



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 271

CHARGE PSYCHOLOGIQUE ET QUALITE DE VIE DES MAMANS DES HEMOPHILES -A PROPOS DE 69 CAS-

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Madame Firdaous BENDADA

Née le 13 Mars 1994 à Rachidia

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Mamans des hémophiles; Hémophilie; Qualité de vie; Conductrice

Membres du Jury :

Monsieur Redouane ABOUQAL

Professeur de Réanimation Médicale

Monsieur Mohamed ELKHORASSANI

Professeur de Pédiatrie

Madame Jihane BELAYACHI

Professeur de Réanimation Médicale

Madame Laila HESSISSEN

Professeur de Pédiatrie

Madame Amina KILI

Professeur de Pédiatrie

Président

Rapporteur

Juge

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قالوا سبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية (31)

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIERABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI 1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

**Enseignant militaire*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – [Doyen de la EMPR](#)
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENSOUHA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUHA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de EMPT](#)
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)
Immunologie

**Enseignant militaire*

Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie

Pr. ZBIR EL Mehdi*

Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAoui CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp.Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale

**Enseignant militaire*

Pr. BENKIRANE Majid*

Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Cheikh Zaid](#)
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. EL HJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique [Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)
Chirurgie Générale
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique

**Enseignant militaire*

Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURLARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir*
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLEH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

**Enseignant militaire*

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif*
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BOUHAFFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Rhumatologie [Directeur Hôp. AL Ayachi Salé](#)
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Biophysique
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie - Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Pneumo - Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo - Phtisiologie

**Enseignant militaire*

Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHERKAOUI Naoual*
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 Pr. EL ABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGADR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna*
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem

Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie cardio-vasculaire
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 Biochimie-chimie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie-orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie

**Enseignant militaire*

Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha*
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne **Directeur ERSSM**
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie- Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Traumatologie-orthopédie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane

Pharmacologie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Réanimation Médicale

**Enseignant militaire*

Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLouFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie

**Enseignant militaire*

Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss*
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale*
Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Pharmacologie
CCV
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

**Enseignant militaire*

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Nouredine*
Pr. NITASSI Sophia

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAITI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. MAJBAR Mohammed Anas
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. SOUADKA Amine
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
Chirurgie Générale
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Chirurgie Générale
Immunologie

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa
Pr. BENTALHA Aziza
Pr. EL AHMADI Brahim
Pr. EL HARRECH Youness*
Pr. EL KACEMI Hanan
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa
Pr. FATIHI Jamal*
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah
Pr. JROUNDI Imane
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil
Pr. TADILI Sidi Jawad
Pr. TANZ Rachid*

Médecine interne
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Radiothérapie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie-Réanimation
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Oncologie Médicale

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale

**Enseignant militaire*

Pr. BOUZELMAT HICHAM*
 Pr. BOUKHRIS JALAL*
 Pr. CHAFRY BOUCHAIB*
 Pr. CHAHDI HAFSA*
 Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*
 Pr. DAMIRI AMAL*
 Pr. DOGHMI NAWFAL*
 Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR
 Pr. EL ANNAZ HICHAM*
 Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*
 Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*
 Pr. EL KAOUI HAKIM*
 Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*
 Pr. EN-NAFAA ISSAM*
 Pr. HAMAMA JALAL*
 Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*
 Pr. HJIRA NAOUFAL*
 Pr. JIRA MOHAMED*
 Pr. JNIENE ASMAA
 Pr. LARAQUI HICHAM*
 Pr. MAHFOUD TARIK*
 Pr. MEZIANE MOHAMMED*
 Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*
 Pr. MOUZARI YASSINE*
 Pr. NAOUI HAFIDA*
 Pr. OBTEL MAJDOULINE
 Pr. OURRAI ABDELHAKIM*
 Pr. SAOUAB RACHIDA*
 Pr. SBITTI YASSIR*
 Pr. ZADDOUG OMAR*
 Pr. ZIDOUH SAAD*

Cardiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Traumatologie-Orthopédie
 Anatomie pathologique
 Neuro-chirurgie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie-Réanimation
 Pharmacie-Galénique
 Virologie
 Gynécologie-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Radiologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 O.R.L
 Dermatologie
 Médecine interne
 Physiologie
 Chirurgie-Générale
 Oncologie Médicale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Parasitologie-Mycologie
 Médecine préventive, santé publique et Hyg.
 Pédiatrie
 Radiologie
 Oncologie Médicale
 Traumatologie-Orthopédie
 Anesthésie-Réanimation

**Enseignant militaire*

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021

KHALED Abdellah

**Chef du Service des Ressources Humaines
FMPR**

***Enseignant militaire**

Dédicaces





Du profond de mon cœur, je dédie ce travail à ceux qui me sont chers ;

À mes chers parents,

Avec l'expression la plus sincère de ma reconnaissance, je dédie ce modeste travail à ceux qui, quels que soient les termes embrassés, je n'arriverais jamais à leur exprimer mon amour sincère.

*À l'homme à qui je dois ma vie, ma réussite et tout mon respect : mon cher papa
Mustapha.*

À la femme qui a souffert sans me laisser souffrir, et qui n'a épargné aucun effort pour me rendre heureuse : mon adorable maman Mariem.

Vous êtes la source de mes joies, mes secrets et ma force et vous serez toujours le modèle. Je suis reconnaissante pour tous les sacrifices déployés pour m'élever dignement et assurer mon éducation dans les meilleures conditions.

J'implore le tout-puissant pour qu'il vous accorde une bonne santé et une vie longue et heureuse.

Merci d'avoir mené à terme ce projet, ce défi, ce rêve d'enfant !





À mon mari chéri Mohamed,

Aucune dédicace ne peut exprimer mon amour, ma gratitude et mon attachement à toi.

Depuis que je t'ai connue, tu n'as cessé de me soutenir et de m'épauler. Tu me voulais et tu me veux toujours le meilleur.

Ton amour ne m'a procuré que confiance et stabilité. Tu as partagé avec moi les meilleurs moments de ma vie, et aux moments les plus difficiles, tu étais toujours à mes côtés.

Merci de ne m'avoir jamais déçue.

Merci pour avoir donné un sens à ma vie.

Merci pour ton amour.

Et merci pour ta gentillesse et ton sens du sacrifice.

Je te dédie ce travail qui est aussi le tien, en implorant DIEU le tout puissant de nous accorder une longue vie pleine de bonheur, de prospérité et de réussite et de nous réunir dans l'au-delà inchaALLAH, et en te souhaitant le brillant avenir que tu mérites.

Reste toujours près de moi, je t'aime de tout mon cœur.





À mes plus chers au monde, mes enfants Jad et Jana,

Mes enfants, en venant au monde, vous m'avez fait découvrir la maternité dans ses moments de joie comme de désespoir. Vous m'avez inspiré par votre côté naïf et fonceur et grâce à vous et pour vous, je tente souvent de nouvelles aventures.

Mes enfants, vous m'avez appris que je ne pouvais me diviser en deux, mais que mon amour pouvait se multiplier par deux, par trois, par quatre. Grâce à vous, mon cœur bat au rythme d'une nouvelle saison que je ne connaissais pas avant d'être maman.

Mes enfants, vous m'avez appris à vivre le moment présent, à mordre dans la vie à pleines dents. Grâce à vous j'ai compris que rien ne sert de s'en faire pour tout et rien et d'apprécier chaque petit moment. Votre joie de vivre et vos petits sourires contaminent agréablement bien mon quotidien.

Mes chers petits, si vous saviez ce que vous êtes vraiment pour moi. Si vous saviez que c'est grâce à vous si je suis qui je suis aujourd'hui.

Dans les pires épreuves, quand je doute parfois de moi, vous êtes là, à croire encore en moi. Dans les moments les plus tendres, vos sourires et vos petits bras autour de moi battent tout de ce que j'ai pu connaître avant vous.

Mes amours, vous êtes mon sang et ce qui le fait circuler. Vous êtes ma raison de me tenir debout dans les moments de tempête. Vous êtes mon sourire et mon éclat de rire. Vous êtes ma plus grande force et ma plus grande faiblesse.

Je vous dis que sur la terre vous êtes mon paradis et mon univers. Soyez contagieux de bonheur et d'amour.



À mes chers frères,

Abderrahim et Abdelilah, à tous les moments d'enfance passés avec vous mes frères, en gage de ma profonde estime pour l'aide que vous m'avez apporté. Vous m'avez épaulé, réconforté et encouragé. Merci pour votre présence malgré la distance qui nous sépare.

Je vous souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.

Puissent nos liens fraternels se consolider et se pérenniser encore plus.

À ma nièce Bayane.

Avoir une nièce est le plus beau cadeau qu'un frère puisse vous faire. Tes petites mains, ton envie de parcourir le monde, ton enthousiasme, tes sourires, tes yeux brillants sont incomparables. Tu as apporté beaucoup de bonheur à notre famille. Je t'aime.

À ma seconde famille,

À ma chère belle-mère Latifa, merci d'avoir mis au monde un être aussi extraordinaire que votre fils et merci pour l'éducation que vous lui avez offerte.

À mon cher beau-père et enseignant Ahmed, vous avez cru en moi et en mes compétences depuis mes 17ans, merci pour votre gentillesse et conseils.

À vous deux, merci pour vos sacrifices et vos encouragements incessants. Aujourd'hui, vous faites totalement partie de ma vie et j'en suis fière et heureuse.

À ma belle-sœur Lamia, mais aussi ma grande Sœur. Je sais enfin ce que sais que le bonheur d'avoir une grande sœur sur laquelle on peut compter, moi qui n'en ai jamais eu. Je te dis merci et je te souhaite bonheur, réussite et prospérité.

À ma belle-sœur Hafsa, cela fait maintenant trois ans que tu partages la vie de mon frère, celle de notre famille, et la mienne par la même occasion. Merci pour ta gentillesse et ton grand cœur.

À mes beaux-frères Mehdi et Hamza, tout simplement, merci pour votre présence précieuse.





Aux familles BENDADA et ELGHOUMARI,

Chers grands parents, Merci pour toutes vos prières et votre amour. Qu'Allah vous procure bonne santé et sérénité, et la meilleure place au Paradis.

Chères Tantes, Chers oncles, à vous et à vos respectueux conjoints, je dédie ce travail, pour votre soutien et votre support continu, pour la simple raison d'être ma famille, je vous aime.

Chère Amiti Saadia, merci pour tes prières et ton aide. Depuis toute petite, tu m'as soutenue et tu as cru en moi. Qu'Allah te procure bonne santé et sérénité.

Mes cousins et cousines, à la douce mémoire de notre enfance partagée, et au lien de sang qui nous unit, que chacun de vous retrouve dans ce travail l'expression de ma grande affection. Qu'Allah comble vos vies de bonheur et de réussite.





À ma meilleure amie Hiba,

Mon amie, il était grand temps pour que je te dise à quel point tu es importante pour moi. Sans toi, la vie serait bien triste et si fade. Je veux que tu saches que tu es la sœur que je n'ai jamais eue. Sans toi, je pense que je ne serais pas là où je suis aujourd'hui.

À toi et à ces fabuleux moments qu'on a partagé ensemble je dédie ce travail, merci pour tout le soutien que tu m'as apporté depuis tant d'années, et merci d'avoir toujours été là ! J'ai hâte de partager de nouveaux chapitres avec toi.

À mes Kbidates,

Farah, Majdouline, et Jihane. Mes Kbidates avec qui j'ai partagé mes meilleurs et pires moments d'université.

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des sœurs et des amies sur qui je peux compter. En témoignage de l'amitié qui nous unit et des souvenirs de tous les moments que nous avons passés ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

À mes chères 7 Nissaa,

Afaf, Farah, Hiba, Jihad, Yosra et Noussaiba, Nous sommes restées amies dans les hauts et les bas de nos vies. Je veux que vous sachiez combien je chéris notre amitié. Vous avez toujours cru en moi et en nous, et je tenais à vous en remercier.



Remerciements





A Notre Maître et Président du Jury

Monsieur Professeur Redouane Abouqal

Professeur de Réanimation médicale

Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de présider le jury de ma thèse.

J'ai eu la chance d'apprendre de vos qualités humaines, votre humilité et votre savoir-faire.

Veillez trouver dans ce travail cher maître, l'expression de ma gratitude et mon respect.





A Notre Maître et Rapporteur de thèse

Monsieur Mohamed Elkhorassani

Professeur de Pédiatrie

C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous pour bénéficier de votre encadrement.

Je vous remercie infiniment, cher maître, de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail, pour m'avoir consacré une partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de vos attentes.

Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect.





A Notre Maître et Juge de thèse

Madame Professeur Jihane Belayachi

Professeur de Réanimation médicale

A qui j'exprime ma très sincère reconnaissance pour son aide, sa disponibilité et sa grande générosité. Tous vos conseils, vos remarques, et votre soutien, ont rendu cette thèse possible.

Je vous remercie chère Professeur pour le meilleur accueil que vous m'avez toujours réservé malgré vos obligations professionnelles.

Veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance, de mes remerciements les plus profonds et de mon grand respect.





A Notre Maître et Juge de thèse

Madame Professeur Laila Hessissen

Professeur de Pédiatrie

Vous m'avez fait honneur en acceptant de juger ce travail, et j'en suis reconnaissante.

Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude et mon grand respect.





A Notre Maître et Juge de thèse

Madame Professeur Amina Kili

Professeur de Pédiatrie

Vous m'avez fait honneur en acceptant de juger ce travail, et j'en suis reconnaissante.

Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude et mon grand respect.



Liste des abréviations



Abréviations

ADN	: Acide désoxyribonucléique
AMH	: Association Marocaine des Hémophiles
AMO	: Assurance maladie obligatoire
BVC	: Biopsie des villosités choriales
CNOPS	: Caisse nationale des organismes de prévoyance sociale
CNSS	: Caisse nationale de sécurité sociale
CPDPN	: Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal
CRH	: Centre de Référence Hémophilie
DGPI	: Diagnostic génétique pré-implantation
DPI	: Diagnostic préimplantatoire
DPN	: Diagnostic prénatal
ET	: Ecart type
ETF	: Echographie transfontanellaire
FAH	: Facteurs anti-hémophiliques
FAR	: Forces armées royales
FIV	: Fertilisation in vitro
FIX, F9	: Facteur XI
FMH	: Fédération Mondiale de l'hémophilie
FVIII, F8	: Facteur VIII
HADS	: Hospital Anxiety and Depression scale
HCP	: Haut-Commissariat au Plan
HEC	: Hématome extra-crânienne
HIC	: Hémorragie intra-crânienne

IQR	: Intervalle interquartile
ISTH	: International Society on Thrombosis and Haemostasis
Kb	: Kilobases
MCS	: Score résumé mental
OMS	: Organisation Mondiale de la Santé
PBAC	: Pictorial Blood Loss Assessment Chart
PCS	: Score résumé physique
QDV	: Qualité de vie
QV-LS	: Qualité de vie liée à la santé
RAMED	: Régime d'assistance médicale
RR	: Risque relatif
RSM	: Ratio standardisé de mortalité
SCARED	: Score Screen for Child Anxiety Related Disorders score
SF-12/36	: Short Form 12/36 Dimensions
SHOP	: Service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique
TCA	: Temps de céphaline activée
TGT	: Test de génération de thrombine
TP	: Temps de prothrombine
UMH	: Service des Urgences Médicales Hospitalières
VHA	: Virus de l'hépatite A
VHB	: Virus de l'hépatite B
VHC	: Virus de l'hépatite C
VIH	: Virus de l'immunodéficience humaine

Liste des illustrations



Liste des figures

Figure 1: Répartition des personnes hémophiles dans le monde en 2018	6
Figure 2: Gènes responsables de l'hémophilie.....	8
Figure 3: Transmission génétique de l'hémophilie	12
Figure 4: le nombre d'hommes et de femmes atteints d'hémophilie dans le monde (pour les pays ayant soumis des données par sexe) [10].	19
Figure 5: le nombre d'hommes et de femmes atteints d'hémophilie A et B dans l'Afrique (pour les pays ayant soumis des données par sexe)	19
Figure 6 : Score PBAC (Pictorial Blood Loss Assessment Chart)	27
Figure 7: Versions du Pictogramme menstruel.	28
Figure 8: Ponction de liquide amniotique ou amniocentèse.	31
Figure 9: Prélèvement de villosités choriales ou choriocentèse.	31
Figure 10: Les techniques de prélèvement des tissus fœtaux lors du diagnostic prénatal.....	32
Figure 11: Les étapes du diagnostic préimplantatoire	33
Figure 12: Répartition selon l'âge de la population étudiée.	53
Figure 13: Distribution géographique selon la région de résidence actuelle.	55
Figure 14: Répartition selon la distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins.	56
Figure 15: Répartition selon la situation familiale.	57
Figure 16: Répartition des femmes divorcées selon la cause du divorce.	58
Figure 17: Répartition selon le niveau de scolarité.	59
Figure 18: Répartition selon le statut socio-économique.....	60
Figure 19: Répartition selon le revenu personnel.....	61
Figure 20: Répartition selon la couverture sociale.	62
Figure 21: Répartition selon le nombre de grossesses.....	63
Figure 22: Répartition selon le nombre d'enfants vivants.	64
Figure 23: Répartition selon le nombre d'avortements.	65
Figure 24: Répartition selon les antécédents d'hémophilie dans la famille.....	66

Figure 25: Répartition selon le nombre d'enfants hémophiles pour chaque maman.	67
Figure 26: Répartition selon la connaissance de la définition de l'hémophilie.	68
Figure 27: Répartition selon la connaissance du mode de transmission de l'hémophilie.	69
Figure 28: Répartition selon la présence de signes cliniques hémorragiques.	70
Figure 29: Répartition selon la connaissance du diagnostic prénatal.	71
Figure 30: Répartition selon l'âge des patients hémophiles.	72
Figure 31: Répartition selon le pourcentage d'enfants hémophiles décédés et vivants.	73
Figure 32: Répartition selon le niveau de scolarité des patients hémophiles.	74
Figure 33: Répartition selon le statut socio-économique des patients hémophiles.	75
Figure 34: Répartition selon les circonstances de découverte de la maladie.	76
Figure 35: Répartition selon le type d'hémophilie chez les patients hémophiles.	77
Figure 36: Répartition selon la sévérité de l'hémophilie.	78
Figure 37: Répartition selon le nombre d'accidents hémorragiques par mois.	79
Figure 38: Répartition selon le nombre d'hospitalisations.	80
Figure 39: Répartition selon la fréquence de suivi.	81
Figure 40: Répartition selon la consultation aux urgences.	82
Figure 41: Répartition selon l'administration du traitement par la maman.	83
Figure 42: Répartition selon le sentiment de culpabilité éprouvé par les mamans.	84
Figure 43: Répartition selon la contribution de l'entourage.	85
Figure 44: Répartition selon la participation à la vie associative et groupes d'échanges.	86
Figure 45: Répartition selon la décision de planification familiale.	87
Figure 46: Moyennes des différentes dimensions du SF-12	94
Figure 47: Résultats de l'HADS_Anxiété.	95
Figure 48: Répartition de la population selon les résultats de l'HADS_Anxiété.	95
Figure 49: Résultats de l'HADS_Dépression.	96
Figure 50: Répartition de la population selon les résultats de l'HADS_Dépression.	96

Liste des tableaux

Tableau I: Options en matière de conception pour les porteuses de l'hémophilie	34
Tableau II: Dimensions et items du SF12	48
Tableau III: Calcul des scores de SF12 (les informations nécessaires pour appliquer cette formule)	49
Tableau IV: Calcul des scores des 8 items de SF12	50
Tableau V: Calcul des scores des 8 items de SF12	50
Tableau VI: Distribution géographique selon la région de résidence actuelle.	54
Tableau VII: récapitulatif des caractéristiques de la population étudiée : Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie.	88
Tableau VIII: récapitulatif des caractéristiques de la population étudiée : Variables relatives au patient hémophile.....	91
Tableau IX: Résultats des différentes dimensions du SF-12.....	93
Tableau X: Âge moyen des femmes porteuses de mutations génétiques de l'hémophilie et de mamans d'enfants hémophiles dans différentes études	104
Tableau XI: statut marital des femmes porteuses de mutations génétiques de l'hémophilie et des mamans d'enfants hémophiles dans différentes études	105
Tableau XII: La cause de divorce chez les mamans des patients hémophiles selon différentes études	105

Sommaire



Introduction	1
I. Généralités	2
II. L'objectif du travail	3
1^{ère} Partie	4
I. L'hémophilie	5
A. Définition de l'hémophilie	5
B. Epidémiologie de l'hémophilie	5
1. Au niveau mondial	6
2. Au Maroc	7
C. Physiopathologie et génétique	7
1. Génétique de l'hémophilie	7
a) Gènes responsables de l'hémophilie	7
b) Pathologies moléculaires des gènes de l'hémophilie	8
c) Transmission génétique de l'hémophilie	11
2. L'hémophilie chez les femmes	13
D. Diagnostic clinique	13
E. Diagnostic paraclinique	14
1. Historique clinique	14
2. Diagnostic au laboratoire	14
3. Analyses ADN	14
F. Prise en charge et traitement	15
G. Complications et évolution	15
1. Complications liées à l'hémophilie	15
a) Arthropathie hémophilique	15
b) Pseudotumeurs	16
2. Complications liées au traitement	16
a) Développement d'inhibiteurs	16
b) Complications infectieuses	17
II. Femmes porteuses et conductrices d'hémophilie	17
A. Définitions	17
B. Epidémiologie	18
1. Au niveau mondial	18

2. En Afrique	19
C. Diagnostic génétique du statut de conductrice et/ou du risque hémorragique.	20
1. Taux abaissé de FVIII ou FIX chez certaines conductrices d'hémophilie	20
2. Le phénomène d'inactivation du chromosome X ou de lyonisation	21
3. Proportion de conductrices d'hémophilie avec des taux bas de FVIII ou FIX	22
4. Femmes hémophiles	23
D. Conductrices d'hémophilie et manifestations hémorragiques.	24
1. Types d'épisodes hémorragiques	24
2. Saignements menstruels abondants	25
a) Score PBAC.	26
b) Versions du pictogramme menstruel.	28
E. Traitement et prévention des saignements chez les conductrices d'hémophilie.	28
F. Conductrices d'hémophilie et risque thrombotique.	29
G. Prise en charge obstétricale.	29
1. Le conseil génétique	29
a) Le diagnostic prénatal	30
b) Le diagnostic pré-implantatoire	32
c) Options en matière de conception pour les porteuses	34
2. Evolution des taux de FVIII/IX durant la grossesse	35
3. Prise en charge pluridisciplinaire	35
a) Prise en charge de la mère	35
b) Prise en charge du nouveau-né	37
b-1/ La place de l'imagerie.....	38
b-2/ Pré maturité	39
b-3/ La durée du séjour en maternité	39
c) Le post-partum	40
2^{ème} Partie	41
I. Matériels et méthodes	42
A. Type d'étude	42
B. Lieu de l'étude	42
C. Période de l'étude	42
D. Critères d'inclusion et d'exclusion	42
1. Critères d'inclusion	42

2. Critères d'exclusion	42
E. Variables à recueillir	43
1. Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie	43
a) Caractéristiques Sociodémographiques	43
b) Comorbidités et Antécédents.....	43
c) Connaissances de la maman sur la maladie	44
d) Données cliniques et biologiques.....	44
2. Variables relatives à l'enfant hémophile	44
a) Caractéristiques Sociodémographiques	44
b) Expérience avec la maladie	44
3. Retentissement de la maladie sur la qualité de vie et psychologie des mamans conductrices d'hémophilie	45
F. Les instruments de mesure	45
1. Évaluation de la qualité de vie générale de la maman des patients hémophiles	45
a) Le questionnaire SF12 : Short-Form 12	45
2. Évaluation de la santé psychologique et mentale chez la maman des patients hémophiles	50
a) le questionnaire HADS : Hospital Anxiety and Depression scale	50
G. Le recueil des données et méthodologie	51
H. Analyse statistique	52
II. Résultat	52
A. Analyse descriptive.....	52
1. Population étudiée	52
2. Caractéristiques de la population étudiée	53
a) Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie	53
b) Variables relatives à l'enfant hémophile (Rapportés par la maman)	72
c) Retentissement de la maladie sur la qualité de vie et psychologie des mamans conductrices d'hémophilie	84
3. Analyse des instruments utilisés	93
a) Analyse descriptive des questionnaires	93
B. Analyse univariée	97
> L'anxiété : β (IC95%) p.....	97
> La dépression : β (IC95%) p	97

› La santé physique : β (IC95%) p.....	98
› La santé mentale : β (IC95%) p.....	98
C. Analyse multivariée	101
› L'anxiété : β (IC95%) p.....	101
› La santé physique : β (IC95%) p.....	101
› La santé mentale : β (IC95%) p.....	101
Discussion	103
I. Les mamans de patients hémophiles	104
A. Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques	104
B. Comorbidités et antécédents	105
C. Connaissances sur l'hémophilie	106
D. Données cliniques et biologiques	106
II. Les instruments de mesure de la maman des patients hémophiles	108
A. La qualité de vie	108
B. La santé psychologique et mentale	109
III. Facteurs liés à la santé psychologique et mentale de la maman des patients hémophiles.....	109
A. L'anxiété	109
B. La dépression	110
IV. Facteurs liés à la qualité de vie de la maman des patients hémophiles.....	111
A. La santé physique	111
B. La santé mentale	111
Recommandations	114
Conclusion	117
Résumés	119
Annexes	123
Références	142

Introduction



I. Généralités

Pendant de nombreuses années, on a cru à tort que seuls les hommes pouvaient présenter des manifestations cliniques de l'hémophilie et que les femmes qui «portent» le gène de l'hémophilie étaient asymptomatiques et donc considérées comme porteuses saines. Mais aujourd'hui on sait que les femmes peuvent elles aussi présenter des manifestations cliniques telles que les ecchymoses, les ménorragies, les métrorragies et les hémorragies du post-partum [1].

Le statut de conductrice repose absolument sur une analyse en génétique moléculaire du gène du F8 ou du F9 à la recherche de l'anomalie responsable chez l'hémophile apparenté et à son identification, chez les femmes majeures et de préférence avant la première grossesse. Le taux plasmatique de FVIII ou de FIX est dosé car certaines conductrices peuvent présenter des taux bas, on parle alors de conductrices à taux bas. Cependant, un taux normal n'élimine pas un statut de conductrice d'hémophilie [2].

En effet dans chaque cellule, un des chromosomes X est inactivé, la moitié des cellules sont donc indemnes de l'expression de la mutation, et donc l'absence de manifestation clinique. Dans certains cas, le chromosome porteur de la mutation s'exprime majoritairement et ces femmes sont alors à risque de complications hémorragiques [3].

En présence d'antécédents familiaux d'hémophilie A ou B, même si le statut de porteuse n'est pas confirmé, la femme doit être étroitement suivie tout au long de sa vie génitale (avant le début de son cycle menstruel, avant de songer à tomber enceinte, lors de sa grossesse, lors de son accouchement, et durant la période du post partum) et suivre des précautions concernant l'utilisation de certains médicaments, les gestes médicaux, les opérations, les extractions dentaires, la grossesse ou l'accouchement.

La naissance d'un enfant hémophile modifie beaucoup la nature des liens familiaux, non seulement entre l'hémophile et sa mère qui adopte généralement un comportement hyper-protecteur envers son enfant, mais encore entre la mère et son conjoint ou ses autres enfants ou l'hémophile et sa fratrie [4].

Elle peut donner lieu aussi à des sentiments de culpabilité et de reproches, comme elle peut être une occasion de prendre exemple sur une famille qui a surmonté des épreuves similaires.

Le statut de porteuse de l'hémophilie donc, peut engendrer de lourdes conséquences sur la santé physique et mentale de la femme, sa vie sociale, sa scolarité, sa carrière et même sa vie de couple.

II. L'objectif du travail

Ce travail mené au niveau du service d'Hématologie et d'Oncologie Pédiatrique SHOP et du service des Urgences Médicales Hospitalières UMH du CHU IBN SINA de RABAT, a pour objectif de :

1. Décrire le profil sociodémographique de la maman de patients hémophiles suivis au niveau du SHOP ou des UMH.
2. Evaluer la charge psychologique et la qualité de vie de la maman conductrice de l'hémophilie (maman de patient hémophile).
3. Sortir avec des recommandations et conseils pour aider à améliorer la qualité de vie et la psychologie de ces mamans.

1^{ère} Partie



I. L'hémophilie :

A. Définition de l'hémophilie :

Le mot hémophilie vient de deux mots grecs : **hémo** : du grec *haima*, [-émie, héma-, hémat(o)-, hémo-] : relatif au sang ; * **philie** : du grec *philos* [phil(o)-, -phile, -philie], ami, qui aime [5].

C'est une maladie hémorragique génétique transmise selon un mode récessif lié au chromosome X et due à un déficit constitutionnel en l'un des deux facteurs anti hémophiliques : le facteur VIII (FVIII), facteur antihémophilique A, ou le facteur IX (FIX), facteur antihémophilique B.

A noter qu'il existe aussi des hémophilies acquises par auto-immunisation, contre le FVIII principalement [6].

Il y a trois degrés de gravité de l'hémophilie : légère, modérée, et sévère. La gravité de l'hémophilie dépend de la quantité du facteur de coagulation dans le sang [7] :

- L'hémophilie sévère : le taux du facteur VIII ou IX est <1%.
- L'hémophilie modérée : le taux du Facteur VIII ou IX est = 1 à 5 %.
- L'hémophilie mineure : le taux du Facteur VIII ou IX est = 5 à 40%.

B. Epidémiologie de l'hémophilie

Malgré son classement en 2ème grande maladie liée à l'X, l'hémophilie reste une pathologie assez mal connue et source de discriminations. Sa méconnaissance est avant tout liée à sa rareté. Généralement elle affecte 1 cas sur 10000 naissances dont 80% sont des hémophiles A et 20% des hémophiles B [8].

1. Au niveau mondial :

La prévalence de l'hémophilie à la naissance pour 100 000 hommes est de 29,6 cas dont 83% sont des hémophiles A et 17% sont des hémophiles B. Le Collège Américain des Médecins estime qu'il existe actuellement 1 125 000 cas d'hémophiles dans le monde, dont 418 000 cas atteints d'hémophilie sévère [9].

La Fédération Mondiale de l'Hémophilie (FMH) rapporte qu'il existe environ 210.000 hémophiles diagnostiqués dans le monde, selon les dernières statistiques faites en 2018 (**Figure 1**), soit une hausse de 7 % par rapport à l'année précédente, et de 204% depuis le premier rapport effectué par la FMH en 1999 [10]. Cependant, la FMH estime que le chiffre réel dépasse les 400.000 patients hémophiles dans le monde, mais qui sont soit non diagnostiqués, soit non déclarés [11].

World Map of Bleeding Disorders 2018

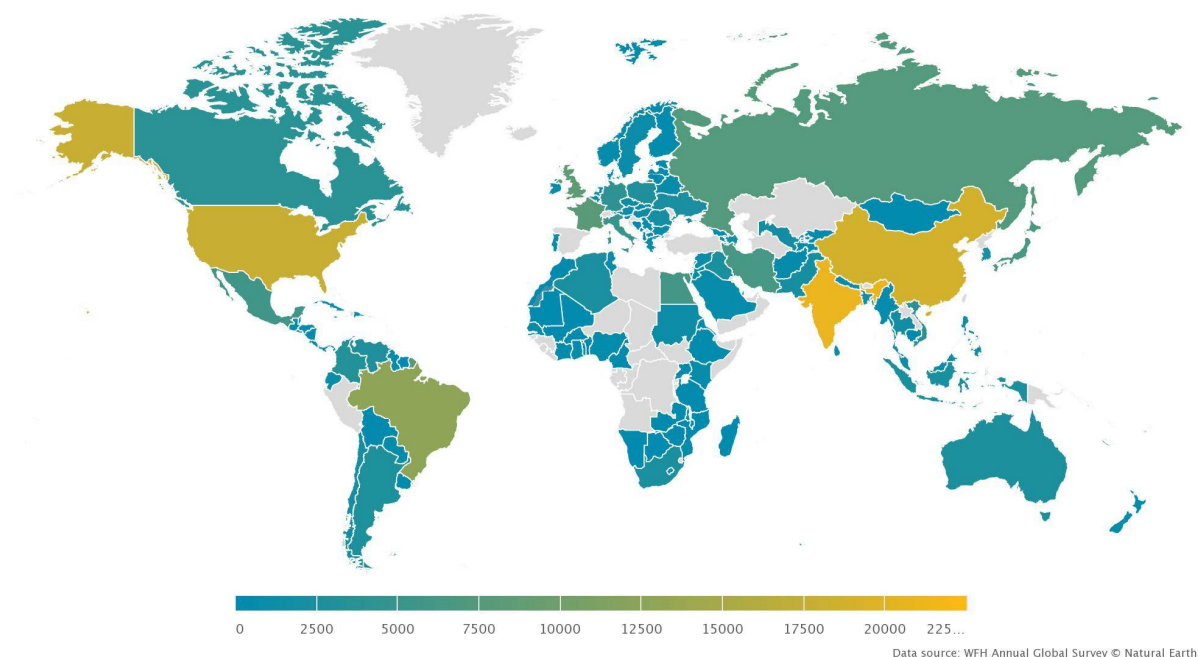


Figure 1: Répartition des personnes hémophiles dans le monde en 2018 [10].

2. Au Maroc :

D'après des études faites par l'OMS, le Maroc contiendrait environ 3000 cas, dont 844 cas seulement sont diagnostiqués (663 hémophiles A et 181 hémophiles B) [12].

L'Association Marocaine des Hémophiles (AMH) rapporte qu'en 2017, le Maroc a compté 1024 personnes hémophiles [13].

C. Physiopathologie et génétique :

1. Génétique de l'hémophilie :

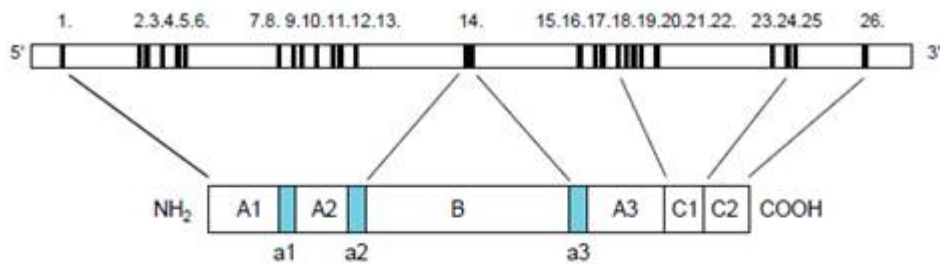
a) Gènes responsables de l'hémophilie [14] :

➤ Hémophilie A :

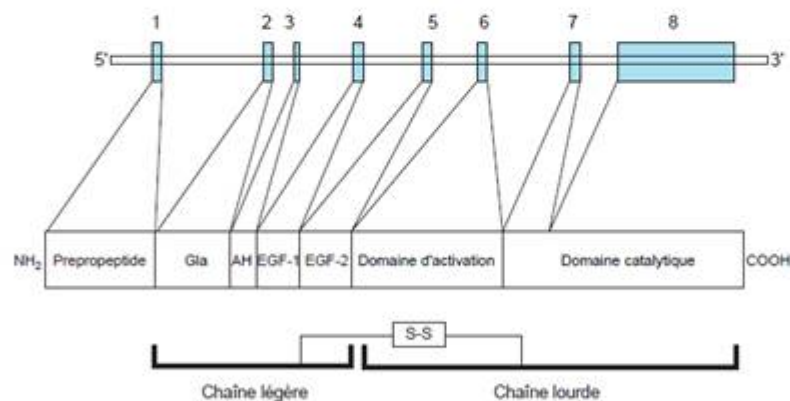
Le gène codant pour le facteur VIII, le gène Xq28, est situé sur le bras long du chromosome X. Il est constitué de 26 exons et mesure 186 kilobases (kb).

➤ Hémophilie B :

Le gène du facteur IX, se situe également sur le bras long du chromosome X, au niveau Xq27. Il mesure 33,5 kb et contient 8 exons. Le gène du facteur IX est beaucoup plus petit et moins complexe que celui du facteur VIII.



Gène du facteur VIII (FVIII). Le gène du FVIII, situé en Xq28, est un long gène de 186 kb comportant 26 exons transcrit en un acide ribonucléique (ARN) de 9 kb. L'exon 14 est la plus grande séquence exonique. Il code le domaine B.



Gène du facteur IX (FIX), FIX et FIX activé. La molécule FIX est monocaténaire, composée de 415 acides aminés. Le peptide signal de 19 acides aminés est excisé lors de la sécrétion. Le second exon code la région riche en résidus gammacarboxylés (Gla), le 3^e pour un petit domaine hydrophobe (AH), les 4^e et 5^e pour les domaines *epidermal growth factor* (EGF)-like, le 6^e pour le domaine d'activation, les 7^e et 8^e pour le domaine catalytique.

Figure 2: Gènes responsables de l'hémophilie. [14]

b) Pathologies moléculaires des gènes de l'hémophilie :

➤ Hémophilie A : Facteur VIII

De nombreuses anomalies dans la séquence nucléotidique ont été décrites à l'origine de déficits congénitaux en FVIII. Elles sont responsables d'un déficit plus ou moins sévère en FVIII, qui va de la simple diminution du taux de FVIII par diminution de sécrétion ou présence de FVIII instable jusqu'à l'absence totale de FVIII fonctionnel (absence de FVIII ou FVIII tronqué).

Six mécanismes mutationnels ont été identifiés : la délétion, la duplication, l'insertion, l'inversion, l'insertion/délétion ainsi que la substitution. Ils sont à l'origine de différents types de mutations, comme le décalage de la séquence de lecture, le remplacement d'un acide aminé par un autre (mutation faux-sens), ou l'insertion d'un codon stop à la place d'un acide aminé (mutation non-sens). [15]

Inversions :

La plus fréquente, puisqu'elle représente près de 50 % des cas de déficit sévère, est une inversion sur l'intron 22 du gène du FVIII [16, 17]. Elle résulte d'une recombinaison de séquences homologues, dont l'une est située sur l'intron 22 et l'autre à proximité du télomère, soit en position distale (88 % des cas), soit en position plus proximale (12 % des cas). Ceci aboutit à une impossibilité de transcription du gène et à un déficit très sévère en FVIII. Une autre forme d'inversion a été décrite, portant sur l'intron 1, liée à une recombinaison avec une zone télomérique. Elle est à l'origine de 3 % à 5 % des déficits sévères en FVIII [18].

Délétions :

Les délétions sont arbitrairement séparées en larges ou partielles. Les délétions larges sont responsables de déficits sévères en FVIII. Les conséquences des délétions de fragments plus petits sont variables. Une délétion, même minimale, d'un nombre de nucléotides non multiple de 3 engendre un décalage du cadre de lecture (*mutation frameshift*) à l'origine d'une protéine aberrante, voire de l'apparition d'un codon stop prématuré, responsable d'un déficit très sévère. À l'inverse, la délétion en phase d'un ou de plusieurs codons triplets pourra n'entraîner qu'un déficit partiel. À côté de ces délétions, on relève aussi, parmi les réarrangements importants du gène, de rares insertions ou des duplications.

Mutations ponctuelles :

De nombreuses mutations ponctuelles ont été décrites. Un tiers de ces mutations ponctuelles surviennent dans des zones à haut risque de mutations (*hot spot*), au niveau d'un doublet CpG, du fait de l'instabilité des cytosines méthylées. L'erreur est moins efficacement corrigée par les processus normaux de réparation de l'ADN. Les conséquences des mutations ponctuelles sont variables selon leur localisation. Les mutations nonsense sont habituellement sévères, alors que les mutations fauxsens peuvent avoir différents degrés de sévérité mais sont le plus souvent modérées. Les mutations impliquant les sites d'épissage de l'ARN revêtent des aspects de sévérité variable selon la position de la mutation par rapport à la jonction exon-intron.

➤ **Hémophilie B : Facteur IX [19, 20].**

Les déficits congénitaux en FIX relèvent dans plus de 95 % des cas de mutations ponctuelles. Les lésions moléculaires du gène FIX sont très nombreuses et hétérogènes. Dans de nombreux cas, chaque famille possède sa propre mutation. Les mutations sont colligées dans une base de données accessible par internet [21] qui, dans sa treizième version, comportait 2 891 entrées patients, 211 délétions courtes (moins de 30 nucléotides) et/ou insertions, 91 larges délétions et 962 mutations ponctuelles.

Les mutations non-sens ou décalantes induisent en général des déficits sévères, CRM-. Les mutations faux-sens représentent deux tiers des mutations décrites. La responsabilité de ces mutations faux-sens est parfois difficile à établir.

Certaines mutations dans la zone du promoteur induisent un déficit particulier par son profil évolutif : sévère dans l'enfance, ce déficit se corrige partiellement ou totalement à la puberté. La forme typique est la mutation Leyden, responsable de l'hémophilie B du même nom. Elle induit une modification des sites de liaison des facteurs de transcription et une réduction de celle-ci.

Après la puberté, le déficit de transcription est corrigé par les androgènes, qui seraient capables de réactiver le promoteur muté.

c) Transmission génétique de l'hémophilie :

- Trois situations peuvent se présenter : Si on désigne par **X** le gène porteur de l'anomalie et par **X** le gène sain, on aura : [22]

- ✓ Une femme porteuse de l'anomalie (**XX**) mariée à un homme sans anomalie (**XY**) :

Leurs filles peuvent être : sans aucune anomalie (**XX**) ou porteuses de la maladie (**XX**) Les garçons peuvent également être : sains (**XY**) ou hémophiles (**XY**).

- ✓ Une femme non porteuse (**XX**) mariée à un homme hémophile (**XY**) :

Leurs filles seront toutes porteuses de la maladie (**XX**) Leurs fils seront tous sains (**XY**)

- ✓ Une femme porteuse de l'anomalie (**XX**) mariée à un homme hémophile (**XY**) :

- 50 % de leurs filles seront hémophiles (**XX**)
- 50 % seront porteuses de la maladie (**XX**)
- 50 % des garçons seront hémophiles (**XY**)
- 50 % des garçons seront sains (**XY**)

- Pourtant, la notion d'hérédité n'est pas retrouvée chez tous les hémophiles. Dans environ 1/3 des cas, il s'agit d'une mutation spontanée du gène au niveau d'un chromosome X. cette néo-mutation peut avoir lieu dans l'ovule de la mère ou le spermatozoïde du père, ou plus tard chez le fœtus lui-même. Cependant, cette mutation, bien que spontanée, va se transmettre de façon héréditaire à la descendance du patient.

Dans 30 % des cas, on ne retrouve aucun antécédent familial (transmission de l'anomalie génétique par plusieurs générations de femmes conductrices ou apparition de l'anomalie par mutation dans les cellules germinales d'un ascendant direct) [23,24].

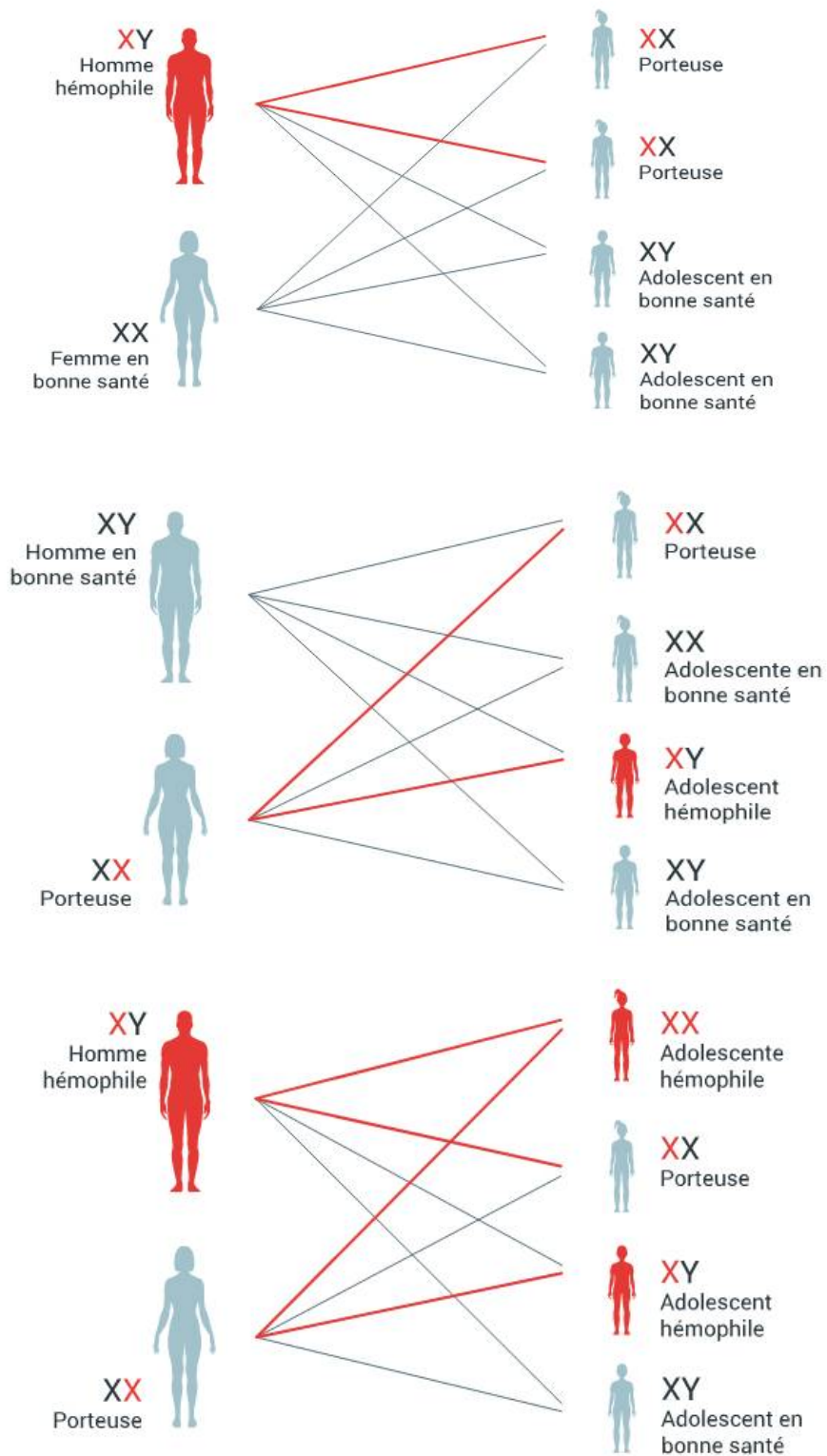


Figure 3: Transmission génétique de l'hémophilie [25].

2. L'hémophilie chez les femmes :

Certaines femmes seront atteintes d'hémophilie lors de situations exceptionnelles [26] :

- Lorsque le père est hémophile et la mère est porteuse.
- Inactivation fortuite pendant l'embryogénèse d'une majorité de X portant l'allèle normal ou phénomène de lyonisation.
- Syndrome de Turner (XO).
- Translocation X/autosome.
- Isodomie maternelle du X (non disjonction au cours de la deuxième division de méiose), on a alors un zygote avec 2 X identiques maternelles à condition que le X du spermatozoïde ayant participé à la fécondation ait été éliminé.

D. Diagnostic clinique :

La symptomatologie clinique dépend beaucoup du taux de facteur [27] :

Chez les hémophiles mineurs, les saignements ne sont jamais spontanés et font suite en général à un traumatisme grave ou à une intervention chirurgicale.

Chez les hémophiles modérés, des saignements peuvent survenir après des traumatismes peu importants.

Les hémophiles sévères sont notamment sujets à des saignements fréquents :

- Des hématomes intramusculaires pouvant survenir à l'occasion de traumatismes minimes.
- Des hémarthroses touchant préférentiellement les articulations des genoux, des coudes et des chevilles, et qui par la suite peuvent aboutir à une destruction cartilagineuse.
- Des hématomes de localisation dangereuse (hématomes intracrâniens, péri-laryngés, du plancher buccal, périorbitaires, ou comprimant un paquet vasculo-nerveux), pouvant mettre en péril le pronostic fonctionnel ou vital.

E. Diagnostic paraclinique :

1. Historique clinique :

Le diagnostic est souvent établi d'après l'historique clinique, il est donc important d'effectuer un interrogatoire minutieux du patient à la recherche d'antécédents personnels et familiaux d'hémorragies (hématomes spontanés, saignements exagérés suite à des traumatismes mineurs ou des traitements dentaires,...). [24,28]

2. Diagnostic au laboratoire :

Le bilan biologique d'orientation repose sur un bilan d'hémostase qui révèle un temps de céphaline activée (TCA) prolongé avec un temps de prothrombine (TP) normal et un taux de fibrinogène normal. La confirmation du diagnostic de l'hémophilie repose sur le dosage de l'activité coagulante du facteur VIII (FVIIIc) ou du facteur IX (FIXc) dans le sang [29].

3. Analyses ADN

Aujourd'hui, il est recommandé de faire un diagnostic génétique pour tous les patients hémophiles A et B, et ce, quel que soit le degré de sévérité de la maladie.

Le génotypage n'apporte aucun élément pour le diagnostic d'hémophilie chez un sujet atteint, mais il est indispensable pour **la détection des conductrices d'hémophilie** et permet d'établir un diagnostic prénatal dans beaucoup de cas.

Un diagnostic génétique pré-implantatoire est aussi possible, cela permet aux parents à risque de transmettre la maladie dans sa forme sévère de savoir quel embryon est affecté ou non. [28]

De plus, le génotypage peut donner des informations pour la prise en charge d'un patient hémophile (il existe une corrélation entre l'anomalie génétique et le risque de développer un inhibiteur) [30].

F. Prise en charge et traitement

Le traitement de l'hémophilie repose en premier sur une prise en charge globale du patient et de sa famille dès le plus jeune âge dans un centre de référence spécialisé (Centres régionaux de l'Hémophilie). Le traitement à domicile et l'auto traitement, dès qu'il est possible, sont les meilleures options.

Lorsque le traitement par la Desmopressine n'est pas possible, la base du traitement consiste à la substitution du déficit en facteurs de la coagulation.

Le traitement qui était le plus souvent un traitement à la demande (lors d'épisodes hémorragiques ou de situations à risque), est de plus en plus souvent un traitement prophylactique, que l'on adapte à la sévérité de l'expression clinique et au mode de vie du patient.

Une information complète sur le caractère de la maladie, les soins à prodiguer lors de blessures ou de traumatismes légers, est régulièrement enseignée ; de même que les activités à éviter ou à développer. Tous les épisodes de la vie courante doivent être accompagnés par le centre : circoncision, avulsions dentaires, vaccinations. [24,28].

G. Complications et évolution :

1. Complications liées à l'hémophilie :

a) Arthropathie hémophilique.

L'arthropathie hémophilique survient après un nombre d'épisode d'hémarthrose variable, d'autant plus faible, parfois seulement deux, que le traitement de chaque hémarthrose a été moins précoce. Elle se manifeste par la limitation des mouvements, la douleur, des attitudes vicieuses, une amyotrophie, et l'existence de tuméfactions et d'épanchements tenant à la fois à l'hypertrophie des épiphyses et à l'épaississement capsulo-synovial. [31]

Les trois articulations suivantes : le coude, genou et cheville , sont particulièrement à risque de destruction (les arthropathies de la hanche et de l'épaule sont rares). En fonction des possibilités de prophylaxie, 1 à 3 articulations seront détruites à l'âge de 20 ans contre 5 en cas d'absence de traitement prophylactique [32]. Cette destruction articulaire représente la première cause de morbidité qui affecte la qualité de vie des patients atteints hémophilie.

b) Pseudotumeurs :

La pseudotumeur est une affection propre à l'hémophilie susceptible de menacer la vie ou d'occasionner la perte d'un membre. Elle est due à un saignement des tissus mous qui n'a pas été correctement soigné, généralement dans les muscles adjacents aux os, lesquels peuvent alors être touchés accessoirement. Elle survient généralement au niveau des os longs ou du bassin. Si elle n'est pas traitée, la pseudotumeur peut devenir énorme et causer des pressions sur les structures neurovasculaires adjacentes et des fractures pathologiques. Une fistule peut se former à travers la peau sus-jacente [33].

2. Complications liées au traitement :

a) Développement d'inhibiteurs :

La survenue d'un anticorps inhibiteur par allo-immunisation reste pour les patients hémophiles la complication majeure du traitement substitutif de l'hémophilie A. Cette complication présente 35% des cas d'hémophilie A sévère et 5% des cas d'hémophilie B sévère selon les dernières études [34-36].

En effet, cet événement peut compromettre l'efficacité immédiate du traitement, alourdir de façon très significative la prise en charge thérapeutique et altérer la qualité de vie à long terme.

b) Complications infectieuses :

Le deuxième risque induit par le traitement substitutif chez un hémophile est infectieux, bien qu'il soit devenu aujourd'hui très faible, mais non nul. Ce risque est avéré en ce qui concerne les infections virales (VIH, VHA, VHB, VHC...), même si dans les dix dernières années, aucun accident de transmission iatrogène d'un agent pathogène n'est intervenu avec les médicaments dérivés du sang [37,38].

II. Femmes porteuses et conductrices d'hémophilie :

A. Définitions.

Lorsqu'il y a une mutation d'un gène sur le chromosome X chez la femme, l'activité normale du gène sur l'autre chromosome X vient compenser le déficit en facteur de la coagulation, faisant d'elle une conductrice de la pathologie mais non hémophile. Elle est alors dite « conductrice hémophile » lorsqu'elle porte l'anomalie et peut la transmettre sans forcément l'exprimer cliniquement [39].

On distingue deux types de conductrices : les conductrices obligatoires, et les conductrices potentielles :

Les conductrices obligatoires ont forcément l'anomalie génétique de l'hémophilie, celui-ci leur étant transmis par leur père. Il est possible de dépister les conductrices obligatoires en obtenant des antécédents familiaux détaillés (ce qu'on appelle une généalogie).

➤ Les conductrices obligatoires sont [36] :

- ✓ Les filles d'un père hémophile.
- ✓ Les mères qui ont un fils hémophile et au moins un autre membre de la famille hémophile (frère, grand-père maternel, oncle, neveu ou cousin).

- ✓ Les mères qui ont un fils hémophile et au moins un autre membre de la famille qui est une porteuse connue du gène de l'hémophilie (mère, sœur, grand-mère maternelle, tante, nièce ou cousine).
- ✓ Les mères d'au moins deux fils hémophiles.
- Les conductrices possibles sont :
 - ✓ Les filles d'une porteuse de l'hémophilie.
 - ✓ Les mères qui ont un fils hémophile, lorsqu'il n'y a pas d'autres hémophiles (ou de porteuses) dans la famille.
 - ✓ Les sœurs, mères, grands-mères maternelles, tantes, nièces et cousines de porteuses.

B. Epidémiologie.

1. Au niveau mondial

La Fédération Mondiale de l'Hémophilie (FMH) rapporte qu'une femme ayant un taux ≤ 40 % de facteur de coagulation (FVIII – hémophilie A, FIX – hémophilie B) est considérée comme étant personne atteinte d'hémophilie et qu'une femme ayant un taux de facteur supérieur à 40 % est considérée comme conductrice.

Selon les dernières statistiques faites en 2018 pour les pays ayant soumis des données par sexe, il existe environ 7302 femmes hémophiles réparties comme suivant : 5229 femmes hémophiles A (3% du nombre total d'hémophiles A, hommes et femmes, dans 125 pays), 1734 femmes hémophiles B (5% du nombre total d'hémophiles B, hommes et femmes, dans 124 pays) et 339 femmes hémophiles dont le type est inconnu (14% du nombre total d'hémophiles de type inconnu, hommes et femmes, dans 84 pays) (**Figure 4**). [10]

Troubles	Pays	Nombre de patients	Hommes	%	Femmes	%	Inconnu	%
Hémophilie A	125	173 711	155 139	89	5 229	3	10 224	6
Hémophilie B	124	34 289	29 938	87	1 734	5	1 798	5
Hémophilie type inconnu	84	2 454	1 621	66	339	14	97	4

Figure 4: le nombre d'hommes et de femmes atteints d'hémophilie dans le monde (pour les pays ayant soumis des données par sexe) [10].

2. En Afrique :

Selon la Fédération Mondiale de l'Hémophilie FMH, on compte à peu près de 31 femmes hémophiles seulement dans 25 pays Africains (le Maroc n'y figure pas), dont 25 femmes sont des hémophiles A (0.5% du nombre total des hémophiles A, hommes et femmes) et 9 femmes sont des hémophiles B (1% du nombre total des hémophiles A, hommes et femmes) (**Figure 5**) [11].

Bleeding Disorders by Gender – Africa 2018

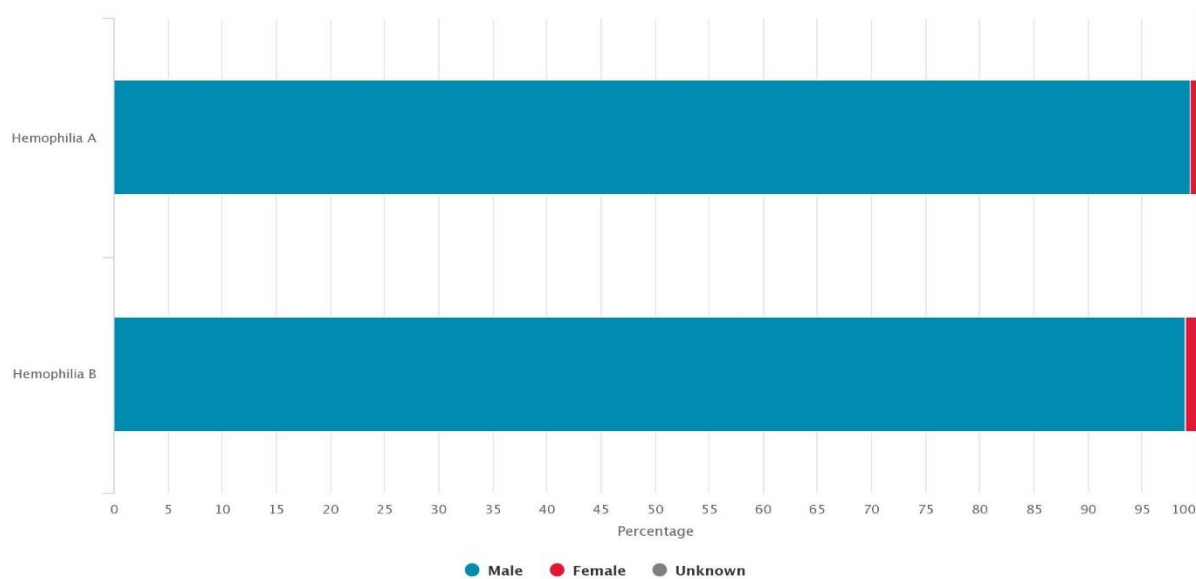


Figure 5: le nombre d'hommes et de femmes atteints d'hémophilie A et B dans l'Afrique (pour les pays ayant soumis des données par sexe) [10].

C. Diagnostic génétique du statut de conductrice et/ou du risque hémorragique.

Le « diagnostic de conductrice » n'est pas toujours clairement détaillé dans la littérature. Certains auteurs le rattachent au diagnostic génétique du statut de conductrice évaluant le risque de transmettre la mutation du gène F8 ou F9 à la descendance, et d'autres au diagnostic du risque hémorragique pour les conductrices présentant des taux bas FVIII ou FIX.

Ces deux diagnostics peuvent être réalisés soit en même temps soit à des périodes différentes de la vie. Par exemple, une recherche d'un FVIII ou FIX bas peut être testée dans l'enfance, le statut génétique de conductrice n'étant porté qu'à l'âge adulte, mais c'est souvent au préalable d'une grossesse que les 2 types de tests sont réalisés.

Cette distinction entre **diagnostic génétique** et **diagnostic hémorragique** n'est pas toujours simple à concevoir pour les familles/patients. D'authentiques conductrices d'hémophilie porteuses de la mutation familiale peuvent penser à tort ne pas avoir de risque de transmettre la maladie sur l'argument erroné d'un taux de FVIII ou FIX normal. À cet égard, il est essentiel d'expliquer aux familles et aux conductrices potentielles qu'un niveau normal de FVIII ou FIX n'exclut en rien le statut de conductrice d'hémophilie. Seul un test génétique du gène codant pour le F8 /F9 pourra confirmer ou infirmer ce diagnostic génétique.

Il est aussi utile de rappeler que les taux de FVIII augmentent au cours de la grossesse et ne sont donc pas le reflet du taux le plus bas, ce qui ajoute au risque de méconnaissance d'un risque hémorragique s'il s'agit du seul test réalisé. [2]

1. Taux abaissé de FVIII ou FIX chez certaines conductrices d'hémophilie :

Les femmes dont les deux chromosomes X ont une anomalie génétique, présentent souvent des déficits modérés ou sévères en FVIII ou FIX. Ceci est observé

dans des contextes extrêmement rares tels que [40] :

- Un statut homozygote pour une anomalie donnée du gène F8 /F9.
- Un état hétérozygote composite (lorsque deux anomalies différentes sont héritées de chacun des parents).
- Une aberration structurelle ou numérique du chromosome X comme dans :
 - ✓ Le Syndrome de Turner.
 - ✓ Le syndrome de Swyer.
 - ✓ Certaines translocations.
- Un profil d'inactivation du chromosome X (ou lyonisation) déséquilibré partiellement ou totalement.

2. Le phénomène d'inactivation du chromosome X ou de lyonisation :

La lyonisation est la conséquence d'un processus de méthylation aléatoire au début de l'embryogenèse conduisant à une expression d'environ 50 % de chaque allèle parental dans les cellules femelles. [41]

En général, le mosaïcisme cellulaire dans l'expression du chromosome X paternel ou maternel permet l'expression du FVIII ou du FIX normal dans la moitié des cellules, tandis que l'autre moitié exprime le FVIII ou le FIX muté. Certaines conductrices d'hémophilie peuvent exprimer en majorité le chromosome X non muté et avoir des taux proches de la normalité de FVIII ou de IX. D'autres peuvent avoir une majorité de cellules exprimant le chromosome X muté et présentent alors des taux bas. Contrairement aux conditions extrêmement rares citées ci-dessus, un déficit mineur en FVIII ou FIX chez les femmes conductrices est fréquent, mais insuffisamment reconnu. [42]

Dans chaque cellule somatique de la fille un seul X est fonctionnel. On parle de phénomène de **lyonisation**. Au microscope, ce phénomène d'inactivation est visible sous la forme du **corpuscule de Barr** au niveau du noyau des cellules.

Au stade zygote et jusqu'au stade de division précoce, l'X maternel et l'X paternel s'expriment. Puis, l'un des deux X est inactivé au hasard dans chaque cellule à un stade très précoce de l'embryogénèse. Une femme adulte est donc toujours en mosaïque.

Chez la femme hétérozygote, il y a une inactivation aléatoire de l'allèle muté ou de l'allèle sain, ce qui entraîne une variation de l'expression de l'allèle muté. Globalement, une femme conductrice n'exprime pas la maladie. Mais si elle inactive son X normal, le X malade s'exprime et des modifications biologiques voire cliniques peuvent apparaître. [43]

3. Proportion de conductrices d'hémophilie avec des taux bas de FVIII ou FIX :

Avant la disponibilité d'un diagnostic moléculaire spécifique, les taux bas de FVIII ou FIX étaient utilisés pour détecter les conductrices dans les familles d'hémophilie A ou B. Cependant, des taux bas ne sont pas observés chez toutes les conductrices, ce qui rend cette approche inappropriée pour assurer le diagnostic du statut de conductrice. [44]

Deux grandes cohortes ont rapporté un écart important entre les taux de facteurs chez les conductrices et les non conductrices de l'hémophilie. Parmi les 274 conductrices d'hémophilie A ou B, le taux médian de facteur de coagulation était de 60 % (extrêmes 5 à 219 %), contre 102 % (extrêmes 45-328 %) dans 272 cas. Soixante-deux (27,5 %) des 225 conductrices avaient un FVIII ou un FIX ≤ 40 %, comparativement à aucune des non conductrices [45]. La deuxième cohorte retrouve également des taux médians de FVIII inférieurs chez 277 conductrices d'hémophilie A (0,68 UI/ml ; extrêmes 0,19 - 2,00 UI/ml), par rapport aux 44 non conductrices (128 % ; extrêmes de niveau 49 - 230 %) ($P < 0,001$) [46]. Avec des seuils de facteur plus élevés, une autre étude rapporte que 38,7 % des conductrices ont des taux de facteur < 50 % [47].

Il a été calculé que pour un homme hémophile, on pouvait comptabiliser 2,7 conductrices potentielles et 1,5 conductrices confirmées [48]. Si environ un tiers des conductrices présentent des taux comparables à ceux d'une hémophilie mineure, il est donc attendu un nombre de 0,5 conductrice à taux abaissé pour un homme atteint d'hémophilie. Cependant, le nombre de conductrices déclarées dans les bases de données nationales ou internationales est nettement inférieur pointant une nette sous-estimation du diagnostic des conductrices à taux bas. À titre d'exemple, sur un total de 166 075 personnes atteintes d'hémophilie et de sexe connu répertoriées dans l'enquête de la Fédération Mondiale de l'Hémophilie en 2016, seules 5 663 (3,4 %) sont des femmes.

En raison de cette fréquence, une évaluation des taux de facteurs devrait être systématiquement proposé dans l'enfance ou au moins avant la ménarche ou au préalable d'un geste invasif pour les filles/adolescentes conductrices obligatoires ou potentielles, afin de mettre en place la prise en charge adaptée en cas de taux abaissé.

4. Femmes hémophiles :

La désignation «femmes atteintes d'hémophilie» fait souvent référence aux filles/femmes extrêmement rares présentant des déficits sévères ou modérés en FVIII ou FIX. Elle est moins utilisée en cas de conductrices présentant un déficit mineur, situation beaucoup plus fréquente [49].

La pratique actuelle et la terminologie utilisée dans la littérature impliquent souvent une désignation génétique au détriment d'un trouble clinique de la coagulation : «conductrice à taux bas de facteur» ou «conductrice symptomatique ».

Il n'est pas rare de lire des termes plus ambigus tels que «conductrice d'hémophilie mineure», insuffisamment précis et pouvant malheureusement être utilisé pour des sens différents :

- Une fille/femme présentant un facteur bas selon les critères d'hémophilie mineure (5-40 %)

- Une conductrice d'une mutation responsable d'une hémophilie mineure chez les hommes atteints de sa famille mais ayant elle-même des taux de facteur normaux
- Une conductrice d'une mutation responsable d'une hémophilie sévère chez les hommes de sa famille atteints et présentant en outre un déficit mineur en facteur.

La difficulté de prise en charge dans des contextes d'urgence, de saignement ou de chirurgie des femmes conductrices à taux abaissés a conduit certains cliniciens et patients à privilégier le terme de femme avec hémophilie pour désigner les conductrices ayant des taux de facteur, même en l'absence de situations génétiques rares telles que citées ci-dessus [50]. Une nouvelle nomenclature de ces filles/femmes est actuellement en cours d'étude par un groupe de travail international de l'ISTH (International Society on Thrombosis and Haemostasis) pour tenter d'allier à la fois des éléments génétiques, cliniques hémorragiques et les taux de FVIII ou FIX.

D. Conductrices d'hémophilie et manifestations hémorragiques.

1. Types d'épisodes hémorragiques :

Les saignements menstruels accrus, les saignements consécutifs à une extraction dentaire et les hémorragies du post-partum sont les événements les plus fréquemment rapportés chez les conductrices à taux abaissé de facteur [47]. Ont également été décrits des épistaxis, des ecchymoses faciles, des saignements postopératoires et plus rarement des saignements articulaires [45,51].

Malgré le nombre très limité de saignements articulaires habituellement décrits chez les conductrices, une étude récente a montré une diminution de l'amplitude articulaire chez 451 conductrices d'hémophilie de la base de données « *Universal Data Collection* » en comparaison des femmes témoins. Dans la plupart des cas, les amplitudes articulaires étaient significativement inférieures à celles des témoins,

indépendamment de l'âge et de la sévérité de l'hémophilie [52]. Dans une étude pilote de 34 conductrices obligatoires d'hémophilie A avec des taux de FVIII dans les limites de la normale, 22 (65 %) ont montré des modifications des tissus mous et/ou des lésions ostéocondrales [53].

2. Saignements menstruels abondants :

Dans une étude prospective, les saignements menstruels abondants étaient retrouvés chez 64 % des 168 conductrices, avec ou sans déficit en facteur [47]. Le risque de recevoir une supplémentation martiale était augmenté de 80 % (RR 1,8; IC 0,7 à 5,0) chez celles présentant un taux de facteur de coagulation inférieur ou égal à 40 % par rapport à celles avec un taux supérieur ou égal à 0,60 UI/ml. Des restrictions mineures à sévères dans la vie quotidienne dues à des pertes menstruelles excessives ont été signalées par 18 % des femmes ayant un facteur de coagulation abaissé, en comparaison de 9 % des femmes ayant un taux de facteur supérieur à 60 % (RR 2,3 ; IC 1,0 à 5,6).

Une prise en charge spécifique doit être envisagée avant les premières menstruations avec une évaluation du taux de facteur et du score clinique hémorragique. Les conductrices potentielles et obligatoires doivent être suivies spécifiquement pendant cette période clé. L'évaluation de la perte de sang est facilitée par l'utilisation du score PBAC (**Figure 6**) [54]. Il est prudent de déconseiller la prescription de médicaments pouvant aggraver les saignements (tels que les anti-inflammatoires non stéroïdiens souvent prescrits pour soulager les douleurs menstruelles).

Les antifibrinolytiques sont très utiles et efficaces pour contrôler les saignements menstruels abondants. Si l'efficacité est insuffisante, un traitement hormonal peut être utilisé en parallèle et adapté au cours du temps. Un nombre limité de conductrices peut nécessiter un traitement hémostatique spécifique ajouté : FIX pour les conductrices d'hémophilie B, desmopressine ou FVIII pour les conductrices d'hémophilie A [55,56].

a) Score PBAC.

Le score PBAC (Pictorial Blood Loss Assessment Chart) est un score qui permet d'évaluer les saignements anormaux menstruels quel que soit le mode de protection (cup incluse) : métrorragies, menstruations abondantes (hyperménorrhée) ou longues (ménorragie)...

Grille d'évaluation des menstruations

Date du début des menstruations _____

Jour	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Serviettes												
Légèrement imbibées 												
Modérément imbibées 												
Très imbibées 												
Caillots (petits ou gros)												
Tampons												
Légèrement imbibés 												
Modérément imbibés 												
Très imbibés 												
Caillots (petits ou gros)												
Score												

Score total : _____

Instructions

Faites un décompte du nombre de serviettes ou de tampons que vous utilisez chaque jour de votre cycle menstruel et leur degré de saturation. Veuillez également prendre en compte les caillots ou le débordement. Les caillots de > 1 cm de taille sont considérés comme importants.

Pointage

Serviettes (score par serviette)

Légèrement imbibées : 1 point

Modérément imbibées : 5 points

Très imbibées : 20 points

Tampons (score par tampon)

Légèrement imbibés : 1 point

Modérément imbibés : 5 points

Très imbibés : 10 points

Caillots

Petits : 1 point

Gros : 5 points

INTERPRÉTATION

Un pointage de ≥ 100 points indique une possible ménorragie.

Veuillez communiquer avec votre médecin ou le centre de traitement des troubles de la coagulation le plus près de chez vous si vous avez des inquiétudes concernant vos saignements menstruels.

(www.hemophilia.ca/fr/centres-de-traitement/treatment-centres)

Figure 6 : Score PBAC (Pictorial Blood Loss Assessment Chart) [57].

Un score supérieur à 100 points correspond à un saignement supérieur à 80 ml du sang (définition de la ménorragie). Un score supérieur à 150 points nécessite la prise en charge des méno-métrorragies, indication large du bilan d'hémostase.

b) Versions du pictogramme menstruel.

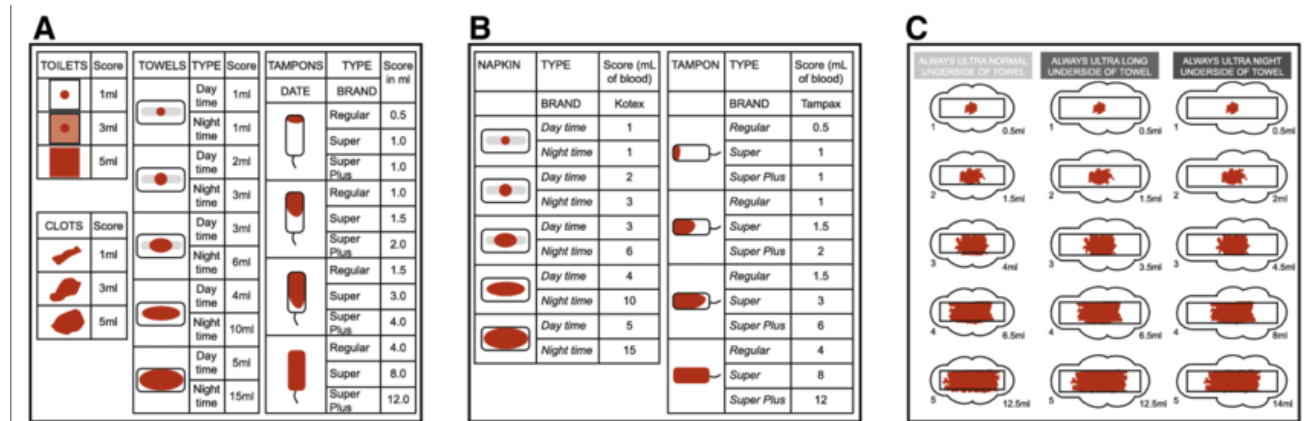


Figure 7: Versions du Pictogramme menstruel.

A/Représentation du pictogramme menstruel original. [58]

B/ Une version modifiée du pictogramme menstruel. [59]

C/ Le pictogramme menstruel validé pour une utilisation avec des serviettes contenant des polymères super absorbants. [60]

E. Traitement et prévention des saignements chez les conductrices d'hémophilie.

La prise en charge des conductrices à taux bas ou avec hémophilie devrait être identique à celles des hommes atteints d'hémophilie : remise d'une carte et d'un carnet de maladie hémorragique, consultations régulières, correction de l'hémostase pour un traumatisme ou avant une intervention chirurgicale ou des extractions dentaires. Une attention particulière devrait être portée aux événements gynécologiques et obstétricaux.

Pour les femmes ayant des taux bas de FIX, le traitement spécifique repose sur des FIX. Pour les femmes présentant un déficit en FVIII, on peut utiliser du FVIII ou de la desmopressine si la réponse à un test préalable est satisfaisante. [56]

F. Conductrices d'hémophilie et risque thrombotique.

Les causes de mortalité et de décès d'origine cardiovasculaire chez les conductrices d'hémophilie ont été étudiées dans une vaste cohorte de 1 012 mères de patients hémophiles et comparées à la population féminine néerlandaise générale, ajustée pour l'âge et la période civile. La mortalité globale a été réduite de 22 % (261 décès observés sur 333,74 attendus ; ratio de mortalité normalisé (RSM) de 0,78 [IC à 95 % de 0,69 à 0,88]). Les décès par cardiopathie ischémique ont été réduits de 36 % (39 décès observés sur 60,53 attendus ; SMR 0,64 [0,47–0,88]), mais pas par accident vasculaire cérébral ischémique et hémorragique (28 décès observés sur 36,82 attendus ; SMR 0,76 [0,53–1,10]). [61]

G. Prise en charge obstétricale.

La gestion de la grossesse d'une conductrice d'hémophilie repose sur 4 grands axes :

- Le conseil génétique.
- L'évaluation des taux de FVIII/IX durant la grossesse.
- La prise en charge pluridisciplinaire.
- Le post-partum.

1. Le conseil génétique :

Un conseil génétique est proposé aux conductrices avant de débiter une grossesse afin d'évaluer le risque précis de transmission aux enfants.

a) Le diagnostic prénatal : [62,63]

En cas de grossesse et d'antécédents d'hémophilie A ou B sévère (biologiquement ou cliniquement), il est proposé au couple un diagnostic prénatal (DPN). L'indication d'un diagnostic prénatal prend en compte la sévérité de la maladie, le vécu de l'hémophilie familiale, la possibilité de réaliser un diagnostic précoce et les souhaits du couple quant à la poursuite de la grossesse.

La première étape du diagnostic prénatal est un diagnostic non invasif de sexe, qui est effectué à partir d'un prélèvement de sang maternel. L'ADN libre d'origine fœtale peut en effet être détecté dans le sang maternel dès la dixième semaine d'aménorrhée. Le résultat de ce diagnostic de sexe est obtenu en moins d'une semaine. Si le fœtus est de sexe féminin, les investigations ne sont pas poursuivies. Si le fœtus est de sexe masculin et à risque potentiel d'hémophilie A ou B sévère ou modérée, un diagnostic prénatal (DPN) est proposé au couple. Une interruption médicale de grossesse est discutée avec les parents en cas de fœtus masculin atteint d'une forme sévère. A l'issue de la consultation, le généticien présente la demande du couple à un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN) qui donne son accord ou pas pour la réalisation du DPN.

Lorsque le DPN est envisagé, celui-ci peut se faire par :

- Prélèvement de villosités choriales ou choriocentèse à partir de la 11ème semaine d'aménorrhée. Le risque de fausse-couche lié à ce prélèvement varie entre 0,5 et 1 %,
- Ponction de liquide amniotique ou amniocentèse à partir de la 14ème semaine d'aménorrhée. Le risque de fausse-couche lié à ce prélèvement varie entre 0,5 et 1 %,
- Prélèvement de sang fœtal ou cordocentèse à partir de la 20ème semaine d'aménorrhée. Le risque de fausse-couche lié à ce prélèvement varie entre 1 et 5 %,

Le résultat de ce DPN est obtenu en 2 à 4 semaines et est donné par le généticien lors d'une consultation. En cas de fœtus atteint d'une forme sévère d'hémophilie, le couple décide de poursuivre la grossesse ou de demander une interruption médicale, demande qui sera soumise en réunion de CPDPN.

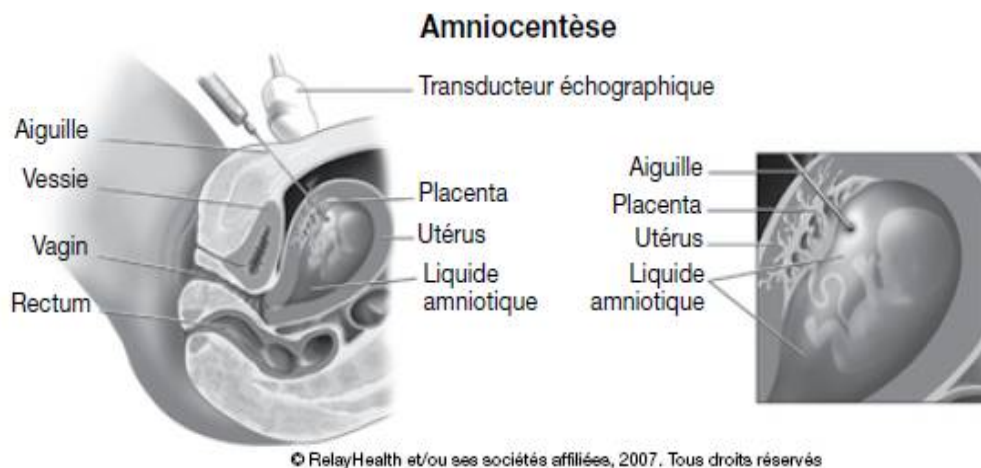


Figure 8: Ponction de liquide amniotique ou amniocentèse.



Figure 9: Prélèvement de villosités choriales ou choriocentèse.

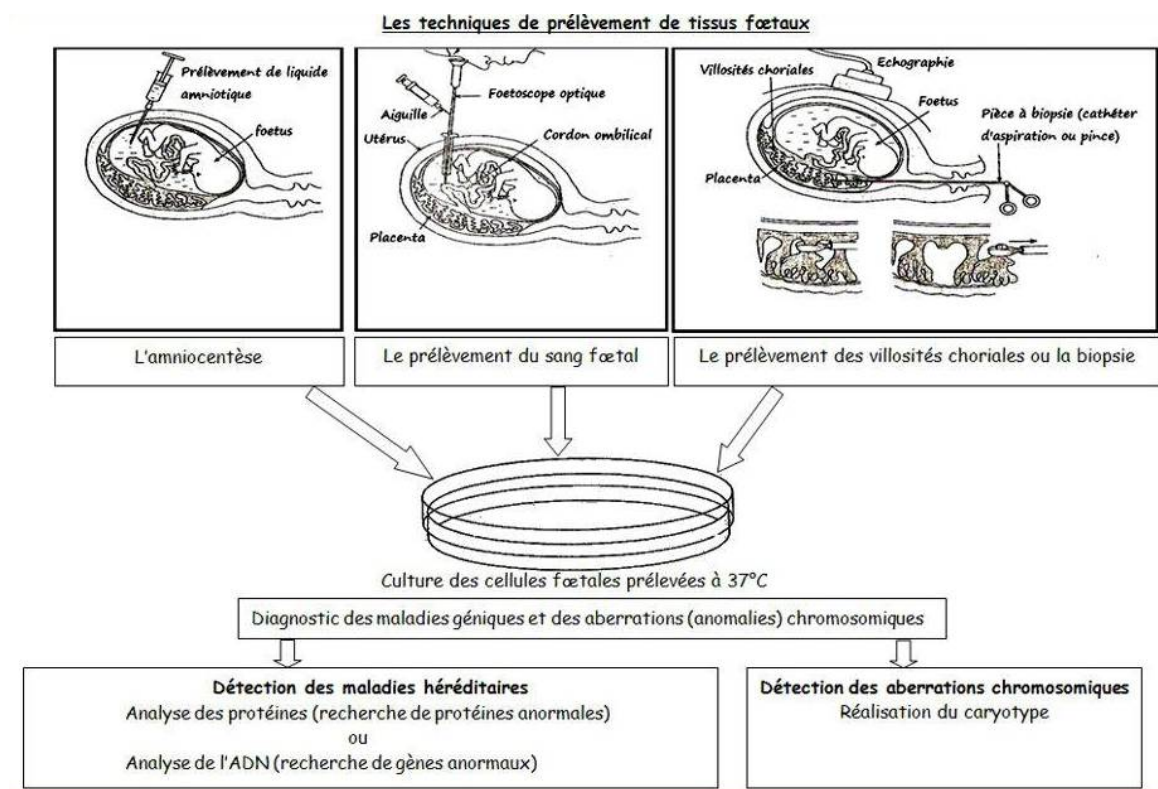


Figure 10: Les techniques de prélèvement des tissus fœtaux lors du diagnostic prénatal.

b) Le diagnostic pré-implantatoire : [2]

Un diagnostic préimplantatoire (DPI), alternative à un DPN, peut être proposé. Il consiste à dépister l'anomalie génétique sur l'œuf fécondé avant son implantation dans l'utérus maternel. Il est effectué à partir d'une ou deux cellules prélevées sur un embryon âgé de 3 jours, issu d'une fécondation in vitro. Seuls les embryons indemnes sont alors réimplantés dans l'utérus maternel. Cette technique complexe, non dénuée d'échecs, a l'avantage d'éviter l'interruption médicale de grossesse au cas où l'embryon s'avérerait atteint.

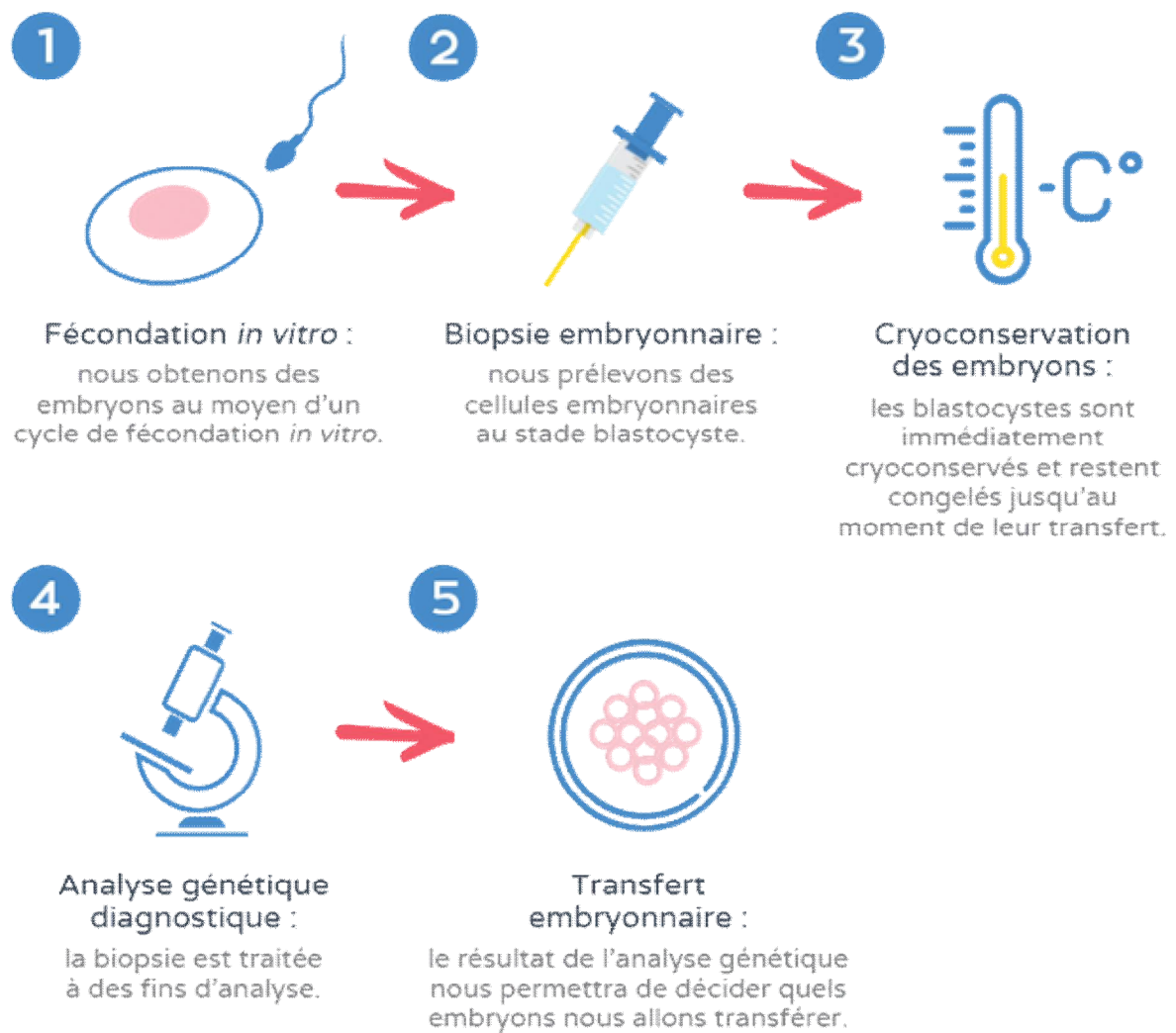


Figure 11: Les étapes du diagnostic préimplantatoire [64].

c) Options en matière de conception pour les porteuses :

Tableau I: Options en matière de conception pour les porteuses de l'hémophilie [65].

Procédure	Déroulement	Considérations
Fertilisation <i>in vitro</i> (FIV) et diagnostic génétique préimplantation (DGPI)	Les ovules de la femme sont prélevés et fertilisés en laboratoire avec le sperme de son conjoint. C'est ce qu'on appelle la fertilisation <i>in vitro</i> (FIV). Lorsque les embryons sont à un stade de développement peu avancé, on effectue un test pour déterminer s'ils portent le gène mutant de l'hémophilie. Seuls les embryons qui ne contiennent pas le gène mutant de l'hémophilie sont implantés dans l'utérus de la mère.	Cette intervention est coûteuse, et elle n'est pas disponible partout. Le taux de réussite de la FIV est d'environ 30 % par cycle. La BVC (biopsie des villosités choriales) ou l'amniocentèse est toujours recommandée afin de confirmer que le fœtus ne porte pas le gène défectueux.
FIV avec don d'ovules	Il est également possible d'utiliser les ovules d'une donneuse qui n'est pas porteuse de l'hémophilie. Dans ce cas, l'enfant ne court pas le risque d'hériter du gène de l'hémophilie de sa mère.	Là encore, la FIV est coûteuse, et le taux de réussite est d'environ 30 % par cycle. Il est plus élevé si la donneuse est jeune.
Tri du sperme	Seul le sperme porteur du chromosome X est utilisé. Ceci assure la naissance d'une fille.	La fille peut tout de même hériter du gène défectueux et pourrait être porteuse. Elle pourrait éprouver des symptômes hémorragiques et transmettre le gène défectueux à ses enfants. Cette méthode n'est offerte que dans des centres spécialisés, à titre d'outil de recherche, et est encore au stade d'évaluation.

2. Evolution des taux de FVIII/IX durant la grossesse : [2]

Physiologiquement, le taux de FVIII augmente tout au long de la grossesse (entre 1,5 à 4 fois) à la différence du taux de FIX qui n'augmente peu ou pas. Chi montre ainsi que le taux moyen de facteur chez les conductrices d'hémophilie avant grossesse et au troisième trimestre de la grossesse est respectivement de 46 % (extrêmes : 20 % à 85 %) et de 121 % (extrêmes : 38 % à 205 %) pour les taux de FVIII alors qu'il est 31 % (extrêmes : 21 % - 48 %) et de 48 % (extrêmes : 36 % - 68 %) pour les taux de FIX. Néanmoins l'augmentation du taux de FVIII n'étant pas systématique, il doit donc être vérifié. Chez les conductrices à taux bas, il est donc important de vérifier ce taux en fin de grossesse vers la 34ème semaine d'aménorrhée dans le but de préparer l'accouchement. Si le taux de FVIII est inférieur à 50 %, le recours à un traitement par desmopressine ou FVIII sera nécessaire pour les conductrices d'hémophilie A et aux FIX pour les conductrices d'hémophile B.

3. Prise en charge pluridisciplinaire :

Au début de chaque grossesse, toute femme conductrice d'hémophilie (obligatoire ou possible) doit consulter dans un centre spécialisé afin de bénéficier d'une prise en charge pluridisciplinaire, de façon à limiter le risque hémorragique maternel et celui du nouveau-né, impliquant le gynécologue obstétricien, l'hématologue, l'anesthésiste, le pédiatre, le biologiste, la sage-femme et le pharmacien.

a) Prise en charge de la mère

Le suivi régulier de la grossesse doit être assuré par un gynéco-obstétricien. La naissance d'un enfant hémophile ou susceptible d'être hémophile doit avoir lieu dans une maternité de niveau 2 ou 3 disposant d'une unité de néonatalogie et/ou de soins intensifs de néonatalogie, en relation avec le CRH, (Centre de Référence Hémophilie) disposant d'une unité de néonatalogie et/ou de soins intensifs de néonatalogie et doit être planifiée.

Chez les conductrices à taux bas en dehors de la grossesse, il est recommandé de contrôler le taux de FVIII ou IX juste avant un geste invasif et vers la 34ème semaine de façon à autoriser ou non l'anesthésie locorégionale et à savoir s'il est nécessaire de corriger la coagulation pour l'accouchement pour éviter les complications hémorragiques. [66]

Si le taux de facteur est supérieur à 50 %, l'anesthésie locorégionale pourra être autorisée et aucun traitement substitutif ne sera mis en place pour l'accouchement.

- Dans le cas contraire, l'anesthésie locorégionale ne sera pas réalisée (un hématome de l'axe cérébro-spinal peut être provoquée par le retrait d'un cathéter pour anesthésie péridurale et par la suite une paralysie flasque, une dorsalgie et réapparition de l'engourdissement, une faiblesse ou du dysfonctionnement intestinal et vésical). Un traitement approprié (desmopressine, FAH) devra être mis en place pour l'accouchement, avec possibilité de procéder à une analgésie à l'aide d'opioïdes administrés par voie intraveineuse (p. ex. fentanyl, mépéridine) et/ou de protoxyde d'azote.

Concernant le mode optimal d'accouchement, Les deux modes d'accouchement (voie basse ou voie haute) sont possibles en fonction des conditions obstétricales. En l'absence de facteur de risque identifié, la voie basse est recommandée, sinon devant toute difficulté potentielle de cette dernière, un recours précoce à la césarienne devra être discuté.

Un certain nombre de publications ont établi un lien entre le mode d'accouchement et le risque d'hémorragie intra-crânienne (HIC) ou extra-crânienne (HEC) chez le nouveau-né hémophile. L'incidence cumulative d'HIC est beaucoup plus élevée chez les nouveau-nés hémophiles que chez les non-hémophiles (3,6 % versus 0,03 à 0,05 %). [67-70]

Les procédures de monitoring invasif tels que les prélèvements sanguins fœtaux au scalp et la pose d'électrodes fœtales sont contre-indiqués car ils peuvent augmenter le risque de saignement.

b) Prise en charge du nouveau-né :

Le nouveau-né doit être considéré hémophile jusqu'à preuve du contraire. La survenue d'une hémorragie chez le nouveau-né hémophile sévère en période néonatale survient essentiellement la première semaine et est provoquée par un traumatisme obstétrical (3 à 4 % d'HIC) ou après un geste invasif (ponction veineuse, intramusculaire, chirurgie...). [71]

En salle de naissance, sauf détresse vitale, les gestes systématiques d'aspiration ou de recherche d'imperforation seront reportés après résultat du diagnostic d'hémophilie. La supplémentation par vitamine K est indispensable comme chez tout nouveau-né et doit se faire par voie orale, la voie intramusculaire étant contre-indiquée.

Dès la naissance, un dosage du FVIII ou du FIX devra être effectué chez le nouveau-né sur sang de cordon ou sur une voie veineuse périphérique facile d'accès (de préférence sur le dos de la main). Ce prélèvement sera suivi d'une compression manuelle prolongée (10 minutes) et de la mise en place d'un pansement compressif durant 24 heures. Tout dosage de FIX inférieur à 50 % à la naissance doit être contrôlé systématiquement entre 3 et 6 mois quel que soit le degré de sévérité de l'hémophilie familiale, compte tenu d'un taux physiologiquement bas de FIX à la naissance. [72]

Tout nouveau-né susceptible d'être hémophile doit bénéficier d'un examen clinique minutieux, au minimum quotidien par un pédiatre et ce dès la salle de naissance afin de dépister des signes cliniques précoces pouvant témoigner d'un saignement intracrânien, qu'ils soient non spécifiques (cri anormal, pleurs incessants, pâleur, anémie, ictère, apnée, vomissement, baisse d'appétit, hypo/hypertonie) ou

spécifiques (convulsions, fontanelle bombée, somnolence/léthargie, parésie des membres, coma). Ces signes ne sont pas toujours immédiats et peuvent être retardés (délai moyen de diagnostic de 4,5 jours. [73,74]

L'administration par voie orale de vitamine K (prévention de la maladie hémorragique du nouveau-né), est à privilégier selon le schéma thérapeutique simple en 3 doses de 2 mg chez le nouveau-né à terme et hebdomadaire chez le prématuré jusqu'à son terme corrigé. En cas de prématurité et d'un poids de naissance inférieure à 1 500 g l'administration hebdomadaire se fera par voie intraveineuse lente, l'injection intramusculaire étant contre-indiquée. [72]

Chez le nouveau-né hémophile, un certain nombre de gestes, non indispensables, sont formellement contre-indiqués : injection intramusculaire, prise de température rectale. Les traitements de type immunisation (exemple de la prévention pour l'hépatite B) peuvent être faits par voie sous-cutanée avec le respect des précautions habituelles (compression post-injection). Les injections d'antibiotiques seront faites par voie intraveineuse. En revanche les gestes invasifs s'ils sont indispensables peuvent être effectués pour un diagnostic (type ponction lombaire, ponction artérielle...) ou une situation d'urgence (par exemple : ponction pleurale) mais sous couvert d'un traitement substitutif afin de corriger l'hémostase : [55,75,76]

Aucun geste chirurgical non urgent ne doit être réalisé (circoncision par exemple). Toute chirurgie urgente doit être organisée en collaboration avec le médecin du CRH afin de discuter le traitement par FAH.

b-1/ La place de l'imagerie : [55,75,76,77,78,79,80,81]

Il n'y a actuellement pas de recommandation concernant la réalisation d'une imagerie ciblée, chez le nouveau-né hémophile. Il n'existe pas de haut niveau de preuve en faveur de l'utilisation en routine de l'échographie transfontanellaire (ETF) ; si cet examen est décidé, il n'y a pas non plus de consensus sur le moment optimal de

réalisation. Si l'ETF est un examen simple et non invasif, elle est opérateur-dépendant et ne permet pas d'exclure les hématomes sous-duraux ni les hémorragies de la fosse postérieure. Seul le scanner cérébral pose le diagnostic, une ETF peut être normale même en cas d'HIC vraie. Certains préconisent la réalisation d'un scanner cérébral systématique dans les premières 24 heures chez un nouveau-né hémophile, d'autres seulement en cas de suspicion clinique. Certains auteurs préconisent également la réalisation systématique d'un scanner durant la première semaine de vie d'un hémophile sévère ou modéré, en cas d'accouchement traumatique. En cas de suspicion clinique d'HIC, lorsque le diagnostic d'hémophilie est fait, un traitement substitutif par FAH est débuté immédiatement dans l'attente de la réalisation et des résultats d'un scanner cérébral.

b-2/ Prématurité : [75,76,82,83,84]

Le nouveau-né prématuré est à risque de saignement important, risque en partie lié à l'immaturité de son hémostase : chez le prématuré non hémophile, le risque de présenter une HIC sévère (grade 3 ou 4) est d'environ 7 % pour un poids de naissance inférieur ou égal à 1 500 g, de 5 % pour une naissance avant la 32^{ème} semaine d'âge gestationnel et de 29 % de présenter une HIC tous grades confondus à 26-27 semaines.

L'association hémophilie-prématurité peut toutefois faire craindre l'augmentation de ce risque hémorragique grave. A ce jour, il n'existe pas de recommandation de traitement des hémophiles nés prématurément. Les rares données publiées se résument à quelques cas cliniques. Une enquête réalisée au Royaume-Uni, rapporte que 50 % des équipes réalisent une injection « préventive » de facteur anti-hémophilique dans ce contexte de prématurité.

b-3/ La durée du séjour en maternité : [75,85,86]

Le risque d'HIC est maximal au cours de la première semaine de vie ce qui justifie une surveillance rapprochée pendant cette période. De ce fait, une durée

minimale de 5 jours d'hospitalisation est souhaitable. A défaut, les parents ayant été informés des signes d'alerte devront consulter au moindre doute. Si leur niveau de compréhension est jugé insuffisant ou si le milieu social est défavorable, une prolongation du séjour en maternité est souhaitable. Avant la sortie de maternité un rendez-vous rapide doit être organisé avec le CRH pour la poursuite de la prise en charge.

c) Le post-partum

Le post-partum est une période critique pour les conductrices, notamment celles qui ont un taux de facteur bas. Le taux de FVIII revient progressivement à son taux basal dans les jours qui suivent l'accouchement. Un retour rapide à un taux de FVIII bas peut contribuer au risque d'hémorragie du post-partum. Des saignements plus abondants peuvent donc être observés chez les conductrices d'hémophilie A à taux bas. Selon les données de la littérature, l'incidence des complications hémorragiques de l'accouchement et du post-partum est plus élevée chez les conductrices et varie de 10 à 48 % pour les hémorragies primaires du post-partum versus 5 % dans la population générale et de 2 à 55 % pour les hémorragies secondaires versus 0,7 % dans la population générale.

Un traitement par antifibrinolytiques peut être mis en place associé à la desmopressine ou des FVIII chez les conductrices d'hémophilie A à taux bas et des FIX chez les conductrices d'hémophilie B à taux bas.

Des hémorragies importantes secondaires à une interruption médicale de grossesse ou à une fausse couche spontanée ont également été décrites. Il convient donc de rappeler que tout geste invasif chez les conductrices à taux bas présente un risque hémorragique et nécessite un traitement substitutif. Une surveillance régulière du taux de FVIII/IX et du taux d'hémoglobine devra être effectuée durant la période du post-partum. **[87-90]**

2^{ème} Partie



I. Matériels et méthodes

A. Type d'étude :

Il s'agit d'une enquête transversale, descriptive et analytique.

L'étude a été approuvée par le comité d'éthique local et le consentement libre et éclairé de toutes les patientes a été obtenu (**Annexes 1,2**).

B. Lieu de l'étude :

L'enquête a été menée auprès des mamans des patients hémophiles suivis au service d'Hématologie et Oncologie Pédiatrique (SHOP) et du service des Urgences Médicales Hospitalières (UMH) de l'hôpital universitaire Ibn Sina de Rabat.

C. Période de l'étude :

Les données ont été recueillies à la suite d'une collecte de données durant la période de Février 2021 à Mars 2021.

D. Critères d'inclusion et d'exclusion :

1. Critères d'inclusion :

Sont inclus dans notre étude, toutes les mamans de patients hémophiles A ou B, enfants ou adultes, suivis au niveau du SHOP et du service des UMH de l'hôpital universitaire Ibn Sina de Rabat (en étant un groupe réduit et fixe), et ayant consenti à la participation à l'étude et qui ont été joignables par appel téléphonique pendant la durée de la collecte.

Nous n'avons pas prévu un échantillonnage mais une inclusion de toutes les mamans des patients hémophiles.

2. Critères d'exclusion :

Sont exclus de cette étude :

- Les femmes conductrices de l'hémophilie qui n'ont jamais eu d'enfant hémophile.

- Les mamans de patients hémophiles dont le numéro de téléphone n'est pas mentionné dans le dossier médical.
- Les mamans de patients hémophiles non suivis au niveau des deux services.
- Toute personne ne voulant pas participer à l'étude.
- Toute personne injoignable pendant la période de collecte des données.

E. Variables à recueillir (annexes 3,4)

1. Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie :

a) Caractéristiques Sociodémographiques :

- Age : en années.
- Région de résidence actuelle.
- Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins : estimée en kilomètres.
- Situation familiale : mariée, divorcée ou veuve.
- Niveau de scolarité : analphabète, primaire, collège, lycée ou université.
- Statut socio-économique : Avec ou sans emploi.
- Revenu : Moins de 1000dhs/mois, Entre 1000 Dhs et 2500 Dhs/ mois, Entre 2500 Dhs et 5000 Dhs/ mois, Plus de 5000 Dhs/mois.
- Assurance maladie : AMO (CNSS ou CNOPS), RAMED ou aucune.

b) Comorbidités et Antécédents

- Antécédents pathologiques personnels : oui ou non.
- Antécédents obstétricaux : Nombre de grossesses, nombre d'enfants vivants, nombre d'avortements.
- Antécédent d'hémophilie dans la famille : oui ou non.
- Nombre d'enfants hémophiles.

c) Connaissances de la maman sur la maladie

- La connaissance de la définition de l'hémophilie : oui, non.
- La connaissance du mode de transmission de l'hémophilie (statut de conductrice d'hémophilie) : oui, non.

d) Données cliniques et biologiques

- Signes cliniques hémorragiques : oui, non.
- Diagnostic du risque hémorragique (dosage des facteurs de coagulation) : oui, non.
- Diagnostic génétique : oui, non.
- Connaissance du diagnostic prénatal : oui, non.

2. Variables relatives à l'enfant hémophile :

a) Caractéristiques Sociodémographiques :

- Age du patient hémophile en années.
- Patient vivant ou décédé.
- Niveau de scolarité : analphabète, primaire, collège, lycée ou université.
- Statut socio-économique : Avec ou sans emploi.

b) Expérience avec la maladie :

- Age de diagnostic en mois.
- Circonstances de découverte : accident hémorragique, antécédent familial d'hémophilie, découverte fortuite.
- Type d'hémophilie : A, B, ou méconnu par la maman.
- Sévérité de l'hémophilie : Sévère, modéré, minime ou méconnu par la maman.
- Nombre d'accidents hémorragiques par mois.

- Nombre d'hospitalisations dans les 12 derniers mois.
- Le suivi de la maladie : oui, non. Fréquence.
- Consultation aux urgences : oui, non.
- Administration du traitement : par la maman, par une aide-soignante, autres.

3. Retentissement de la maladie sur la qualité de vie et psychologie des mamans conductrices d'hémophilie :

- Sentiment de culpabilité : oui, non.
- Support de l'entourage dans la vie quotidienne : oui, non.
- Participation à la vie associative et groupes d'échange : oui, non.
- Décision de planification familiale : oui, non.

F. Les instruments de mesure :

1. Évaluation de la qualité de vie générale de la maman des patients hémophiles :

a) Le questionnaire SF12 : Short-Form 12 (Annexe 5) :

La version arabe marocaine du SF-12 utilisée dans notre étude a été établie au cours du travail d'Obtel et Al à la suite d'une procédure de traduction transculturelle à deux étapes, donnant au final la version adaptée à la population marocaine, conforme aux critères de validité et de fiabilité. [91]

Il est constitué de 12 questions réparties en 8 dimensions, quatre d'entre elles ont 2 items chacune, les dimensions restantes n'ont qu'un seul. Chaque question a 3 à 5 niveaux de réponses, cotés de 1 à 5, permettant d'obtenir 2 scores sommaires, les résumés de santé physique et mentale (PCS et MCS) en appliquant un algorithme de cotation. . Le score obtenu pour le PCS et MCS varie entre 0 et 100, où 0 signifie une qualité de vie très basse et 100 le meilleur niveau de qualité de vie.

Les scores des questions et des échelles sont calculés en suivant trois étapes :

- **Le codage des 12 questions [92] :**

A pour but de calculer à partir des réponses aux questions les scores des échelles. Plusieurs étapes sont nécessaires pour réaliser cette procédure :

- Changer les valeurs incohérentes en valeurs manquantes :

Les valeurs incohérentes sont les valeurs qui sont soit inférieures aux codes de la liste du choix de réponses ou soit supérieures aux codes de la liste du choix de réponses. Elles s'expliquent généralement par une erreur de saisie. Si possible, elles doivent être corrigées après vérification des réponses sur le questionnaire original. Si ce questionnaire (par exemple le document papier) n'est pas accessible, les valeurs incohérentes doivent être considérées comme des valeurs manquantes qui seront par la suite estimées. L'estimation de la valeur manquante est la moyenne des réponses du même sujet aux autres questions de l'échelle. Il est conseillé d'estimer toutes les valeurs manquantes pour tous les individus ayant répondu à plus de la moitié des questions de l'échelle.

- Recoder les valeurs pour 12 questions.

- Estimer et remplacer certaines valeurs manquantes.

- **le calcul des scores :**

Les scores des 12 questions et des échelles sont calculés de façon qu'un score élevé corresponde à un meilleur état de santé.

- Pour le score activité physique (PF) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 33a + 33b. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une meilleure activité physique.

➤ Pour le score limitations dues à l'état physique (RP) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 34a + 34b. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique l'absence de limitations dues à l'état physique.

➤ Pour le score douleurs physiques (BP) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 36. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une absence ou peu de douleurs physiques.

➤ Pour le score santé perçue (GH) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 32. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une meilleure santé perçue.

➤ Pour le score vitalité (VT) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 37b. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une meilleure vitalité.

➤ Pour le score vie et relation avec les autres (SF) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 38. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une meilleure vie relationnelle avec les autres (vie sociale).

➤ Pour le score limitations dues à l'état psychique (RE) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 35a + 35b. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique moins de limitations dues à l'état psychique.

➤ Pour le score santé psychique (MH) : c'est la somme algébrique des valeurs finales des questions 37a + 37c. Le score de cette échelle est calculé de façon à ce qu'un score élevé indique une meilleure santé psychique.

Tableau II: Dimensions et items du SF12 [93].

Dimensions	Items
l'activité physique	(PF=33a + 33b)
la vie et les relations avec les autres	(SF= 38)
les douleurs physiques	(BP= 36)
la santé perçue	(GH= 32)
la vitalité	(VT= 37b)
les limitations dues à l'état psychique	(RE= 35a + 35b)
les limitations dues à l'état physique	(RP= 34a + 34b)
la santé psychique	(MH= 37a + 37c)

- **Transformation linéaire des scores de chaque échelle :**

Cette étape a pour objectif de transformer le score d'origine de chaque échelle en un score qui s'étend de 0 à 100. Cet objectif est obtenu par l'application de la formule suivante [94].

Score transformé pour chaque échelle= (score d'origine de l'échelle – plus petit score d'origine possible) / (étendue possible des scores d'origine pour cette échelle) *100.

Les moyennes et les déviations standards sont issues de notre étude, les pondérations sont issues des études réalisées auprès de la population américaine. [92]

Tableau III: Calcul des scores de SF12 (les informations nécessaires pour appliquer cette formule) [93].

Calcul des scores d'origine de chaque échelle (après l'estimation des valeurs manquantes)	Plus petite et plus grande valeur possible du score d'origine	Etendue possible des scores d'origine
PF' 33a+33b	2-6	4
RP' 34a+34b	2 à 10	8
BP' 36	1 à 6	5
GH'32	1 à 5	4
VT'37b	1 à 6	5
SF'38	1 à 5	4
RE'35a+35b	2 à 10	8
MH'37a+37b	2 à 12	10

Le calcul des scores résumés psychiques (MCS) et physiques (PCS) : se fait en deux étapes :

➤ le calcul des scores standardisés pour chacune des échelles du SF12 en utilisant les formules suivantes (**Tableau IV**).

➤ le calcul des scores agrégés physiques (PCS) et psychiques (MCS) en utilisant les formules suivantes (**Tableau V**)

Tableau IV: Calcul des scores des 8 items de SF12 [93].

PFz	$(PF - 65,685)/-12,55$
RPz	$(RP - 52,27125)/13,9625$
BPz	$(BP - 53,098)/19,11$
GHz	$(GH - 40,8575)/11,05$
VTz	$(VT - 41,28)/5,228$
SFz	$(SF - 63,4075)/12,0275$
REz	$(RE - 57,42)/8$
MHz	$(MH - 40,044)/7,229$

Tableau V: Calcul des scores des 8 items de SF12 [93].

$$\begin{aligned}
 \text{PCS} &= [(PFz*0,42402) + (RPz*0,35119) + (BPz*0,31754) + (GHz*0,24954) + \\
 &+ (VTz*0,02877) + (SFz*-0,0753) + (REz*-0,19206) + (MHz*-0,22069)]*10 + 50 \\
 \text{MCS} &= [(PFz*-0,22999) + (RPz*-0,12329) + (BPz*-0,09731) + (GHz*-0,01571) \\
 &+ (VTz*0,23534) + (SFz*0,26876) + (REz*0,43407) + (MHz*0,48581)]*10 + 50
 \end{aligned}$$

2. Évaluation de la santé psychologique et mentale chez la maman des patients hémophiles :

a) le questionnaire HADS : Hospital Anxiety and Depression scale (Annexes 6,7) : [95]

La version arabe marocaine de l'HADS que nous avons utilisée pour notre travail a été validée en 2017, au cours d'un travail réalisé par Bendahhou et al. Cet instrument est fait de deux sous-échelles, l'anxiété et la dépression, comportant 7 items chacune et tout item est coté de 0 à 3, pour un total maximal de 21 pour chaque score. Afin de

détecter les symptômes d'anxiété et de dépression, une stratification des scores obtenus a été proposée :

- < 7 : Pas de symptômes
- 8 à 10 : symptômes légers
- 11 à 15 : symptômes modérés
- > 15 : symptômes sévères.

G. Le recueil des données et méthodologie :

Les mamans des patients hémophiles ont été contactées par appel téléphonique.

Les numéros de téléphones ont été recueillis à partir des dossiers médicaux ,sous forme papier et forme informatisée, de chaque patient hémophile que ça soit dans le service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP) (pour les patients ayant moins de 18ans), ou dans le service des urgences médicales hospitalières (UMH) (pour les patients ayant plus de 18ans).

La note d'information et le consentement libre et éclairé ont été lus en premier, afin d'informer chacune des mamans sur le but du travail et confirmer leur accord pour participer au travail. Des enregistrements audio ont été pratiqués afin d'enregistrer leur accord.

Toutes les données des variables relatives à la maman et à l'enfant hémophile ont été recueillies en premier. Ensuite celles des deux questionnaires **HADS : Hospital Anxiety and Depression scale** (pour évaluer leur santé psychologique et mentale) et **SF12 : Short-Form 12** (pour évaluer leur qualité de vie générale).

Les renseignements de chaque cas ont été notés sur les fiches d'exploitation, permettant ainsi d'étudier le profil des mamans de patients hémophiles dans notre population d'étude.

H. Analyse statistique :

Les variables continues ont été présentées sous forme de moyenne $\pm$ écart-type pour les variables avec une distribution normale, et comme médiane et intervalle interquartile (IQR) pour les variables avec des distributions asymétriques. Pour les variables catégoriques, les pourcentages de patients dans chaque catégorie ont été calculés.

La qualité de vie de la maman a été la variable dépendante. Les associations entre La qualité de vie et la santé psychologique et mentale de la maman et les co-variables d'intérêt ont été étudiées en régression linéaire univariée et multivariée. Une valeur P bilatérale $< 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative.

Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide de SPSS pour Windows (SPSS, Inc., Chicago, IL, USA).

II. Résultat

A. Analyse descriptive.

1. Population étudiée :

Un total de 270 patients hémophiles a été ciblé pour notre étude : 116 patients hémophiles adultes au service des urgences médicales hospitalières (UMH) et 154 patients hémophiles enfants au service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP).

82 d'entre eux avaient des dossiers incomplets. 19 d'entre eux ont été exclus à cause du décès de leurs mamans, 76 patients sont restés injoignables pendant la durée de collecte de données, et 2 patients n'avaient pas de nationalité marocaine.

Finalement, les informations de 91 patients hémophiles, dont 69 mamans conductrices de l'hémophilie, ont été utilisées pour l'établissement de notre travail.

2. Caractéristiques de la population étudiée :

a) Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie :

❖ Caractéristiques Sociodémographiques :

➤ Age :

L'âge moyen des mamans était de 40.27 ± 10.7 ans, variant entre 22 et 67 ans.

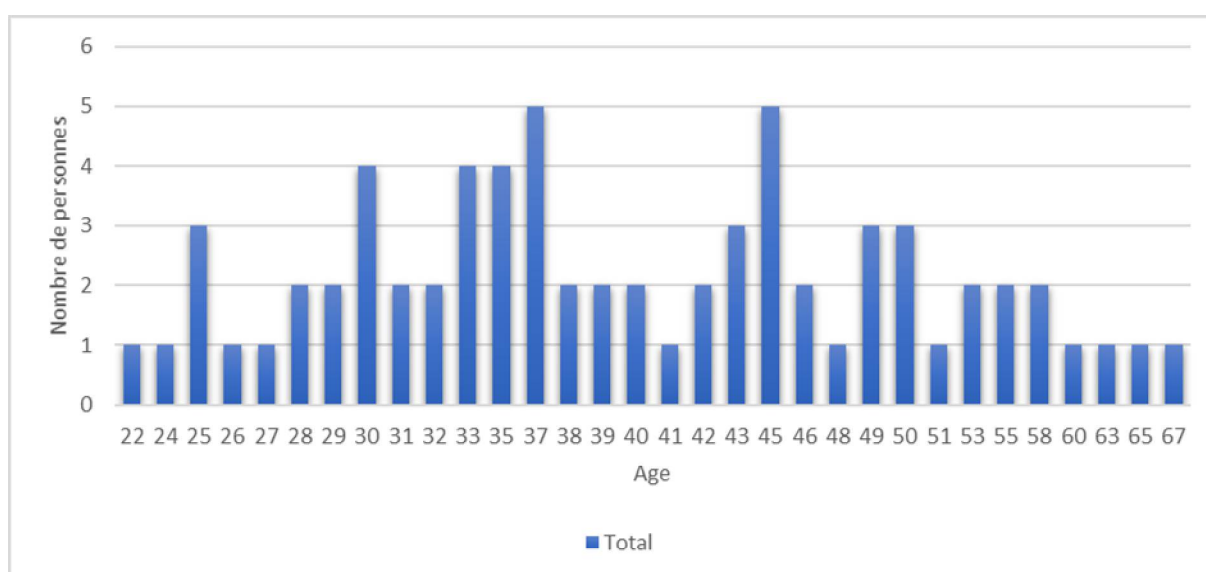


Figure 12: Répartition selon l'âge de la population étudiée.

➤ **Région de résidence :**

Le lieu de résidence de notre population étudiée est largement varié, le **tableau VI** décrit cette répartition géographique.

Tableau VI: Distribution géographique selon la région de résidence actuelle.

Région	N	%
Tanger – Tétouan – Al Hoceima	20	28,99%
L'oriental	1	1,45%
Fès - Meknès	3	4,35%
Rabat - Salé- Kénitra	34	49,28%
Béni Mellal- Khénifra	2	2,90%
Casablanca- Settat	7	10,14%
Marrakech - Safi	1	1,45%
Darâa - Tafilalet	1	1,45%
Souss - Massa	0	0
Guelmim - Oued Noun	0	0
Laâyoune - Sakia El Hamra	0	0
Dakhla-Oued Eddahab	0	0
Total	69	100

Le découpage régional du Maroc

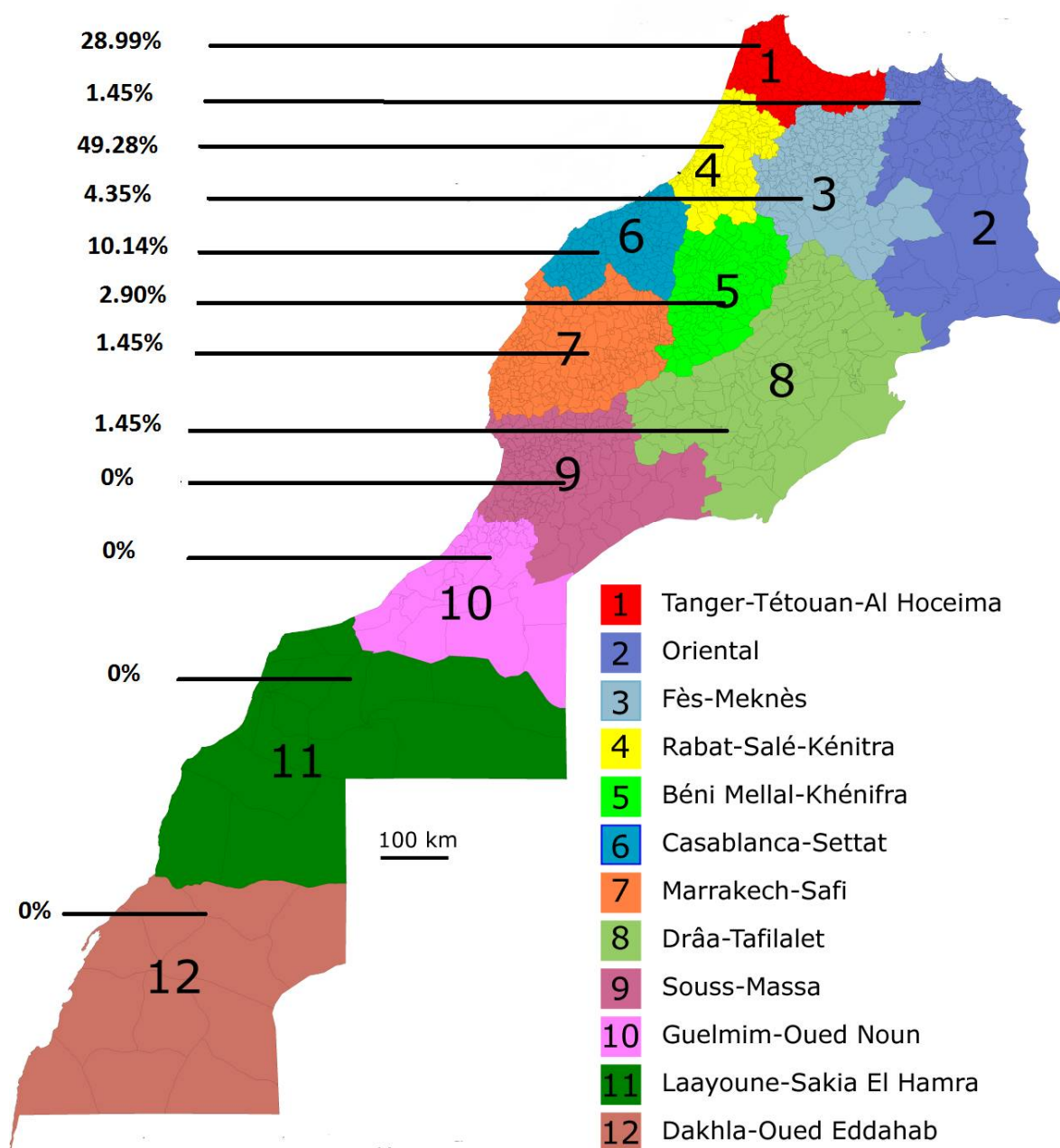


Figure 13: Distribution géographique selon la région de résidence actuelle.

➤ **Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins :**

37 patients habitent à environ moins de 100km du centre de santé ; 16 patients habitent entre 100 et 300 km du centre de santé, et 16 patient habitent à environ plus de 300 km du centre de santé.

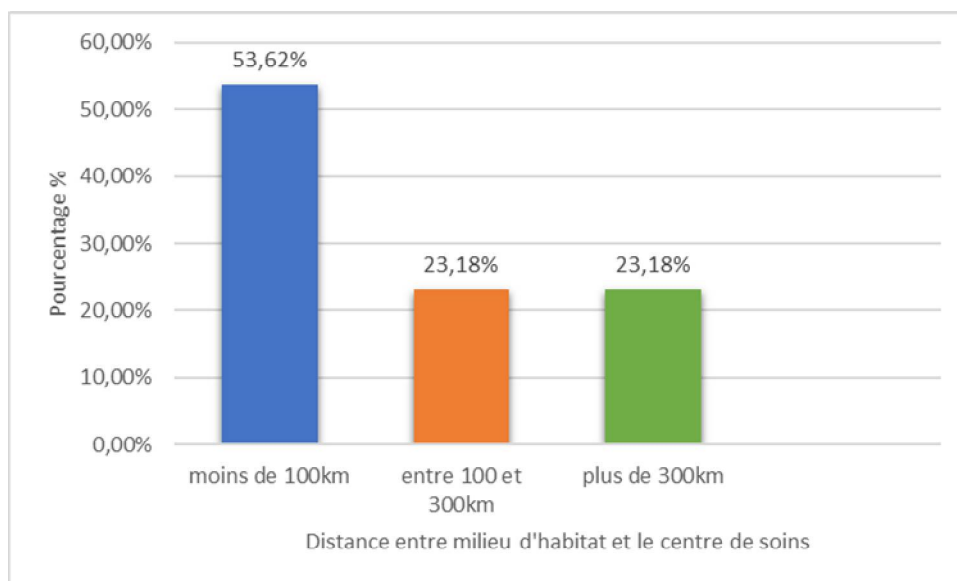


Figure 14: Répartition selon la distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins.

➤ **Situation familiale :**

Parmi nos 69 mamans conductrices, 51 sont mariées, 10 sont divorcée, et 8 sont veuves.

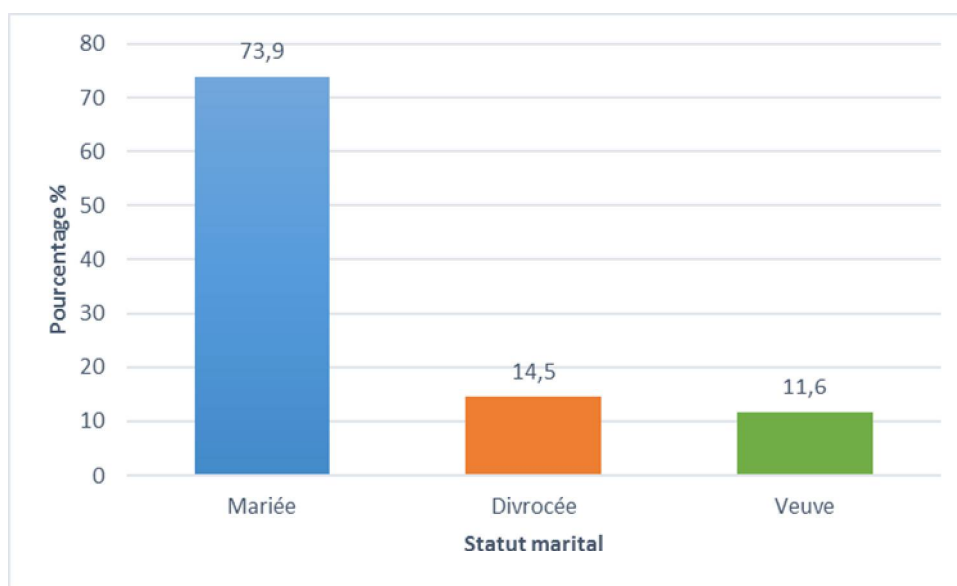


Figure 15: Répartition selon la situation familiale.

Parmi les 10 femmes divorcées, 6 ont signalé que des difficultés conjugales menant au divorce sont survenues en raison de la présence de la maladie.

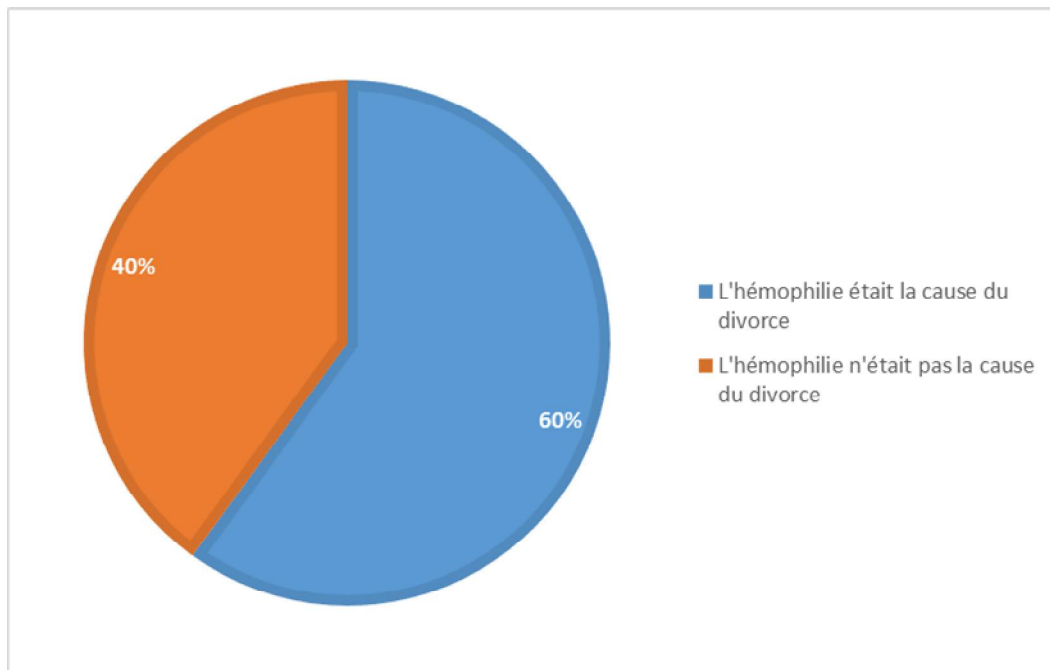


Figure 16: Répartition des femmes divorcées selon la cause du divorce.

➤ **Niveau de scolarité :**

29 participantes n'ont pas reçu d'éducation académique, 13 sont allées à l'école primaire, 8 ont atteint le collège, 12 ont atteints le lycée, et 7 ont fait des études universitaires.

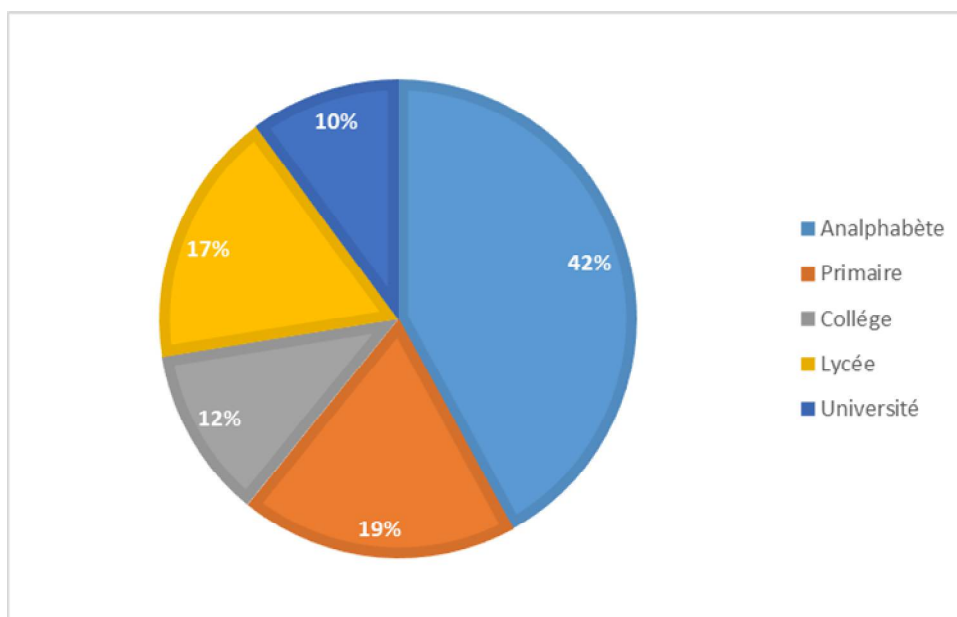


Figure 17: Répartition selon le niveau de scolarité.

➤ **Statut socio-économique :**

Dans notre étude, 17 mamans sont actives professionnellement, pendant que 52 sont sans emploi.

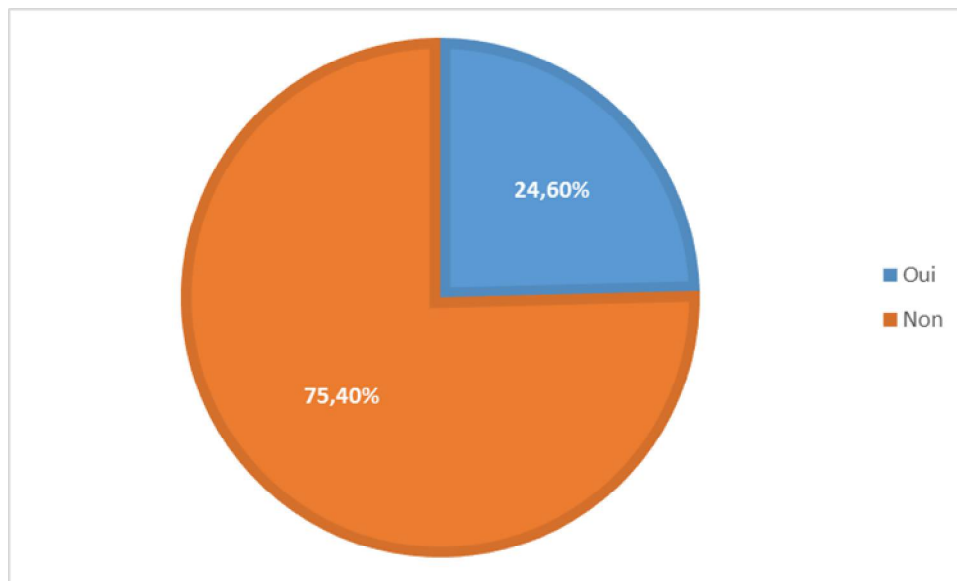


Figure 18: Répartition selon le statut socio-économique.

➤ **Revenu :**

51 des participantes avaient un revenu inférieur à 1000 dirhams, 13 avaient un revenu entre 1000 et 2500 dirhams, 5 personnes estimaient avoir un revenu entre 2500 et 5000 dirhams, et aucune participante n'avait un revenu plus de 5000 dirhams.

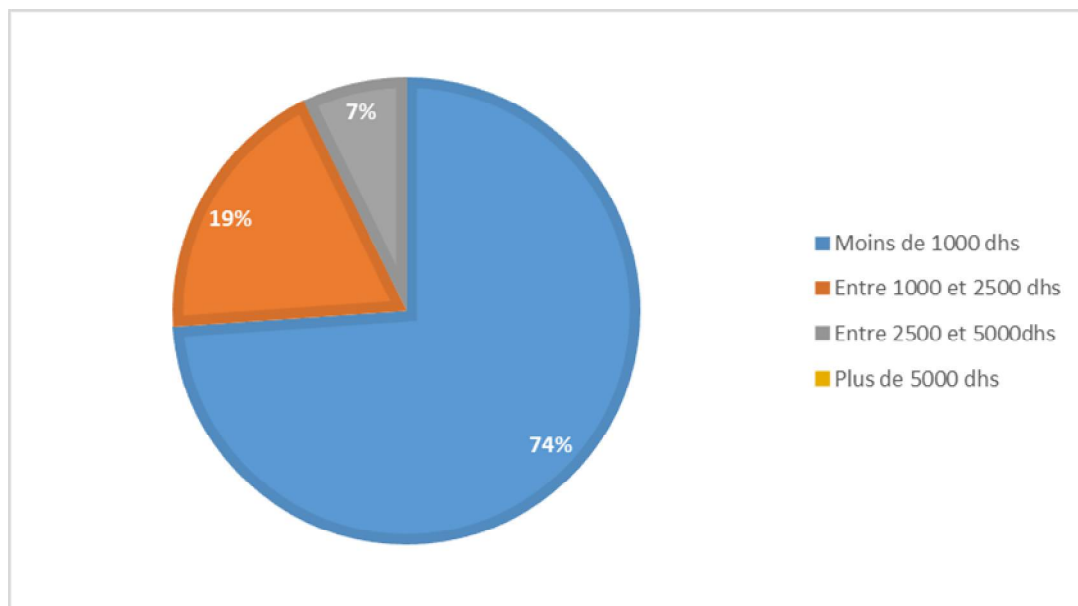


Figure 19: Répartition selon le revenu personnel.

➤ **Assurance maladie :**

Toutes nos participantes, à l'exception de 5, ont une couverture sociale :

5 ont la CNOPS (Caisse nationale des organismes de prévoyance sociale), 8 ont la CNSS (Caisse nationale de sécurité sociale), 2 participantes bénéficient d'une assurance des FAR (Forces Armées Royales), et 49 sont prestataires du RAMED.

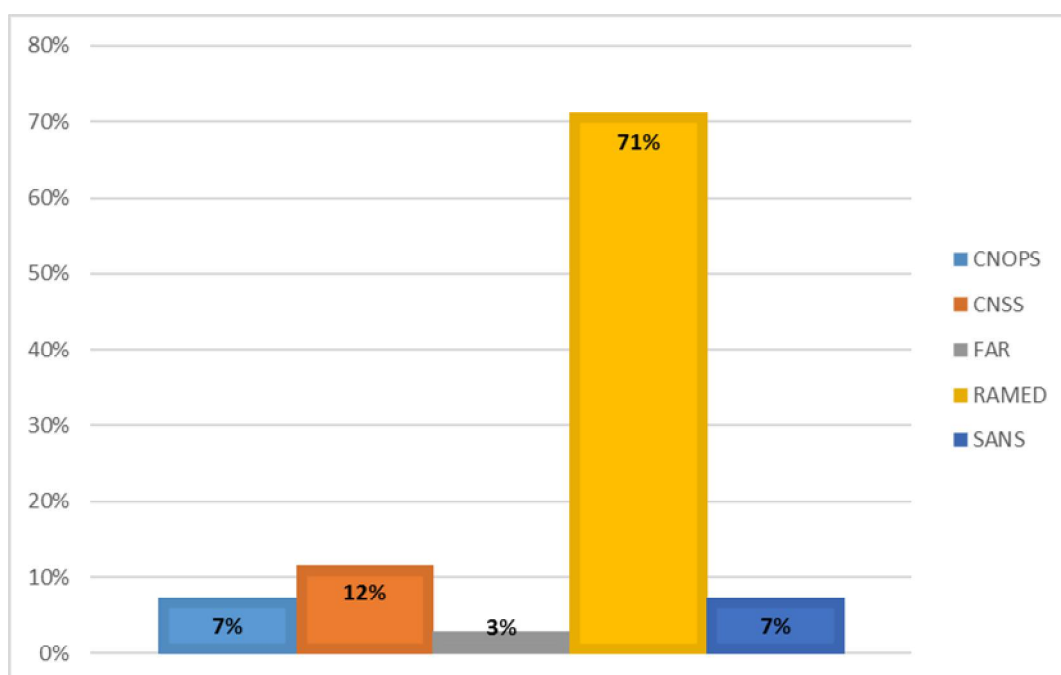


Figure 20: Répartition selon la couverture sociale.

❖ Comorbidités et Antécédents :

➤ Antécédents obstétricaux :

› Nombre de grossesses :

Le nombre de grossesses par maman est reparti comme suivant :

12 mamans sont tombées enceinte 1 fois, 14 mamans sont tombées enceinte 2 fois, 15 mamans sont tombées enceinte 3 fois, 11 mamans sont tombées enceinte 4 fois, 8 mamans sont tombées enceinte 5 fois, 5 mamans sont tombées enceinte 6 fois, 2 mamans sont tombées enceinte 7 fois, et 2 mamans sont tombées enceinte 8 fois.

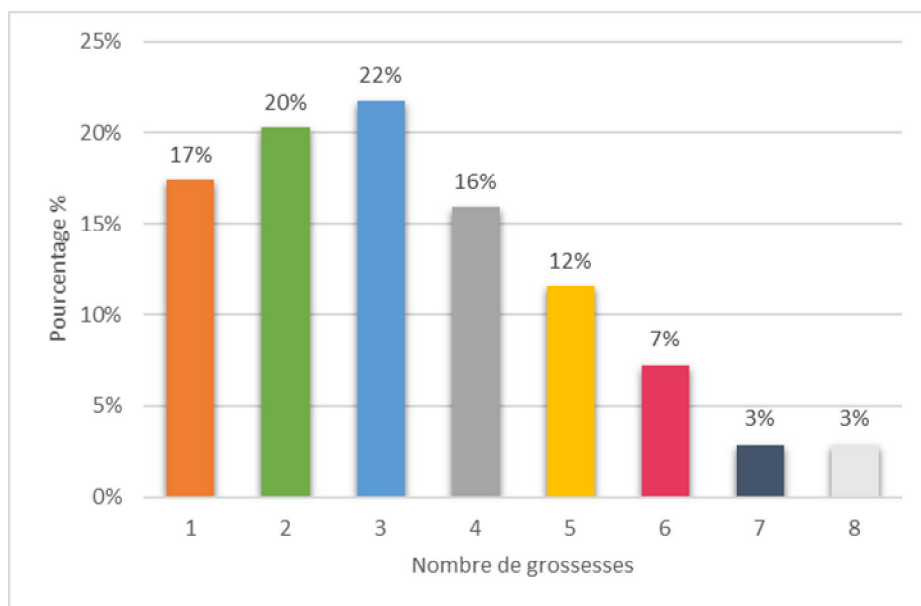


Figure 21: Répartition selon le nombre de grossesses.

› **Nombre d'enfants vivants :**

14 mamans ont un seul enfant vivant, 18 mamans ont 2 enfants vivants, 24 mamans ont 3 enfants vivants, 4 mamans ont 4 enfants vivants, 8 mamans ont 5 enfants vivants, et 1 maman a 6 enfants vivants.

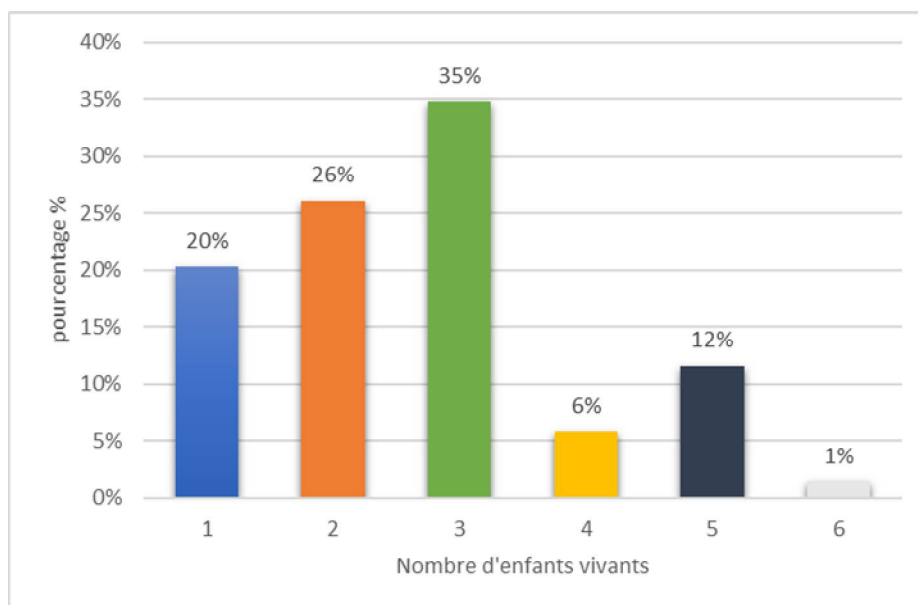


Figure 22: Répartition selon le nombre d'enfants vivants.

› **Nombre d'avortements :**

46 mamans n'ont jamais avorté, tandis que 17 ont avorté une seule fois, et 6 ont avorté 2 fois.

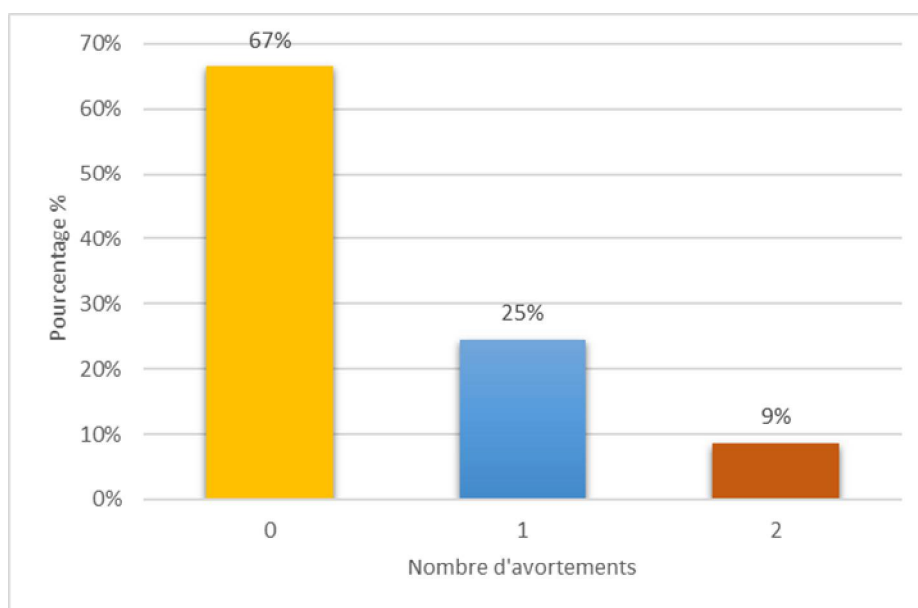


Figure 23: Répartition selon le nombre d'avortements.

➤ **Antécédent d'hémophilie dans la famille :**

La présence d'hémophilie dans la famille est confirmée chez 37 participantes, tandis que les enfants de 32 femmes sont des cas uniques.

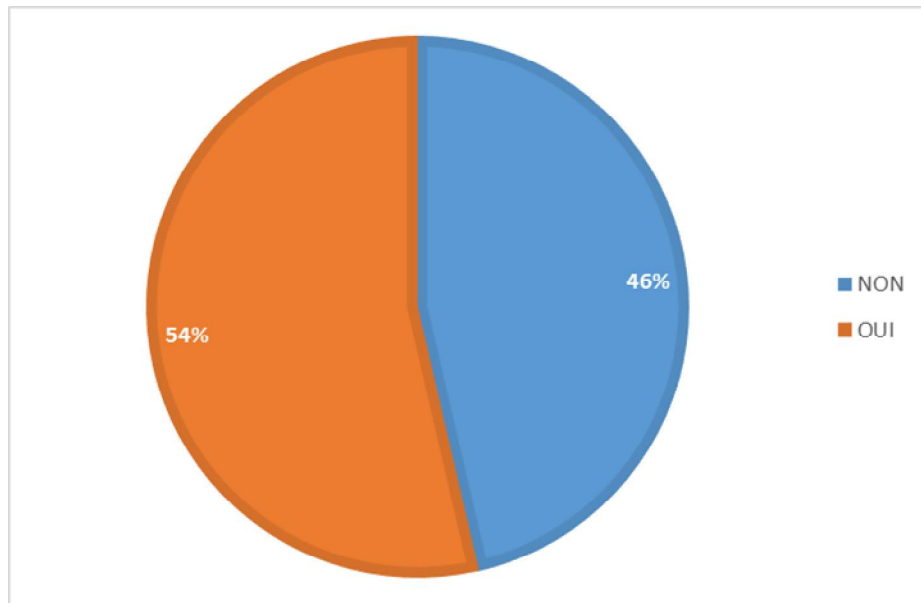


Figure 24: Répartition selon les antécédents d'hémophilie dans la famille.

➤ **Nombre d'enfants hémophiles :**

47 patientes ont un seul enfant hémophile, alors que 22 patientes ont deux.

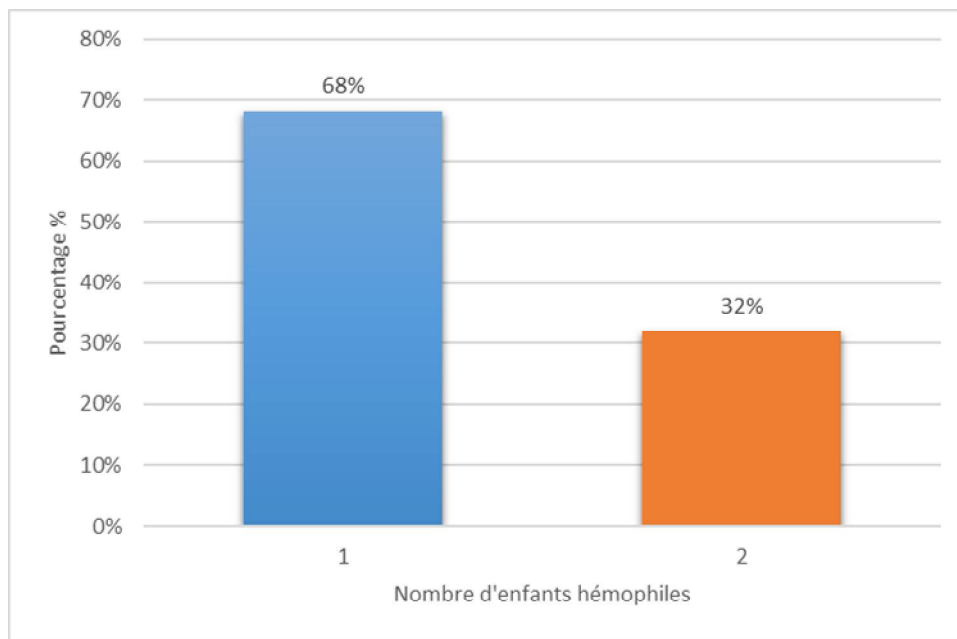


Figure 25: Répartition selon le nombre d'enfants hémophiles pour chaque maman.

❖ Connaissances de la maman sur la maladie :

➤ Connaissance de la définition de l'hémophilie :

51 de nos mamans connaissent un minimum de notions concernant la pathologie de l'hémophilie, et 18 patientes n'en connaissent pas la définition.

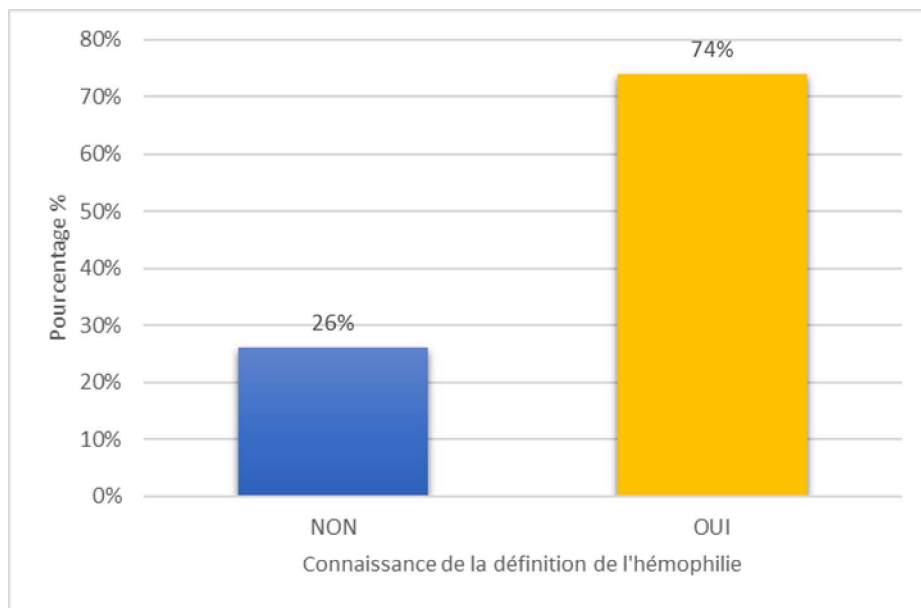


Figure 26: Répartition selon la connaissance de la définition de l'hémophilie.

➤ **Connaissance du mode de transmission de l'hémophilie :**

43 mamans sont conscientes du fait qu'elles sont des conductrices de l'hémophilie et connaissent le mode de transmission de notre pathologie, tandis que 26 patientes ne le connaissent pas.

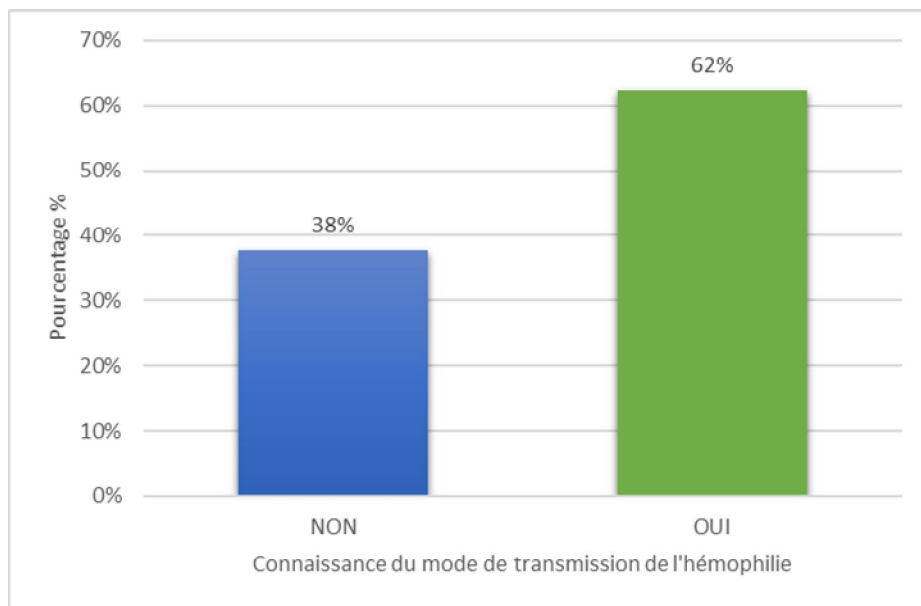


Figure 27: Répartition selon la connaissance du mode de transmission de l'hémophilie.

❖ **Données cliniques et biologiques :**

➤ **Signes cliniques hémorragiques :**

18 personnes présentaient des signes cliniques hémorragiques anormaux, et 51 personnes ne présentaient aucune symptomatologie clinique hémorragique anormale.

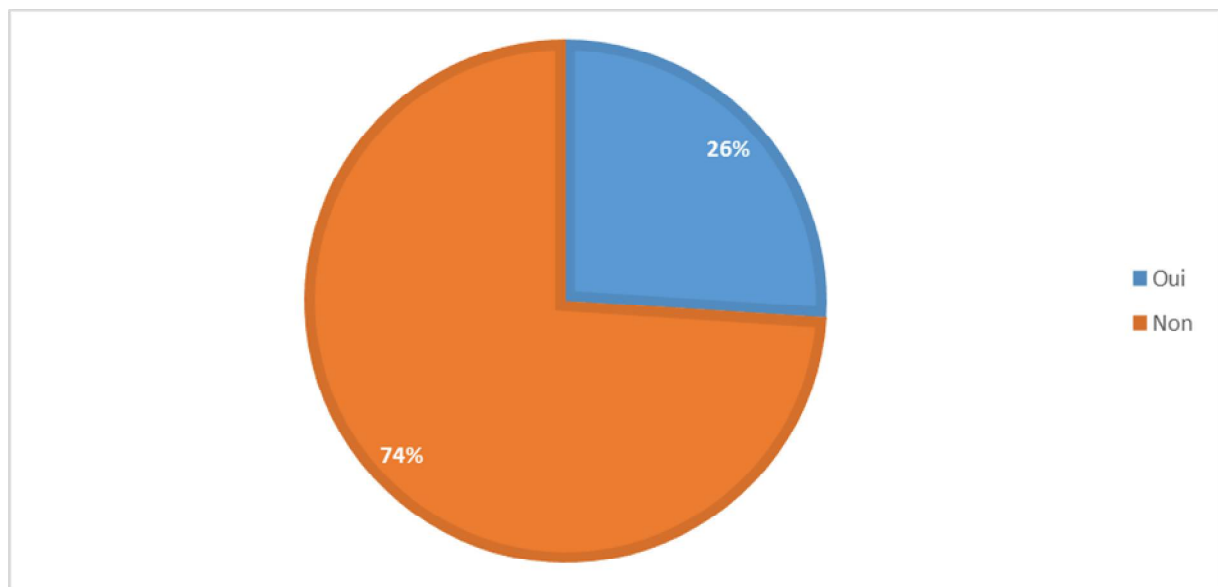


Figure 28: Répartition selon la présence de signes cliniques hémorragiques.

➤ **Diagnostic du risque hémorragique (dosage des facteurs de coagulation) :**

Aucune participante n'a bénéficié d'un diagnostic du risque hémorragique ou un dosage de facteurs de coagulation FVIII ou FIX.

➤ **Diagnostic génétique :**

Aucune participante n'a fait un test génétique du gène codant pour le F8 /F9 pour confirmer son statut de conductrice.

➤ **La connaissance du diagnostic prénatal :**

6 participantes seulement connaissent le diagnostic prénatal.

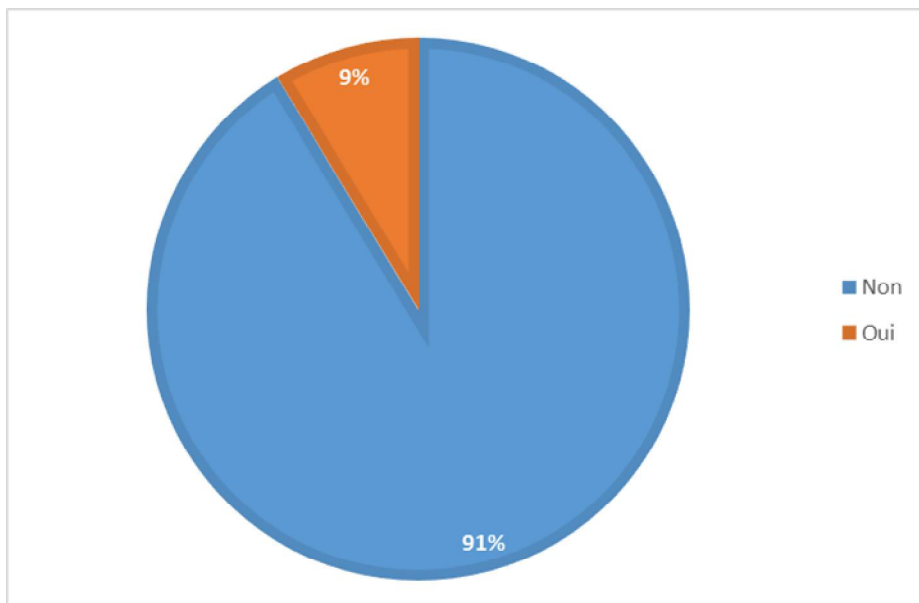


Figure 29: Répartition selon la connaissance du diagnostic prénatal.

b) Variables relatives à l'enfant hémophile (Rapportés par la maman) :

❖ Caractéristiques Sociodémographiques :

➤ Age du patient hémophile :

Dans notre échantillon de patients hémophiles, l'âge des patients hémophiles varie entre 2 et 40 ans, avec une moyenne de $15,24 \pm 8.9$ ans.

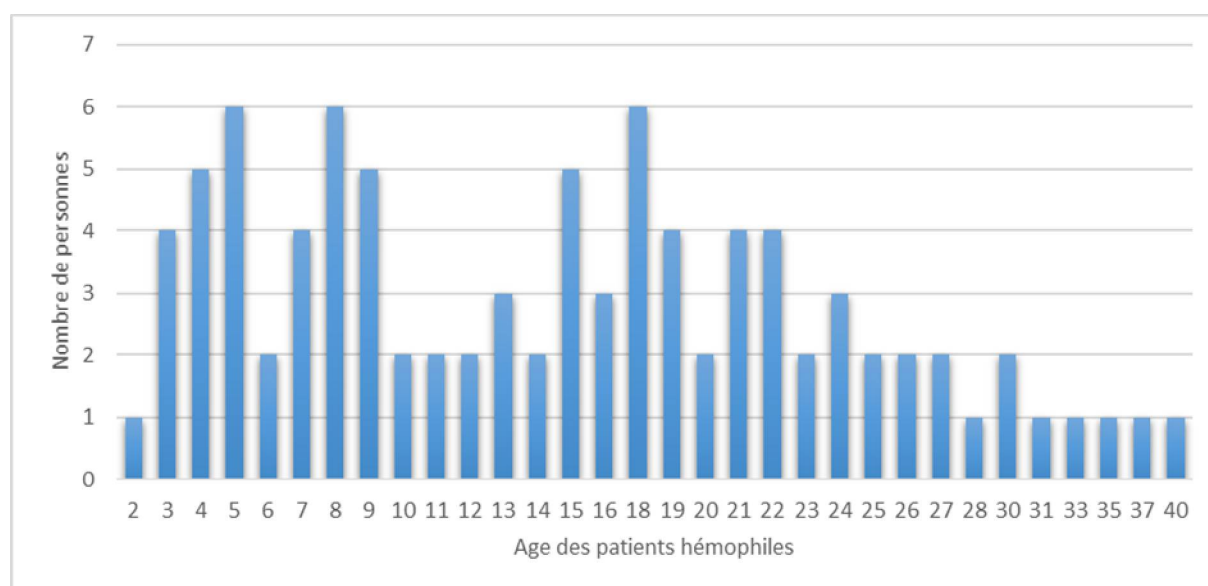


Figure 30: Répartition selon l'âge des patients hémophiles.

Parmi ces 91 patients hémophiles, 8 sont décédés à cause des complications de l'hémophilie, tandis que 83 patients sont vivants.

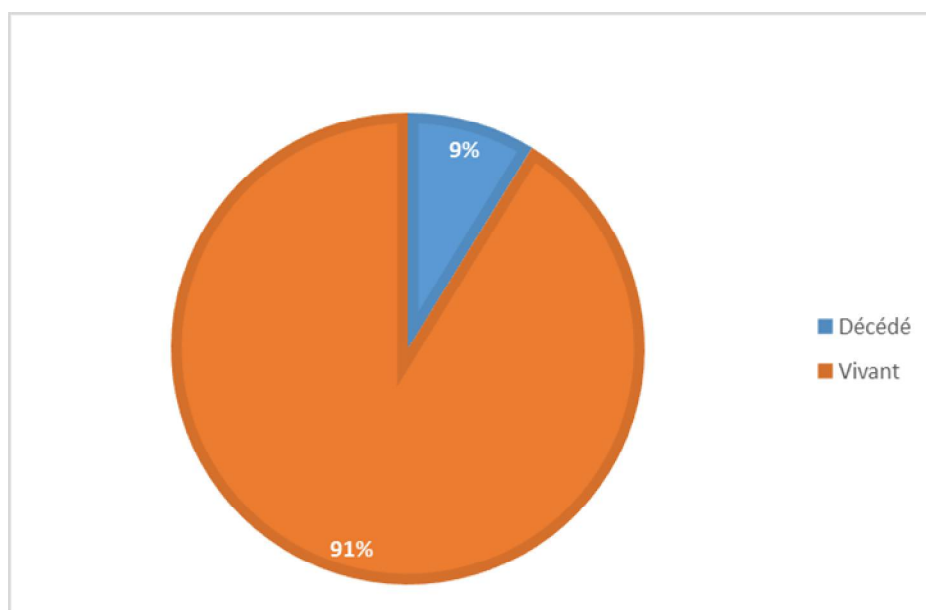


Figure 31: Répartition selon le pourcentage d'enfants hémophiles décédés et vivants.

➤ **Niveau de scolarité :**

Trois patients hémophiles n'ont pas reçu d'éducation académique, 15 sont en préscolaire, 30 sont allés à l'école primaire, 18 ont atteint un niveau collégial, 19 sont arrivés au lycée et 6 ont fait des études universitaires.

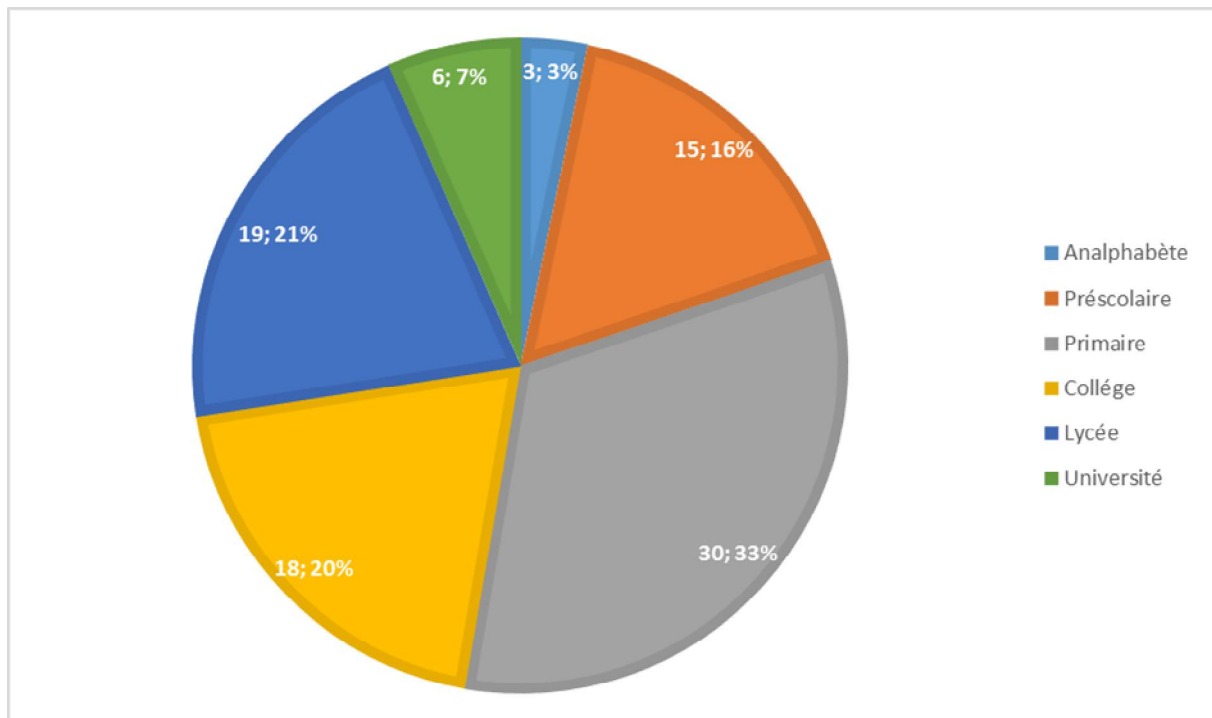


Figure 32: Répartition selon le niveau de scolarité des patients hémophiles.

➤ **Statut socio-économique :**

Dans notre étude, 71 patients étaient professionnellement actifs (10 avaient un travail et 61 faisaient des études), pendant que 20 étaient sans emploi et ne faisaient pas d'études.

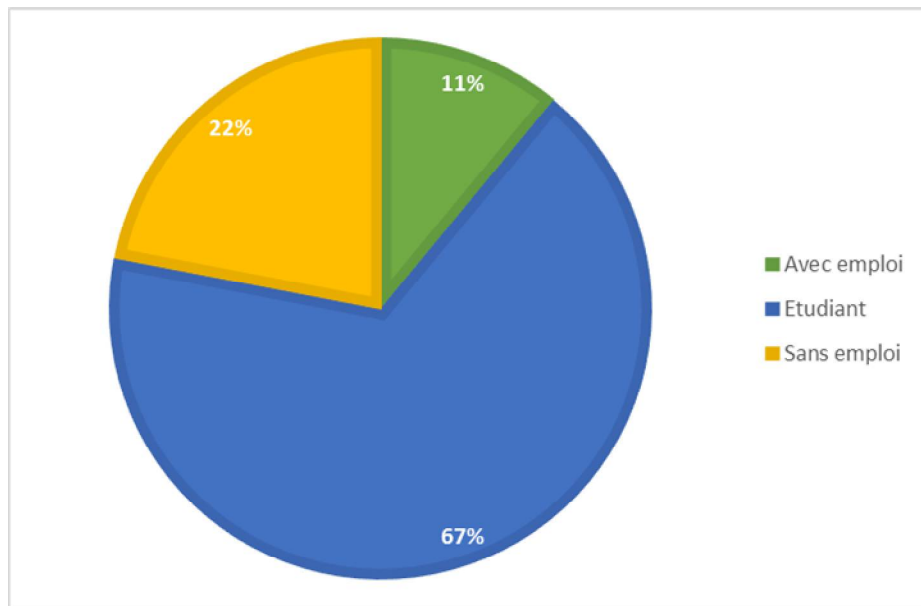


Figure 33: Répartition selon le statut socio-économique des patients hémophiles.

❖ **Expérience avec la maladie :**

➤ **Age de diagnostic :**

L'âge médian du diagnostic est de 18mois $\pm$ 25.52, variable entre 1 et 180 mois.
A noter qu'un enfant n'a été diagnostiqué hémophile qu'après son décès.

➤ **Circonstances de découverte :**

Le diagnostic de l'hémophilie a été posé suite à un accident hémorragique chez 69 patients, et suite à un antécédent familial d'hémophilie chez 21 patients. Tandis qu'une seule personne a été diagnostiquée hémophile d'une manière fortuite.

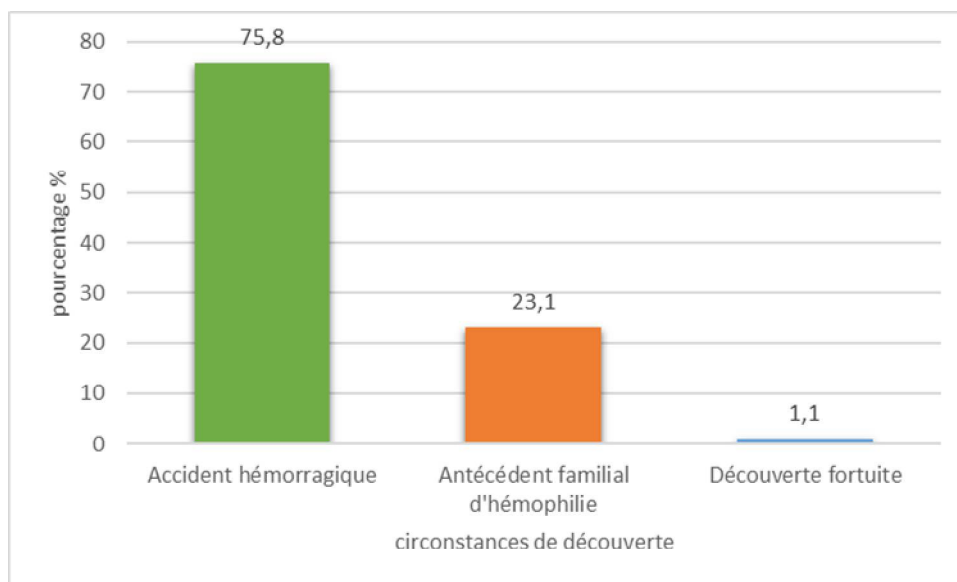


Figure 34: Répartition selon les circonstances de découverte de la maladie.

➤ **Type d'hémophilie :**

Notre étude compte 57 patients hémophiles de type A, 12 patients hémophiles de type B, et 22 patients ont un type méconnu par les mamans.

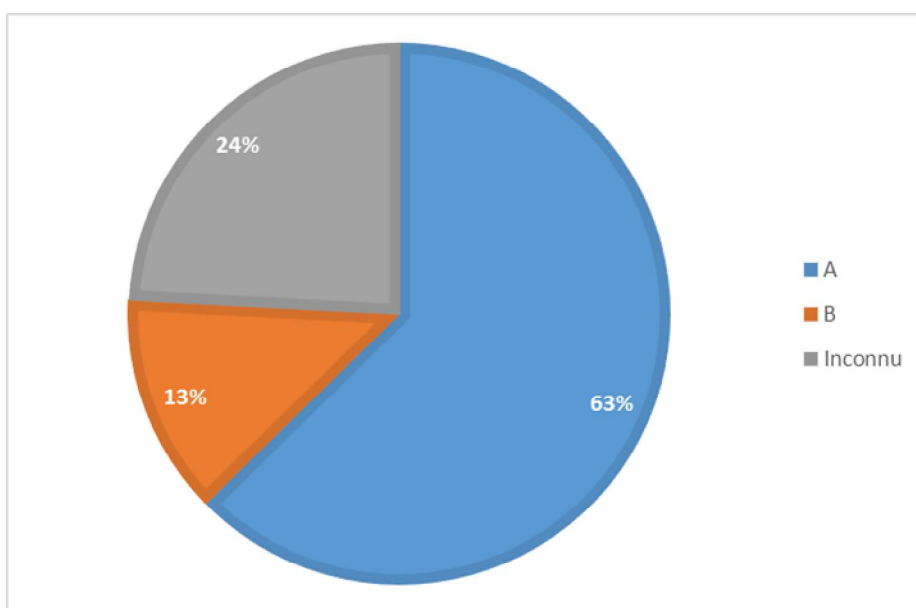


Figure 35: Répartition selon le type d'hémophilie chez les patients hémophiles.

➤ **Sévérité de l'hémophilie :**

Dans notre étude, 23 patients ont une forme d'hémophilie sévère, 15 ont une forme modérée, et 13 ont une forme mineure, tous types confondus.

En revanche, les mamans de 40 patients ne connaissent pas le degré de sévérité de leur maladie.

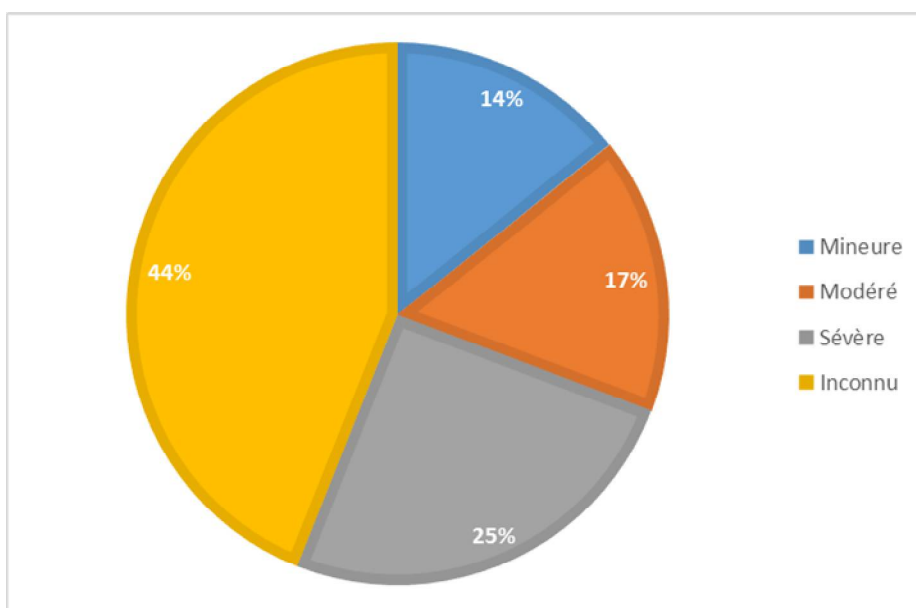


Figure 36: Répartition selon la sévérité de l'hémophilie.

➤ **Nombre d'accidents hémorragiques par mois.**

Le nombre d'accidents hémorragiques par mois chez les patients hémophiles varie entre 0 et 8, avec une moyenne de 2.58 ± 1.5 .

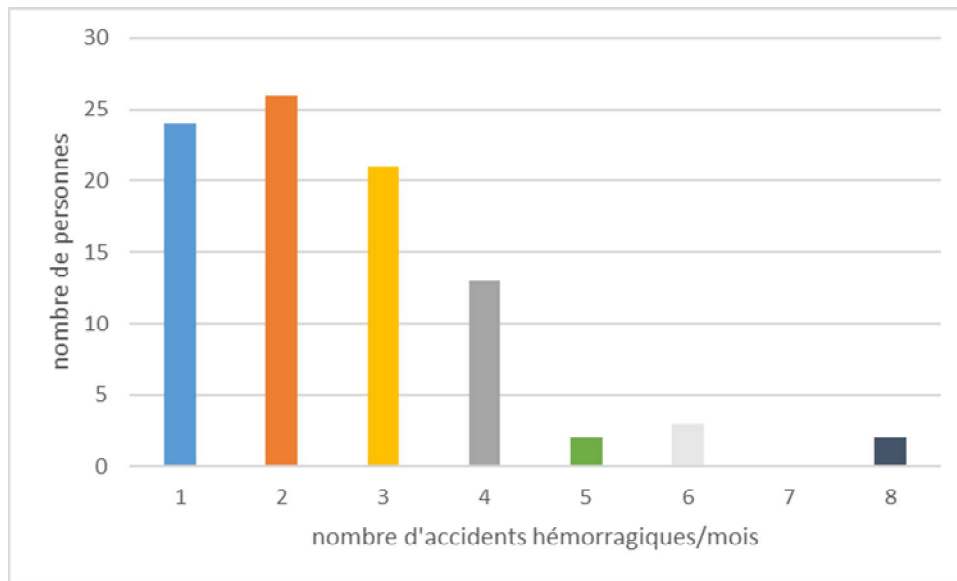


Figure 37: Répartition selon le nombre d'accidents hémorragiques par mois.

➤ **Nombre d'hospitalisations dans les 12 derniers mois :**

68 patients ont été hospitalisés moins de 5 fois au cours de l'année précédente, tandis que 23 patients ont été hospitalisés 5 fois ou plus.

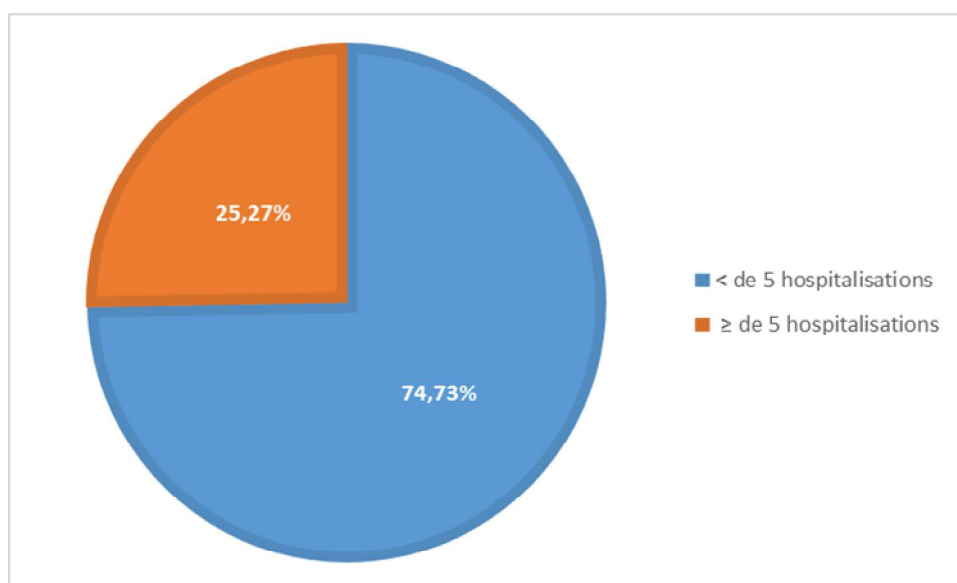


Figure 38: Répartition selon le nombre d'hospitalisations.

➤ **Le suivi de la maladie :**

En dehors des cas urgents, la fréquence de suivi est estimée d'une fois par mois pour 4 patients, une fois chaque 3 mois pour 4 patients, une fois chaque 6 mois pour 24 patients, et une fois par an pour 13 patients.

46 patients ont choisis de ne pas faire un suivi.

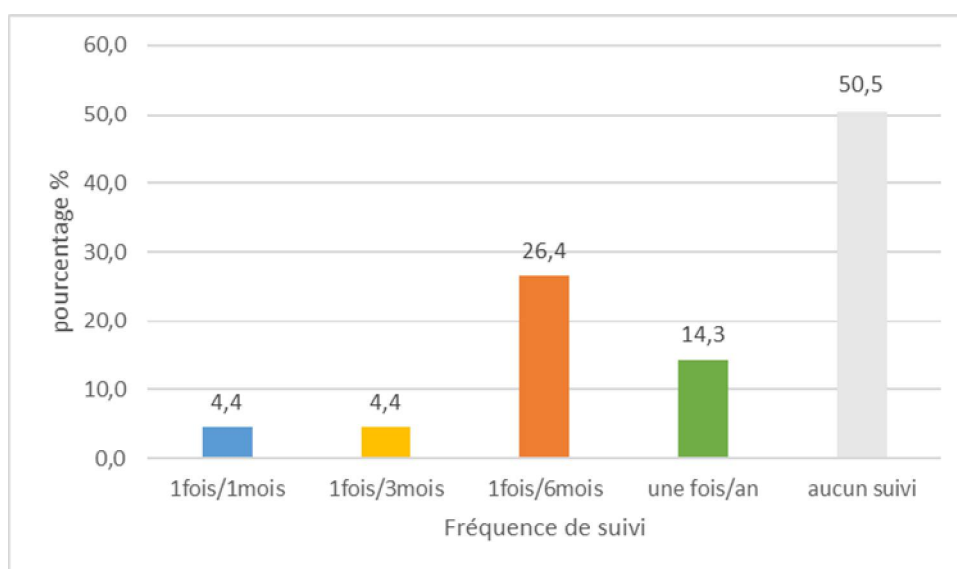


Figure 39: Répartition selon la fréquence de suivi.

➤ **Consultation aux urgences :**

Parmi nos 91 patients, 71 consultent aux urgences en cas d'accident hémorragique, et 20 ne le font pas.

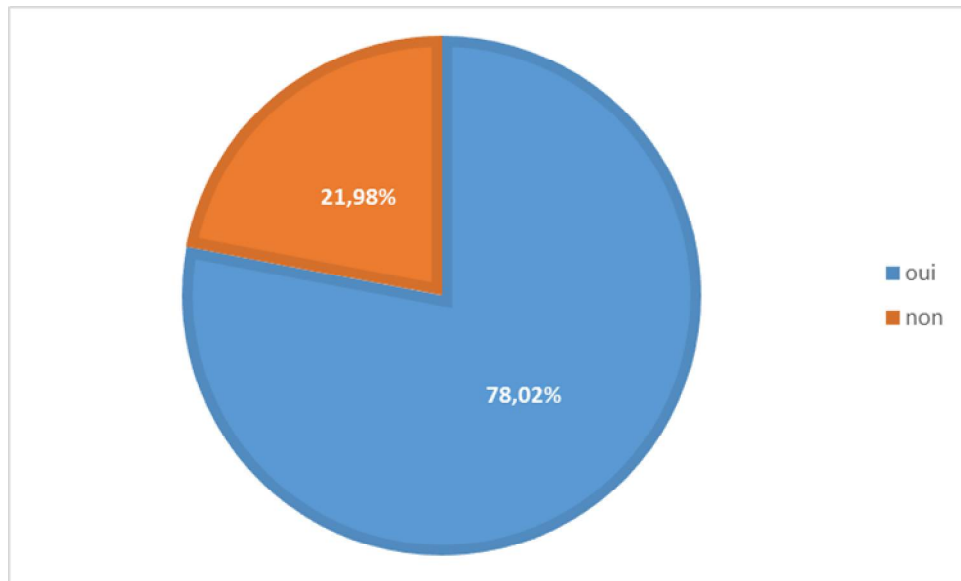


Figure 40: Répartition selon la consultation aux urgences.

➤ **Administration du traitement par la maman :**

17 patients font leurs injections à l'aide de leurs mamans, contrairement aux 74 autres patients.

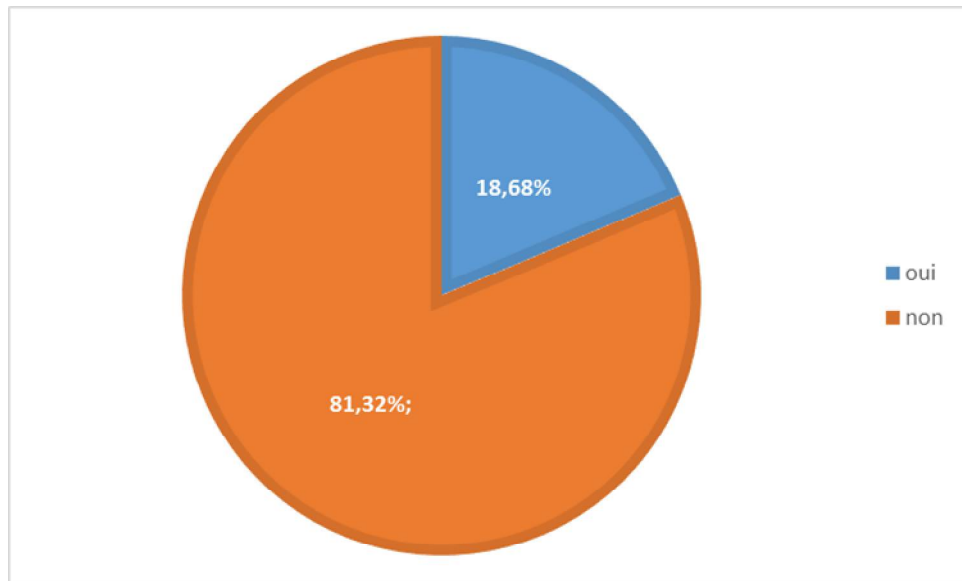


Figure 41: Répartition selon l'administration du traitement par la maman.

c) Retentissement de la maladie sur la qualité de vie et psychologie des_mamans conductrices d'hémophilie

❖ Sentiment de culpabilité :

33 mamans se sentent coupables envers la situation de leurs enfants, contrairement aux 36 mamans restantes.

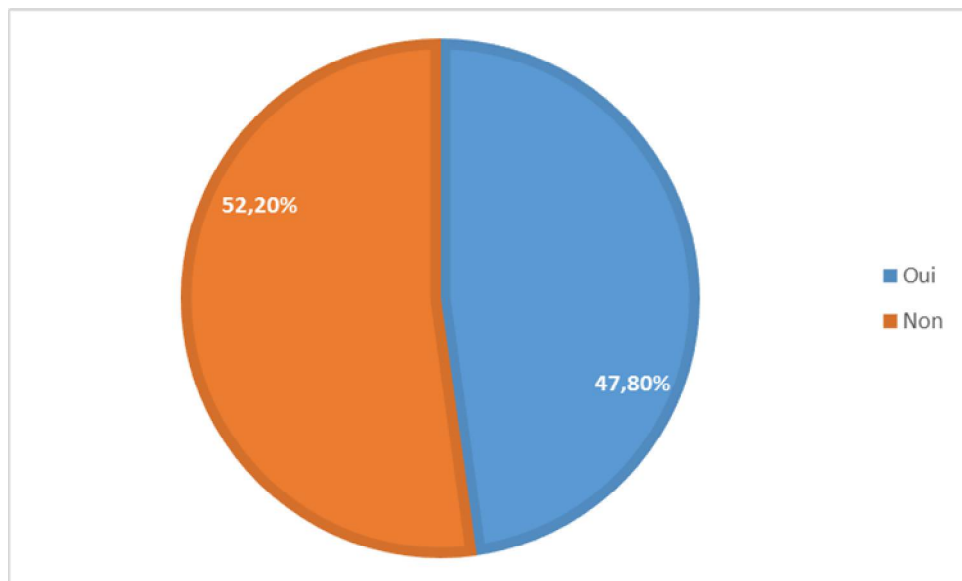


Figure 42: Répartition selon le sentiment de culpabilité éprouvé par les mamans.

❖ Support de l'entourage dans la vie quotidienne :

35 mamans rapportent avoir reçu de l'aide (matériel et/ou moral) de la part d'un membre (ou plusieurs) de leur entourage, tandis que 34 mamans n'en reçoivent pas.

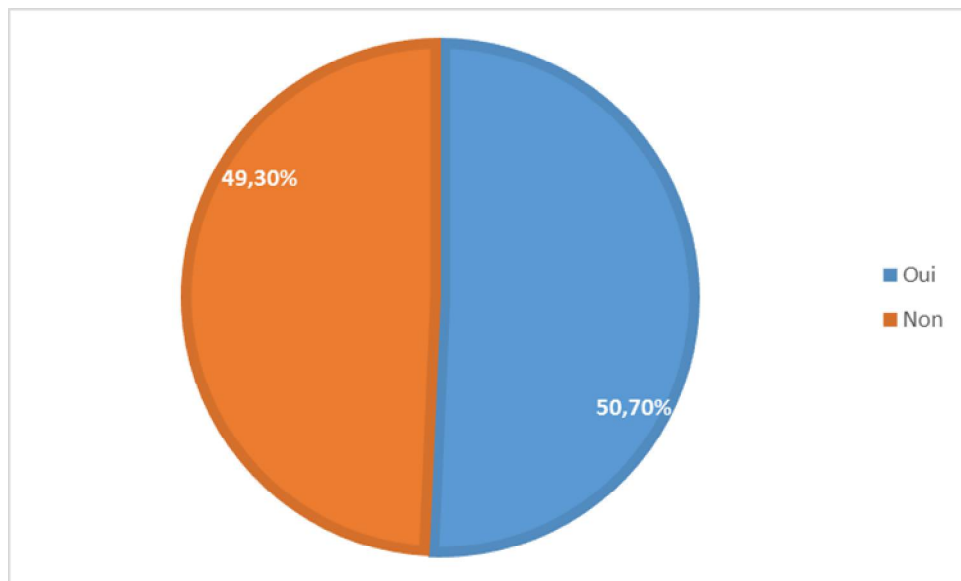


Figure 43: Répartition selon la contribution de l'entourage.

❖ **Participation à la vie associative et groupes d'échange :**

27 mamans ont décidé d'être membres d'une association ou d'un groupe d'échange et de participer à des événements dédiés aux patients hémophiles, et 42 mamans ont choisis le contraire.

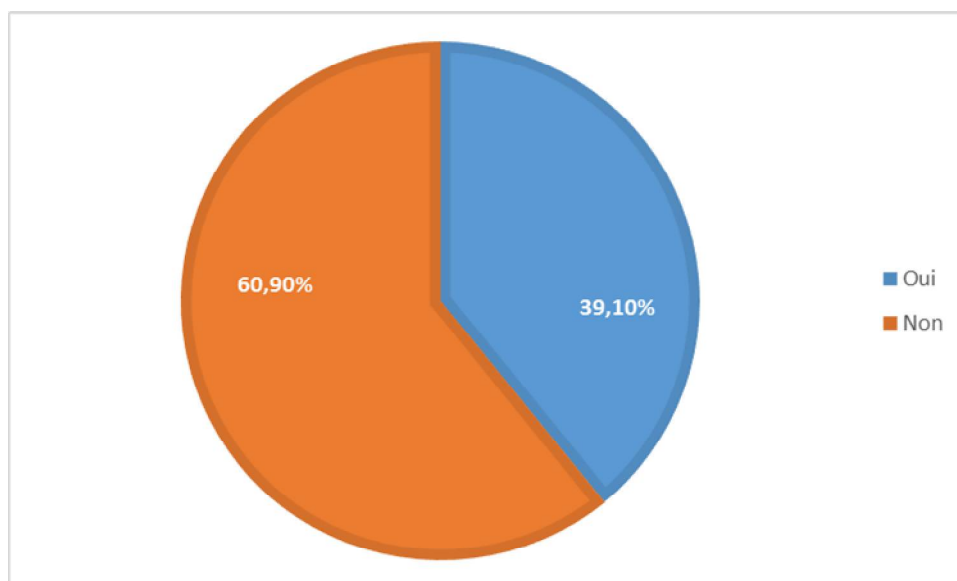


Figure 44: Répartition selon la participation à la vie associative et groupes d'échanges.

❖ **Décision de planification familiale :**

29 mamans ont pris la décision de réduire le nombre des naissances dans leur couple contrairement aux 40 autres mamans.

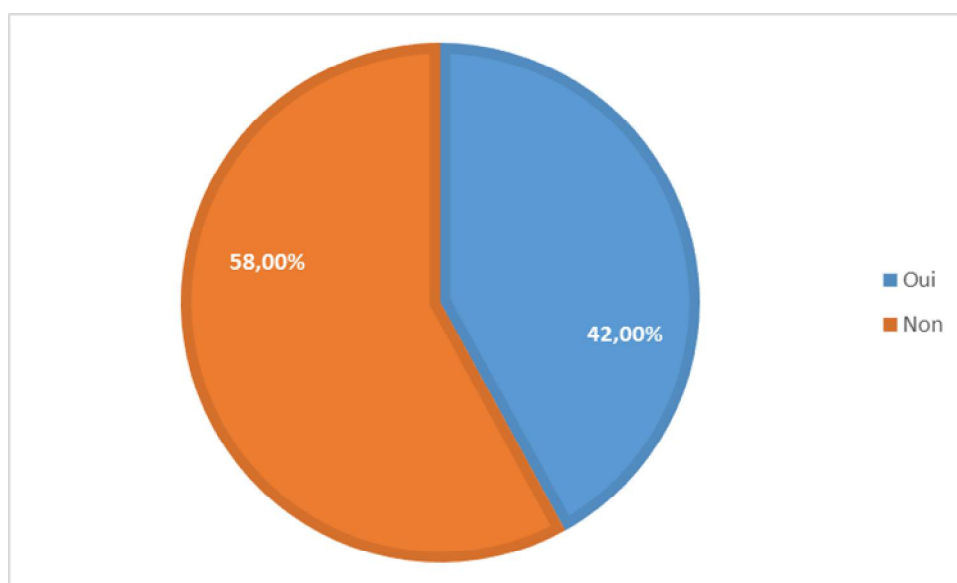


Figure 45: Répartition selon la décision de planification familiale.

Les tableaux suivants sont un récapitulatif des résultats de l'analyse descriptive des caractéristiques de notre population étudiée :

Tableau VII: récapitulatif des caractéristiques de la population étudiée : Variables relatives à la maman conductrice de l'hémophilie.

Variables	Patients (n=69)	
	N	%
Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques		
Age (en années), moyenne (ET)	40,3 (10,3)	
Résidence (par régions)		
Tanger – Tétouan – Al Hoceima	20	28,99
L'oriental	1	1,45
Fès - Meknès	3	4,35
Rabat - Salé- Kénitra	34	49,28
Béni Mellal- Khénifra	2	2,9
Casablanca- Settât	7	10,14
Marrakech - Safi	1	1,45
Darâa - Tafilalet	1	1,45
Souss - Massa	0	0
Guelmim - Oued Noun	0	0
Laâyoune - Sakia El Hamra	0	0
Dakhla-Oued Eddahab	0	0
Statut marital		
Mariée	51	73,9
Divorcée	10	14,5
Veuve	8	11,6
Cause du divorce		
Liée à l'hémophilie	6	8,7
Non liée à l'hémophilie	4	5,8
Niveau de scolarité		
Analphabète	29	42
Primaire	13	18,8
Collège	8	11,6
Lycée	12	17,4
Université	7	10,1
Statut socio-économique/profession		
Oui	17	24,6
Non	52	75,4
Valeur approximative du revenu/mois en Dirhams		
Moins de 1000Dhs	51	73,9

Entre 1000 et 2500Dhs	13	18,8
Entre 2500 et 5000Dhs	5	7,2
Plus de 5000Dhs	0	0
Couverture sociale		
RAMED	49	71
CNOPS	5	7,2
CNSS	8	11,6
FAR	2	2,9
SANS	5	7,2
Comorbidités et Antécédents		
Antécédents pathologiques personnels		
Oui	19	27,5
Non	50	72,5
Antécédents obstétricaux		
<u>Nombre de grossesses</u>		
1	12	17,4
2	14	20,3
3	15	21,7
4	11	15,9
5	8	11,6
6	5	7,2
7	2	2,9
8	2	2,9
<u>Nombre d'enfants vivants</u>		
1	14	20,3
2	18	26,1
3	24	34,8
4	4	5,8
5	8	11,6
6	1	1,4
<u>Nombre d'avortement</u>		
0	46	66,7
1	17	24,6
2	6	8,7
Antécédent d'hémophilie dans la famille		
Oui	37	53,6
Non	32	46,4
Nombre d'enfants hémophiles		
1	47	68,1
2	22	31,9

Connaissances sur la maladie		
Connaissance de la définition de l'hémophilie		
Oui	51	73,9
Non	18	26,1
Connaissance du mode de transmission de l'hémophilie		
Oui	43	62,3
Non	26	37,7
Données cliniques et biologiques		
Signes cliniques hémorragiques		
Oui	18	26,1
Non	51	73,9
Diagnostic du risque hémorragique		
Oui	0	0
Non	69	100
Diagnostic génétique		
Oui	0	0
Non	69	100
Connaissance du diagnostic prénatal		
Oui	6	9
Non	63	91
Retentissement psychosocial		
Sentiment de culpabilité		
Oui	33	47,8
Non	36	52,2
Support de l'entourage		
Oui	35	50,7
Non	34	49,3
Participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges		
Oui	27	39,1
Non	42	60,9
La décision de planification familiale		
Oui	29	42,6
Non	39	57,4

ET : Ecart-type

Tableau VIII: récapitulatif des caractéristiques de la population étudiée : Variables relatives au patient hémophile.

Variables	Patients (n=91)	
	N	%
Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques		
Age (en années), moyenne (ET)	15,2 (8,9)	
Vivant ou décédé		
Vivant	83	91,2
Décédé	8	8,8
Niveau de scolarité		
Analphabète	3	3,3
Préscolaire	15	16,5
Primaire	30	33
Collège	18	19,8
Lycée	19	20,9
Université	6	6,6
Statut socio-économique/Profession		
Oui	71	78
Non	20	22
Expérience avec la maladie		
Age de diagnostic (en mois), moyenne (ET)	18,86 (25,52)	
Circonstances de découverte		
Accident hémorragique	69	75,8
Antécédent familial d'hémophilie	21	23,1
Découverte fortuite	1	1,1
Type d'hémophilie		
A	57	62,6
B	12	13,2
Inconnu	22	24,2
Sévérité de l'hémophilie		
Sévère	23	25,3
Modéré	7	7,7
Mineure	13	14,3
Inconnu	48	52,7
Nombre d'accidents hémorragiques par mois, moyenne (ET)	2,58 (1,5)	
Nombre d'hospitalisations dans les 12 derniers mois		
<5 fois	68	74,7
≥5 fois	23	25,2

Fréquence de suivi de la maladie		
une fois/ 1mois	4	4,4
une fois/ 3mois	4	4,4
une fois/ 6mois	24	26,4
Une fois/ an	13	14,3
Aucun suivi	46	50,5
Consultation en cas d'urgence		
Oui	71	78,0
Non	20	22,0
Administration du traitement par la maman		
Oui	17	17
Non	74	74

ET : Ecart-type

3. Analyse des instruments utilisés :

a) Analyse descriptive des questionnaires :

❖ SF-12 :

La moyenne du Score Résumé Physique de l'SF-12 a été de $60,55 \pm 9,64$, tandis que celle du Score Résumé Mental était de $29,46 \pm 14,59$.

Le tableau et la figure schématisent les résultats des différentes dimensions de l'SF-12.

Tableau IX: Résultats des différentes dimensions du SF-12.

Dimensions	Moyenne / ET	Minimum	Maximum
Activité physique (PF)	$52,85 \pm 7,56$	22,1	56,46
Limitation physique (RP)	$52,5 \pm 7,91$	20,32	57,17
Douleur physique (BP)	$55,22 \pm 5,76$	26,86	57,44
Santé générale (GH)	$54,48 \pm 7,6$	29,64	61,98
Score Résumé Physique (PCS)	$60,55 \pm 9,64$	18,51	73,59
Vitalité (VT)	$45,27 \pm 9,97$	27,62	67,87
Activité sociale (SF)	$30,66 \pm 10,74$	16,17	56,56
Limitation psychique (RE)	$33,38 \pm 10,54$	11,34	56,07
Santé mentale (MH)	$38,74 \pm 11,78$	15,77	64,54
Score Résumé Mental (MCS)	$29,46 \pm 14,59$	-0,94	52,68

ET : Ecart-type

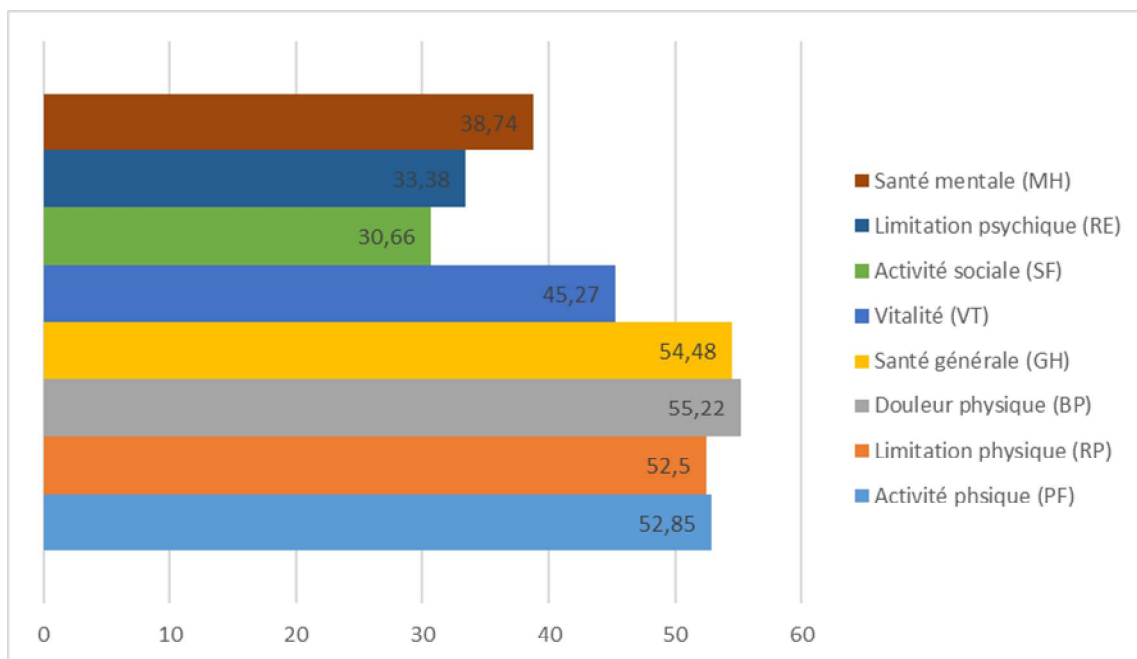


Figure 46: Moyennes des différentes dimensions du SF-12

❖ HADS_Anxiété :

La médiane des résultats de la sous-échelle de l'HADS a été de 14 (11 ; 17,5) avec un score minimal de 5 et un maximum de 21. Au total, 60 (86,95%) femmes ont un score supérieur à 7, et 9 (13,04%) sont considérées comme sans aucun symptôme d'anxiété.

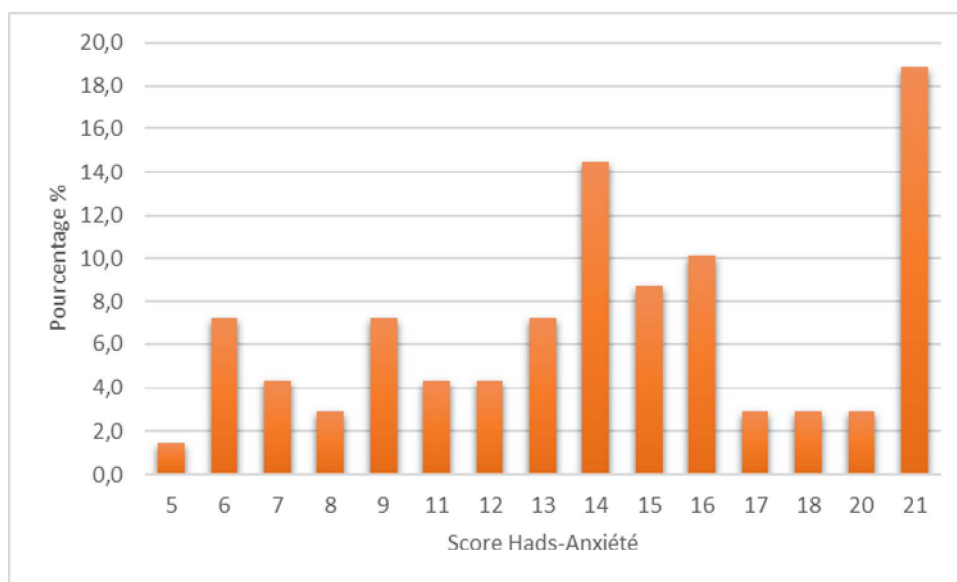


Figure 47: Résultats de l'HADS_Anxiété.

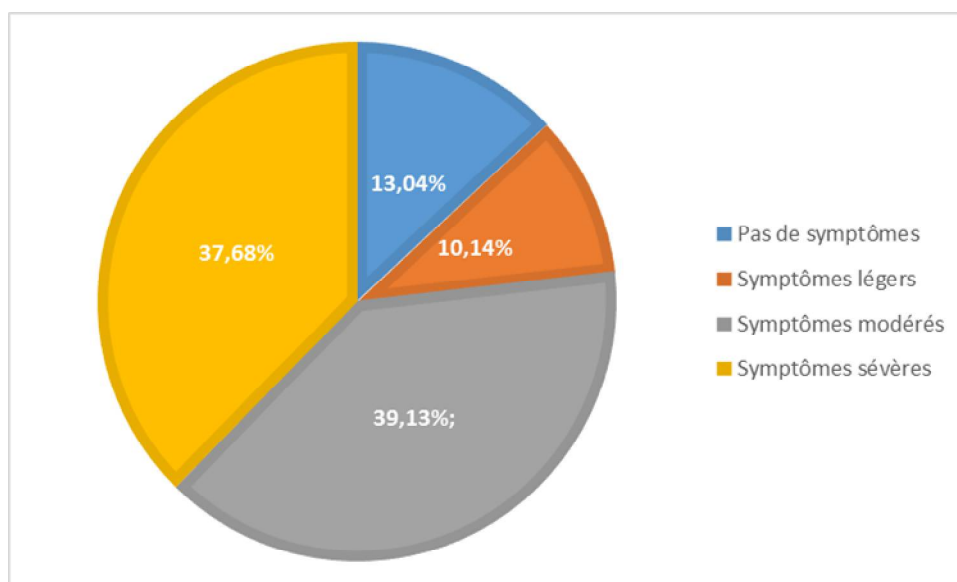


Figure 48: Répartition de la population selon les résultats de l'HADS_Anxiété.

❖ HADS_Dépression :

La médiane de la dépression mesurée par l'HADS_Dépression était de 14 (10 ; 17) avec un minimum de 1 et un maximum de 21. Au total, 60 (86,95%) femmes ont un score supérieur à 7, et 9 (13,04%) sont considérées comme sans aucun symptôme de dépression.

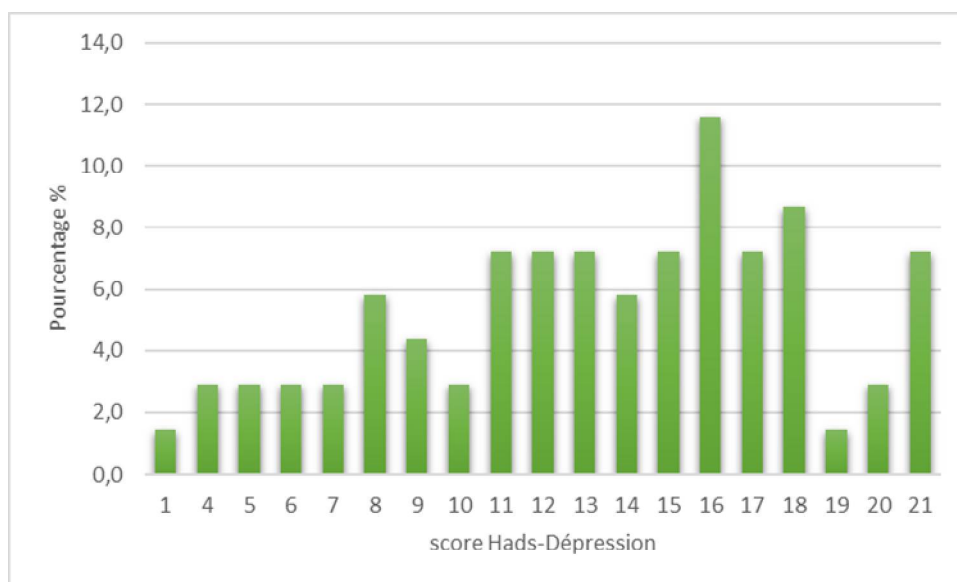


Figure 49: Résultats de l'HADS_Dépression.

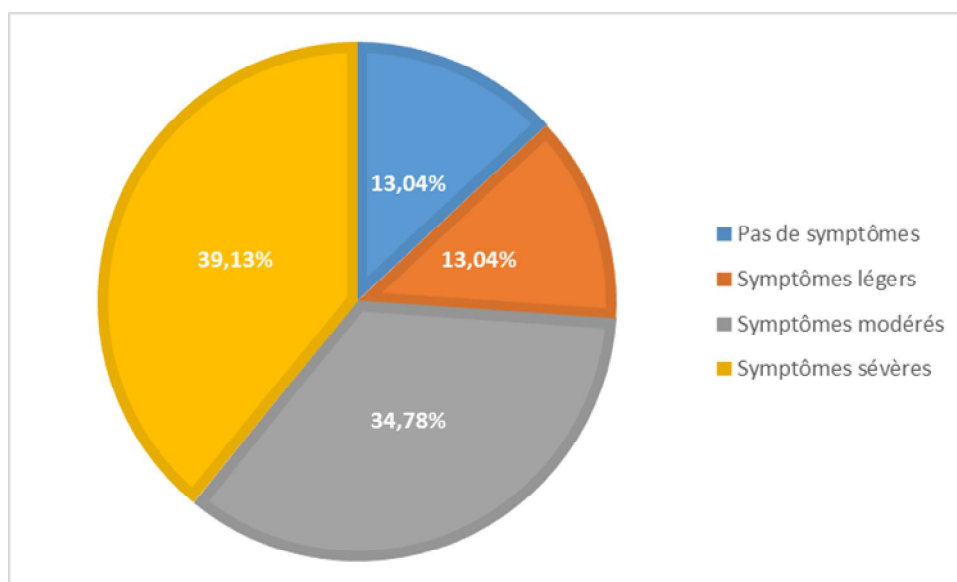


Figure 50: Répartition de la population selon les résultats de l'HADS_Dépression.

B. Analyse univariée :

• Les facteurs associés à la modification de la santé psychique et mentale chez la maman des patients hémophiles sont :

› L'anxiété : β (IC95%) p

Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins : 1,46(0,51;2,40) <0,01

Cause du divorce liée à l'hémophilie : 2,66(-0,43;5,76) 0,09

La présence d'antécédents d'avortements : -1,84(-3,51;-0,18) 0,03

La connaissance du mode de transmission de l'hémophilie : 1,34(-0,28;2,97) 0,10

La présence de Sentiment de culpabilité : -1,09(-2,67;0,49) 0,17

Le soutien de l'entourage : 1,85(0,28;3,41) 0,02

Le nombre d'hospitalisations par an est moins de 5 fois : 1,79(-0,41;3,99) 0,11

L'administration du traitement par la maman : -3,13(-5,53;-0,72) 0,01

› La dépression : β (IC95%) p

Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins : 0,70(-0,25;1,66) 0,14

La présence d'une profession chez la maman : 1,50(-0,31;3,33) 0,10

La présence d'un seul enfant hémophile : -1,37(-3,07;0,31) 0,11

La connaissance de la définition de l'hémophilie : 1,95(0,17;3,73) 0,03

La connaissance du mode de transmission de l'hémophilie : 1,89(0,28;3,50) 0,02

La présence de sentiment de culpabilité : -1,16(-2,74;0,41) 0,15

Le soutien de l'entourage : -1,43(-3,00;0,14) 0,07

L'administration du traitement par la maman : -1,70(-4,12;0,72) 0,16

- Les facteurs associés à la modification de la qualité de vie chez la maman des patients hémophiles sont :

› **La santé physique : β (IC95%) p**

Le niveau de scolarité : 0,98(-0,12;2,09) 0,08

L'augmentation du nombre d'enfants vivants : -1,12(-2,36;0,12) 0,07

La connaissance de la définition de l'hémophilie : 3,61(0,02;7,20) 0,04

La présence de sentiment de culpabilité : -5,50(-8,56;-2,43) <0,01

Le soutien de l'entourage : 3,01(-0,14;6,16) 0,06

› **La santé mentale : β (IC95%) p**

Le niveau de scolarité : -1,70(-3,38;-0,03) 0,04

La valeur approximative du revenu/mois en Dirhams : -5,09(-8,99;-1,19) 0,01

La connaissance de la définition de l'hémophilie : -4,99(-10,44;0,44) 0,07

La présence de sentiment de culpabilité : -3,66(-8,46;1,14) 0,13

La participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges : 3,41(-1,50;8,33) 0,17

Nombre d'accidents hémorragiques par mois : -2,70(-4,64;0,76) <0,01

Dimensions / Paramètres	Anxiété (HADS)	Dépression (HADS)	Physique (SF12)	Psychique (SF12)
	β (IC95%) p	β (IC95%) p	β (IC95%) p	β (IC95%) p
Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques				
Age (en années) ↗	-0,20 (-0,09;0,05) 0,60	0,03(-0,04;0,10) 0,40	0,03(-0,11;0,18) 0,67	-0,06(-0,28;0,16) 0,59
Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins ↗	1,46(0,51;2,40) <0,01	0,70(-0,25;1,66) 0,14	-0,62(-2,56;1,31) 0,52	0,38(-2,55;3,32) 0,79
Statut marital				
Mariée	-0,20(-2,53;2,49) 0,98	-0,04(-2,55;2,47) 0,97	2,30(-2,73;7,33) 0,37	-4,51(-12,11;3,07) 0,24
Divorcée	1,10(-2,03;4,23) 0,49	-0,07(-3,20;3,05) 0,96	2,22(-4,05;8,50) 0,48	-4,97(-14,45;4,50) 0,30
Veuve	Réf	Réf	Réf	Réf
Cause du divorce				
Liée à l'hémophilie	2,66(-0,43;5,76) 0,09	1,75(-3,07;6,57) 0,47	1,71(-6,01;9,45) 0,66	-6,65(-19,43;6,12) 0,30
Non liée à l'hémophilie	Réf	Réf	Réf	Réf
Niveau de scolarité ↗	-0,27(-0,83;0,28) 0,33	-0,21(-0,77;0,34) 0,45	0,98(-0,12;2,09) 0,08	-1,70(-3,38;-0,03) 0,04
Statut socio-économique/profession				
Oui	0,82(-1,02;2,67) 0,38	1,50(-0,31;3,33) 0,10	-1,68(-5,38;2,01) 0,37	-1,15(-6,76;4,45) 0,68
Non	Réf	Réf	Réf	Réf
Valeur approximative du revenu/mois en Dirhams ↗	0,38(-0,93;1,69) 0,57	0,56(-0,74;1,87) 0,39	1,28(-1,34;3,91) 0,33	-5,09(-8,99;-1,19) 0,01
Comorbidités et Antécédents				
Antécédents pathologiques personnels				
Oui	0,16(-1,62;1,95) 0,85	0,62(-1,14;2,40) 0,48	-1,35(-4,91;2,22) 0,45	-1,96(-7,36;3,43) 0,47
Non	Réf	Réf	Réf	Réf
Antécédents obstétricaux				
Nombre de grossesses ↗	-0,13(-0,57;0,30) 0,55	-0,06(-0,50;0,37) 0,77	-0,25(-1,13;0,63) 0,57	0,42(-0,91;1,75) 0,53
Nombre d'enfants vivants ↗	0,16(-0,46;0,79) 0,60	0,07(-0,54;0,70) 0,80	-1,12(-2,36;0,12) 0,07	0,85(-1,04;2,75) 0,37
ATCD avortement				
Oui	-1,84(-3,51;-0,18) 0,03	-1,21(-2,89;0,45) 0,15	0,35(-3,03;3,74) 0,83	-0,66(-5,79;4,46) 0,79
Non	Réf	Réf	Réf	Réf
Nombre d'enfants hémophiles				
1	0,41(-1,29;2,12) 0,63	-1,37(-3,07;0,31) 0,11	2,03(-1,37;5,44) 0,24	-1,96(-7,14;3,21) 0,45
2	Réf	Réf	Réf	Réf
Connaissances sur la maladie				
Connaissance de la définition de l'hémophilie				
Oui	0,79(-1,01;2,61) 0,38	1,95(0,17;3,73) 0,03	3,61(0,02;7,20) 0,04	-4,99(-10,44;0,44) 0,07
Non	Réf	Réf	Réf	Réf
Connaissance du mode de transmission				

	de l'hémophilie				
	Oui	1,34(-0,28;2,97) 0,10	1,89(0,28;3,50) 0,02	1,09(-2,19;4,38) 0,51	1,63(-3,34;6,62) 0,52
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Retentissement psychosocial				
	Sentiment de culpabilité				
	Oui	-1,09(-2,67;0,49) 0,17	-1,16(-2,74;0,41) 0,15	-5,50(-8,56;-2,43) <0,01	-3,66(-8,46;1,14) 0,13
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Soutien de l'entourage				
	Oui	1,85(0,28;3,41) 0,02	-1,43(-3,00;0,14) 0,07	3,01(-0,14;6,16) 0,06	-2,38(-7,20;2,43) 0,33
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges				
	Oui	1,16(-0,46;2,78) 0,16	-0,97(-2,59;0,64) 0,23	-1,75(-5,01;1,50) 0,29	3,41(-1,50;8,33) 0,17
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Planification familiale				
	Oui	0,94(-0,67;2,55) 0,25	-0,39(-2,00;1,21) 0,62	-1,56(-4,79;1,65) 0,34	-2,07(-6,96;2,81) 0,40
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
Variables relatives au patient hémophile.	Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques				
	Age de l'enfant (en années) ↗	-0,03(-0,14;0,07) 0,49	0,04(-0,06;0,14) 0,43	-0,01(-0,25;0,22) 0,88	-0,19(-0,53;0,13) 0,24
	Vivant ou décédé				
	Vivant	-1,01(-4,43;2,41) 0,56	-0,93(-4,69;2,82) 0,62	-4,87(-12,28;2,53) 0,19	3,97(-6,65;14,61) 0,46
	Décédé	Réf	Réf	Réf	Réf
	Expérience avec la maladie				
	Age de diagnostic (en mois) ↗	-0,01(-0,04;0,03) 0,74	-0,01(-0,04;0,03) 0,91	0,02(-0,05;0,11) 0,53	0,05(-0,06;0,17) 0,36
	Nombre d'accidents hémorragiques par mois ↗	-0,43(-1,07;0,20) 0,18	-0,33(-0,96;0,30) 0,30	1,51(0,13;2,89) 0,03	-2,70(-4,64;0,76) <0,01
	Nombre d'hospitalisations/an				
	<5 fois	1,79(-0,41;3,99) 0,11	0,34(-1,85;2,53) 0,76	-0,57(-5,44;4,29) 0,81	1,65(-5,28;8,59) 0,63
	≥5 fois	Réf	Réf	Réf	Réf
	Consultation en cas d'urgence				
	Oui	-0,09(-2,43;2,25) 0,93	0,78(-1,51;3,08) 0,50	2,83(-2,24;7,91) 0,27	-2,23(-9,51;5,04) 0,54
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Administration du traitement par la maman				
	Oui	-3,13(-5,53;-0,72) 0,01	-1,70(-4,12;0,72) 0,16	0,69(-4,73;6,12) 0,80	-2,00(-9,74;5,73) 0,61
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf

C. Analyse multivariée :

- Les facteurs associés à la modification de la santé psychique et mentale chez la maman des patients hémophiles sont :

› L'anxiété : β (IC95%) p

Le soutien de l'entourage : -7,75(-10,28;-5,22) <0,01

- Les facteurs associés à la modification de la qualité de vie chez la maman des patients hémophiles sont

› La santé physique : β (IC95%) p

La connaissance de la définition de l'hémophilie : 4,80(1,08;8,53) 0,01

La présence de sentiment de culpabilité : -5,99(-8,98;-3,00) <0,01

Le soutien de l'entourage : 3,18(0,12;6,23) 0,04

› La santé mentale : β (IC95%) p

La participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges : 6,53(0,91;12,15) 0,02

Le nombre d'accidents hémorragiques par mois : -3,37(-5,34;-1,40) <0,01

	Dimensions / Paramètres	Anxiété (HADS)	Dépression (HADS)	Physique (SF12)	Psychique (SF12)
		β (IC95%) p	β (IC95%) p	β (IC95%) p	β (IC95%) p
<u>Données relatives à la maman du patient hémophile</u>	Connaissances sur la maladie				
	Connaissance de la définition de l'hémophilie				
	Oui			4,80(1,08;8,53) 0,01	
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Retentissement psychosocial				
	Sentiment de culpabilité				
	Oui			-5,99(-8,98;-3,00) <0,01	
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Soutien de l'entourage				
	Oui	-7,75(-10,28;-5,22) <0,01		3,18(0,12;6,23) 0,04	
<u>Données relatives au patient hémophile</u>	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
	Participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges				
	Oui				6,53(0,91;12,15) 0,02
	Non	Réf	Réf	Réf	Réf
<u>Données relatives au patient hémophile</u>	Expérience avec la maladie				
	Nombre d'accidents hémorragiques par mois ↗				
					-3,37(-5,34;-1,40) <0,01

Discussion



I. Les mamans de patients hémophiles :

Des recherches limitées ont été menées sur la façon dont la maman d'enfant(s) hémophile(s) expérimente sa vie avec ce(s) dernier(s).

Nous présentons les résultats de deux ou trois études qualitatives qui étudient le vécu des porteuses de mutation génétique de l'hémophilie et des mamans de patients hémophiles en les comparant avec les nôtres.

A. Caractéristiques sociodémographiques et anthropométriques :

- L'âge moyen de nos mamans était de 40.27 ± 10.7 ans, avec des extrêmes de 22 et 67 ans. En comparaison avec 2 études [96,97], nos résultats rejoignent ceux retrouvés dans la littérature.

Tableau X: Âge moyen des femmes porteuses de mutations génétiques de l'hémophilie et de mamans d'enfants hémophiles dans différentes études :

Etude	Nombre de cas	Age (moyenne)	Extrémités d'âge
L. MYRIN-WESTESSON, F. BAGHAEI et F. FRIBERG (suède)	13	44	28 - 83
Osman ABALI, Osman Bülent ZÜLFİKAR, Sevcin KARAKOÇ DEMİRKAYA, Hamza AYAYDIN, Fuat KIRCELLİ, Mehtap DUMAN	40	43.02	30 - 65
Notre étude	69	40.27	22 - 67

- 73.9% de nos mamans (51) sont mariées, ce qui rejoint les résultats retrouvés dans la littérature [96] :

Tableau XI: statut marital des femmes porteuses de mutations génétiques de l'hémophilie et des mamans d'enfants hémophiles dans différentes études :

Etude	Nombre de cas	Nombre de femmes mariées	Pourcentage
L. MYRIN-WESTESSON, F. BAGHAEI et F. FRIBERG (suède)	13	9	69,23%
Notre étude	69	51	73.9%

- Parmi les 10 mamans divorcées de notre étude, 6 (8,7%) ont signalé que des difficultés conjugales menant au divorce sont survenues en raison de la présence de la maladie. Ce qui rejoint aussi les résultats retrouvés dans la littérature. [98]

Tableau XII: La cause de divorce chez les mamans des patients hémophiles selon différentes études :

Etude	Nombre de cas	Statut marital	Nombre	pourcentage
Madden NA, Terrizzi J, Friedman SB (USA)	24	Divorcée (à cause de la présence de la maladie de l'hémophilie)	2	8.30%
Notre étude	69		6	8,70%

- Sur le plan éducationnel et socio-économique, 42% des mamans sont analphabètes, 75.4% sont sans aucune profession, et 73.9% ont un revenu inférieur à 1000dhs. Selon l'enquête nationale sur l'emploi faite en 2019 [99,100], 41.5% des femmes au Maroc sont analphabètes, et 67.01% sont inactives professionnellement. Confirmant ainsi nos résultats.

B. Comorbidités et antécédents :

- Dans notre étude, 53,6% des mamans ont des cas similaires d'hémophilie dans la famille, tandis que l'étude faite en Suède [90], trouve que seules 23.07% des mamans et/ou porteuses ont ces antécédents.

C. Connaissances sur l'hémophilie :

- Dans notre recherche, nous avons constaté que 26.1% des mamans ne connaissent pas ce que c'est l'hémophilie et 37.7% ne connaissent pas son mode de transmission. Ce qui veut dire qu'elles ne sont pas conscientes du fait qu'elles sont conductrices obligatoires ou potentielles de la maladie.

Pour être en mesure de comprendre la situation de son enfant et de lui assurer une bonne qualité de soins et de vie, il est important d'informer les mamans sur la définition de la pathologie en question et sur ses différents mécanismes.

Ce type de soutien peut être une ressource inestimable pour les mamans chez qui le diagnostic d'hémophilie est récent.

D. Données cliniques et biologiques :

- 26.1% des mamans présentent des signes hémorragiques anormaux par rapport aux autres, mais aucune femme n'a jamais bénéficié d'un conseil génétique ni de dosage de facteurs de coagulation dans le sang. De plus, aucune maman ne connaît le diagnostic prénatal.

Nous avons détaillé dans le chapitre « **CONDUCTRICES D'HEMOPHILIE ET MANIFESTATIONS HEMORRAGIQUES** » les différentes manifestations hémorragiques que peuvent présenter les femmes porteuses d'anomalie génétique de l'hémophilie.

Parmi les études citées, nous trouvons celle de James PD et ses collègues qui estime que les saignements menstruels abondants étaient retrouvés chez 64 % des 168 conductrices, avec ou sans déficit en facteur [47].

Deux grandes autres cohortes ont rapporté un écart important entre les taux de facteurs chez les conductrices et les non conductrices de l'hémophilie. La première cite que parmi les 274 conductrices d'hémophilie A ou B, le taux médian de facteur de

coagulation était de 60 % (extrêmes 5 à 219 %), contre 102 % (extrêmes 45-328 %) dans 272 cas. Soixante-deux (27,5 %) des 225 conductrices avaient un FVIII ou un FIX $\leq$ 40 %, comparativement à aucune des non conductrices [39]. La deuxième cohorte retrouve également des taux médians de FVIII inférieurs chez 277 conductrices d'hémophilie A (0,68 UI/ml ; extrêmes 0,19 - 2,00 UI/ml), par rapport aux 44 non conductrices (128 % ; extrêmes de niveau 49 - 230 %) ($P < 0,001$) [46].

Retentissement psychosocial:

- L'une des manifestations les plus répandues du retentissement psychosocial de l'hémophilie sur la maman, est le sentiment de culpabilité. Dans notre population, 33 femmes (47,8%) se sentent coupables envers la situation de leurs enfants.

La présence de sentiment de culpabilité a été évaluée aussi dans une étude en USA [92] en se basant sur des réponses de la mère au questionnaire numéroté suivant :

1. Aucun sentiment de culpabilité n'a été exprimé.
2. Une certaine conscience de culpabilité a été exprimée, mais les sentiments n'étaient pas forts.
3. De forts sentiments de culpabilité ont été exprimés.

Les réponses de 15 mères ont été notées 1, avec aucun sentiment de culpabilité. Les réponses de 6 femmes ont été notées 2, avec une sensation modérée de culpabilité. Et les réponses de 3 femmes seulement ont été notées 3 avec de forts sentiments de culpabilité.

Signifiant ainsi que 37.5% des participantes dans cette étude éprouvent un sentiment de culpabilité.

- En matière de support matériel et/ou moral, 35 mamans de notre population (50,7%) rapportent avoir reçu de l'aide de la part d'un membre (ou plusieurs) de leur entourage, contrairement aux 34 autres mamans (49,3%).

D'après l'étude de Madden NA et ses collègues [92], un total de 17 mamans sur 24 (70.8%) a reporté qu'un membre de la famille proche ou lointaine a présenté un soutien important.

Malheureusement, de nombreux membres de la famille, comme les grands-parents, et les amis prennent parfois leurs distances par rapport à l'enfant et/ou la maman. Garder un enfant hémophile ou offrir de l'aide à ses parents semble être difficile et incompréhensible.

- D'un autre côté, et selon notre recherche, toutes les difficultés qu'affronte la maman dans son chemin, la poussent à prendre la décision de réduire le nombre de naissances dans son couple. Environ la moitié des participantes dans notre étude (42.6%) ont pris cette décision de planification familiale après avoir diagnostiqué leurs enfants d'hémophilie.

II. Les instruments de mesure de la maman des patients hémophiles :

A. La qualité de vie

Afin d'étudier la qualité de vie générale de la maman, nous avons utilisé le questionnaire SF-12. C'est ainsi que nous avons trouvé que la moyenne du Score Résumé Physique (PCS) de l'SF-12 est de $60,55 \pm 9,64$, tandis que celle du Score Résumé Mental (MCS) est de $29,46 \pm 14,59$. Ce qui signifie que la composante mentale est remarquablement plus altérée que la composante physique.

Ce résultat est expliqué par l'impact important que la maladie des patients hémophiles et leur vécu ont sur l'état mental de leurs mamans : la naissance d'un enfant hémophile est pour les parents en général et les mamans en particulier un événement faisant surgir beaucoup d'inquiétudes, de souffrances, d'accusations, de culpabilité et de sentiments d'incompétence et de solitude. De plus, vivre avec l'idée de transmettre une maladie grave à leurs fils engendre de lourdes conséquences sur la santé psychologique et mentale des mamans.

B. La santé psychologique et mentale :

Pour étudier le retentissement de l'hémophilie sur la santé psychologique et mentale de la maman des patients hémophiles, nous avons utilisé l'échelle de l'anxiété et dépression en hospitalier HADS. Nous avons conclu qu'en terme d'anxiété, 60 (86,95%) femmes ont un score supérieur à 7 (7 ont des symptômes légers, 27 ont des symptômes modérés et 26 ont des symptômes sévères), et 9 (13,04%) sont considérées comme sans aucun symptôme. Pour la dépression 60 (86,95%) femmes ont un score supérieur à 7 (9 ont des symptômes légers, 24 ont des symptômes modérés et 27 ont des symptômes sévères) et 9 (13,04%) sont considérées comme sans aucun symptôme.

Une recherche menée en Turquie [91], a étudié l'anxiété chez les mamans des hémophiles à l'aide du score SCARED (Screen for Child Anxiety Related Disorders) (**annexe 8**) et a trouvé que parmi 40 mamans, 15 (37.5%) ont montré un trouble anxieux important selon les scores totaux SCARED (scores ≥ 25).

III. Facteurs liés à la santé psychologique et mentale de la maman des patients hémophiles

A. L'anxiété :

Dans l'analyse univariée, nous avons associé 5 facteurs à une pire santé psychologique et mentale : L'augmentation de la distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins, la cause du divorce liée à l'hémophilie, la connaissance du mode de transmission de l'hémophilie, le support de l'entourage, l'hospitalisation de l'enfant moins de 5 fois par an. Et 3 facteurs à une meilleure santé psychologique et mentale : la présence d'antécédents d'avortements, la présence de sentiment de culpabilité, et l'administration du traitement par la maman.

Lorsque mis dans un modèle multivarié, incluant tous les facteurs précédents, un seul facteur s'est avéré significatif : le soutien de l'entourage (**$p < 0,01$**).

› Ceci signifie que la disponibilité de soutiens sociaux semble être importante pour déterminer la réaction de la mère d'un enfant atteint d'hémophilie. Là où le soutien familial et/ou social était disponible, moins d'anxiété était ressentie.

La contribution de l'entourage peut passer pour un biais d'adaptation : c'est-à-dire qu'elle peut aider l'individu à contrôler son interprétation vis-à-vis des événements stressants de la vie et ses réponses émotionnelles à ceux-ci.

La raison pour laquelle il est important de mobiliser l'entourage en général et la famille en particulier pour aider (matériellement et moralement) la maman d'un enfant hémophile, en les impliquant dans la prise en charge de ce dernier.

B. La dépression :

Dans l'analyse univariée, nous avons associé 4 facteurs à une pire santé psychologique et mentale : l'augmentation de la distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins, la présence d'une profession chez la maman, la connaissance de la définition de l'hémophilie, et la connaissance du mode de transmission de l'hémophilie. Et 4 facteurs à une meilleure santé psychologique et mentale : la présence d'un seul enfant hémophile, la présence de sentiment de culpabilité, le soutien de l'entourage, et l'administration du traitement par la maman.

Lorsque mis dans un modèle multivarié, incluant tous les facteurs précédents, aucun facteur n'est avéré significatif.

IV. Facteurs liés à la qualité de vie de la maman des patients hémophiles

A. La santé physique :

Dans l'analyse univariée, nous avons associé 2 facteurs à une pire santé physique : L'augmentation du nombre d'enfants vivants, et la présence de sentiment de culpabilité. Et 3 facteurs à une meilleure santé physique : un haut niveau de scolarité, la connaissance de la définition de l'hémophilie, et la contribution de l'entourage.

Après avoir mis ces facteurs dans un modèle multivarié, 3 facteurs sont avérés significatifs : La connaissance de la définition de l'hémophilie avec un p égal à 0.01 ($p=0.01$), la présence de sentiment de culpabilité avec un p inférieur à 0.01 ($p < 0.01$), et le soutien de l'entourage avec un p égal à 0.04 ($p=0.04$).

› La connaissance de la définition de l'hémophilie semble aider la maman à avoir une bonne santé physique. Se renseigner sur la pathologie de son enfant et sur ses implications peut garantir une meilleure qualité de vie et de soins au patient. Ce qui allège la charge que ressent la maman sur ses épaules.

› La présence de sentiment de culpabilité a un effet néfaste sur la santé de la maman. En effet, éprouver trop de culpabilité peut être un frein à l'épanouissement, une source de stress et de démoralisation. Ce qui peut impacter négativement la santé.

› Le soutien de l'entourage positif peut contribuer à diminuer l'impact négatif de divers facteurs stressants sur la santé. S'entourer et créer des liens avec son entourage est un facteur positif pour se tenir en bonne santé, de corps et d'esprit.

B. La santé mentale :

Dans l'analyse univariée, nous avons associé 4 facteurs à une pire santé mentale : Le niveau de scolarité, l'augmentation de la valeur approximative du revenu/mois, la connaissance de la définition de l'hémophilie, la présence de sentiment de culpabilité,

et l'augmentation du nombre d'accidents hémorragiques par mois. Et un seul facteur à une meilleure santé mentale : la participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges.

Après avoir mis ces facteurs dans un modèle multivarié, deux facteurs sont avérés significatifs : La participation à la vie associative et/ou groupes d'échanges avec un p égal à 0.02 ($p=0.02$) et l'augmentation du nombre d'accidents hémorragiques par mois avec un p inférieur à 0.01 ($p < 0.01$).

› Les rencontres et les échanges faites avec des personnes ayant une expérience similaire peuvent apaiser les doutes et les inquiétudes de la maman, ils peuvent aussi répondre à ses questionnements et lutter contre sa solitude et sa sensation d'isolement. Ceci explique pourquoi la femme qui participe dans des associations ou qui partage son vécu, expérimente une meilleure santé mentale.

C'est pourquoi il est indispensable de créer des ateliers de réflexion et groupes d'échanges pour partager ses obsessions et préoccupations et écouter celles des autres.

› Un nombre élevé d'accidents hémorragiques chez le patient hémophile pourra affecter négativement la santé mentale de sa maman.

Une crise émotionnelle aiguë déclenchée par la menace de perdre son enfant engendre plusieurs sentiments négatifs d'échec, d'angoisse, d'agressivité, d'impuissance, et de culpabilité.

Points forts et limitations :

- Rares sont les études qui étudient la qualité de vie et psychologie de la maman d'un enfant hémophile. La plupart des recherches antérieures sont quantitatives n'abordant que le côté médical.

- A notre connaissance, aucune étude qualitative sur la psychologie et qualité de vie de la femme maman de patient hémophile n'a été faite au Maroc ou au niveau du monde arabe.

- L'utilisation des deux questionnaires génériques et spécifiques pour l'évaluation de la qualité de vie générale et de la santé psychologique et mentale, validés et adaptés à notre population, en plus d'être corrélés entre eux, a permis d'obtenir de bons résultats.

- La taille de notre échantillon est également intéressante, permettant ainsi d'analyser correctement les résultats retrouvés.

Toutefois, notre étude a des limites.

- La communication par téléphone demande une attention particulière dans la mesure où nous sommes privés d'étudier le langage du corps et émotions de notre interlocuteur et aussi la vue directe de ce dernier, sa posture, sa gestuelle et de ses mimiques. Et ceci est dû en premier lieu à la situation épidémiologique que connaît notre pays depuis l'apparition du virus COVID-19.

Recommendations



1. Recherche systématique de la mutation génétique responsable de l'hémophilie chez le patient et chez les conductrices (mamans et sœurs du patient).
2. Signaler le risque de complications hémorragiques que les porteuses de mutation génétique de l'hémophilie peuvent présenter, et les inciter à consulter des spécialistes de santé.
3. Les conductrices potentielles d'hémophilie devront bénéficier d'un dosage de facteurs de coagulation dans le sang dès l'enfance afin d'évaluer le risque d'avoir des complications hémorragiques dans le futur. Elles doivent aussi être sujettes de conseil génétique avant de songer à avoir un enfant, sans oublier de les renseigner sur ses limites et barrières.
4. Proposer des soins et des traitements appropriés aux porteuses de mutation génétique de l'hémophilie pour éliminer un nombre non négligeable de problèmes qui les affligent.
5. Renseigner les parents sur la pathologie de l'hémophilie et sur ses implications pour les porteuses pour garantir une meilleure qualité de vie et de soins au patient.
6. Organiser des séances d'éducation thérapeutique pour les parents pour prendre éventuellement le contrôle de la situation. Les mères porteuses et leurs conjoints apprendront à accepter l'hémophilie et reprendront leur confiance en soi, tout en élevant leurs enfants (hémophiles ou pas) pour en faire des adultes autonomes et accomplis.
7. Constituer un réseau d'entraide pour parler avec d'autres femmes ayant vécu la même expérience.

8. Organiser des séances d'éducation thérapeutique à l'intention de la famille proche et des amis des patients hémophiles afin de leur expliquer la nature de cette pathologie. Ils peuvent ainsi être rassurés par rapport à leur aptitude à contribuer aux soins de l'enfant hémophile. ceci permettra de soulager de manière indirecte les inquiétudes de la maman.
9. Etablir plus de recherches étudiant la qualité de vie des parents vis-à-vis de la maladie de leurs enfants.
10. Créer un réseau de soutien spécifique pour la maman du patient hémophile (Associations, groupes d'échange, personnels administratifs, personnels de santé...), à coordonner avec les centres de traitement de l'hémophilie.
11. Voici quelques conseils utiles lorsqu'on élève des enfants atteints d'hémophilie :
 - Laissez-vous le temps d'accepter la nouvelle.
 - Acceptez l'aide offerte par votre entourage.
 - Vous n'êtes pas seules.
 - Souvenez-vous bien que des gens ont pu traverser cette épreuve avant vous. Et que la plupart d'entre eux seront ravis de vous aider.
 - Si vous avez des questions et/ou inquiétudes, contactez un professionnel.
 - Souvenez-vous que ce n'est pas utile de se sentir coupable, et que ce n'est pas de votre faute que votre enfant est malade.

Conclusion



Au terme de ce travail, nous avons décrit le profil des mamans de patients hémophiles enfants et adultes, suivis au SHOP et aux UMH, et évalué leur qualité de vie et leur santé psychologique et mentale, et par la suite, nous avons analysé les différents facteurs qui y sont associés.

Nous avons trouvé que la disponibilité de soutiens sociaux semble être importante pour la maman et que là où le soutien familial et/ou social était disponible, moins d'anxiété était ressentie.

Savoir un minimum de connaissance sur la pathologie de son enfant (dont la définition) semble aider la maman à avoir une bonne santé physique. Se renseigner sur la pathologie de son enfant et sur ses implications peut garantir une meilleure qualité de vie et de soins au patient. Ce qui allège la charge que ressent la maman sur ses épaules.

Eprouver un sentiment de culpabilité a un effet néfaste sur la santé de la maman. En effet, trop de culpabilité peut être un frein à l'épanouissement, une source de stress et d'écœurement. Ce qui peut impacter négativement sa santé corporelle.

Le soutien de l'entourage positif peut contribuer aussi à diminuer l'impact négatif de divers facteurs stressants sur la santé. S'entourer et créer des liens avec son entourage est un facteur positif pour se tenir en bonne santé, de corps et d'esprit.

La femme qui participe dans des associations ou qui partage son vécu, expérimente une meilleure santé mentale. Ceci est expliqué par le fait que les rencontres et les échanges faites avec des personnes ayant une expérience similaire peuvent apaiser les doutes et les inquiétudes de la maman, ils peuvent aussi répondre à ses questionnements et lutter contre sa solitude et sa sensation d'isolement.

Un nombre élevé d'accidents hémorragiques chez le patient hémophile pourra affecter négativement la santé mentale de sa maman. Une crise émotionnelle aiguë déclenchée par la menace de perdre son enfant engendre plusieurs sentiments négatifs d'échec, d'angoisse, d'agressivité, d'impuissance, et de culpabilité.

Au final, des recommandations ont été déduites, pour le seul et unique objectif d'améliorer la qualité de vie et psychologie des mamans, sans pour autant alourdir leurs culpabilité et responsabilités.

Résumés



Résumé

Titre: charge psychologique et qualité de vie des mamans des hémophiles.

Auteur: BENDADA Firdaous.

Mots clés: Mamans des hémophiles; Hémophilie; qualité de vie; conductrice.

Introduction:

La naissance d'un enfant hémophile modifie les liens familiaux et peut donner lieu à des sentiments de culpabilité chez la maman, et engendrer de lourdes conséquences sur sa santé physique et mentale, sa vie sociale, sa scolarité, sa carrière et sa vie de couple.

Ce travail a pour objectif de décrire le profil de la maman des hémophiles au Maroc, d'évaluer leur charge psychologique et leur qualité de vie, et d'en sortir avec des recommandations.

Matériels et méthodes:

Il s'agissait d'une enquête transversale, descriptive et analytique réalisée entre Février 2021 et Mars 2021 aux centres de traitement d'hémophilie (enfants-adultes) de l'hôpital universitaire Ibn Sina, Rabat.

La fiche d'exploitation contenait les caractéristiques de la maman et du patient. Les instruments de mesure comprenaient le questionnaire de mesure de la QDV:SF-12 et de l'évaluation de la santé mentale et psychologique:HADS.

Les données ont été traitées à l'aide du logiciel d'analyse statistique SPSS.

Résultats:

Nous avons évalué la QDV et santé psychologique et mentale chez 69 mamans avec un âge moyen de 40.27 ± 10.7 ans.

Le soutien de l'entourage $-7,75(-10,28;-5,22)(p<0,01)$ a été identifié comme facteur associé à une meilleure santé psychologique et mentale.

La connaissance de la définition de l'hémophilie $4,80(1,08;8,53)(p=0,01)$, le soutien de l'entourage $3,18(0,12;6,23)(p=0,04)$ et la participation à la vie associative $6,53(0,91;12,15)(p=0,02)$ se sont avérés facteurs d'amélioration de la QDV générale.

Le nombre mensuel d'accidents hémorragiques $-3,37(-5,34;-1,40)(p<0,01)$, et la présence de sentiment de culpabilité $-5,99(-8,98;-3,00)(p<0,01)$ ont été décrits comme facteurs associés à une pire QDV générale.

Conclusion:

A être en mesure d'assurer une bonne qualité de soins et de vie du patient hémophile, il est important de comprendre la psychologie et la qualité de vie de sa maman.

Abstract

Title: psychological load and quality of life of the mothers of patients with haemophilia.

Author: BANDADA Firdaous.

Keywords: mothers of patients with haemophilia; hemophilia; quality of life; conductress.

Introduction:

The birth of a child with haemophilia changes the family ties. It can provoke feelings of guilt in the mother, and therefore have serious consequences on her physical and mental health, her social life, her education, her career and her life as a couple.

This work aims to describe the profile of mothers of patients with haemophilia in Morocco, assess their psychological and mental load and their quality of life, and come out with recommendations.

Materials and methods:

This was a cross-sectional, descriptive and analytical survey carried out between February 2021 and March 2021 at the haemophilia treatment centers (children – adults) of the Ibn Sina University Hospital in Rabat.

The operating sheet contained the characteristics of the mother and the patient with haemophilia. In addition, the measuring instruments included the QOL:SF-12 and the Mental and Psychological Health Assessment: HADS questionnaire.

Data were processed using SPSS statistical analysis software.

Results:

We assessed the QOL and psychological and mental health in 69 mothers with a mean age of 40.27 ± 10.7 years.

Support from friends and family $-7.75(-10.28;-5.22)(p < 0.01)$ was identified as a factor associated with better psychological and mental health.

Knowledge of the definition of hemophilia $4.80(1.08;8.53)(p=0.01)$, support from friends and family $3.18(0.12;6.23)(p=0.04)$ and participation in associative life $6.53(0.91; 12.15)(p=0.02)$ were found to be factors in improving the general quality of life.

On the other hand, the number of hemorrhagic accidents per month $-3.37(-5.34;-1.40)(p<0.01)$, and the presence of a feeling of guilt $-5.99(-8.98;-3,00)(p<0.01)$ were described as factors associated with a worse general quality of life.

Conclusion:

To be able to ensure a good quality of care and of life for the patient with haemophilia, it is important to understand the psychology and the quality of life of his mother.

ملخص

العنوان: العبء النفسي وجودة حياة أمهات المرضى المصابين بمرض الناعور.

المؤلف: فردوس بندا.

الكلمات الأساسية: أمهات مرضى الناعور، مرض الناعور، جودة الحياة، ناقل.

مقدمة:

إن ولادة طفل مصاب بالناعور يغير بشكل كبير طبيعة الروابط الأسرية. يمكن أن يؤدي إلى الشعور بالذنب لدى الأم، وبالتالي يكون له عواقب وخيمة على صحتها الجسدية والعقلية، وحياتها الاجتماعية، وتعليمها، ومسيرتها المهنية وحتى حياتها كزوجة.

يهدف هذا العمل إلى رسم وضعية أمهات مرضى الناعور في المغرب، وتقييم العبء النفسي والعقلي ونوعية حياتهم والخروج بمجموعة من النصائح والتوصيات.

المواد والأساليب:

كان هذا مسحاً مقطوعياً ووصفياً وتحليلياً تم إجراؤه بين فبراير 2021 ومارس 2021 في مراكز علاج الهيموفيليا (الأطفال – البالغين) في مستشفى ابن سينا الجامعي بالرباط.

احتوت قائمة البيانات على معلومات خاصة بالأم وبالمريض المصاب بالناعور. وتضمنت أدوات قياس جودة الحياة SF-12 وتقييم الصحة العقلية والنفسية: استبيان HADS.

تمت معالجة البيانات باستخدام برنامج التحليل الإحصائي SPSS.

النتائج:

قمنا بتقييم جودة الحياة والصحة النفسية والعقلية عند 69 من الأمهات بمتوسط عمر 40.27 ± 10.7 سنة. تم تحديد أن الدعم من طرف الأصدقاء والعائلة ($p < 0,01$) ($-10,28; -5,22$) -7,75- كعامل مرتبط بصحة نفسية وعقلية أفضل.

المعرفة بتعريف مرض الناعور ($p = 0,01$) ($1,08; 8,53$) 4,80، الدعم من طرف الأصدقاء والعائلة ($p = 0,02$) ($0,91; 12,15$) 6,53 تم تعريفها على أنها عوامل فعالة في التحسين من الجودة العامة للحياة.

من ناحية أخرى، تم وصف عدد الحوادث النزيفية شهرياً ($p < 0,01$) ($-5,34; -1,40$) -3,37-، والشعور بالذنب ($p < 0,01$) ($-8,98; -3,00$) -5,99- كعوامل مرتبطة مع جودة حياة عامة أسوأ.

الخاتمة:

لنكون قادرين على ضمان نوعية جيدة من الرعاية والحياة لمرضى الناعور، من المهم أن نفهم نفسية وجودة حياة والدته.

Annexes



Annexe 1 : Note d'information et formulaire de consentement libre et éclairé version arabe :

ملاحظة المعلومات خاصة بالأمهات:

عزيزاتي الأمهات،

أنتن أمام عمل هدفه:

- وصف الصورة الاجتماعية والديموغرافية للأم التي تحمل الهيموفيليا في جيناتها.
 - تقييم الحالة النفسية /العبء النفسي ونوعية حياة الأم الناقلة لمرض الهيموفيليا.
 - تقييم نوعية حياة مرضى الهيموفيليا.
 - وأخيراً دراسة العلاقة بين نوعية الحياة والحالة النفسية/العبء النفسي للأم الناقلة لمرض الهيموفيليا ونفسية أبنائها المصابين بالهيموفيليا (أطفال أو بالغين).
- سيتم إجراء التحقيق على النحو التالي: سيتم الاتصال بك عبر مكالمة هاتفية. سيتم قراءة إشعار المعلومات والموافقة الحرة والمستنيرة أولاً لإبلاغك بالغرض من العمل ولتأكيد موافقتك على المشاركة في العمل. قد يتم إجراء تسجيلات صوتية لتسجيل موافقتك.
- تحتوي الاستبيانات التي في متناول يديكم على عدة أسئلة. نطلب منكم الرد بدقة وموضوعية وصدق واستقلالية. نعلمكم أن هذا استبيان مجهول الهوية وأن إجاباتكم سرية ولن تُستخدم إلا للدراسة العلمية.

الموافقة الحرة والمستنيرة:

- أشهد بأنني أوافق على المشاركة في دراسة "العبء النفسي ونوعية الحياة للأمهات الناقلات لمرض الهيموفيليا: علاقتها مع نوعية حياة مريض الهيموفيليا". أشهد أنني قد أبلغت بأهداف الدراسة.
- أدرك أنني أستطيع أن أقرر في أي وقت ترك الدراسة دون الحاجة إلى تبرير.
- خلال هذه الدراسة، أوافق على إجراء التسجيلات الصوتية. هذه التسجيلات مخصصة للدراسة فقط. هذه البيانات مجهولة المصدر. سيتم إتلاف السجلات بنهاية شهر يناير (نهاية فترة الدراسة).
- لن تظهر هويتي في أي مستند ناتج عن هذه الدراسة.
- أشهد أنني أفهم أهداف الدراسة والتقدم المحرز فيها. لقد أتيحت لي الفرصة لطرح جميع الأسئلة اللازمة وتلقيت إجابات مرضية.

حرر ب.....، بتاريخ

اسم ولقب المشارك:

التوقيع متبوعًا بالكلمات: قرأته ووافقت عليه.

توقيع المشارك:

توقيع مدير الدراسة:

Annexe 2 : Note d'information et formulaire de consentement libre et éclairé version française :

NOTE D'INFORMATION POUR LES MAMANS

- Chères mamans,

Vous êtes face à un travail dont l'objectif est de décrire le profil sociodémographique de la maman conductrice de l'hémophilie à Rabat, d'évaluer la charge psychologique et la qualité de vie de la maman conductrice de l'hémophilie, d'évaluer la qualité de vie des patients hémophiles et enfin, d'étudier la corrélation entre la qualité de vie et la psychologie de la maman conductrice et celle de ses enfants hémophiles (enfants ou adultes).

- Les questionnaires que vous avez entre les mains comportent plusieurs questions.

Nous vous demandons de répondre avec précision et objectivité, honnêteté et indépendance. Nous vous informons qu'il s'agit d'une enquête anonyme et que vos réponses sont confidentielles et ne seront utilisées que pour l'étude scientifique.

- L'enquête se déroulera comme suivant : vous serez contactés par appel téléphonique. La note d'information et le consentement libre et éclairé seront lus en premier, afin de vous informer sur le but du travail et confirmer votre accord pour participer au travail. Des enregistrements audio pourront être pratiqués afin d'enregistrer votre accord.

LE CONSENTEMENT LIBRE ET ECLAIRE

- Je certifie donner mon accord pour participer à l'étude « charge psychologique et qualité de vie des mamans conductrices de l'hémophilie : relation avec la qualité de vie du patient hémophile ». Je certifie avoir été informé des objectifs de l'étude.
- J'ai conscience que je peux décider à tout moment de quitter l'étude sans avoir à me justifier.
- Au cours de cette étude, j'accepte que soit réalisés des enregistrements audio. Ces enregistrements sont destinés uniquement à l'étude et dont le but principal est d'enregistrer mon accord pour participer au travail. Ces données sont anonymisées. Les enregistrements seront détruits à l'échéance de la fin du mois de janvier (fin de la période de l'étude)
- Mon identité n'apprêtera donc dans aucun document résultant de cette étude
- Je certifie avoir compris les objectifs de l'étude et son déroulement. J'ai eu l'occasion de poser toutes les questions nécessaires et j'ai obtenu des réponses satisfaisantes.

Fait à, le

Nom du participant :

Signature suivie de la mention lu et approuvé :

Signature du responsable de l'étude :

Signature du participant :

Annexe 3 : Fiche d'enquête version arabe :

1/ أسئلة عامة:

السن:

.....

مكان الإقامة:

.....

- المسافة بين مكان الإقامة والمركز الاستشفائي ☐ أقل من 100 كم
☐ ما بين 100 كم و 300 كم
☐ أكثر من 300 كم

- الحالة العائلية الحالية: ☐ متزوجة
☐ مطلقة
☐ أرملة
☐ حالة أخرى:

- في حالة ما اذا كنت مطلقة, هل مرض
الهيملوفيليا هو السبب؟
☐ نعم
☐ لا

- المستوى الدراسي ☐ الابتدائي
☐ الإعدادي
☐ الثانوي
☐ الجامعي
☐ غير متمدرسة

- المستوى الاقتصادي والاجتماعي: ☐ ربة بيت
☐ موظفة
☐ أخرى :

الدخل

- ☐ أقل من 1000 درهم
☐ بين 1000 و 2500 درهم
☐ بين 2500 و 5000 درهم
☐ أكثر من 5000 درهم

- التغطية الصحية: ☐ RAME
☐ CNOPS

- CNSS ☐
- تغطيات صحية أخرى:

سوابق مرضية شخصية:
 طبية:
 جراحية:

سوابق توليدية:
 عدد مرات الحمل:
 عدد الأطفال الأحياء:
 عدد مرات الاجهاض:

سوابق مرضية عائلية لمرض الهيموفيليا:
 من؟
 ماذا:

عدد الأطفال المرضى بالهيموفيليا؟
2/ ناقلة الهيموفيليا:

- هل لديك فكرة عن مرض الهيموفيليا؟ ☐ نعم ☐ لا
- هل لديك فكرة عن كيفية انتقال المرض؟ ☐ نعم ☐ لا
- هل قمت بتحليل طبية خاصة بمرض الهيموفيليا مثل:
 تحليل عوامل تخثر الدم؟ Dosage des facteurs de coagulation ☐ نعم ☐ لا
 اختبار جيني؟ Test génétique ☐ نعم ☐ لا
- هل تعرفين ما هو التشخيص قبل الولادة؟ ☐ نعم ☐ لا

3/ الشخص الحامل للهيموفيليا:

طفلك الهيموفيلي, كم عمره؟

- المستوى الدراسي ☐ الابتدائي ☐
☐ الاعدادي ☐
☐ الثانوي ☐
☐ الجامعي ☐
☐ غير متدرس

- المستوى الاقتصادي والاجتماعي: ☐ طالب ☐
☐ موظف ☐
☐ بدون عمل

□ أخرى :

كم كان عمر طفلك عندما تم تشخيص مرضه؟

ظروف اكتشاف المرض:

□ حادث نزيفي:

□ سوابق نزيفية عائلية؟

□ اكتشاف بالصدفة:

.....

نوع الهيموفيليا؟

□ هيموفيليا "أ"

□ هيموفيليا "ب"

درجة خطورة الهيموفيليا؟

□ حاد

□ معتدل

□ أدنى

عدد الحوادث النزيفية في الشهر؟

عدد مرات الاستشفاء في 12 شهرا الماضية؟

وثيرة تتبع المرض:

في الحالات المستعجلة، هل تلجئ إلى
المستعجلات؟

□ نعم

□ لا

هل تعطين الدواء لطفلك بنفسك؟

□ نعم

□ لا

5/ التأثير الجانبي لمرض الهيموفيليا:

هل تتلقين المساعدة؟

□ نعم

□ لا

هل تشعرين أنك المسؤولة عن مرض طفلك؟

□ نعم

□ لا

هل تشاركون في أعمال جمعوية خاصة
بمرضى الهيموفيليا؟

□ نعم

□ لا

هل فكرت من قبل في تنظيم الأسرة؟ (أي
تحديد عدد الأطفال المرغوب فيهم بعد
اكتشاف مرض طفلك)

□ نعم

□ لا

Annexe 4 : Fiche d'enquête version française :

I. Généralités

Age	
Ville de résidence	
Distance entre le lieu d'habitat et le centre de soins (CHOP / UMH)	☐ Moins de 100 Km ☐ Entre 100 Km et 300Km ☐ Plus de 300 Km
Situation familiale actuelle	☐ Mariée ☐ Veuve ☐ Divorcée ☐ Autres
Si vous êtes divorcée, est ce que l'hémophilie en était la cause?	☐ Oui ☐ Non
Niveau de scolarité	☐ Primaire ☐ College ☐ Lycée ☐ Université ☐ Analphabete
Statut socio-économique	☐ Femme au foyer ☐ Fonctionnaire ☐ Autre:
Revenu	☐ Moins de 1000 Dhs/mois ☐ Entre 1000 Dhs et 2500 Dhs/ mois ☐ Entre 2500 Dhs et 5000 Dhs/ mois ☐ Plus de 5000 Dhs/mois
Couverture sociale	☐ RAMED ☐ CNOPS ☐ CNSS ☐ Autres.....
Antécédents pathologiques personnels:	☐ Oui ☐ Non
Antécédents obstétricaux:	Nombre de grossesses Nombre d'enfants vivants Nombre d'avortements
Antécédents d'hémophilie dans la famille:	☐ Oui ☐ Non
Nombre d'enfants hémophiles	

II. Le statut de conductrice

- Avez-vous une idée sur la définition de l'hémophilie ☐ Oui ☐ Non
- Avez-vous une idée sur le mode de transmission de l'hémophilie? ☐ Oui ☐ Non
- Avez-vous fait un dosage de facteurs de coagulations? ☐ Oui ☐ Non
- Avez-vous déjà fait un test génétique? ☐ Oui ☐ Non
- savez-vous ce que c'est un diagnostic prénatal? ☐ Oui ☐ Non

III. Le patient hémophile

- Votre enfant hémophile a quel âge? Enfant vivant:
Enfant décédé:
- Niveau de scolarité ☐ Primaire
☐ Collège
☐ Lycée
☐ Université
☐ Analphabète
- statut socio-économique actuel ☐ Etudiant
☐ Fonctionnaire
☐ Sans emploi
☐ Autres
- Age de diagnostic :
- Circonstances de découverte : ☐ Accident hémorragique
☐ Antécédent familial d'hémophilie
☐ Découverte fortuite :
- Type d'hémophilie: ☐ Hémophilie A ☐ Hémophilie B ☐ Inconnu
- Sévérité de l'hémophilie ☐ Sévère
☐ Modérée
☐ Minime
☐ Inconnu
- Nombre d'accidents hémorragiques par mois :
- Nombre d'hospitalisations dans les 12 derniers mois:
- fréquence du suivi de la maladie:
- En cas d'urgence, ramenez vous votre enfant aux urgences? ☐ Oui ☐ Non
-

Administration du traitement par la maman: ☐ oui
☐ non

V. Le retentissement

Recevez vous de l'aide morale ou physique ? ☐ Oui ☐ Non

Est-ce que vous vous sentez coupable? ☐ Oui ☐ Non

Participez-vous à la vie associative et/ ou
des groupes d'échange? ☐ Oui ☐ Non

Avez-vous pensé à la planification familiale? ☐ Oui ☐ Non

Annexe 5 : SF-12 version arabe :

الاسم الشخصي:

الاسم العائلي:

السن:

الجنس:

المستوى الدراسي:

المهنة:

الحالة الصحية:

أصل:

قرا هاذ المجموعة من التعليمات على الناس اللي كيشاركو.

التعليمات: هاذ الاستطلاع غيسولك على رأيك فصحتك، هاذ المعلومات غتعاوننا باش نعرفوا كفاش كتحس وكيفاش قادر دير الأعمال ديالك العادية اليومية بشكل مزيان.

اختر الجواب الجواب اللي كيوصف الحالة ديالك أكثر.

32 - بصفة عامة واش تقدر تقول بللي صحتك:

1 - مزيانة بزاف

2 - مزيانة

3 - مزيانة شوية.

4 - مابهاش

5- عيانة .

33 - هاذ الأسئلة خاصة بالاشغال اللي يملكك تديرها فنهار عادي

واش صحتك داب كتمنعك من أنك تدير هاذ الأشغال ؟ إلى كان الجواب إيه شحال

أ - واش صحتك كتمنعك تدير أعمال متوسطة (أشغال مصعيباش) بحال تحرك الطبلية، تشطب، تمشي شوية؟

1 - كتمنعني بزاف

2 - كتمنعني شوية.

3 - مكتمنعنيش نهائيا.

ب - واش صحتك كتمنعك تطلع مجموعة (شوية) ديال الدروج

1 - كتمنعني بزاف.

2 - كتمنعني شوية

3 - مكتمنعنيش نهائيا.

34 - فهاد الربعة ديال السيمانات اللي دازت، شحال من مرة وقع ليك واحد من هاذ المشاكل فالخدمة ديالك أو فالاشغال اليومية بسباب صحتك؟

أ - درت الأشغال قل ملي موالف؟

1 - دايمًا

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة

ب - واش عندك صعوبة باش دير شي خدمات أو أشغال؟

1 - دايمًا

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة.

35 - فهاذ الربعة ديال السيمانات اللي دازت شحال من مرة وقعلك شي مشكل من هاذ المشاكل فخدمتك ولا فالاشغال ديالك العادية (ديال ديما) بسباب مشاكل نفسية (كتحس براسك مهموم أو مقلق)؟

أ - درت الأشغال قل ملي موالف؟

1 - دائما

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة

ب - درت خدمتك أو أشغال بلا متركز بحال ديما؟

1 - دائما

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة.

36 - فهاذ الربعة ديال السيمانات اللي دازت شحال أثر عليك الحريق فالأشغال العادية ديالك فقلب الدار ولا برا (خارج الدار)؟

1 - مأثرش عليك نهائيا

2 - أثر عليك غيشوية

3 - أثر عليك شوية

4 - أثر عليك شوية بزاف

5 - أثر عليك بزاف.

37 - هاذ الأسئلة خاصة بكيفاش كنت كتحس وكيفاش كنت دير فهاذ الربعة ديال السيمانات اللي دازت اختار عفتك الجواب اللي قريب لحالة ديالك.

شحال من مرة فهاذ الربعة ديال السيمانات اللي زادت؟

أ - كنت كتحس بالهنا وراحة البال؟

1 - دائما

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة

ب - كنت كتحس ببزاف دنشاط (الحيوية)؟

1 - دايمًا

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة

ج - كنت كتحس بالنفسية ديالك مهرة أو مفهوم؟

1 - دايمًا

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة.

38 - فهاذ الربعة ديال السيمانات اللي دازت شحال من مرة الحالة اديالك الصحية والانفسية أثرو عليك على الأنشطة الاجتماعية (بحال تزور وتمشي عند صحابك واحبابك)؟

1 - دايمًا

2 - أغلب المرات (أغلب النوبات)

3 - شي مرات

4 - قليل

5 - حتى مرة.

Annexe 6 : HADS version arabe :

فضلا ضع علامة أسفل الاجابة التي تناسب حالتك:

		درجة كبيرة	درجة متوسطة	درجة بسيطة	لا يوجد
القلق	اشعر بالتوتر	3	2	1	صفر
	اشعر بالرعب عند توقع حدوث مكروه	3	2	1	صفر
	تجول بخاطري افكار تثير القلق	3	2	1	صفر
	اشعر بعدم الاستقرار	3	2	1	صفر
	شعور مفاجئ بالهلع (القلق الحاد)	3	2	1	صفر
	أجلس براحتي واشعر بالسكينة	صفر	1	2	3
	يحدث لي رعشة في الأطراف عند الشعور بالقلق	3	2	1	صفر
	ما زلت استمتع بالأشياء التي تعودت عليها	صفر	1	2	3
	يمكن اضحك وارى الجانب الحسن من الأشياء	صفر	1	2	3
	اتطلع الى الاستمتاع بنعم الدنيا	صفر	1	2	3
اكتئاب	استمتع بقراءة كتاب او مشاهدة التلفزيون	صفر	1	2	3
	اشعر بالابتهاج	صفر	1	2	3
	أشعر بالكسل	3	2	1	صفر
	لم اعد اهتم بمظهري	3	2	1	صفر

Annexe 7 : HADS version française :

Dans la série de questions ci-dessous, cochez la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler. Ne vous attardez pas sur la réponse à faire : votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez, qu'une réponse longuement méditée.

Chaque réponse correspond à un chiffre. En additionnant ces chiffres, on obtient un score total par colonne (anxiété et dépression). Si le score d'une colonne est supérieur ou égal à 11, cela signifie que vous souffrez d'anxiété ou de dépression (selon la colonne concernée).

Score	Anxiété	Score	Dépression
3 2 1 0	Je me sens tendu ou énervé : ☐ la plupart du temps ☐ souvent ☐ de temps en temps ☐ jamais	0 1 2 3	Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois ☐ oui, tout autant ☐ pas autant ☐ un peu seulement ☐ presque plus
3 2 1 0	J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver ☐ oui, très nettement ☐ oui, mais ce n'est pas grave ☐ un peu, mais cela ne m'inquiète pas ☐ pas du tout	0 1 2 3	Je ris facilement et vois le bon côté des choses ☐ autant que par le passé ☐ plus autant qu'avant ☐ vraiment moins qu'avant ☐ plus du tout
3 2 1 0	Je me fais du souci : ☐ très souvent ☐ assez souvent ☐ occasionnellement ☐ très occasionnellement	3 2 1 0	Je suis de bonne humeur : ☐ jamais ☐ rarement ☐ assez souvent ☐ la plupart du temps
0 1 2 3	Je peux rester tranquillement assis à ne rien faire et me sentir décontracté : ☐ oui, quoi qu'il arrive ☐ oui, en général ☐ rarement ☐ jamais	3 2 1 0	J'ai l'impression de fonctionner au ralenti : ☐ presque toujours ☐ très souvent ☐ parfois ☐ jamais
0 1 2 3	J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué : ☐ jamais ☐ parfois ☐ assez souvent ☐ très souvent	3 2 1 0	Je ne m'intéresse plus à mon apparence : ☐ plus du tout ☐ je n'y accorde pas autant d'attention que je le devrais ☐ il se peut que je n'y fasse plus autant attention ☐ j'y prête autant d'attention que par le passé
3 2 1 0	J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place : ☐ oui, c'est tout à fait le cas ☐ un peu ☐ pas tellement ☐ pas du tout	0 1 2 3	Je me réjouis d'avance à l'idée de faire certaines choses : ☐ autant qu'auparavant ☐ un peu moins qu'avant ☐ bien moins qu'avant ☐ presque jamais
3 2 1 0	J'éprouve des sensations soudaines de panique : ☐ vraiment très souvent ☐ assez souvent ☐ pas très souvent ☐ jamais	0 1 2 3	Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission radio ou de télévision : ☐ souvent ☐ parfois ☐ rarement ☐ très rarement
Total du score pour l'anxiété		Total du score pour la dépression	

Annexe 8 : SCARED score :

Screen for Child Anxiety Related Disorders (SCARED) Youth Version

<i>Directions: Below is a list of sentences that describe how people feel. Read each phrase and decide if it is "Not True or Hardly Ever True", or "Somewhat True or Sometimes True", or "Very True or Very Often True" for you. Then, for each sentence, write the number that corresponds to the response that seems to describe you <u>for the last 3 months</u>.</i>	0 = Not True or Hardly Ever True 1= Somewhat True or Sometimes True 2= Very True or Often True
1. When I feel frightened, it is hard to breathe	
2. I get headaches when I am at school.	
3. I don't like to be with people I don't know well.	
4. I get scared if I sleep away from home.	
5. I worry about other people liking me.	
6. When I get frightened, I feel like passing out.	
7. I am nervous.	
8. I follow my mother or father wherever they go.	
9. People tell me that I look nervous.	
10. I feel nervous with people I don't know well.	
11. I get stomachaches at school.	
12. When I get frightened, I feel like I am going crazy.	
13. I worry about sleeping alone.	
14. I worry about being as good as other kids.	
15. When I get frightened, I feel like things are not real.	
16. I have nightmares about something bad happening to my parents.	
17. I worry about going to school.	
18. When I get frightened, my heart beats fast.	
19. I get shaky.	
20. I have nightmares about something bad happening to me.	
21. I worry about things working out for me.	
22. When I get frightened, I sweat a lot.	
23. I am a worrier.	
24. I get really frightened for no reason at all.	
25. I am afraid to be alone in the house.	
26. It is hard for me to talk with people I don't know well.	
27. When I get frightened, I feel like I am choking.	
28. People tell me that I worry too much.	
29. I don't like to be away from my family.	
30. I am afraid of having anxiety (or panic) attacks.	

31. I worry that something bad might happen to my parents.	
32. I feel shy with people I don't know well.	
33. I worry about what is going to happen in the future.	
34. When I get frightened, I feel like throwing up.	
35. I worry about how well I do things.	
36. I am scared to go to school.	
37. I worry about things that have already happened.	
38. When I get frightened, I feel dizzy.	
39. I feel nervous when I am with other children or adults and I have to do something while they watch me (for example: read aloud, speak, play a game, play a sport).	
40. I feel nervous when I am going to parties, dances, or any place where there will be people that I don't know well.	
41. I am shy.	

TOTAL SCORE: A total score of ≥ 25 may indicate the presence of an Anxiety Disorder. Scores higher than 30 are more specific.	0
Panic Disorder or significant somatic symptoms. A score of 7 for items 1, 6, 9, 12, 15, 18, 19, 22, 24, 27, 30, 34, 38 may indicate Panic Disorder or significant somatic symptoms.	0
Generalized Anxiety Disorder. A score of 9 for items 5, 7, 14, 21, 23, 28, 33, 35, 37 may indicate Generalized Anxiety Disorder.	0
Separation Anxiety Disorder. A score of 5 for items 4, 8, 13, 16, 20, 25, 29, 31 may indicate Separation Anxiety.	0
Social Anxiety Disorder. A score of 8 for items 3, 10, 26, 32, 39, 40, 41 may indicate Social Anxiety Disorder.	0
Significant school avoidance. A score of 3 for items 2, 11, 17, 36 may indicate significant school avoidance.	0

For children ages 8 to 11, it is recommended that the clinician explain all questions, or have the child answer the questionnaire sitting with an adult in case they have any questions.

Developed by Boris Birmaher, MD, Sunneet Khetarpal, MD, Marlane Cully, MEd, David Brent, MD, and Sandra McKenzie, PhD, Western Psychiatric Institute and Clinic, University of Pittsburgh (October, 1995). Email: birmaherb@upmc.edu.

See Birmaher, B., Brent, D.A., Chiappetta, L., Bridge, J., Monga, S., & Baugher, M. (1999). Psychometric properties of the Screen for Child Anxiety Related Emotional Disorders (SCARED): A replication study. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 38 (10),1230-6.

Fangzi Liao developed the scorable template.

Références



- [1] **Fédération Mondiale de l'Hémophilie.** Les porteuses et femmes hémophiles. Montréal : FMH, 2012. 20p.
- [2] **Biron-Andreani CH, Lienhart A, Sigaud M, Wibaut B.** Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) hémophilie. Centre de Référence Hémophilie et autres déficits constitutionnels en protéines de la coagulation 2019. Version n° 3.
- [3] **Puck JM, Willard HF.** X inactivation in females with X-linked disease. N Engl J Med 1998;338:325–8.
- [4] **Planaldi B.** Suivi psychologique du patient hémophile. KinesitherRev 2009;(88):46-8.
- [5] H - TERMINOLOGIE MEDICALE - H Dernière modification : 9-06-2020
<http://www.biotop.net/Terminologie/H/hemato2.htm>
- [6] **Schved, J.-F.** Hémophilie : physiopathologie et bases moléculaires. EMC - Hématologie, 3(2), 1–14. (2008).
- [7] **Théron A, Schved J-F.** Hémophilie. AKOS - Hématologie. 2018;13(4):1-4.
- [8] **Lee C, Berntorp E.** Textbook of hemophilia. WileyBlackwell. 2010.
- [9] **Lorio A, Stonebrajer J, Chambost H, Etal.** Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males. American College of Physicians. Annals of Internal Medicine. 2019;1-8.
- [10] **World Federation of Hemophilia.** Report on the Annual Global Survey 2018 [Internet]. 2019.
- [11] **World Federation of Hemophilia.** Annual Global Survey [Internet]. 2017.
- [12] **World Federation of Hemophilia.** Report of the Annual Global Survey 2016 [Internet].2017.

- [13] **Association Marocaine des Hémophiles.** L'hémophilie au Maroc [Internet]. 2017.
- [14] **Lebreton A, Lavigne G.** Anti-FVIII and anti-FIX antibodies. *Revue Francophone des Laboratoires*. 2012;2012(443):55-62.
- [15] **Payne A, Miller C, Kelly F, et al.** The CDC Hemophilia A Mutation Project (CHAMP) Mutation List 2013:34, E2382–E2392.
- [16] **Lakich D, Kazazian HH, Antonarakis SE, Gitschier J.** Inversion disrupting the factor VIII gene are a common cause of severe hemophilia A. *Nat Genet* 1993;5:236-41.
- [17] **Antonarakis SE, Rossiter JP, Young M, Horst J, de Moerloose P, Sommer SS, et al.** Factor VIII gene inversions in severe hemophilia A: results of an international consortium study. *Blood* 1985;86:2206-12.
- [18] **Bagnall RD, Waseem N, Green PM, Giannelli F.** Recurrent inversion breaking intron 1 of the factor VIII gene is a frequent cause of severe hemophilia A. *Blood* 2002;99:168-74.
- [19] **Briet E, Bertina RM, Van Tilburg NH, Veltkamp JJ.** A sex linked hereditary disorder that improves after puberty. *N Engl J Med* 1982; 306:788-92.
- [20] **Morgan GE, Rowley G, Green PM, Crisholm M, Giannelli F, Brownlee GG.** Further evidence for an the importance of an androgen response element in the factor IX promoter. *Br J Haematol* 1997;98: 79-85.
- [21] 2T(<http://www.kcl.ac.uk/ip/petergreen/haemBdata2Tbase.html>)
- [22] **Belliveau D, Flanders A, Harvey M et Hawes SA.** L'hémophilie légère. [Éd.] Société Canadienne de l'hémophilie. [Brochure]. Octobre 2007.

- [23] **Francois P, Verstraeten L et Dianant JP.** The physiology of hemostasis: plasma and tissue factors in coagulation and fibrinolysis. J Pharm Belg. 1989, pp. 44:308-314.
- [24] **Lamarche V.** Etude de la consommation de produits anti-hémophiliques à l'occasion de chirurgies orthopédiques et dentaires chez les hémophiles. 2006.
- [25] **Roche Pharma.** (Suisse) SA, Focus la personne. Qu'est-ce que l'hémophilie : <https://roche-focus-la-personne.ch/hp/hemophilie/comprendre>.
- [26] **Société Canadienne de l'hémophilie.** Tout sur l'hémophilie : Un guide à l'intention des familles. Seconde édition. 2010. disponible sur <http://www.hemophilia.ca/fr/documentation/documentsimprimes/l-hemophilie/>. ISBN 978-1-897489-15-4.
- [27] **Darby S.C, et al.** Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. Blood, 2007. 110(3): p. 815-25.
- [28] **Jover Cervero A., Poveda Roda R, Bagan J, et Jimenez Soriano Y.** Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007.
- [29] **Peyvandi F, Garagiola I, Young G.** The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. Lancet. 2016;388(10040):187-97.
- [30] **Nguyen P.** l'hémophilie en questions. CHU de Reims : Phase 5-Editions médicales, 2010.
- [31] **Alcalay M, Durand G.** Manifestations musculaires, articulaires et osseuses de l'hémophilie. EMC 2008.

- [32] **M. Dauty.** Évolution des articulations du sujet hémophile. MPR locomoteur, CHU de Nantes, hôpital Saint-Jacques. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 54S (2011) e96–e99.
- [33] **Rodriguez Merchan EC.** The haemophilic pseudotumour. *Int Orthop* 1995;19(4):255-60.
- [34] **Kessler J, Oldenburg C, Escuriola E, TIEDE A, KHAIR K, Negrier C and Klamroth R.** Spotlight on the human factor: building a foundation for the future of haemophiliaA management .Report from a symposium on human recombinant FVIII at the World Federation of Hemophilia World Congress, Melbourne, Australia on 12 May 2014. *Haemophilia* (2015), 21 (Suppl. 1), 1–12.
- [35] **Gouw SC, Van Der Bom JG, Ljung R et al.** PedNet and RODIN Study Group. Factor VIII products and inhibitor development in severe hemophilia A. *N Engl J Med* 2013; 368: 231–9.
- [36] **Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten E et al.** Guidelines for the management of hemophilia. 2nd ed. Montreal 2013; 19: e1–47.
- [37] **Farrugia A, Evers T, Falcou PF, Burnouf T, Amorim L, Thomas S.** Plasma fractionation issues. *Biologicals* 2009 Apr;37(2):88-93.
- [38] **Mauser-Bunschoten EP, Posthouwer D, Fischer K, van den Berg HM.** Safety and efficacy of a plasmaderived monoclonal purified factor VIII concentrate during 10 years of follow-up. *Haemophilia* 2007 Nov;13(6):697-700.
- [39] **Gay V, Fert Ferrer S.** Conductrices de l'hémophilie : ce qu'il faut savoir. France : AFH, 2006. Publié le 5/12/2006 (consulté le 02/05/2015).
<http://www.afh.asso.fr/IMG/pdf/femmes_et_maladies_hemorragiques.pdf >

- [40] **Pavlova A, Brondke H, Musebeck J, Pollmann H, Srivastava A, Oldenburg J.** Molecular mechanisms underlying hemophilia A phenotype in seven females. *J Thromb Haemost* 2009;7(6):976-82.
- [41] **Lyon MF.** Sex chromatin and gene action in the mammalian X-chromosome. *Am J Hum Genet* 1962;14:135-48..
- [42] **Kessler L, Adams R, Mighion L, Walther S, Ganguly A.** Prenatal diagnosis in haemophilia A: experience of the genetic diagnostic laboratory. *Haemophilia* 2014;20(6):e384-91.
- [43] **Beloeil R, Burlot S.** Génétique, Hérité récessive et dominante liées à l’X et Mutations Instables, Sylvie ODENT. 2011.
- [44] **Rizza CR, Rhymes IL, Austen DE, Kernoff PB, Aroni SA.** Detection of carriers of haemophilia: a 'blind' study. *Br J Haematol* 1975;30(4):447-56.
- [45] **Plug I, Mauser-Bunschoten EP, Brocker-Vriends AH, et al.** Bleeding in carriers of hemophilia. *Blood* 2006;108(1):52-6.
- [46] **Labarque V, Perinparajah V, Bouskill V, et al.** Utility of factor VIII and factor VIII to von Willebrand factor ratio in identifying 277 unselected carriers of hemophilia A. *Am J Hematol* 2017;92(6):E94-E96.
- [47] **James PD, Mahlangu J, Bidlingmaier C, et al.** Evaluation of the utility of the ISTH-BAT in haemophilia carriers: a multinational study. *Haemophilia* 2016;22(6):912-918.
- [48] **Kasper CK, Lin JC.** How many carriers are there? *Haemophilia* 2010;16(5):842.
- [49] **Staber J, Croteau SE, Davis J, Grabowski EF, Kouides P, Sidonio RF, Jr.** The spectrum of bleeding in women and girls with haemophilia B. *Haemophilia* 2017;24(2):180-185.

- [50] **Mauser Bunschoten EP, van Houwelingen JC, Sjamsoedin Visser EJ, van Dijken PJ, Kok AJ, Sixma JJ.** Bleeding symptoms in carriers of hemophilia A and B. *Thromb Haemost* 1988;59(3):349-52..
- [51] **Paroskie A, Gailani D, DeBaun MR, Sidonio RF, Jr.** A cross-sectional study of bleeding phenotype in haemophilia A carriers. *Br J Haematol* 2015;170(2):223-8.
- [52] **Sidonio RF, Mili FD, Li T, et al.** Females with FVIII and FIX deficiency have reduced joint range of motion. *Am J Hematol* 2014;89(8):831-6
- [53] **Gilbert L, Rollins L, Hilmes M, et al.** Haemophilia A carriers demonstrate pathological and radiological evidence of structural joint changes. *Haemophilia* 2014;20(6):e426-9.
- [54] **Halimeh S, Rott H, Kappert G.** PBAC score: an easy-to-use tool to predict coagulation disorders in women with idiopathic heavy menstrual bleeding. *Haemophilia*;22(3):e217-20.
- [55] **Lee CA, Chi C, Pavord SR, et al.** The obstetric and gynaecological management of women with inherited bleeding disorders--review with guidelines produced by a taskforce of UK Haemophilia Centre Doctors' Organization. *Haemophilia* 2006;12(4):301-36.
- [56] **Mannucci PM.** Use of desmopressin (DDAVP) during early pregnancy in factor VIII-deficient women. *Blood* 2005;105(8):3382.
- [57] **Higham JM, O'Brien PM, Shaw RW.** Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. *Br J Obstet Gynaecol* 1990; 97: 734–9.
- [58] **Wyatt KM, Dimmock PW, Walker TJ, O'Brien PMS.** Determination of total menstrual blood loss. *Fertil Steril.* 2001;76:125–131.

- [59] **Larsen L, Coyne K, Chwalisz K.** Validation of the menstrual pictogram in women with leiomyomata associated with heavy menstrual bleeding. *Reprod Sci.* 2013;20:680–687.
- [60] **Magnay JL, Nevatte TM, O'Brien S, Gerlinger C, Seitz C.** Validation of a new menstrual pictogram (superabsorbent polymer-c version) for use with ultraslim towels that contain superabsorbent polymers. *Fertil Steril.* 2014;101:515–522.
- [61] **Sramek A, Kriek M, Rosendaal FR.** Decreased mortality of ischaemic heart disease among carriers of haemophilia. *Lancet* 2003;362(9381):351-4.
- [62] **Mortarino M, Garagiola I, Lotta LA, Siboni SM, Semprini AE, Peyvandi F.** Non-invasive tool for foetal sex determination in early gestational age. *Haemophilia* 2011;17(6):952-6.
- [63] **Rijnders RJ, Van Der Luijt RB, Peters ED, et al.** Earliest gestational age for fetal sexing in cell-free maternal plasma. *Prenat Diagn* 2003;23(13):1042-4.
- [64] **Dexeus Mujer.** Copyright 2007-2020 Consultorio Dexeus S.A.P. - Gran Via Carles III 71-75. 08028 Barcelone. Espagne :
<https://fr.dexeus.com/procreation-medicalement-assistee/diagnostic-preimplantatoire>.
- [65] **Société canadienne de l'hémophilie.** Tout sur les porteuses, Guide à l'intention des porteuses de l'hémophilie A et B. ISBN 978-0-920967-62-1. Mai 2007.
- [66] **Horlocker TT, Wedel DJ, Benzon H, Brown DL, Enneking FK, Heit JA et coll.** Regional anesthesia in the anticoagulated patient: defining the risks (the second ASRA Consensus Conference on Neuraxial Anesthesia and Anticoagulation), *Reg Anesth Pain Med*, vol. 28, 2003, p. 172–97.

- [67] **Kulkarni R, Soucie JM, Lusher J, et al.** Sites of initial bleeding episodes, mode of delivery and age of diagnosis in babies with haemophilia diagnosed before the age of 2 years: a report from The Centers for Disease Control and Prevention's (CDC) Universal Data Collection (UDC) project. *Haemophilia* 2009;15(6):1281-90.
- [68] **Kulkarni R, Presley RJ, Lusher JM, et al.** Complications of haemophilia in babies (first two years of life): a report from the Centers for Disease Control and Prevention Universal Data Collection System. *Haemophilia* 2017;23(2):207-214.
- [69] **Towner D, Castro MA, Eby-Wilkens E, Gilbert WM.** Effect of mode of delivery in nulliparous women on neonatal intracranial injury. *N Engl J Med* 1999;341(23):1709-14.
- [70] **Kulkarni R, Lusher JM, Henry RC, Kallen DJ.** Current practices regarding newborn intracranial haemorrhage and obstetrical care and mode of delivery of pregnant haemophilia carriers: a survey of obstetricians, neonatologists and haematologists in the United States, on behalf of the National Hemophilia Foundation's Medical and Scientific Advisory Council. *Haemophilia* 1999;5(6):410-5.
- [71] **Chalmers E, Williams M, Brennand J, Liesner R, Collins P, Richards M.** Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate. *Br J Haematol* 2011;154(2):208-15.
- [72] **Sutor AH, von Kries R, Cornellssen EAM, McNinch AW, Andrew M.** « Vitamin K deficiency bleeding (VKDB) in infancy », *Thromb Haemost*, vol. 81, 1999, p. 456–61.

- [73] **Kulkarni R, Presley RJ, Lusher JM, et al.** Complications of haemophilia in babies (first two years of life): a report from the Centers for Disease Control and Prevention Universal Data Collection System. *Haemophilia* 2017;23(2):207-214.
- [74] **Kulkarni R, Lusher JM.** Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21(4):289-95.
- [75] **Kulkarni R, Lusher J.** Perinatal management of newborns with haemophilia. *Br J Haematol* 2001;112(2):264-74.
- [76] **Chalmers EA, Williams MD, Richards M, et al.** Management of neonates with inherited bleeding disorders--a survey of current UK practice. *Haemophilia* 2005;11(2):186-7.
- [77] **Kenet G, Chan AK, Soucie JM, Kulkarni R.** Bleeding disorders in neonates. *Haemophilia* 2010;16 Suppl 5:168-75.
- [78] **Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F.** Bleeding scores in inherited bleeding disorders: clinical or research tools? *Haemophilia* 2008;14(3):415-22.
- [79] **Buchanan GR.** Factor concentrate prophylaxis for neonates with hemophilia. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999;21(4):254-6.
- [80] **Michaud JL, Rivard GE, Chessex P.** Intracranial hemorrhage in a newborn with hemophilia following elective cesarean section. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1991;13(4):473-5.
- [81] **Smith AR, Leonard N, Kurth MH.** Intracranial hemorrhage in newborns with hemophilia: the role of screening radiologic studies in the first 7 days of life. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30(1):81-4.

- [82] **Ljung R, Lindgren AC, Petrini P, Tengborn L.** Normal vaginal delivery is to be recommended for haemophilia carrier gravidae. *Acta Paediatr* 1994;83(6):609-11.
- [83] **Gelbart B, Barnes C.** Severe haemophilia and extreme prematurity--a case report. *Haemophilia* 2009;15(1):352-4.
- [84] **Kraft KE, Verlaak R, van Heijst AF, Novakova I, Brons PP.** Management of haemophilia in three premature infants. *Haemophilia* 2008;14(2):378-80.
- [85] **Stieltjes N, Calvez T, Demiguel V, et al.** Intracranial haemorrhages in French haemophilia patients (1991-2001): clinical presentation, management and prognosis factors for death. *Haemophilia* 2005;11(5):452-8.
- [86] **Klinge J, Auberger K, Auerswald G, Brackmann HH, Mauz-Korholz C, Kreuz W.** Prevalence and outcome of intracranial haemorrhage in haemophiliacs--a survey of the paediatric group of the German Society of Thrombosis and Haemostasis (GTH). *Eur J Pediatr* 1999;158 Suppl 3:S162-5.
- [87] **Ramsahoye BH, Davies SV, Dasani H, Pearson JF.** Obstetric management in von Willebrand's disease: a report of 24 pregnancies and a review of the literature, *Hemophilia*, vol. 1, 1995, p. 140-4.
- [88] **Kadir RA, Lee CA, Sabin CA, Pollard D, Economides DL.** Pregnancy in women with von Willebrand's disease or factor XI deficiency, *Br J Obstet Gynaecol*, vol. 105, 1998, p. 314-21.
- [89] **Kadir RA.** Women and inherited bleeding disorders: pregnancy and delivery, *Seminars in Hematology*, vol. 36, (Supp. 4), 1999, p. 28-35.

- [90] **Kadir RA, Economides DL, Braithwaite J, Goldman E, Lee CA.** The obstetric experience of carriers of haemophilia, *Br J Obstet Gynaecol*, vol. 104, 1997, p. 803–10.
- [91] **Obtel M, El Rhazi K, Elhold S, Benjelloune M, Gnatiuc L, Nejari C.** Crosscultural adaptation of the 12-Item Short-Form survey instrument in a Moroccan representative Survey. *South African J Epidemiol Infect.* 2017;28(3):166–71.
- [92] **Ware JE, Sherbourne CD.** The MOS 36-items short-form health survey (SF36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992; 30: 473-4.
- [93] **Sehli MH, EL Biaz M.** Adaptation transculturelle du questionnaire SF12, 2009
- [94] **Crispin J.et al.** A shorter form health survey: can the sf12 replicate results from the sf36 in longitudinal studies? *Journal of Public Health Medicine.* Oxford University 1997; 19:179-186. :
- [95] **Bendahhou K, Serhir Z, Khalil AI, Radallah D, Amegrissi S, Battas O, et al.** Validation de la version dialectale Marocaine de l'échelle « HADS ». *Rev Epidemiol Sante Publique.* 2017;65:S53.
- [96] **Myrin-Westesson L, Baghaei F and Fribergs F.** The experience of being a female carrier of haemophilia and the mother of a haemophilic child. *Haemophilia* (2013), 19, 219--224.
- [97] **Abali O, Bülent Zülfikar O, Karakoç Demirkaya S, Ayaydin H, Kircelli F, Duman M.** An examination of the symptoms of anxiety and parental attitude in children with hemophilia. *Turk J Med Sci* (2014) 44: 1087-1090.

- [98] **Madden NA, Terrizzi J, Friedman SB.** Psychological issues in mothers of children with haemophilia. *J Developmental and Behavioral Paediatrics* 1982; 3: 136–142.
- [99] **HCP Haut-Commissariat au Plan.** LA FEMME MAROCAINE EN CHIFFRES Evolution des Caractéristiques Démographiques et Socioprofessionnelles. Taux d'alphabétisation (en%) de la population âgée de 10 ans et plus par milieu de résidence et selon le sexe. 2019
- [100] **HCP Haut-Commissariat au Plan.** LA FEMME MAROCAINE EN CHIFFRES Evolution des Caractéristiques Démographiques et Socioprofessionnelles, Population âgée de 15ans et plus (en milliers) selon le type d'activité : niveau national. 2019.



Serment d' Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
 - *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
 - *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
 - *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
 - *Les médecins seront mes frères.*
 - *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
 - *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
 - *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
 - *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*
- 

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 271

سنة : 2021

العبء النفسي وجودة حياة أمهات المرضى المصابين بمرض الناعور بصدد 69 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرف

السيدة فردوس بندايدة

المزدايدة في 13 مارس 1994 بالراشدية

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : أمهات مرضى الناعور؛ مرض الناعور؛ جودة الحياة؛ ناقلة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس

السيد رضوان أبوقال

أستاذ في الإنعاش الطبي

مشرف

السيد محمد الخراساني

أستاذ في طب الأطفال

عضو

السيدة جيهان بلعياشي

أستاذة في الإنعاش الطبي

عضو

السيدة ليلى احسيسن

أستاذة في طب الأطفال

عضو

السيدة أمينة كيلى

أستاذة في طب الأطفال