

Chapitre 10 COMPLICATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES

Adolfo Llinás, Pradeep M. Poonnoose, Nicholas J. Goddard, Greig Blamey, Abdelaziz Al Sharif, Piet de Kleijn, Gaetan Duport, Richa Mohan, Gianluigi Pasta, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

RECOMMANDATIONS

10.2 | Synovite

Recommandation 10.2.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande une évaluation physique régulière de l'état de la synovite après chaque saignement, de préférence en utilisant des techniques d'imagerie appropriées telles que l'échographie (dans la mesure du possible) jusqu'à ce que la situation soit maîtrisée, car l'évaluation clinique seule ne permet pas de détecter une synovite précoce. ^{BC}

Recommandation 10.2.2

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une synovite chronique et ne bénéficiant pas d'une prophylaxie régulière, la FMH recommande un traitement non chirurgical, comprenant une prophylaxie de courte durée de six à huit semaines afin de contrôler le saignement, une kinésithérapie pour améliorer la force musculaire et la fonction articulaire, et des inhibiteurs sélectifs de la COX-2 pour réduire la douleur et l'inflammation.

- REMARQUE : la kinésithérapie, avec des objectifs individualisés et des exercices adaptés à la capacité fonctionnelle du patient, doit être mise en œuvre progressivement avec des activités de mise en charge.
- REMARQUE : pour les patients souffrant de douleurs aiguës et de saignements récurrents, une attelle peut stabiliser l'articulation affectée et limiter le mouvement, mais la prudence est de mise, car toute immobilisation prolongée entraîne un affaiblissement musculaire. Il est donc conseillé de réaliser des exercices isométriques en dépit de l'attelle.
- REMARQUE : si la réponse aux alternatives non chirurgicales n'est pas satisfaisante, le traitement doit être intensifié pour traiter directement la synovite par un expert local. ^{BC}

Recommandation 10.2.3

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une synovite chronique (caractérisée uniquement par une douleur minime et une amplitude de mouvement réduite), la FMH recommande de consulter un spécialiste de la santé musculo-squelettique au sein d'un centre de traitement de l'hémophilie. ^{BC}

Recommandation 10.2.4

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une synovite chronique persistante, la FMH recommande une synovectomie non chirurgicale comme traitement de premier choix, en procédant à une synovectomie radio-isotopique avec un émetteur bêta pur (phosphore-32, yttrium-90, rhénium-186 ou rhénium-188). Une dose de concentré de facteur de coagulation doit être administrée pour chaque dose d'isotope utilisée.

- REMARQUE : le choix de l'isotope dépend de l'articulation à traiter et de la disponibilité de l'isotope souhaité.
- REMARQUE : l'articulation doit être immobilisée pendant au moins 24 heures, puis faire l'objet d'une rééducation progressive pour rétablir la capacité articulaire et la force musculaire.
- REMARQUE : lorsque les radio-isotopes ne sont pas disponibles, la synoviorthèse chimique avec de la rifampicine ou de l'oxytétracycline (une injection hebdomadaire pendant cinq à six semaines) constitue une alternative, accompagnée d'une dose de concentré de facteur de coagulation à chaque injection, d'un anesthésique local et d'analgésiques oraux. ^{BC}

Recommandation 10.2.5

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une synovite chronique et pour lesquels des interventions non chirurgicales ne donnent plus de résultats satisfaisants, la FMH recommande de procéder à une synovectomie chirurgicale (de préférence arthroscopique et non pas ouverte), réalisée uniquement par une équipe expérimentée au sein d'un centre de traitement de l'hémophilie. ^{BC}

10.3 | Arthropathie hémophilique

Recommandation 10.3.1

Pour la prévention et le traitement de l'arthropathie hémophilique chronique chez les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande d'associer un traitement régulier avec facteur de remplacement afin de réduire la fréquence des saignements à une kinésithérapie visant à préserver la force musculaire et la capacité fonctionnelle. La kinésithérapie peut être effectuée avec ou sans protection par facteur, en fonction de la disponibilité et de la réponse du patient au traitement. ^{BC}

Recommandation 10.3.2

Pour la prévention et le traitement des séquelles dues à l'arthropathie articulaire chez les personnes atteintes d'hémophilie, la FMH recommande de mettre en œuvre des mesures non chirurgicales, comme l'utilisation d'attelles, d'orthèses, d'aides à la mobilité, ainsi que de plâtres successifs et de dispositifs de traction afin d'aider à corriger les contractures de flexion. De telles mesures peuvent être réalisées avec ou sans protection par facteur de remplacement. ^{BC}

Chapitre 10 COMPLICATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES

Recommandation 10.3.3

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une arthropathie hémophilique chronique et pour lesquels des interventions non chirurgicales n'ont pas donné de résultats satisfaisants en matière de réduction de la douleur et d'amélioration des capacités fonctionnelles, la FMH recommande de consulter un spécialiste orthopédique pour connaître les alternatives chirurgicales qui peuvent inclure les procédures suivantes :

- synovectomie et débridement de l'articulation ;
 - arthroscopie pour libérer les adhérences intra articulaires et corriger l'empiétement ;
 - libération des tissus mous extra articulaires pour traiter les contractures ;
 - ostéotomie pour corriger la déformation angulaire ;
 - arthrodèse (de la cheville) ;
 - remplacement de l'articulation en cas d'arthrite à un stade avancé.
- REMARQUE : des ressources adéquates, notamment des concentrés de facteur de coagulation ou tout autre agent hémostatique approprié en quantité suffisante (par exemple, des agents de contournement pour les patients avec inhibiteurs), et une rééducation postopératoire doivent être disponibles pour augmenter les chances de réussite de l'intervention. ^{BC}

10.4 | Hémorragies musculaires

Recommandation 10.4.1

Tous les patients atteints d'hémophilie présentant des saignements musculaires doivent recevoir immédiatement un traitement avec facteur de remplacement et, le cas échéant, faire l'objet d'une observation pour toute complication neurovasculaire associée audit saignement. ^{BC}

Recommandation 10.4.2

Pour tous les patients atteints d'hémophilie présentant un saignement musculaire, la FMH recommande une évaluation clinique détaillée, une mesure de la douleur et sa prise en charge selon l'échelle de l'OMS, dans la mesure où la douleur liée aux saignements musculaires peut constituer un indicateur précoce de lésions neurovasculaires et tissulaires réversibles.

- REMARQUE : bien qu'il existe de nombreuses échelles d'évaluation de la douleur, il est préférable d'utiliser l'échelle d'évaluation de l'OMS, car il s'agit d'un outil simple et universel qui permet de mesurer de façon uniforme la douleur chez les personnes atteintes d'hémophilie et de générer des données comparables à l'échelle d'une population, lesquelles contribuent à faire avancer la recherche et le traitement de l'hémophilie. ^{BC}

Recommandation 10.4.3

Chez les patients atteints d'hémophilie présentant un saignement musculaire avec des symptômes associés à un syndrome de loge et un compromis neurovasculaire, il est nécessaire de procéder à une fasciotomie dans les 12 heures qui suivent l'apparition des symptômes et avant que des lésions irréversibles ne surviennent en raison de la nécrose des tissus. ^{BC}

10.5 | Pseudotumeurs

Recommandation 10.5.1

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant un saignement des tissus mous et les signes d'une potentielle pseudotumeur, la FMH recommande une évaluation clinique et une confirmation par radiographie, échographie ou imagerie par résonance magnétique, selon que de besoin.

- REMARQUE : si l'échographie est utile pour procéder à une évaluation en série d'une pseudotumeur des tissus mous, l'IRM fournit des informations plus détaillées avant toute intervention chirurgicale.
- REMARQUE : plus détaillées avant toute intervention chirurgicale.
- REMARQUE : une tomographie par ordinateur ou une angiographie par tomographie par ordinateur peut être indiquée, notamment pour une pseudotumeur de grande taille et/ou pour la planification préopératoire. ^{BC}

Recommandation 10.5.2

Pour les patients atteints d'hémophilie qui ont développé des pseudotumeurs précoces de petite taille (avant toute pseudocapsule) sans accès à une prophylaxie régulière, la FMH recommande la mise en œuvre d'un traitement avec facteur de remplacement de courte durée (six à huit semaines) et la poursuite éventuelle du traitement si des évaluations échographiques en série indiquent que la pseudotumeur diminue, avec une nouvelle évaluation après quatre à six mois. ^{BC}

Recommandation 10.5.3

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant une pseudotumeur de grande taille, la FMH recommande de procéder à l'excision chirurgicale de la pseudotumeur avec la pseudocapsule, réalisée uniquement par une équipe chirurgicale ayant de l'expérience dans le domaine de l'hémophilie, au sein d'un centre de traitement de l'hémophilie dans la mesure du possible, suivie d'une surveillance étroite et de la mise en œuvre d'une prophylaxie à long terme pour prévenir toute récurrence des saignements. ^{BC}

- REMARQUE : toute fluctuation du taux de facteur au cours de la première année suivant l'intervention chirurgicale peut augmenter le risque de récurrence des saignements. Par conséquent, il est indispensable d'assurer une surveillance étroite et de corriger de façon optimale le taux de facteur. ^{BC}

Chapitre 10 COMPLICATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES

10.6 | Fractures

Recommandation 10.6.1

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant d'une fracture, la FMH recommande un traitement immédiat avec des concentrés de facteur de coagulation ou tout autre agent hémostatique, ainsi qu'un traitement continu pour maintenir un taux de facteur suffisant pour contrôler les saignements pendant au moins une semaine, en fonction de la probabilité de saignement liée au site de la fracture ou à sa stabilité. Par la suite, il est possible de maintenir un taux de facteur moins important pendant 10 à 14 jours afin de prévenir les saignements des tissus mous, le temps que la fracture se stabilise. Il est indispensable d'assurer une surveillance clinique étant donné le risque de syndrome de loge. ^{BC}

Recommandation 10.6.2

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant d'une fracture, la FMH recommande la pose d'une attelle plutôt que d'un plâtre circulaire afin d'éviter tout syndrome de loge (notamment dans les premiers stades) et des fixateurs externes pour les fractures ouvertes ou infectées. ^{BC}

Recommandation 10.6.3

Pour les personnes atteintes d'hémophilie souffrant d'une fracture, la FMH recommande d'éviter toute immobilisation prolongée et conseille de mettre en œuvre une kinésithérapie et une rééducation supervisées dès que la fracture est stabilisée afin de rétablir l'amplitude de mouvement, la force et les capacités musculaires. ^{BC}

10.7 | Chirurgie orthopédique chez les personnes atteintes d'hémophilie

Recommandation 10.7.1

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale orthopédique, notamment en cas de suintement à la fermeture, ainsi qu'en cas d'espace mort ou de cavité, la FMH suggère l'utilisation de stimulateurs locaux de la coagulation, et de procéder à l'infiltration de la zone lésée avec des agents anesthésiques locaux (lignocaine/lidocaïne et/ou bupivacaine), combinée à l'emploi d'une colle/d'un aérosol de fibrine et d'adrénaline, afin de contrôler le suintement de sang en cas d'interventions dans de vastes champs chirurgicaux. ^{BC}

Recommandation 10.7.2

Pour les patients atteints d'hémophilie nécessitant une intervention chirurgicale orthopédique, la FMH recommande de mettre en œuvre un traitement avec facteur de remplacement, ainsi qu'une surveillance étroite et une gestion de la douleur, avec des doses plus élevées d'analgésiques dans la période suivant l'intervention chirurgicale. ^{BC}

Recommandation 10.7.3

Pour les patients atteints d'hémophilie en période postopératoire à la suite d'une intervention orthopédique, la FMH recommande un programme de rééducation progressive par un kinésithérapeute expérimenté dans la prise en charge de l'hémophilie. ^{BC}

10.8 | Remplacement d'une articulation

Recommandation 10.8.1

Pour les patients atteints d'hémophilie, la FMH recommande de procéder au remplacement d'une articulation uniquement dans les cas d'arthropathie hémophilique établie pour lesquels tout traitement non chirurgical ou tout autre traitement chirurgical ne donne pas de résultats satisfaisants et qui présentent une douleur associée, une incapacité fonctionnelle et une participation réduite aux activités de la vie quotidienne.

- REMARQUE : en périopératoire, l'acide tranexamique et les colles de fibrine peuvent être utilisés pour réduire les pertes de sang.
- REMARQUE : l'idéal est de démarrer la kinésithérapie le jour même de l'intervention chirurgicale, en mobilisant l'articulation dès que possible, et de mettre en œuvre des exercices pertinents de façon progressive afin de récupérer le mouvement et la force musculaire. ^{BC}

10.9 | Répercussions psychosociales des complications musculo-squelettiques

Recommandation 10.9.1

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant des douleurs musculo-squelettiques chroniques ou des capacités fonctionnelles limitées, la FMH recommande une prise en charge psychosociale adaptée aux besoins spécifiques du patient en fonction de sa situation culturelle, éducative, sociale, émotionnelle et physiologique. ^{BC}

Recommandation 10.9.2

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant des douleurs musculo-squelettiques chroniques ou des capacités fonctionnelles limitées, la FMH recommande une évaluation spécifique individualisée sur le plan psychosocial et une prise en charge visant à améliorer la qualité de vie du patient, notamment des conseils d'ordre psychosocial, éducatif et professionnel, ainsi qu'un soutien en matière de planification financière. ^{BC}

Recommandation 10.9.3

Pour les patients atteints d'hémophilie présentant des douleurs musculo-squelettiques chroniques ou des capacités fonctionnelles limitées, la FMH recommande de promouvoir les réseaux de soutien, le mentorat par les pairs et les occasions de formation en groupe afin de soutenir leur capacité à faire face aux complications musculo-squelettiques, à réduire l'isolement et à renforcer la résilience. ^{BC}

BC, Basé sur un consensus.

3/3