu. »

Jean-Louis, 63 ans, hémophile

Les hépatites C



“**près de 28%* des personnes hémophiles sont infectés par le virus de l'hépatite C (VHC)**”

→ Selon le **Réseau FranceCoag**, près de 28%* des personnes hémophiles sont infectés par le virus de l'hépatite C (VHC). Un grand nombre d'entre elles ont développé des infections chroniques, dont la plupart ont débouché sur des hépatites.

→ L'infection est désormais curable chez la plupart des patients. Les traitements de l'hépatite C chronique, prescrits par des médecins spécialistes et délivrés uniquement à l'hôpital, ont énormément évolué ces dernières années. Les personnes hémophiles ont accès aux traitements antiviraux les plus en pointe. Ces trithérapies dernière génération permettraient d'éradiquer le virus chez plus de 90% des malades après seulement 12 ou 24 semaines de cure. Les effets secondaires sont moindres. Le choix du traitement varie selon le profil génétique du VHC, dont il existe plusieurs souches.

→ La **fibrose** des tissus hépatiques s'accélère en vieillissant. De ce fait, passé l'âge de 50 ans, la majorité des personnes vivant avec le VHC développent une cirrhose. Le traitement de l'hépatite C chronique inclut la prise en charge de ces complications. La consommation excessive d'alcool et/ou le surpoids favorisent l'évolution de l'infection chronique vers la cirrhose et peuvent limiter l'efficacité du traitement antiviral. C'est pourquoi, si vous êtes concernés, il est important de vous en préoccuper aussi.

* chiffres 2011



L'infection par le VIH

Faire une demande d'indemnisation

→ Le taux d'infection par le VIH augmente avec la sévérité de l'hémophilie : il est plus élevé chez les hémophiles sévères que chez les hémophiles modérés. Selon le Réseau FranceCoag, près de 7% des hémophiles sont porteurs du VIH*. La plupart d'entre eux sont désormais des seniors ou se préparent à le devenir bientôt.

→ Le VIH affaiblit progressivement le système immunitaire jusqu'à le rendre inopérant. Le SIDA correspond au stade avancé de l'infection, lorsque l'organisme n'est plus capable de lutter contre les microorganismes qui l'assailgent et qu'une maladie opportuniste se déclenche. Entre 2 et 5% des personnes porteuses du VIH restent asymptomatiques pendant des années.

→ Actuellement, aucun traitement ne permet d'éliminer complètement le VIH. Il est toutefois possible de bloquer la multiplication du virus. Ces traitements appelés trithérapies ou multithérapies et disponibles depuis 1996, combinent

l'action de plusieurs molécules antirétrovirales. Ils permettent de conserver une bonne fonction immunitaire chez les personnes séropositives et d'augmenter considérablement leur espérance de vie.

“Actuellement, aucun traitement ne permet d'éliminer complètement le VIH”

→ Chez les personnes hémophiles vivant avec le VIH, les traitements antiviraux provoquent une augmentation modérée du risque hémorragique, qui doit être prise en compte.

Les victimes de contaminations par le VIH ou le VHC causées par transfusion sanguine ou par injection de médicaments dérivés du sang peuvent prétendre à une indemnisation par l'Office national d'indemnisation des accidents médicaux (Oniam). Il s'agit d'une procédure amiable, rapide et gratuite qui permet aux victimes d'obtenir réparation sans passer par une action en justice. Une formulaire de demande est disponible auprès de l'Oniam. La loi ne prévoit pas de limite concernant la date d'administration des produits sanguins responsables de la contamination. Toutefois le délai de prescription de 10 ans s'applique en cas de guérison.

→ www.oniam.fr/indemnisation-contaminations-vih



3

Soigner les pathologies liées à l'âge

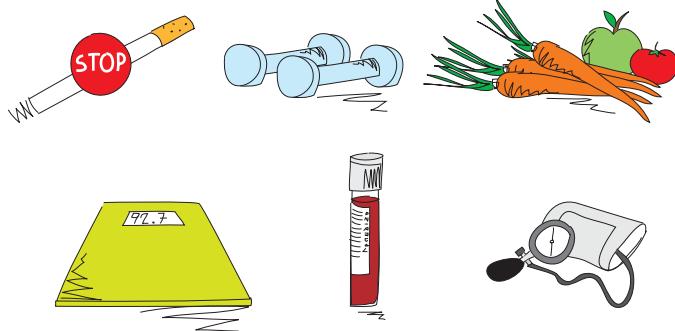
Les personnes concernées par l'hémophilie ou la maladie de Willebrand sont exposées comme les autres aux maladies des seniors, comme les maladies cardiovasculaires, les cancers et les troubles urinaires. Elles peuvent bénéficier des meilleurs soins et suivis médicaux moyennant quelques adaptations pour prévenir les complications hémorragiques des traitements

Les maladies cardiovasculaires

Le risque cardiovasculaire augmente avec l'âge. Chez les personnes atteintes d'une maladie hémorragique rare, il est d'autant plus élevé que l'hémophilie ou la maladie de Willebrand sont sévères. Ils seraient plus sujets que les autres à l'hypertension artérielle mais moins touchées par l'infarctus du myocarde et moins exposées aux **thrombooses artérielles**, notamment en cas d'hémophilie sévère.

→ Le traitement de ces différentes pathologies fait l'objet de protocoles établis par les sociétés savantes médicales. Ils s'appliquent aux personnes atteintes d'une maladie hémorragique rare sous réserve de leur administrer un traitement substitutif préalable et de privilégier la voie d'accès par l'artère du poignet en cas d'intervention chirurgicale. S'il faut poser un **stent**, les modèles nus sont préférables aux dispositifs actifs car le traitement **antiagrégant plaquettaire**, incontournable pour assurer le succès de l'intervention, est alors moins long.

→ La prévention des maladies cardiovasculaires passe par l'arrêt du tabac, la pratique régulière d'activité physique, une alimentation équilibrée, la perte de poids pour certains ainsi que des contrôles sanguins et de tension réguliers.



L'altération des sens

L'âge diminue les capacités sensorielles. Écouter les remarques de l'entourage, parler en confiance avec le médecin permet d'anticiper ces changements et d'adapter son mode de vie pour profiter au mieux de ses capacités. Le goût et l'odorat changent, entraînant des modifications de l'appétit pour certains aliments, favorisant ou aggravant les maladies métaboliques et la diminution de la masse musculaire. Des troubles de l'équilibre surviennent, qui s'ajoutent aux complications ostéoarticulaires de l'hémophilie et augmentent le risque de chute. Les altérations progressives de l'audition (presbyacusie) et de la vue (presbytie, cataracte) doivent être prises en charge sans trop attendre pour éviter l'isolement..

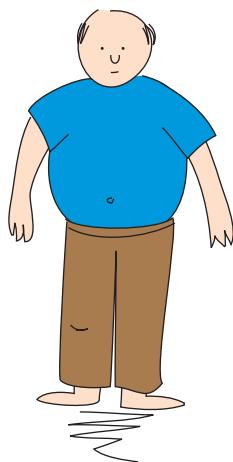
50%

“Près de
50% des cancers
surviennent
au-delà de
70 ans”

Les cancers

→ Les cancers représentent la deuxième cause de décès chez les personnes hémophiles. Près de 50% d'entre eux surviennent au-delà de 70 ans. Le risque de cancer augmente avec l'âge. Des altérations génétiques perturbant l'équilibre de la croissance cellulaire sont à l'origine de la maladie. En principe, chaque cellule a les moyens de s'autodétruire lorsqu'elle est abîmée sous l'effet des rayons ultraviolets du soleil, du **stress oxydatif** ou de certaines substances chimiques. Toutefois avec le temps, ces mécanismes fonctionnent moins bien et des tumeurs se développent.

→ Chez les personnes âgées, les tumeurs sont généralement de petite taille, relativement délimitées et ne causent aucun symptôme. Il faut donc les rechercher pour les trouver, ce qui est le but du dépistage. Une fois le cancer diagnostiqué se pose la question de savoir s'il vaut mieux le traiter ou pas en considérant à la fois les effets de la maladie (souffrance, risque de décès) et ceux du traitements.



Les maladies métaboliques

→ En Europe, les séniors sont particulièrement exposés à l'obésité, au diabète et à l'hypertension artérielle. C'est donc aussi le cas pour les personnes qui vivent avec l'hémophilie ou la maladie de Willebrand. Près de 11% des personnes de plus de 65 ans suivent un traitement contre le diabète et on estime qu'un homme sur cinq souffrira de cette maladie à l'âge de 75 ans. Un suivi médical s'impose afin d'éviter les complications au niveau des artères, des reins et des yeux. Le traitement repose sur des injections quotidiennes d'insuline en sous-cutané, sans risque pour les personnes atteintes d'une maladie hémorragique rare car elles ne provoquent pas d'hémorragies.

Les troubles de l'appareil urinaire

→ Le cancer de la prostate touche un homme sur six entre 60 et 79 ans. L'Association française d'urologie (AFU) recommande actuellement à tous les hommes entre 50 et 75 ans de se faire dépister chaque année. L'examen consiste à doser dans le sang une protéine produite par la prostate appelée PSA. Sa présence en quantité importante peut signaler la présence d'un cancer. Si tel est le cas, des examens complémentaires sont nécessaires pour confirmer le diagnostic.

→ L'hypertrophie bénigne de la prostate correspond à une augmentation du volume de la prostate, qui finit par gêner le bon fonctionnement de l'appareil urinaire. Cela se traduit par des levers nocturnes, une diminution de la force du jet urinaire, des envies pressantes et des efforts de poussée qui retentissent sur la qualité de vie. Si rien n'est fait pour restaurer une fonction urinaire normale, la vessie puis les reins risquent d'être détruits.

→ Les médicaments agissent de deux façons : soit ils détendent la prostate et le col de la vessie permettant à l'urine de s'écouler plus facilement, soit ils diminuent le volume de la prostate. Si cela ne suffit pas, la chirurgie consiste à retirer l'adénome (résection) ou à le détruire sur place (énucléation). En cas d'énucléation, les techniques dites mini-invasives récemment mises au point (laser, radiofréquences ou injection de toxine botuliques) limitent le risque d'hémorragie.



Femmes : l'enjeu du dépistage

L'hémophilie n'est pas seulement une maladie d'hommes. Les femmes aussi sont concernées, en particulier si elles sont mères, soeurs, filles, tantes maternelles, grand-mères, petites filles ou nièces d'une personne hémophile. Parler d'hémophilie dans la famille permet d'inciter les femmes concernées à pratiquer un test de dépistage dans le CRTH. Celui-ci a pour but de déterminer le taux de facteur VIII ou IX. S'il est inférieur à 40%, il existe un sur-risque hémorragique en cas de traumatisme ou de chirurgie. A l'âge où les interventions chirurgicales deviennent plus fréquentes, connaître son bagage en facteurs de la coagulation est important pour anticiper d'éventuelles complications péri-opératoires.

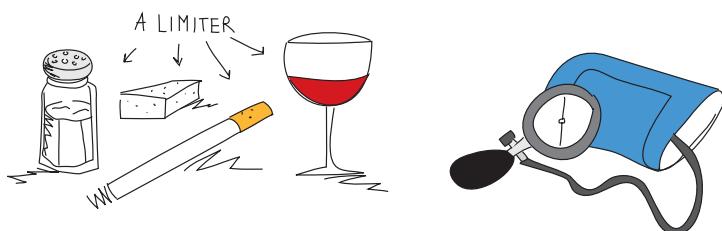
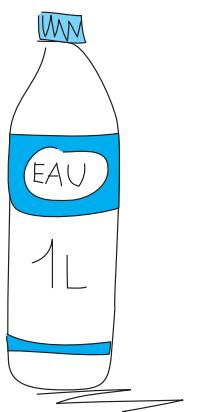
Les maladies rénales

“ L'âge, l'hypertension artérielle et l'infection par le VIH comptent parmi les principaux facteurs de risque de l'insuffisance rénale”

→ L'âge, l'hypertension artérielle et l'infection par le VIH comptent parmi les principaux facteurs de risque de l'insuffisance rénale. Certains médicaments et les interactions médicamenteuses peuvent également altérer la fonction rénale. Ceci explique pourquoi les personnes concernées par l'hémophilie ou la maladie de Willebrand sont particulièrement exposées à cette maladie chronique.

→ Elles peuvent bénéficier comme les autres de la dialyse, qui est le traitement de référence. La **dialyse péritonéale** nécessite de faibles quantités de facteurs de coagulation au moment de la mise en place des cathéters, puis plus du tout pendant toute la durée de la dialyse elle-même. Le recours à l'**hémodialyse** est en revanche plus délicat et nécessite une approche multidisciplinaire pour bien gérer les **shunts** ainsi que l'administration des facteurs de remplacement et de l'héparine en cours de séance.

→ Boire au moins 1L d'eau par jour, limiter sa consommation de sel, de sucre, de tabac et d'alcool et faire surveiller régulièrement sa tension artérielle aide à prévenir ou à retarder l'installation de l'insuffisance rénale. La prévention passe aussi par une bonne connaissance de ses traitements et des médicaments à risque pour les reins, qu'il est toujours possible d'acquérir à l'occasion de séances d'éducation thérapeutique.



Glossaire

➔ **AINS anti-COX-2 (ou Coxib ou inhibiteurs COX-2) :**

médicaments de la classe des anti-inflammatoires. Ils bloquent spécifiquement l'activité de la cyclo-oxygénase de type 2 et n'affectent pas la fonction plaquettaire.

➔ **Arthrodèse :** pose d'une prothèse en lie et place d'une articulation défaillante.

➔ **Arthroplastie :** intervention chirurgicale qui vise à rétablir la mobilité d'une articulation en modifiant la configuration de l'espace articulaire.

➔ **Arthroscopie :** opération d'une articulation à visée diagnostique ou thérapeutique effectuée au moyen de petites incisions dans lesquelles sont introduits une caméra vidéo miniaturisée (arthroscope) et des instruments microchirurgicaux.

➔ **Athérosclérose :** maladie caractérisée par le dépôt de plaques graisseuses (plaques d'athérome) sur la paroi des artères. A terme, ces plaques peuvent léser la paroi artérielle, obstruer la circulation sanguine ou se rompre.

➔ **Coping :** technique de thérapie comportementale visant à renforcer la capacité de gestion de l'anxiété et du stress.

➔ **Dialyse péritonéale :** technique d'élimination des déchets contenus dans le sang qui utilise comme filtre le péritoine, fine membrane tapissant la surface interne de l'abdomen, du pelvis et des viscères.

➔ **Fibrose :** augmentation pathologique du tissu conjonctif d'un organe au détriment du tissu spécialisé (cardiaque, pulmonaire, hépatique, etc.).

➔ **Hémarthrose :** épanchement de sang dans une articulation (genou, cheville, coude, etc.)

➔ **Hémodialyse** : technique d'épuration du sang au moyen d'une machine (hémodialyseur) ou d'un rein artificiel assurant l'élimination de petite molécules et l'extraction d'eau en excès, comme le ferait un rein en bon état.

➔ **IRM** : examen d'imagerie non invasif qui fournit des vues en deux ou trois dimensions de l'intérieur du corps et permet d'explorer tous les tissus mous, notamment le cartilage.

➔ **Ostéoporose** : maladie osseuse qui associe une diminution de la densité de l'os et des modifications de sa micro-architecture. L'os étant plus fragile, le risque de fracture augmente, notamment au niveau du col du fémur, du poignet et des vertèbres.

➔ **Prophylaxie** : administration régulière du facteur de coagulation manquant, afin de prévenir l'apparition de saignements.

➔ **Réseau FranceCoag** : dispositif national reposant sur un suivi de cohorte de patients porteurs d'un déficit héréditaire de protéines coagulantes, mis en place par les pouvoirs publics et coordonné par l'Institut de veille sanitaire depuis janvier 2004.

➔ **Shunt** : passage de sang entre une artère et une veine par l'intermédiaire d'une dérivation.

➔ **Stent (ou endoprothèse)** : petit ressort métallique positionné dans une artère pour éviter qu'elle ne se bouche.

➔ **Stress oxydatif** : accumulation dans l'organisme de substances toxiques (radicaux libres) produites par les cellules. Il provoque dans celles-ci de dégâts souvent irréversibles.

➔ **Traitemen^t antiagregant plaquettaire** : empêche l'agrégation des plaquettes entre elles, donc la formation de caillots sanguins dans les vaisseaux.

➔ **Thrombose artérielle** : formation d'un caillot de sang dans une artère.

Comité de rédaction : Christophe Besson, Blanche Debaecker, Jean-Louis Dubourdieu, Francis Fort, Anne Le Pennec, Thomas Sannié.

Rédaction : Anne Le Pennec

Relecture : Dr Alain Marquès-Verdier (Clermont-Ferrand)

Maquette : Alexia Cambournac

La Commission Seniors de l'AFH tient tout particulièrement à remercier les professionnels qui ont accepté de partager leurs connaissances lors des journées d'information régionales qu'elle a organisées, en particulier : Dr L d'Alteroche (Tours)

Dr N Barry Delongchamps (Paris) - Dr A Borel Derlon (Caen)

Dr JY Borg (Rouen) - N Bouvet (Rennes) - Pr H Chambost (Marseille) - Dr P Chamouni (Rouen) Dr S Claeysens (Toulouse) - Dr G Dolan (Nottingham) - Dr H Fontaine (Paris)

Dr C Gaudin (Toulouse) - Dr P Gautier (Caen)

Dr V Gay (Chambéry) - Dr S Gérard (Toulouse)

Dr F Greuillet (Chambéry) - Pr Y Gruel (Tours) - Dr B Guillet (Caen) - P Guillon (Caen) - Dr C Hecquard (Caen)

Pr C Hermans (Bruxelles) - Dr C Lambert (Bruxelles)

Dr P Louis (Martinique) - Dr M Marques-Verdier (Clermont-Ferrand) - Pr P de Moerloose (Genève)

Pr S Poiradeau (Paris) - Dr N Stieltjes (Paris)

Dr M Trossaert (Nantes) - Dr I Vannier (Tours)

Dr L Zabraniecki (Toulouse)

Les représentants des MDPH de Seine-Saint-Denis, Paca-Corse et de Savoie.

La reproduction de ce document est libre de droit mais sans qu'il soit fait de retrait ou d'ajout et en indiquant la mention suivante : « Hémophilie et Willebrand après 50 ans : ce que vous devez savoir - Association française des hémophilies (AFH) – Avril 2016 »

Agir avec l'AFH

La commission senior, la rejoindre. Pourquoi ?

4 enjeux :

1 Humain

- Aller vers les seniors hémophiles et Willebrand, favoriser leur rencontre en région comme au niveau national.
- Organiser des journées d'information sur des aspects sociaux ou médicaux les touchant de près.

2 Associatif

- Faire entendre la parole des seniors pour faire entendre leurs préoccupations auprès de l'AFH et auprès d'autres associations de patients travaillant sur le VIH ou le VHC.
- Etre la mémoire de l'histoire de l'hémophilie telle qu'ils l'ont vécue, garder la trace de l'évolution des traitements mais aussi des contaminations virales.
- Transmettre la connaissance de la maladie et de sa gravité, en tenant compte des évolutions des traitements, aux plus jeunes et à leurs parents.

3 Social

- Mettre en relation les seniors avec les interlocuteurs répondant le mieux aux difficultés auxquels ils sont confrontés (MDPH, auxiliaires de santé ou de vie)
- Cerner les problèmes les plus fréquents ou les importants, afin de mettre en œuvre les adaptations législatives ou réglementaires nécessaires.

4 Médical

- Faire remonter aux médecins (généralistes, gérontologues, spécialistes de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand) les problèmes spécifiques rencontrés par les seniors.
- Communiquer aux seniors les études, les recherches et les avancées médicales dans la prise en charge des pathologies concernées.



Contact

Francis Fort,
responsable de la
Commission senior

Tél. : 05 61 53 95 05

afh.midipyrenees@
numericable.fr

Association française
des hémophiles
6, rue Alexandre
Cabanel 75739 Paris
Cedex 15

Tél.: 0145677767

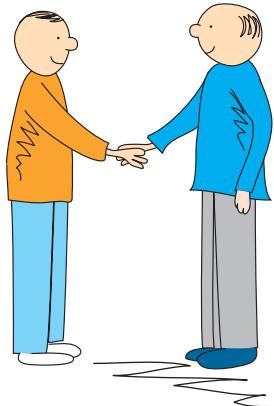
Fax: 0145678544

E-mail : info@afh.asso.fr

Site Internet :
www.afh.asso.fr

Devenir Patient Ressource

La parole d'un patient peut être mieux acceptée ou entendue que celle d'un soignant parce que le vécu avec l'hémophilie ou la maladie de Willebrand est mieux compris et partagé de patient à patient.



- Vous **INTERVIENDREZ** lors des stages d'éducation thérapeutique aux côtés des soignants pour faciliter la parole, l'écoute et l'apprentissage des participants.
- Vous **AIDEREZ** les autres patients ou parents **À S'EXPRIMER** et à poser leurs questions.
- Vous les aiderez **À COMPRENDRE** le discours des soignants en utilisant ou en faisant utiliser par les soignants un langage clair et compréhensible.
- Pendant ces séances, vous aiderez également les patients ou parents **À INTÉGRER** dans leur vie personnelle tout ce qu'ils apprennent. Votre rôle sera donc **COMPLÉMENTAIRE** à celui des soignants pendant les séances éducatives.

Le temps du stage d'éducation thérapeutique, vous ferez partie de l'équipe éducative et en serez un membre à part entière.

Pour cela, venez vous former avec l'AFH.

Comment se porter candidat ?

Envoyez une lettre de candidature simple expliquant pourquoi vous souhaitez être patient ressource par email à Sophie Ayçaguer, chargée de mission ETP à l'Afh : sophie/aycaguer@afh.asso.fr



Association française des hémophiles
6, rue Alexandre Cabanel
75739 Paris Cedex 15

01 45 67 77 67
www.afh.asso.fr

Avec le soutien institutionnel de

CSL Behring
Biotherapies for Life™



**Association française
des hémophiles**