

## Chapitre 2 PRISE EN CHARGE GLOBALE DE L'HÉMOPHILIE

*Elena Santagostino, Alison Dougall, Mathieu Jackson, Kate Khair, Richa Mohan, Kim Chew, Augustas Nedzinskas, Margaret C. Ozelo, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava*

### RECOMMANDATIONS

#### 2.2 | Prise en charge globale

##### Recommandation 2.2.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande une offre coordonnée de soins complets par une équipe pluridisciplinaire de professionnels de santé ayant une expertise et une expérience dans le domaine de l'hémophilie.

• REMARQUE : l'équipe responsable de la prise en charge globale devrait, au minimum, se composer d'un directeur médical, d'un infirmier coordonnateur, de spécialistes de la santé musculo squelettique, d'un spécialiste des techniques de laboratoire, d'un expert du champ psychosocial, ainsi que du patient et de ses aidants. Les rôles des membres peuvent varier d'un centre à l'autre en fonction de la disponibilité et de l'expertise du personnel qualifié et de l'organisation des services au sein dudit centre. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.2

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande la mise à disposition et l'accessibilité des éléments suivants:

- une prise en charge d'urgence 24 heures sur 24 ;
- un laboratoire d'analyse de la coagulation capable de doser les facteurs de coagulation et de dépister les inhibiteurs ;
- des concentrés de facteur de coagulation (CFC) appropriés, dérivés du plasma ou recombinants, ainsi que d'autres agents hémostatiques, comme la desmopressine (DDAVP), l'emicizumab et des antifibrinolytiques ;
- des composants sanguins sûrs, comme le plasma congelé frais et le cryoprécipité correctement sélectionnés, testés et/ou viralement inactivés, en cas d'absence de concentrés de facteur de coagulation ;
- des plâtres et/ou des attelles pour immobiliser le membre et des aides à la mobilité/au soutien, selon que de besoin ;
- d'autres spécialistes afin de répondre à des problématiques sanitaires et sociales que certaines personnes pourraient rencontrer, selon que de besoin. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.3

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH suggère l'élaboration de programmes écrits de prise en charge clinique afin d'assurer la continuité des soins en cas de modification de l'équipe responsable de la prise en charge clinique. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.4

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande un examen de contrôle pluridisciplinaire comprenant une évaluation hématologique, musculo squelettique et de la qualité de vie par les membres de l'équipe responsable de la prise en charge globale, au moins une fois par an (tous les 6 mois pour les enfants).

• REMARQUE : les centres de plus petite taille et les médecins généralistes peuvent dispenser des soins primaires et prendre en charge certaines des complications de l'hémophilie, en collaboration étroite avec le centre de traitement intégré de l'hémophilie, notamment pour les patients éloignés du centre de traitement le plus proche. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.5

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande la collecte systématique des données dans des registres de patients, dans la mesure du possible, afin de constater l'allocation des ressources, soutenir l'amélioration de l'offre de soins et promouvoir la collaboration entre les centres par le partage de données et la recherche. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.6

La FMH recommande qu'une formation adéquate soit offerte aux personnes atteintes d'hémophilie, aux membres de leur famille et aux aidants afin de parvenir à une autogestion et à une compréhension suffisante de la maladie permettant de prévenir les hémorragies et les complications connexes, ainsi que de prévoir chaque étape de la vie. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.2.7

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande de promouvoir et/ou de faciliter les activités de formation et de loisirs, en collaboration avec les associations de patients, afin de donner à ces derniers l'occasion de développer de nouveaux centres d'intérêt et de nouvelles capacités, et d'étoffer leur réseau de soutien avec différents membres de la communauté hémophile. <sup>BC</sup>

#### 2.3 | Exercice et activité physique

##### Recommandation 2.3.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande de promouvoir une activité physique régulière et une bonne condition physique, en accordant une attention particulière à la préservation de la santé osseuse, au renforcement musculaire, à la coordination, aux capacités fonctionnelles, à un poids corporel équilibré et à une bonne estime de soi. <sup>BC</sup>

##### Recommandation 2.3.2

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande la promotion de sports sans contact. Les sports de contact et de collision et les activités à grande vitesse doivent être évités, à moins que la personne ne suive un régime prophylactique adéquat pour couvrir de telles activités et qu'elle soit correctement informée des risques potentiels et des autres mesures de protection nécessaires.

• REMARQUE : le choix des activités sportives doit tenir compte de la condition physique et des capacités de l'individu, de ses préférences et centres d'intérêt, des coutumes locales et des ressources disponibles. <sup>BC</sup>

## Chapitre 2 PRISE EN CHARGE GLOBALE DE L'HÉMOPHILIE

### Recommandation 2.3.3

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande de consulter un kinésithérapeute ou un autre spécialiste de l'appareil locomoteur avant de s'engager dans des sports et des activités physiques afin de discuter de leur pertinence par rapport à l'état de la personne et de ses besoins spécifiques en matière de capacités physiques et/ou d'équipement de protection. <sup>BC</sup>

## 2.4 | Prise en charge complémentaire

### Recommandation 2.4.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie présentant une hémorragie musculaire ou articulaire, la FMH recommande d'appliquer, outre des mesures visant à augmenter le taux de facteur, les principes PRICE (protection, repos, glace, compression et élévation). <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.4.2

Pour les personnes atteintes d'hémophilie en cours de rétablissement à la suite d'une hémorragie musculaire ou articulaire, la FMH recommande la reprise progressive des activités physiques sous la supervision d'un kinésithérapeute ayant une expérience de l'hémophilie afin d'évaluer le retour à un développement moteur et une coordination normale.

• REMARQUE : s'agissant des enfants atteints d'hémophilie se rétablissant d'une hémorragie musculaire ou articulaire, le kinésithérapeute et la famille doivent rester en contact étroit pour discuter et décider des sports et des activités appropriés pour la rééducation progressive de l'enfant. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.4.3

Pour les personnes atteintes d'hémophilie présentant une arthropathie hémophilique établie ou qui se sont rétablies à la suite d'une hémorragie musculo squelettique, la FMH recommande la mise en œuvre d'activités de kinésithérapie et de rééducation. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.4.4

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande l'utilisation de médicaments antifibrinolytiques (par exemple, acide tranexamique, acide epsilon-aminocaproïque), seule ou en traitement d'appoint, notamment pour contrôler le saignement des muqueuses et en cas de procédures dentaires invasives. <sup>BC</sup>

## 2.5 | Traitement à domicile

### Recommandation 2.5.1

Les patients (ou les personnes qui s'occupent des enfants) atteints d'hémophilie doivent apprendre à gérer leur traitement à domicile, être en mesure de reconnaître les saignements et être capables de pratiquer l'autoperfusion, sans compter qu'ils doivent faire l'objet d'un suivi, tout au long de leur vie, quant à leur aptitude à réaliser une injection par voie intraveineuse. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.5.2

Pour les patients atteints d'hémophilie, il convient de procéder à une saisie détaillée de toute administration de produit (motif, numéro de lot, nombre d'unités, etc.) en vue, notamment, de personnaliser le protocole de soins. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.5.3

Pour les enfants atteints d'hémophilie, un dispositif d'accès veineux central peut être envisagé afin de faciliter la mise en œuvre précoce d'une prophylaxie visant à éviter les saignements. <sup>BC</sup>

## 2.6 | Prise en charge de la douleur

### Recommandation 2.6.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant de douleurs aiguës ou chroniques, la FMH recommande l'utilisation d'outils d'évaluation de la douleur adaptés à l'âge visant à déterminer l'origine de la douleur et la prise en charge la plus adéquate. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.2

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant de douleurs, de gêne ou d'anxiété en raison de l'accès veineux, la FMH recommande l'application d'un anesthésique, en vaporisateur ou en crème, sur le site de l'accès veineux. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.3

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant de douleurs aiguës dues à un saignement articulaire ou musculaire, la FMH recommande l'administration de concentrés de facteur de coagulation afin de stopper le saignement, d'antalgiques, et la mise en œuvre de toute mesure complémentaire, comme l'immobilisation, la compression et la pose d'une attelle afin de réduire la douleur, le cas échéant. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.4

Pour les patients atteints d'hémophilie souffrant de douleurs postopératoires, la FMH conseille une prise en charge adaptée de la douleur en coordination avec un anesthésiste ou un spécialiste de la douleur. <sup>BC</sup>

## Chapitre 2 PRISE EN CHARGE GLOBALE DE L'HÉMOPHILIE

### Recommandation 2.6.5

Pour les patients atteints d'hémophilie souffrant de douleurs postopératoires, la FMH recommande le recours aux mêmes analgésiques que ceux prescrits aux patients non hémophiles, notamment, le cas échéant, l'utilisation de morphine par voie intraveineuse ou de tout autre analgésique narcotique, suivie d'un opioïde oral (par exemple, tramadol, codéine, hydrocodone) et de paracétamol/acétaminophène lorsque la douleur diminue.

- REMARQUE : à l'exception des inhibiteurs de la COX-2, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ne doivent pas être utilisés chez les patients atteints d'hémophilie.
- REMARQUE : administrer les analgésiques par voie intramusculaire n'est pas recommandé. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.6

Pour les personnes atteintes d'hémophilie et d'arthropathie hémophilique chronique ayant besoin d'une prise en charge de la douleur, la FMH recommande une formation fonctionnelle, des adaptations, ainsi que des analgésiques adéquats. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.7

Pour les personnes atteintes d'hémophilie et d'arthropathie hémophilique chronique, la FMH recommande une formation à la prise en charge de la douleur, notamment l'utilisation de techniques complémentaires (par exemple, méditation, distraction, pleine conscience ou musicothérapie). <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.8

Pour les enfants et les adultes atteints d'hémophilie ayant des douleurs dues à une arthropathie hémophilique chronique, la FMH recommande d'utiliser du paracétamol/de l'acétaminophène, des inhibiteurs de la COX-2, du tramadol ou de la morphine, et d'éviter les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens. La codéine peut être utilisée chez les enfants de plus de 12 ans, mais est contre indiquée chez les enfants plus jeunes.

- REMARQUE : l'utilisation prolongée de tels médicaments peut entraîner des risques de dépendance ou d'accoutumance, ainsi que des lésions organiques, et doit être soigneusement surveillée.
- REMARQUE : les personnes souffrant de douleurs persistantes doivent être orientées vers une équipe spécialisée dans la prise en charge de la douleur. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.9

Pour les patients atteints d'hémophilie souffrant de douleurs invalidantes dues à une arthropathie hémophilique chronique, la FMH recommande l'orientation vers un spécialiste orthopédique pour envisager une chirurgie orthopédique. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.6.10

Pour les enfants et les adultes atteints d'hémophilie, la FMH recommande une prise en charge provisoire de la douleur dentaire ou orofaciale par une approche proportionnée visant à soulager la douleur et l'orientation du patient vers un spécialiste des soins dentaires pour évaluation. <sup>BC</sup>

## 2.7 | Soins et prise en charge dentaires

### Recommandation 2.7.1

Pour les enfants et les adultes atteints d'hémophilie, la FMH recommande que des dispositions soient prises pour assurer l'accès à une prise en charge dentaire, aussi bien en termes de soins que de prévention, dans le cadre d'une prise en charge globale de l'hémophilie. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.2

Pour les enfants atteints d'hémophilie, la FMH recommande l'orientation vers un centre de soins dentaires désigné au moment de la première éruption dentaire (vers 6 mois) ou avant 12 mois afin de réduire les complications, la morbidité, les coûts et les répercussions sanitaires et psychosociales associés aux maladies bucco dentaires chez les personnes atteintes d'hémophilie. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.3

Pour les adultes atteints d'hémophilie, la FMH recommande de faciliter l'accès à des services et à des procédures dentaires appropriés, avec des évaluations dentaires régulières tout au long de leur vie pour surveiller et préserver leur santé bucco dentaire en établissant des protocoles. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.4

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande de dispenser en priorité des soins dentaires et bucco dentaires préventifs pour assurer une santé et une hygiène bucco dentaires optimales afin d'empêcher l'apparition d'une maladie parodontale et de caries, qui prédisposent au saignement des gencives, aux douleurs dentaires, à la perte de dents, aux difficultés de mastication et à des répercussions sociales. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.5

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande d'éduquer à l'importance d'une bonne hygiène bucco-dentaire pour empêcher toute complication et tout problème dentaire, notamment en donnant des instructions pour un brossage des dents deux fois par jour avec une brosse à texture souple ou moyenne et un dentifrice fluoré pour éliminer la plaque dentaire ; mieux vaut ne pas rincer le dentifrice et le garder en bouche (« cracher mais ne pas rincer ») après le brossage afin d'optimiser les effets du fluor.

- REMARQUE : le fil dentaire ou les brossettes interdentaires doivent être utilisés pour retirer la plaque dentaire.
- REMARQUE : les personnes ayant une limitation d'amplitude du coude ou de l'épaule peuvent utiliser des brosses à dents électriques ou adaptées et des dispositifs d'aide au brossage interdentaire. <sup>BC</sup>

## Chapitre 2 PRISE EN CHARGE GLOBALE DE L'HÉMOPHILIE

### Recommandation 2.7.6

Pour les enfants atteints d'hémophilie ayant moins de 6 ans, la FMH recommande que les parents/aidants supervisent le brossage des dents. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.7

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande que toute extraction dentaire ou toute autre procédure invasive dans la cavité buccale (par exemple, pose d'implant dentaire, chirurgie parodontale ou biopsie gingivale) ne soit réalisée que conformément à un protocole individuel de gestion de l'hémostase, en consultation avec un hématologue. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.8

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande le recours à l'acide tranexamique systémique ou topique ou à l'acide epsilon-aminocaproïque comme traitement d'appoint des interventions dentaires en pré et postopératoire, afin de réduire le recours à un traitement avec facteur de remplacement. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.9

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une extraction dentaire, la FMH recommande des mesures hémostatiques locales. Les procédures habituelles comprennent la suture des plaies, l'utilisation d'antifibrinolytiques topiques, de cellulose oxydée et de colle de fibrine, appliquées selon que de besoin.

• REMARQUE : il est conseillé aux patients d'adopter un régime alimentaire non solide et de brosser avec précaution les alentours de la plaie pendant au moins trois à cinq jours après l'intervention afin de ne pas perturber le caillot et de permettre la cicatrisation de la plaie dans l'alvéole dentaire. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.10

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande le recours à une anesthésie locale appropriée en cas de procédure dentaire et estime qu'il s'agit d'une démarche essentielle dans la prise en charge de la douleur et de l'anxiété. La plupart des piqûres d'anesthésie dentaire présentent un faible risque pour les patients hémophiles, lorsqu'elles sont administrées par un professionnel de santé dentaire, sous anesthésie locale, avec un vasoconstricteur, et lorsque l'agent est administré lentement avec une aiguille à usage unique de petit calibre. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.11

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant des injections dentaires intramusculaires plus risquées, généralement dans le cadre d'une intervention chirurgicale bucco dentaire (comme pour le bloc nerveux alvéolaire inférieur, le bloc nerveux alvéolaire supérieur ou les injections dans le plancher de la bouche ou les tissus vasculaires linguaux), la FMH recommande des mesures hémostatiques systémiques en amont de l'intervention pour éviter tout risque d'hématome. De telles mesures doivent être définies en consultation avec l'hématologue.

• REMARQUE : la disponibilité et l'efficacité de voies alternatives à faible risque pour l'administration d'anesthésiques locaux (comme l'anesthésie intraligamentaire ou l'infiltration avec de l'articaine à 4 %) constituent des solutions efficaces au bloc nerveux alvéolaire inférieur et permettent des procédures dentaires sur les molaires primaires et les prémolaires permanentes. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.12

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande l'utilisation d'agents antifibrinolytiques comme traitement d'appoint efficace dans la gestion de l'hygiène bucco dentaire, qui permettent un accès aux soins dentaires réguliers dispensés par un hygiéniste dentaire. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.7.13

Chez les patients atteints d'hémophilie, la FMH affirme que la présence d'infections à diffusion hématogène n'affecte pas la sécurité du soin dentaire, dans la mesure où des procédures universelles strictes en matière d'infections croisées sont désormais obligatoires dans toutes les disciplines odontologiques, et recommande que leur soit proposé l'ensemble des soins dentaires, indépendamment de l'infectiosité ou du statut immunologique. <sup>BC</sup>

## 2.8 | Transition du service pédiatrique au service des adultes

### Recommandation 2.8.1

Les enfants et les adolescents atteints d'hémophilie devraient bénéficier d'une formation continue et d'un développement de leurs compétences, notamment être en mesure de s'autoperfuser et avoir confiance en soi, afin d'acquérir les connaissances nécessaires à l'autogestion de leur pathologie avant de passer du service pédiatrique au service des adultes.

• REMARQUE : l'équipe responsable de la prise en charge globale doit soutenir les jeunes patients et leur famille pendant la période de transition. Dans la mesure du possible, il est préférable que l'hématologue pédiatrique soit présent lors de la première visite dans le service des adultes, aux côtés de l'hématologue pour adultes. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.8.2

Pour les adolescents atteints d'hémophilie sous prophylaxie, la FMH recommande une éducation et une formation individuelles, de préférence par un infirmier coordonnateur en hémophilie, afin d'assurer une connaissance adéquate de l'hémophilie, d'encourager l'adhésion à la prophylaxie et d'obtenir une bonne autogestion des soins. Cela doit inclure la compréhension des mesures nécessaires à l'adhésion au traitement, ainsi que des facteurs et des risques susceptibles d'entraîner des changements dans la fréquence des saignements. <sup>BC</sup>

### Recommandation 2.8.3

Pour les adolescents de 12 à 18 ans atteints d'hémophilie, la FMH recommande l'organisation de stages adaptés par tranche d'âge afin d'encourager la solidarité entre les participants et le renforcement des capacités d'autoperfusion, ainsi qu'une meilleure compréhension de l'importance d'une bonne adhésion au traitement. <sup>BC</sup>

BC, Basé sur un consensus.

4/4