

# 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

### L'HÉMOPHILIE SE CARACTÉRISE PAR DES SAIGNEMENTS AIGUS.



**> 80 %** des saignements aigus sont localisés dans des articulations spécifiques (le plus fréquemment dans les chevilles, les genoux et les coudes).

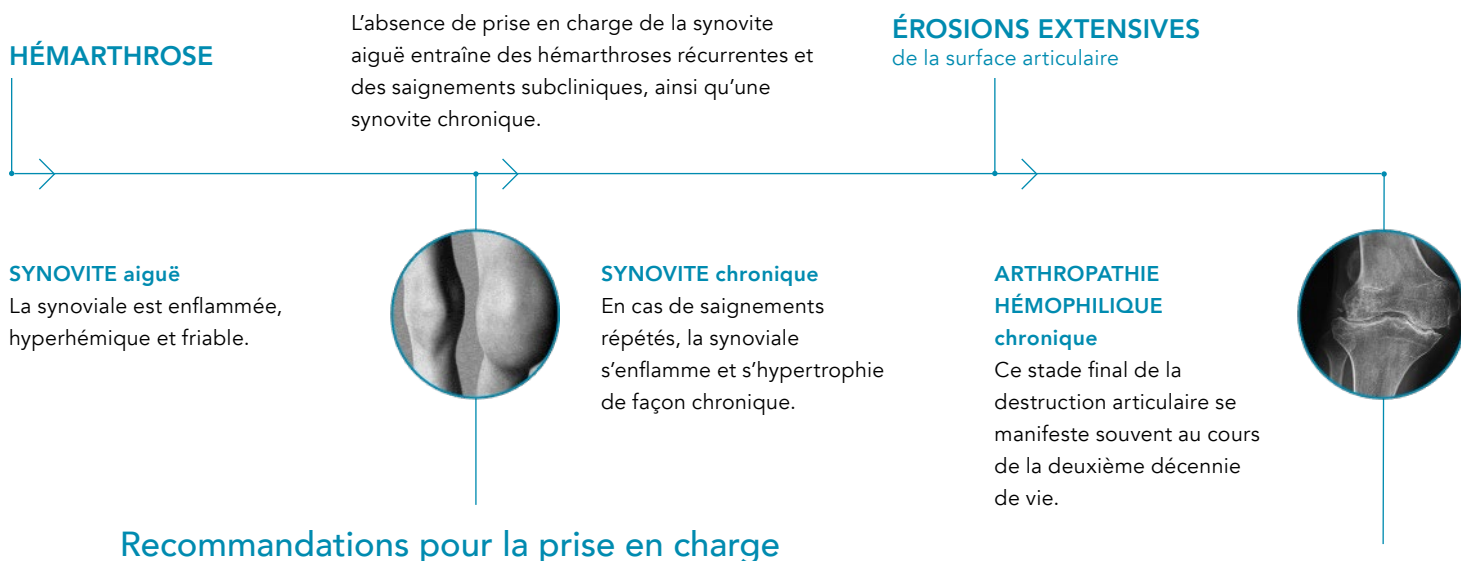


Traitement privilégié pour prévenir tout saignement :  
**PROPHYLAXIE**

Pour récupérer complètement sur le plan fonctionnel, il convient d'associer

**UN TRAITEMENT AVEC FACTEUR DE REMPLACEMENT DE LA KINÉSITHÉRAPIE**

### LES SAIGNEMENTS ARTICULAIRES RÉCURRENTS PROVOQUENT PROGRESSIVEMENT DES LÉSIONS DANS LES ARTICULATIONS :



### Recommandations pour la prise en charge

- L'évaluation clinique seule est inadéquate pour détecter une synovite précoce, c'est pourquoi l'échographie (de préférence) ou l'IRM est conseillée.
- L'état de la synoviale doit être réévalué après chaque saignement et jusqu'à son complet rétablissement.

#### Options non chirurgicales pour la synovite chronique :

- Concentrés de facteur de coagulation ou autre protection hémostatique (par exemple, agents de contournement pour les patients avec inhibiteurs) et kinésithérapie.
- Pour les patients n'ayant pas accès à une prophylaxie régulière, une prophylaxie à court terme (six à huit semaines) est recommandée.

- **Consulter** un spécialiste expérimenté de la santé musculo-squelettique dans un centre de traitement de l'hémophilie.
- La **synovectomie non chirurgicale** est le traitement de première intention pour les synovites chroniques non résolues.

- **Associer** un traitement avec facteur de remplacement et de la kinésithérapie.
- En cas d'échec des mesures non chirurgicales, **consulter un chirurgien orthopédiste** pour connaître les options d'intervention chirurgicale.

## Chapitre 10 COMPLICATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES

### LES AUTRES COMPLICATIONS MUSCULO-SQUELETTIQUES DE L'HÉMOPHILIE INCLUENT :

#### Hémorragie musculaire

Saignement dans un muscle, déterminé cliniquement et/ou par examen par imagerie

- **Traiter immédiatement** avec un traitement avec facteur de remplacement.
- **Évaluer fréquemment la douleur** pour tout signe précurseur de lésions réversibles.
- **Surveiller en permanence** la présence éventuelle d'un syndrome de loge (une fasciotomie dans les 12 heures est corrélée à de meilleurs résultats chez le patient).

Un traitement inadéquat peut entraîner un **syndrome de loge** avec des lésions neurovasculaires et tendineuses secondaires, des contractures musculaires et des nécroses.

#### Pseudotumeurs

Complication rare des saignements des tissus mous insuffisamment traités, consistant en un gonflement kystique progressif des muscles et/ou des os.

- **Évaluer et assurer une surveillance étroite par échographie** (tomographie et IRM pour un examen plus précis et détaillé).
- **Pseudotumeurs précoces de petite taille** : Traiter pendant six à huit semaines avec un traitement avec facteur de remplacement ; renouveler l'évaluation après quatre à six mois.
- **Pseudotumeurs de grande taille** : Traiter par excision chirurgicale suivie d'une surveillance étroite et d'une prophylaxie à long terme.

#### Remplacement d'une articulation

- **À n'envisager qu'en cas de non-réponse** aux traitements non chirurgicaux ou aux autres traitements chirurgicaux.
- Commencer dès que possible un programme de kinésithérapie.

##### Considérations chirurgicales :

- Le bon équilibre hémostatique est indispensable pour assurer la réussite de la procédure.
- En règle générale, une prophylaxie de la thrombose veineuse n'est pas nécessaire, sauf en cas de maintien de taux plasmatiques très élevés pendant la phase postopératoire.
- Il convient d'utiliser des ciments chargés d'antibiotiques en cas de recours à une fixation par ciment.

#### Fractures

Les patients atteints d'arthropathie hémophilique peuvent être exposés à un risque de fracture autour d'une articulation avec une perte de mouvement importante et sur des os ostéoporotiques.

- **Traiter immédiatement** avec des concentrés de facteur de coagulation ou d'autres agents hémostatiques. (Maintenir le **taux de facteur  $\geq 50$  UI/dl** pendant au moins une semaine.)
- Envisager des **fixateurs externes** pour des fractures ouvertes ou infectées; **utiliser des attelles** plutôt que des plâtres circulaires pour prévenir tout syndrome de loge.
- Éviter toute immobilisation prolongée.

#### Chirurgie orthopédique

Des interventions électives simultanées ou échelonnées sur plusieurs sites peuvent :

- accélérer la récupération de la marche et de la fonction générale;
- permettre une utilisation judicieuse du traitement avec facteur de remplacement ou d'autres agents hémostatiques.

- **Contrôler le suintement du sang** avec de la lignocaïne/lidocaïne et/ou bupivacaïne combinée à l'emploi d'une colle/d'un aérosol de fibrine et d'adrénaline.
- L'administration en continu de facteurs de remplacement est privilégiée.
- Un programme de kinésithérapie en **pré et postopératoire** est nécessaire pour obtenir les meilleurs résultats.

#### Répercussions psychosociales

- **Élaborer des interventions personnalisées** pour aider les individus à s'adapter à la douleur et à l'incapacité fonctionnelle et à mettre en place des stratégies d'adaptation.
- **Promouvoir** des réseaux de soutien, le mentorat par les pairs et les occasions de formation en groupe.