

LIBERATE
LIFE*

*Libérer la vie

HÉMOPHILIE

surveiller vos articulations
c'est protéger votre avenir



Cette brochure vous a été remise par votre médecin.

 **sobi**
rare strength

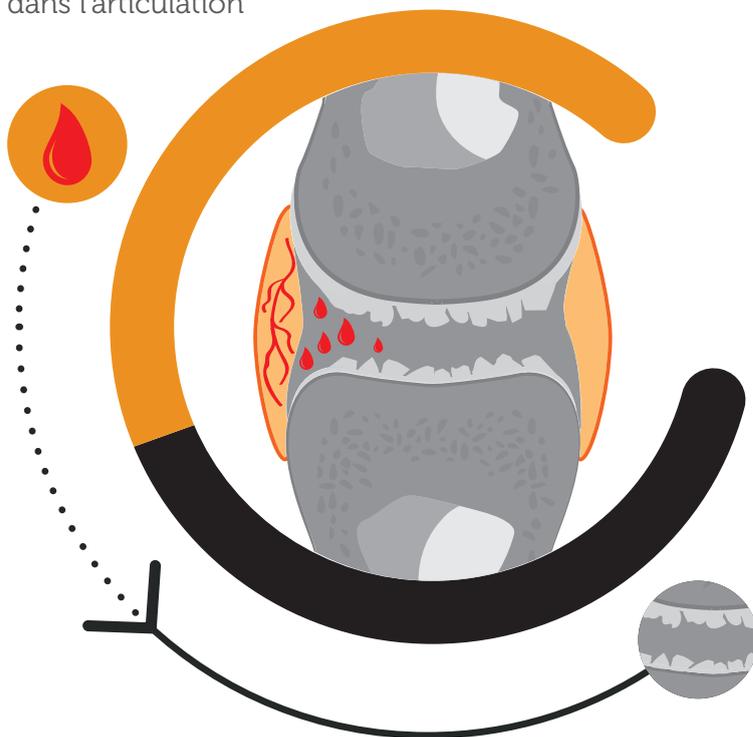
Sommaire

- Page 4** L'atteinte articulaire peut à long terme altérer la vie quotidienne
- Page 6** Comment se manifeste une hémarthrose ?
- Page 8** Que se passe-t-il lors d'un saignement articulaire ?
- Page 9** Comment se traduisent les dégâts articulaires ?
- Page 10** Comment l'articulation s'abîme-t-elle ?
- Page 11** Quelles articulations sont concernées par le risque d'arthropathie articulaire ?
- Page 12** Comment savoir si les articulations sont atteintes ?
- Page 13** À qui parler des articulations ?
- Page 14** Que peut apporter la kinésithérapie ?
- Page 15** Comment le traitement anti-hémophilique substitutif réduit-il le risque articulaire ?
- Page 16** Quelles activités physiques effectuer pour renforcer ses articulations ?
- Page 18** Que faire en cas d'hémarthrose ?
- Page 19** Pour mieux préserver ses articulations
- Page 20** Qu'avez-vous retenu ?
- Page 21** Réponses
- Page 22** Références

Malgré les progrès des traitements anti-hémophiliques le risque de développer 2 complications articulaires perdure ^(1,2)

Risques articulaires liés à l'hémophilie ^(1,2)

LES HÉMARTHROSES,
Saignements
dans l'articulation



L'ARTHROPATHIE,
Dégâts articulaires
provoqués par
la répétition des
saignements dans
l'articulation

L'atteinte articulaire peut à long terme altérer la vie quotidienne ⁽³⁾

Les dommages articulaires peuvent se développer sans que l'on s'en rende compte



Les saignements ne sont pas toujours douloureux ⁽³⁾



L'arthropathie peut se développer **sans ressentir systématiquement une hémarthrose** ⁽²⁾

**Pour éviter ou limiter les problèmes articulaires,
vous pouvez suivre quelques conseils simples**



**Surveillance
médicale régulière**



**Traitements
anti-hémophiliques**



**Exercice
physique**



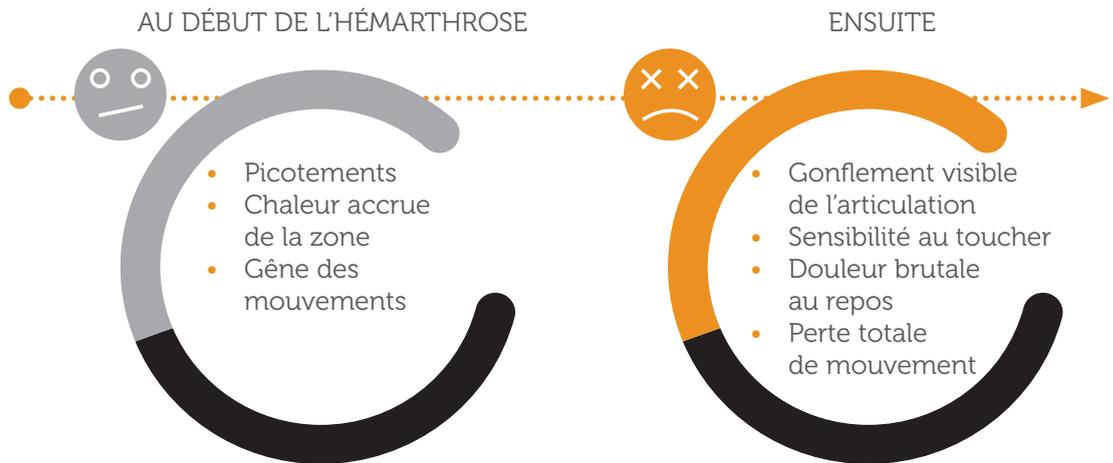
Kinésithérapie

Comment se manifeste une hémarthrose ?

Chez les personnes atteintes d'hémophilie, la grande majorité des saignements (70 % à 80 %) se produit dans les articulations. Ce sont les hémarthroses ⁽⁴⁾. Ces saignements peuvent survenir spontanément, ou suite à une blessure ou à des chocs lors d'une activité physique ou sportive ^(5,6).

Que ressent-on lors d'un saignement articulaire ?

Les hémarthroses durent quelques jours. En général, leurs manifestations évoluent dans le temps ^(4,7) :

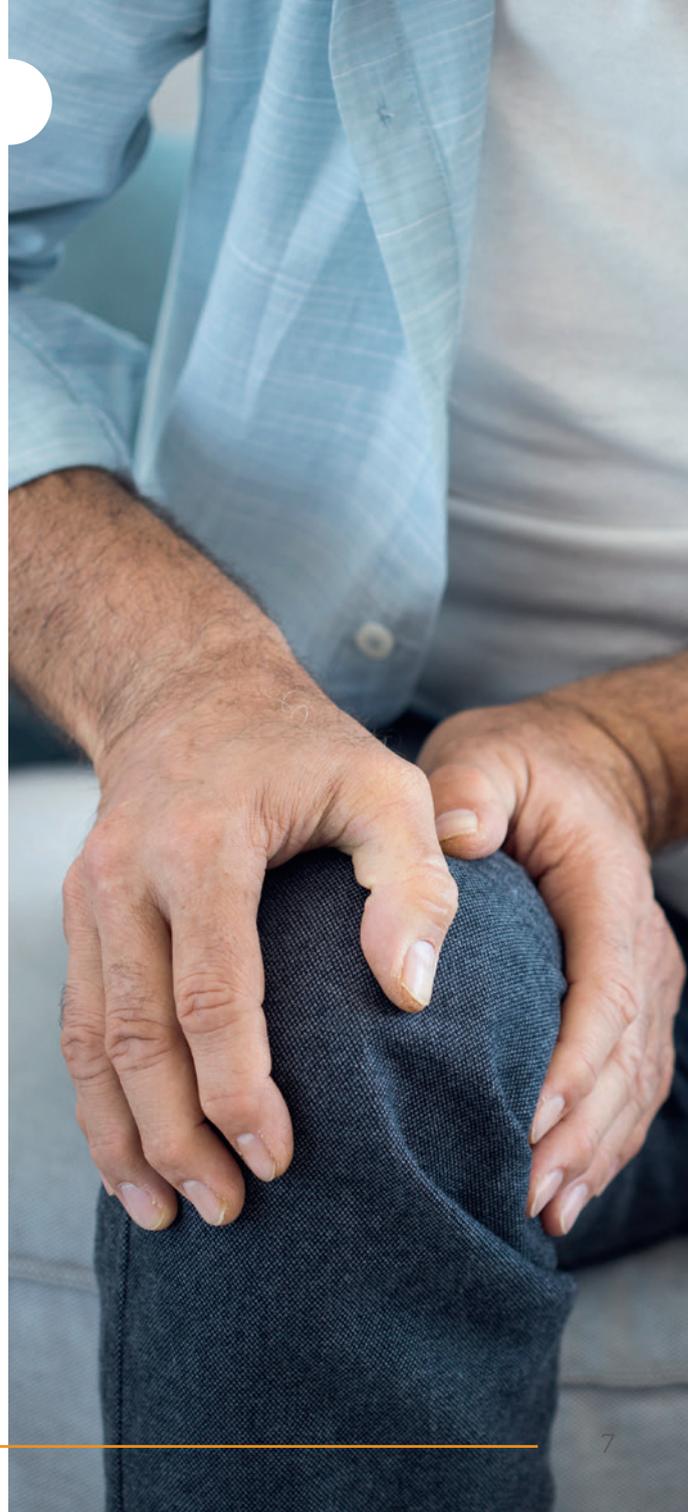


Chez les très jeunes enfants, encore incapables de verbaliser leurs symptômes, les parents doivent rechercher la présence d'anomalies physiques ou de changements du comportement tels que des ecchymoses, des enflures, des hésitations à utiliser un membre ou une articulation ou des pleurs inhabituels ⁽⁸⁾.

Les ressent-on systématiquement ?

Bien que les saignements articulaires soient à l'origine des dommages articulaires, les personnes qui développent une arthropathie hémophilique n'ont pas toutes ressenti les symptômes du saignement articulaire (douleur, gonflement...) ⁽⁹⁾.

En fait, il existe des saignements qui sont trop minimes pour être détectés. On les appelle « micro-saignements » ou « saignements infracliniques » ⁽¹⁰⁾. Pour autant, ils pourraient induire des dommages articulaires, même avec un traitement anti-hémophilique préventif et en l'absence d'hémarthrose visible ^(2,9,10).

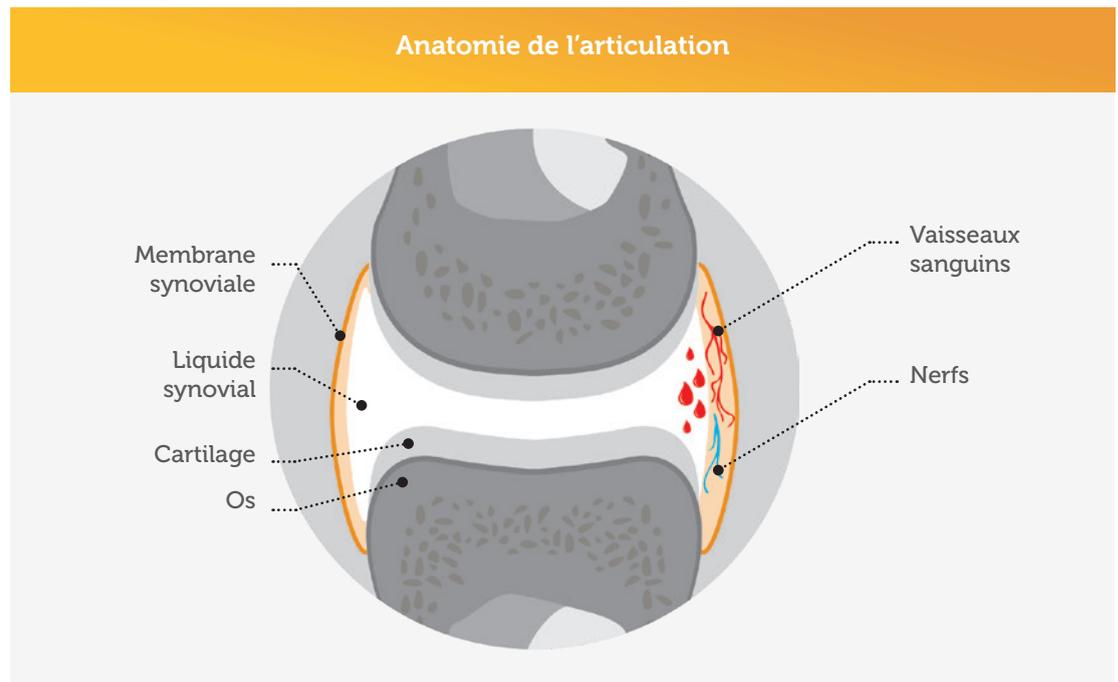


Que se passe-t-il lors d'un saignement artriculaire ?

Les articulations dites « mobiles », telles que les genoux, les coudes ou les chevilles, contiennent un liquide lubrifiant appelé liquide synovial qui facilite le glissement des os l'un contre l'autre durant les mouvements ⁽¹¹⁾.

La face interne des articulations est tapissée par la membrane synoviale. Elle contient de nombreux vaisseaux sanguins qui, lorsqu'ils sont endommagés, sont à l'origine des saignements articulaires. Elle contient aussi des nerfs qui transmettent la douleur causée par le saignement ⁽¹¹⁾.

La présence de sang dans l'articulation déclenche une réaction inflammatoire au niveau de la membrane synoviale qui se remplit de sang et se fragilise ⁽⁴⁾.



Comment se traduisent les dégâts articulaires ?

La survenue répétée d'hémarthroses peut entraîner une détérioration au niveau de l'articulation, c'est l'arthropathie hémophilique ⁽⁴⁾. Cette maladie articulaire endommage le bon fonctionnement de l'articulation et peut la déformer de manière irréversible ⁽⁴⁾.

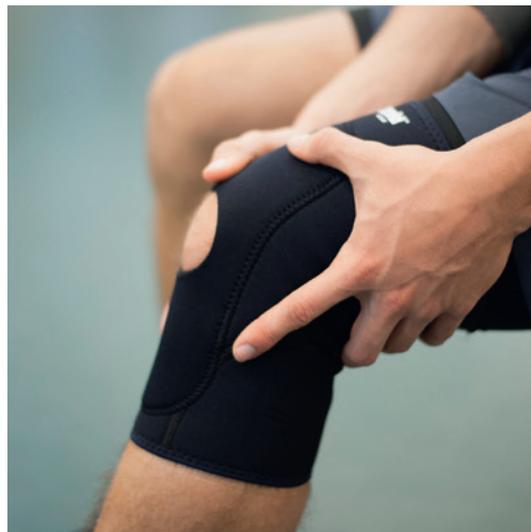
L'arthropathie hémophilique se traduit par ⁽⁴⁾ :

- une perte dans l'amplitude des mouvements
- une déformation de l'angle de l'articulation
- une diminution du volume des muscles et l'apparition de contractures dans les tissus entourant l'articulation
- une gêne dans l'activité physique et certaines activités sociales
- une douleur qui peut devenir extrême lors des mouvements

Les effets des dommages peuvent être ressentis dès l'âge de 10 ans, parfois plus tôt, selon la gravité des saignements et leur répétition ^(2,4).

L'atteinte articulaire peut nécessiter la pose d'appareils orthopédiques et d'orthèses* pour soutenir l'articulation douloureuse ⁽⁴⁾. Aux stades les plus avancés, les dommages articulaires peuvent nécessiter une opération chirurgicale afin de remplacer l'articulation par une prothèse** ⁽⁴⁾.

Le recours à la chirurgie orthopédique est devenu moins fréquent depuis la généralisation du traitement prophylactique ⁽¹²⁾.



* Orthèse : appareil destiné à corriger, maintenir, ou suppléer la déformation ou le mauvais fonctionnement d'un membre.

** Prothèse : appareillage suppléant ou remplaçant un organe à l'intérieur du corps.

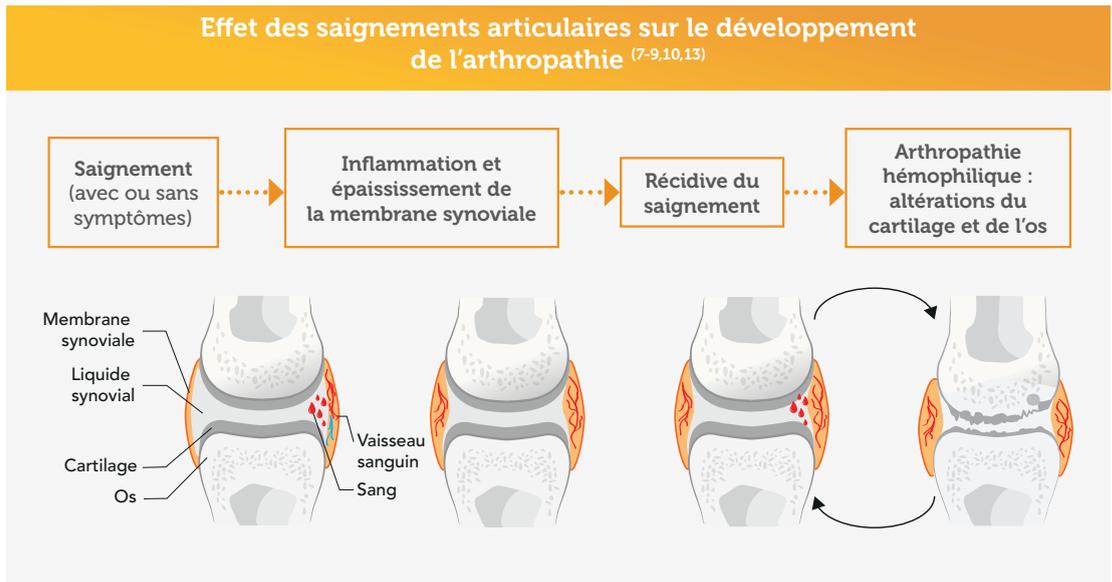
Comment l'articulation s'abîme-t-elle ?

En cas de saignements répétés, l'inflammation et l'épaississement de la membrane synoviale peuvent devenir permanents (ou chroniques), fragilisant celle-ci durablement ⁽⁴⁾.

Il se crée dès lors un cercle vicieux dans lequel les altérations de la membrane synoviale favorisent l'apparition de nouveaux saignements et ces saignements détériorent de nouveau la membrane synoviale, et ainsi de suite.

La présence répétée de sang dans l'articulation peut conduire à des dommages au niveau du cartilage et de l'os, une diminution du volume des muscles et une perte de mouvement ^(4,7).

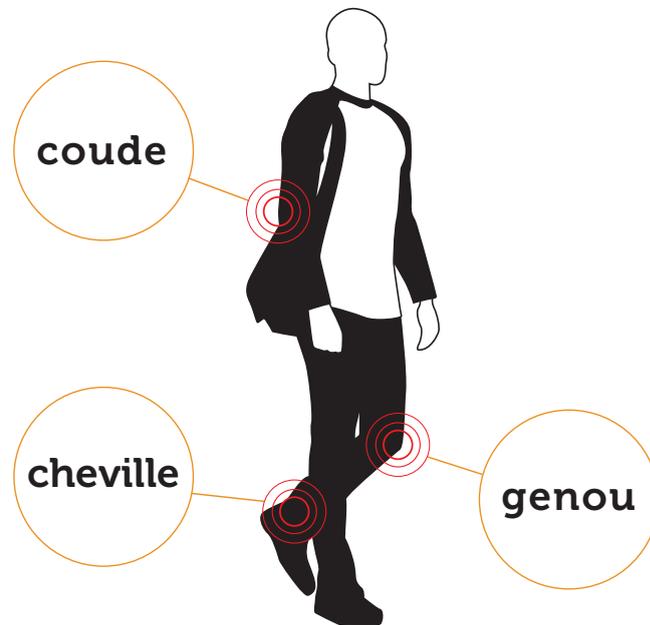
Les dommages articulaires peuvent débuter dès le plus jeune âge, même sous traitement préventif, en l'absence de symptômes. Ceux-ci n'apparaissent généralement qu'après 10 à 20 ans d'évolution silencieuse et progressive ⁽²⁾.



Quelles articulations sont concernées par le risque d'arthropathie articulaire ?

Les saignements les plus fréquents se produisent au niveau des chevilles, des genoux et des coudes ⁽⁷⁾. Ce sont donc ces articulations qui sont les plus exposées aux dommages articulaires ⁽²⁾.

Pour la plupart des personnes ayant une hémophilie recevant une prophylaxie, la cheville est la première articulation au niveau de laquelle apparaît l'arthropathie. Elle est le plus souvent suivie par le genou et le coude ⁽²⁾.



Toutes les articulations sont potentiellement concernées, même si certaines sont plus susceptibles de saigner que d'autres. C'est le cas des articulations dites « cibles ». Plusieurs définitions de l'articulation cible ont été proposées, on considère en générale qu'il s'agit d'une articulation touchée par au moins 3 hémarthroses sur une période de 6 mois ⁽¹⁴⁾.

En général, une fois qu'une articulation a saigné, elle devient plus sujette aux saignements ultérieurs. Les chevilles, genoux et coudes sont les articulations cibles les plus fréquentes ^(4,7,8).

Comment savoir si les articulations sont atteintes ?

C'est votre médecin qui peut vous le dire. Il est donc important de consulter régulièrement l'équipe soignante de votre centre de traitement de l'hémophilie (CTH) afin de réaliser un suivi de la santé de vos articulations.

Grâce à l'examen physique des articulations et à différents outils de radiologie (échographie, IRM, radiographie), votre médecin sera à-même de repérer le plus tôt possible les anomalies dues à l'atteinte articulaire et d'adapter votre prise en charge ⁽¹⁵⁾.



Examen physique

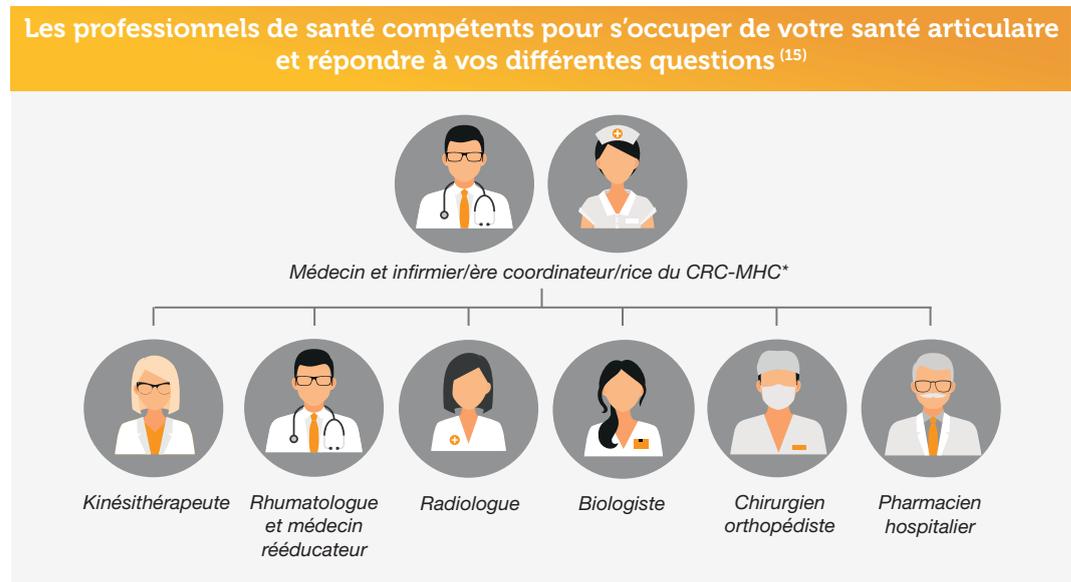


Imagerie médicale

À qui parler des articulations ?

Pour évaluer la santé des articulations, pour mieux les protéger, prenez l'habitude d'en parler avec votre équipe soignante. Votre médecin et les infirmières qui soignent votre hémophilie sont vos interlocuteurs privilégiés pour évoquer votre santé articulaire.

Ils ont avec eux toute une équipe de spécialistes capables d'évaluer vos articulations et de vous apporter les conseils et la prise en charge les plus adaptés.



*Centre de Ressources et de Compétences Maladies Hémorragiques Constitutionnelles

Que peut apporter la kinésithérapie ?

Après une hémarthrose

La kinésithérapie peut faire partie des soins effectués suite aux épisodes de saignements articulaires ⁽⁴⁾. Elle permet de soulager la douleur et de retrouver la mobilité du membre concerné ⁽¹⁵⁾.

Dès que la douleur et le gonflement commencent à diminuer, vous pouvez tenter de bouger l'articulation concernée, à savoir passer d'une position de repos à une position active. L'objectif est de retrouver progressivement une amplitude de mouvement totale en étirant complètement le membre ⁽⁴⁾.

Au long cours

À plus long terme, la kinésithérapie aide à prévenir l'apparition d'une arthropathie (détérioration du cartilage et de l'os des articulations) et à entretenir le bon fonctionnement des muscles et des articulations ⁽¹⁵⁾. Le kinésithérapeute dispose de diverses méthodes thérapeutiques comme l'hydrothérapie (soins par l'eau), les stimulations électriques, les ultrasons, la chaleur ou le froid ⁽⁴⁾.



Comment le traitement anti-hémophilique réduit-il le risque artriculaire ?

Il existe différents traitements dans l'hémophilie : les facteurs anti-hémophiliques et les thérapies non substitutives ⁽¹⁶⁾.

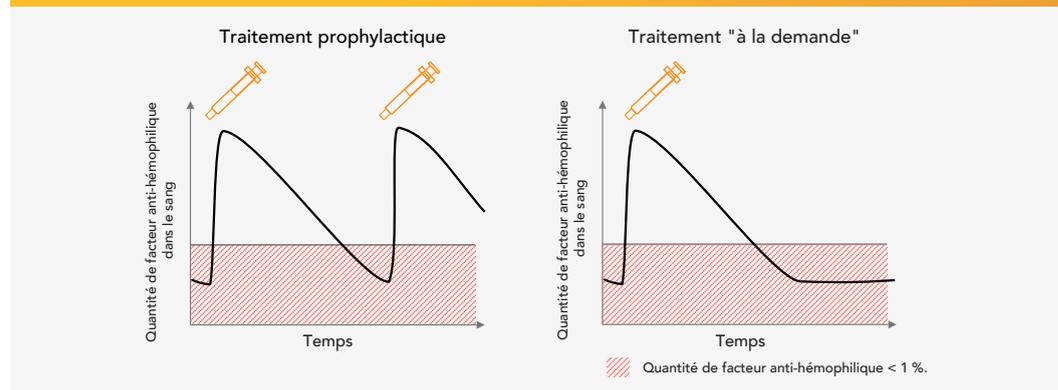
Les thérapies non substitutives, qui ne cherchent pas à compenser le facteur de coagulation manquant, agissent soit ⁽¹⁶⁾ :

- en mimant l'action du facteur de coagulation manquant
- en limitant l'action de facteurs ayant une action opposée au facteur manquant (anticoagulants) pour rétablir une coagulation normale.

Le traitement par facteur anti-hémophilique fournit le facteur de coagulation manquant : facteur VIII (hémophilie A) ou facteur IX (hémophilie B) ⁽¹⁷⁾. Il existe 2 modalités d'administration :

- le traitement « prophylactique » qui par des injections régulières vise à maintenir une quantité de facteur suffisamment élevée dans le sang ^(1,4).
- le traitement dit « à la demande » qui consiste en des injections ponctuelles, administrées au moment des saignements ⁽⁴⁾.

Représentation schématique de l'évolution de la quantité de facteur anti-hémophilique dans le sang au cours du temps



À chaque injection, la quantité de facteur anti-hémophilique dans l'organisme atteint un pic au moment de l'injection puis diminue progressivement. À chaque nouvelle injection, un nouveau pic est atteint et la décroissance reprend. Lorsque la courbe se situe dans la zone colorée, la quantité de facteur anti-hémophilique présente dans l'organisme est inférieure à 1 %.

La modélisation de l'activité du facteur de coagulation n'est pas disponible pour les traitements non substitutifs.

Quelles activités physiques effectuer pour renforcer ses articulations ?

La pratique d'activités physiques et de sports est recommandée pour les personnes ayant une hémophilie. Elle aide à entretenir la force musculaire, la souplesse articulaire et l'estime de soi ⁽¹⁵⁾.

Le choix de l'activité est à discuter avec votre équipe soignante afin de s'assurer de son adéquation avec votre état de santé. Il peut être nécessaire d'envisager des équipements de protection ainsi que d'associer un traitement préventif ^(4,15).

De nombreuses activités physiques sont réalisables par les personnes atteintes d'hémophilie. Elles s'étendent des activités de la vie quotidienne – domestiques, professionnelles, déplacements... – aux activités sportives encadrées ^(15,18,19).

Il existe une catégorie particulière d'activité physique destinée aux personnes ayant des besoins spécifiques qui les empêchent de pratiquer dans des conditions ordinaires : c'est l'activité physique adaptée (APA). Elle est basée sur leurs aptitudes et leurs motivations et implique une organisation et une supervision par des professionnels de l'APA ou des professionnels de santé ⁽¹⁸⁾.

Exemples d'activités sportives à risque ^(4,19)



Boxe



Football



Hockey



Lutte



Rugby



Ski

Exemples d'activités sportives adaptées (après accord de l'équipe soignante
et avec un équipement de protection approprié si besoin) ^(4,15)



Athlétisme



Badminton



Course à pied



Cyclisme



Golf



Kayak



Natation



Ping Pong



Randonnée



Ski de fond



Tai-Chi



Tennis



Tir à l'arc



Volleyball



Voile



Yoga

Que faire en cas d'hémarthrose ?

En cas d'hémarthrose, suivez les consignes qui vous ont été fournies par votre équipe soignante. N'hésitez pas à prendre contact avec elle pour savoir ce que vous devez faire en fonction de votre situation personnelle.

Dès la survenue d'une hémarthrose, l'objectif est d'arrêter le saignement le plus rapidement possible. Pour cela il est important de repérer les signes annonciateurs le plus tôt possible et d'en avvertir l'équipe soignante ⁽⁴⁾. Chez la plupart des personnes, l'hémarthrose se traduit par un picotement et une raideur au niveau de l'articulation ⁽⁴⁾.

L'arrêt du saignement nécessite l'administration de facteur anti-hémophilique afin d'augmenter la quantité dans le sang et d'aider celui-ci à coaguler ^(4,8).

Le soulagement des symptômes peut se faire en appliquant le protocole **RICE** ^(7,8) :

Repos

Mettre la jambe au repos ou immobiliser le bras évite de faire saigner le muscle ou l'articulation davantage.

Immobilisation et glace

La glace contracte les vaisseaux sanguins (vasoconstriction) et ralentit le débit sanguin vers la zone affectée.

Compression

La compression, obtenue en enroulant un bandage élastique, soutient l'articulation et contribue à ralentir le saignement.

Élévation

Surélever le membre au-dessus du niveau du cœur réduit l'afflux de sang vers la zone du saignement.

Pour mieux préserver ses articulations

Votre implication active dans votre prise en charge est essentielle pour limiter au maximum les effets de l'hémophilie sur votre santé articulaire.

N'hésitez jamais à poser toutes vos questions à votre équipe soignante. C'est en ayant la connaissance la plus complète possible de l'hémophilie, de ses effets sur vos articulations et de l'action des traitements que vous pourrez protéger au mieux vos articulations.

Vous pouvez poser les question ci-après à votre équipe soignante :

- Quels exercices puis-je faire à la maison pour renforcer mes articulations ?
- Comment optimiser mon traitement anti-hémophilique préventif ?
- Le traitement épisodique permet-il de prévenir l'apparition de l'arthropathie ?
- Mon traitement actuel est-il suffisant pour protéger mes articulations ?
- Que faire si une atteinte articulaire est déjà présente ?

N'hésitez pas à les informer de toute suspicion d'un saignement articulaire ou de vos difficultés éventuelles à bien suivre vos traitements.

Vous pouvez également consulter le site www.hemophileenmouvement.fr

Qu'avez-vous retenu ?

1. Un saignement articulaire est-il toujours douloureux ?

- Oui
- Non

2. Qu'est-ce qu'une articulation cible ?

- Une articulation qui saigne souvent de manière spontanée (≥ 3 hémarthroses sur 6 mois)
- Une articulation qui reçoit souvent des chocs

3. Peut-on avoir les lésions articulaires sans le savoir ?

- Oui
- Non

4. Comment peut-on savoir que l'on a une arthropathie hémophilique ?

- Grâce aux symptômes (douleur, gêne dans les mouvements)
- Grâce à l'examen physique et à l'imagerie médicale

5. À quel âge peut survenir une arthropathie hémophilique ?

- À tout âge
- À partir de 40 ans

6. L'activité physique peut-elle avoir un effet protecteur sur l'articulation ?

- Oui
- Non



Réponses

1. Non. Bien que les saignements articulaires se traduisent souvent par de fortes douleurs, il existe des saignements trop petits pour provoquer une douleur, ce sont les micro-saignements.
2. Une articulation qui saigne souvent de manière spontanée (≥ 3 hémarthroses sur 6 mois), Les articulations cibles sont plus susceptibles de saigner que les autres articulations. En général, une fois qu'une articulation a saigné, elle devient plus sujette aux saignements ultérieurs. Les chevilles, genoux et coudes sont les articulations cibles les plus fréquentes.
3. Oui. L'arthropathie hémophilique évolue de manière progressive et silencieuse, ce qui fait qu'aux stades précoces les dommages peuvent ne pas créer de symptômes.
4. Grâce à l'examen physique et à l'imagerie médicale. Si l'arthropathie provoque à terme des symptômes (douleur, perte de mouvement...), elle peut dans un premier temps passer inaperçue. Seul l'examen physique par un médecin et les techniques d'imagerie médicale peuvent permettre de s'assurer de la présence d'une arthropathie hémophilique.
5. À tout âge. Les dommages articulaires débutent dès le plus jeune âge bien que les symptômes n'apparaissent qu'après 10 à 20 ans d'évolution silencieuse et progressive.
6. Oui. Les activités physiques aident à entretenir la force musculaire et la souplesse articulaire, ce qui renforce l'articulation. C'est pourquoi sa pratique est recommandée pour les personnes ayant une hémophilie.

Références

1. Orphanet. L'hémophilie. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Hemophilie-FRfrPub646v01.pdf> consulté le 17/12/20.
2. Oldenburg J. Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. *Blood* 2015;125(13):2038-44.
3. Auerswald G, et al. Pain and pain management in haemophilia. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(8):845-854.
4. Srivastava A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia* 2020;26(Suppl 6):1-158.
5. Association Française des Hémophiles. Les symptômes de l'hémophilie. <https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/hemophilie/symptomes-hemophilie/> consulté le 17/12/20.
6. Association Française des Hémophiles. Faire du sport en sécurité <https://afh.asso.fr/je-minforme/vivre-au-quotidien/sport-et-bien-etre/faire-du-sport-en-securite/> consulté le 17/12/20.
7. Cockenpot E, et al. Lésions musculosquelettiques dans l'hémophilie. *Traité EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique – maxillofaciale* 31-191-A-10, 2012.
8. Société canadienne de l'hémophilie. Guide à l'intention des familles. 2010. Disponible sur www.hemophilia.ca
9. Šalek SZ, et al. Beyond stopping the bleed: short-term episodic prophylaxis with recombinant activated factor FVII in haemophilia patients with inhibitors. *Blood Transfus* 2017;15(1):77-84.
10. Rodriguez-Merchan EC, et al. Joint protection in haemophilia. *Haemophilia* 2011;17(Suppl 2):1-23.
11. Ea H-K, et al. Histologie et physiologie de la membrane synoviale. *Traité EMC Appareil locomoteur* 14-004-A-10, 2008.
12. Makris M. Prophylaxis in haemophilia should be life-long. *Blood Transfus* 2012;10(2):165-8.
13. van Vulpen LFD, et al. Differential effects of bleeds on the development of arthropathy - basic and applied issues. *Haemophilia* 2017;23(4):521-527.
14. Réseau FranceCoag. Règles de codage et définitions. Version 2.9. Novembre 2016.
15. Haute Autorité de Santé. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) hémophilie. 2019.
16. Trincherio A, et al. The evolution of hemophilia care: Clinical and laboratory advances, opportunities, and challenges. *Hamostaseologie* 2020;40(3):311-21.
17. Association Française des Hémophiles. Qu'est-ce que l'hémophilie ? <https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/hemophilie/quest-ce-que-lhemophilie/> consulté le 17/12/20.
18. Haute Autorité de Santé. Guide de promotion, consultation et prescription médicale d'activité physique et sportive pour la santé chez les adultes. Septembre 2018.
19. Société canadienne de l'hémophilie. Passeport vers le mieux-être. Cap sur la forme physique. 2012. Disponible sur www.hemophilia.ca



Santé des articulations

patients et soignants partagent leurs expériences
sur **hemophileenmouvement.fr**

SOBI (Swedish Orphan Biovitrum) - Siège social France
Immeuble PACIFIC 11-13, Cours Valmy - 92800 PUTEAUX - Tél : +33 (0)1 85 78 03 40

Pour toute demande d'information médicale, veuillez-nous envoyer un email à medinfo.fr@sobi.com