

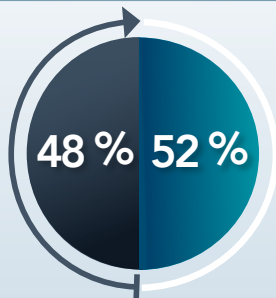


Questions
fréquemment posées
au sujet de
**l'hémophilie A
acquise**

Qu'est-ce que l'HAA?

- L'hémophilie A acquise (HAA) est un trouble hémorragique rare caractérisé par des saignements anormaux, non contrôlés¹.
- Dans les circonstances normales, lorsqu'un saignement se produit dans l'organisme, des protéines appelées facteurs de la coagulation aident à coaguler le sang à cet endroit précis afin d'arrêter le saignement¹.
- Les patients atteints d'HAA produisent des anticorps qui inactivent un facteur de coagulation particulier (le facteur VIII [FVIII])¹.
- Lorsque l'activité du FVIII diminue, le sang ne coagule pas correctement et le patient saigne facilement¹.
- L'HAA survient chez des patients n'ayant pas d'antécédents personnels ou familiaux d'hémorragies. Par conséquent, elle ne se transmet pas aux enfants ou aux petits-enfants¹.

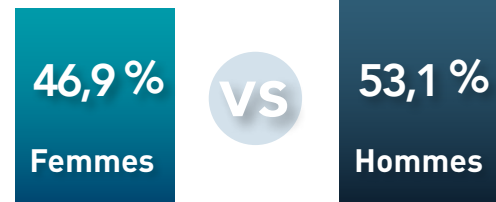
48 % des patients de l'étude ont développé l'HAA en raison d'une cause sous-jacente, telle qu'un cancer ou un trouble auto-immun. Chez l'autre 52 % des patients, la cause était inconnue².



Qui est touché par l'HAA?

- Chaque année au Canada, on compte de 0,3 à 14,7 cas d'HAA pour un million de personnes âgées de 16 ans ou plus. Le risque d'être atteint d'HAA augmente avec l'âge³.
- L'HAA tend à se manifester chez des personnes plus âgées⁴.
- Chez les jeunes femmes, elle peut également se manifester après un accouchement (durant la période post-partum)⁴.

Dans une étude, il a été démontré que l'HAA touche les hommes et les femmes dans des proportions presque égales³.



Résultats basés sur une enquête européenne menée entre 2003 et 2008.



Quels sont les symptômes courants de l'HAA?

- Les personnes atteintes d'HAA présentent souvent des saignements graves, qui peuvent être spontanés (sans cause apparente) ou consécutifs à un traumatisme (p. ex., une blessure ou une intervention chirurgicale)¹.
- Voici quelques symptômes de l'HAA^{1,4}:
 - Saignements sous la peau (ecchymoses/bleus);
 - Saignements de nez;
 - Présence de sang dans l'urine, les selles, la bouche ou les expectorations;
 - Gonflement ou décoloration de la peau dans les zones articulaires, ce qui peut limiter la mobilité.

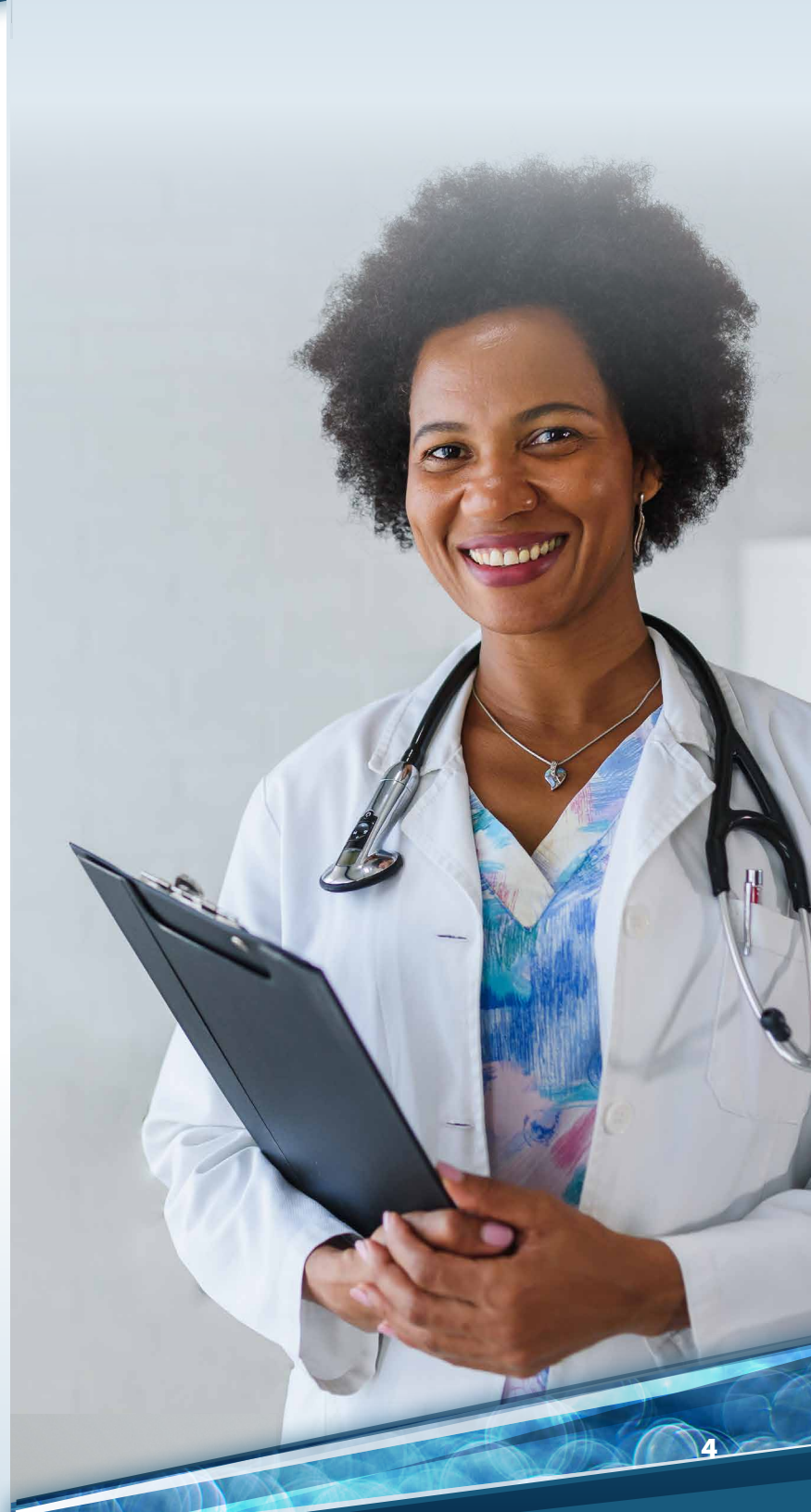
Comment l'HAA est-elle prise en charge/traitée?

L'hémophilie A acquise est une maladie dans laquelle des anticorps, c'est-à-dire des protéines spécialisées qui interviennent dans la réponse immunitaire, provoquent la destruction accidentelle de facteurs de la coagulation qui aident le sang à coaguler^{1,4}.

Les objectifs de la prise en charge de l'HAA peuvent inclure :

- 1 Arrêter/contrôler le saignement**
 - 2 Éliminer les anticorps qui diminuent le nombre de facteurs de la coagulation**
- Le traitement de l'HAA devrait être personnalisé à la situation unique de chaque patient; demandez à votre professionnel de la santé quel est le meilleur traitement pour vous.

3



4

Quels types de médicaments dois-je éviter avec l'HAA?

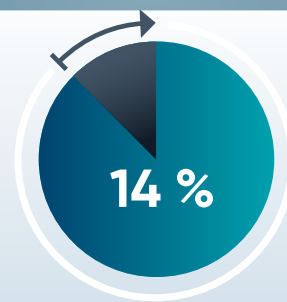
- Certains médicaments contre la douleur peuvent aggraver les saignements. Il est vous recommandé de consulter votre médecin avant de prendre tout médicament⁵.
- Les médicaments qui fluidifient le sang, les anticoagulants, empêchent celui-ci de coaguler correctement. Demandez à votre médecin quels sont ces médicaments⁵.



Que dois-je faire en cas de récurrence?

- L'HAA étant causée par un dysfonctionnement temporaire du système immunitaire, une rémission est possible⁶.
- Bien que la définition de la rémission puisse varier, elle signifie généralement que les taux de FVIII sont normaux, qu'il n'y a pas d'anticorps détectables contre le FVIII et que les thérapies ont été arrêtées^{6,7}.
- Les récurrences peuvent encore survenir après une rémission⁶.

Une étude québécoise a observé qu'après une rémission, environ 14 % des personnes ont subi au moins une récurrence⁶.



- Selon cette étude, les patients en récurrence ont tendance à être plus âgés⁶.
- Les personnes qui ont subi des récurrences ont répondu bien en général aux traitements suivants et leurs récurrences n'étaient pas associées à une survie globale plus faible⁶.

Si vous présentez des symptômes après l'arrêt ou la réduction de la dose de votre traitement, communiquez immédiatement avec votre médecin.

Références :

1. NORD: National Organization for Rare Disorders. Acquired Hemophilia [dernière modification en 2016; consulté le 8 février 2021]. Accessible au : <https://rarediseases.org/rare-diseases/acquired-hemophilia/>.
2. Knoebl P, Marco P, Baudo F, et al. Demographic and clinical data in acquired hemophilia A: results from the European Acquired Hemophilia Registry (EACH2). *J Thromb Haemost*. 2021;10: 622-31.
3. Mazzucconi MG, Baldacci E, Ferretti A et al. Acquired Haemophilia A: An Intriguing Disease. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2020;12(1):e2020045.
4. Société canadienne de l'hémophilie/Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie. Acquired Hemophilia Infographic [publié en octobre 2017; consulté le 9 février 2021]. Accessible au : <https://www.hemophilia.ca/files/Acquired%20hemophilia%202017.pdf>.
5. Mayo Clinic. Hemophilia [dernière modification en août 2020; consulté le 11 février 2021]. Accessible au : <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/hemophilia/diagnosis-treatment/drc-20373333>.
6. Mizrahi T, Doyon K, Dube E, et al. Relapse pattern and long-term outcomes in subjects with acquired haemophilia A. *Haemophilia*. 2019;25:252-7.
7. Trossaert M, Graveleau J, Thiercelin-Legrand MF, et al. The factor VIII:C/VWG:Ag ratio as a useful tool to predict relapse in patients with acquired haemophilia A: A retrospective cohort study. *Haemophilia*. 2019;25:527-34.