

C'est une maladie pas très connue et pourtant d'après des spécialistes, on dénombre près de 2000 malades au pays. C'est pour en parler à un plus large public qu'une semaine d'activités a été lancée depuis le 10 avril dernier. Elle s'achève ce mardi 17 avril 2018, jour de célébration de la Journée mondiale de l'hémophilie.

Cette journée correspond à la date de naissance, en 1926, de Frank Schnabel, québécois, fondateur de la Fédération Mondiale de l'Hémophilie et a été consacrée comme date de la Journée Mondiale. L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire due au déficit d'une protéine de coagulation, habituellement présente dans le plasma. Elle se transmet de façon héréditaire de père en fille et de mère en fils.

Son incidence est de 1 à 2 pour 10 000 naissances mâles (environ 5000 hémophiles en France). La personne hémophile manque d'un élément qui participe à la formation d'un caillot solide dans le processus de coagulation (facteur VIII pour l'hémophilie A ou facteur IX pour l'hémophilie B). Elle ne saigne pas plus qu'une autre, mais plus longtemps car l'hémostase n'est pas complète et le caillot ne "tient" pas.

L'existence de traitements de plus en plus sophistiqués et l'amélioration des conditions de vie des patients qui l'accompagne ne doivent pas masquer la persistance de réelles contraintes : des traitements aux modes d'administration parfois complexes (intraveineuses) et une fragilité naturelle nécessitant une attention soutenue.
