

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE PHARMACIE



THESE DE FIN D'ETUDE PRESENTEE EN VUE
DE L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN
PHARMACIE

Session Juillet 2023

Thème

Education Thérapeutique Des Patients Atteints d'Hémophilie

Présentée par :

- **Bounadja Fatima Zahra**

Soutenue publiquement le : 23-07-2023 devant le jury :

Dr.BENHAMIDA.S	Maître Assistance en Pharmacologie	Faculté de Médecine de Blida	Présidente
Dr. NAMANI.A	Maître Assistante en Pharmacologie	Faculté de Médecine de Tizi Ouzou	Examinatrice
Dr.BAGHLI	Maître Assistante en Pharmacologie	Faculté de Médecine de Blida	Examinatrice
Dr. BRIKI.A	Maître Assistante en Pharmacologie	Faculté de Médecine de Blida	Promotrice

Année universitaire : 2022– 2023

Remerciements

On remercie mon créateur Allah, Grand et Miséricordieux, Le Tout Puissant pour le courage, l'amour du savoir, la volonté ; la santé qu'il m'a donné et surtout la patience pour mener ce modeste travail à terme.

J'exprime ma gratitude à ma directrice de thème, Dr Briki Amel pour l'aide compétente qu'elle m'a apportée, pour sa patience, sa confiance en moi et ses encouragements. Son œil critique nous a été très précieux pour structurer ce travail.

Je voudrais également remercier Tehar Mohammed, vice-président de l'Association National des Hémophiles Algérien, de m'avoir accueilli au sein d'association ; ainsi que toute l'équipe de l'association, pour l'aide qu'ils m'ont apportée durant toute la durée de mon stage.

Je tiens à remercier :

Cher Dr. BENHAMIDA .S. Dr. BAGHLI. Dr. NAMANI.A

Tout d'abord, je tiens à remercier Dr. BENHAMIDA .S pour avoir accepté de présider le jury et d'apporter son expertise et son expérience à l'évaluation de mon travail. Votre présence et votre jugement éclairé ont contribué à l'objectivité et à la rigueur de mon évaluation.

Je tiens également à exprimer ma reconnaissance envers Dr. BAGHLI et Dr. NAMANI.A pour avoir acceptées de faire partie de mon jury et d'évaluer mon travail. Votre expertise dans vos domaines respectifs a apporté une valeur ajoutée à ma recherche.

Mes vifs remerciements à tous les enseignants du département de pharmacie de la faculté de médecine de l'université SAAD DAHLEB BLIDA.

Enfin, je tiens également à remercier toutes les personnes qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

Dédicace

Je dédie ce modeste travail, fruit de longues années de patience, de persévérance et d'ambition:

A ALLAH le très haut, le très grand, l'omniscient, l'omnipotent, le tout puissant, l'éternel de nous avoir aidé à tout moment, source divine de tout ce que j'étais et ce que je suis devenue, vous avez toujours guidé mon chemin, accorde moi votre clémence et soutient parce que tu sais tout ce que je veux et obtient à l'instant.

A mes très chers parents, je vous remercie pour m'avoir transmis les valeurs de la vie, pour votre présence, votre amour inconditionnel, vos sacrifices, votre soutien et pour m'avoir permis de réaliser ce parcours sans jamais manqué de rien. Je vous dois tout ce que je suis.

A ma chère sœur, La plus douce et la plus aimante. Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement. A l'indispensable et merveilleuse compagne, confidente, complice, éducatrice et collaboratrice que tu réussis à être chaque jour, je te remercie pour tous les sacrifices que tu fais pour moi tout au long de mes études. Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer tout ce que tu mérites.

A mes chers frères, Merci pour votre présence à mes côtés le long de ce trajet, merci de m'aimer et de me soutenir dans toutes mes situations.

A ma chère sœur, qui n'est pas née de ma mère, Merci pour tout ce que tu as fait pour moi. Votre soutien, votre amour, votre respect et votre aide m'ont toujours touchée et m'ont donnée force et énergie. Je vous dois en grande partie mon succès.

A mes chères camarades, pour votre belle compagnie et nos souvenirs inoubliables je vous souhaite plein de joie et de succès.

A mon chère cousin, une vie douce, remplis de bonheur et de succès sont mes souhaits.

TABLE DES MATIERES

Remerciements	
Dédicace	
Liste des tableaux.....	I
Liste des figures.....	II
Liste des annexes	IV
Liste des abréviations.....	V
Introduction.....	1

PARTIE THEORIQUE

CHAPITRE I : GENERALITES SUR L' HEMOPHILIE

I. 1. Généralités sur l'hémostase.....	4
I.1. 1. Définition	4
I.1.2. Physiologie de l'hémostase primaire.....	4
I .1.3. Physiologie de la coagulation « l'hémostase secondaire »	8
I .1.4. La fibrinolyse	12
I. 2. Hémophilie	13
I .2.1. Définition	13
I .2.2. Historique.....	13
I .2.3. Epidémiologie	14
I .2.4. Différentes formes de l'hémophilie.....	14
I .2.5. Génétique et base moléculaire	16
I . 2.6. Mode de transmission	17
I. 2.7. Etude clinique	20
I .2.8. Diagnostic.....	25
I .2.9. Complications.....	27

CHAPITRE II : PRISE EN CHARGE DE L' HEMOPHILIE

II.1. La carte de l'hémophile.....	30
II.2. Livret de l'hémophile	30
II.3. Traitement médicamenteux de l'hémophilie	31
II .3.1. Objectifs du traitement	31
II .3.2. Mesures générales.....	31
II .3.3. Moyens thérapeutiques.....	31
A. Traitements substitutifs.....	32
Les facteurs anti hémophiliques plasmatiques (p FAH)	32

Les facteurs anti hémophiliques recombinants (rFAH)	33
B. Risque de survenue d'inhibiteurs au cours d'un traitement substitutif	39
C. Traitements non substitutifs	42
II .3.4. Stratégie thérapeutique	42
II .3.5. Complications liées au traitement	45

CHAPITRE III : EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE

III.1. Notions générales sur l'approche de l'éducation thérapeutique	47
III.1.1. Définitions	47
III.1.2. Finalités de l'éducation thérapeutique des patients.....	47
III.1.3. Population bénéficiaire de l'éducation thérapeutique	48
III.1.4. Intervenants de l'éducation thérapeutique.....	49
III.1.5. Etapes de la démarche d'éducation thérapeutique.....	50
III.1.6. Critères d'une démarche d'éducation thérapeutique de qualité	54
III.2. Elaboration d'un programme d'éducation thérapeutique pour les patients atteints d'hémophile.....	55

PARTIE PRATIQUE

I. Objectifs	57
II. Matériels et Méthodes	57
II.1. Description de l'Association Nationale des Hémophilies Algériens	57
II.2. Type et durée de l'étude	58
II.3. Description de la population	58
II.4.Élaboration d'un programme d'éducation thérapeutique adressé aux patient hémophilies	59
II.4.1. Prise de contact avec ANHA	59
II .4.2. Evaluation des besoins des patients atteints d'hémophilie : diagnostic éducatif.....	59
II .4.3. Définition des compétences à acquérir par le patient.....	67
II .4.4. Les outils pédagogiques	67
II .4.5. Evaluation des compétences acquises.....	90
II. 5. Mise en œuvre de la séance d'éducation thérapeutique	97
a) Prise de contact avec les patients	97
b) Remplissage du questionnaire d'évaluation des connaissances	97
c) Lieu et date.....	98
d) Déroulement de la séance	98
e) Remplissage du questionnaire d'évaluation des compétences acquises.....	99
III. Résultat	100
III.1. Description population étudiée.....	100

III.1.1. Répartition de la population selon le sexe.....	100
III.1.2. Répartition de la population selon l'âge	101
III.1.3. Répartition de la population selon le type d'hémophilie	102
III.2. Résultat du questionnaire d'évaluation des connaissances.....	103
a) Calcul du score global	103
b) Répartition de la population selon les réponses concernant la maladie.....	104
c) Répartition de la population selon les réponses concernant le traitement	106
III.3. Résultat du questionnaire d'évaluation des compétences acquises des patients atteints d'hémophilie :	
Questionnaire de satisfaction	108
a) Calcul du score global	108
b) Répartition de la population selon les réponses concernant la maladie.....	109
c) Répartition de la population selon les réponses concernant le traitement	110
III.4. Comparaison des scores des patients avant et après la séance d'ETP	112
IV. Discussion	114
V.Limites de la démarche éducative	122
CONCLUSION	123
Références Bibliographiques	124
LES ANNEXES	128
Résume.....	155

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1 : LES FACTEURS DE COAGULATION.....	8
TABLEAU 2 : LES INHIBITEURS DE LA COAGULATION.....	12
TABLEAU 3 : GUIDE POUR DETERMINER LA POSOLOGIE DANS LES HEMORRAGIES ET INTERVENTIONS CHIRURGICALES.....	38
TABLEAU 4 : DIFFERENTES TYPES DE TRAITEMENT.....	44
TABLEAU 5 : EXEMPLES DE COMPETENCES A ACQUERIR PAR LE PATIENT AU TERME D'UN PROGRAMME D'EDUCATION THERAPEUTIQUE (MATRICE DE COMPETENCES DEVELOPPEES EN 2001 PAR D'IVERNOIS ET GAGNAYRE).....	51
TABLEAU 6 : REPARTITION DE 30 PATIENTS SELON LE SEXE.....	100
TABLEAU 7 : REPARTITION DE 30 PATIENTS SELON L'AGE.....	101
TABLEAU 8 : REPARTITION DE 30 PATIENTS SELON LE TYPE D'HEMOPHILIE.....	102
TABLEAU 9: TABLEAU RECAPITULATIF DES SCORES DES PATIENTS EN REPONSE AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES	103
TABLEAU 10 : REPONSES DE 30 PATIENTS AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES	104
TABLEAU 11: REPONSES DES 30 PATIENTS AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES CONCERNANT LE TRAITEMENT	106
TABLEAU 12 : TABLEAU RECAPITULATIF DES SCORES DES PATIENTS EN REPONSE AUX QUESTIONNAIRES DE SATISFACTION	108
TABLEAU 13 : REPARTITION DE 30 PATIENTS REPONDUS AU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION CONCERNANT LA MALADIE.....	109
TABLEAU 14: REPARTITION DE 30 PATIENTS REPONDUS AU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION CONCERNANT LE TRAITEMENT	111
TABLEAU 15 : TABLEAU COMPARATIF DES SCORES DES PATIENTS EN REPONSE AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES ET DE SATISFACTION	113

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1 : REPRESENTATION DES DIFFERENTES ETAPES DE L'HEMOSTASE PRIMAIRE.....	5
FIGURE 2: STRUCTURE DE L'ENDOTHELIUM VASCULAIRE.....	5
FIGURE 3 : PHASE D'INITIATION DE LA COAGULATION IN VIVO.	10
FIGURE 4 : PHASE D'AMPLIFICATION DE LA COAGULATION IN VIVO.	10
FIGURE 5: PHASE DE PROPAGATION DE LA COAGULATION IN VIVO.	11
FIGURE 6 : PHYSIOLOGIE DE LA FIBRINOLYSE.	12
FIGURE 7 : COAGULATION CHEZ UN PATIENT NORMAL ET HEMOPHILIE.	15
FIGURE 8 : REPRESENTATION SCHEMATIQUE DE LA TRANSMISSION GENETIQUE DE L'HEMOPHILIE A LA DESCENDANCE.	18
FIGURE 9 : REPRESENTATION SCHEMATIQUE D'UNE FEMME PORTEUSE ET UN HOMME SAIN.....	18
FIGURE 10 : REPRESENTATION SCHEMATIQUE D'UNE FEMME SAINTE ET UN HOMME HEMOPHILE.....	19
FIGURE 11 : REPRESENTATION SCHEMATIQUE D'UNE FEMME PORTEUSE ET UN HOMME HEMOPHILE.....	19
FIGURE 12 : LOCALISATION DES HEMARTHROSES.....	21
FIGURE 13 : HEMARTHROSE AIGUË.....	22
FIGURE 14 : LOCALISATION DES HEMATOMES.	23
FIGURE 15 : LES HEMORRAGIES CUTANEO-MUQUEUSES ET VISCERALES.	24
FIGURE 16 : ANATOMIE DE L'ARTICULATION ET SAIGNEMENT INTRA ARTICULAIRE.	28
FIGURE 17 : PSEUDOTUMEURS HEMOPHILIQUES.	28
FIGURE 18 : PRESENTATION SCHEMATIQUE DE PRODUCTION DE FACTEURS PLASMATIQUES.	33
FIGURE 19 : FABRICATION DES FACTEURS ANTI-HEMOPHILIQUES RECOMBINANTS.....	34
FIGURE 20 : SCHEMA REPRESENTATIF LE MECANISME D'ACTION DES MEDICAMENTS SUBSTITUTIF.....	37
FIGURE 21 : LES INHIBITEURS.....	39
FIGURE 22 : ASSOCIATION NATIONALE DES HEMOPHILES ALGERIENS ET SON LOGO.....	58
FIGURE 23 : PREMIERE PAGE DU QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DES CONNAISSANCES DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	63
FIGURE 24 : DEUXIEME PAGE DU QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DES CONNAISSANCES DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	64
FIGURE 25 : TROISIEME PAGE DU QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DES CONNAISSANCES DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	65
FIGURE 26 : QUATRIEME PAGE DU QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DES CONNAISSANCES DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE ..	66
FIGURE 27 : PREMIERE PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	68
FIGURE 28 : DEUXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	69
FIGURE 29 : TROISIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	69
FIGURE 30: QUATRIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	70
FIGURE 31 : CINQUIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	70
FIGURE 32 : SIXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	71
FIGURE 33 : SEPTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	72
FIGURE 34 : HUITIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	72
FIGURE 35 : NEUVIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	73
FIGURE 36 : DIXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	73
FIGURE 37 : ONZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	74
FIGURE 38 : DOUZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	74
FIGURE 39 : TREIZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	75
FIGURE 40 : QUATORZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	75
FIGURE 41:QUINZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	76
FIGURE 42 : SEIZIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	77
FIGURE 43 : DIX-SEPTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	77
FIGURE 44 : DIX-HUITIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	78
FIGURE 45 : DIX-NEUVIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	78
FIGURE 46 : VINGTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	79
FIGURE 47:VINGTIEME ET UNIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE....	79

FIGURE 48: VINGT-DEUXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	80
FIGURE 49 : VINGT-TROISIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	80
FIGURE 50 : VINGT-QUATRIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	81
FIGURE 51: VINGT-CINQUIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	81
FIGURE 52 : VINGT-SIXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	82
FIGURE 53: VINGT-SEPTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	82
FIGURE 54 : VINGT-HUITIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	83
FIGURE 55 : VINGT-NEUVIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	83
FIGURE 56 : TRENTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	84
FIGURE 57 : TRENTIEME ET UNIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.	84
FIGURE 58 : TRENTE-DEUXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	85
FIGURE 59 : TRENTE-TROISIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	85
FIGURE 60: TRENTE-QUATRIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	86
FIGURE 61 : TRENTE-CINQUIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	86
FIGURE 62: TRENTE-SIXIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	87
FIGURE 63 : TRENTE-SEPTIEME PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	88
FIGURE 64 : DERNIERE PLANCHE DESTINEE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	88
FIGURE 65: PREMIERE FACE DU DEPLIANT EN FRANÇAIS DESTINE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	89
FIGURE 66 : DEUXIEME FACE DU DEPLIANT EN FRANÇAIS DESTINE A L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	90
FIGURE 67 : PREMIERE PAGE DU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION DESTINE AUX PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	94
FIGURE 68: DEUXIEME PAGE DU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION DESTINE AUX PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE	95
FIGURE 69: TROISIEME PAGE DU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION DESTINE AUX PATIENTS ATTEINTS D'HEMOPHILIE.....	96
FIGURE 70 : MAISON DE CULTURE DE LA WILAYA DE CHLEF.....	98
FIGURE 71 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE DANS UN ECHANTILLON DE 30 PERSONNES	100
FIGURE 72 : REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE DANS UN ECHANTILLON DE 30 PERSONNES	101
FIGURE 73 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LE TYPE D'HEMOPHILIE DANS UN ECHANTILLON DE 30 PERSONNES.....	102
FIGURE 74 : REPARTITION DES SCORES DES PATIENTS EN REPOSE AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES.....	103
FIGURE 75 : REPOSES DE 30 PATIENTS AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES CONCERNANT LA MALADIE .	105
FIGURE 76 : REPOSES DES 30 PATIENTS AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES CONCERNANT LE TRAITEMENT	107
FIGURE 77 : REPARTITION DES SCORES DES PATIENTS EN REPOSE AUX QUESTIONNAIRES DE SATISFACTION	108
FIGURE 78 : REPARTITION DE 30 PATIENTS REPOSES AU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION CONCERNANT LA MALADIE.....	110
FIGURE 79 : REPARTITION DE 30 PATIENTS REPOSES AU QUESTIONNAIRE DE SATISFACTION CONCERNANT LE TRAITEMENT	112
FIGURE 80 : COMPARAISON DES SCORES DES PATIENTS EN REPOSE AUX QUESTIONNAIRES D'EVALUATION DES CONNAISSANCES ET DE SATISFACTION	113

LISTE DES ANNEXES

Annexe I : La carte de l'hémophilie.....	128
Annexe II : le carnet de l'hémophilie et troubles héréditaires de l'hémostase.....	129
Annexe III : Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie traduit en arabe	135
Annexe IV : score et cotation des réponses du questionnaire portant sur l'évaluation des connaissances du patient.....	139
Annexe V : Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie rempli par le patient.....	141
Annexe VI : Dépliant destinés aux patients atteints d'hémophilie traduit en arabe	145
Annexe VII: Questionnaire d'évaluation des compétences acquises traduit en arabe.....	147
Annexe VIII : score et cotation des réponses du questionnaire de satisfaction	150
Annexe IX : Questionnaire d'évaluation des compétences acquises rempli par le patient après la séance d'ETP.....	152

LISTE DES ABREVIATIONS

- Acc** : Anti Coagulant Circulant.
- ADP** : Adénosine Di Phosphate.
- ADN** : Adénosine Désoxyribonucléique.
- AINS** : Anti Inflammatoire Non Stéroïdien.
- ANHA** : Association Nationales des Hémophiles Algériens.
- ARNm** : Acide Ribonucléique Messenger.
- ATP**: Adénosine Triphosphate.
- AT**: Anti Thrombine.
- AVC** : Accidents Vasculaires Cérébraux.
- BCS** : Banque de Cellules Souche.
- BCT** : Banque de Cellules de Travail.
- BHK** : Baby Hamster Kidney.
- Ca**: Calcium ionisé.
- CHO** : Chinese Hamster Ovary.
- CIVD** : Coagulation Intravasculaire Disséminée.
- COX** : Cyclo oxgénase.
- CTH** : Centre de Traitement de l'Hémophilie.
- CVP** : Caillots Veineux Profonds.
- DDAVP** : 1-Desamino-8-D-Arginin Vasopressin.
- Dr** : Docteur.
- ET** : Education Thérapeutique.
- ETP** : Education Thérapeutique Du Patient.
- EX** : Exemple.
- F** : Facteur De Coagulation.
- F VIIIa** : Facteur VIII Activé.
- FAH** : Facteurs Anti Hémophiliques.
- FT** : Facteur Tissulaire.
- Fvw** : Facteur Von Willebrand.

GP : Glycoprotéine.

GPIIB/IIIa : Glycoprotéine II B/IIIa activé.

G : Gramme.

HAS : Haute Autorité Santé.

H : Heure.

HIC : Hémorragie Intracrânienne.

HPST : Hôpital Patients Santé Territoire.

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique.

J : Jour.

Kb : Kilo-bases.

Kg : kilogramme.

L : Litre.

Mg : Milligramme.

Min : Minutes.

Mk : Mégacaryocytes.

MI : Millilitre.

N : Normandie.

OMS : Organisation Mondiale de la Santé.

ORL : Oto Rhino Laryngologie.

PCa : Protéine C activée.

PC/PS : Protéine C/ Protéine S.

pFAH : Facteurs anti hémophiliques plasmatiques.

PG : Prostaglandines.

PL : Phospholipides.

rFAH : Facteurs Anti Hémophiliques Recombinant.

rFVIIa : Facteur VIIa activé recombinant.

TCA : Temps de céphaline activée.

TFPI : Inhibiteur de la voie du facteur tissulaire.

t-PA : plasminogène.

TQ : temps de Quick.

TX A2 : Thromboxane A2.

UI : Unités international.

UI/dl : microlitre/décilitre.

vWFRCo : Cofacteur de la ristocétineFacteur vonWillebrand.

X^h : le gène porteur de l'anomalie.

X : le gène sain.

Y : Chromosome Y.

µm : micromètres.

µg : microgrammes.

% : Pourcentage.

Introduction

Introduction

L'hémophilie, une maladie génétique rare et héréditaire liée au chromosome X, présente des déficits en facteurs de coagulation, pouvant entraîner des hémorragies potentiellement graves. Un diagnostic et un traitement précoces sont cruciaux pour éviter des complications mettant en jeu la vie du patient.

Les symptômes fréquents de l'hémophilie incluent des ecchymoses, des saignements prolongés après une blessure ou une chirurgie, des saignements spontanés dans les articulations et les muscles, ainsi que des saignements excessifs lors des menstruations chez les femmes. Les deux principaux types d'hémophilie, le type A et le type B, résultent d'un déficit en facteur de coagulation VIII (FVIII) et en facteur IX (FIX) respectivement, et leur gravité varie en fonction du niveau de déficit.

La prise en charge thérapeutique repose principalement sur l'administration de substituts du facteur de coagulation manquant, permettant aux patients atteints d'hémophilie de mener une vie normale avec un minimum d'handicaps.

Dans ce contexte, l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie apparaît comme un enjeu essentiel pour leur autonomie et leur bien-être. Cependant, certaines questions demeurent : Comment optimiser l'éducation thérapeutique afin que les patients acquièrent une meilleure compréhension de leur maladie et de leurs traitements ? Comment s'assurer que les patients puissent gérer efficacement leur condition médicale au quotidien, notamment en cas de saignement ou de blessure ? Quels outils spécifiques peuvent être développés pour faciliter la mise en œuvre de séances d'éducation thérapeutique adaptées aux besoins des patients atteints d'hémophilie ?

Nous avons élaboré un mémoire qui traite la démarche d'éducation thérapeutique chez les patients atteints d'hémophilie.

Notre étude a pour objectif de développer des outils spécifiques destinés à être utilisés dans le cadre de la mise en œuvre d'une séance d'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie. Cette éducation intégrée aux soins est conçue pour fournir aux patients atteints d'hémophilie les informations nécessaires pour mieux vivre avec leur maladie et prendre les mesures appropriées en cas de saignement ou de blessure. Elle aborde également les préoccupations concernant les traitements reçus, le mode d'administration des médicaments, ainsi que les activités physiques et sportives.

Notre travail est divisé en deux parties :

La première partie de cette étude est consacrée à une revue bibliographique organisée en trois chapitres.

Dans le Chapitre 1, nous avons exploré les notions générales de l'hémostase pour ensuite nous concentrer sur l'hémophilie en tant que pathologie spécifique.

Le Chapitre 2 est consacré à la prise en charge de l'hémophilie, où nous avons examiné les différentes approches thérapeutiques utilisées pour traiter cette maladie génétique.

Dans le Chapitre 3, nous nous sommes penchés sur l'éducation thérapeutique, en commençant par présenter des informations générales sur ce concept avant de nous intéresser spécifiquement à la démarche d'éducation thérapeutique chez les patients atteints d'hémophilie.

La deuxième partie de notre étude est pratique, et nous avons élaboré un programme d'éducation thérapeutique destiné aux patients atteints d'hémophilie en collaboration avec l'Association Nationale des Hémophiles Algériens de la wilaya de Chlef. Pour évaluer les connaissances initiales des patients sur leur pathologie, nous avons conçu un questionnaire d'évaluation des connaissances. Par la suite, nous avons organisé une séance d'éducation thérapeutique en utilisant des approches adaptées et des outils pédagogiques. Pour évaluer les compétences acquises à l'issue de la séance, nous avons également mis en place un deuxième questionnaire d'évaluation.

Partie théorique

CHAPITRE I
Généralité sur
l'Hémophilie

I.1. Généralités sur l'hémostase

I.1.1. Définition

L'hémostase est un processus physiologique qui regroupe l'ensemble des phénomènes naturels qui permettent l'arrêt du saignement en cas de blessure, de choc ou d'intervention chirurgicale. Il permet de :

- Maintenir le sang à l'état fluide à l'intérieur des vaisseaux (hémostase permanent).
- Colmater une brèche vasculaire et aboutit à l'arrêt du saignement. [1-2]

Le processus d'hémostase comporte 3 phases intimement intriquées entre elles et qui sont :

- **L'hémostase primaire**: 3 à 5 min, représente l'ensemble des interactions complexes qui aboutissent à la formation du thrombus plaquettaire ou clou plaquettaire. Elle fait intervenir des facteurs vasculaires, plaquettaires et des facteurs plasmatiques. [3]
- **La coagulation** : 5 à 10 min, comprend l'ensemble des réactions enzymatiques conduisant à la formation d'un réseau de fibrine insoluble. Elle fait intervenir des facteurs de coagulation plasmatiques et des phospholipides d'origine plaquettaire. [3]

L'hémostase primaire et la coagulation se déroulent de façon concomitante à partir du moment où se produit la lésion vasculaire. [3]

- **La fibrinolyse physiologique** : 48 jusqu'à 72 h, processus limitant, permettant la dissolution du caillot ou la limitation de son extension. [1-2]

I.1.2. Physiologie de l'hémostase primaire

C'est l'ensemble des interactions complexes entre la paroi vasculaire, les plaquettes et les protéines plasmatiques, qui aboutissent à la formation d'un thrombus blanc = clou plaquettaire, ce qui suffit à l'obturation d'une brèche vasculaire et à l'arrêt du saignement d'un vaisseau capillaire. [3]

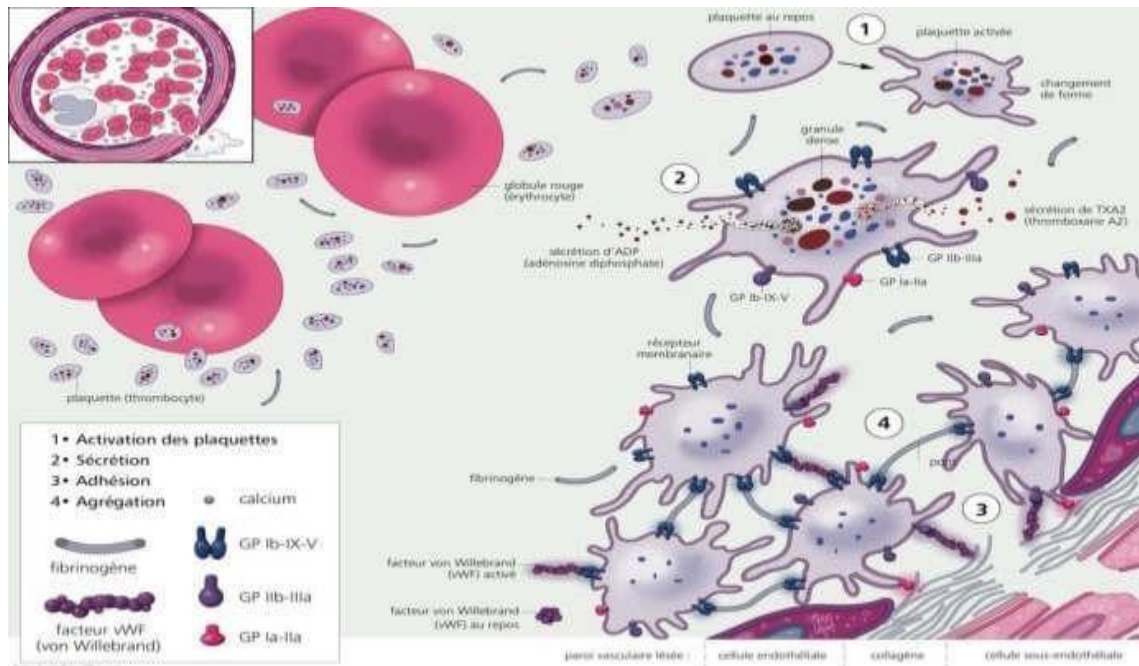


Figure 1 : Représentation des différentes étapes de l'hémostase primaire. [4]

I.1.2.1. Eléments intervenants

Les principaux acteurs de l'hémostase primaire sont les vaisseaux, les plaquettes et deux facteurs : le fibrinogène et le facteur Von Willebrand (vWF), qui participent également à la coagulation. [3]

a) Les vaisseaux (Endothélium vasculaire)

Toutes les parois vasculaires de l'organisme sont construites sur un schéma identique ; composé de 3 couches :

- **Intima** : contacte direct avec le flux sanguin.
- **Médiane** : riche en muscle lisse intervenant dans la vasoconstriction-dilatation.
- **Adventice** : riche en facteur tissulaire. [3]

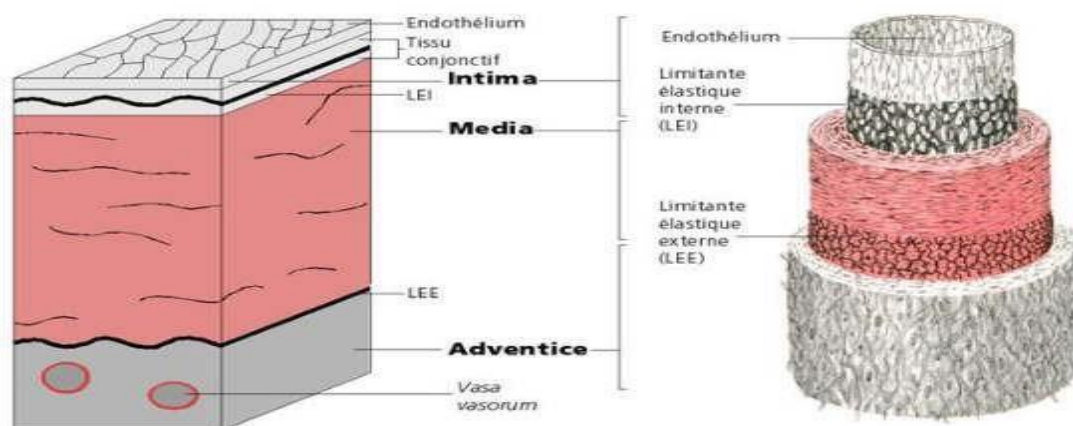


Figure 2: Structure de l'endothélium vasculaire. [4]

b) Les plaquettes

Les plaquettes sanguines, également appelées thrombocytes, sont de petits fragments cellulaires anucléés fabriquées dans la moelle osseuse à forte capacité d'adhésion aux structures endothéliales et qui ont un rôle essentiel dans l'hémostase. Elles proviennent de la fragmentation du cytoplasme de précurseurs médullaires : les mégacaryocytes (MK). [3]

La numérotation plaquettaire normale est variable entre 150 000 et 300 000/mm³. Leur demi-vie est de 7 à 10 jours. [3]

La membrane cytoplasmique des plaquettes est composée de phospholipides et de glycoprotéine, qui joue un rôle important dans les processus d'hémostase :

- GP Ib-IX : récepteur du FvW : permet l'adhésion des plaquettes au sous endothélium.
- GP IIb-IIIa : récepteur du fibrinogène : permet l'agrégation des plaquettes entre elles par l'intermédiaire de ce fibrinogène. [3]

c) Les protéines adhésives

c.1. Fibrinogène

Le fibrinogène est une glycoprotéine (GP), synthétisé par l'hépatocyte, nécessaire à l'agrégation des plaquettes. [3]

c.2. Facteur Von Willebrand

Le FvW est une protéine adhésive produite par les cellules endothéliales et les mégacaryocytes puis stocké dans les cellules endothéliales et les granules des plaquettes. [3]

Dans le plasma, il circule lié au facteur anti-hémophilique A (Facteur VIII). Ainsi, une diminution importante du FvW entrainera une diminution du FVIII. [5]

I.1.2.2. Déroulement de l'hémostase primaire

A l'état physiologique, l'endothélium vasculaire possède comme propriété majeur : la thrombo-résistance. [3]

Toute lésion vasculaire entraîne l'activation de l'hémostase primaire. [3]

a) Phase vasculaire

Lorsqu'un vaisseau sanguin est endommagé, les muscles lisses de la paroi vasculaire se contractent, provoquant une vasoconstriction. Cela réduit le diamètre du vaisseau et ralentit le flux sanguin, aidant à limiter le saignement initial. [1]

b) Phase plaquettaire

Cette phase implique l'adhésion, l'activation et l'agrégation des plaquettes pour former un clou plaquettaire qui aide à réduire le saignement. [1]

Etape d'adhésion plaquettaire

Toute lésion vasculaire met à nu le sous endothélium qui est thrombogène et favorise l'adhésion.

L'adhésion se produit en grande partie par une glycoprotéine membranaire plaquettaire (GPIb IX) qui se colle au sous endothélium grâce au facteur Willebrand, ce dernier va jouer le rôle d'une colle biologique entre les plaquettes et le sous endothélium vasculaire. [1-6]

Etape d'activation plaquettaire

L'adhésion des plaquettes aux structures sous endothéliales est suivie d'une phase active au cours de laquelle de profondes modifications morphologiques plaquettaires vont survenir :

- Augmentation de l'expression membranaire de la GP IIb/IIIa
- les plaquettes deviennent sphériques et émettent des pseudopodes pour libérer leur contenu :
 - Sérotonine, TXA2 : vasoconstriction.
 - ADP, TXA2, PAF (facteur d'activation plaquettaire) : qui vont permettre le recrutement d'autres plaquettes. [7-8]

Etape d'agrégation plaquettaire

Elle désigne l'accolement des plaquettes entre elle sous l'influence de nombreuses substances tel que : ADP, collagène, Ca.

Ce processus est médié par la liaison du fibrinogène au GP IIb/IIIa de la surface plaquettaire qui établit des ponts entre les plaquettes, créant un premier thrombus blanc ou clou plaquettaire. [9-10]

I.1.3. Physiologie de la coagulation « l'hémostase secondaire »

C'est le phénomène par lequel le sang passe de l'état liquide à l'état de gel par transformation d'une protéine soluble fibrinogène en protéine insoluble fibrine. [3]

Cette conversion est la conséquence d'une cascade de réactions enzymatiques à laquelle participent plusieurs protéines plasmatiques appelées facteurs de la coagulation. [3]

I.1.3.1. Eléments intervenants

Les protéines de la coagulation sont des protéines plasmatiques qui incluent les facteurs de la coagulation et les inhibiteurs physiologiques de la coagulation. [11]

a) Les facteurs de la coagulation

Les facteurs de coagulation sont des pro enzymes synthétisés par l'hépatocyte. Il existe toujours au moins 2 formes pour ces facteurs: une forme non active (exemple facteur VII: proconvertine,) et une forme active (exemple facteur VIIa: convertine, le suffixe "a " désigne facteur activé). [12]

Tableau 1 : Les facteurs de coagulation. [1]

Facteur	Nom	Particularité	Concentration plasmatique (mg/l)	Demi-vie
I	Fibrinogène	Substrat	2-4.10 ³	4-6j
II	Prothrombine	Vit K dépendant	100-150	3-4j
V	Proaccelerine	Cofacteur	5-10	12-36h
VII	Proconvertine	Vit K dépendant	0.35-0.6	4-6h
VIII	Anti-hémophilique A	Cofacteur	0.1-0.2	10-16h
IX	Anti-hémophilique B	Vit K dépendant	3-5	24h
X	Stuart	Vit K dépendant	7-17	1-2j
XI	Rosenthal		3-6	1-2j
XIII	Stabilisant fibrine		20-30	3-7j

➤ Les facteurs vitamino K dépendant

Appelé le complexe PPSB pour : pro-thrombine, pro-convertine, stuart, anti-hémophilique B. (facteurs : II, VII, IX, X).

Sont des précurseurs inactifs, qui nécessitent la vitamine K pour leurs synthèses. [12]

➤ Le facteur tissulaire

C'est le facteur indispensable au premier complexe de la coagulation, une lésion de la paroi vasculaire expose le facteur tissulaire et déclenche la coagulation. [11]

➤ Autres facteurs

- Phospholipides: ils constituent une surface catalytique (support de la réaction) pour l'activation enzymatique des facteurs de la coagulation. [12]
- le Ca : l'interaction entre les facteurs vit K dépendant et les phospholipides de membranes a lieu en présence du Ca, (ce qui n'est pas le cas pour la liaison des cofacteurs V et VIII. [12]

b) Les inhibiteurs physiologiques de la coagulation

Les inhibiteurs sont des protéines plasmatiques qui appartiennent à différentes familles :

-Antithrombine (AT) : L'antithrombine est une protéine produite par le foie qui joue un rôle clé dans l'inhibition de la coagulation. Elle inhibe plusieurs facteurs de coagulation, notamment le facteur II a (thrombine) et le facteur Xa. [11]

-Protéine C et protéine S : La protéine C est une protéine produite par le foie, tandis que la protéine S est une protéine liée à la membrane des cellules endothéliales. Ensemble, ces deux protéines agissent comme un système anticoagulant en inhibant les facteurs Va et VIIIa, qui sont nécessaires à la génération de thrombine. La protéine C est activée en présence de thrombine, de l'endothélium vasculaire et de la protéine S. [11]

-Inhibiteur de la voie du facteur tissulaire (TFPI) : Le TFPI est une protéine produite par l'endothélium vasculaire. Il agit en se liant au complexe tissulaire (facteur tissulaire et facteur VIIIa), empêchant ainsi l'activation du facteur X et inhibant la formation de thrombine. [11]

I.1.3.2. Déroulement de la coagulation

La coagulation se fait par étapes d'activation, à chaque étape un facteur est activé, il va acquérir une activité enzymatique permettant l'activation d'un autre facteur. [13]

L'ensemble de ces réactions a lieu sur une surface qui est la membrane phospholipidique d'une cellule. [13]

La coagulation peut emprunter 2 voies :

- *La voie intrinsèque* dans laquelle tous les éléments nécessaires à la coagulation sont présents dans le plasma sans apport extérieur.
- *La voie extrinsèque* : voie du facteur tissulaire, qui pour être activée nécessite la présence d'éléments tissulaires appelés facteur tissulaire. [13-14]

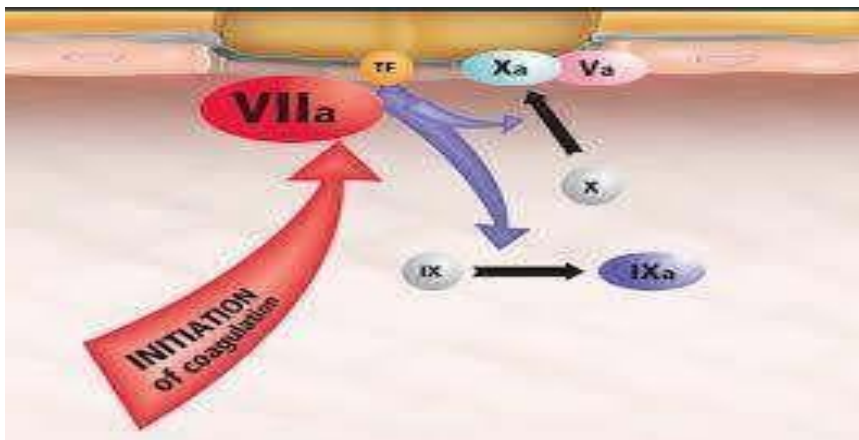


Figure 3 : Phase d'initiation de la Coagulation in vivo. [13]



Figure 4 : Phase d'amplification de la Coagulation in vivo. [13]

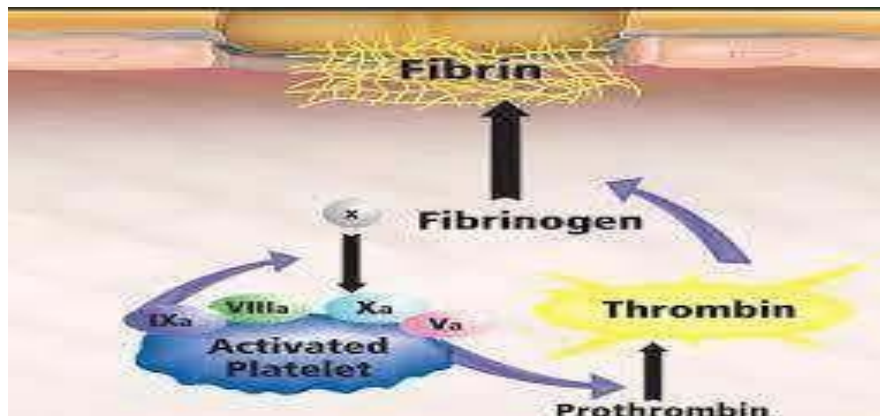


Figure 5: Phase de propagation de la Coagulation in vivo. [13]

➤ La fibrinoformation

Quelle que soit la voie empruntée *in vivo*, le point central sera la génération de facteur X activé. Le facteur X activé en présence de facteur V activé, de phospholipides membranaires, de calcium, s'appelle le complexe prothrombinase. [11]

Le complexe prothrombinase active la prothrombine (facteur II) en thrombine (facteur IIa). [11]

La thrombine catalyse la transformation du fibrinogène soluble en caillot de fibrine fragile qui sera consolidé par le facteur XIII. [11]

1.1.3.3. Régulation de la coagulation

- **Système réticulo-endothélial et le foie** : ils détruisent et éliminent les facteurs activés de la coagulation. [11]
- **L'anti-thrombine** : inhibiteurs principale de la coagulation, elle inactive la thrombine, les facteurs Xa, Ixa, XIa et la kallicroéine. [11]
- **La protéine C** : c'est une protéine produite par le foie, vit K dépendante, circule dans le plasma sous forme inactif. [11]
 - elle nécessite pour son activité un cofacteur : protéine S, également vit K dépendante. [11]
 - La protéine C activé exerce son activité inhibitrice vis-à-vis des facteurs VIIIa, Va. [11]
- **Inhibiteur de la voie du facteur tissulaire "TFPI"**

Agit au niveau du complexe : Facteur tissulaire - Facteur VIIa. [11]

Tableau 2 : Les inhibiteurs de la coagulation. [13]

Inhibiteurs	Enzymes cibles	Demi-vie in vivo
Antithrombine(AT)	Thrombine (IIa) FXa FIXa FXIa et FXIIa	30 à 70 h
Protéine C activée (PCa)	FV a et FVIIIa	6 à 8 h
Protéine S (PS)	FV a et FVIIIa	60 h
Cofacteur II de l'héparine	Thrombine	60 h
Inhibition de la voie du facteur tissulaire (TFPI)	FVIIa	Non déterminée

I.1.4. La fibrinolyse

La fibrinolyse est un processus physiologique qui tend à empêcher l'extension du caillot en détruisant les polymères de fibrine ce qui permet la re-perméabilisation du vaisseau sanguin. [4]

La fibrinolyse se déroule en 2 étapes :

- Transformation du plasminogène en plasmine par des protéines appelées : activateurs du plasminogène.
- Dégradation de la fibrine par la plasmine. [4]

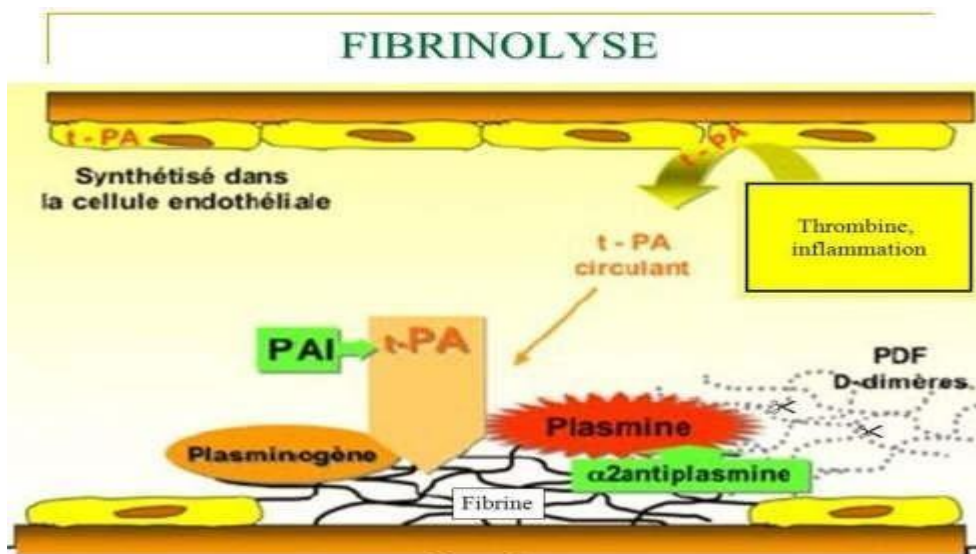


Figure 6 : Physiologie de la fibrinolyse. [4]

I.2. Hémophilie

I.2.1. Définition

Le mot hémophilie vient de deux mots grecs : « HAIMA » qui signifie le sang ; « PHELIA » qui signifie amitié (affection). [15]

L'hémophilie est une maladie rare ; hémorragique constitutionnelle à transmission récessive liée au sexe, due à un déficit héréditaire en l'un des facteurs anti hémophiliques (F VIII pour hémophilie A ou F IX pour hémophilie B), qui se traduit par des hémorragies affectant essentiellement le système locomoteur (les muscles et les articulations). [15-16-17]

Les personnes atteintes d'hémophilie ne saignent pas plus vite que la normale, mais elles saignent plus longtemps parce que leur sang ne contient pas assez de facteur de coagulation. [18]

I.2.2. Historique

La découverte de l'hémophilie, qui n'avait pas encore de nom à l'époque, remonte à l'Antiquité : le Talmud de Babylone, recueil d'écrits hébraïques du II^{ème} siècle avant Jésus Christ, faisant état d'interdiction de circoncision chez les bébés mâles ayant eu deux de leurs frères morts d'hémorragie après circoncision. [19]

La transmission génétique de l'hémophilie, avancée en 1803 par le Docteur John Conrad Otto comme une « certaine disposition hémorragique familiale » affectant les sujets mâles, a trouvé le cas historique le plus célèbre chez la Reine Victoria du Royaume Uni (1819-1901) et sa descendance. [20]

Jusqu'au début du XX^e siècle, la cause de l'hémophilie n'était pas encore connue, et les médecins croyaient que les vaisseaux sanguins des hémophiles étaient simplement trop fragiles. Ce n'est qu'au cours des années 1930, qu'ils ont plutôt fait porter leurs recherches du côté d'anomalies plaquettaires comme cause étiologique. [20]

Ainsi, en 1937, Patek et Taylor, (deux médecins de harvard) ont découvert que l'hémophilie n'était pas liée à la présence d'un anticoagulant mais au contraire liée à l'absence d'un composant du sang, ont découvert une substance dérivée du plasma sanguin, en la nommant «la globuline anti-hémophilique». [20]

1952, le Dr Pavlovsky on a identifié et nommé les facteurs de la coagulation, fait la distinction entre l'hémophilie A et l'hémophilie B. [19]

Durant les années 1950 et jusqu'en 1960 les hémophiles étaient traités par des transfusions de sang total ou de plasma frais mais cela ne suffisait pas à traiter les hémorragies graves. [19]

A la fin des années 1960 et au début des années 1970, apparaissent les 1^{ère} concentrés de facteur VIII et IX. Ils ont révolutionné le traitement des hémophiles car le traitement devient plus rapide et permet même de se traiter à domicile. [19]

A partir des années 1990, grâce aux procédés modernes, le recours au concentré de facteurs recombinants, a permis aux enfants nés hémophiles d'espérer vivre longtemps, être en bonne santé et mener une vie normale. [19]

I .2.3. Epidémiologie

a) Dans le monde

Selon le rapport mondial de la Fédération Mondiale de l'Hémophilie publié en octobre 2021, 209 614 personnes ont reçu un diagnostic d'hémophilie, dont 165 379 patients atteints d'hémophilie A, 33 076 patients atteints d'hémophilie B et 11 159 patients de type hémophile inconnu dans le monde. [21]

b) En Algérie

L'effectif des hémophiles en Algérie fait état de 2448 malades. En 2017, ils étaient 2362 patients, soit une augmentation de 86 hémophiles diagnostiqués en 2018.

La région Est la plus touchée, avec 835 hémophiles, contre 706 au Centre, 569 à l'Ouest et 338 au Sud. [22]

I .2.4. Différentes formes de l'hémophilie

I .2.4.1. Selon le type

Selon le déficit observé, on parle :

- **L'hémophilie A** : est la forme la plus courante d'hémophilie, représentant environ 80% à 85% de tous les cas d'hémophilie. Elle est causée par une déficience en facteur VIII de la coagulation. [16]

- **L'hémophilie B** : est un trouble de la coagulation congénital causé par une anomalie qualitative ou quantitative du facteur **IX** de la coagulation (F **IX**), est une forme moins fréquente d'hémophilie par rapport à l'hémophilie A. [16]

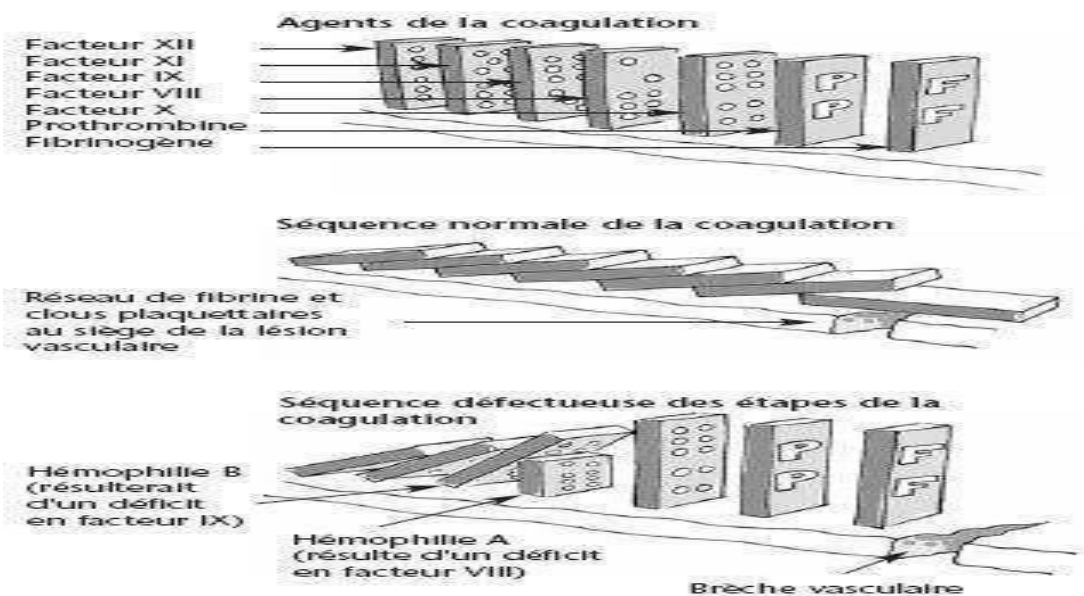


Figure 7 : Coagulation chez un patient normal et hémophilie. [5]

I.2.4.2. Selon la sévérité

Les formes cliniques de l'hémophilie varient en fonction de la sévérité de la déficience en facteur de coagulation.

a) Hémophilie sévère

- Les personnes atteintes d'hémophilie sévère présentent des taux de facteur de coagulation très bas dans leur sang, généralement **inférieurs à 1 %** du taux normal.
- Elles sont plus susceptibles de souffrir de saignements graves et spontanés, même en l'absence de blessures apparentes.
- Les saignements articulaires (hémarthroses) sont fréquents et peuvent provoquer des douleurs et une mobilité réduite.
- Les saignements musculaires (hématomes) et les saignements internes sont également courants et peuvent mettre en danger la vie du patient si le saignement n'est pas contrôlé rapidement. [23]

b) Hémophilie modérée

- Les personnes atteintes d'hémophilie modérée ont des taux de facteur de coagulation compris **entre 1 % et 5 %**.
- Les saignements spontanés sont moins fréquents que chez les patients atteints d'hémophilie sévère, mais ils peuvent toujours survenir après des blessures ou des interventions chirurgicales. [23]

c) Hémophilie mineure

- Les personnes atteintes d'hémophilie légère ont des taux de facteur de coagulation compris **entre 5 % et 40 %**.
- Les saignements spontanés sont rares et peuvent ne pas se produire du tout chez certaines personnes.
- Les saignements prolongés après des blessures importantes ou des interventions chirurgicales sont possibles. [23]

I.2.5. Génétique et base moléculaire

a) Hémophilie A

Le gène codant pour le facteur **VIII** est un gène de 186 kb situé sur le bras long du chromosome X. Il est constitué de 26 exons.

La transcription donne un acide Ribonucléique (ARNm) de 9kb qui code pour une protéine de 2 351 acides aminés. La sécrétion se fait sous une forme inactive qui ne deviendra active qu'après action de la thrombine dans le plasma.

Le Facteur **VIII** est essentiellement produit par les hépatocytes mais les reins, la rate, le placenta et les ganglions lymphatiques peuvent également constituer des lieux de sécrétion. [15-17]

Anomalies moléculaires :

- **Délétions et insertions** : 92 délétions ont été décrites à ce jour. [24]

- **Anomalies ponctuelles** : correspond à des mutations faux-sens (sont les plus fréquentes, génèrent le plus souvent des formes modérées ou mineurs) et des mutations non-sens (génèrent des formes sévères). [24]
- Des anomalies d'épissage dans 6 % des cas. [15]
- **Inversions** : essentiellement de l'intron 22, responsables de 50 % des cas d'hémophilie sévère. Ce phénomène consiste en la recombinaison intrachromosomique entre deux séquences homologues situées l'une dans l'intron 22 (l'un des plus importants gènes du FVIII, s'étendant sur plus de 32 Kb) et l'autre loin en amont du gène du FVIII (350-400Kb), du côté télomérique. Il existe dans cette zone deux copies homologues de celle de l'intron 22, rendant compte de deux types possibles d'inversion (distale ou proximale). La conséquence est la transcription dans un sens des exons 1 à 22 et dans l'autre (dans une zone très éloignée de la précédente) des exons 23 à 26. [24-25]

b) Hémophilie B

Le gène codant le facteur IX de la coagulation est un gène de 33 kb situé sur le bras long du chromosome X. Il est constitué de 8 exons à l'origine d'un ARNm de 2.8 kb et d'une protéine de 415 acides aminés. [24-26]

Le facteur IX est synthétisé par le foie ; sa synthèse requiert la présence de la vitamine K, il circule dans le plasma sous forme libre. [24]

Anomalies moléculaires :

- **Anomalies majeures** : grandes délétions et insertions, se rencontrent chez environ 2 % des hémophilies B et sont responsables des formes sévères de la maladie. [24]
- **Anomalies ponctuelles** : délétion d'un seul nucléotide (ne modifie pas le cadre de lecture), mutation non sens et mutation faux sens, ces anomalies responsables le plus souvent des formes modérées ou mineurs. [24]

I. 2.6. Mode de transmission

L'hémophilie est une maladie héréditaire récessive liée au chromosome X. Les femmes sont généralement porteuses de la mutation génétique responsable de l'hémophilie et peuvent la transmettre à leurs enfants, tandis que les garçons sont plus susceptibles d'être atteints de la maladie. [16-27]

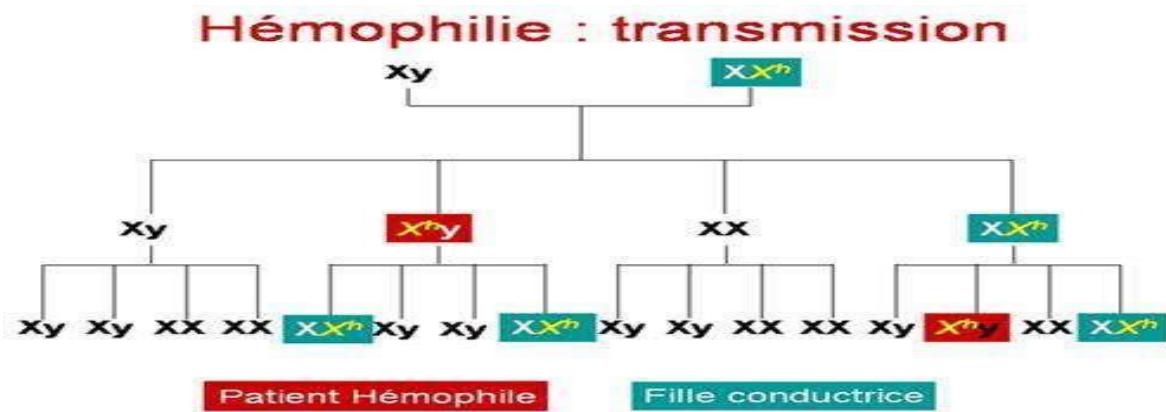


Figure 8 : Représentation schématique de la transmission génétique de l'hémophilie à la descendance . [16]

Trois situations peuvent se présenter : [15]

Si on désigne par X^h le gène porteur de l'anomalie, et par X le gène sain, on aura :

A- Une femme porteuse de l'anomalie (X^hX) mariée à un homme sans anomalie (XY) :

-Leurs filles peuvent être :

- Sans aucune anomalie (XX) →25%
- Ou porteuse de la maladie (X^hX) →25%

-Les garçons peuvent également être :

- Sains (XY) →25%
- Ou hémophiles (X^hY) →25%

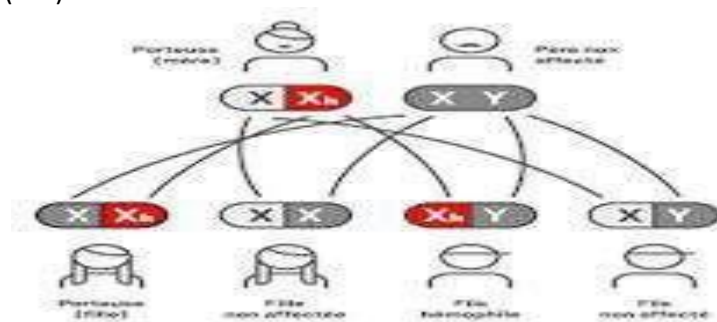


Figure 9 : Représentation schématique d'une femme porteuse et un homme sain.

B- Une femme non porteuse (XX) mariée à un homme hémophile (X^hY) :

-Leurs filles seront toutes porteuses de la maladie (X^hX).

-Leurs fils seront tous sains (XY).

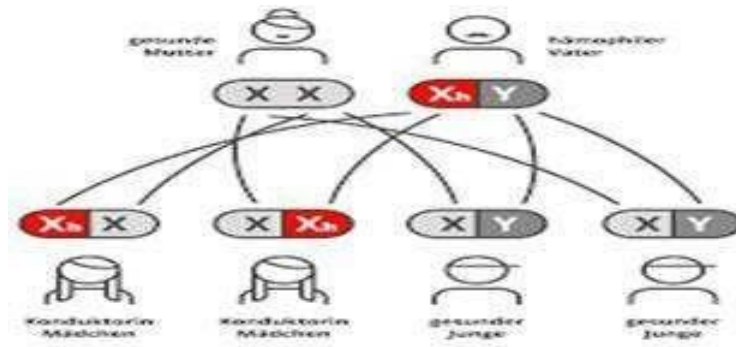


Figure 10 : Représentation schématique d'une femme saine et un homme hémophile.

C- Une femme porteuse de l'anomalie (X^hX) mariée à un homme hémophile (X^hY) :

- 50% des filles hémophiles (X^hX^h).
- 50% des filles porteuses de la maladie (X^hX).
- 50% des garçons hémophiles (X^hY).
- 50% des garçons sains (XY).

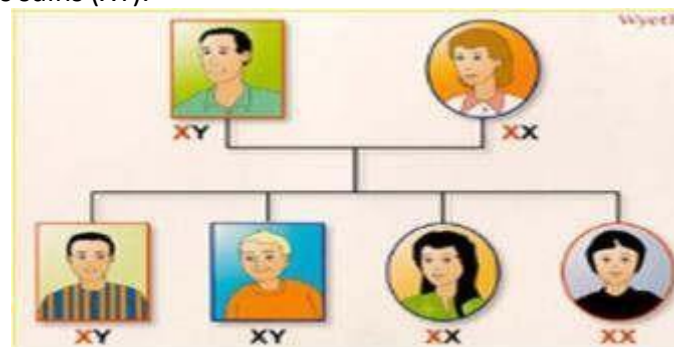


Figure 11 : Représentation schématique d'une femme porteuse et un homme hémophile.

Les antécédents familiaux sont déterminants pour détecter les conductrices obligatoires et potentielles : [24]

- **Conductrice obligatoire :**
 - Une fille née d'un père hémophile.
 - La mère d'un enfant hémophile avec une histoire familiale évocatrice.
 - La mère d'au moins deux garçons hémophiles (non jumeaux homozygotes).
- **Conductrice potentielle :**
 - La fille d'une conductrice.
 - La sœur d'un hémophile.
 - La nièce d'un hémophile ou la mère d'un enfant hémophile sans histoire familiale évocatrice.

I.2.7. Etude clinique

I.2.7.1. Circonstances de découverte

Les circonstances diagnostiques sont variées, il peut s'agir :

- De l'exploration d'un syndrome hémorragique clinique (hémorragies muqueuses, hémorragies post circoncision, ecchymoses, hématomes et hémarthroses, ses manifestations cliniques apparaissent dans différentes situations exemple manœuvres à l'accouchement, le bébé se cogne aux parois de son berceau, au moment de la marche à quatre pattes, chute de dents de lait, apprentissage de la marche chez l'enfant...).
- D'une enquête menée dans une famille où l'hémophilie est déjà connue.
- Découverte fortuite d'un allongement isolé du TCA (lors d'accidents hémorragiques, au cours de la chirurgie, des avulsions dentaires...), justifiant la pratique d'un TCA systématique avant toute opération. [24-28]

I.2.7.2. Manifestations cliniques

Les manifestations cliniques de l'hémophilie sont en fonction de l'intensité du déficit en facteur (sévère, modérée ou mineure) et non du type d'hémophilie (A ou B).

- Les manifestations hémorragiques dans l'hémophilie **sévère** sont fréquentes, spontanées ou secondaire à un traumatisme minime ou faire suite à un effort prolongé (longue marche, pratique d'un sport, port d'une charge importante...), et surviennent tôt dans la vie.
- Dans les formes **modérées**, les saignements sont moins fréquents, apparaissent plus tardivement et sont secondaire à un traumatisme.
- Dans les formes **mineures**, les épisodes hémorragiques sont beaucoup plus rares et ne perturbent que rarement la vie quotidienne ; surviennent uniquement à la suite d'une blessure grave ou dans le cadre d'une intervention chirurgicale. De ce fait, ces formes peuvent être longtemps silencieuses et ne se révéler qu'à un âge avancé. [15-24]

En fonction de leur localisation, plusieurs types d'hémorragies peuvent être distingués. [24]

A. Hémorragies non extériorisées

a) Les hémarthroses

Les hémarthroses représentent 70% à 80% des accidents hémorragiques chez l'hémophile.

Il s'agit de saignements articulaires, en particulier au niveau des articulations porteuses et soumises à des pressions importantes (genou, coude, cheville) ou peu protégées (poignets, coudes). Elles apparaissent à l'âge de la marche et leur fréquence augmente au proportionnel de l'activité de l'enfant. Cela se traduit par une gêne, douleur, chaleur, rougeur, gonflement et limitation de l'articulation.

Sans traitement, elles entraînent une impotence fonctionnelle et un risque d'arthropathie si les saignements se répètent sur la même articulation. [16-18]

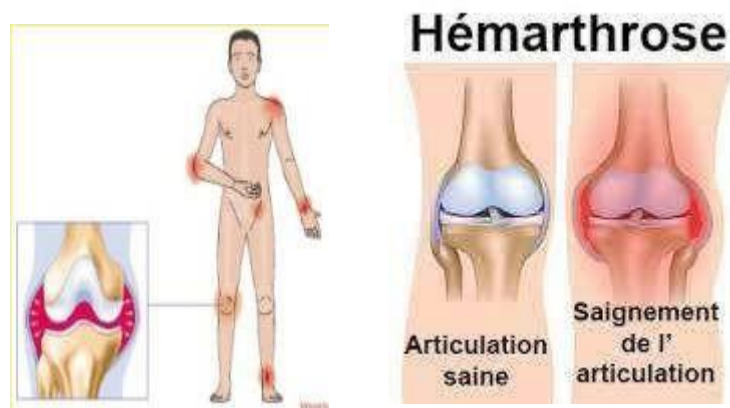


Figure 12 : Localisation des hémarthroses. [24]

Selon la présentation clinique, on distingue divers tableaux d'hémarthrose :

- **L'hémarthrose aiguë** : débute par une sensation de gêne et de limitation modérée du mouvement, elle entraîne rapidement une douleur vive, un gonflement, une augmentation de la température cutanée et une impotence fonctionnelle totale de l'articulation touchée. [29]

L'administration d'un traitement substitutif à ce stade précoce permet la régression de l'hémarthrose, d'accélérer la résorption, de diminuer rapidement la douleur bien que l'inflammation et la gêne fonctionnelle vont persister plus ou moins longtemps en fonction de la quantité de sang présente dans l'articulation, ne laissant généralement aucune séquelle cliniquement décelable grâce à une rééducation bien conduite.

En l'absence de traitement substitutif, l'hémarthrose persiste plusieurs jours, voire plusieurs semaines avant de se résorber au prix d'une importante inflammation de la synoviale. Cette impotence fonctionnelle entraîne une amyotrophie favorisant les récurrences hémorragiques. [15-24-27]



Figure 13 : Hémarthrose aiguë. [27]

- **Les hémarthroses subaiguës** : surviennent après la répétition des épisodes d'hémarthroses au niveau d'une même articulation. [27]

A cette phase, l'articulation et les tissus mous avoisinants ne se récupèrent pas totalement, elle devient une «articulation cible». En effet, une articulation qui a saigné de façon répétée a plus de risque de saigner à nouveau même spontanément.[16-27]

Des signes cliniques d'atteinte articulaire sont décelables entre les saignements avec diminution de la mobilité et gonflement articulaire dans lequel peuvent intervenir un épanchement liquidien articulaire chronique, une hypertrophie synoviale identifiable à la palpation et des rétractions musculaires, ligamentaires et capsulaires. [27]

Les épisodes hémorragiques répétés au niveau d'une articulation endommagent durablement l'articulation et les os, pouvant entraîner des déformations, engendrant une synovite chronique proliférative et destructrice, désignée sous le terme d'**arthropathie hémophilique**. [16-27]

b) Les hématomes des tissus mous

L'hématome est une collection sanguine apparaissant à l'intérieur d'un tissu après une hémorragie survenue à la suite d'un traumatisme minime ou important, il se manifeste le plus souvent par une douleur et un gonflement de la zone concernée, il représente 10 à 20% des accidents hémorragiques. [24] Il peut s'agir :

- Les hématomes **superficiels**, siégeant au niveau du thorax, de l'abdomen, de la région lombaire et du cuir chevelu s'accompagnent d'ecchymoses ; ce sont les plus fréquents et sans gravité puisqu'ils résorbent spontanément plus ou moins vite. Ex : Face antérieure de la jambe, face externe du bras...etc. [24]

- Les hématomes **profonds** peuvent être graves et très dangereux par le volume de sang perdu et/ou selon leur localisation :

-Les hématomes comprimant un tronc nerveux (médian et cubital à la loge antérieure de l'avant-bras, sciatique à la fesse ou au creux poplité).

-Les hématomes entraînant une réaction tendineuse ou un syndrome de VOLKMANN (consécutif à un hématome de la loge de l'avant-bras ou après un hématome du mollet).

-Les hématomes du plancher de la bouche (risque d'asphyxie).

-Les hématomes rétro-orbitaires (risque de cécité).

-Les hématomes difficiles à diagnostiquer du fait de leur topographie (psoas, espace rétro-péritonéal). Ils contribuent à majorer l'amyotrophie, les rétractions tendineuses et l'instabilité articulaire. [25-27-30]

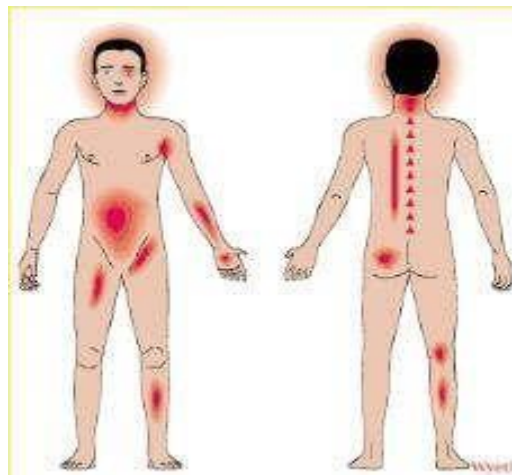


Figure 14 : Localisation des hématomes. [24]

c) Les autres hémorragies intra tissulaire

Les hémorragies intra-pleurale, cérébro-méningées, rétiniennes, intra-péritonéales sont rares. [25]

Les hémorragies du système nerveux central : le risque d'hémorragie intracrânienne(HIC) est 20 à 50 fois plus élevé chez le patient hémophile par rapport à la population normale, l'une de leurs complications est la survenue de crises d'épilepsie. [30-31]

B. Hémorragies extériorisées

Elles sont de localisation variées (digestive, ORL...), souvent de diagnostic aisé mais inquiétantes pour le patient, elles représentent 10 à 20 % des accidents hémorragiques. [15-31]

a) Hémorragies cutané-muqueuses

-Hémorragies cutanées : sont abondantes, difficiles à contrôler et siègent au niveau du front, arcades sourcilles, cuir chevelu... [25-30]

-Hémorragie buccales : sont le plus souvent post traumatiques, plaie du frein de la langue, brossage des dents trop intense....

-Epistaxis : à l'occasion d'un rhume ou après une exposition prolongée au soleil. [24-25]

b) Hémorragies viscérales

-Les hématuries : sont en général spontanées, récidivantes et moins fréquentes. [30]

-Les hémorragies digestives : se traduisent, par des hématomèses ou méléna et sont souvent révélatrices de lésions sous-jacentes du tube digestif (ulcère gastrique, polype intestinal...). [24]



Figure 15 : Les hémorragies cutané-muqueuses et viscérales. [24]

c) Hémorragies post opératoire

Lors d'une amygdalectomie, circoncision, extraction dentaire ou de toute intervention pratiquée, chez un hémophile non diagnostiqué d'où l'intérêt de pratiquer un bilan d'hémostase complet avant tout acte chirurgical. [25]

I.2.8. Diagnostic

I.2.8.1. Diagnostic clinique

La précision du diagnostic constitue un aspect important et essentiel d'une prise en charge efficace. Il faut soupçonner l'hémophilie chez les personnes qui présentent les antécédents suivants :

- Formation facile d'ecchymoses pendant la petite enfance.
- Saignement particulièrement au niveau des articulations et tissus mous.
- Saignement excessif après un traumatisme ou une intervention chirurgicale.

Suite au diagnostic d'hémophilie, il convient de :

- Dresser l'arbre généalogique.
- Réaliser l'enquête familiale (interrogatoire ; bilan d'hémostase avec dosage du FVIII et FIX).
- Faire le diagnostic des conductrices et le diagnostic anténatal pour la descendance des conductrices. [32]

I.2.8.2. Diagnostic biologique

Le diagnostic doit être confirmé par dosage de facteur VIII ou IX pour attester d'une déficience d'un de ces facteurs.

Le bilan biologique d'orientation permet de suspecter l'hémophilie en cas :

- D'une hémostase primaire, explorée par le Temps de Saignement normal (avec une numération plaquettaire normale).
- D'un temps de Quick normal.
- D'un temps de céphaline activé allongé, corrigé par l'addition de plasma témoin. [32]

Le diagnostic sera affirmé par le dosage des facteurs VIII et IX qui permet de préciser :

- Le type de l'hémophilie : A (déficit en F VIII) ou B (déficit en FIX).
- Le degré ou la sévérité de l'hémophilie : Hémophilie sévère ; Hémophilie modérée ou Hémophilie mineure. [26]

a. Dépistage des femmes conductrices

Le dépistage des femmes conductrices (porteuses) de l'hémophilie est important pour identifier les femmes qui peuvent transmettre la mutation génétique de l'hémophilie à leur descendance. Bien que les femmes porteuses ne présentent généralement pas de symptômes d'hémophilie, elles peuvent transmettre la mutation à leurs enfants, en particulier à leurs fils. [16]

Dans la plupart des cas, les patientes conductrices de l'hémophilie ont des taux de facteur VIII ou IX supérieurs à 30 %, ce qui n'engendre pas de saignement. Elles n'ont donc aucun signe clinique et sont dites asymptomatiques. [31]

Si le taux est inférieur à 30 %, elles peuvent avoir des signes cliniques : ecchymoses, saignements au moment des règles ou lors d'une chirurgie. Elles sont dites symptomatiques. [31]

Le dépistage des conductrices (porteuses) de l'hémophilie est réalisé par différents moyens, notamment :

-Antécédents familiaux : L'interrogatoire pour identifier les femmes à risque d'être porteuses d'une mutation génétique de l'hémophilie.

-Tests de coagulation : Les tests de coagulation, tels que le temps de céphaline activé (TCA) allongé et le dosage du facteur de coagulation VIII (pour l'hémophilie A) ou IX (pour l'hémophilie B) normale. [16]

b. Diagnostic anténatale

Le diagnostic anténatal de l'hémophilie peut être envisagé pour les femmes enceintes présentant un risque élevé de transmettre l'hémophilie à leur descendance. Il comporte deux temps : un diagnostic de sexe puis un diagnostic d'atteinte d'un éventuel fœtus masculin.

On peut y proposer :

- Biopsie de trophoblaste à 11^{ème} semaine.
- Diagnostic de sexe par caryotype fœtal sur le trophoblaste ou (si consultation tardive) par échographie à 17^{ème} semaine.
- Diagnostic d'atteinte si embryon masculin par étude de l'Adénosine Désoxyribonucléique (ADN) recherche de la mutation sur trophoblaste.
- Contrôle sur sang fœtal à 18-20^{ème} semaine (caryotype masculin et dosage des facteurs FVIII ou FIX) prélevé du cordon sous échographie dès la 22^{ème} semaine. [32]

I .2.8.3. Diagnostic positif

C'est l'association de :

- Manifestations cliniques d'une hémophilie.
- Un TCA allongé de manière isolée corrigé par test du mélange. Normale si le rapport temps malade/temps témoin (M/T) < 1,2.
- Un taux de FVIII ou de FIX bas. [30]

I.2.9. Complications

I.2.9.1. Complications de la maladie

Ces complications affectent généralement l'appareil locomoteur, en effet les saignements répétés provoquent une détérioration progressive des articulations et des muscles, et des pertes fonctionnelles graves. [33]

A) Synovite

La membrane synoviale commence à s'enflammer après une hémarthrose aigue, se remplit de sang (hyperhémie) et devient extrêmement friable.

Une mauvaise prise en charge de la synovite aigue peut occasionner des hémarthroses à répétitions. [32]

B) Arthropathie hémophilique chronique

L'arthropathie hémophilique chronique est caractérisée par une hypertrophie synoviale, une destruction cartilagineuse et une modification de l'os adjacent. Les articulations les plus atteintes sont : les chevilles, les genoux et les coudes suivies en fréquence par les hanches et les épaules. Les autres articulations (poignets, mains, pieds) sont rarement affectées. [32]

L'arthropathie hémophilique se manifeste par une raideur articulaire, une amyotrophie et parfois une déformation angulaire ; la douleur n'est pas toujours présente. [32]

L'IRM reste l'examen de choix dans l'exploration de l'arthropathie hémophilique, notamment pour la détection précoce de l'atteinte articulaire. [32]

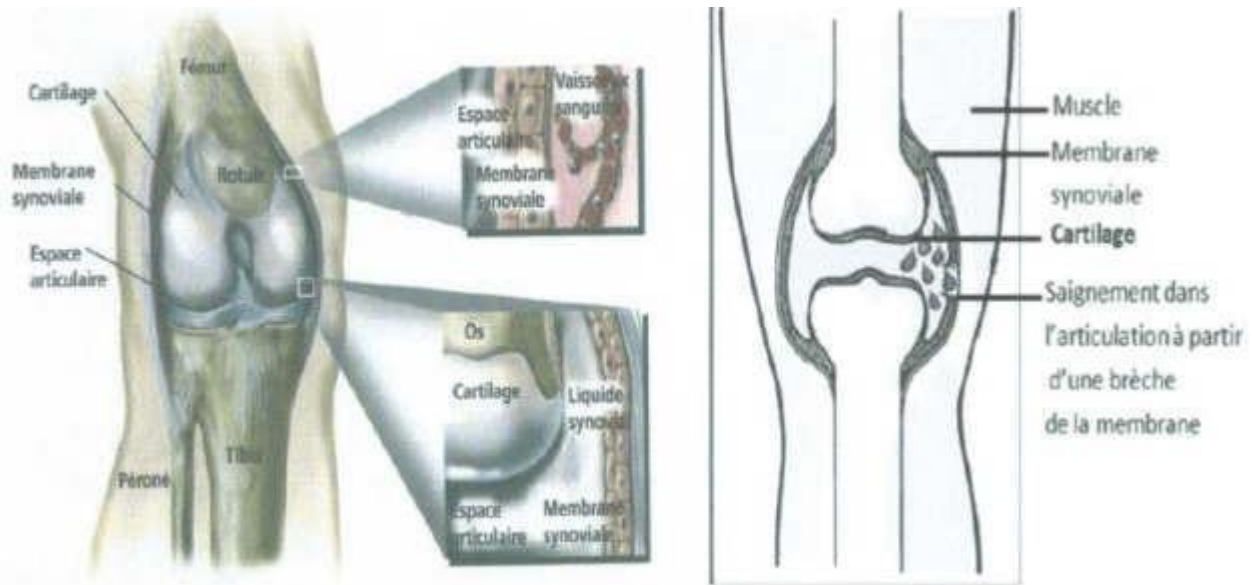


Figure 16 : Anatomie de l'articulation et saignement intra articulaire.[24]

C) Pseudotumeurs hémophiliques

Un hématome mal résorbé ou insuffisamment traité peut également évoluer vers une pseudotumeur hémophilique, l'hématome s'entoure d'une coque fibreuse dont la masse croît en érodant les structures osseuses sous-jacentes. Cliniquement il s'agit d'une tumeur non douloureuse, fermée, adhérente aux plans sous-jacents et dont la croissance est lente. Les sites habituellement concernés sont: fémur (35 %), pelvis (29 %), tibia (13 %). [32]



Figure 17 : Pseudotumeurs hémophiliques. [27]

Chapitre II

Prise en charge de l'hémophilie

La prise en charge de l'hémophilie repose sur une approche multidisciplinaire impliquant une équipe médicale spécialisée qui doit comporter un médecin spécialiste de l'hémophilie (hématologiste), un(e) infirmier(e), kinésithérapeute, psychologue, pédiatre, chirurgien orthopédiste, radiologue, médecin rééducation ... et une coordination entre différentes structures de soins. [15-35]

La coordination est obligatoire pour le suivi de l'ensemble des problèmes à résoudre :

- L'annonce du diagnostic
- L'éducation sanitaire du patient et de sa famille.
- Accompagner les épisodes de la vie courante : gestes chirurgicaux, soins dentaires, projet de grossesse.
- La prise en charge du traitement substitutif (Surveiller l'efficacité, la tolérance...).
- La rééducation.
- Le conseil génétique : il est indispensable dès que le diagnostic est établi d'informer l'hémophile et sa famille, les préparer à la prise en charge ultérieure sur le plan génétique, en particulier pour aborder la transmission de la maladie. [15-35-36]

II.1. La carte de l'hémophile

La carte de l'hémophile, également appelée carte d'identité médicale de l'hémophilie, est un document important pour les personnes atteintes d'hémophilie.

Cette carte est délivrée aux malades par les médecins spécialistes de l'hémophilie assurant leur prise en charge, elle permet de mieux coordonner les soins en situation d'urgence ou lors d'une consultation non programmée en dehors du centre de traitement de l'hémophilie (CTH) ou lors de la prise en charge du patient par une équipe médicale ne le connaissant pas.

Elle comprend une photo (régulièrement actualisé), l'état civil avec l'adresse, téléphone, le groupage, le type et la sévérité du déficit, les coordonnées du médecin traitant, le lieu de soin habituel, l'existence d'anti coagulant circulant (Acc) ainsi que les gestes interdits. [35-30]

A chaque consultation urgente ou non, le malade est invité à présenter sa carte aux différents professionnels de santé (médecin, infirmière, kinésithérapie...), la carte doit être tenue à jour par le malade comme la carte d'identité. [37-30]

II.2. Livret de l'hémophile

Il comporte l'état civil, le type et le degré du déficit, l'état sérologique, le groupage, le statut vaccinal, tous événements hémorragiques survenus, il permet de mémoriser régulièrement l'historique du traitement (date, heure et motif de chaque injection, étiquette du médicament utilisé) et de réunir les informations fondamentales sur la pathologie. Il donne également aux

patients et aux médecins non-spécialistes des conseils sur la conduite à tenir en cas d'urgence, les attitudes à proscrire... [35-37]

La carte et le livret de l'hémophile sont délivrés, remplis, mis à jour, datés, signés par le médecin spécialiste assurant la coordination de la prise en charge du malade.

Lors de la délivrance de la carte et de livret, le médecin expliquera au malade et à son entourage le but de ces documents, son contenu et ses modalités d'utilisation respectant, notamment, les principes de secret médical et de confidentialité. [37]

II.3. Traitement médicamenteux de l'hémophilie

II.3.1. Objectifs du traitement

- Arrêter et traiter les manifestations hémorragiques par un traitement substitutif.
- Eviter les complications de la maladie par un traitement prophylactique.
- Assurer la prévention de la maladie par un conseil génétique. [38]

II.3.2. Mesures générales

- Interdiction des injections intramusculaires. [25]
- Contre-indication de l'aspirine et autres drogues inhibant l'hémostase primaire. [25]
- Contre-indication des plâtres circulaires. [25]
- Contre-indication de la prise de la température rectale. [38]
- Contre-indication de l'anesthésie tronculaire en chirurgie dentaire. [38]
- Encourager les activités sportives sans risque de choc (natation, marche...) afin d'entretenir la force musculaire et la souplesse articulaire et interdire les sports violents pouvant entraîner un risque hémorragique (judo, boxe...). [38]
- Précaution lors d'une ponction veineuse, injection sous cutané (compression locale pendant 5 à 10 minutes plus un pansement semi-compressif). [39]
- La vaccination doit être faite selon le calendrier habituel ainsi que le vaccin d'hépatite B par voie sous-cutanée stricte au niveau de la face externe du bras. [35]

II.3.3. Moyens thérapeutiques

La prise en charge de l'hémophilie repose principalement sur les traitements substitutifs ; traitements contre les inhibiteurs qui neutralisent les facteurs de coagulation administrés ou les traitements non substitutifs.

II.3.3.1. Traitements symptomatiques

- Antalgiques : en fonction de l'intensité de la douleur.
Paracétamol pour les douleurs légères ; codéine pour les douleurs modérées ou morphine pour les douleurs intenses. [36]
- Les AINS sont, en principe, contre-indiqués en raison de leur activité antiagrégant plaquettaire, à l'exception des inhibiteurs sélectifs de la COX-2 comme le Célécoxib. [36]
- Corticoïdes à but anti inflammatoire, utilisés pour la résorption des hématomes et des hémarthroses. [24]
- Anti fibrinolytiques et moyens hémostatiques locaux : efficace au cours des hémorragies muqueuses, contre indiqués dans les hématuries. [35]
- Repos: pose d'une attelle postérieure 24 à 72h, mise en décharge du membre.
- Application poche de glace : 5 à 10min, 3 à 4 fois/ j pendant 1 à 2 j, en évitant le contact direct avec la peau. [40]
- Compression par un bandage élastique pour limiter le gonflement. [40]
- positionner la zone touchée plus haut que le cœur ce qui permet de réduire la pression et diminuer la tuméfaction. [40]

A. Traitements substitutifs

a. Concentré de facteur anti hémophilique (FAH)

Le FAH consiste en des injections de concentrés de facteurs de coagulation, le facteur VIII pour l'hémophilie A et le facteur IX pour l'hémophilie B, ils sont soit d'origine plasmatique (FAH plasmatique) purifiés à partir du plasma de donneurs sains, soit d'origine recombinant obtenus par génie génétique (FAH recombinant).

a. 1. Les facteurs anti hémophiliques plasmatiques (p FAH)

Les FAH plasmatiques sont produits à partir de fractionnement du plasma humain (obtenu après étapes de centrifugation, congélation, tests de conformité). Le fractionnement se définit par la précipitation des protéines par le froid (Cryoprécipitation) ou par l'éthanol à froid. Puis des techniques de chromatographie permettent de séparer et purifier les protéines désirées. Les facteurs de coagulation hautement purifiés obtenus, contenant les facteurs de coagulation spécifiques nécessaires. [41]

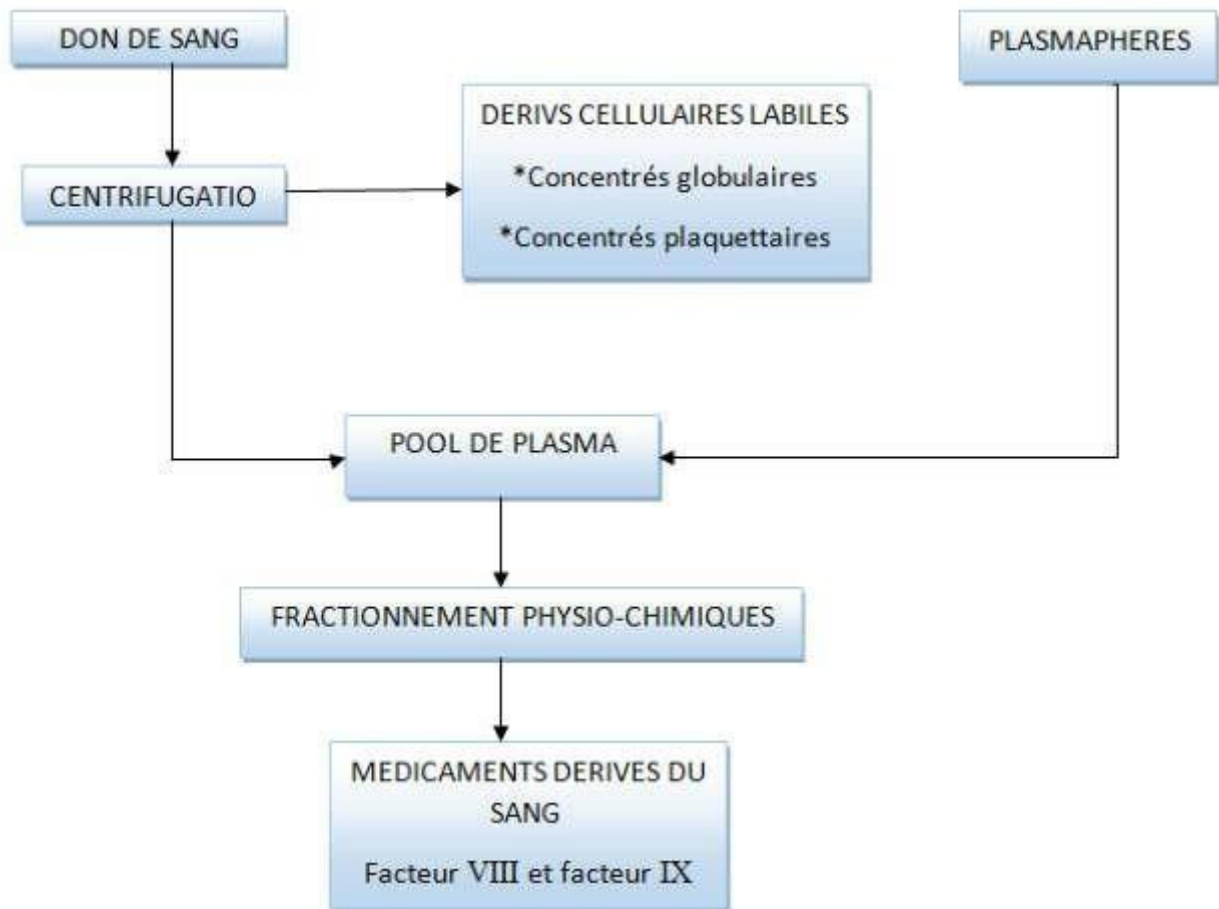


Figure 18 : Présentation schématique de production de facteurs plasmatiques. [42]

a. 2. Les facteurs anti hémophiliques recombinants (r FAH)

Les facteurs anti hémophiliques recombinants (r FAH) sont obtenus par génie génétique en introduisant les gènes du facteur VIII ou du facteur IX dans les cellules d'origine animale (cellules CHO pour Chinese Hamster Ovary ou cellules BHK pour Baby Hamster Kidney). Le processus de production implique généralement l'utilisation d'un vecteur d'ADN ou d'un plasmide contenant les gènes du FVIII ou du FIX. [41]

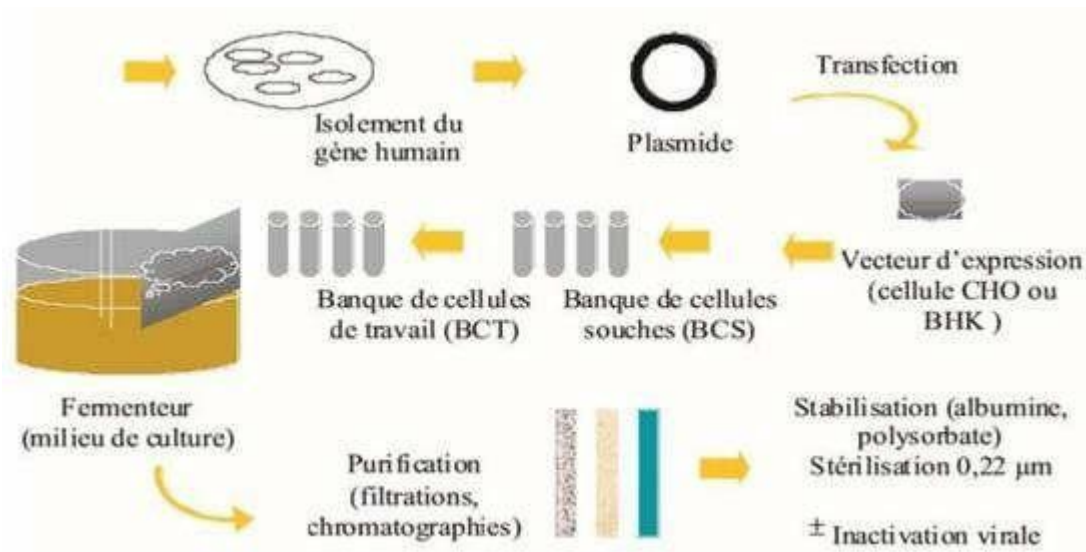


Figure 19 : Fabrication des facteurs anti-hémophiliques recombinants. [41]

a. 3. Pharmacologie des produits médicamenteux

*Turoctocog alfa

Turoctocog alfa est un facteur VIII anti hémophilique recombinant utilisé pour le traitement et la prophylaxie des saignements chez les patients atteints d'hémophilie A. [43]

En Algérie, le médicament est commercialisé sous le nom **NOVOEIGHT®**.

Mécanisme d'action

Le **turoctocog alfa** se lie dans la circulation sanguine au facteur von Wille brand endogène. Le facteur VIII activé agit comme cofacteur du facteur IX activé, accélérant la conversion du facteur X en facteur X activé. Le facteur X activé convertit la prothrombine en thrombine.

La thrombine convertit ensuite le fibrinogène en fibrine, entraînant la formation d'un caillot qui arrête le saignement.

Effets secondaires

-Réactions allergiques : éruptions cutanées, des démangeaisons, un essoufflement, un gonflement du visage ou des lèvres.

- Développement d'anticorps neutralisants du facteur VIII.
- Hémarthrose ou hémorragie musculaire.
- Toux, fièvre, douleur au niveau du site d'injection ou vomissements. [44]

Contre-indication

- Hypersensibilité au principe actif, à l'un des excipients.
- Thrombose : Le **turoctocog alfa** doit être utilisé avec prudence chez les patients présentant un risque accru de thrombose, tels que ceux atteints de maladies cardiovasculaires ou de troubles de la coagulation associés à un risque de formation de caillots sanguins excessifs. [44]

*Octocog alfa

L'**Octocog alfa** est un facteur VIII anti hémophilique recombinant utilisé pour le traitement et la prophylaxie des saignements chez les patients atteints d'hémophilie A.

Parmi les médicaments, on trouve en Algérie : **ADVATE®** ; **KOVALTRY®** ; **HELIXATE NEXGEN®** et **KOGENATE BAYER®**.

Mécanisme d'action

L'**Octocog alfa** se lie dans la circulation sanguine au facteur vonWillebrand endogène. Le facteur VIII activé agit comme cofacteur du facteur IX activé, accélérant la conversion du facteur X en facteur X activé. Le facteur X activé convertit la prothrombine en thrombine.

La thrombine convertit ensuite le fibrinogène en fibrine, ce qui aboutit à la formation d'un caillot. [45]

Effets secondaires

- Développement d'anticorps neutralisants du facteur VIII.
- Palpitations, tachycardie sinusale.
- Douleur abdominale, gêne abdominale, dyspepsie.
- Pyrexie, gêne thoracique, réaction au site d'injection.

- Céphalées, sensations vertigineuses.
- Insomnie.
- Prurit, éruption cutanée, dermite allergique. [45]

Contre-indication

- Hypersensibilité au principe actif, à l'un des excipients.
- Réactions allergiques. [45]

*Concentré de facteur IX

Concentré de facteur IX coagulant utilisé pour le traitement et la prévention des hémorragies dues à un déficit congénital ou acquis en facteur IX de la coagulation (hémophilie B, hémophilie avec inhibiteur du facteur IX, déficit acquis en facteur IX dû à l'apparition spontanée d'un inhibiteur du facteur IX). [46]

Parmi les médicaments, on trouve en Algérie : **Immunine®** 600UI.

Mécanisme d'action

En remplaçant le facteur IX, il permet de restaurer la fonction de coagulation normale. Cela favorise la formation de caillots sanguins en activant la cascade de coagulation et en permettant la conversion de la prothrombine en thrombine, conduisant ainsi à la formation de fibrine. [46]

Effets secondaires

- Développement d'anticorps neutralisants du facteur IX.
- Les réactions d'hypersensibilité ou allergiques telles que choc anaphylactique, angiooedème, brûlures et sensation de piquûre au site d'injection, nausées.
- un risque potentiel d'épisodes thromboemboliques. [46]

Contre-indication

- Hypersensibilité au principe actif ou à un des excipients.
- En cas de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD).
- Réaction allergiques connue à l'héparine ou antécédents de thrombocytopenie induite par l'héparine. [46]

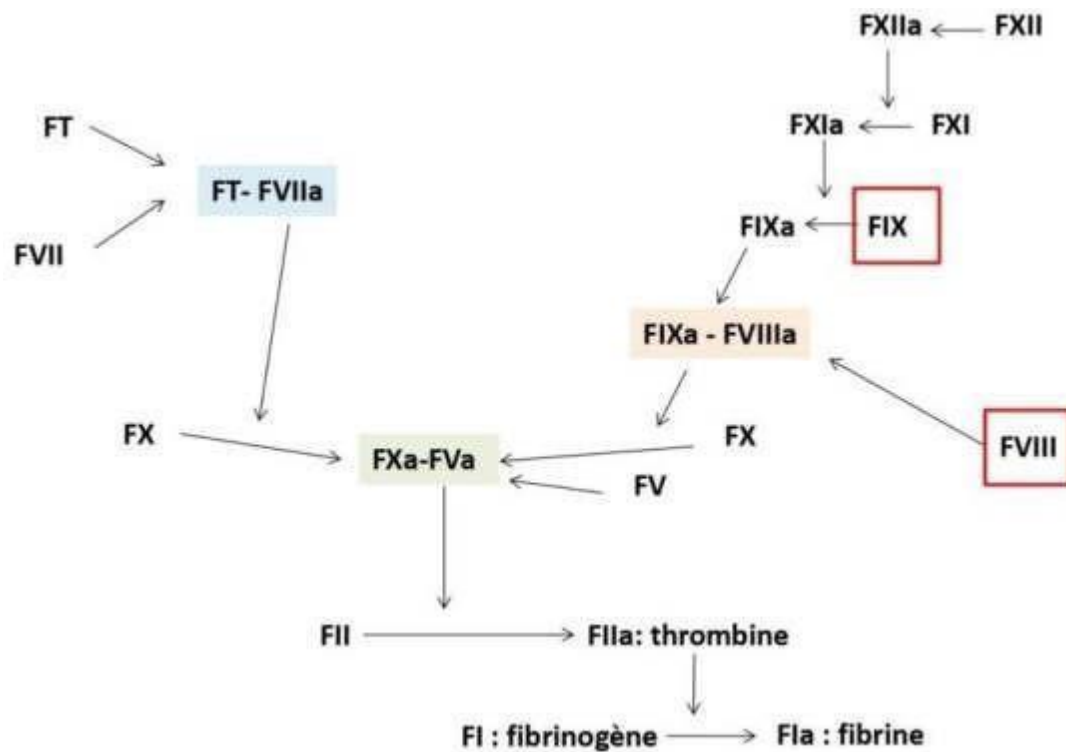


Figure 20 : Schéma représentatif le mécanisme d'action des médicaments substitutif. [45]

a.4) Schéma posologiques

La dose et la durée du traitement substitutif dépendent de la sévérité du déficit en facteur VIII ou IX, de la localisation et de l'importance de l'épisode hémorragique, ainsi que de l'état clinique du patient. [43-45-46]

Le nombre d'unités de facteur VIII ou IX administrées sont indiquées en unités internationales (UI) lesquelles sont dérivées du standard actuel de l'OMS pour les préparations de facteur VIII ou IX. L'activité plasmatique du facteur VIII ou IX est indiquée soit en pourcentage (par rapport au plasma humain normal) soit en unités internationales (par rapport au standard international pour les préparations de facteur IX). [43-45-46]

Une Unité Internationale (UI) d'activité du facteur VIII ou IX correspond à la quantité de facteur VIII ou IX contenue dans un ml de plasma humain normal. [43-45-46]

La dose nécessaire est calculée à l'aide de la formule suivante :

Nombre d'UI de F VIII nécessaires = poids corporel (kg) x augmentations souhaitée du taux de facteur VIII(%) x 0,5.

Nombre d'UI de F IX nécessaires = poids corporel (kg) x augmentations souhaitée du taux de facteur IX(%) x 1.

La posologie est calculée en fonction du niveau du risque de l'accident hémorragique ou de l'acte chirurgical.

Tableau 3 : Guide pour déterminer la posologie dans les hémorragies et interventions chirurgicales. [43-45-46]

Importance de l'hémorragie / Type d'acte chirurgical	Taux nécessaire de facteur VIII ou IX(% de la norme)(UI/dl)	Fréquence des injections (heures) / Durée du traitement (jours)
Hémorragie		
Hémarthrose précoce, saignements musculaires ou oraux.	20 – 40	Toutes les 24 heures pendant au moins 1 jour, jusqu'à l'arrêt de l'hémorragie - indiqué par la disparition de la douleur - ou l'obtention d'une cicatrisation.
Hémarthrose plus étendue, saignements musculaires ou hématome.	30 – 60	Répéter l'injection toutes les 24 heures pendant 3-4 jours ou plus longtemps jusqu'à disparition de la douleur et de l'invalidité aiguë.
Hémorragie susceptible de mettre la vie en danger, comme chirurgie du cerveau, hémorragie du pharynx, hémorragie abdominale Sévère	60 – 100	Répéter l'injection toutes les 8 à 24 heures, jusqu'à ce que le danger pour le patient soit écarté.
Chirurgie		
Mineure, dont extraction dentaire	30 – 60	Toutes les 24 heures pendant au moins 1 jour, jusqu'à l'obtention d'une cicatrisation.
Majeure	80 – 100 (pré- et postopératoire)	Répéter l'injection toutes les 8 à 24 heures jusqu'à cicatrisation satisfaisante de la plaie, puis poursuivre le traitement pendant au moins 7 jours supplémentaires pour maintenir un taux de facteur IX compris entre 30 et 60%.

B. Risque de survenue d'inhibiteurs au cours d'un traitement substitutif

Certains patients développent des anticorps inhibiteurs des facteurs transfusés, après un nombre variable de jours de traitement (habituellement, dans les 50 premières expositions): 30 % des patients présentant une hémophilie sévère développent ce problème contre 5 à 10% dans les cas modérés et mineurs.

La présence de l'inhibiteur peut gêner l'accès aux traitements prophylactiques et aggraver le pronostic fonctionnel à long terme.

Certains de ces inhibiteurs sont transitoires et disparaissent lorsque le traitement est poursuivi. Ils correspondent à l'apparition d'une tolérance immune spontanée. D'autres persistent et une tentative de mise en tolérance immunitaire thérapeutique est nécessaire, en administrant de fortes doses du facteur très régulièrement pendant une période de plusieurs mois ou années. Lorsque l'inhibiteur est à faible concentration, il peut être saturé en augmentant la dose de FVIII. Au-delà d'un certain seuil, l'inhibiteur devient non saturable car les quantités de FVIII à injecter seraient trop importantes. Le patient sera alors traité par des concentrés dits « activés », **complexe prothrombiniques activés (FEIBA®)** ou **FVIIa activé recombinant (NovoSeven®)**. [47]

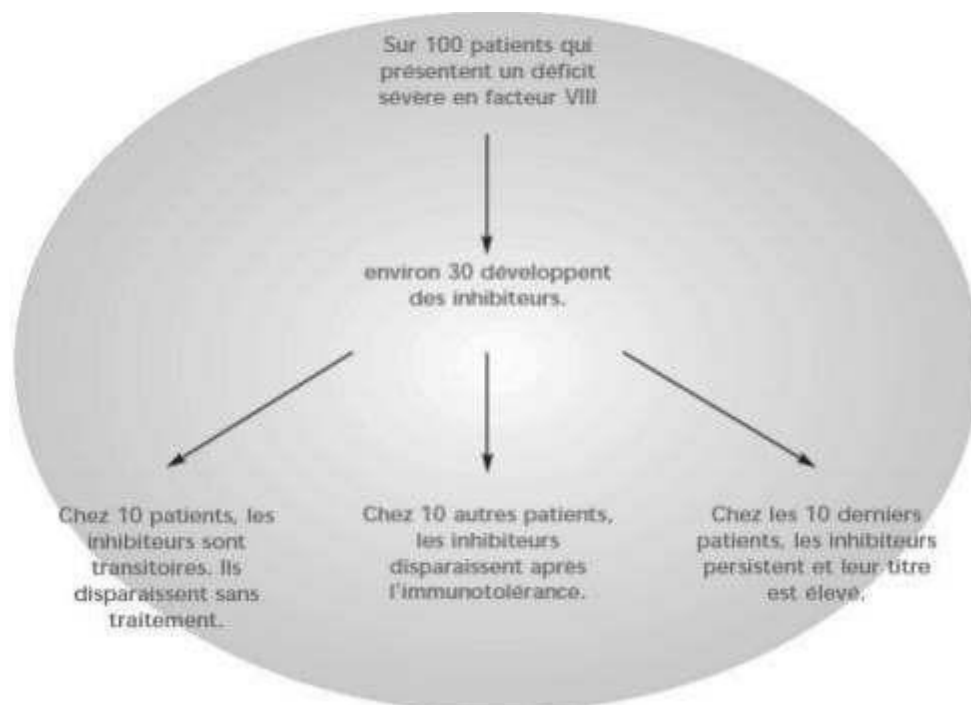


Figure 21 : Les inhibiteurs. [47]

a)Pharmacologie des produits médicamenteux

- [Les concentrés de complexe prothrombique :Feiba®](#)

Feiba®, les concentrés de complexe prothrombique, est un traitement utilisé dans la prise en charge des saignements chez les patients atteints d'hémophilie A ou B avec inhibiteurs. Il contient les facteurs de coagulation II, VII, IX, X activés et non activés qui aident à promouvoir la coagulation sanguine. [48-49]

Feiba® utilisé pour les saignements spontanés, les saignements liés à des traumatismes ou les saignements postopératoires. [48-49]

Mécanisme d'action

Feiba® fonctionne en contournant le facteur déficient spécifique (facteur VIII ou facteur IX) chez les patients ayant développé des inhibiteurs. Il fournit les facteurs de coagulation nécessaires pour favoriser la formation du complexe prothrombinase et la génération de thrombine. Cela aide à former un caillot sanguin et à contrôler les saignements chez ces patients. [49]

Effets secondaires

- Réactions allergiques.
- Les réactions au site d'injection.
- Maux de tête, des nausées, des douleurs abdominales ou d'autres symptômes gastro-intestinaux. [49]

Contre-indication

- Hypersensibilité au principe actif, à l'un des excipients.
- En cas de risque potentiel de complications thrombotiques, notamment cardiovasculaires.
- En cas de signes biologiques et/ou cliniques de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD). [48]

- Le facteur VII activé recombinant « Eptacog alfa activé »

Eptacog alfa activé, est un médicament qui contient du facteur VII activé recombinant (rFVIIa), utilisé dans le traitement des saignements chez les patients atteints d'hémophilie avec inhibiteurs du facteur VIII ou du facteur IX.

Il est utilisé pour traiter les saignements chez les patients atteints d'autres troubles de la coagulation, tels que l'aplasie médullaire et certains cas de maladie de vonWillebrand. [50]

Mécanisme d'action

Eptacog alfa activé se lie au facteur tissulaire présent sur les sites de saignement et active le facteur X. L'activation du facteur X conduit à la conversion de la prothrombine en thrombine. Ce dernier convertit le fibrinogène en fibrine, formant ainsi un caillot sanguin pour arrêter le saignement. [51]

Effets secondaires

-Maux de tête, des sensations de chaleur, des rougeurs cutanées, des nausées et des vomissements.

-Des réactions allergiques, y compris des réactions graves, peuvent se produire chez certaines personnes.

-Dans de rares cas, Novoseven® peut augmenter le risque de caillots sanguins, y compris les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ou les caillots veineux profonds (CVP). [51]

Contre-indication

-Hypersensibilité au principe actif, à l'un des excipients.

-Les patients atteints de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) ou d'une tendance connue à développer des caillots sanguins excessifs. [51]

C. Traitements non substitutifs

a) Desmopressine® : (DDAVP)

DDAVP est synthétisé d'une hormone, naturelle, qui stimule le FVIII et le facteur von Willebrand. Il permet la libération du FVIII endogène par la cellule endothéliale.

DDAVP est utilisé en cas d'hémophilie A mineure ou modérée, il n'est pas efficace pour augmenter le taux de facteur IX chez les patients atteints d'hémophilie B.

La DDAVP peut être administrée de trois façons : par perfusion (dans une veine), diluée dans 50-100ml de solution saline normale (durée : 20-30 minutes) ; par injection sous-cutanée (sous la peau) d'une formulation à forte dose (15 µg/ml) ; et par vaporisateur nasal, avec une formulation à forte dose (150 µg par j). [52]

Ses propriétés antidiurétiques imposent une restriction hydrique. [52]

b) Les agents anti fibrinolytiques

Les agents antifibrinolytiques utilisés dans le traitement de l'hémophilie, en particulier dans les cas où des saignements excessifs persistent malgré l'administration de facteurs de coagulation spécifiques. Ils agissent en inhibant la fibrinolyse (l'activité de la plasmine) c'est-à-dire la dissolution des caillots sanguins, ce qui permet de maintenir la stabilité des caillots et de prévenir les saignements.

Comprennent l'acide tranexamique et l'acide aminocaproïque. Ils peuvent être administrés par voie intraveineuse ou par voie orale. [24]

II.3.4. Stratégie thérapeutique

Les objectifs de traitement de l'hémophile repose sur :

- Traitement symptomatique
- Traitement curatif
 - ***traitement à la demande.
 - *** traitement prophylactique.

II.3.4.1. Traitement curatif

a) Traitement à la demande

Le traitement à la demande est une approche de traitement utilisée chez les patients hémophiles, il consiste à administrer des facteurs de coagulation spécifiques pour gérer les saignements aigus lorsqu'ils se produisent.

-Administration des facteurs de coagulation au moment des saignements.

-La dose et la fréquence d'administration des facteurs de coagulation dépendent de la gravité du saignement, de la localisation et des besoins individuels du patient.

-Un suivi médical régulier est nécessaire pour surveiller l'efficacité du traitement, ajuster les doses si nécessaire et prévenir les complications potentielles.

b) Traitement prophylactique

La prophylaxie consiste en l'injection régulière de concentrés de facteurs de coagulation en vue de prévenir le risque de saignement.

L'idée de la prophylaxie est venue en constatant que les personnes atteintes d'hémophilie modérée ou légère (présentant des taux de facteurs de coagulation d'au moins 1%) étaient rarement sujettes aux saignements spontanés et présentaient moins de lésions articulaires que les personnes atteintes d'hémophilie sévère. [53]

Types de prophylaxie

Il existe différents types de prophylaxie dans le traitement de l'hémophilie.

La prophylaxie continue (primaire, secondaire et tertiaire) est administrée de manière régulière pendant plusieurs mois, et souvent plusieurs années.

La prophylaxie intermittente ou périodique est administrée pour de plus courtes périodes, généralement quelques semaines ou quelques mois.

Tableau 4 : Différentes types de traitement. [53]

Type de traitement	Définition
Traitement épisodique (à la demande)	Traitement administré au moment du saignement.
Prophylaxie continue Prophylaxie primaire	Traitement continu régulier entamé en l'absence de maladie articulaire ostéocartilagineuse, avant la deuxième hémorragie des grosses articulations et administré avant l'âge de 2 ans
Prophylaxie secondaire	Traitement continu régulier entamé après au moins deux hémorragies des grosses articulations, mais avant l'apparition d'une maladie articulaire et administré après l'âge de 2 ans.
Prophylaxie tertiaire	Traitement continu régulier entamé après l'apparition d'une maladie articulaire en vue de prévenir d'autres lésions.
Prophylaxie intermittente (périodique)	Traitement administre pendant de brèves périodes pour prévenir les saignements ; par exemple, pendant ou après une intervention chirurgicale.

A) Prophylaxie primaire

Objectifs

- Prévention maximale des hémarthroses spontanées.
- Prévention de l'arthropathie hémophilique.
- Amélioration de la qualité de vie. [53]

Population concernée

- Age < 2ans
- Hémophiles A ou B sévères (F VIII ou IX < 1 UI/dl). [53]

B) Prophylaxie secondaire

Objectifs

-A long terme, elle a les mêmes objectifs que la prophylaxie primaire de longue durée (prévenir l'arthropathie hémophilique).

-Avoir à court terme un meilleur impact sur la réduction des hémarthroses aiguës et des articulations cibles. [53]

Population concernée

-Destinée aux enfants âgés de 02 à 15 ans

-Elle concerne tous les patients hémophiles A ou B sévère ou ayant un phénotype hémorragique sévère ne répondant pas aux critères d'inclusion de la prophylaxie primaire. [53]

II. 3. 5. Complications liées au traitement

A) Immunologique : apparition d'auto-Ac (ACC), anti-FAH.

B) Infectieuses : surtout le risque de transmission virus hépatite (A-B-C), rendu faible par le développement des procédés de fabrication. [35]

Chapitre III
Education
thérapeutique des
patients atteints
d'hémophile.

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

III.1. Notions générales sur l'approche de l'éducation thérapeutique

III.1.1. Définitions

Le mot « éduquer » a pour origine étymologique « ex ducere » qui signifie littéralement « conduire hors de ». Cette conception endogène de l'éducation met l'accent sur le développement et l'épanouissement de la personne, ainsi que sur la valorisation de ses compétences existantes et l'acquisition de nouvelles compétences. [54]

La définition retenue de l'éducation thérapeutique du patient est celle du rapport de l'OMS-Europe, publié en 1996 : «ETP vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante et de façon permanente de la prise en charge du patient. Elle comprend des activités organisées, y compris un soutien psychosocial, conçues pour rendre les patients conscients et informés de leur maladie, des soins, de l'organisation et des procédures hospitalières, et des comportements liés à la santé et à la maladie. Ceci a pour but de les aider, ainsi que leurs familles, à comprendre leur maladie et leur traitement, à collaborer ensemble et à assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge, dans le but de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie. » [54]

L'éducation thérapeutique s'adresse aux patients atteints essentiellement de maladies chroniques (diabète, asthme, hypertension artérielle...) mais aussi de maladies dont la durée est limitée (pathologies nécessitant un traitement anticoagulant ou antalgique prolongé par exemple). Les pathologies en cause nécessitent au quotidien de la part du patient une adhésion étroite aux diverses modalités du traitement et de la surveillance afin d'éviter la survenue de complications.

Une réunion d'ETP est différente d'une réunion d'information car il ne s'agit pas simplement de délivrer des informations au patient mais de le faire participer pour qu'il puisse acquérir de façon personnalisée des connaissances et des compétences sur sa maladie et sa prise en charge. Ainsi, le patient pourra maintenir ou améliorer sa santé et sa qualité de vie. [55]

III.1.2. Finalités de l'éducation thérapeutique des patients

L'éducation thérapeutique du patient contribue à l'amélioration de l'état de santé (biologique et clinique) des patients et de la qualité de vie des patients et de leurs proches. Les finalités spécifiques de l'éducation thérapeutique du patient sont :

- L'acquisition et le maintien des compétences d'autosoins par les patients. Parmi celles-ci, l'acquisition des compétences dites de sécurité vise à sauver la vie du patient. Leur caractère prioritaire et leurs modalités d'acquisition doivent être flexibles et tenir compte des besoins spécifiques de chaque patient. [56]

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

- La mobilisation ou l'acquisition de compétences d'adaptation. Elles s'appuient sur le vécu et l'expérience antérieure du patient et font partie d'un ensemble plus large de compétences psychosociales. [57]

Tout programme d'éducation thérapeutique individualisée doit prendre en compte ces deux aspects lors de l'analyse des besoins, des motivations et de la réceptivité du patient aux offres d'ETP, et lors de la négociation des compétences à acquérir et à accompagner. Sélection du contenu, des méthodes d'enseignement et évaluation de l'efficacité dans le temps. [58]

Compétences d'autosoins

- Soulager les symptômes.
- Envisager des résultats d'auto-surveillance et d'auto-mesure.
- Ajustez les doses de médicaments et commencez l'automédication.
- Réaliser des gestes techniques et des traitements.
- Changements de style de vie (alimentation équilibrée, activité physique, etc.)
- Prévenir les complications évitables.
- Traiter les problèmes causés par la maladie.
- Impliquez votre entourage dans la prise en charge et le traitement de la maladie. [58]

Compétences d'adaptation

- Se connaître soi-même, avoir confiance en soi.
- Savoir gérer ses émotions et gérer son stress.
- Développer un raisonnement créatif et une pensée critique.
- Développer des compétences en communication et en relations interpersonnelles.
- Prendre des décisions et résoudre des problèmes.
- Fixez-vous des objectifs à atteindre et faites des choix.
- Observez, évaluez et renforcez-vous. [58]

III.1.3. Population bénéficiaire de l'éducation thérapeutique

D'après la Haute Autorité Santé (HAS), l'éducation thérapeutique du patient est complémentaire et indissociable des traitements, des soins et de la prévention des complications. Il s'agit de mettre en œuvre au long cours un accompagnement personnalisé du patient. Elle doit être proposée lors d'une consultation médicale ou lors d'une hospitalisation où elle sera initiée, maintenue ou renforcée, ou dans le cadre d'un centre spécifique. La HAS recommande de proposer une éducation thérapeutique initiale au patient à un moment proche de l'annonce du diagnostic de sa maladie chronique ou à tout autre moment de l'évolution de sa maladie. [54]

Elle s'adresse à toute personne (enfant, adolescent ou adulte) ayant :

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

➤ Une maladie chronique (par exemple : diabète, asthme, insuffisance coronarienne, hémophilie, insuffisance cardiaque, insuffisance rénale chronique, ...), quels que soient le type, le stade et l'évolution de la maladie du patient.

➤ Une maladie de durée limitée nécessitant une prise en charge complexe et/ou à risque (par exemple : épisodes pathologiques nécessitant un traitement anticoagulant ou antalgique prolongé).

➤ Sont incluses dans ce périmètre, la gestion des médicaments à risque (anticoagulant oral, chimiothérapies, antiépileptiques, etc.) ou prescrits dans le cadre d'équilibres cliniques précaires (immunosuppresseurs, antirétroviraux, etc.)

➤ Un cancer : ce sont souvent des patients confrontés à des traitements lourds avec des effets indésirables très importants leur rendant le suivi difficile, voire compliqué.

L'éducation thérapeutique concerne également l'entourage s'il le souhaite et si le patient souhaite l'impliquer dans la gestion de sa maladie. [58]

III .1.4. Intervenants de l'éducation thérapeutique

Deux types d'intervenants peuvent être distingués: les acteurs et les promoteurs.

III .1.4.1. Les acteurs

L'éducation thérapeutique est un travail d'équipe, multidisciplinaire :

-Le patient : Le patient est au cœur de l'éducation thérapeutique. Il est acteur de sa propre prise en charge et doit s'engager activement dans le processus d'apprentissage et de gestion de sa maladie.

-Professionnels de santé : Les professionnels de santé, tels que les médecins, infirmiers, pharmaciens, kinésithérapeutes, nutritionnistes, psychologues, etc., jouent un rôle central dans l'éducation thérapeutique. Ils fournissent les informations médicales, enseignent les compétences nécessaires à la gestion de la maladie, et assurent un suivi régulier du patient.

-Educateurs spécialisés : Les éducateurs spécialisés sont des professionnels de santé formés spécifiquement à l'éducation thérapeutique. Ils travaillent en étroite collaboration avec les professionnels de santé pour planifier, mettre en œuvre et évaluer les programmes d'éducation adaptés aux besoins du patient.

III .1.4.2. Les promoteurs

L'éducation thérapeutique peut être classée par la nature de ses investigateurs. Ils sont représentés par des associations de santé, des institutions, les maisons de santé, des services

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

hospitaliers et des structures de santé. Les associations de patients jouent un rôle primordial dans le soutien de l'éducation thérapeutique du patient, en diffusant le message, en participant à la formation des acteurs et en organisant le système. [59]

III.1.5. Etapes de la démarche d'éducation thérapeutique

La Haute Autorité de Santé (HAS) a émis un guide méthodologique en juin 2007, destiné à tous les professionnels de santé, visant à structurer un programme d'ETP dans le champ des maladies chroniques. Ce guide décrit notamment les modalités de mise en œuvre d'un programme personnalisé d'ETP pour un patient. Ce programme définit, dans un contexte donné, qui fait quoi, pour qui, où, quand, comment et pourquoi réaliser et évaluer une ETP.

De ce fait, un programme d'ETP se déroule en plusieurs étapes :

- Le diagnostic éducatif qui identifie les besoins du patient ;
- La définition des compétences à acquérir par le patient (le contrat éducatif) ;
- La mise en œuvre du programme d'ETP ;
- L'évaluation des compétences acquises et l'actualisation du diagnostic éducatif. [58]

III.1.5.1. Diagnostique éducatif

Le diagnostic éducatif est une étape importante de l'éducation thérapeutique du patient (ETP). Il vise à évaluer les besoins éducatifs spécifiques d'un patient atteint d'une maladie chronique.

Le diagnostic est indispensable à la connaissance du patient, à l'identification de ses besoins et attentes et à la formulation avec lui des compétences à acquérir ou à mobiliser. Il faut aussi appréhender la manière de réagir du patient à sa situation et ses ressources personnelles, sociales, environnementales. Il s'agit aussi d'appréhender les différents aspects de la vie et de la personnalité du patient, d'évaluer ses potentialités, de prendre en compte ses demandes et son projet. [59]

III.1.5.2. Définition des compétences à acquérir par le patient (le diagnostic éducatif)

La notion de compétences d'un patient veut mettre en évidence la multiplicité des comportements (affectifs, cognitifs et psychomoteurs) nécessaires pour résoudre des situations ou problèmes généralement considérés comme complexes.

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

Parmi les compétences à acquérir par le patient au terme des séances d'ET, l'OMS définit, recommande d'acquérir et de maintenir : Des compétences d'autosoins et Des compétences d'adaptation.

Les compétences à acquérir par le patient au terme d'un programme d'éducation thérapeutique, quels que soient la maladie, la condition ou le lieu d'exercice sont citées dans le tableau suivant :

Tableau 5 : Exemples de compétences à acquérir par le patient au terme d'un programme d'éducation thérapeutique (matrice de compétences développées en 2001 par d'Ivernois et Gagnayre) [60].

Compétences	Objectives spécifiques (exemples)
Faire connaître ses besoins, déterminer des buts en collaboration avec les soignants, informer son entourage	Exprimer ses besoins, ses valeurs, ses connaissances, ses projets, ses attentes, ses émotions (diagnostic éducatif).
Comprendre, s'expliquer	Comprendre son corps, sa maladie, s'expliquer la physiopathologie, les impacts socio-familiales de la maladie, s'expliquer les principes du traitement.
Repérer, analyser, mesurer	Repérer des signes d'alerte des symptômes précoces. Analyser une situation à risque des résultats d'examen. Mesurer sa glycémie, sa tension artérielle, son débit respiratoire de pointe, etc.
Faire face, décider	Connaître, appliquer la conduite à tenir face à une crise (hypoglycémie, hyperglycémie, crise d'asthme, etc.), décider dans l'urgence, etc.
Résoudre un problème de thérapeutique quotidienne ,de gestion de sa vie et de sa maladie ,résoudre un problème de prévention	<ul style="list-style-type: none">- Ajuster le traitement, adapter les doses d'insuline Réaliser un équilibre diététique sur la journée, la semaine.- Prévenir les accidents, les crises. Aménager un environnement, un mode de vie , favorables à sa santé(activité physique ,gestion du stress).

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

Pratiquer , faire	Pratiquer les techniques (injection d'insuline, autocontrôle glycémie, spray, chambre d'inhalation, peakflow). Pratiquer les gestes (respiration, autoexamen des œdèmes, prise de pouls,etc.). Pratiquer des gestes d'urgence.
Adapter, réajuster	Adapter sa thérapeutique à un autre contexte de vie (voyage, sport, grossesse, etc.). Réajuster un traitement ou une diététique. Intégrer les nouvelles technologies médicales dans la gestion de sa maladie
Utiliser les ressources du système de soins .Faire valoir ses droits	Savoir où et quand consulter, qui appeler, rechercher l'information utile. Faire valoir des droits (travail ,école, assurances ,etc.). Participer à la vie des associations de patients ,etc

III .1.5.3. Mise en œuvre des séances d'éducation thérapeutique des patients

La troisième étape du programme d'ETP consiste à sélectionner les contenus éducatifs, les méthodes participatives d'apprentissage et à mettre en œuvre le programme en tenant compte des besoins spécifiques de chaque patient. Il s'agit d'adapter l'ETP aux capacités d'apprentissage, aux préférences et à la situation de vie du patient, tout en favorisant son engagement et son autonomie. Les séances éducatives sont différentes de par leur :

- Approche pédagogique : individuelle ou de groupe ;
- Contenu : information sur la pathologie, les traitements, l'utilisation des traitements...etc;
- Mode de distribution de l'information : médecins généralistes, spécialistes, infirmiers, pharmaciens, centres indépendants, hôpital...etc ;
- Nombre et durée des séances. [58]

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

A. Approche pédagogique

- La séance individuelle d'éducation thérapeutique

La séance individuelle d'éducation thérapeutique offre un cadre propice à une relation privilégiée entre le professionnel de santé et le patient. Le face-à-face permet une communication directe et une meilleure écoute des préoccupations, des questionnements et du vécu spécifique du patient.

La durée d'une séance individuelle d'ETP est en moyenne de 30 à 45 minutes. Elle s'adapte à la complexité de la compétence à acquérir. L'acquisition d'une ou plusieurs compétences lors des séances d'ETP individuelles doit être possible. [58]

- La séance collective d'éducation thérapeutique

Elle se caractérise par la présence simultanée de plusieurs patients au même moment favorisant donc de rompre l'isolement et d'augmenter la réceptivité du patient à la démarche d'éducation, la taille des groupes est habituellement de 6 à 8 pour les enfants, et de 8 à 10 pour les adultes. La durée des séances d'ETP est en moyenne de 45 minutes chez l'adulte. Chez l'enfant, les séances sont plus courtes, et entrecoupées de pauses. [58]

B. Déroulement des séances d'éducation thérapeutique

Toute séance d'éducation se déroule en trois temps :

- **Avant la séance, un temps de préparation permet d'assurer les conditions qui favorisent un travail pédagogique avec le ou les patients**

-Connaissance de chaque participant et de son diagnostic éducatif ;

-Aménagement de l'espace, présence du matériel pédagogique et préparation spécifique à la technique éducative utilisée.

- **Pendant la séance, plusieurs éléments structurent le temps passé avec le ou les patients**

Présentation des objectifs de la séance et des modalités pratiques de son déroulement ;

-Conduite de la séance selon des principes d'apprentissage : pédagogie centrée sur le patient, logique de progression, de rythme, de sens donné à l'apprentissage, prise en compte des connaissances antérieures, des représentations, des croyances, choix des techniques pédagogiques pertinentes au regard des objectifs de la séance.

-Evaluation de la capacité du ou des patients à utiliser dans leur vie quotidienne les acquis de la séance ;

-Au cours d'une séance collective un échange d'expériences et des questions-réponses entre les participants, doivent être prévus ;

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophile.

-En fin de séance, solliciter le ou les patients pour réaliser la synthèse de la séance. Il s'agit d'un moyen d'évaluation et d'appropriation par les patients du contenu de la séance.

➤ **Après la séance, un temps d'analyse est nécessaire à la préparation des autres séances**
Il se fonde sur :

-Une auto-évaluation du déroulement de la séance ;

-Une transmission écrite d'informations, en particulier précisant les compétences abordées, les thèmes couverts. [58]

III .1.5.4. Evaluation

Une évaluation individuelle doit être prévue au minimum à la fin de chaque offre d'ETP mais aussi à tout moment, si le professionnel le juge nécessaire ou si le patient le souhaite [58].

L'évaluation individuelle de l'ETP et de son apprentissage doit mettre en valeur les changements survenues chez le patient. Il s'agit alors de faire le point sur ce qu'il sait, ce qu'il a compris, ce qu'il sait faire et appliquer, ce qu'il lui reste éventuellement à acquérir, la manière dont il s'adapte à ce qui lui arrive. Elle doit permettre, pour chaque patient, d'apprécier le degré d'atteinte des objectifs fixés initialement, ainsi que la nécessité de conclure, poursuivre, compléter ou réorienter la démarche d'éducation thérapeutique. [58]

III .1.6. Critères d'une démarche d'éducation thérapeutique de qualité

Une ETP de qualité doit :

-Prendre le patient au centre, développer avec le patient, laisser les proches participer autant que possible et s'intégrer dans la vie quotidienne du patient.

-Est le résultat d'une évaluation des besoins et de l'environnement du patient (diagnostic éducatif).

-Réalisé par des professionnels de santé formés à la démarche dans un cadre souvent multiprofessionnel et interdisciplinaire.

-Faire partie intégrante de la gestion de la maladie.

-Basé sur la science (basé sur des conseils professionnels, la littérature scientifique, le consensus) et enrichi par les commentaires des patients et des proches.

-Défini en termes d'activités et de contenus, organisés dans le temps, à travers différents moyens pédagogiques.

-S'adapter aux différents publics et s'adapter au parcours éducatif et culturel de chaque patient.

-Influencé par les évaluations individuelles et l'avancement du projet. [58]

Chapitre III : Education thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

III.2. Elaboration d'un programme d'éducation thérapeutique pour les patients atteints d'hémophilie

L'éducation thérapeutique fait partie intégrante et de façon permanente de la prise en charge du patient atteint d'hémophilie.

Un programme d'ETP destinés aux patients atteints d'hémophilie est élaboré en 4 étapes par une équipe pluridisciplinaire. Les outils éducatifs sont riches et variés, incluant des vidéos, des images, des posters, des brochures et des livrets.

La **première étape** est le diagnostic éducatif qui permet d'identifier les besoins du patient, et de prendre en compte ses attentes tout en respectant les différents aspects de sa personnalité.

Le **soignant éducateur** fixe avec le patient les objectifs à réaliser tout au long du parcours définissant ainsi le contrat éducatif.

Le **choix des séances éducatives** en fonction des priorités et les objectifs d'apprentissage. Ensuite le patient peut suivre un programme personnalisé d'éducation thérapeutique.

Les objectifs d'éducation thérapeutique dans les maladies chroniques développés par JF. Ivernois et R. Gagnayre ont servi de base à la majorité des programmes d'ETP. [61-62]

Les séances d'ETP chez un patient hémophile auront pour effet :

- Une bonne observance de la prophylaxie.
- Une gestion adaptée des accidents hémorragiques ou la prévention des accidents hémorragiques.
- Amélioration de la relation entre patient et centre : appel en amont de l'épisode critique permettant d'organiser le parcours de soins de façon appropriée.
- Acquisition d'un niveau de compétence satisfaisant pour réaliser l'auto-injection de facteur anti-hémophilique.
- Améliorer la connaissance de la maladie liée à sa transmission et l'expérience de sa transmission.
- Initiation d'une démarche de diagnostic prénatale adaptée à leur histoire familiale respective.
- Augmentation de l'implication dans le suivi de la maladie
- Acquisition d'une meilleure assurance dans la gestion des accidents hémorragiques par les parents.
- Meilleure autonomie des parents et meilleure assurance dans la gestion des accidents hémorragiques, meilleure communication avec les responsables impliqués dans la garde d'enfants.
- Autonomie vis à vis des soins paramédicaux.

Partie pratique

L'éducation thérapeutique est un processus continu, personnalisé et constructif qui s'adapte aux besoins du patient et de sa famille. Elle vise à aider les patients atteints d'hémophilie et leurs parents à acquérir et maintenir les compétences nécessaires pour gérer au mieux la vie quotidienne avec la maladie.

La partie pratique de ce mémoire consiste en une analyse de l'approche d'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie en collaboration avec l'Association Nationale des Hémophiles Algériens, réalisée dans la wilaya de Chlef.

I. Objectifs

I.1. Objectif principal

Concevoir un programme d'éducation thérapeutique pour les patients atteints d'hémophilie en se basant sur une analyse de la littérature, en développant les outils pédagogiques nécessaires et en mettant en place des séances éducatives visant à améliorer la prise en charge des patients.

I.2. Objectifs secondaires

- Evaluer les besoins éducatifs du patient hémophile ;
- Créer et élaborer des outils utiles à l'éducation proposée ;
- Evaluer l'impact d'une intervention pharmaceutique dans l'optimisation de la prise en charge éducative du patient hémophile.

II. Matériels et Méthodes

II .1. Description de l'Association Nationale des Hémophilies Algériens

Notre étude s'est déroulée en collaboration avec l'Association Nationale des Hémophilies Algériens.

L'Association Nationale des Hémophilies Algériens est une organisation Algérienne dédiée à la promotion des droits et du bien-être des personnes atteintes d'hémophilie en Algérie. Elle existe depuis 1989, cette dernière a été restructurée et changée de dénomination en décembre 2011 par agrément du ministère de l'intérieur sous le numéro 37.

L'Association Nationale des Hémophilies Algériens vise à fournir un soutien complet aux personnes atteintes d'hémophilie et à leurs familles en facilitant l'accès aux soins médicaux, à l'information et à l'éducation sur la maladie. Elle s'engage également dans la sensibilisation du public et la promotion de la recherche scientifique sur l'hémophilie.



Figure 22 : Association Nationale des Hémophiles Algériens et son logo.

II .2. Type et durée de l'étude

Notre étude est descriptive transversale, menée en étroite collaboration avec l'Association Nationale des Hémophiles Algériens dans la wilaya de Chlef. Nous avons visé à mettre en place une démarche d'éducation thérapeutique sur une période de deux mois (Avril 2023 à Mai 2023).

II .3. Description de la population

Notre étude a porté sur un groupe de 30 patients atteints d'hémophilie, qui ont été sélectionnés en suivant certains critères d'inclusion.

➤ Critères d'inclusion

-Les patients doivent avoir un dossier au service d'hématologie de l'EPH Chlef.

-Les patients doivent être inscrits auprès de l'Association Nationale des Hémophiles Algériens dans la wilaya de Chlef.

➤ Critères de non-inclusion

-Les patients hémophiliques non coopérant.

-Les patients habitants en dehors du centre de la wilaya de Chlef.

II .4.Élaboration d'un programme d'éducation thérapeutique adressé aux patient hémophilies

Notre démarche d'ETP est basée sur le modèle proposé par Gagnayre et d'Ivernois et adapté par la HAS, Ce modèle comporte quatre étapes :

- ✓ En premier lieu, le Diagnostic éducatif basé sur l'élaboration d'un questionnaire d'évaluation des connaissances du patient ;
- ✓ En deuxième lieu, Définition des compétences à acquérir par le patient ;
- ✓ En troisième lieu, Elaboration des outils pédagogiques afin de réaliser la séance d'éducation thérapeutique : présentation PowerPoint ; dépliant ;
- ✓ En dernier lieu, Evaluation des compétences acquises et actualisation du diagnostic éducatif par l'élaboration d'un questionnaire d'évaluation des compétences acquises (questionnaire de satisfaction).

II .4.1. Prise de contact avec ANHA

Nous avons contacté le président de l'Association Nationale des Hémophiles Algériens de la wilaya de Chlef qui s'est montré réceptif à notre proposition de démarche d'éducation thérapeutique.

Nous avons eu une discussion approfondie, en abordant les différentes étapes de la démarche d'éducation thérapeutique, mettant l'accent sur les objectifs, le contenu, la méthodologie et les avantages de notre travail. Nous avons expliqué comment cette approche pourrait être bénéfique pour les patients atteints d'hémophilie.

II .4.2. Evaluation des besoins des patients atteints d'hémophilie : Diagnostic éducatif

Le diagnostic éducatif est une étape fondamentale de la démarche d'ETP. Son objectif est de collecter des informations concernant la situation globale du patient, incluant les aspects biocliniques, éducatifs, psychologiques et sociaux. Ces informations permettent de développer des outils éducatifs adaptés et de mettre en place une approche personnalisée répondant aux besoins spécifiques de chaque patient.

Au cours de notre travail, le diagnostic éducatif est effectué à la base d'une interaction directe, une écoute active et une relation de confiance avec le patient par l'utilisation d'un questionnaire préétabli destiné aux patients afin d'identifier les connaissances initiales sur leur traitement et d'avoir un aperçu sur leur hygiène de vie ainsi que leur comportement vis-à-vis de leur maladie.

II .4.2.1. Elaboration d'un questionnaire d'évaluation des connaissances

Afin d'établir un questionnaire d'évaluation des connaissances des patients hémophiliques, nous sommes inspirés du modèle d'Ivernois et Gagnayre, ainsi que la combinaison entre les recommandations générales de l'HAS et les informations récoltées sur l'hémophilie.

Le questionnaire est rédigé en deux langues : En Français et en Arabe, Cela permettra d'atteindre un plus grand nombre de patients, indépendamment de la langue qu'ils maîtrisent.

a) But du questionnaire

Ce questionnaire vise à évaluer le niveau de connaissance des patients hémophiliques sur différents aspects :

Vérifier si les patients comprennent les aspects fondamentaux de l'hémophilie, tels que les définitions, les causes, les symptômes, les risques associés.

- ✓ Sa capacité à citer son traitement anti-hémophilique.
- ✓ Évaluer la compréhension des traitements disponibles pour l'hémophilie.
- ✓ Sa connaissance des effets indésirables et de leurs gestions.
- ✓ Sa connaissance de la conduite à tenir en cas de saignement grave.
- ✓ Sa connaissance sur les médicaments à éviter.
- ✓ Sa connaissance sur la conservation et le transport de son traitement.

b) Contenu du questionnaire

Au total, le questionnaire comporte 26 questions réparties en 03 parties :

- **Partie 1 : Information personnel.** C'est une partie consacrée à l'identification et aux informations générales sur le patient. Elle permet de collecter des données importantes :
 - Identification du patient : nom, prénom, âge et sexe.
 - Niveau intellectuel et socioprofessionnel : niveau d'étude et profession. Ces éléments peuvent être utiles pour adapter les informations sur l'hémophilie.
 - Coordonnées : numéro de téléphone qui permet de contacter le patient ultérieurement pour communiquer et lui convoquer par la suite à la séance d'ETP.

- **Partie 2 : Questions relatives à l'hémophilie.** Elle inclut des questions spécifiques relatives à l'hémophilie pour évaluer la connaissance des patients sur leur pathologie. Les questions peuvent être formulées sous différentes formes, telles que des questions fermées « oui » ou « non », questions à choix multiples et des questions ouvertes.

- **Partie 3 : Questions relatives au traitement.** Elle aborde des questions spécifiques concernant les traitements de l'hémophilie.

Ces questions sont établies de manière claire et compréhensible, en utilisant des termes adaptés au niveau de connaissances des patients.

Question 1 : De quelle pathologie souffrez-vous ? Cette question vise à identifier la capacité du patient à citer sa maladie ainsi que le type de sévérité.

Question 2 : Pouvez-vous définir votre maladie ? Cette question vise à évaluer la capacité du patient à donner une définition claire sur sa maladie.

Question 3 : Quels sont les symptômes de votre maladie ? Cette question vise à évaluer la connaissance du patient des symptômes spécifiques de sa maladie auxquels il a été confronté.

Question 4 : Comment votre maladie a été découverte ? Afin de recueillir des données qui pourraient contribuer à améliorer notre compréhension des circonstances de découverte de l'hémophilie.

Question 5 : Est-ce qu'il y a d'autres membres de votre famille ou de votre fratrie qui souffrent de cette maladie ? Cette question vise à déterminer la transmission génétique au sein de d'une même famille.

Question 6 : Est-ce qu'il existe une autre maladie dont vous souffrez ? Afin de détecter d'éventuelle pathologie concomitante.

Question 7 ; 8 et 9: Pensez-vous que cette maladie vous empêche d'avoir une vie normale ?

Y a-t-il des difficultés Dans votre vie quotidienne ? Pensez-vous que votre maladie vous empêche de pratiquer une activité sportive ou de voyager ? Cette question vise à évaluer la capacité d'adaptation du patient à sa maladie et à mener une vie normale..

Question 10 et 11 : Quelles mesures prenez vous pour faire face aux risques associés à votre maladie (tels que blessures, saignements, ecchymoses, etc.) ? Avez-vous reçu des conseils sur la manière d'éviter les situations à risque ? Cette question vise à évaluer la connaissance du patient sur les mesures à prendre et la conduite à tenir en cas de situations dangereuses.

Question 12 : Est-ce que vous respectez votre rendez-vous chez le médecin ? Cette question a pour but de déterminer si le patient respecte son rendez-vous chez le médecin et s'il prend régulièrement son traitement. Elle permet d'évaluer l'importance des consultations régulières auprès de professionnels de santé spécialisés dans l'hémophilie.

Question 13 : Pensez-vous que votre maladie peut guérir ? Cette question vise à évaluer la perception du patient de sa maladie en tant qu'affection chronique.

Question 14 : Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ? Cette question a pour objectif d'évaluer la capacité du patient à citer le nom de son traitement anti-hémophilique.

Question 15 : En cas de rupture de votre traitement, connaissez-vous d'autre médicament ? Cette question vise à déterminer si le patient prend toutes les précautions nécessaires et s'il est informé sur d'autres médicaments en cas de rupture de son traitement actuel.

Question 16 : Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ? Question établie pour savoir si le patient a bien compris le mode d'administration de son traitement.

Question 17 : Connaissez-vous la posologie de votre médicament ? Afin d'évaluer la compréhension du schéma posologique du traitement chez les patients hémophiliques.

Question 18 : Connaissez-vous les effets secondaires de votre traitement ? Cette question vise à évaluer les connaissances des patients sur les effets indésirables de leurs traitements.

Question 19 : quelles sont les effets indésirables les plus fréquents que vous avez rencontrés ?

Question établie pour évaluer si le patient est conscient des risques liés à l'utilisation de ses médicaments anti-hémophilique.

Question 20 : Avez-vous reçu des conseils pour gérer les effets indésirables de votre traitement ? Cette question vise à déterminer si le patient est conscient de la manière de réagir en cas d'apparition de l'un des principaux effets indésirables de son traitement anti-hémophilique. Un patient bien informé sur la conduite à tenir en cas d'apparition des effets indésirables, peut jouer un rôle actif dans l'observance de son traitement et contribuer à la gestion des effets secondaires qui peuvent survenir.

Question 21 : Connaissez-vous les médicaments à éviter ? Cette question vise à évaluer les connaissances des patients des médicaments dangereux pour eux.

Question 22 : Si vous oubliez la dose de traitement, qu'allez-vous faire? Cette question vise à évaluer si le patient est conscient de l'importance de ne pas manquer une dose de son traitement.

Question 23 : Comment assurez-vous le suivi de votre traitement ? Cette question vise à déterminer si le patient suit régulièrement les visites médicales et respecte les instructions de son médecin concernant son traitement.

Question 24 et 25 : Comment conservez-vous votre médicament ? Comment assurez-vous le transport de votre traitement ? Cette question a pour objectif d'évaluer si le patient connaît les bonnes pratiques de conservation et de transport recommandées par le pharmacien pour son traitement.

Question 26 : Avez-vous participé à des séances d'éducation thérapeutique pour obtenir plus d'informations sur votre traitement ? Cette question permet aux patients d'exprimer leur volonté de s'engager dans le programme d'éducation thérapeutique.

Le questionnaire mentionné précédemment a été traduit en arabe. Cette approche inclusive est d'une grande importance, car elle permet aux patients ne maîtrisant pas le français de comprendre les questions et d'y répondre facilement. En utilisant la langue arabe, nous facilitons la participation de tous les patients, garantissant ainsi que chacun, quelle que soit sa langue, puisse exprimer ses connaissances et sa compréhension.

Le questionnaire établi a été discuté et finalisé avec notre promotrice. Un exemplaire a été transmis au président de l'Association Nationale des Hémophiles Algériens (ANHA).

Les quatre figures suivantes représentent la version du questionnaire rédigée en français, celle écrite en arabe est mise en annexe III.

Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie

Partie 1 : information personnel

Nom et prénom :.....

Date de naissance :.....

Sexe : Homme Femme

Age :.....

Poids :.....

Profession :.....

Niveau d'instruction :.....

Numéro du téléphone :.....

Adresse :.....

Wilaya de résidence :.....

Je vous remercie de bien vouloir remplir ce questionnaire qui vise à évaluer vos connaissances sur votre maladie et votre traitement médicamenteux.

Partie 2 : Question relative à l'hémophilie.

1. De quelle pathologie souffrez-vous ?
.....
2. Pouvez-vous définir votre maladie ?
.....
3. Quels sont les symptômes de votre maladie ?
.....
4. Comment votre maladie a été découverte ?
.....
5. Est-ce qu'il y a d'autres membres de votre famille ou de votre fratrie qui souffrent de cette maladie ?
Oui Non
Si oui, citez-le.....

Figure 23 : Première page du questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie.

6. Est-ce qu'il existe une autre maladie dont vous souffrez ?
Oui Non
Le(s) quel(s)

7. Pensez-vous que cette maladie vous empêche d'avoir une vie normale ?
Oui Non
Si oui, précisez

8. Y a-t-il des difficultés Dans votre vie quotidienne ?
Oui Non
Si oui, précisez

9. Pensez-vous que votre maladie vous empêche de pratiquer une activité sportive ou de voyager ?
Oui Non
Si oui, expliquer

10. Conduite à tenir les risques de la maladie (en cas de blessure, saignement, ecchymoses...).
.....
.....

11. Avez-vous reçu des conseils pour éviter les situations à risque ?
Oui Non
Si oui, expliquer.....

12. Est-ce que vous respectez votre rendez-vous chez le médecin ?
Oui Non
Si non, dit pourquoi.....

13. Pensez-vous que votre maladie peut guérir ?
Oui Non

Partie 3 : Question relatif au traitement

14. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?
Oui Non

Figure 24 : Deuxième page du questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie .

Si oui, préciser :

15. En cas de rupture de votre traitement, connaissez-vous d'autre médicament ?
Oui Non

Si oui, citez-le

16. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?
Oui Non

Si oui, comment

17. Connaissez-vous la posologie de votre médicament ?
Oui Non

Si oui, préciser

18. Connaissez-vous les effets secondaires de votre traitement ?
Oui Non

19. Les effets secondaires les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :

<input type="checkbox"/> Anémie	<input type="checkbox"/> Réactions allergiques
<input type="checkbox"/> Eruption cutanée	<input type="checkbox"/> Difficulté respiratoire
<input type="checkbox"/> Problèmes rénaux	<input type="checkbox"/> Complications cardiovasculaire
<input type="checkbox"/>	

20. Avez-vous reçu des conseils pour gérer les effets secondaires de votre traitement ?
Oui Non

Si oui, le(s) quel(s)

21. Connaissez-vous les médicaments à éviter ?
Oui Non

Si oui, le(s) quel(s).....

22. Si vous oubliez la dose de traitement, qu'allez-vous faire?
.....
.....

23. Comment le suivi de votre traitement est fait ?
.....

Figure 25 : Troisième page du questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie.

24. Comment devez vous conservez votre médicament ?

.....

25. Comment devez vous transportez votre traitement ?

.....

26. Avez-vous participé à des séances d'éducatons thérapeutiques pour avoir plus d'information sur votre traitement ?

Oui

Non

Si oui, comment

.....

Merci pour votre participation

Figure 26 : Quatrième page du questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie.

c) Cotation des réponses et instauration d'un score

Afin de quantifier et interpréter les réponses des patients, un système de notation a été introduit dans le questionnaire. Pour chaque réponse a été attribuée un score de « 0 », « 0.5 » ou « 1 » point. La somme des points attribués permet d'obtenir un score global. Les questions Q5, Q6 et Q12 n'ont pas été notées car elle n'évalue pas la connaissance des patients sur les objectifs fixés.

La note maximale correspond à une réponse correcte à l'ensemble des questions a été égale à 20 points (100% de connaissances initiales).

La somme des points obtenus a permis (après conversion en pourcentage) d'attribuer un pourcentage de connaissances initiales au patient.

Le Score utilisé et la cotation des réponses du questionnaire sont représentés dans l'annexe IV.

II .4.3. Définition des compétences à acquérir par le patient

Les compétences à acquérir par un patient hémophile peuvent varier en fonction de ses besoins individuels, de son âge et du degré de sévérité de la maladie.

- ✓ Connaitre sa maladie, les différents types d'hémophilie (A et B), les symptômes et le mode de transmission génétique.
- ✓ Connaitre le traitement, son rôle et son mode d'administration.
- ✓ Connaitre la nécessité de poursuivre le traitement prophylactique.
- ✓ Connaitre les effets secondaires et les précautions à prendre.
- ✓ Connaitre les situations à risque.
- ✓ Connaitre les mesures de précaution à prendre pour éviter les blessures.

II .4.4. Les outils pédagogiques

Afin de pouvoir réaliser les objectifs fixés, il a fallu définir les techniques et outils pédagogiques utilisables qui faciliteront et soutiendront les interactions avec le patient pour l'acquisition des compétences prédéfinies.

Nous avons donc planifié la séance d'ETP en utilisant 2 outils pédagogiques. Une projection sous forme d'une présentation PowerPoint qui a été soutenue par un support écrit présenté sous forme de dépliant à l'attention des patients. Le dépliant va permettre aux patients de fixer et de retenir les informations projetées lors de la présentation

a) Présentation Powerpoint

Les objectifs et les compétences citées précédemment ont été détaillés sous forme d'une présentation comprenant plusieurs rubriques. Pour cela, nous avons utilisé les données de la partie théorique ainsi que le guide de la HAS.

Cette présentation englobe 38 planches où des symboles visuels explicites, un langage simplifié et vulgarisé ont été utilisés pour faciliter la mémorisation des consignes et améliorer la compréhension des patients atteints d'hémophilie, renforcer l'impact visuel et aider les patients à assimiler plus facilement les informations clés.

Les deux langues arabe et français ont été utilisées dans toutes les planches d'une manière combinée.

La présentation réalisée est décrite ci-dessous.

- **Planche N°01 : La page de garde :** L'intitulé "Éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie" écrit en grand, avec une police claire et lisible.

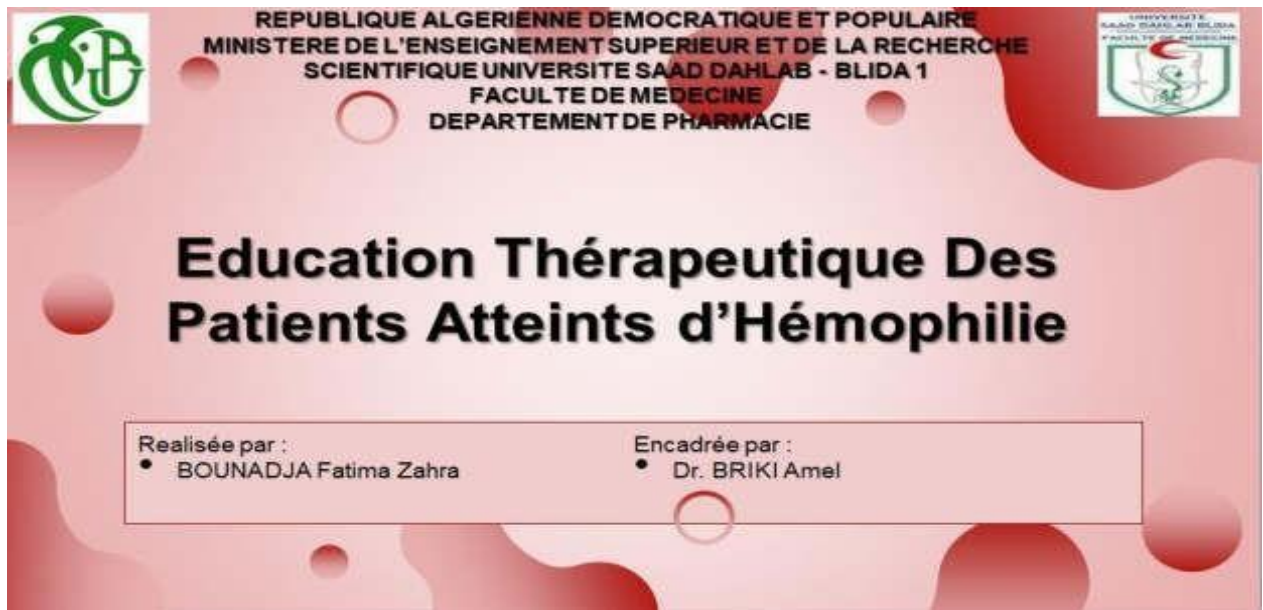


Figure 27 : Première planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche N°02 : Qu'est-ce que l'hémophilie ?** L'objectif de cette diapositive est d'introduire brièvement l'hémophilie et les facteurs de la coagulation.

Qu'est-ce que l'hémophilie ?
ما هو مرض الهيموفيليا؟

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire due au déficit d'un facteur de la coagulation.

الهيموفيليا هو مرض وراثي ناتج عن تزيّف الدم بسبب نقص احد عوامل التخثر الدم.

Les personnes atteintes d'hémophilie ne saignent pas plus vite que la normale, mais elles saignent plus longtemps.

الأشخاص المصابين بالهيموفيليا لا يتخثر الدم بشكل طبيعي مما يجعله ينزف لمدة أطول.

Les facteurs de coagulation sont des protéines présentes dans le sang indispensables de stopper les saignements et arrêter les hémorragies.

عوامل التخثر هي البروتينات الموجودة في الدم الضرورية لوقف التزيّف

Hémophilie
Normale

Figure 28 : Deuxième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°03 : Quels sont les types d'hémophilie?** Cette diapositive présentera les deux principaux types d'hémophilie, en expliquant la différence entre l'hémophilie A et l'hémophilie B.

Quels sont les types d'hémophilie?
ما هي أنواع الهيموفيليا؟

01 Hémophilie A: Déficit du facteur de la coagulation VIII. الهيموفيليا أ: نقص عامل التخثر VIII.

02 Hémophilie B: Déficit du facteur de la coagulation IX. الهيموفيليا ب: نقص عامل التخثر IX.

L'hémophilie A est le type le plus fréquent que l'hémophilie B.

الهيموفيليا أ هو النوع الأكثر شيوعاً من الهيموفيليا ب

Figure 29 : Troisième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°04 : Quels sont les personnes exposées à la maladie?** Elle explique la transmission de l'hémophilie, en mettant l'accent sur les hommes qui sont principalement plus exposés au risque par rapport aux femmes.

Quels sont les personnes exposées à la maladie?
من هم الأشخاص المعرضون للمرض?

L'hémophilie est une maladie héréditaire de la coagulation du sang dont la transmission est récessive, liée au chromosome X.

الهيموفيليا هو مرض تخثر الدم الوراثي مع انتقال متنحي مرتبط بالكروموسوم X.

Transmission de l'hémophilie

Les formes d'hémophilie ne touchent que les garçons alors que la maladie est transmise par les femmes, appelées conductrices ou porteuses.

تصيب أشكال الهيموفيليا الأولاد فقط أثناء انتقال المرض من قبل النساء، تسمى الموصلات أو الناقلين.

Figure 30: Quatrième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°05 : Quels sont les symptômes de l'hémophilie?** Cette diapositive présente les symptômes caractéristiques de l'hémophilie : les saignements excessifs, les hématomes et les hémarthroses.

Quels sont les symptômes de l'hémophilie?
ما هي أعراض مرض الهيموفيليا؟

Saignement prolongé ou excessifs après une blessure ou une intervention chirurgicale.

نزيف مطول أو مفرط بعد الإصابة أو الجراحة.

Les ecchymoses (ou bleus)

الكدمات.

Une douleur articulaire et musculaire.

آلام المفاصل والعضلات.

Saignements de nez fréquents et des saignements dans les urines ou les selles.

نزيف متكرر في الأنف ونزيف في البول أو البراز.

Figure 31 : Cinquième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°06 : Quelles sont les différents types d'hémorragies?** Elle explique les différents types d'hémorragies auxquelles les personnes atteintes d'hémophilie peuvent être confrontées. En présentant les hémorragies visibles ou invisibles, permettant aux patients de mieux comprendre les différentes manifestations de la maladie et ses conséquences potentielles.



Figure 32 : Sixième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°07-28 :** Ces planches expliquent les principaux aspects du traitement de l'hémophilie. En mettant l'accent sur l'administration des facteurs de coagulation, le mode d'administration, le traitement prophylactique et les principaux effets secondaires. Devant chaque effet indésirable, nous avons donné les conduites à tenir et les solutions en fonction des effets indésirables spécifiques.

La planche n°07 : Cette section a pour but de souligner l'importance de l'éducation thérapeutique dans le traitement de l'hémophilie. En mettant l'accent sur le rôle des infirmier(e)s, des professionnels de santé, des parents et des patients dans l'administration du médicament.



Figure 33 : Septième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

La planche n°08 : Elle explique les deux principaux types de traitement : le traitement à la demande et prophylactique.

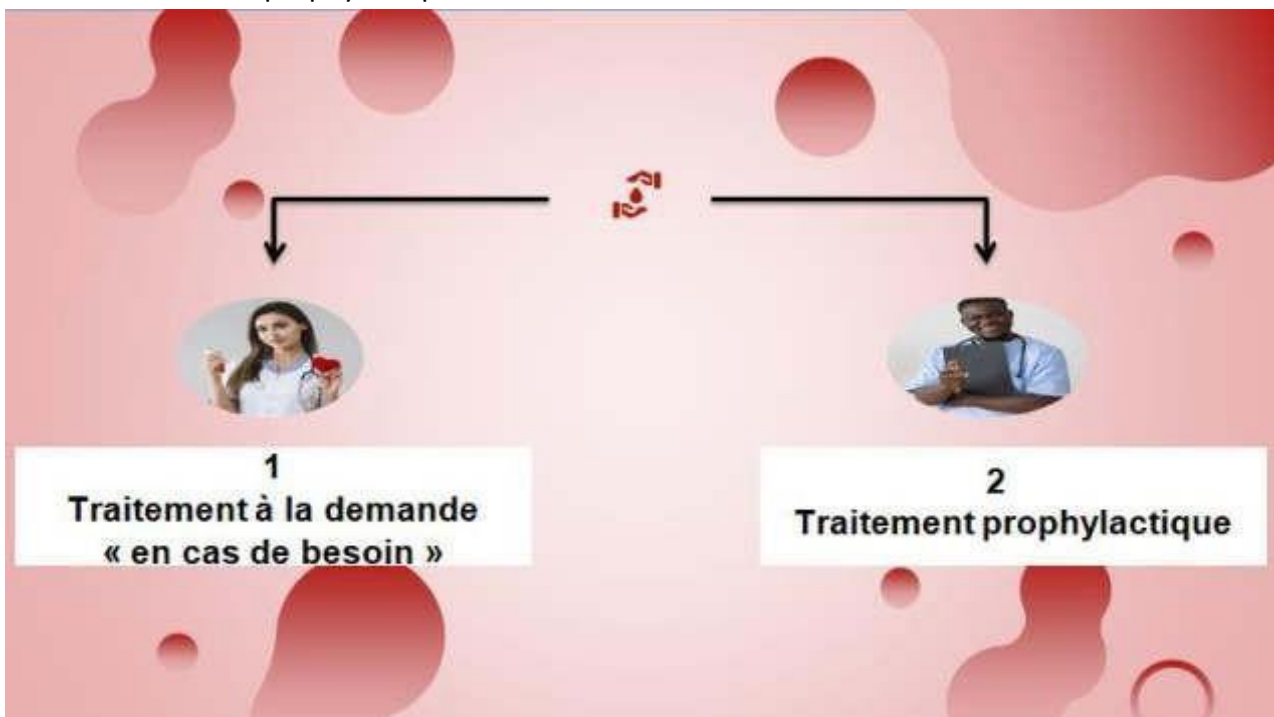


Figure 34 : Huitième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

La planche n°09 : Traitement médicamenteux : cette diapositive illustre les différentes classes thérapeutiques des médicaments anti-hémophilique.



Figure 35 : Neuvième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

La planche n°10 : Comment votre traitement agit? Elle explique le mécanisme d'action du traitement.



Figure 36 : Dixième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Les planches n°11 ; 12 ; 13 et 14 : Traitement substitutif par le Turoctocog alfa (Novoeight®) et Octocog alfa (Advate®) : ces planches présentent les médicaments de l'hémophilie A, nous avons expliqué le mode de conservation, le transport du produit. Ainsi que nous avons illustré le mode d'administration par vidéo pour faciliter la compréhension. La posologie peut varier en fonction des besoins individuels du patient et de la gravité de l'hémophilie A.

Turoctocog alfa (Novoeight®)

facteur VIII anti-hémophilique recombinant utilisé pour le traitement et la prophylaxie des saignements chez les patients atteints d'hémophilie A.
العامل VIII المضاد للهيموفيليا المستخدم لعلاج النزيف والوقاية منه لدى مرضى الهيموفيليا أ.

Conservation:
Conservé au réfrigérateur entre 2 °C et 8 °C (ne pas congeler).
تخزن في ثلاجة بين 2 درجة مئوية و 8 درجة مئوية (لا تتجمد).
Conservé à une température entre 30 °C et 40 °C pendant une période unique de 3 mois maximum.
يخزن بين 30 درجة مئوية و 40 درجة مئوية لفترة واحدة تصل إلى 3 أشهر.

Transport le produit:
à l'aide d'une glacière ou d'un sac isotherme équipé de plaques eutectiques froides.
باستخدام مبرد أو كيس معزول مزود بآواح أو تبيكية باردة.

Traitement anti hémophilique (facteur VIII)



Figure 37 : Onzième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Comment utiliser votre médicament ? طريقة استعمال دواءك ؟



L'injection se fait 2 fois par semaine par voie IV.
يتم الحقن مرتين في الأسبوع عن طريق الحقن الوريدي.

Figure 38 : Douzième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Octocog alfa (Advate®)

Facteur VIII antihémophilique recombinant indiqué pour traitement et prophylaxie des épisodes hémorragiques chez les patients atteints d'hémophilie A.
العامل VIII المضاد للهيموفيليا لعلاج التوربات النزيف والتوقاية منها لدى مرضى الهيموفيليا أ.

Conservation:
-Conservé au réfrigérateur (entre 2 °C et 8 °C). Ne pas congeler.
يتم تخزين في الثلاجة (بين 2 درجة مئوية و 8 درجات مئوية). لا تتجمد.
-le produit peut être conservé à température ambiante (ne dépassant pas 25 °C) pendant une période unique de 6 mois maximum.
يمكن الاحتفاظ بالمنتج في درجة حرارة الغرفة (لا تتجاوز 25 درجة مئوية) لفترة واحدة تصل إلى 6 أشهر.

Transport le produit:
à l'aide d'une glacière ou d'un sac isotherme équipé de plaques eutectiques froides.
باستخدام مربرد أو كيس معزول مزود بآواح أوتكتكية باردة.

Traitement anti hémophilique (Facteur VIII)



Figure 39 : Treizième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Comment utiliser votre médicament ? طريقة استعمال دوائك ؟



L'injection se fait 2 fois par semaine par voie IV.
يتم الحقن مرتين في الأسبوع عن طريق الحقن الوريدي.

Figure 40 : Quatorzième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie .

La planche n° 15 : nous avons présenté le traitement de l'hémophilie B. le mode de conservation, le transport ainsi que le mode de préparation de l'injection.

Facteur IX concentré (Immunine®)

Facteur IX anti-hémophilique indiqué pour traitement et prophylaxie des épisodes hémorragiques chez les patients atteints d'hémophilie B.
العامل IX المضاد للهيموفيليا لعلاج التوربات المزيف والوقاية منها لدى مرضى الهيموفيليا ب.

Conservation:
-Conservé au réfrigérateur (entre 2 °C et 8 °C). Ne pas congeler.
يتم تخزين في التلاجة (بين 2 درجة مئوية و 8 درجات مئوية). لا تتجمد.
-le produit peut être conservé à température ambiante (ne dépassant pas 25 °C) pendant une période unique de 3 mois maximum.
يمكن الاحتفاظ بالمنتج في درجة حرارة الغرفة (لا تتجاوز 25 درجة مئوية) لفترة واحدة تصل إلى 3 أشهر.

Traitement anti hémophilique (Facteur IX)

Transport le produit:
à l'aide d'une glacière ou d'un sac isotherme équipé de plaques eutectiques froides.
باستخدام مبرد أو كيس معزول مزود بألواح أوتكتية باردة




Fig. A G

Figure 41: Quinzième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie .

Les planches n°16 ; 17 ; 18 et 19: Traitements contre les inhibiteurs : Complexe coagulant anti-inhibiteur (Feiba ®) et Eptacog alpha (Novoseven ®) : Ces diapositives abordent la méthode de conservation et du transport, le mode d'administration par une vidéo démonstrative pour aider les patients à mieux visualiser et comprendre le processus.

Complexe coagulant anti-inhibiteur (Feiba®)

Complexe prothrombique activé (F II, VII, IX, X) d'origine plasmatique.



A conserver à une température ne dépassant pas 25 °C.
Ne pas congeler.
يحفظ في درجة حرارة لا تتجاوز 25 درجة مئوية. لا يتجمد.

Risque de thrombose en cas de surdosage.
خطر الإصابة بالتخثر في حالة الجرعة الزائدة.



Figure 42 : Seizième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Comment utiliser votre médicament ? طريقة استعمال دوائك ؟



Il faut injecté par voie intraveineuse lente.
يجب حقن عن طريق الحقن البطيء في الوريد.

Figure 43 : Dix-septième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Eptacog alpha (Novoseven®)

Facteur de coagulation VII activé recombinant.

Conservation:
Une température ne dépassant pas 25 °C. Ne pas congeler.
مدة الصلاحية: درجة الحرارة لا تتجاوز 25 درجة مئوية. لا تتجمد.

A forte dose, très bonne efficacité.
بجرعة عالية، كفاءة جيدة جداً.

Administer la solution en bolus intraveineux sur 2 à 5 minutes.
يعطى محلول البلعوم عن طريق الوريد لمدة 2 إلى 5 دقائق.






Figure 44 : Dix-huitième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Comment utiliser votre médicament ?

طريقة استعمال دواءك ؟

Inj. Novoseven



Figure 45 : Dix-neuvième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Les planches n° 20 et 21 : Traitements non substitutifs : Desmopressine et acide tranexamique : Ces traitements visent à réduire les saignements et à améliorer la qualité de vie des patients.

Acide tranexamique

Il appartient à la classe **anti fibrinolytique**, il est utilisé dans la prise en charge d'accidents hémorragiques dus à une **fibrinolyse**.
ينتمي إلى فئة مضادات التجلط، ويستخدم في إدارة حوادث النزيف بسبب التجلط الليفي.



Figure 46 : Vingtième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Desmopressine®

Augmenter les concentrations plasmatiques de facteur VIII.

Dans certains cas mineurs de fluidité sanguine, cette hormone peut stimuler le corps à produire plus d'agents de caillots. Il peut être injecté lentement dans la veine ou pris sous forme de vaporisateur nasal.
في بعض حالات سيولة الدم البسيطة من الممكن ان يعمل هذا الهرمون على تحفيز الجسم لإفراز المزيد من عوامل التجلط. يمكن حقنه ببطء في الوريد او تناوله في صورة بخاخ للأنف.

Risque: propriétés **antidiurétiques** impose rétention hydro-sodée.
الخصائص المضادة لإدرار البول يفرض الاحتفاظ بالماء والصوديوم

Contre indiqué: si HTA.



Figure 47:Vingtième et unième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Les planches n°22 ; 23 ; 24 et 25 : Quelles sont les effets secondaires et les précautions à prendre? Mettent en évidence les effets secondaires potentiels associés aux traitements de l'hémophilie. Importance d'en être conscient et de prendre des précautions appropriées pour minimiser les risques.

Quelles sont les effets secondaires et les précautions à prendre?

ما هي الآثار الجانبية وكيف يجب التعامل معها؟

Vomissement
التقيؤ



Eruption cutané
كدمات جلدي



***Evitez des aliments frits, gras ou épicés.**
تجنب الأطعمة المقلية أو الدهنية أو الحارة

***Manger lentement.**
تناول الطعام ببطء.

***Faites plusieurs repas légers.**
تناول العديد من الوجبات الخفيفة

***Il faut éviter de se gratter, car cela peut soulager sur le moment, mais entretient le prurit.**
من الضروري تجنب الخدش، لأنه يخفف في الوقت الحالي، ولكن يزيد من الحكّة بعد ذلك.

***Utilisez un savon doux et un agent hydratant.**
استخدم صابونًا خفيفًا ومرطبًا.

***Evitez l'exposition au soleil.**
تجنب التعرض لأشعة الشمس.

Figure 48:Vingt-deuxième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Hémarthrose
التهاب المفاصل



***Immobilisez votre articulations.**
عدم تحريك مفصلك

***Une poche de glace placée sur votre articulation peut aider à diminuer l'épanchement et la douleur.**
يمكن أن يساعد جيب الثلج الموضوع على مفصلك في تقليل الانتفاخ والألم.

***Contactez votre médecin.**
اتصل بطبيبك

Trouble de rythme cardiaque.
عدم انتظام ضربات القلب



Vous devez subir un suivi cardiaque annuel et signaler tout nouveau symptôme.
يجب أن يكون لديك متابعة قلبية سنوية والإبلاغ عن أي أعراض جديدة.

Figure 49 : Vingt-troisième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Accidents thromboemboliques
حوادث التجلط

*bouger et être actif; cela vous aidera à améliorer la circulation sanguine et à réduire le risque de formation de caillots.
التحرك والنشاط؛ سيساعدك هذا على تحسين الدورة الدموية وتقليل مخاطر الجلطات.

Embolie pulmonaire
التمدد الرئوي

Arrêt du tabac.
الإقلاع عن التدخين.
Lutter contre le surpoids.
مكافحة زيادة الوزن.

Figure 50 : Vingt-quatrième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Infarctus du myocarde

Stopper le tabac.
الإقلاع عن التدخين.
Evitez les aliments gras.
تجنب الأطعمة الدهنية.
Lutter contre le surpoids.
حارب زيادة الوزن.
Contactez votre médecin.
اتصل بطبيبك

Ne soyez pas inquiet à la lecture de ces effets, il est possible que vous n'en éprouviez aucun.
لا تقلق عند قراءة هذه التأثيرات، فقد لا تواجه أي منها

Figure 51: Vingt-cinquième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

La planche n°26 : Pharmacocinétique des FVIII et FIX : La pharmacocinétique des facteurs de coagulation FVIII et FIX.

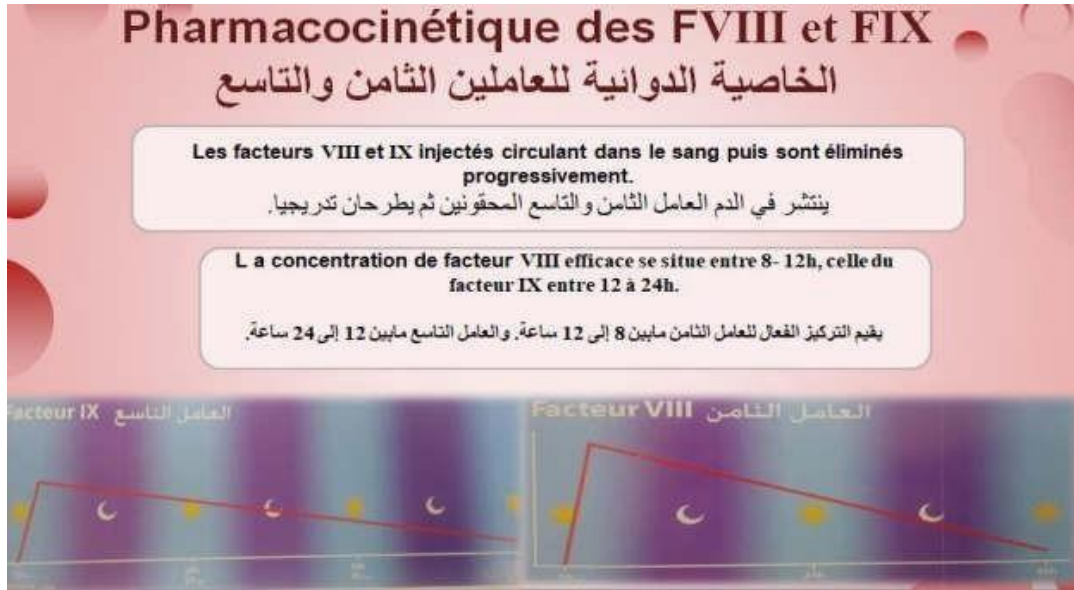


Figure 52 : Vingt-sixième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie

La planche n°27 : Dose à injecter : souligne l'importance du poids corporel pour calculer la dose à injecter.



Figure 53: Vingt-septième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

La planche n°28 : Traitement prophylactique : Cette planche explique aux Patients l'intérêt et l'importance de traitement prophylactique chez les patients atteints d'hémophilie.

Traitement prophylactique

- Transformer l'hémophilie sévère en hémophilie modérée et perfusion de facteur anti-hémophilique.
تحويل الهيموفيليا الشديدة إلى هيموفيليا معتدلة وتسريب عامل مضاد للهيموفيليا
- Les facteurs de coagulation sont administrés régulièrement à des intervalles définis, même en l'absence de saignements.
تأخذ عوامل التخثر بانتظام على فترات محددة، حتى في حالة عدم حدوث نزيف.
- Prévention des accidents hémorragiques.
الوقاية من حوادث النزيف

Prophylaxie primaire

Traitement débuté avant 2 ans et avant tout saignement articulaire ou après le premier saignement articulaire avant toute lésion articulaire.
بدأ العلاج قبل 2 سنوات وقبل أي نزيف في المفاصل أو بعد نزيف المفصل الأول قبل أي إصابة في المفاصل

Prophylaxie secondaire

Traitement initié après l'âge de 2 ans ou lorsque il a eu 2 ou plus de deux hémarthroses.
بدأ العلاج بعد سن 2 سنوات أو عندما كان مصاباً 2 أو أكثر من الدم المفصلي

Figure 54 : Vingt-huitième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie

➤ **Planche n°29 : Quelles sont les situations à risque pour les hémophiles?** L'objectif de cette diapositive est de sensibiliser les patients hémophiles aux situations dangereuses qui peuvent augmenter le risque de saignements ou d'hémorragies.

Quelles sont les situations à risque pour les hémophiles?
ما هي مواقف الخطيرة للهيموفيليا؟

- Les médicaments AINS comme l'aspirine peuvent provoquer des saignements.
الأدوية AINS مثل الأسبرين يمكن أن تسبب النزيف.
- Les sports pouvant entraîner un risque hémorragique à cause de collision. ex: football, Basketball, karaté.
الرياضة التي يمكن أن تؤدي إلى مخاطر نزيف بسبب الاصطدام. مثل: كرة القدم، كرة السلة، الكاراتيه.
- Interdire certains médicaments à base de plantes : l'ail, le gingembre, ou le ginkgo bilobé
حظر الأدوية العشبية " الثوم أو الزنجبيل أو الجنكة بيلوبا "
- Un régime alimentaire équilibré, riche en fruits et légumes pour éviter la prise de poids.
نظام غذائي متوازن غني بالفواكه والخضروات لتجنب زيادة الوزن.
- la consommation excessive d'alcool, il agit comme un anticoagulant et peut donc altérer vos fonctions plaquettaires.
استهلاك الكحول المفرط يعمل كمضاد للتخثر وبالتالي يمكنه تغيير وظائف الصفائح الدموية

Figure 55 : Vingt-neuvième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n° 30 ; 31 ; 32 ; 33 et 34** : à travers ces planches nous avons abordé la conduite à tenir en cas de blessure « saignement musculaires et articulaires » ; « ecchymoses, coupures et éraflures » et « saignement de la bouche et du nez ».



Figure 56 : Trentième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

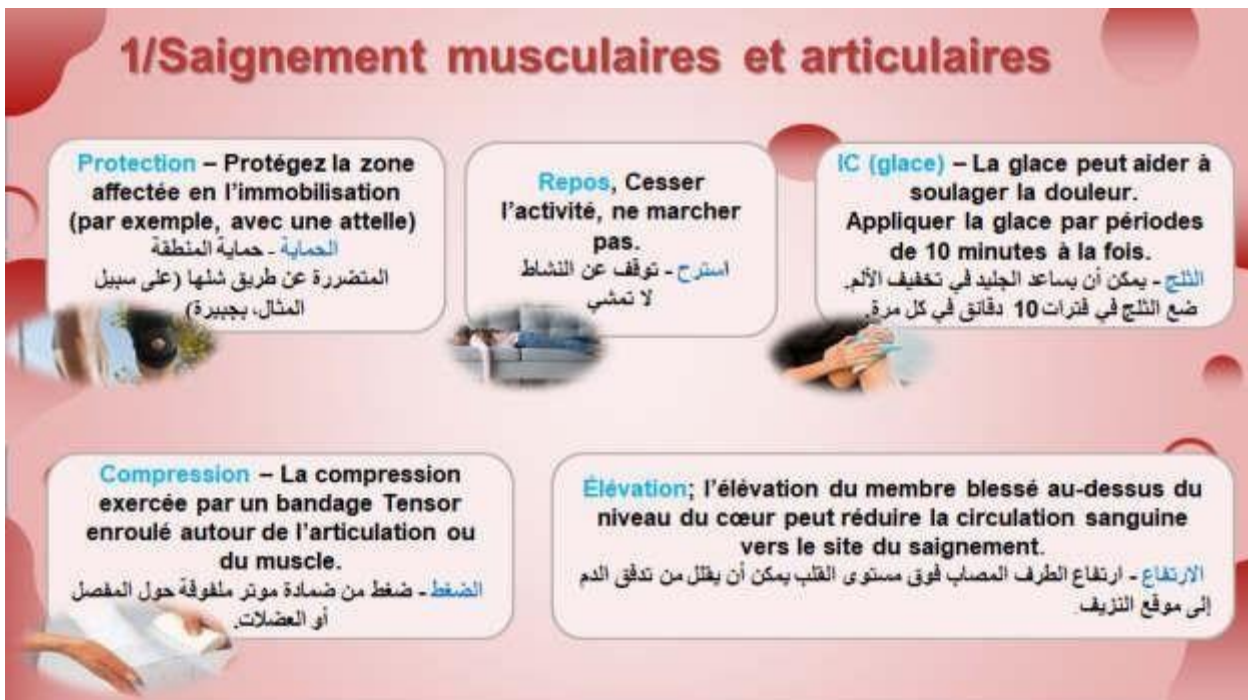


Figure 57 : Trentième et unième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

2/ Ecchymoses, coupures et éraflures



Nettoyer la région avec une solution antiseptique.
نظف المنطقة بمحلول مطهر.



Appliquer une pression continue pendant au moins 20 minutes, jusqu'à l'arrêt du saignement (sans regarder entre-temps).
قم بالضغط المستمر لمدة 20 دقيقة على الأقل حتى يتوقف النزيف (دون النظر في هذه الأثناء).



Appliquer un bandage.
ضع ضمادة.



Si le saignement persiste, communiquer avec votre centre de traitement ou se rendre aux urgences puisque des points de suture pourraient être nécessaires.
إذا استمر النزيف، فاتصل بمركز العلاج أو قم بزيارة حسب الحاجة إلى الخياطة.

Figure 58 : Trente-deuxième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

3/ Saignement de la bouche et du nez

Saignement de la bouche:

- *Recrachter le sang qui s'accumule dans la bouche, car l'avaler peut causer des nausées et des vomissements.
بصق الدم الذي يتراكم في الفم، لأن ابتلاعه يمكن أن يسبب الغثيان والقيء.
- * l'utilisation de sucettes glacées ou de glaçons.
استخدام المصاصات أو مكعبات الثلج.
- *Éviter de boire des liquides chauds, d'utiliser une paille, de croquer des aliments durs ou épicés et de fumer.
تجنب شرب السوائل الساخنة واستخدام المصاصة وعض الأطعمة الصلبة أو الحارة والتدخين.
- * Réduire l'activité physique pendant au moins 24 heures.
تقليل النشاط البدني لمدة 24 ساعة على الأقل.



Figure 59 : Trente-troisième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Saignement de nez:

*Rester calme. Ne pas paniquer. Se moucher délicatement pour éliminer le mucus et les caillots instables.
ابق هادئا. لا داعي للذعر. فرغ أنفك برفق إلى القضاء على المخاط غير المستقر والجلطات.

* S'asseoir droit, la tête légèrement inclinée vers l'avant.
اجلس منتصباً ورأسك مائل قليلاً إلى الأمام

* Appliquer une pression en pinçant la portion souple du nez fermement pendant au moins 10 minutes sans relâcher.
ضغط عن طريق قرص الجزء الناعم من الأنف لمدة 10 دقائق على الأقل دون إطلاق سراح.

* Appliquer de la glace à la base de la narine touchée.
ضع الثلج على قاعدة فتحة الأنف المصابة

*Après 10 minutes, relâcher la pression pour voir si le saignement a cessé. Si non, appliquer de nouveau une pression pendant encore 10 minutes.
بعد 10 دقائق، حرر الضغط لمعرفة ما إذا كان النزيف قد توقف. إذا لم يكن الأمر كذلك، ضغط مرة أخرى أثناء 10 دقائق أخرى.

Si le saignement n'a pas cessé après 60 minutes, il faut appeler votre centre de traitement ou se rendre aux urgences.
إذا لم يتوقف النزيف بعد 60 دقيقة، اتصل بمركز العلاج الخاص بك أو الذهاب إلى غرفة الطوارئ

Figure 60: Trente-quatrième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie

- **Planche 35 : Traitement de la douleur :** Dans cette diapositive nous avons expliqué la conduite à tenir pour la prise en charge de la douleur.

Traitement de la douleur
علاج الألم

<p>الباراسيتامول Paracetamol Douleur légère ألم خفيف</p>	<p>الكوديين Codeine Douleur modérée ألم معتدل</p>	<p>المورفين Morphine Douleur intense ألم شديد</p>
--	---	---

RECE
 ٥٠٠ مل ماء
 ٤٠٠ مل ماء
 ٤٠٠ مل ماء
 ٤٠٠ مل ماء

Figure 61 : Trente-cinquième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie

- **Planche n°36 et 37 : Conseils pour les patients hémophiliques :** Cette diapositive a pour but de fournir des conseils pratiques (faire ou ne pas faire) aux patients hémophiliques afin de les aider à gérer leur quotidien.

Conseils pour les patients hémophiliques

نصائح للمرضى الذين يعانون من الهيموفيليا

 <p style="font-size: 1.2em; font-weight: bold; color: #800000;">Ce qu'il faut faire</p> 	<p>Toujours prélever un dosage de facteur et une recherche d'anticorps anti facteur avant toute perfusion de facteur anti hémophilique. قم دائماً بإجراء اختبار عامل والبحث عن الأجسام المضادة للعوامل قبل أي ضخ لعامل مضاد للهيموفيليا.</p>
	<p>Manger des aliments qui peuvent contribuer à la coagulation sanguine et cesser de saigner des aliments riches en vit-k vit-c et en calcium. Maintenir un poids normal. تناول الأطعمة التي يمكن أن تساهم في تخثر الدم ووقف نزيف الأطعمة الغنية بفيتامين سي والكالسيوم. حافظ على وزن طبيعي.</p>
	<p>Circoncision : à faire dès l'âge de 2 ans. Faire un bilan biologique (FNS, TP, TCK) avant la circoncision. الختان: يتم منذ سن 2. إجراء تقييم بيولوجي (FNS . TP . TCK) قبل الختان</p>
	<p>R.G.C.E(repos, glace, compression, élévation) la glace réduit l'inflammation , on recommande de l'appliquer pendant 20 minutes toutes les quatre à six heures, jusqu'à diminution du gonflement et de la douleur. ر.ت.ض.ا (الراحة والتلج والضغط والارتفاع) يقلل الجليد من الالتهاب، ويوصى بالتطبيق لمدة 20 دقيقة كل أربع إلى ست ساعات، حتى يقلل التورم والألم.</p>

Figure 62: Trente-sixième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Ce qu'il ne faut pas faire 	Acide acétylsalicylique (aspirine); les anti inflammatoire non stéroïdiens(AINS). حمض الأسيتيل ساليسيليك (الأسبرين)، مضادات الالتهاب غير الستيرويدية .
	La prise de température rectale. قراءة درجة حرارة المستقيم.
	Sports dangereux avec troubles hémorragiques à cause d'un risque de collision. الرياضات الخطرة المصحوبة باضطرابات نزفية بسبب خطر الاصطدام
	les injections intramusculaires et les ponctions artérielles. الحقن العضلية والثقب الشريانية
	Aliments et suppléments qui augmentent la fluidité du sang,ex:gingembre girofle, curcuma ,l'ail,omega-3,vitamine E الأطعمة والمكملات التي تزيد من تدفق الدم ، مثل فصوص الزنجبيل والكرمك والثوم وأوميغا 3 وفيتامين هـ

Figure 63 : Trente-septième planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

- **Planche n°38 : Remerciement:** Cette planche contient un remerciement aux patients pour leur attention et leur temps consacré à assister à cette séance d'éducation.



Figure 64 : Dernière planche destinée à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

b) Elaboration d'un dépliant à l'intention des patients

Nous avons élaboré deux dépliants (un en français et l'autre en arabe) pour résumer les points clés de la présentation d'éducation thérapeutique. Un champ lexical simplifié, des couleurs attractives, des images et des symboles ont été utilisés pour faciliter la compréhension des patients, notamment ceux qui ont des difficultés de lecture. Les images et les symboles permettront aux patients d'accéder rapidement aux informations essentielles sur l'hémophilie et son traitement.

Le titre de ce dépliant était : « **Education Thérapeutique Des Patients Atteints d'Hémophilie.** » Ce titre a été présenté dans la 1ère page du dépliant « Page de garde » qui contient également une petite introduction ; le nom de l'interne qui a réalisé le dépliant ainsi de son encadrant.

Nous avons abordé les points suivants :

- Qu'est-ce que l'hémophilie?
- Transmission de l'hémophilie
- Les symptômes de l'hémophilie
- Le traitement d'hémophilie
- Conseils pour les patients hémophiliques.

Les figures ci-dessous représentent les deux faces du dépliant réalisé en Français, la version en arabe est mise en annexe VI.



Figure 65: Première face du dépliant en français destiné à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

Qu'est-ce que l'hémophilie?

Le terme «hémophilie» vient du grec et signifie «prédisposition aux hémorragies».

L'hémophilie est une maladie hémorragique d'origine héréditaire due à un déficit, dans l'un des deux facteurs anti-hémophiliques :

- Facteur VIII : hémophilie A.
- Facteur IX : hémophilie B.



Les symptômes d'hémophilie

Les symptômes et leurs fréquences dépendent du degré de sévérité d'hémophilie et peuvent varier d'une personne à l'autre.



On découvre souvent l'hémophilie lors de :

- *Vaccination.
- *Bleus sur la peau inexplicables.
- *Circoncision.
- *Extraction dentaire.
- *Traumatisme.
- *Chirurgie.

Transmission de l'hémophilie

Dans une même famille on retrouve toujours le même type d'hémophilie et le même degré de sévérité.



Elle se manifeste sous trois formes :

- *Sévère : Moins de 1% du taux normal de facteurs de coagulation. Le saignement est très fréquent.
- *Modérée : Entre ≥ 1 et $\leq 5\%$ du taux normal de facteurs de coagulation. Le risque de saignement est moins fréquent.
- *Mineure : Entre >5 et $\leq 40\%$ du taux normal de facteurs de coagulation. Le saignement est rare.

TOUT RETARD DU DIAGNOSTIC ET DE TRAITEMENT PAR DES PRODUITS ANTI HÉMOPHILIQUES PEUT METTRE EN JEU LE PRONOSTIC VITAL.

Figure 66 : Deuxième face du dépliant en français destiné à l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie.

II .4.5. Evaluation des compétences acquises

L'évaluation des compétences acquises par les patients est essentielle dans le processus d'éducation thérapeutique. L'objectif est d'évaluer la compréhension du patient en ce qui concerne sa maladie, les symptômes à surveiller, les traitements, les mesures d'urgence et les précautions à prendre.

L'évaluation peut être réalisée à l'aide de différentes méthodes néanmoins nous avons gardé le modèle d'Ivernois et Gagnayre. Pour cela, on a utilisé un deuxième questionnaire pour comparer et voir les connaissances des patients ont été améliorées grâce à la séance d'ETP et pour apprécier son degrés de satisfaction et son désir de renouveler l'expérience. Ce questionnaire a été édité en « questionnaire de satisfaction ».

a) But de questionnaire

Ce questionnaire vise à évaluer le niveau de connaissance des patients hémophiliques sur différents aspects :

- ✓ mesurer les connaissances, les compétences pratiques et l'autonomie du patient dans la gestion de sa maladie.
- ✓ déterminer si le patient a assimilé les informations et les connaissances nécessaires pour gérer sa condition de manière autonome.
- ✓ déterminer si le patient est en mesure d'appliquer les compétences apprises dans des situations réelles.
- ✓ l'impact de l'éducation thérapeutique sur le patient et permet d'adapter les interventions éducatives pour améliorer sa prise en charge autonome et sa qualité de vie.

b) Contenu du questionnaire

Au total, le questionnaire comporte 21 questions. Intitulé «Questionnaire d'évaluation des compétences acquises » = « questionnaire de satisfaction ».

Ce questionnaire inclus :

1. Les connaissances sur l'hémophilie :

Question 1 : « De quelle pathologie souffrez-vous ? » ;

Question 2 : « Pouvez-vous définir votre maladie ? » ;

Question 3 : « Est-il possible de reconnaître les symptômes de votre maladie? » ;

Question 4 : « Est-ce que l'excès de poids affecte-t-il votre maladie ? ».

Ces questions ont été établies pour évaluer les connaissances des patients sur les aspects fondamentaux de l'hémophilie.

2. Compréhension du traitement :

Question 5 : « Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ? » ;

Question 6 : « Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ? » ;

Question 7 : « Combien de fois prenez-vous votre médicament ? » ;

Question 8 : « Comment votre médicament est pris ? » ;

Question 9 : « Si vous oubliez votre traitement, quelle est votre démarche ? ».

Ces questions visent à évaluer la compréhension des patients concernant le traitement de l'hémophilie, y compris les modalités d'administration et la conduite à tenir en cas d'oubli de la dose de traitement.

3. Gestion des effets secondaires et interactions médicamenteuses:

Question 10 : « Avez-vous été informé sur les effets indésirables de votre traitement ? » ;

Question 11 : « Les effets indésirables les plus fréquents que vous avez rencontrés sont » ;

Question 12 : « Ces effets indésirables affectent-ils votre vie quotidienne ? » ;

Question 13 : « Dans le cas d'apparition des effets indésirables, savez-vous comment faire face ? » ;

Question 14 : « Quelle est la conduite à tenir pour soulager les vomissements » ;

Question 15 : « En cas d'éruption cutané, vous agissez comme suit » ;

Question 16 : « Pendant votre traitement, avez-vous souffert de trouble de rythme cardiaque » ;

Question 17 : « Pendant votre traitement, avez-vous souffert d'embolie pulmonaire ».

Question 18 : « Vous-a-t-on dit quels médicaments vous ne devriez pas prendre avec votre traitement ? »

Ces questions sont conçues pour évaluer la compréhension des patients en ce qui concerne la gestion des effets secondaires du traitement de l'hémophilie, y compris la prise en compte des éventuelles interactions médicamenteuses.

4. Gestion des situations à risque :

Question 19 : « Savez-vous ce qu'il faut faire en cas de blessure (ecchymoses, saignement) ? ».

L'objectif de cette question est d'évaluer les connaissances concernant la prévention des saignements, la gestion des blessures et la conduite à tenir devant les situations à risque.

5. Impact de la séance d'ETP

Question 20 : « Estimez-vous satisfaisants des connaissances actuelles sur votre traitement ? »

Question 21 : « Êtes-vous satisfait de la séance d'éducation thérapeutique? ».

Ces questions permettent d'évaluer l'état de satisfaction du patient sur les connaissances acquises.

Les questions citées ci-dessous ont été utilisées dans un questionnaire en français et en arabe. Les trois figures suivantes représentent la version du questionnaire rédigée en français, celle écrite en arabe est mise en annexe VII.

Questionnaire d'évaluation des compétences acquises

Nom et prénom : **Date** :

Age : **Sexe** : Femme Homme

Profession : **Niveau d'instruction** :

Je vous remercie de bien vouloir remplir ce questionnaire qui vise à évaluer vos connaissances sur votre maladie et votre traitement médicamenteux.

1. De quelle pathologie souffrez-vous ?

.....

2. Pouvez-vous définir votre maladie ?

Oui Non

Citez.....

3. Est-il possible de reconnaître les symptômes de votre maladie ?

Oui Non

4. Est-ce que l'excès de poids affecte-t-il votre maladie ?

Oui Non

5. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?

Oui Non

Le quel.....

6. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?

Oui Non

7. Combien de fois prenez-vous votre médicament :

Une fois par jour Deux fois par semaine

Plus de deux fois par semaine Je ne sais pas

Figure 67 : Première page du questionnaire de satisfaction destiné aux patients atteints d'hémophilie

8. Comment votre médicament est pris ?

Respectez de l'injection toujours à la même heure.

Injecter le médicament 2 fois par semaine.

Parfois, vous oubliez de l'injection et vous complétez votre médicament sans compenser votre dose.

9. Si vous oubliez votre traitement, vous :

Doublez la dose suivante pour compenser.

Prenez la dose suivante sans augmenter la dose.

Informez le médecin.

Je ne sais pas ce que je dois faire.

10. Avez-vous été informé des effets indésirables de votre traitement ?

Oui Non

11. Les effets indésirables les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :

Vomissement Hémarthrose

Eruption cutanée Trouble de rythme cardiaque

Infarctus de myocarde Embolie pulmonaire

.....

12. Ces effets indésirables affectent-ils votre vie quotidienne ?

Oui Non

Précisez.....

13. Dans le cas d'apparition des effets indésirables, savez-vous comment faire face ?

Oui Non

14. Quelle est la conduite à tenir pour soulager les vomissements

Eviter des aliments frits, gras ou épicés. Boire beaucoup d'eau.

Manger lentement. Faites plusieurs repas légers.

Informer votre médecin

15. En cas d'éruption cutané, vous agissez comme suit :

Eviter de se gratter. Informer votre médecin.

Utiliser un savon doux et un agent hydratant. Eviter l'exposition au soleil.

Figure 68: Deuxième page du questionnaire de satisfaction destiné aux patients atteints d'hémophilie

16. Pendant votre traitement, avez-vous souffert de trouble de rythme cardiaque :

Oui Non

17. Pendant votre traitement, avez-vous souffert d'embolie pulmonaire :

Oui Non

18. Vous-a-t-on dit quels médicaments vous ne devriez pas prendre avec votre traitement ?

Oui Non

Mentionnez.....

19. Savez-vous ce qu'il faut faire en cas de blessure (ecchymoses, saignement) ?

Oui Non

20. Estimez-vous satisfaisants des connaissances actuelles sur votre traitement ?

Oui Non

21. Êtes-vous satisfait de la séance d'éducation thérapeutique?

Oui Non

Merci pour votre participation

Figure 69: Troisième page du questionnaire de satisfaction destiné aux patients atteints d'hémophilie

c) Cotation des réponses et instauration d'un score

Un système de cotation doit être intégré au questionnaire pour permettre la quantification et l'interprétation des réponses des patients.

Pour chaque réponse « 0 », « 0.5 » ou « 1 » point a été alloué. La somme des points obtenus nous permet d'arriver au score.

Le score le plus élevé correspond à la bonne réponse à toutes les questions. Le score complet du questionnaire est de 20 points.

Le tableau illustrant les scores attribués aux questions est présenté dans l'annexe VIII.

II . 5. Mise en œuvre de la séance d'éducation thérapeutique

Nous avons réalisé une seule séance d'éducation thérapeutique collective en suivant les étapes précédemment énuméré.

a) Prise de contact avec les patients

Le président de l'Association Nationale des Hémophiles Algériens a établi un contact téléphonique avec les patients atteints d'hémophilie pour les informer de l'approche de l'Éducation Thérapeutique des Patients (ETP). Toutes les étapes et les objectifs de notre étude leur ont été expliqués. Certains patients ont exprimé leur coopération et ont donné leur accord, tandis que d'autres ont catégoriquement refusé l'idée. Au total, notre étude a inclus 30 patients.

b) Remplissage du questionnaire d'évaluation des connaissances

Le remplissage du questionnaire des besoins est une étape essentielle dans le processus d'éducation thérapeutique. Cela permet de recueillir des informations précieuses sur les besoins spécifiques des patients atteints d'hémophilie.

Nous avons préalablement contacté les patients par téléphone avant la séance d'ETP pour effectuer la première étape du processus. Nous avons rempli le questionnaire de besoins en se basant sur leurs réponses fournies lors de cet appel. Cette approche nous a permis de remplir le questionnaire de besoins de manière satisfaisante. Parmi les patients contactés, seuls 30 ont répondu à notre questionnaire d'évaluation des connaissances et ont confirmé leur présence à la séance d'ETP

c) Lieu et date

Le président de l'ANHA a proposé de tenir la séance d'éducation thérapeutique au niveau de la maison de culture de la wilaya de Chlef. Cet endroit offre un cadre adapté pour recevoir les patients et favoriser les échanges et les discussions.

La date retenue pour la séance, le jeudi 1er juin 2023 à 10h, a été soigneusement déterminée. Nous avons exploré toutes les options afin de trouver un créneau horaire convenant à tous, dans le but de favoriser la présence et l'engagement de tous les patients.



Figure 70 : Maison de culture de la wilaya de Chlef.

d) Déroulement de la séance

Après avoir collecté les informations du questionnaire d'évaluation des connaissances, nous les avons utilisées pour planifier et adapter la séance d'ETP de manière à répondre aux besoins éducatifs des patients. Nous avons utilisé les outils pédagogiques qui ont été précédemment cités pour dérouler la séance d'ETP.

Lors de la présentation, nous avons permis au patient de s'exprimer et de poser les différentes questions relatives aux points non compris.

Trente patients ont bénéficié de La séance d'ETP qui a durée 50 minutes.

Durant la séance, tous les patients étaient très attentifs aux explications données. Ils posaient des questions au fur et à mesure des planches et se sont montrés surtout intéressé par la manière de gérer les EI. Les questions posées concernaient également les modalités d'administrations ainsi la conduite à tenir devant les situations à risque.

En fin de séance, les patients étaient réinvités à poser leurs questions éventuelles sur les sujets non abordés ou non compris. Ils ont été par la suite priés de répondre au questionnaire d'évaluation de la séance d'ET.

Avant de partir, les dépliants en français et /ou en arabe ont été distribués aux patients ou à leurs parents.

e) Remplissage du questionnaire d'évaluation des compétences acquises

Trente questionnaires de satisfaction ont été délivrés aux patients ayant bénéficié de la séance d'ETP. Les 30 questionnaires ont été remplis sur place.

A la fin, nous avons analysés les réponses pour évaluer les compétences acquises par les patients et l'efficacité de la séance d'ETP.

Enfin, le président de l'association Nationale des Hémophiles Algériens et les patients ont exprimés leurs remerciements et leurs satisfactions pour le travail que nous avons effectué.

III . Résultat

III .1. Description population étudiée

Le nombre de patients ayant bénéficié de séance d'éducation thérapeutique était de 30.

III .1.1. Répartition de la population selon le sexe

Tableau 6 : Répartition de 30 patients selon le sexe.

	Nombre de patient	Pourcentage %
Homme	28	93.33
Femme	2	6.67

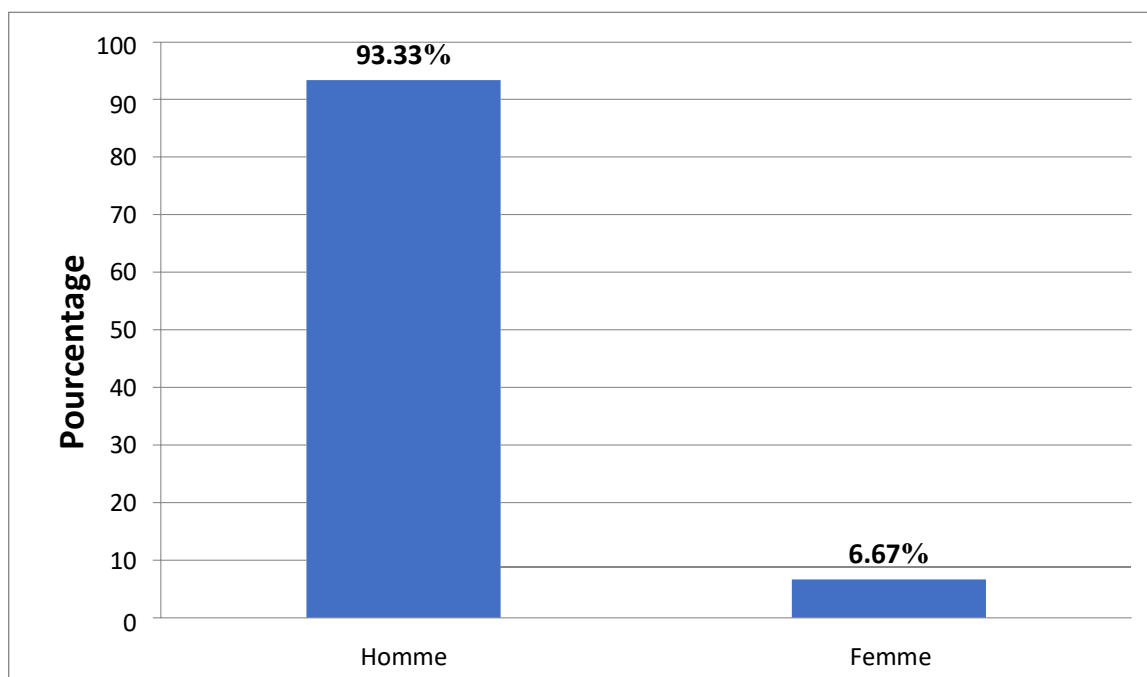


Figure 71 : Répartition des patients selon le sexe dans un échantillon de 30 personnes

On observe que la majorité des patients sont de sexe masculin, avec 28 patients représentant 93.33% de nombre total. En revanche, les patients de sexe féminin sont en minorité, avec seulement 2 patients représentant 6.67% de nombre total.

Le sexe ration (femme/homme) est de 0.07(7%).

III .1.2. Répartition de la population selon l'âge

Tableau 7 : Répartition de 30 patients selon l'âge.

Classe d'âge	Nombre de patient	Pourcentage%
[10 ; 20 [3	10
[20 ; 30 [7	23.33
[30 ; 40 [6	20
[40 ; 50 [13	43.33
[50 ; 60 [1	3.33

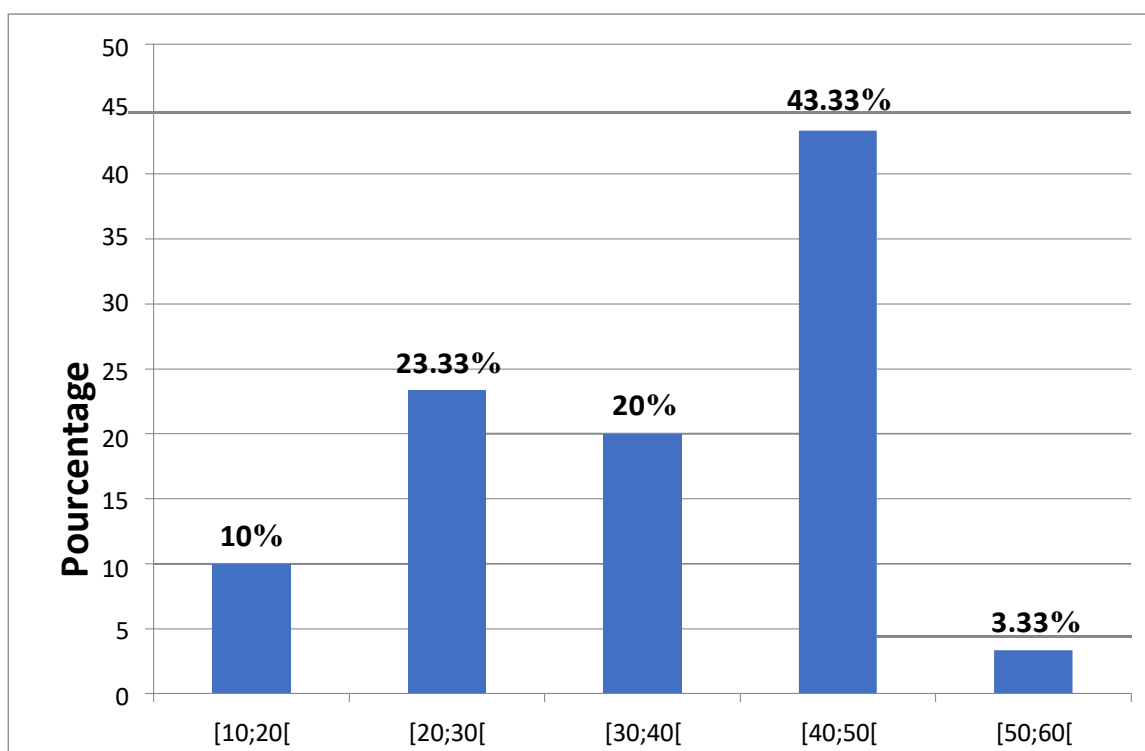


Figure 72 : Répartition des patients selon l'âge dans un échantillon de 30 personnes.

Dans notre étude, 05 tranches d'âge ont été définies par intervalle de 10 ans, la moyenne d'âge de l'ensemble des patients est de 34.13 ans, le plus jeune patient avait 13ans, le plus âgé avait 57 ans. Les résultats sont illustrés ci-dessus.

La répartition de la population étudiée en fonction de l'âge révèle que :

Classe d'âge [10 ; 20 [: Il y a 3 patients, représentant 10% de l'échantillon.

Classe d'âge [20 ; 30 [: Il y a 7 patients, représentant 23,33% de l'échantillon.

Classe d'âge [30 ; 40 [: Il y a 6 patients, représentant 20% de l'échantillon.

Classe d'âge [40 ; 50 [: est majoritaire, il y a 13 patients, représentant 43,33% de l'échantillon.

Classe d'âge [50 ; 60 [: Il y a 1 patient, représentant 3,33% de l'échantillon.

Cette répartition met en évidence le fait que l'hémophilie est une maladie qui doit être gérée et vécue tout au long de la vie.

III .1.3. Répartition de la population selon le type d'hémophilie

Tableau 8 : Répartition de 30 patients selon le type d'hémophilie

	Nombre de patient	Pourcentage %
Hémophile A	23	76.67
Hémophile B	7	23.33

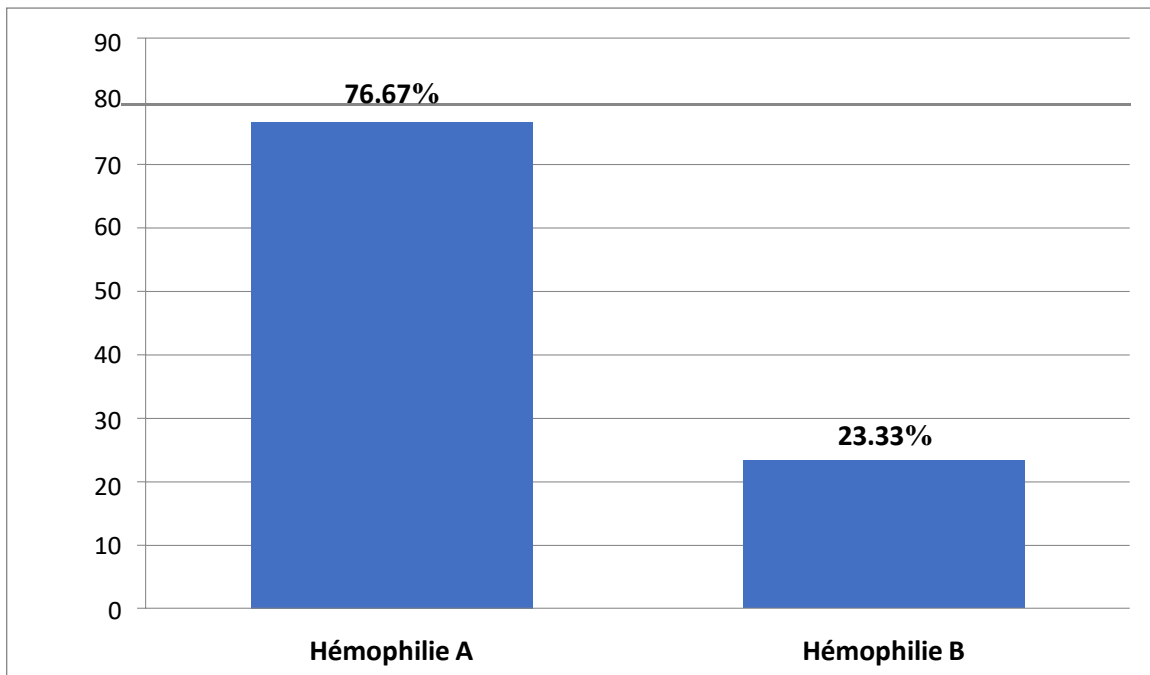


Figure 73 : Répartition des patients selon le type d'hémophilie dans un échantillon de 30 personnes.

Parmi les patients de notre échantillon étudié, une grande majorité (76,67%) présente une hémophilie de type A, tandis que 23,33% sont atteints d'hémophilie de type B.

III .2. Résultat du questionnaire d'évaluation des connaissances

a) Calcul du score global

Au total 30 patients ont répondu aux questionnaires d'évaluation des connaissances.

Afin de mieux exploiter les résultats, nous avons répartis le score global obtenu par les patient en quarte classes, le tableau ci-dessous montre l'intervalle des scores, le nombre de patient ainsi que le pourcentage correspondant.

Tableau 9: Tableau récapitulatif des scores des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances.

Score global	Nombre de patient	Pourcentage%
[0.5 ; 5[4	13.33
[5 ; 10[17	56.67
[10 ; 15[9	30
[15 ; 20[0	0

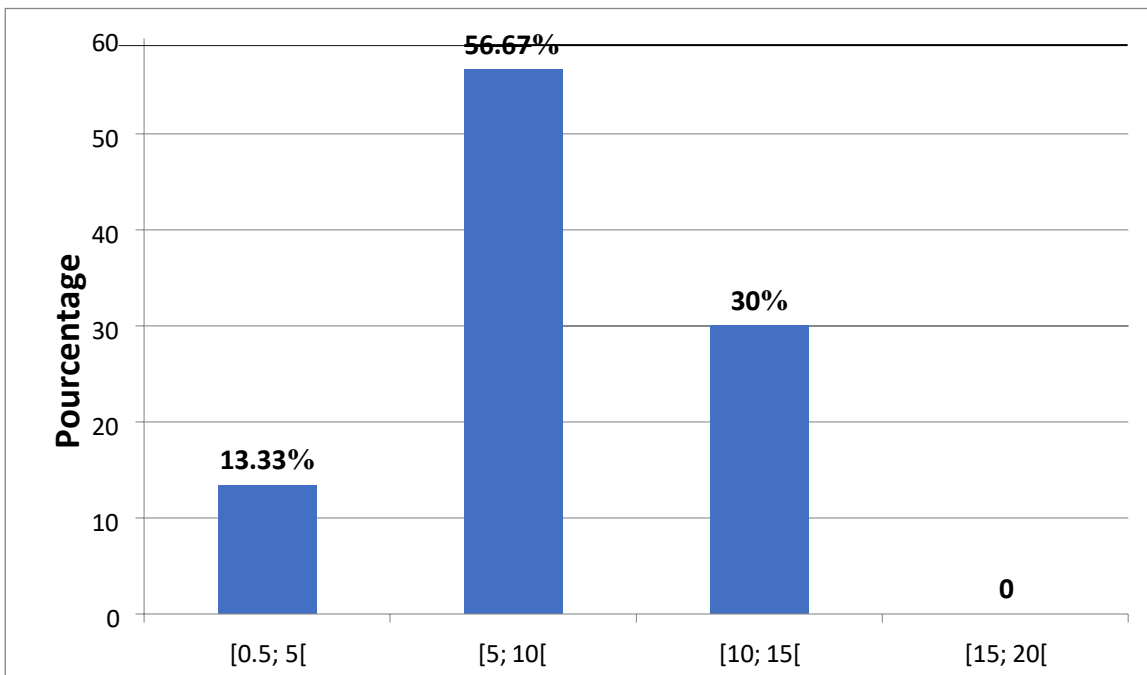


Figure 74 : Répartition des scores des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances

L'étude de la répartition des patients qui répondent aux questionnaires d'évaluation des connaissances. Nous a révélé :

Partie pratique

Quatre patients ont obtenu un score compris entre [0.5 ; 5[; ce qui représente 13,33% de l'échantillon.

Classe de score [5 ; 10[: 17 patients ont obtenu un score inclus dans cette classe, ce qui représente 56,67% de l'échantillon.

Classe de score [10 ; 15[: nous avons noté 9 patients, ce qui représente 30% de l'échantillon.

Classe de score [15 ; 20[: aucun patient n'a obtenu un score supérieure à 15.

b) Répartition de la population selon les réponses concernant la maladie

Tableau 10 : Réponses de 30 patients aux questionnaires d'évaluation des connaissances

Questions	Réponses	Réponses	score%
1. De quelle pathologie souffrez-vous ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0
2. Pouvez-vous définir votre maladie ?	Oui	17/30	56.67
	Non	13/30	43.33
3. Quels sont les symptômes de votre maladie ?	Oui	15/30	50
	Non	15/30	50
4. Comment votre maladie a été découverte ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0
7. Pensez-vous que cette maladie vous empêche d'avoir une vie normale ?	Oui	17/30	56.67
	Explication	07/30	23.33
	Non	13/30	43.33
8. Y a-t-il des difficultés Dans votre vie quotidienne ?	Oui	17/30	56.67
	Explication	06/30	20
	Non	13/30	43.33
9. Pensez-vous que votre maladie vous empêche de pratiquer une activité sportive ou de voyager ?	Oui	23/30	76.67
	Explication	11/30	36.67
	Non	07/30	23.33
10. Conduite à tenir les risques de la maladie (en cas de blessure, saignement, ecchymoses....).	Oui	07/30	23.33
	Non	23/30	76.67
11. Avez-vous reçu des conseils pour éviter les situations à risque ?	Oui	20/30	66.67
	Explication	07/30	23.33
	Non	10/30	33.33
13. Pensez-vous que votre maladie peut guérir ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0

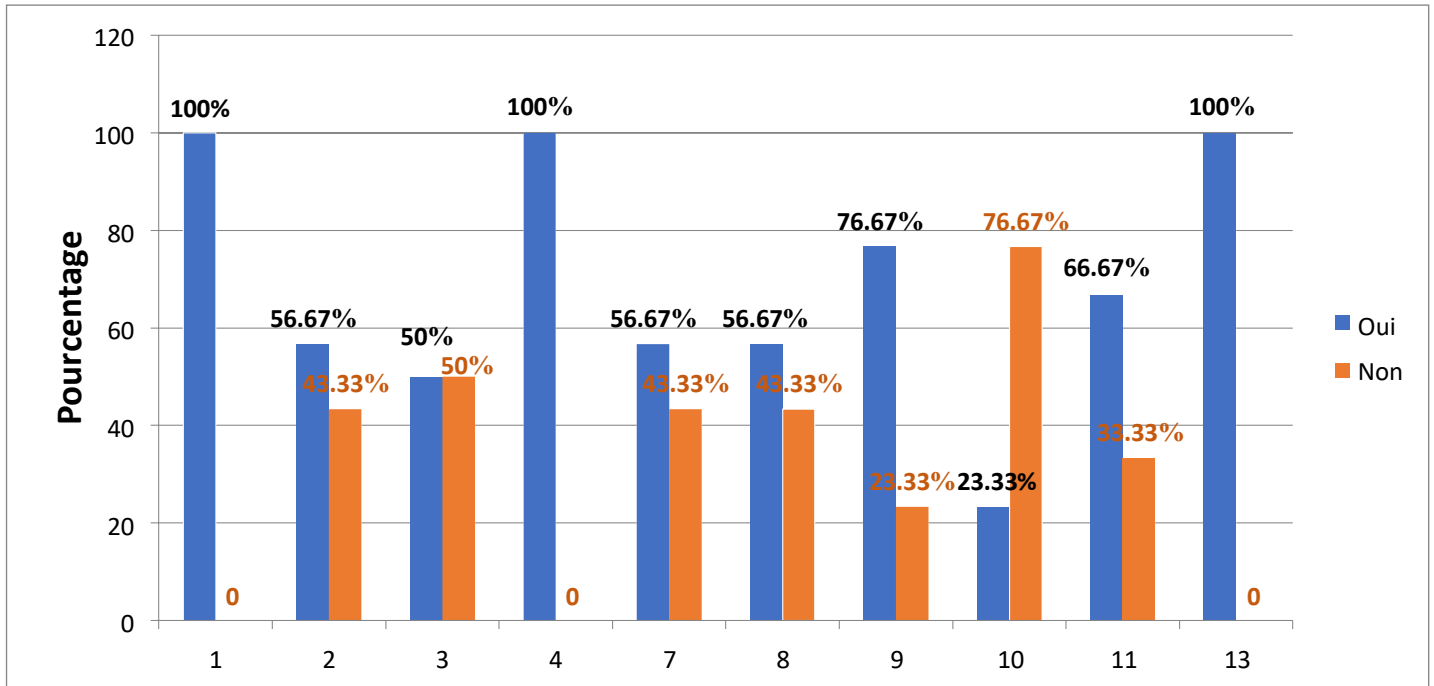


Figure 75 :Réponses de 30 patients aux questionnaires d'évaluation des connaissances concernant la maladie

Les questions 1, 4 et 13 ont obtenu un score de 100%, ce qui indique que tous les patients ont correctement répondu à ces questions.

Les questions 2 et 3 révèlent qu'environ la moitié des patients peuvent définir leur maladie et connaissent les symptômes associés.

Les questions 7 et 8 mettent en évidence que plus de la moitié des patients pensent que leur maladie peut affecter leur vie quotidienne et présentent des difficultés.

La question 9 montre que la majorité des patients pensent que leur maladie peut limiter leur participation à des activités sportives ou des voyages.

La question 10 démontre que la plupart des patients ne savent pas comment réagir face aux risques liés à leur maladie.

La question 11 indique que les deux tiers des patients ont reçu des conseils pour éviter les situations à risque.

Les réponses "Explication" indiquent que certains patients ont exprimé le besoin d'explications supplémentaires sur certains aspects de leur maladie.

c) Répartition de la population selon les réponses concernant le traitement

Tableau 11: Réponses des 30 patients aux questionnaires d'évaluation des connaissances concernant le traitement

Questions	Réponses	Réponses	Score%
14. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?	Oui	28/30	93.33
	Non	02/30	6.67
15. En cas de rupture de votre traitement, connaissez-vous d'autre médicament ?	Oui	0/30	0
	Non	30/30	100
16. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?	Oui	30/30	100
	Explication	30/30	100
	Non	0/30	0
17. Connaissez-vous la posologie de votre médicament ?	Oui	14/30	46.67
	Explication	04/30	13.33
	Non	16/30	53.33
18. Connaissez-vous les effets secondaires de votre traitement ?	Oui	10/30	33.33
	Non	20/30	66.67
19. Les effets secondaires les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :	Oui	28/30	93.33
	Non	02/30	6.67
20. Avez-vous reçu des conseils pour gérer les effets secondaires de votre traitement ?	Oui	13/30	43.33
	Non	17/30	56.67
21. Connaissez-vous les médicaments à éviter ?	Oui	22/30	73.33
	Explication	22/30	73.33
	Non	08/30	26.67
22. Si vous oubliez la dose de traitement, qu'allez-vous faire?	Oui	01/30	3.33
	Non	29/30	96.67

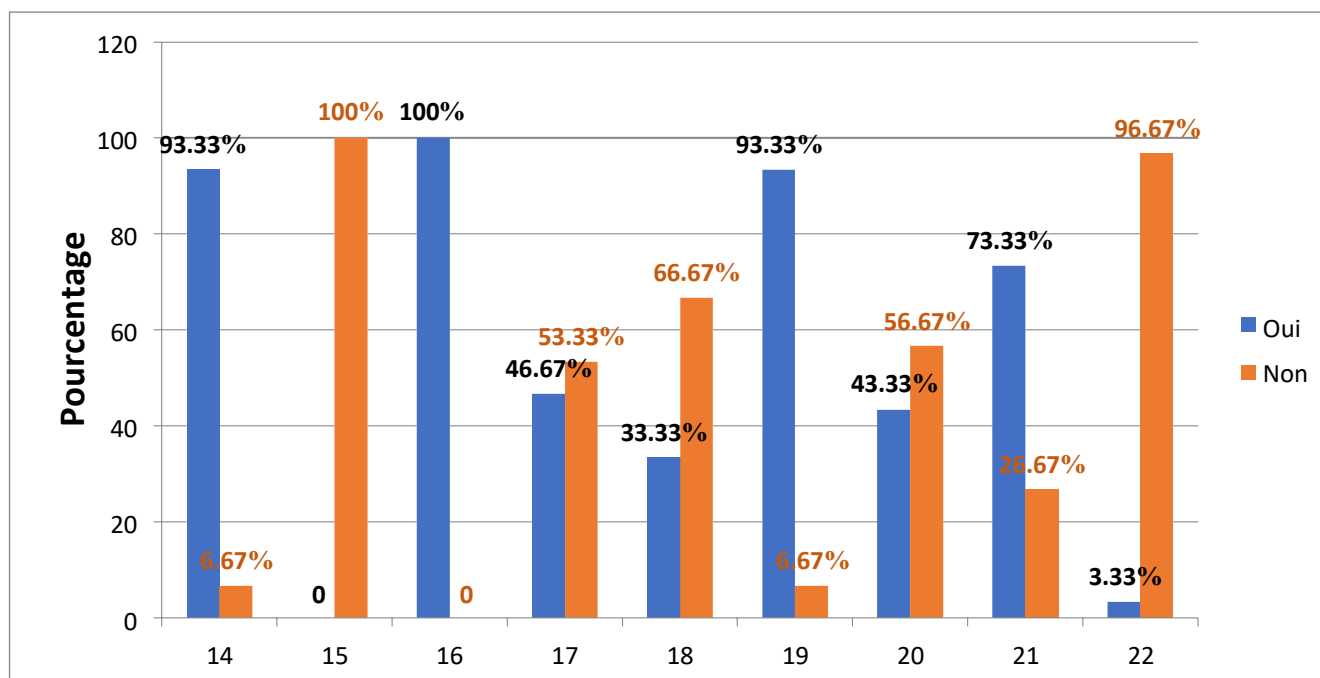


Figure 76 : Réponses des 30 patients aux questionnaires d'évaluation des connaissances concernant le traitement

La majorité des patients connaissent le nom de leur traitement actuel (question 14) et le mode d'administration de leur traitement (question 16).

Dans la question 17, 14 patients ce qui représente 46,67 % connaissent la posologie de leur médicament, tandis que 16 (53,33 %) ne la connaissent pas.

Dans la question 18 ce qui représente 33.33% un tiers des patients connaissent leurs effets secondaires. Les patients ont reçu des conseils pour gérer les effets secondaires de leur traitement (question 20) représentant 43.33%.

En cas de rupture de traitement, aucun patient ne semble connaître d'autres médicaments de substitution (question 15).

La majorité des patients sont conscients des médicaments à éviter, ce qui représente 73.33% (question 21).

En cas d'oubli de la dose de traitement, la grande majorité des patients ne savent pas quoi faire, ce qui représente 96.67% (question 22).

III .3. Résultat du questionnaire d'évaluation des compétences acquises des patients atteints d'hémophilie : Questionnaire de satisfaction

a) Calcul du score global

Afin de mieux exploiter les résultats, nous avons répartis le score global obtenu par les patients en quatre classes, voir tableau ci-dessous.

Tableau 12 : Tableau récapitulatif des scores des patients en réponse aux questionnaires de satisfaction.

Score global	Nombre de patient	Pourcentage%
[0.5 ; 5[0	0
[5 ; 10[3	10
[10 ; 15[24	80
[15 ; 20[3	10

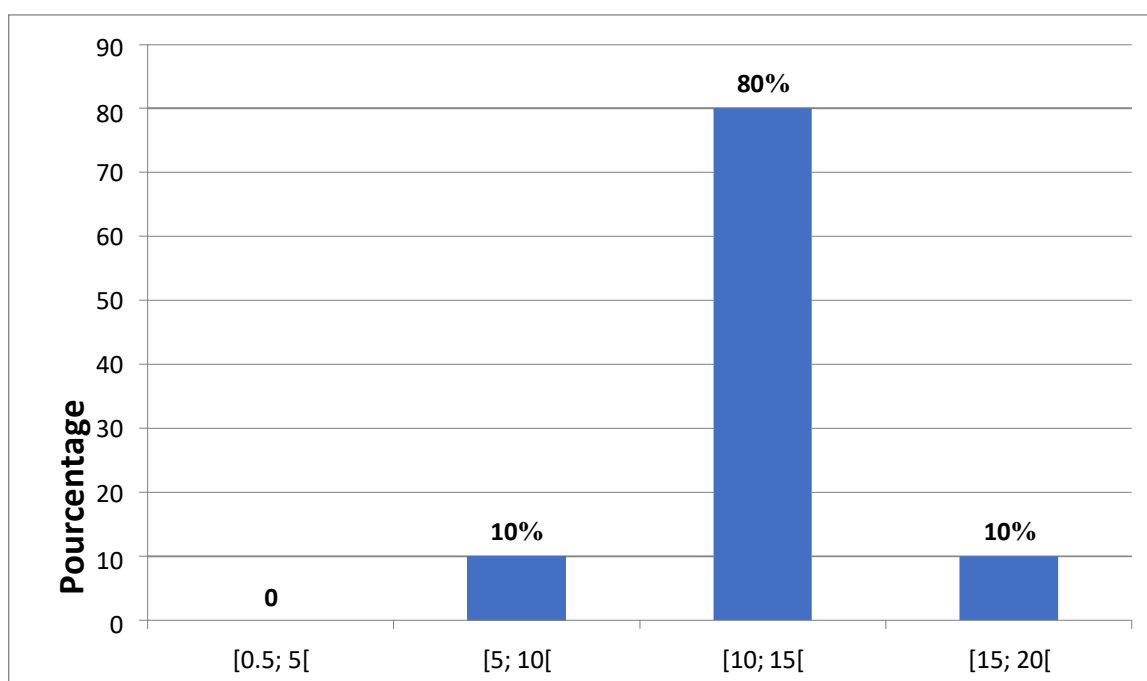


Figure 77 : Répartition des scores des patients en réponse aux questionnaires de satisfaction.

L'étude de la répartition des patients qui ont répondu aux questionnaires de satisfaction. Nous a révélé :

Entre [0.5 ; 5[: aucun patient n'a obtenu un score da inclus dans cette classe.

Partie pratique

Nous avons noté trois patients ont obtenu un score compris [5 ; 10], ce qui représente 10% de l'échantillon

Entre [10 ; 15[: 24 patients ont obtenu un score inclus dans cette classe, ce qui représente 80% de l'échantillon.

Trois patients ont obtenu un score compris [15 ; 20], ce qui représente 10% de l'échantillon.

b) Répartition de la population selon les réponses concernant la maladie

Tableau 13 : Répartition de 30 patients répondus au questionnaire de satisfaction concernant la maladie.

Questions	Réponses	réponses	Score %
1. De quelle pathologie souffrez-vous ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0
2. Pouvez-vous définir votre maladie ?	Oui	30/30	100
	Explication	23/30	76.67
	Non	0/30	0
3. Est-il possible de reconnaître les symptômes de votre maladie?	Oui	29/30	96.67
	Non	1/30	3.33
4. Est-ce que l'excès de poids affecte-t-il votre maladie ?	Oui	27/30	90
	Non	3/30	10

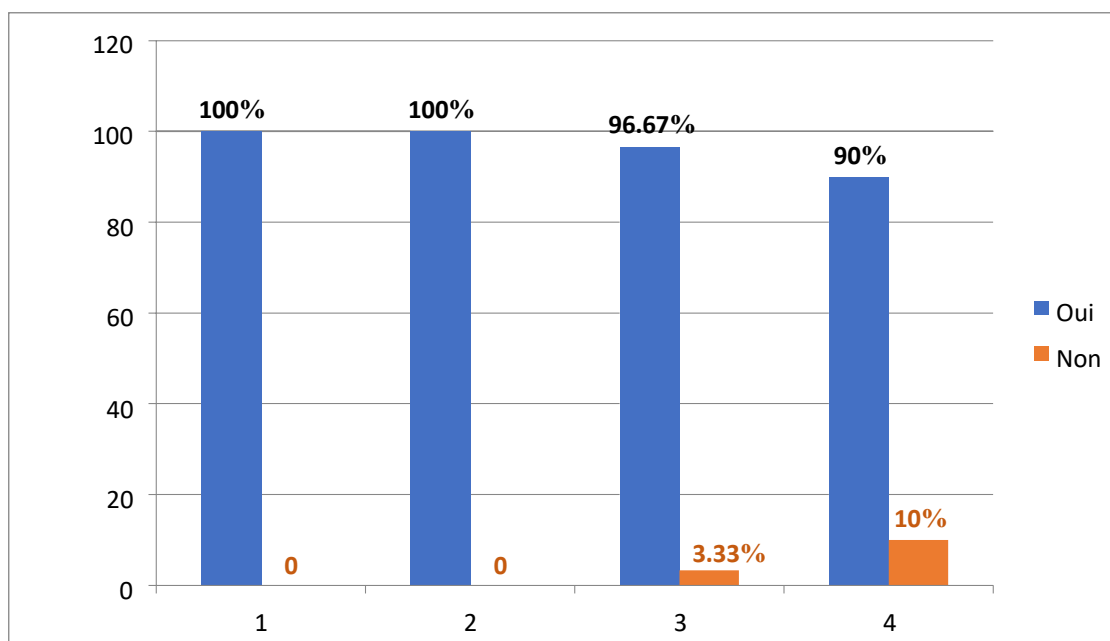


Figure 78 : Répartition de 30 patients répondus au questionnaire de satisfaction concernant la maladie.

Partie pratique

Les questions 1 et 2 ont obtenu un score de 100%, ce qui indique que tous les patients ont connu leur pathologie.

La question 3 montre que la majorité des patients connaissent les symptômes de leur maladie (96.67%)

La question 4, 27 patients ont répondu que l'excès de poids affecte leur maladie ce qui représente 90%, tandis que 3 patients (soit 10%) ont indiqué que l'excès de poids ne semble pas avoir d'impact sur leur maladie.

c) Répartition de la population selon les réponses concernant le traitement

Tableau 14: Répartition de 30 patients répondus au questionnaire de satisfaction concernant le traitement.

Questions	Réponses	réponses	Score%
5. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?	Oui	30/30	100
	Explication	23/30	76.67
	Non	0/30	0
6. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0
7. Combien de fois prenez-vous votre médicament ?	Oui	21/30	70
	Non	9/30	30
9. Si vous oubliez votre traitement, vous	Oui	25/30	83.33
	Non	5/30	16.67
10. Avez-vous été informé des effets indésirables de votre traitement ?	Oui	26/30	86.67
	Non	4/30	13.33
12. Ces effets indésirables affectent-ils votre vie quotidienne ?	Oui	5/30	16.67
	Explication	0/30	0
	Non	25/30	83.33
13. Dans le cas d'apparition des effets indésirables, savez-vous comment faire face ?	Oui	22/30	73.33
	Non	8/30	26.67
14. Quelle est la conduite à tenir pour soulager les vomissements	Oui	28/30	93.33
	Non	2/30	6.67
15. En cas d'éruption cutané, vous agissez comme suit	Oui	29/30	96.67
	Non	1/30	3.33
18. Vous-a-t-on dit quels médicaments vous ne devriez pas prendre avec votre traitement ?	Oui	30/30	100
	Explication	29/30	96.67
	Non	0/30	0
19. Savez-vous ce qu'il faut faire en cas de blessure ?	Oui	30/30	100
	Non	0/30	0

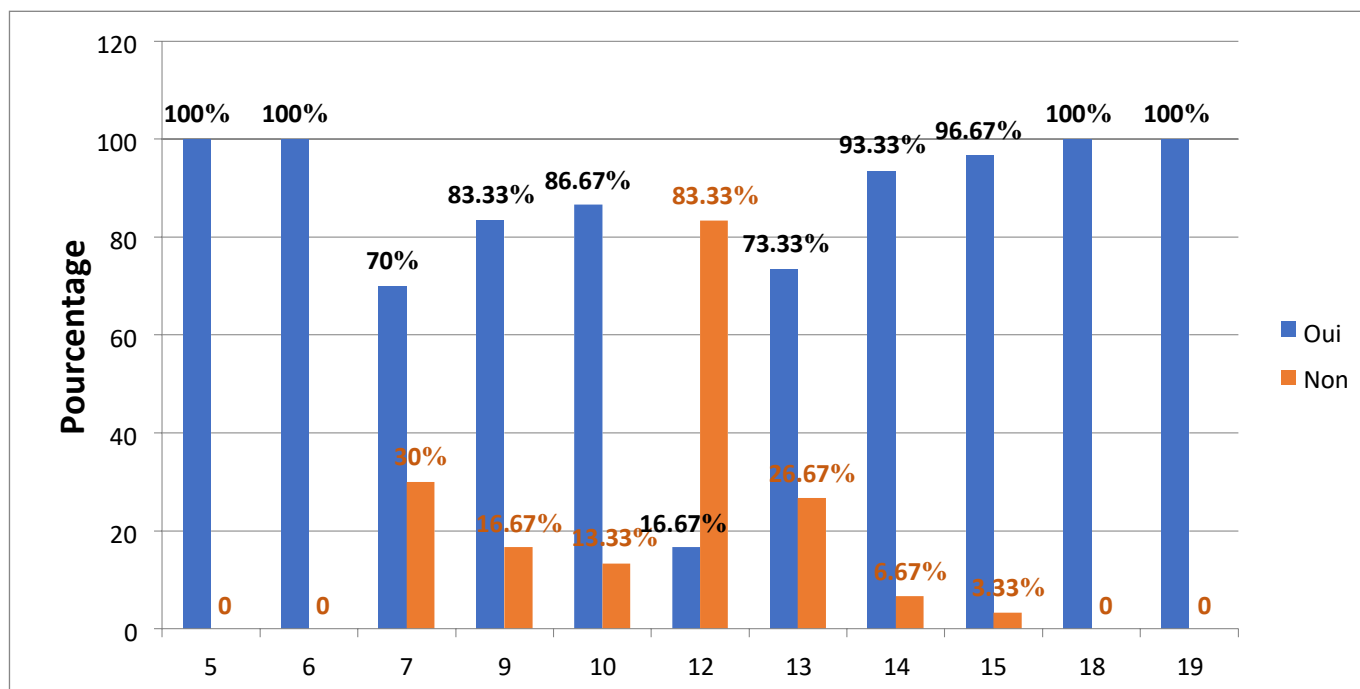


Figure 79 : Répartition de 30 patients répondus au questionnaire de satisfaction concernant le traitement.

Les questions 5 ; 6 ; 18 et 19 ont obtenu un score de 100%, ce qui indique que tous les patients ont connaissance le nom de leur traitement actuel; le mode d'administration de leur traitement, les médicaments à éviter et comment faire en cas de blessure.

La question 7, 21 patients qu'ils consomment régulièrement leur médicament.

Les questions 10 ; 13 ; 14 et 15 indiquent que la majorité des patients ont une bonne connaissance de leur effets secondaires et comment réagir en cas d'apparition de ces effets.

La question 7 a obtenu un score 70%, ce qui indique que 21 patients qu'ils consomment régulièrement leur médicament.

La question 12 révèle (83.33%) des patients ont déclaré que les effets secondaires n'affectent pas leurs vies quotidiennes.

III.4. Comparaison des scores des patients avant et après la séance d’ETP

Tableau 15 : tableau comparatif des scores des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances et de satisfaction.

La note	Nombre de patient "Questionnaire avant la séance"	Pourcentage %	Nombre de patient "Questionnaire après la séance"	Pourcentage %
[0.5 ; 5[4	13.33	0	0
[5 ; 10[17	56.67	3	10
[10 ; 15[9	30	24	80
[15 ; 20[0	0	3	10

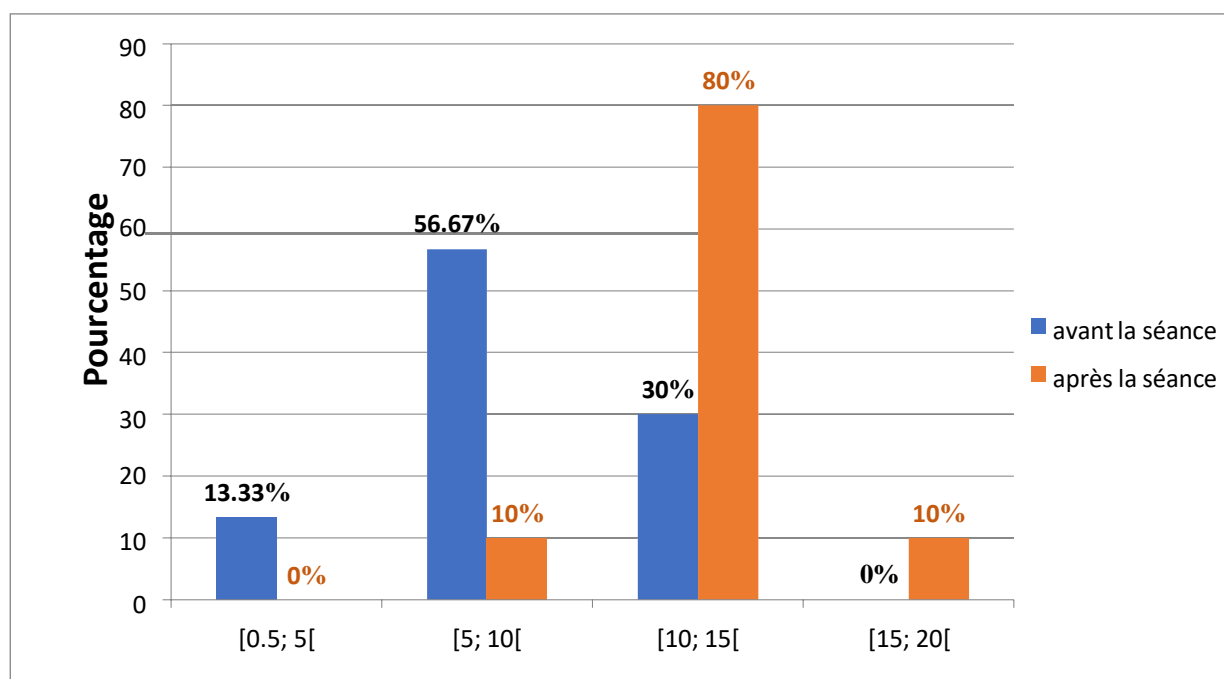


Figure 80 : Comparaison des scores des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances et de satisfaction

D'après les résultats que nous avons fournis, la répartition de score des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances et de satisfaction :

Pour la plage de notes [0,5 ; 5[:

-Avant la séance : 4 patients, ce qui représente 13,33% du total.

-Après la séance : 0 patient, ce qui représente 0% du total.

Pour la plage de notes [5 ; 10[:

-Avant la séance : 17 patients, ce qui représente 56,67% du total.

Partie pratique

-Après la séance : 3 patients, ce qui représente 10% du total.

Pour la plage de notes [10 ; 15[:

-Avant la séance : 9 patients, ce qui représente 30% du total.

-Après la séance : 24 patients, ce qui représente 80% du total.

Pour la plage de notes [15 ; 20[:

-Avant la séance : 0 patient, ce qui représente 0% du total.

-Après la séance : 3 patients, ce qui représente 10% du total.

Ces résultats révèlent une amélioration remarquable des connaissances et de la compréhension des patients après la séance d'éducation thérapeutique.

La moyenne de score du questionnaire d'évaluation des connaissances est 8.22 ce qui représente 41.08%.

La moyenne de score de satisfaction est 12.75 ce qui représente 63.75%.

IV. Discussion

IV. 1. Description de la population étudiée

a) Selon le sexe

Pour un sexe ratio (femme/homme) de 0.07 (7%). Les hommes sont majoritaires et représentent 93.33% de notre échantillon contre 2 femmes seulement (6.67%). Cela correspond à la prévalence connue de l'hémophilie, qui affecte principalement les hommes en raison de sa transmission génétique liée au chromosome X.

b) Selon l'âge

L'analyse de la répartition par classe d'âge révèle que la majorité des patients se situent dans la tranche d'âge de 30 à 50 ans, avec le groupe le plus important se trouvant dans la classe d'âge [40 ; 50[avec 13 patients (43,33 %). Nous avons également observé la présence de quelques patients plus jeunes, notamment 3 patients (10 %) dans la classe d'âge [10 ; 20[.

La présence d'un seul patient dans la classe d'âge [50 ; 60[indique que la plupart des patients sont plus jeunes et nécessitent un suivi à long terme.

Il est important de noter que l'hémophilie est une condition génétique qui persiste tout au long de la vie des personnes atteintes. Ces résultats mettent en évidence l'importance d'une prise en charge continue et adaptée pour ces patients, en tenant compte de leurs besoins spécifiques à chaque étape de leur vie.

c) Le type de l'hémophilie

Parmi l'échantillon de patients, la majorité, soit 23 personnes (76,67 %), présentent une hémophilie de type A, tandis que 7 personnes (23,33 %) sont atteintes d'hémophilie de type B. Cette distribution concorde avec les données épidémiologiques qui indiquent que l'hémophilie de type A est plus répandue que l'hémophilie de type B. Ces résultats confirment donc la prévalence relativement plus élevée de l'hémophilie de type A par rapport à l'hémophilie de type B dans notre échantillon. Ce qui ressemble aux statistiques Samama MM et al, une étude marocaine Mr M. BASSA , une étude cohorte dans l'Est Algérien C.SALHI et aussi le registre canadien des hémophiles dont 79-88% sont des hémophile A et 11.76 a 20.17 % sont des hémophiles B. [64-65-65]

IV .2. Besoins éducatifs des patients ayant participé à l'étude justifiant la nécessité d'une éducation thérapeutique

Au moment du diagnostic éducatif, les 30 patients qui n'avaient pas encore reçu d'éducation thérapeutique ont obtenu une note moyenne de 8,22, ce qui équivaut à 41,08 % de connaissances initiales. Ces résultats démontrent une compréhension insuffisante des patients avant de recevoir l'éducation thérapeutique. L'analyse des réponses initiales des patients a révélé les résultats suivants :

a) Scores globales des patients en réponse aux questionnaires d'évaluation des connaissances.

Les scores relativement bas dans la première plage (0,5 à 5) pourraient indiquer une faible sensibilisation ou compréhension de la maladie et de son traitement. Cela souligne l'importance de cibler ces patients pour des interventions d'éducation plus approfondies.

La majorité des patients (56,67 %) se situent dans la fourchette des scores de 5 à 10, ce qui suggère qu'ils ont une compréhension modérée mais qu'il y a encore des lacunes dans leurs connaissances.

Le groupe de patients avec des scores de 10 à 15 (30 %) montre une meilleure compréhension de la maladie et de la thérapie. Cependant, il est essentiel de continuer à renforcer leurs connaissances pour améliorer la gestion de leur condition.

L'absence de patients dans la plage des scores de 15 à 20 pourrait indiquer un besoin de cibler davantage le diagnostic éducatif pour identifier les connaissances initiales et les besoins spécifiques des patients avant de planifier des séances éducatives appropriées.

b) Les connaissances initiales du patient sur la maladie

Suite à l'analyse de nos résultats, nous constatons que certains patients atteints d'hémophilie ont une connaissance limitée de leur maladie.

Selon nos résultats, la grande majorité des patients interrogés (100 %) ont pu identifier correctement leur pathologie. Cependant, seuls 56,67 % des patients ont été en mesure de donner une définition précise de leur maladie.

Nous avons également observé que la majorité des patients (56,67 %) estime que leur maladie affecte leur capacité à mener une vie normale, et une proportion encore plus élevée (76,67 %) pense que leur maladie limite leur pratique d'activités sportives ou de voyages. De plus, seulement 23,33 % des patients ont répondu correctement aux conduites à tenir en cas de risques liés à leur maladie.

Cette nette lacune dans les connaissances générales des patients peut être expliquée en partie par un manque de communication avec le personnel médical.

En résumé, ces résultats soulignent l'importance d'une éducation thérapeutique ciblée et approfondie pour améliorer la compréhension des patients concernant leur maladie. Un meilleur suivi et une communication plus étroite avec le personnel médical pourraient également contribuer à combler ces lacunes et à améliorer la prise en charge globale des patients atteints d'hémophilie. D'après Yin Kwan Ho, Berggren et Dahlborg-Lyckhage, (2010), acquérir des connaissances sur sa maladie permet d'avoir une meilleure autogestion.

c) Les connaissances initiales du patient sur leur traitement

La majorité écrasante des patients ont fourni des réponses appropriées aux questions concernant leur traitement actuel, notamment en indiquant correctement le nom de leur médicament et en mentionnant la voie d'administration, qui est principalement intraveineuse pour les médicaments substitutifs.

Cependant, une proportion plus faible de patients démontre une connaissance adéquate de la posologie de leur médicament ainsi que des effets secondaires associés. Il est essentiel de noter qu'il est particulièrement crucial d'informer les patients sur la gestion des effets secondaires, étant donné que la maladie est de nature hémorragique. Cette proportion représente 43,33 % des patients, qui ont une connaissance limitée dans ce domaine.

En ce qui concerne les mesures à prendre en cas d'oubli de dose de leur traitement, il est remarquable que la grande majorité des patients (96,67 %) n'ait pas de plan d'action spécifique pour de telles situations.

Pour améliorer l'éducation thérapeutique des patients, il est primordial de fournir des informations détaillées sur leur traitement, notamment les posologies, les effets secondaires possibles, les alternatives en cas de rupture de médicament et les mesures à prendre en cas d'oubli de dose. Cette approche permettra aux patients d'optimiser leur prise en charge, de mieux comprendre leur traitement et de minimiser les risques potentiels associés à leur maladie.

En somme, un effort soutenu pour fournir une éducation complète aux patients sur leur traitement est essentiel pour améliorer leur qualité de vie et leur gestion de la maladie. Cela permettra également de renforcer leur autonomie et leur confiance dans la prise en charge quotidienne de leur condition médicale. Nos résultats montrent que l'éducation thérapeutique modifie en profondeur et durablement les valeurs et les conditions de vie.

[L'étude de Jean-François d'Ivernois et Rémi Gagnayre]

IV.3. Comparaison des scores globaux des patients avant et après la séance d'ETP

Après la séance d'éducation, aucun patient n'a obtenu de score dans la plage de 0,5 à 5, indiquant une amélioration significative de la compréhension chez tous les patients.

10 % des patients ont obtenu des scores dans la plage de 5 à 10 après la séance, ce qui suggère qu'ils ont encore besoin de renforcer leurs connaissances.

Une majorité écrasante de patients (80 %) ont obtenu des scores dans la plage de 10 à 15 après la séance, démontrant une nette amélioration de leur compréhension grâce à l'éducation thérapeutique.

10 % des patients ont obtenu des scores dans la plage de 15 à 20 après la séance, montrant que certains patients ont atteint des niveaux de connaissance avancés suite à l'éducation thérapeutique.

Les résultats indiquent une amélioration remarquable de la compréhension des patients après la séance d'éducation thérapeutique.

L'éducation thérapeutique a été particulièrement efficace pour les patients ayant des scores initiaux dans la plage de 5 à 10, car leur pourcentage est passé de 56,67 % à seulement 10 %.

L'absence de patients ayant obtenu des scores dans la plage de 15 à 20 avant la séance montre qu'il existe des opportunités d'approfondir encore davantage l'éducation sur des sujets avancés pour certains patients.

Les résultats globaux montrent que l'éducation thérapeutique a été bénéfique pour améliorer la compréhension des patients atteints d'hémophilie.

Il est important de noter que ces résultats sont prometteurs, mais il est également essentiel de continuer à adapter et à améliorer les séances d'éducation thérapeutique pour répondre aux besoins spécifiques de chaque patient. Une éducation continue et personnalisée jouera un rôle crucial dans l'autonomisation des patients et l'amélioration de leur qualité de vie.

IV.4. Évaluation des compétences acquises des patients atteints d'hémophilie

a) Concernant la maladie

Selon les réponses recueillies, les patients font preuve d'une conscience élevée de leur pathologie. Ils démontrent également la capacité de définir leur maladie, avec une majorité écrasante (100 %) étant en mesure de le faire. De plus, presque tous les patients (96,67 %) peuvent reconnaître les symptômes associés à leur maladie, ce qui indique une bonne compréhension de leur état médical.

En ce qui concerne l'excès de poids, une grande majorité des patients (90 %) reconnaissent que celui-ci a un impact sur leur maladie. Cela témoigne de leur conscience de l'importance du poids dans la gestion de leur condition médicale et de l'adoption d'un mode de vie sain.

En conclusion, les résultats indiquent une bonne compréhension globale de leur maladie chez la plupart des patients. Cependant, il est important de continuer à fournir une éducation continue et adaptée pour renforcer leur connaissance et les encourager à maintenir un mode de vie sain. Cette sensibilisation accrue contribuera à améliorer leur prise en charge médicale et leur qualité de vie globale.

b) Concernant la posologie et le mode d'administration des médicaments

D'après nos résultats, nous constatons que tous les patients ont une compréhension claire du mode d'administration de leur traitement. Il est essentiel pour les patients de savoir comment administrer correctement leur médicament afin d'assurer son efficacité et leur sécurité.

Parmi les 30 patients interrogés, nous notons une amélioration significative concernant la connaissance de la fréquence de prise de leur médicament. Initialement, seulement 46,67 % des patients connaissaient la fréquence de prise, mais ce pourcentage a augmenté à 70 % après l'éducation thérapeutique. Cela indique que l'éducation a été bénéfique pour renforcer leur compréhension de la posologie.

Ces résultats soulignent l'importance d'inclure des informations détaillées sur la posologie et le mode d'administration des médicaments dans l'éducation thérapeutique.

c) Concernant La conduite à tenir en cas d'oubli de prise

La grande majorité des patients (83,33 %) indiquent qu'ils prennent des mesures lorsqu'ils oublient de prendre leur traitement. Cette attitude démontre une prise de responsabilité et une volonté d'agir activement pour assurer la continuité de leur traitement.

En comparant les réponses à ces deux questions du questionnaire, à savoir la question 22 dans le questionnaire d'évaluation des connaissances et la question 9 dans le questionnaire de satisfaction, nous observons une nette amélioration. Initialement, seulement 3,33 % des patients avaient déclaré prendre des mesures en cas d'oubli de prise. Cependant, après l'éducation thérapeutique, ce pourcentage a considérablement augmenté à 83,33 %. Cette augmentation significative suggère l'importance de la prise régulière du traitement conformément aux recommandations médicales, ainsi que l'efficacité de l'éducation thérapeutique dans la sensibilisation des patients à cette question cruciale.

Ces résultats soulignent également l'importance de fournir des stratégies pour minimiser les oublis de prise de traitement, telles que l'utilisation de rappels ou de calendrier de suivi. En offrant des outils pratiques et des conseils spécifiques, on peut aider les patients à mieux respecter leur traitement et à maintenir une adhérence optimale à leur plan de soins.

d) Concernant les effets secondaires

Selon nos constatations, la majorité des patients (86,67 %) ont été informés des effets indésirables potentiels de leur traitement, ce qui est un aspect positif. Il est crucial que les patients soient informés des possibles effets indésirables associés à leur traitement afin qu'ils soient conscients et préparés à y faire face en cas de besoin. Cependant, une minorité de patients (13,33 %) n'a pas reçu cette information, ce qui souligne l'importance de veiller à ce que tous les patients reçoivent des informations complètes et adéquates sur les effets indésirables de leur traitement.

En ce qui concerne l'impact des effets indésirables sur la vie quotidienne, la majorité des patients (83,33 %) estiment que les effets indésirables de leur traitement ne perturbent pas leur vie quotidienne. Cela suggère que la plupart des patients ont une tolérance ou une adaptation satisfaisante aux effets indésirables éventuels.

Quant à la gestion des effets indésirables, une majorité de patients (73,33 %) déclarent savoir comment faire face à l'apparition de ces effets. De plus, une grande majorité des patients sont

conscients des mesures à prendre en cas de vomissements (93,33 %) ou d'éruptions cutanées (96,67 %). Ces résultats indiquent une connaissance adéquate des conduites à tenir dans ces situations spécifiques. Cela démontre l'efficacité de l'éducation thérapeutique dans la sensibilisation des patients aux mesures à prendre en cas d'effets indésirables potentiels, ce qui leur permet de réagir de manière appropriée et de rechercher une assistance médicale en cas de besoin.

e) Concernant les médicaments déconseillés à prendre

Tous les patients ont répondu de manière appropriée à cette question. Leur réponse met en évidence une connaissance centrée sur les médicaments antiagrégants plaquettaires. Il est remarquable que les patients ont été bien informés sur les interactions médicamenteuses potentiellement dangereuses avec leur traitement.

La bonne compréhension de cette question démontre l'efficacité de l'éducation thérapeutique pour informer les patients sur les précautions à prendre concernant leur traitement. Cette connaissance leur permet de prendre des décisions éclairées concernant leur santé et de minimiser les risques potentiels associés à l'utilisation de certains médicaments.

IV .5. Impact d'une séance d'ETP sur les malades

Nous avons évalué l'impact de la séance d'éducation thérapeutique en utilisant un questionnaire de satisfaction qui couvrait les mêmes sujets abordés lors du diagnostic éducatif. L'objectif était de mesurer l'assimilation des informations enseignées et de comparer les connaissances des patients avant et après la séance. Les résultats ont été très positifs, montrant que tous les patients éduqués (100 %) ont obtenu une note moyenne de 12,75 (soit 63,75 %) après la séance.

Ces résultats indiquent une assimilation complète des recommandations et des informations partagées pendant la séance d'éducation thérapeutique, ainsi qu'une nette amélioration des compétences des patients par rapport à leurs connaissances initiales. Tous les patients ont exprimé leur entière satisfaction à l'égard de la séance, la jugeant bénéfique et suffisante pour comprendre leurs traitements et gérer les effets indésirables.

Il est également important de noter que la mise à disposition d'un dépliant éducatif reprenant les enseignements a été appréciée par les patients, leur permettant de se référer aux informations fournies lors de la séance.

En conclusion, les retours positifs des patients montrent que la séance d'éducation thérapeutique a été un succès, ayant un impact positif sur leurs connaissances et leur gestion de la maladie. Il est essentiel de continuer à offrir ce type de séances pour améliorer encore davantage la qualité de vie des patients atteints d'hémophilie.

V . Limites de la démarche éducative

Malgré les résultats positifs de notre démarche éducative, certaines limites méritent d'être soulignées, discutées et corrigées pour améliorer son efficacité. Plusieurs facteurs ont influencé notre approche :

Remplissage du questionnaire d'évaluation des connaissances par téléphone : Bien que cette solution soit pratique pour les patients ayant des difficultés de transport, elle peut entraîner une certaine limitation dans la communication et l'interaction avec les patients. Les informations recueillies par téléphone pourraient être moins détaillées et nuancées que lors d'une rencontre en personne.

Temps limité : Les séances d'éducation thérapeutique ont une durée définie, ce qui peut rendre difficile la couverture exhaustive de tous les aspects de la maladie et du traitement. Certains patients pourraient nécessiter un suivi et une éducation continue pour compléter et approfondir leurs connaissances, notamment pour les sujets plus complexes ou spécifiques.

Niveaux de compétence et de connaissances variés : Les patients présentent des niveaux de compétence et de connaissances différents. Certains patients pourraient avoir du mal à comprendre les informations complexes ou à appliquer les connaissances dans leur vie quotidienne. Il est important d'identifier les besoins individuels des patients et de personnaliser l'éducation en conséquence.

Barrières linguistiques et culturelles : Les différences linguistiques et culturelles peuvent entraver la communication efficace entre les professionnels de la santé et les patients. Une compréhension limitée de la langue ou des différences culturelles peut rendre difficile la transmission d'informations importantes et l'adhésion aux recommandations médicales.

En résumé, en reconnaissant et en adressant ces limites, nous pourrions renforcer notre démarche éducative et offrir un soutien plus adapté aux patients atteints d'hémophilie, en les aidant à mieux comprendre et gérer leur maladie pour une meilleure qualité de vie.

CONCLUSION

CONCLUSION

En conclusion, l'hémophilie est un trouble héréditaire caractérisé par un déficit en facteurs de coagulation, entraînant des saignements excessifs ou prolongés, des ecchymoses et des douleurs articulaires. Le diagnostic repose sur des examens biologiques, avec des traitements substitutifs basés sur l'administration intraveineuse de facteurs VIII ou IX pour prévenir ou traiter les saignements.

L'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie joue un rôle essentiel dans l'amélioration de leur qualité de vie en leur permettant de mieux gérer leur maladie au quotidien et de prévenir les complications. Ce processus personnalisé et continu, adapté à chaque patient et à sa famille, vise à renforcer leur autonomie et à les informer sur les stratégies de prévention et les bonnes pratiques en cas de saignements.

Notre étude, réalisée en collaboration avec l'Association Nationale des Hémophilies Algériens au niveau de la wilaya de Chlef, a été menée auprès d'un groupe de 30 patients hémophiles. Nous avons conçu une séance d'éducation thérapeutique en élaborant des outils spécifiques tels que des présentations Powerpoint et des dépliants informatifs, adaptés aux besoins des patients.

En utilisant ces approches pédagogiques appropriées et en renforçant la collaboration avec les patients, nous avons constaté que l'éducation thérapeutique peut réellement améliorer leur compréhension de leur maladie et de leurs traitements, ainsi que leurs compétences pour gérer leur condition médicale au quotidien. L'objectif ultime étant de permettre aux patients atteints d'hémophilie de mener une vie meilleure et plus épanouissante malgré leur condition.

En conclusion, l'éducation thérapeutique joue un rôle crucial dans l'amélioration de la prise en charge des patients atteints d'hémophilie. Elle représente un investissement essentiel dans leur bien-être et leur qualité de vie. En continuant à développer et à promouvoir ces initiatives éducatives, nous pouvons contribuer à améliorer la vie des patients hémophiles et à leur offrir un accompagnement optimal tout au long de leur parcours de soins.

Références Bibliographiques

1. SMAILI F. ABRGE D'HEMATOLOGIE. P : 222 à 224-226-227-242 à 247. Edition ISBN 9961.0.0360.8.
2. Bell B G. Collection l'ECN en fascicules hématologie. P 84-85-86-88. ALBERT.
3. Dr HAMEL. Plaquettes et physiologie de l'hémostase primaire. Université SAAD DAHLEB de Blida. Faculté de médecine. Département de Pharmacie. Blida. 2021.
4. Robert W. Colman, Victor J. Marder, Alexander W. Clowes, William G. George, Samuel Z. Goldhaber. Hemostasis and Thrombosis: Basic Principles and Clinical Practice. Éditeur Lippincott Williams & Wilkins Année : 2013.
5. LODTER. Physiologie de l'hémostase. Toulouse : 2008.
6. Bellucci S. Physiologie de l'hémostase primaire. Hématologie, 9p. EMC 13-019-A-05. 2002.
7. Schved J F, Biron-Andréani C. EXPLORATION DE L'HEMOSTASE MI B- HEMATOLOGIE- Exploration de l'hémostase Pr Faculté de Médecine Montpellier-Nîmes Septembre 2006.
8. Savage B, Cattaneo M, Ruggeri Z. Mechanism of platelet aggregation. Curr Opin Hematol 2001 ; 8 : 270-276.
9. François J. L'hémostase. P 26-10-25-16-31. 3^{ème} tirage 1999 ; 2-76377377.
10. Gérard S. Hématologie Clinique et Biologique. P 387-388-394. CHU Nord-Marseille Arnette.
11. Dr. HAMEL. Université SAAD DAHLEB de Blida. Faculté de médecine. Département de Pharmacie. La coagulation. Blida. 2021.
12. Gérard S. Hématologie Clinique et Biologique. P 387-388-394. CHU Nord-Marseille Arnette.
13. Schved J F, Biron-Andréani C. PHYSIOLOGIE DE L'HEMOSTASE. MB7 : Hématologie/H3- Hémostase. Faculté de Médecine Montpellier- Nîmes Janvier 2007.
14. Bezeaud A. Guillin MC. Physiologie de la coagulation. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Hématologie, 13-019-A-20, 2001, 7p.
15. Claude G. L'hémophilie aujourd'hui : hémophilie today. Kinésithérapie, la Revue Volume 9, Issue 88, April 2009, Pages 32-36.
16. Pr Jenny G, Pr Yves Laurian. Association Française des Conseillers en Génétique, Association Française des Hémophiles. L'hémophilie A et B. Encyclopédie Orphanet Grand Public. Mai 2006.
17. GAZENGEL C, ROTHSCILD C, ETORCHET M. Apport des nouvelles technologies au traitement substitutif des hémophilies. Revue française des laboratoires, Avril/mai 1995, N° 2006.
18. Dr. HAMEL. Université SAAD DAHLEB de Blida. Faculté de médecine. Département de Pharmacie. L'hémophilie. Blida. 2021.
19. E.E. Konkle. Hemophilia: A Century of Discovery. Seminars in Hematology, Volume 52, Issue 3, July 2015, Pages 184-188.

REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

20. J. G. Taylor. A History of Hemophilia. Source: Seminars in Hematology, Volume 58, Issue 1, January 2021, Pages 35-39.
21. <https://www.Fédération mondiale de l'hémophilie.com/> consultation le: 20-04-2023.
22. DrDjamila Nadir, vice-directrice chargée des maladies non transmissibles au ministère de la Santé. Journale ELWATAN.
23. HILMAN Robert S., AULT Kenneth A. et RINDER Henry M. Hématologie en pratique clinique- guide de diagnostic et de traitement. Portland : Médecins Sciences-Flammarion, 2007. P 321-337.
24. Dossier du CNHIM (Centre National Hospitalier d'Information sur le Médicament). Facteurs antihémophiliques : traitement substitutif de l'hémophilie A et B, Evaluation clinique, Evaluation pharmaco-économique, Evaluation Thérapeutique. Revue d'évaluation sur le médicament. Publication Juin-juillet 2003, XXIV, 3-4.
25. Goudemand J. le Manuel du Résident, Hématologie II, chap hémophilie, 13-021-B-10, 1997 Elsevier Masson SAS.
26. Claude N, le traitement de l'hémophilie : des dérivés du plasma à la thérapie génique, Hématologie. Volume 2, Numéro 1,17-27, Janvier- Février 1996.
27. Sébastein L, Cédric H. La prise en charge des hémarthroses chez les pateints hémophiles. Partie 1 : pathophysiologie et diagnostic. Partie2 : Traitement. Ortho-20 Rhumato, VOL 10, N°1-2,2012.
28. Trossaert M. Dauty M. Hémophilie (arthropathies). Annales of physical and Rehabilitation Medicine 54S (2011) e96-e99.Elsevier Masson France.
29. Michel M. Dauty M. Prise en charge rhumatologique de l'hémophilie (permière partie : manifestations articulaires). Revue du Rhumatisme. Volume 69, Issue 9, October 2002, Pages 868-876.
30. LEROY J. POTRON G.SAMAMA M.GUILLIN M.C. TOBELLEM G. Hémostase et thrombose-4^e Ed.1994. La simarre Ed. JOUE LES TOURS.
31. Marie F.A. FVIIIantihémophilique A. Biologie clinique.90-20-0045.2004.
32. PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS (PNDS) HEMOPHILIE : Centre de Référence Hémophilie et autres déficits constitutionnels en protéines de la coagulation 10-10-2019-pp 15-40.
33. CAROLE E. Diagnostic étiologique / pratique. Communication de Gilles Grateau, lors des Journées Internationales de Biologie, Paris, Novembre 2009 n°427021.
34. Shapiro S. The immunologic character of acquired inhibitors of antihemophilic globulin (Factor VIII) and the kinetics of their interaction with factor VIII.J Clin Invest 1967 ; 46 :147-56.
35. Guide-Affection de Longue Durée. Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare Haute Autorité de Santé-2007.

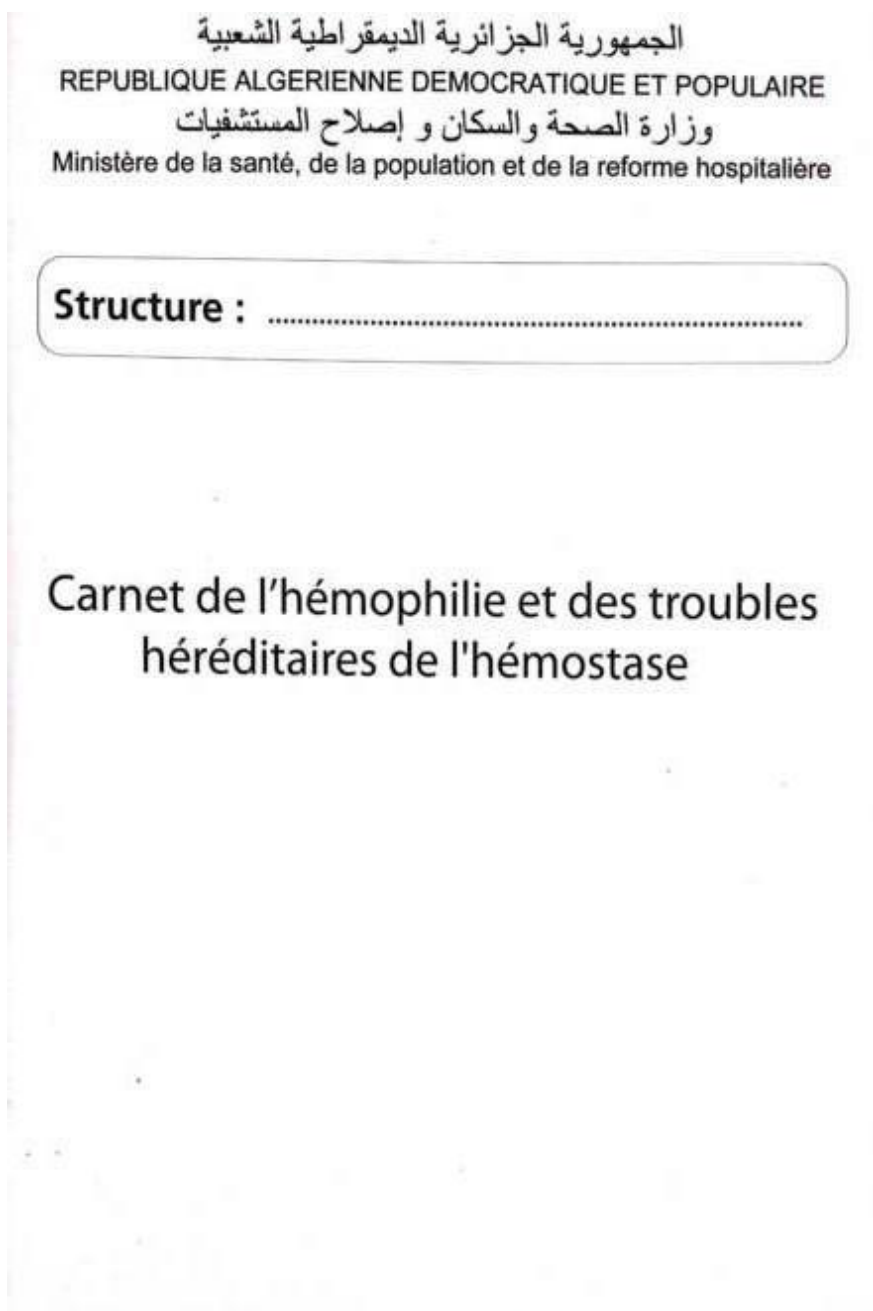
REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

36. Esther M, Brigit B, Recommandations pour le traitement de l'hémophilie. Schweizerischehamophilie-Gesellschaft. L'association Suisse des Hémophiles (Società Svizzera Emofilia Siège social A.S.H).2012.
37. Marie-Louise. W.Maladies du Sang et Transfusion P196-201.
38. Fédération mondiale de l'hémophilie. L'histoire de l'hémophilie. Disponible sur <http://www.wfh.org>.(Goudemand)J.l'hémophilie. Encyclopédie Orphanet Grand Public Mai 2006).
39. Groupe de Recherché et d'études de l'hémophilie du centre et de l'Ouest (GREHCO). Le traitement de l'hémophilie. 2ème édition. Paris 2002. Médecine et Sciences Flammarion.
40. Belhani M et al. Recommandations pour la prise en charge de l'arthropathie hémophilique. Comité Médical D'Hémophilie. SAHTS.
41. Bel Florianne, Prescriptions Des Facteurs Anti-Hémophiliques En Ambulatoire : Analyse Rétrospective De La Cohorte Lyonnaise De 2001 A 2016, Doctorat En Pharmacie, Université Claude Bernard – Lyon 1, 2017, p 22.
42. L'HEMOPHILIE. GUIDE POUR LES PATIENTS ET LEURS FAMILLES. Association Nationale des Hémophiles Algériens. Prise en charge de l'hémophilie. P20.
43. Haute autorité de santé. On ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/evamed/Turoctocog_alfa.pdf, consulte-le : 20- 03-2023.
44. Fiche conseil professionnel de novoeight. On ligne : <https://www.omedit.com/docs.pdf>. Consultez-le : 20-03-2023.
45. Haute autorité de santé. On ligne : https://www.has-sante.fr/upload/docs/evamed/octocog_alfa.pdf, consulte-le : 25- 03-2023.
46. Haute autorité de santé<https://has-santé.fr/product/62708-immunine-stim-plus-subst-seche-600-uc-solv/>. Consultation: 30-06-2023.
47. BINET C., ZANDECKI M. Hématologie. s.l: Elsevier Masson, 2011. P58.
48. Haute autorité de santé. On ligne: <https://www.has-santé.fr/upload/docs/evamed/feiba.pdf>. Consultation: 30-03-2023.
49. Meryem Bouyadmer, Développement des inhibiteurs chez les hémophiles etude rétrospective A Propos De 22 cas, Doctorat en médecine, Université Mohammed V-Rabat, 2017.
50. Srinikaveri Et Sébastien La Croix – Des Mazes. Les inhibiteurs : états des lieux et prospectives. Science Et Médecine. 2004. p 17-18-19-20.
51. Haute autorité de santé. On ligne: <https://www.has-il-faut-mettre-l-intitulé-de-l-articlesanté.fr/upload/docs/evamed/novoseven.pdf>. Consultation: 30-03-2023.
52. Haute autorité de santé. On ligne: <https://www.has-santé.fr/upload/docs/evamed/desmopressine.pdf>. Consultation: 30-03-2023.

REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

53. PROPHYLAXIE CHEZ L'ENFANT HEMOPHILE. GUIDES POUR LES PATIENTS ET LEURS FAMILLES. Association National des Hémophiles Algériens .P 11-15.
54. Rapport de l'OMS-Europe, publié en 1996, Therapeutic Patient Education – Continuing Education Programmes for Health Care Providers in the field of ChronicDisease, traduit en français en 1998.
55. Hopitaux Universitaires Geneve. Education thérapeutique du patient. Définitions.
56. Décisions que le patient prend avec l'intention de modifier l'effet de la maladie sur sa santé. World Health Organization, Centre for Health Development. A glossary of terms for community health care and services for older persons.Kobe: WHO; 2004.
57. Compétences personnelles et interpersonnelles, cognitives et physiques qui permettent aux personnes de maîtriser et de diriger leur existence, et d'acquérir la capacité à vivre dans leur environnement et à modifier celui-ci. World Health Organization.Skills for health.Geneva : WHO ; 2003.
58. Haute autorité se santé. ETP. Recommandations education thérapeutique du patient, Juin 2007. Consulte le: 20-04-2023.
59. Baudrant M., Calop N., Allenet B., Certain A., Trout H. L'éducation thérapeutique du patient : contexte, concepts et méthodes. In : Calop J., Limat S., Fernandez C. Pharmacie clinique et thérapeutique. 3ème éd. Paris: Elsevier-Masson, 2008, p. 1274-1285.
60. HAS-INPES. Deuxième partie : Comment mettre en œuvre un programme personnalisé d'éducation thérapeutique du patient? En : Guide méthodologique : Structuration d'un programme d'éducation thérapeutique du patient dans le champ des maladies chroniques. France: HAS, 2007, p. 23-43.
- 61- OLFA KASSAR. Programme d'éducation thérapeutique du patient atteint d'hémophilie. Education thérapeutique d'un hémophile. Editions universitaires européennes (18.05.2022).
- 62- Ivernois (d') JF, Gagnayre R. Mettre en œuvre l'éducation thérapeutique.Actualité et Dossier en Sante Publique 2001;36:11-3.
- 63- Claude Guérois. L'éducation thérapeutique du patient hémophile. KinesitherRev 2009;(88):37-40.
- 64- Samama MM, Schved JF. Histoire de l'hémophilie et de ses traitements. Hémophilie 2005 : 11-14.
- 65- Mr M'HAMED BASSA. THESE N° : 77 Diagnostic biologique de l'hémophilie :étude prospective et données de littérature. 2009.
- 66- SALHI Choubeila .Épidémiologie et génétique des hémophilies dans la région de Constantine. 2017

Annexe II: le carnet de l'hémophilie et troubles héréditaires de l'hémostase.



Nom :
Prénom :

Photo

Date de naissance : □ □ □ □ □ □ □ □
Lieu de naissance (Daira, wilaya) :
Adresse complète :
.....
Tél. :
E-mail :
Niveau de scolarité :
Profession :

Troubles de l'hémostase
Hémophilie : A B Taux de facteur :
Autre déficit : Taux de facteur :

**Traitement substitutif à administrer en urgence,
plusieurs doses peuvent être nécessaires :**
.....
.....

Allergie : Oui Non Allergène:

En cas d'accident prévenir :
(Noms, liens, Adresses, Téléphones)

1-.....
.....
.....
.....

2-.....
.....
.....
.....

3-.....
.....
.....
.....

Compte rendu des maladies et accidents hémorragiques survenus à l'hémophile avant la délivrance de ce carnet

Antécédents Médicaux :

Antécédents Chirurgicaux : (préciser le type de substitution)

Interventions

- Ablation des végétations
- Amygdalectomie
- Circoncision
- Extractions dentaires
- Autres

préciser :

Traumatismes

- Craniens
- Thoracique
- Abdomino-pelvi en
- Fractures
- Autres

préciser :

Antécédents Transfusionnels :

- Sang total
- Culots globulaires
- Plasma frais congelé
- Cryoprécipité
- Facteurs antihémophiliques
- Autres

préciser :

Bilan clinique initial

Date :

Poids : Taille :

Appareil cutanéomuqueux

Bilan articulaire

Bilan stomatologique

Autres appareils

Date :

Groupe sanguin :

Anticorps irréguliers :

Présents Absents

Inhibiteurs (anticoagulants circulants) :

Présents Taux Absents

Sérologies :

Hépatite B :

Hépatite C :

HIV :

Autres :

Bilan périodique (semestriels / annuels)

Inhibiteurs (anticoagulants circulants)

Date	ACC oui/non	TITR	Laboratoire - Signature

Vaccinations

DTCOQ Polio

Date	Signature

Anti-hépatite B

Date	Signature

Autres vaccinations :

BCG :

Rougeole :

Renseignements stomatologiques

(À remplir par le chirurgien dentiste à chaque consultation)

Date	Motif	Conduite à tenir

LES ANNEXES

Bilan périodique
(Annuel, semestriel, ou plus fréquent si besoin)

Date :

Date du dernier bilan :

Poids : Taille :

Traitement à domicile : Oui Non

Nombre de transfusions depuis le bilan précédent :

Nombre d'unités de facteur VIII ou IX :

Nombre d'unités : de PFC de Cryoprécipité

Nombre de jours d'absentéisme liés à l'Hémophilie :

Examen clinique

.....

.....

.....

Bilan articulaire (Amplitude articulaires - Amyotrophie - Radiologie)

Articulations	Amplitudes articulaires	Amyotrophie	Score radiologique de Petterson
Main droite MMP	Poignet		
	Coude		
Main gauche MMP	Poignet		
	Coude		
Main droite MMP	Épaule		
	Coude		
Main gauche MMP	Épaule		
	Coude		
Main droite MMP	Cheville		
	Genou		
Main gauche MMP	Cheville		
	Genou		
Main droite MMP	Hanche		
	Cheville		
Main gauche MMP	Genou		
	Hanche		

Suivi

Date et heure	Type et siège du saignement	Traitement (substitution)	Étiquettes (flacons) de Facteur VIII ou IX
		Facteur 8 unités Facteur 9 unités PFC : unités Autres : préciser type et unités	
		Facteur 8 unités Facteur 9 unités PFC : unités Autres : préciser type et unités	
		Facteur 8 unités Facteur 9 unités PFC : unités Autres : préciser type et unités	
		Facteur 8 unités Facteur 9 unités PFC : unités Autres : préciser type et unités	

Annexe III: Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie traduit en arabe.

استبيان لتقييم معرفة المرض الهيموفيليا

الجزء 1: معلومات شخصية.

الاسم و اللقب:

تاريخ الازدياد:

الجنس: ذكر أنثى

العمر:

الوزن:

المهنة:

المستوى التعليمي:

رقم الهاتف:

العنوان الشخصي:

ولاية الإقامة:

سيدي، سيدتي شكراً لك (ي) على إكمال هذا الاستبيان الذي يهدف لتقييم معرفتك بالمرض وعلاجك الطبي.

الجزء 2: أسئلة متعلقة بالمرض.

1. ماهو المرض الذي تعاني منه؟

.....

2. هل يمكنك تقديم تعريف بسيط لمرضك؟

.....

3. ما هي اعراض مرضك؟

.....

4. كيف تم اكتشاف مرضك؟

.....

5. هل هناك أفراد آخرون من عائلتك أو أشقتك يعانون من هذا المرض؟

نعم لا

..... إذا كان الجواب نعم، انكر

6. هل لديك مرض آخر تعاني منه ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

7. هل تعتقد أن هذا المرض يمنعك من الحصول على حياة طبيعية؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، وضح.....

8. هل يوجد صعوبات في حياتك العادية ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

9. هل تعتقد أن مرضك يمنعك من ممارسة نشاطات رياضية و السفر؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اشرح.....

.....

10. ما يجب القيام به في حالات الخطيرة للمرض (في حالة الإصابة النزيف، الكدمات....)

اشرح.....

.....

.....

11. هل تلقيت نصائح لتجنب من المواقف الخطيرة؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اشرح.....

12. هل تحترم موعد طبيبك ؟

نعم لا

إذا كان الجواب لا، وضح لماذا.....

13. هل تعتقد أن مرضك يمكنه أن يشفى ؟

نعم لا

الجزء 3: أسئلة متعلقة بالعلاج

14. هل يمكنك تسمية علاجك الحالي ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

15. في حالة انقطاع علاجك، هل تعرف أدوية أخرى ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

16. هل تعرف كيف يتم أخذ علاجك ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، كيف.....

17. هل تعرف جرعة دوائك ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، حدد.....

18. هل تعرف الآثار الجانبية لعلاجك ؟

نعم لا

19. الآثار الجانبية أكثر شيوعاً التي تعرضت لها:

فقر لدم الحساسية

الطفح الجلدي صعوبات تنفسية

مشاكل الكلى مضاعفات القلب والأوعية الدموية

.....

20. هل تلقيت نصائح حول كيفية إدارة الآثار الجانبية لعلاجك ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

21. هل تعرف ما هي الأدوية التي يجب تجنبها ؟

نعم لا

إذا كان الجواب نعم، اذكر.....

22. إذا نسيت جرعة العلاج، ماذا ستفعل ؟

.....

.....

23. كيف يتم مراقبة علاجك ؟

.....

24. كيف تحتفظ بدوائك ؟

.....

25. كيف يتم نقل علاجك ؟

.....
.....

26. هل حضرت جلسات التثقيف العلاجي للحصول على مزيد من المعلومات حول علاجك ؟

نعم لا

..... إذا كان الجواب نعم، كيف
.....

شكرا لك (ي) على المشاركة

Annexe IV: score et cotation des réponses du questionnaire portant sur l'évaluation des connaissances du patient.

Questions	Réponses	Score
1. De quelle pathologie souffrez-vous ?	Pathologie indiquée	0.5
	Pathologie non Indiquée	0
2. Pouvez-vous définir votre maladie ?	Réponse correcte	01
	Réponse incorrecte	0
3. Quels sont les symptômes de votre maladie ?	Réponse correcte	0.5x2
	Réponse incorrecte	0
4. Comment votre maladie a été découverte ?	Réponse correcte	0.5
	Réponse incorrecte	0
7. Pensez-vous que cette maladie vous empêche d'avoir une vie normale ?	Oui	0.5
	Préciser un exemple	0.5
	Non	0
8. Y a-t-il des difficultés Dans votre vie quotidienne ?	Oui	0.5
	Avec explication	0.5
	Non	0
9. Pensez-vous que votre maladie vous empêche de pratiquer une activité sportive ou de voyager ?	Oui	0.5
	Citer un exemplaire	0.5
	Non	0
10. Conduite à tenir les risques de la maladie (en cas de blessure, saignement, ecchymoses....).	Chaque réponse correcte	0.5 x2
	Réponse incorrecte	0
11. Avez-vous reçu des conseils pour éviter les situations à risque ?	Oui	0.5
	Avec explication	0.5
	Non	0
13. Pensez-vous que votre maladie peut guérir ?	Oui	0.5
	Non	0
14. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?	Oui	0.5
	Avec préciser	0.5
	Non	0
15. En cas de rupture de votre traitement, connaissez-vous d'autre médicament ?	Oui	0.5
	Avec explication	0.5
	Non	0
16. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?	Oui	0.5
	Comment	0.5
	Non	0

LES ANNEXES

17. Connaissez-vous la posologie de votre médicament ?	Oui	0.5
	Avec explication	0.5
	Non	0
18. Connaissez-vous les effets secondaires de votre traitement ?	Oui	0.5
	Non	0
19. Les effets secondaires les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :	Chaque réponse correcte	0.5 x3
	Réponse incorrecte	0
20. Avez-vous reçu des conseils pour gérer les effets secondaires de votre traitement ?	Oui	0.5
	Préciser	0.5
	Non	0
21. Connaissez-vous les médicaments à éviter ?	Oui	0.5
	Préciser	0.5
	Non	0
22. Si vous oubliez la dose de traitement, qu'allez-vous faire?	Chaque réponse correcte	01
	Réponse incorrecte	0
23. Comment le suivi de votre traitement est fait ?	Chaque réponse correcte	0.5
	Réponse incorrecte	0
24. Comment devez vous conserver votre médicament ?	Chaque réponse juste	0.5
	Réponse incorrecte	0
25. Comment devez vous transporter votre traitement ?	Chaque réponse juste	0.5
	Réponse incorrecte	0
26. Avez-vous participé à des séances d'éducatons thérapeutiques pour avoir plus d'information sur votre traitement ?	Oui	0.5
	Comment	0.5
	Non	0

Annexe V: Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie rempli par le patient.

Questionnaire d'évaluation des connaissances des patients atteints d'hémophilie

21,5

Partie 1 : information personnel

Nom et prénom : [redacted]
 Date de naissance : [redacted]
 Sexe : Homme Femme
 Age : 13 ans
 Poids : [redacted]
 Profession : [redacted]
 Niveau d'instruction : 3ème CEM
 Numéro du téléphone : [redacted]
 Adresse : Chlef
 Wilaya de résidence : Chlef

Je vous remercie de bien vouloir remplir ce questionnaire qui vise à évaluer vos connaissances sur votre maladie et votre traitement médicamenteux.

Partie 2 : Question relative à l'hémophilie.

1. De quelle pathologie souffrez-vous ?
 0,5 Hémophilie A

2. Pouvez-vous définir votre maladie ?
 0,5 Sang ne coagule pas

3. Quels sont les symptômes de votre maladie ?
 0,5 Saignements excessifs

4. Comment votre maladie a été découverte ?
 0,5 Dans la circoncision

5. Est-ce qu'il y a d'autres membres de votre famille ou de votre fratrie qui souffrent de cette maladie ?
 Oui Non

Si oui, citez-le : Ma mère ; Ma sœur

6. Est-ce qu'il existe une autre maladie dont vous souffrez ?

Oui Non

Le(s) quel(s)

7. Pensez-vous que cette maladie vous empêche d'avoir une vie normale ?

94 Oui Non

Si oui, précisez

8. Y a-t-il des difficultés Dans votre vie quotidienne ?

95 Oui Non

Si oui, précisez

9. Pensez-vous que votre maladie vous empêche de pratiquer une activité sportive ou de voyager ?

96 Oui Non

Si oui, expliquer *Peur de Tomber et de saigner*

10. Conduite à tenir les risques de la maladie (en cas de blessure, saignement, ecchymoses...).

11. Avez-vous reçu des conseils pour éviter les situations à risque ?

95 Oui Non

Si oui, expliquer

12. Est-ce que vous respectez votre rendez-vous chez le médecin ?

Oui Non

Si non, dit pourquoi

13. Pensez-vous que votre maladie peut guérir ?

95 Oui Non

Partie 3 : Questionnaire relatif au traitement

14. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?

95 Oui Non

Si oui, préciser : Traitement prophylactique

15. En cas de rupture de votre traitement, connaissez-vous d'autre médicament ?
 Oui Non

Si oui, citez-le

16. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?
 9/ Oui Non

9/ Si oui, comment Voie intra veineuse

17. Connaissez-vous la posologie de votre médicament ?
 10/ Oui Non

Si oui, préciser

18. Connaissez-vous les effets secondaires de votre traitement ?
 Oui Non

19. Les effets secondaires les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :
 Anémie Réactions allergiques
 Eruption cutanée Difficulté respiratoire
 Problèmes rénaux Complications cardiovasculaire

20. Avez-vous reçu des conseils pour gérer les effets secondaires de votre traitement ?
 1/ Oui Non

Si oui, le(s) quel(s) Du mon hématologue

21. Connaissez-vous les médicaments à éviter ?
 Oui Non

1/ Si oui, le(s) quel(s) Aspirine

22. Si vous oubliez la dose de traitement, qu'allez-vous faire?

23. Comment le suivi de votre traitement est fait ?
 9/ par le carnet de l'hémophilie

24. Comment devez vous conservez votre médicament ?

95 Dans réfrigérateur

25. Comment devez vous transportez votre traitement ?

95 En la boîte

26. Avez-vous participé à des séances d'éducatons thérapeutiques pour avoir plus d'information sur votre traitement ?

95 Oui Non

Si oui, comment Pas des séances d'éducation de la

95 part d'ANHA

Merci pour votre participation

Annexe VI: Dépliant destinés aux patients atteints d'hémophilie traduit en arabe.

علاج الهيموفيليا

توجد طريقتان علاجيتان:

- العلاج الوقائي: يستخدم لمنع النزيف والحفاظ على صحة المفاصل.
- العلاج حسب الحاجة: يستخدم لوقف النزيف الحاد.

يتكون العلاج في حالة الحاجة بشكل أساسي من:

1. العلاجات المضادة للهيموفيليا مثل: 'FacteurIX concentré', 'Octocog alfa', 'Turoctocog alfa'.

2. علاجات ضد مشبطات مثل: 'Eptacog', 'Anti-inhibitor coagulant alpha complex'.

3. علاجات غير بديلة مثل: 'Acide tranexamique', 'desmopressine'.

نصائح لمرضى الهيموفيليا

ما يجب القيام به:

- ✓ تناول الأطعمة التي يمكن أن تساهم في تخثر الدم والحفاظ على الوزن الطبيعي.
- ✓ تهاج R.G.C.E (الراحة والتلج والضغط والارتفاع)، يوصى بتطبيق التلج لمدة 20 دقيقة كل أربع إلى ست ساعات حتى تخفيف التورم والألم.
- ✓ الختان: يتم منذ سن 2. قم بإجراء تقييم بيولوجي (TCK، PT، SNF) قبل الختان.

ما لا يجب القيام به:

- × تناول الأسبرين، والأدوية المضادة للالتهابات غير الستيرويدية؛
- × الرياضة الخطرة؛
- × الحقن داخل العضلات والتقريب الشريانية؛
- × قراءة درجة حرارة المستقيم.




الجمهورية الديمقراطية
الشعبية الجزائرية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جامعة سعد حليب - الصيدلة 1
كلية الطب
قسم الصيدلة

التثقيف العلاجي لمرضى الهيموفيليا

إعداد: بونعجة فاطمة الزهراء
تحت إشراف: د. بزيكي امال

يجب أن يستفيد مرضى الهيموفيليا من التثقيف العلاجي المدمج في الرعاية. في هذه الخطوة سنناقش المرض وانتقاله وأعراضه وعلاجه مع بعض النصائح لمرضى الهيموفيليا.

السنة الجامعية: 2022-2023

ما هو مرض الهيموفيليا؟

مصطلح "الهيموفيليا" مشتق من اللغة اليونانية ويعني "الاستعداد للنزيف".

الناعور (الهيموفيليا) هو اضطراب نادر يتسبب في عدم تجلط الدم على نحو طبيعي بسبب نقص البروتينات اللازمة لتجلط الدم (عوامل التجلط). يُصنف الناعور حسب نوع عامل التجلط المنخفض.

• العامل الثامن: الناعور أ.

• العامل التاسع: الناعور ب.



وراثته مرض الناعور

في نفس العائلة نجد دائماً نفس النوع من الهيموفيليا ونفس الدرجة من الشدة.



أعراض الهيموفيليا

تعتمد أعراض الهيموفيليا وتردداتها على درجة شدة الهيموفيليا ويمكن أن تختلف من شخص لآخر.



غالباً ما يتم اكتشاف الهيموفيليا عند:

* التلقيح.

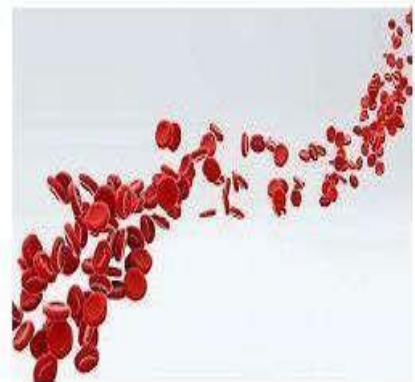
* وجود كدمات غير مبررة على الجلد.

* الختان.

* خلع الأسنان.

* الصدمة.

* جراحة.



تتطوّر الاعراض في ثلاثة أشكال :

* شديدة: أقل من 1% من المستوى الطبيعي لعوامل التخثر. النزيف شائع جداً.

* معتدلة: بين 1 و 5% من مستويات عامل التخثر الطبيعي. خطر النزيف أقل تواتراً.

* الصغرى: بين 5 و 40% من مستويات عامل التخثر الطبيعي. النزيف نادر.

قد يؤدي أي تأخير في التشخيص والعلاج بالمنتجات المضادة للهيموفيليا إلى تعريض التشخيص الحيوي للخطر

Annexe VII: Questionnaire d'évaluation des compétences acquises traduit en arabe.

استبيان تقييم بشأن المعلومات المكتسبة

الاسم و اللقب:.....

تاريخ الازدياد :.....

العمر:.....

الجنس: ذكر أنثى

المهنة:.....

المستوى التعليمي:.....

سيدي، سيدتي شكراً لك(ي) على إكمال هذا الاستبيان الذي يهدف لتقييم معرفتك بالمرض وعلاجك الطبي.

1. ما هو المرض الذي تعاني منه؟

.....

2. هل يمكنك تقديم تعريف مرضك ؟

نعم لا

..... اشرح

3. هل من الممكن التعرف على أعراض مرضك ؟

نعم لا

4. هل زيادة الوزن تؤثر على مرضك ؟

نعم لا

5. هل يمكنك تسمية علاجك الحالي ؟

نعم لا

..... ما هو

6. هل تعرف كيف يتم علاجك ؟

نعم لا

7. كم مرة تتناول دوائك :

- مرة في اليوم مرتين في الأسبوع
 أكثر من مرتين في الأسبوع لا أعرف

8. كيف يتم تناول الدواء الخاص بك :

- احترم الحقن دائما في نفس الوقت.
 حقن الدواء مرتين في الأسبوع.
 في بعض الأحيان تنسى حقن وإكمال دوائك دون تعويض جرعتك.

9. إذا نسيت علاجك، فسوف:

- ضاعف الجرعة التالية للتعويض.
 خذ الجرعة التالية دون زيادة الجرعة.
 أبلغ الطبيب.
 لا أعرف ماذا أفعل

10. هل تم إبلاغك بالآثار الضارة لعلاجك ؟

- نعم لا

11. الأعراض الجانبية الأكثر شيوعا التي مررت بها هي:

- تقيؤ لدم المفصلي
 اضطراب إيقاع القلب الطفح الجلدي
 احتشاء عضلة القلب الانسداد الرئوي

12. هل تؤثر هذه الآثار الجانبية على حياتك اليومية ؟

- نعم لا

اذكر.....

13. في حالة ظهور الآثار الجانبية، هل تعرف كيف تتعامل ؟

- نعم لا

14. ما الذي يجب فعله للتخفيف من القيء

- تجنب الأطعمة المقلية أو الزيتية أو الحارة.
 تناول الطعام ببطء.
 أبلغ طبيبك.
 اشرب الكثير من الماء.
 اصنع العديد من الوجبات الخفيفة.

15. إذا حدث طفح جلدي، فسوف:

تجنب خدش نفسك.

استخدم صابونًا خفيفًا ومرطبًا.

تجنب التعرض للشمس.

أبلغ طبيبك.

16. أثناء العلاج، هل كنت تعاني من اضطراب في ضربات القلب:

نعم لا

17. أثناء العلاج، هل عانيت من الانسداد الأنفي:

نعم لا

18. هل قيل لك ما هي الأدوية التي يجب ألا تتناولها مع علاجك؟

نعم لا

19. هل تعرف ماذا تفعل في حالة الإصابة (كدمات ونزيف)؟

نعم لا

20. هل أنت راضٍ عن المعرفة الحالية عن علاجك؟

نعم لا

21. هل أنت راضٍ عن جلسة التثقيف العلاجي؟

نعم لا

شكرا لك (ي) على مشاركتك

Annexe VIII: score et cotation des réponses du questionnaire de satisfaction.

Questions	Réponses	Score
1. De quelle pathologie souffrez-vous ?	Pathologie indiquée	0.5
	Pathologie non Indiquée	0
2. Pouvez-vous définir votre maladie ?	Oui	0.5
	Définition cité	0.5
	Non	0
3. Est-il possible de reconnaître les symptômes de votre maladie?	Oui	0.5
	Non	0
4. Est-ce que l'excès de poids affecte-t-il votre maladie ?	Oui	0.5
	Non	0
5. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?	Oui	0.5
	Citer	0.5
	Non	0
6. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?	Oui	01
	Non	0
7. Combien de fois prenez-vous votre médicament :	Réponse correcte	01
	Réponse incorrecte	0
8. Comment votre médicament est prends ?	Chaque réponse juste	0.5x3
	Réponse incorrecte	0
	Réponse incorrecte	0
9. Si vous oubliez votre traitement, vous :	Chaque réponse juste	0.5x2
	Réponse incorrecte	0
10. Avez-vous été informé des effets indésirables de votre traitement ?	Oui	0.5
	Non	0
11. Les effets indésirables les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :	Réponse correcte	0.5x3
	Réponse incorrecte	0
12. Ces effets indésirables affectent-ils votre vie quotidienne ?	Oui	0.5
	Avec explication	0.5
	Non	0
13. Dans le cas d'apparition des effets indésirables, savez-vous comment faire face ?	Oui	01
	Non	0
14. Quelle est la conduite à tenir pour soulager les vomissements ?	Chaque réponse juste	0.5x3
	Réponse incorrecte	0
15. En cas d'éruption cutané, vous agissez comme suit :	Chaque réponse juste	0.5x4
	Réponse incorrecte	0

LES ANNEXES

16. Pendant votre traitement, avez-vous souffert de trouble de rythme cardiaque :	Oui Non	0.5 0
17. Pendant votre traitement, avez-vous souffert d'embolie pulmonaire :	Oui Non	0.5 0
18. Vous-a-t-on dit quels médicaments vous ne devriez pas prendre avec votre traitement ?	Oui Avec explication Non	0.5 0.5 0
19. Savez-vous ce qu'il faut faire en cas de blessure (ecchymoses, saignement) ?	Oui Non	01 0
20. Estimez-vous satisfaisants des connaissances actuelles sur votre traitement ?	Oui Non	0.5 0
21. Êtes-vous satisfait de la séance d'éducation thérapeutique?	Oui Non	01 0

Annexe IX: Questionnaire d'évaluation des compétences acquises rempli par le patient après la séance d'ETP.

Questionnaire d'évaluation des compétences acquises

15,6
 Nom et prénom :

Age : 39 ans Sexe : Femme Homme

Profession : Niveau d'instruction :

Je vous remercie de bien vouloir remplir ce questionnaire qui vise à évaluer vos connaissances sur votre maladie et votre traitement médicamenteux.

1. De quelle pathologie souffrez-vous ?
 O.K. Hémophilie "A"

2. Pouvez-vous définir votre maladie ?
 Oui Non
 O.K. Citez Hémorragie + des phlegmes Bleus.

3. Est-il possible de reconnaître les symptômes de votre maladie ?
 O.K. Oui Non

4. Pouvez-vous citer le nom de votre traitement actuel ?
 O.K. Oui Non
 Le quel :

5. Connaissez-vous le mode d'administration de votre traitement ?
 O.K. Oui Non

6. Combien de fois prenez-vous votre médicament :
 O.K. Une fois par jour Deux fois par semaine
 Plus de deux fois par semaine Je ne sais pas

7. Comment votre médicament est prends ?
 O.K. Respectez de l'injection toujours à la même heure.
 Injecter le médicament 2 fois par semaine.
 Parfois, vous oubliez de l'injection et vous complétez votre médicament sans compenser votre dose.

8. Si vous oubliez votre traitement, vous :

- Doublez la dose suivante pour compenser.
- Prenez la dose suivante sans augmenter la dose.
- Informez le médecin.
- Je ne sais pas ce que je dois faire.

9. Avez-vous été informé des effets indésirables de votre traitement ?

- Oui Non

10. Les effets indésirables les plus fréquents que vous avez rencontrés sont :

- Vomissement
- Eruption cutanée
- Infarctus de myocarde
- Rien
- Emartrose
- Trouble de rythme cardiaque
- Embolie pulmonaire

11. Ces effets indésirables affectent-ils votre vie quotidienne ?

- Oui Non

Précisez.....

12. Dans le cas d'apparition des effets indésirables, savez-vous comment faire face ?

- Oui Non

13. Quelle est la conduite à tenir pour soulager les vomissements

- Eviter des aliments frits, gras ou épicés.
- Manger lentement.
- Informer votre médecin
- Boire beaucoup d'eau.
- Faites plusieurs repas légers.

14. En cas d'éruption cutanée, vous agissez comme suit :

- Eviter de se gratter.
- Utiliser un savon doux et un agent hydratant.
- Eviter l'exposition au soleil.
- Informer votre médecin.

15. Pendant votre traitement, avez-vous souffert de trouble de rythme cardiaque :

- Oui Non

16. Pendant votre traitement, avez-vous souffert d'embolie pulmonaire :
Oui Non

17. Vous-a-t-on dit quels médicaments vous ne devriez pas prendre avec votre traitement ?
Oui Non
Mentionnez..... Aspirine / AINS.

18. Savez-vous ce qu'il faut faire en cas de blessure (ecchymoses, saignement) ?
Oui Non

19. Estimez-vous satisfaisants des connaissances actuelles sur votre traitement ?
Oui Non

20. Est-ce que l'excès de poids affecte-t-il votre maladie ?
Oui Non

21. Êtes-vous satisfait de la séance d'éducation thérapeutique ?
Oui Non

Merci pour votre participation

Résumé

Notre travail s'est concentré sur l'éducation thérapeutique des patients atteints d'hémophilie, un processus continu visant à les aider à gérer au mieux leur vie avec cette maladie chronique. En collaboration avec l'association ANHA de la wilaya de Chlef, nous avons développé une démarche d'éducation thérapeutique, en étudiant 30 patients à l'aide de deux questionnaires : un questionnaire d'évaluation des connaissances et de satisfaction. Nous avons également élaboré des outils pédagogiques tels que des dépliants et une présentation Powerpoint bilingue (arabe/français) pour faciliter la séance d'éducation thérapeutique.

Les résultats ont montré que les patients interrogés ont une bonne compréhension générale de leur maladie, de ses symptômes et de l'importance de suivre un traitement régulier. Ils sont conscients des risques liés à l'hémophilie et sont précautionneux pour éviter les situations à risque.

En raison de la rareté de l'hémophilie et de son émergence en Algérie, nous espérons que notre démarche d'éducation thérapeutique encouragera sa mise en œuvre dans les centres de soins, pour aider les patients et leurs familles à mieux comprendre la maladie et son traitement, et à collaborer activement dans leur prise en charge.

Mots clés : Hémophilie, éducation thérapeutique, compétences, questionnaires, outils pédagogiques.

Abstract

Our work has focused on the therapeutic education of patients with hemophilia, an ongoing process to help them best manage their lives with this chronic disease. In collaboration with the association ANHA de la wilaya de Chlef, we have developed a therapeutic education approach, studying 30 patients with the help of two questionnaires: a knowledge evaluation and satisfaction questionnaire. We also developed educational tools such as pamphlets and a bilingual (Arabic/French) PowerPoint presentation to facilitate the therapeutic education session.

The results showed that the patients interviewed had a good general understanding of their disease, its symptoms and the importance of regular treatment. They are aware of the risks associated with hemophilia and are careful to avoid risky situations.

Due to the rarity of hemophilia and its emergence in Algeria, we hope that our therapeutic education approach will encourage its implementation in health centers, to help patients and their families better understand the disease and its treatment, and actively collaborate in their management.

Keywords: Hemophilia, therapeutic education, skills, questionnaires, educational tools.

الملخص

ركز عملنا على التعليم العلاجي لمرضى الهيموفيليا، عملية مستمرة لمساعدتهم على إدارة حياتهم بشكل أفضل مع هذا المرض المزمن. بالتعاون مع جمعية الوطنية الجزائرية للهيموفيليا في ولاية الشلف قمنا بتطوير نهج تعليمي علاجي، بدراسة 30 مريضاً بمساعدة استبيانين: تقييم المعرفة واستبيان الرضا. كما طورنا أدوات تعليمية مثل المطويات وعرض باوربوينت ثنائي اللغة (العربية/الفرنسية) لتسهيل جلسة التثقيف العلاجي.

وأظهرت النتائج أن المرضى الذين تمت مقابلتهم لديهم فهم عام جيد لمرضهم وأعراضه وأهمية العلاج المنتظم. إنهم يدركون المخاطر المرتبطة بالهيموفيليا ويحرصون على تجنب المواقف المحفوفة بالمخاطر.

نظراً لندرة الهيموفيليا وظهورها في الجزائر، نأمل أن يشجع نهجنا التثقيفي العلاجي تنفيذه في المراكز الصحية، لمساعدة المرضى وعائلاتهم على فهم المرض وعلاجه بشكل أفضل، والتعاون بنشاط في إدارتهم.

الكلمات الرئيسية: الهيموفيليا، التعليم العلاجي، المهارات، الاستبيانات، الأدوات التعليمية.

RESUME
