

Conseils pour le traitement physiothérapeutique des patients hémophiles

Classification et traitement médicamenteux de l'hémophilie

L'hémophilie A est une carence en facteur VIII, tandis que l'hémophilie B est une carence en facteur IX. L'hémophilie est divisée en trois degrés de sévérité en fonction du taux de facteur encore présent: légère (plus de 5%), modérée (de 1 à 5%) et sévère (moins de 1%). Le taux de facteur, l'expression clinique de la maladie (phénotype) ainsi que les besoins et l'observance du patient déterminent le type de traitement médicamenteux. En général, les patients souffrant d'une hémophilie sévère reçoivent un traitement substitutif prophylactique par facteur qu'ils s'injectent eux-mêmes régulièrement. Ceux souffrant d'une forme modérée reçoivent régulièrement un traitement prophylactique ou se font des injections «à la demande», c'est-à-dire soit avant une plus grande sollicitation physique prévisible, soit après un saignement suspecté. En cas d'hémophilie légère, les patients n'ont la plupart du temps pas de facteur de substitution chez eux et se rendent en cas de besoin dans un centre spécialisé en hématologie.

Il existe aujourd'hui différents médicaments pour la substitution en facteur. Ceux-ci ont des demi-vies différentes et sont injectés par voie intraveineuse. Fait nouveau, il existe aussi désormais ce que l'on appelle des «préparations sans facteur», qui imitent la fonction du facteur de coagulation manquant et sont injectées par voie sous-cutanée. Grâce à elles, les patients souffrant d'une hémophilie sévère ou modérée obtiennent un niveau de coagulation semblable à celui des patients atteints d'une forme légère.

Intensité du traitement physiothérapeutique

Les patients bénéficiant d'un traitement substitutif prophylactique par facteur doivent recevoir une substitution pour le traitement physiothérapeutique. Celui-ci doit avoir lieu entre la substitution et l'atteinte de la demi-vie du facteur. Le jour de la substitution, une intensité normale peut être utilisée pour la physiothérapie. Les jours suivants et jusqu'à l'atteinte de la demi-vie du facteur, il convient de faire preuve de plus de prudence avec l'intensité.

Chez les patients souffrant d'une hémophilie légère ou d'une hémophilie modérée sans substitution, il convient de faire preuve de prudence afin d'éviter un saignement lors des mesures actives ou passives avec mise en charge des tissus. Si une intensité plus élevée des mesures thérapeutiques est utile, il convient d'augmenter lentement l'intensité et de rester sous l'intensité maximale.

Mouvement et entraînement: des sollicitations d'intensité moyenne ont fait leurs preuves: les activités de la vie quotidienne sont normalement possibles sans problème. Pour l'entraînement et le sport, des types de sports doux, rythmiques avec peu de contacts et des accélérations modérées (cyclisme, marche, natation, etc.) sont bénéfiques. Des sollicitations plus importantes (musculature ou entraînement d'endurance avec impacts importants) nécessitent toujours une protection médicamenteuse suffisante.

Les différents tableaux cliniques ainsi que leurs objectifs thérapeutiques et les mesures possibles sont présentés ci-dessous.

1. Saignement aigu ou subaigu dans une articulation: hémarthrose

Clinique

Douleur augmentant rapidement et sensation de pression dans l'articulation, avec éventuellement un gonflement visible, souvent associées à une chaleur et à des picotements désagréables, auxquels s'ajoute une perte de mobilité et d'habileté.

Objectifs thérapeutiques et mesures

- Reconnaître le saignement comme tel
- Arrêter le saignement aussi rapidement que possible
 - Le patient doit s'injecter au plus vite une substitution en facteur.
 - Consigner l'événement dans l'agenda (record keeping).
- Mettre au repos l'articulation concernée
 - POLICE: Protection, Optimal Loading, Ice, Compression, Elevation (laisser au repos, refroidir, bander, surélever, si une jambe est touchée: utiliser des béquilles). Durée de 24 à 48 h avec pour objectif de réduire la douleur et la sensation de pression.
 - Pendant ce temps, injecter éventuellement 1 à 2 fois de plus du facteur (en concertation avec l'équipe médicale) jusqu'à ce que les douleurs diminuent. Le taux de facteur doit rester plus élevé pendant 5 à 7 jour
- Après le repos, augmenter lentement la mise en charge et le mouvement jusqu'à atteindre à nouveau l'amplitude normale des mouvements. Au cours de cette phase (2 à 6 semaines après un saignement), la physiothérapie peut être indiquée: travailler à nouveau la mobilité articulaire, l'élasticité musculaire, la résistance, l'habileté et la sécurité.

2. Synovite

Clinique

Après un saignement, l'articulation reste longtemps dans un état d'irritation associé à un épanchement et à un niveau de douleur accru. Le passage du saignement subaigu à la synovite est fluide. L'intensité du traitement physiothérapeutique doit être adaptée.

Objectif thérapeutique

Amélioration de l'état par une réduction de l'inflammation et amélioration de la fonction, sans risquer une nouvelle irritation ou un nouveau saignement. Pour l'antalgie, il est possible de prendre du paracétamol, et éventuellement des inhibiteurs de la COX-2 pour un effet anti-inflammatoire supplémentaire. Une substitution adaptée en facteur est urgemment recommandée (concertation avec l'équipe médicale).

Mesures possibles:

- Maintien de la force sans irritation: isométrie ou mouvement sans mise en charge contre la gravité.
- Maintien de la coordination sans irritation: bras de levier, coordination avec mise en charge partielle dans une amplitude de mouvement adaptée.
- Port éventuel d'une attelle pendant le travail et la locomotion.
- Pompe musculaire, refroidissement, éventuellement Tubigrip (compression douce) pour la résorption du gonflement.

3. Arthropathie

Clinique

Après des saignements récidivants, la complication la plus fréquente est l'arthropathie. La résorption du saignement se fait par une réaction inflammatoire. Les saignements répétés modifient la capsule articulaire, ce qui conduit à une inflammation durable (hypertrophie synoviale) et à un risque accru de saignement. Il en résulte des modifications articulaires avec une raideur croissante, des douleurs et des lésions cartilagineuses. En cas d'apparition d'au moins trois saignements en 6 mois dans la même articulation, on parle d'une articulation cible.

Objectif thérapeutique

Renforcer le guidage musculaire/la stabilité de l'articulation. Il a été prouvé que cela réduit le nombre de saignements dans l'articulation.

Mesures possibles

- Mobilisation: techniques articulaires accessoires et physiologiques, techniques myofasciales, étirements.
- Améliorer la stabilisation: raffermissement musculaire et coordination avec des axes articulaires optimaux ou adaptés, en cas de dégénérescence importante, adaptation à la forme des éléments de l'articulation.
- Aides: les semelles orthopédiques, les attelles et les aides au déroulement (chaussures) peuvent ralentir à long terme le développement de malpositions, optimiser la biomécanique et réduire ainsi les douleurs et le risque de nouveaux saignements.

4. Saignement musculaire

Clinique

En cas de saignement musculaire, on observe un gonflement du muscle. Souvent, aucun hématome n'est visible dans un premier temps. Dans ce cas aussi, la douleur augmentant rapidement, la sensation de pression, la limitation des mouvements et la chaleur sont les symptômes typiques.

Il convient de faire preuve d'une prudence particulière et d'assurer une surveillance dans les zones dans lesquelles un syndrome des loges peut survenir (bas de la jambe, plus rarement cuisse ou avant-bras). Des muscles douloureux et durcis, une douleur à l'étirement des muscles, une douleur au repos avec des signes d'ischémie ou même des troubles de la sensibilité sont autant de signes d'un syndrome des loges et doivent être considérés comme une urgence.

Le saignement dans le muscle ilio-psoas représente un cas particulier: il n'est pas facile à identifier et ce muscle est difficile à mettre au repos. Par précaution, le repos au lit est souvent raisonnable en cas de suspicion.

Objectifs thérapeutiques et mesures

Dans la phase aiguë d'un saignement musculaire, les objectifs et les mesures nécessaires sont les mêmes que dans le cadre d'un saignement articulaire.

Mesures possibles une fois la phase inflammatoire terminée (presque plus de chaleur, douleur qui régresse), après environ 10 jours:

- Drainage lymphatique manuel
- Travailler la longueur musculaire
- Travailler la fonction musculaire
- Plus tard, développement de la force et amélioration de la coordination

5. Traitement de suivi après des interventions, en particulier des arthroplasties

Clinique

Au cours de la phase de cicatrisation de la plaie (les 10 premiers jours), une très forte substitution en facteur est visée, afin de permettre un traitement de suivi normal. Par la suite, la physiothérapie se fait sous une prophylaxie par facteur normale.

Objectifs thérapeutiques et mesures

Les mesures thérapeutiques valables sont les mêmes que pour une arthroplastie normale. Il faut cependant garder à l'esprit que l'état de l'articulation avant l'intervention était souvent très mauvais (articulation détruite sur le plan biomécanique et atrophie musculaire massive ainsi que raccourcissements), si bien qu'un résultat final parfait est souvent irréaliste et que la rééducation est relativement plus longue.

6. Condition physique générale

Les personnes hémophiles présentent souvent une moins bonne condition physique. La prise en charge physiothérapeutique doit inclure des conseils pour un mode de vie actif, et en particulier pour le contrôle du poids.

Pendant les périodes sans douleur, il convient de développer des réserves: développer la force et augmenter la sécurité.

Sport et travail: les capacités physiques doivent correspondre aux besoins dans le cadre du sport et du travail, afin que le risque de saignement reste faible. **Les conseils et le développement avant de nouvelles sollicitations inhabituelles sont importants.**

Références:

Srivastava, Alok, et al. "WFH guidelines for the management of hemophilia." *Haemophilia* 26 (2020): 1-158.

Seuser, A., et al. "Konservative Hämophiliebehandlung unter Berücksichtigung der Optimierung und Standardisierung." *Hämostaseologie* 30.S 01 (2010): S81-S88.

De la Corte-Rodriguez, Hortensia, and E. Carlos Rodriguez-Merchan. "The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients." *Blood Coagulation & Fibrinolysis* 24.1 (2013): 1-9.

De Kleijn, P., et al. "Evidence for and cost-effectiveness of physiotherapy in haemophilia: a Dutch perspective." *Haemophilia* 22.6 (2016): 943-948.

Schäfer, G. S., et al. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, 2016, 22. Jg., Nr. 3, S. e119-e129.

Stephensen, David, Melanie Bladen, and Paul McLaughlin. "Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia." *Therapeutic advances in hematology* 9.8 (2018): 227-237.



SHN

swiss hemophilia network
schweizerisches hämophilie-netzwerk
réseau suisse de l'hémophilie
rete svizzera d'emofilia

Schweizerisches
Hämophilie Netzwerk
3010 Bern

contact@swiss-hemophilia-network.ch

