

# 8 Complications de l'hémophilie

**Ce chapitre fournit des renseignements sur les complications de l'hémophilie. Il comprend les sections suivantes :**

## **PARTIE 1 – Les inhibiteurs**

**Georges-Étienne Rivard, M.D., FRCPC**

*Directeur, Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation, CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)*

**Claude Meilleur, inf. aut.**

*Infirmière-coordonnatrice, Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation, CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)*

## **PARTIE 2 – L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire**

**Pamela Hilliard, B. Sc. (PT)**

*Physiothérapeute, Comprehensive Care Hemophilia Program, The Hospital for Sick Children, Toronto (Ontario)*

**Kathy Mulder, B.P.T.**

*Physiothérapeute, Bleeding Disorders Program, Children's Hospital, Winnipeg (Manitoba)*

## **PARTIE 3 – Douleur et hémophilie**

**Pamela Hilliard, B. Sc. (PT)**

*Physiothérapeute, Comprehensive Care Hemophilia Program, The Hospital for Sick Children, Toronto (Ontario)*

**Kathy Mulder, B.P.T.**

*Physiothérapeute, Bleeding Disorders Program, Children's Hospital, Winnipeg (Manitoba)*





## Introduction

Ces dernières décennies, de grands progrès ont été faits dans le domaine de la prise en charge et du traitement de l'hémophilie. Présentement, les personnes hémophiles ont accès à des traitements prophylactiques. Ces traitements consistent en l'injection de perfusions intraveineuses de facteurs de coagulation à intervalle régulier. Ils ont pour but de prévenir les saignements et de diminuer les pertes d'autonomie physique et psychologique qui y sont reliées.

Cependant, il existe des complications auxquelles certains individus doivent faire face. La première complication, qui survient généralement en début d'exposition au produit chez les nouvelles personnes traitées, est le développement d'anticorps (ou inhibiteurs) dirigés contre le facteur de remplacement utilisé pour arrêter le saignement. La deuxième complication, qui est causée par des hémarthroses (saignements dans les articulations), est l'arthrite hémophilique; cette dernière se traduit par une douleur et une perte de mobilité graduelle de l'articulation. Enfin, la troisième complication, est la possibilité théorique d'une transmission virale par les facteurs de la coagulation.

# 8 Complications de l'hémophilie

## PARTIE 1 – Les inhibiteurs

### **Cette section répond aux questions suivantes :**

- Que sont les inhibiteurs?
- Quels sont les symptômes lors du développement des inhibiteurs?
- Quels sont les tests de confirmation des inhibiteurs?
- Quels sont les options de traitements?

**Georges-Étienne Rivard, M.D., FRCPC**  
*Directeur, Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation,  
CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)*

**Claude Meilleur, inf. aut.**  
*Infirmière-coordonnatrice, Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation,  
CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)*

## PARTIE 1 – Les inhibiteurs

**L**e développement d'inhibiteurs est une complication grave de l'hémophilie qui empêche la prévention et le traitement efficace des saignements. Heureusement, des traitements sont disponibles pour éliminer cette problématique et une équipe a été mise en place afin de guider les familles en tout temps.

« *Juste l'hémophilie, ça ne serait pas si pire. C'est l'inhibiteur qui est pénible.* »

- un enfant avec un inhibiteur

« *J'ai dû arrêter de travailler pour être près de mon fils. Cela nous a occasionné beaucoup de problèmes.*

« *À cause de nos horaires de travail, nous n'arrivions pas à nous organiser avec les séjours hospitaliers imprévus.* »

### ■ Que sont les inhibiteurs?

Chez environ 30 % des personnes atteintes d'hémophilie, le système immunitaire réagit au concentré de facteur de la coagulation en développant des anticorps. Le système immunitaire est un ensemble des mécanismes biologiques qui permet à un organisme de reconnaître et de tolérer ce qui lui appartient et de reconnaître et de rejeter ce qui lui est étranger. Le concentré de facteur est perçu comme une substance étrangère. Les mécanismes de défense de l'organisme ne le reconnaissent pas et développent ainsi des anticorps. Les anticorps éliminent ou neutralisent le concentré de facteur et l'empêchent ainsi d'arrêter le saignement. Voilà ce que sont les inhibiteurs.



Cette complication survient habituellement durant les 50 premières expositions au produit de la coagulation. Après cette période critique, le risque de développer des anticorps est presque nul. On ne peut malheureusement pas, malgré les nombreuses études en cours, identifier tous les facteurs qui influencent le développement des inhibiteurs. Cependant, certains facteurs tels que l'âge et le type de mutation du gène peuvent avoir un effet sur le développement des anticorps. Il est possible que l'infection d'une voie centrale (Port-a-Cath) favorise le développement des inhibiteurs. Le directeur de votre centre de traitement de l'hémophilie (CTH) pourra déterminer le meilleur traitement afin d'éviter, autant que possible, cette complication.

## ■ Quels sont les symptômes lors du développement des inhibiteurs?

L'équipe du CTH est toujours disponible pour répondre à toutes les questions et les interrogations concernant la réponse à un traitement. L'infirmière-coordonnatrice s'assurera de rester en communication avec vous en faisant un suivi clinique ou téléphonique pour vérifier que le traitement instauré est adéquat.

Le médecin et l'infirmière-coordonnatrice procéderont à une évaluation physique et à un prélèvement sanguin au moindre signe ou symptôme. Les premiers signes que l'on observe sont l'apparition d'ecchymoses sur le corps et d'un saignement qui ne semble pas contrôlé par des traitements appropriés.

## ■ Quels sont les tests de confirmation des inhibiteurs?

Le test de dépistage et/ou de dosage des inhibiteurs se fait par prélèvement sanguin de façon routinière avant une chirurgie et à tous les bilans périodiques. Cependant, le médecin peut décider de faire un dépistage et/ou un dosage des inhibiteurs s'il soupçonne un problème sur le plan de l'efficacité du traitement. Un dépistage sert à évaluer la présence ou non des inhibiteurs. Le dosage des inhibiteurs s'effectue lorsque la présence de l'inhibiteur est confirmée par un dépistage. Il permettra d'évaluer la quantité d'anticorps (en unités Bethesda) que le système immunitaire a développés contre le facteur déficient.

Les laboratoires d'hémostase du Canada font cette analyse et les résultats peuvent être obtenus après quelques heures seulement, s'il y a une situation d'urgence.

Un merci tout spécial à Joaly Tilus, un enfant avec un inhibiteur, et à sa maman qui nous ont permis d'être les témoins de leur visite au Centre de traitement de l'hémophilie de l'hôpital Sainte-Justine, à Montréal.



## PARTIE 1 – Les inhibiteurs

« Beaucoup d'informations contradictoires circulent au sujet des inhibiteurs. Il est préférable de s'adresser à l'équipe du centre de traitement complet de l'hémophilie pour bien comprendre les différents enjeux du traitement. »

« Lorsqu'un enfant présente un inhibiteur, il n'y a pas de recette magique. Le traitement de l'inhibiteur doit être personnalisé. »

## ■ Quels sont les options de traitements?

Quelques traitements existent pour éliminer les anticorps et ainsi reprendre les traitements usuels. Le directeur de votre CTH vous expliquera les différences, les particularités, les avantages et les inconvénients de chacun d'eux.

En bref, les traitements peuvent soit épuiser le système immunitaire ou rendre le FVIII méconnaissable aux anticorps. Dans le premier cas, la méthode ressemble à une désensibilisation lors d'une allergie. C'est-à-dire que l'on épuise la production d'anticorps. La deuxième méthode consiste à présenter le FVIII sous une autre forme à l'anticorps. En effet, la partie du FVIII visée par l'anticorps est ni plus ni moins masquée par une molécule nommée facteur de von Willebrand, que l'on retrouve normalement lié avec le FVIII dans le sang.

On nomme ces deux façons de procéder *traitement d'immunotolérance*. La réussite de ces traitements peut prendre de quelques mois à trois ans et leur efficacité est d'environ 80 %. Entre-temps, d'autres produits, tels que FEIBA® et NiaStase® sont utilisés à la maison pour arrêter les saignements qui pourraient survenir durant le traitement des inhibiteurs. Ces produits peuvent, à l'occasion, être utilisés pour prévenir les saignements.

# 8

## Complications de l'hémophilie

### PARTIE 1 – Les inhibiteurs

#### Conclusion

En résumé, l'hémophilie est une maladie qui nécessite des perfusions d'un produit de remplacement pour prévenir ou arrêter les saignements et ainsi éviter certaines complications. Parfois, une personne développe un inhibiteur contre ce produit parce que son corps le reconnaît comme une substance étrangère. Cependant, il existe des traitements pour éliminer les anticorps et d'autres pour arrêter les saignements, malgré la présence des anticorps. Le succès des traitements est encourageant, mais peut-être long et lourd pour l'individu et sa famille.

Si vous vivez cette situation, d'autres informations plus exhaustives sont à votre disposition et vous pouvez toujours communiquer avec le Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation.

De plus, nous vous suggérons de consulter ces deux ouvrages de référence :

- Société canadienne de l'hémophilie : *Tout sur les inhibiteurs*, une brochure préparée par les infirmières canadiennes spécialisées dans le traitement de l'hémophilie à l'intention des patients qui présentent des inhibiteurs, 1<sup>re</sup> édition 1997.
- L'Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie (ACDCH), *Suggestions for the management of hemophiliacs and non-hemophiliacs with factor VIII inhibitors*, ACDCH, 3<sup>e</sup> édition 1999.



La Société canadienne de l'hémophilie organise des ateliers nationaux pour les familles aux prises avec des inhibiteurs.



Tout sur  
l'hémophilie  
**Guide**  
à l'intention  
des  
familles



# 8

## Complications de l'hémophilie

### PARTIE 2 – L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire

#### Cette section répond aux questions suivantes :

- Comment un trouble de la coagulation peut-il endommager les articulations?
- Quels sont les types d'atteinte articulaire?
- Qu'est-ce qu'une articulation cible?
- Comment savoir si votre enfant a une articulation cible?
- Qu'est-ce que la synovite?
- Qu'est-ce que la synovite chronique?
- Comment savoir si votre enfant présente une synovite chronique?
- Qu'est-ce que l'arthrite?
- Quels sont les symptômes de l'arthrite?
- Peut-on prévenir la synovite et l'arthrite?
- Comment traite-t-on l'atteinte articulaire une fois qu'elle est installée?
- Comment les saignements musculaires surviennent-ils?
- Quelles sont les complications des saignements musculaires?
- Comment doit-on traiter les saignements musculaires?

**Pamela Hilliard, B. Sc. (PT)**

*Physiothérapeute, Comprehensive Care Hemophilia Program, The Hospital for Sick Children, Toronto (Ontario)*

**Kathy Mulder, B.P.T.**

*Physiothérapeute, Bleeding Disorders Program, Children's Hospital, Winnipeg (Manitoba)*

# 8

## Complications de l'hémophilie

### PARTIE 2 - L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire

---

**A**u Canada, beaucoup d'adultes atteints d'hémophilie grave présentent une atteinte permanente affectant au moins une de leurs articulations. Lorsqu'ils étaient enfants, les traitements étaient moins avancés. On ne prescrivait pas d'emblée le traitement préventif au moyen de perfusions régulières de facteur de la coagulation (prophylaxie), les programmes de perfusion à domicile n'étaient pas aussi bien établis et on arrivait moins à maîtriser les saignements.

De nos jours, étant donné que la prophylaxie débute à un très jeune âge, il est possible de prévenir les saignements et l'atteinte articulaire. Cette approche thérapeutique préventive a considérablement amélioré les chances que l'enfant atteigne l'âge adulte sans présenter de maladie articulaire grave. Beaucoup d'enfants canadiens atteints d'hémophilie grandissent avec des articulations pour ainsi dire normales. Par contre, même si la prophylaxie contribue à réduire la fréquence et la gravité des saignements et l'atteinte articulaire précoce, elle ne prévient pas tous les saignements. Si un saignement persiste et qu'il n'est pas rapidement maîtrisé, une atteinte articulaire peut débiter. Les saignements à répétitions risquent d'entraîner une atteinte articulaire irréversible.

**■ Comment un trouble de la coagulation peut-il endommager les articulations?**

Les saignements dans les articulations et les muscles sont fréquents chez les personnes atteintes d'hémophilie. Ces saignements peuvent éventuellement entraîner une atteinte articulaire ou musculaire et ce, de trois façons :

« Chaque saignement est différent. Certains prennent plus de temps à se résorber et parfois ceux qui durent le plus longtemps ne sont pas les pires. »

1. L'atteinte articulaire peut débuter lorsqu'il y a un saignement dans la cavité articulaire. Dans certains cas, l'atteinte articulaire débutera après un saignement articulaire majeur, mais souvent, elle résulte de saignements importants ou répétés au cours d'une période donnée.
2. Après des saignements articulaires, la paroi interne de l'articulation (la synoviale) peut demeurer enflammée pendant quelques semaines. C'est ce qu'on appelle la *synovite aiguë*. Une synoviale enflammée peut saigner ensuite très facilement, ce qui entraîne la reprise du saignement avant qu'il n'ait eu la possibilité de rentrer complètement dans l'ordre.
3. S'ils ne sont pas traités correctement, les saignements musculaires peuvent provoquer la formation de tissu cicatriciel et une perte de flexibilité musculaire. Cela ajoute au stress infligé aux articulations voisines et les expose à leur tour à un risque de saignement.

Certaines articulations sont plus sujettes aux saignements que d'autres. Les articulations qui saignent le plus souvent sont les genoux, les chevilles et les coudes. Ce sont des articulations à charnière qui résistent mal aux stress latéraux.

Les articulations comme l'épaule et la hanche sont appelées énarthroses. Ces articulations sont bien protégées par des muscles volumineux, elles sont conçues pour bouger dans plusieurs directions sans subir de blessure.

### ■ Quels sont les types d'atteinte articulaire?

L'atteinte articulaire peut affecter deux parties de l'articulation : la synoviale et le cartilage. L'inflammation de la synoviale est appelée *synovite*. La synovite peut être aiguë ou chronique. L'érosion et la destruction progressives du cartilage causent ce qu'on appelle l'*arthrite*.

### ■ Qu'est-ce qu'une articulation cible?

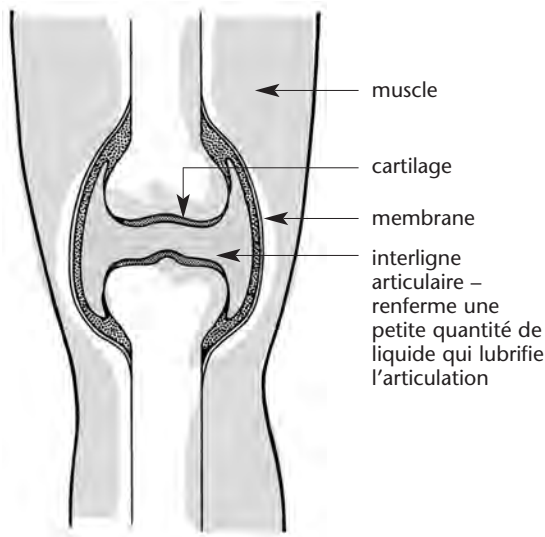
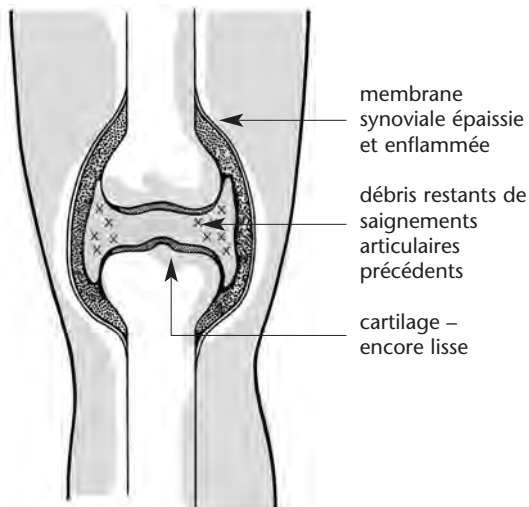
Une articulation cible est une articulation qui saigne plus souvent. On en a proposé différentes définitions, par exemple, une articulation qui saigne plus souvent que les autres ou une articulation qui saigne un certain nombre de fois à l'intérieur d'une période donnée. Les points les plus importants sont qu'une articulation cible ne revient pas à la normale entre les saignements et qu'elle est exposée à un risque plus grand de présenter une atteinte articulaire précoce.

### ■ Comment savoir si votre enfant a une articulation cible?

Vous pourriez observer qu'une articulation en particulier a tendance à saigner plus souvent que les autres. Votre équipe du CTH pourrait aussi remarquer le phénomène en parcourant le carnet de saignements/traitements. C'est l'une des raisons pour lesquelles il est si important que les notes au carnet soient bien précises.

*« Quand j'étais petit, je suis tombé de vélo et je me suis frappé le coude très fort. Il me fait très mal depuis et il faut que j'utilise une attelle pour l'empêcher de bouger. Je ne suis pas supposé lancer une balle de baseball si mon coude me fait mal. »*

## PARTIE 2 - L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire

**Structures d'une  
articulation en  
bonne santé****Articulation  
atteinte de synovite****■ Qu'est-ce que la synovite?**

L'intérieur des articulations est tapissé d'une mince pellicule appelée *synoviale* ou *membrane synoviale*. La fonction de cette couche de cellules spéciales est de...

- lubrifier l'articulation
- nourrir le cartilage
- éliminer les liquides et les dépôts de l'articulation.

La synoviale est riche en vaisseaux sanguins qui alimentent l'articulation et la débarrassent des impuretés. Étant donné que cette zone est si riche en vaisseaux sanguins, ces derniers peuvent facilement se rompre lors d'une torsion ou d'une mise sous tension de l'articulation et un saignement se produit alors dans l'articulation.

Après un saignement articulaire, la synoviale reste enflammée pendant plusieurs semaines. C'est la **période délicate** au cours de laquelle l'articulation est encore plus susceptible de saigner de nouveau — parfois, la douleur disparaît et l'articulation retrouve son apparence et sa mobilité normales, mais elle n'est pas encore entièrement guérie. Beaucoup d'articulations deviennent des **articulations cibles** pendant cette période.

**■ Qu'est-ce que la synovite chronique?**

Lors de saignements à répétition, la synoviale n'arrive plus à faire son travail qui est d'éliminer le sang qui s'y est accumulé. Pour compenser, la synoviale fabrique de nouveaux vaisseaux sanguins et s'épaissit. On parle alors de synovite chronique.

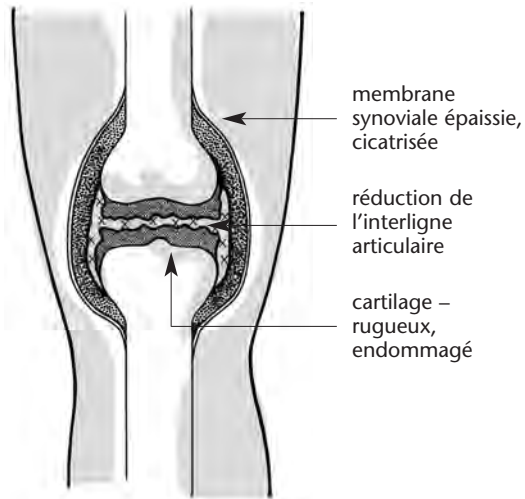
### ■ Comment savoir si votre enfant présente une synovite chronique?

La synovite donne à l'articulation un aspect et une sensation qui ne sont pas les mêmes que lors d'un saignement aigu. L'articulation semble continuellement « spongieuse » ou enflée. L'enflure ne disparaît pas après le traitement par concentré de facteur. Si une sensation de tension persiste dans l'articulation sous l'effet de l'enflure chronique, on note toutefois que la douleur n'est pas toujours présente. Une articulation qui saigne perd rapidement de sa mobilité à mesure que le sang remplit l'espace de la cavité articulaire. Par contre, les articulations enflées par suite d'une synovite chronique continuent habituellement de bouger sans provoquer de douleur (c'est-à-dire, en l'absence de saignement). Toutefois, l'amplitude de mouvement diminuera au fil des mois et des années.

### Tableau 1

#### Différences entre un saignement aigu et la synovite

Saignement aigu	Synovite aiguë	Synovite chronique
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dououreux</li> <li>• Réduction de l'amplitude de mouvement</li> <li>• L'enflure peut diminuer avec l'administration du traitement par concentré de facteur</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Au toucher, on sent que l'articulation est gonflée</li> <li>• Au toucher, on sent que l'articulation est chaude</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Enflure inchangée, malgré l'administration de concentrés de facteur</li> <li>• Parfois indolore</li> <li>• Mobilité maintenue au début</li> </ul>

**Articulation  
arthritique****■ Qu'est-ce que l'arthrite?**

*Arthrite* signifie « inflammation de l'articulation ». En plus de l'inflammation de la membrane synoviale, on note aussi une atteinte du cartilage et des os des surfaces articulaires.

Il existe deux types de cartilages dans les articulations. Le plus important est celui qui forme la capsule rigide et lisse à l'extrémité des os et qui permet à l'articulation de bouger sans friction. Lorsqu'une quantité importante de sang est emprisonnée à l'intérieur de l'articulation, soit après un saignement majeur ou après des saignements répétés, l'épanchement sanguin et le liquide fabriqué par la synoviale pour tenter de corriger la situation contribuent à éroder le cartilage. C'est ce qu'on appelle l'arthrite.


**■ Quels sont les symptômes de l'arthrite?**

Voici certains des symptômes de l'arthrite :

- L'articulation devient raide, particulièrement le matin, ou après une période prolongée en position assise.
- L'articulation peut être douloureuse à la mobilisation.
- Les muscles entourant l'articulation s'affaiblissent et s'atrophient parce qu'ils ne sont pas utilisés.
- Si l'articulation atteinte est celle du genou ou de la cheville, la personne risque d'avoir de la difficulté à marcher, à gravir un escalier, à monter en voiture ou à en descendre et la course est hors de question.

### ■ Peut-on prévenir la synovite et l'arthrite?

Oui. Il est beaucoup plus facile de *prévenir* l'atteinte articulaire que de la traiter une fois qu'elle est installée. La meilleure façon de prévenir l'atteinte articulaire est d'empêcher les saignements de se produire dans les articulations. On y arrive en administrant un traitement par concentré de facteur prophylactique. Le facteur de la coagulation peut être administré *avant* la survenue des saignements. Bien des enfants atteints d'hémophilie grave reçoivent désormais des perfusions régulières de facteur. Les gens atteints d'hémophilie modérée peuvent parfois recevoir du concentré de facteur avant de participer à des sports ou à d'autres activités susceptibles d'imposer un stress indu aux articulations ou de provoquer des saignements.

 Voir **Chapitre 4, Prise en charge des saignements, Chapitre 5, Traitement par facteurs de la coagulation et Chapitre 6, Le rôle de la prophylaxie.**

Même avec la prophylaxie, il est impossible de prévenir tous les saignements, particulièrement chez les petits turbulents. Le capitonnage des meubles, la pose de tapis plutôt que de parquets durs et le port d'équipement protecteur, comme un casque ou des genouillères, peuvent prévenir et atténuer les ecchymoses. Toutefois, les saignements articulaires sont presque toujours causés par le stress - une torsion ou une foulure - de l'articulation.

La deuxième mesure à prendre pour prévenir l'atteinte articulaire est *de reconnaître et de traiter chaque nouveau saignement articulaire sur-le-champ*. Chez les très jeunes enfants, il est souvent difficile de déterminer si une articulation est enflée. Par contre, dès les premiers stades du saignement, vous remarquerez peut-être que l'enfant refuse d'utiliser son bras ou sa jambe ou qu'il pleure dès que le membre est bougé. Si le facteur de la coagulation est administré à ce moment, il n'y aura qu'une petite quantité de sang à éliminer. Il est également important de mettre l'articulation au repos — cela signifie qu'il faut empêcher l'enfant de marcher après un saignement au genou ou à la cheville, l'empêcher de ramper après un saignement à un coude et l'empêcher de pratiquer des sports jusqu'à ce qu'il soit *complètement* rétabli.

« Notre enfant n'avait que sept ans lorsque ses radiographies ont montré une grave atteinte articulaire au niveau de son articulation cible. Il recevait un traitement prophylactique et pourtant cela s'est produit. »



## PARTIE 2 - L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire

« La meilleure façon de prévenir l'atteinte articulaire est d'empêcher les saignements de se produire dans les articulations... la deuxième façon de prévenir l'atteinte articulaire est de RECONNAÎTRE et de TRAITER chaque nouveau saignement articulaire sur-le-champ. »



Si le saignement n'est pas enrayé à ce moment, l'articulation devient de plus en plus douloureuse et sous tension. Il est alors plus difficile de la mobiliser. La peau qui recouvre l'articulation devient chaude au toucher. Ces signes indiquent que l'épanchement sanguin est déjà volumineux dans l'espace articulaire et que le rétablissement complet prendra plus de temps. Cette articulation est alors plus susceptible de présenter d'autres saignements et pourrait devenir une articulation cible. Il faut parfois plusieurs traitements par facteur de la coagulation, plusieurs jours ou semaines de repos et de la physiothérapie pour retrouver toute l'amplitude de mouvement et la force musculaire.

C'est en prévenant les saignements et en traitant énergiquement tous les nouveaux saignements qu'on arrive à prévenir la synovite et le développement d'articulations cibles. Le traitement énergique des nouveaux saignements et de la synovite devrait empêcher l'arthrite de s'installer.

### ■ Comment traite-t-on l'atteinte articulaire une fois qu'elle est installée?

Souvenez-vous! Une fois qu'une articulation a été endommagée, il est peu probable qu'elle redevienne tout à fait normale. Par contre, il existe plusieurs options thérapeutiques pour soigner la synovite ou une articulation cible.

- **Prophylaxie** – Le traitement préventif peut être recommandé pendant une période de trois à six mois. Cela signifie qu'un traitement par facteur de la coagulation est administré en général tous les deux jours pour prévenir les nouveaux saignements et permettre à la synoviale de se rétablir.
- **Exercice** – Un programme conçu par le physiothérapeute du CTH est aussi instauré pour raffermir les muscles entourant l'articulation et la protéger davantage.

- **Attelles ou appareils orthopédiques** – Des attelles ou des appareils orthopédiques peuvent protéger l'articulation. Ces dispositifs s'utilisent parfois en complément du traitement prophylactique. Il est très important de procéder à des exercices pour renforcer les muscles quand on se sert d'attelles, parce que certaines restreignent l'amplitude de mouvement, ce qui contribue à affaiblir les muscles.
- **Injections de corticostéroïdes** – Le traitement de corticothérapie peut accélérer la guérison. Tout d'abord, des concentrés de facteur sont administrés, puis une petite aiguille est utilisée pour injecter le médicament directement dans l'articulation afin de venir à bout de l'inflammation. Cette intervention est habituellement effectuée par des spécialistes des articulations, par exemple, des rhumatologues ou des chirurgiens orthopédistes.
- **Synovectomie** – La synovectomie est une intervention par laquelle on retire la membrane synoviale enflammée. L'intervention permet de réduire considérablement le nombre de saignements, d'assurer un certain rétablissement, de soulager la douleur et d'améliorer l'état des surfaces articulaires. Avec le temps, une nouvelle synoviale se développera. Par contre, la synovectomie ne transformera pas l'articulation malade en une articulation neuve. Elle ne lui redonnera pas l'amplitude de mouvement perdue. Il existe différents types de synovectomie :

*Synovectomie arthroscopique* – Un mince tube muni d'une caméra miniaturisée (arthroscope) est inséré dans l'articulation par une petite incision. Des instruments spéciaux permettent au chirurgien de retirer la membrane synoviale épaissie. Du concentré de facteur de la coagulation doit être administré durant et après l'intervention. Des traitements de physiothérapie sont ensuite nécessaires après l'intervention pour redonner à l'articulation le maximum de force et de mobilité, mais la récupération se fait assez rapidement.

---

**PARTIE 2 - L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire**

---

*Synovectomie radioactive ou chimique* – Une substance est injectée dans l'articulation pour « brûler » le tissu synovial. La membrane synoviale est détruite et avec le temps, elle est remplacée par une nouvelle membrane saine. Cette intervention ne requiert pas beaucoup de facteur de remplacement ou de physiothérapie. Elle a été utilisée dans certains cas spéciaux, par exemple pour traiter les articulations cibles d'enfants présentant des inhibiteurs.

- **Arthrodèse** – Deux os sont fusionnés ensemble à l'aide de vis, de tiges de métal ou d'agrafes. L'articulation ainsi immobilisée perd de sa flexibilité, mais est stabilisée et peut supporter plus facilement le poids, d'où une réduction de la douleur. L'arthrodèse est l'intervention de choix pour l'articulation de la cheville à ce jour, étant donné que les prothèses totales de la cheville ne sont pas encore au point. En général, on ne recommande pas l'arthrodèse pour les articulations plus volumineuses, comme celles de la hanche ou du genou, pour lesquelles la prothèse serait une meilleure solution.
- **Prothèse articulaire** – Dans les cas de destruction grave des articulations et de perte de mobilité, on peut envisager une chirurgie pour prothèse articulaire

**La meilleure approche contre l'atteinte articulaire dans l'hémophilie est la prévention.**

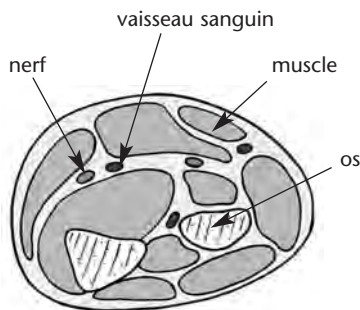
Voici comment :

- Prévenir les saignements au moyen d'un traitement prophylactique par facteur de la coagulation et choisir des activités physiques et des sports moins risqués
- Traiter chaque saignement articulaire rapidement et complètement au moyen de facteur de la coagulation. Reposer le membre atteint et modifier les activités physiques jusqu'au rétablissement complet.
- Prévenir le développement des articulations cibles et la synovite chronique grâce à une prise en charge de la synovite aiguë après chaque saignement, incluant la mise au repos de l'articulation pendant au moins une journée après un saignement pour éviter sa reprise.
- Identifier et traiter énergiquement la synovite chronique.
- Consulter le physiothérapeute du CTH pour des suivis réguliers et des recommandations thérapeutiques.

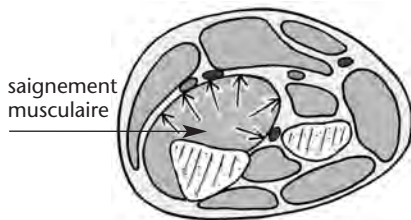
### ■ **Comment les saignements musculaires surviennent-ils?**

Une blessure musculaire peut survenir lors d'un étirement excessif ou d'un impact direct. Certaines fibres musculaires se déchirent et commencent à saigner.

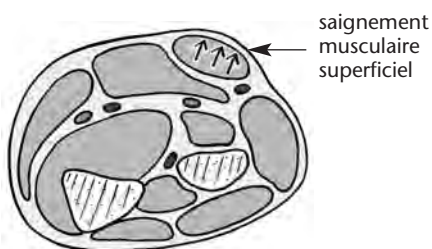
## PARTIE 2 - L'atteinte articulaire et l'atteinte musculaire



Voici une coupe de l'avant-bras.



Cette même coupe montre un saignement profond dans les muscles de l'avant-bras qui font fléchir les doigts. Cette pression exercée en profondeur dans l'avant-bras comprime les nerfs et les vaisseaux sanguins. C'est ce que l'on appelle un syndrome du compartiment.



La même coupe montre ici un saignement à la surface du muscle. L'enflure est visible à la surface. Elle étire la peau mais n'exerce pas beaucoup de pression sur les nerfs et les vaisseaux sanguins.

Figure 1


## ■ Quelles sont les complications des saignements musculaires?

Les saignements musculaires peuvent avoir de graves conséquences. Certains saignements dans les muscles profonds entraînent une compression qui est dangereuse pour les nerfs et les vaisseaux sanguins et peut provoquer un engourdissement, une paralysie, voire la mort des muscles. Après un saignement, le muscle reste douloureux et affaibli pendant une assez longue période. Une reprise trop hâtive des activités normales peut provoquer d'autres saignements dans le muscle lui-même ou dans les articulations avoisinantes. Les muscles peuvent guérir en gardant des cicatrices, ce qui leur fait perdre de leur flexibilité. Ce phénomène peut aussi aggraver la blessure musculaire et imposer un stress additionnel aux articulations avoisinantes.

**Figure 1** : Vue en coupe d'un saignement musculaire occasionnant une compression des nerfs, des vaisseaux sanguins.

## ■ Comment doit-on traiter les saignements musculaires?

On privilégiera la prévention des saignements musculaires par un choix judicieux des activités et l'utilisation d'équipement protecteur pour les activités plus à risque. Il est essentiel de savoir reconnaître sans retard les saignements musculaires. Tous les saignements musculaires doivent faire l'objet d'une réadaptation complète sous la supervision d'un physiothérapeute expérimenté.

 *Pour plus de renseignements sur les mouvements et les activités physiques susceptibles de provoquer des saignements, voir Chapitre 12, Activité physique, exercice et sport.*

# 8 Complications de l'hémophilie

## PARTIE 3 – Douleur et hémophilie

### Cette section répond aux questions suivantes :

- Par quoi la douleur est-elle causée chez une personne atteinte d'hémophilie?
- Comment soulager la douleur aiguë chez votre enfant?
- Que dire des analgésiques?
- Que faire si la douleur persiste?
- Que faire en cas de douleur chronique?

**Pamela Hilliard, B. Sc. (PT)**

*Physiothérapeute, Comprehensive Care Hemophilia Program, The Hospital for Sick Children, Toronto (Ontario)*

**Kathy Mulder, B.P.T.**

*Physiothérapeute, Bleeding Disorders Program, Children's Hospital, Winnipeg (Manitoba)*

## PARTIE 3 - Douleur et hémophilie


« Pourquoi souffrir en silence? Il faut dialoguer avec l'équipe soignante et mettre en place un plan de traitement adapté pour vous. »

### ■ Par quoi la douleur est-elle causée chez une personne atteinte d'hémophilie?

Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent présenter deux types de douleur. La première est la *douleur aiguë* causée par un saignement actif dans une articulation ou un muscle. La seconde est la *douleur chronique* causée par une atteinte articulaire de longue date. La douleur chronique affecte principalement les personnes hémophiles plus âgées qui souffrent davantage d'arthrite.

La douleur aiguë est le signe que quelque chose ne va pas. Il s'agit en général du premier signe d'un saignement. Un saignement dont on ne s'occupe pas perdurera, fera gonfler l'articulation ou fera pression sur les muscles et autres structures. Cela intensifiera beaucoup la douleur. Même s'il n'y a aucun autre signe manifeste de saignement, comme l'enflure, le traitement par facteur de la coagulation s'impose. « En cas de doute, il faut traiter », c'est la devise de la majorité des experts du traitement de l'hémophilie.

### ■ Comment soulager la douleur aiguë chez votre enfant?

La douleur causée par un saignement peut être maîtrisée par l'administration de concentrés de facteur qui enrayeront l'hémorragie dès que le problème est identifié. Pour maîtriser la douleur, il peut aussi être utile d'appuyer le bras ou la jambe sur un oreiller dans une position confortable, ou alors, de les placer dans une attelle. L'application de glace peut aussi atténuer la douleur en diminuant la capacité des nerfs à transmettre les influx douloureux.  Pour plus de renseignements sur la façon d'utiliser correctement la glace, voir **Chapitre 4, Prise en charge des saignements**.

La douleur semblera beaucoup plus intense si votre enfant est fâché ou inquiet. On peut l'aider à se détendre et à penser à autre chose qu'à la douleur en le distrayant, par exemple, en lui lisant une histoire, en le laissant regarder son film préféré ou en jouant avec lui. Ces activités aideront aussi l'enfant à rester bien tranquille, ce qui reposera l'articulation ou le muscle affecté par le saignement et contribuera à sa guérison. Certains enfants apprécieront un bon bain ou une friction du dos pour se détendre et se reposer plus confortablement.

### ■ Que dire des analgésiques?

On peut administrer des médicaments, tels l'acétaminophène, pour maîtriser et soulager la douleur. Toutefois, bon nombre des analgésiques offerts sans ordonnance dans les pharmacies renferment de l'acide acétylsalicylique (AAS), l'ingrédient actif de l'aspirine. Les personnes atteintes d'hémophilie ne doivent prendre aucun produit renfermant de l'aspirine. L'aspirine empêche les plaquettes de se regrouper pour former un caillot. Son utilisation aggravera le saignement.

Certains autres analgésiques d'usage courant, comme Advil et l'ibuprofène, affectent également les plaquettes et peuvent aggraver le saignement — ces médicaments sont aussi à éviter.

Assurez-vous de vérifier que le médicament que vous comptez utiliser est sécuritaire. En cas de doute, vérifiez auprès de votre pharmacien, de votre infirmière ou de votre médecin.

« Assurez-vous de vérifier que le médicament que vous comptez utiliser est sécuritaire. En cas de doute, vérifiez auprès de votre pharmacien, de votre infirmière ou de votre médecin. »

### Tableau 2

#### Analgésiques qui ne devraient pas être utilisés par les personnes atteintes d'hémophilie

Médicaments renfermant de l'aspirine / AAS	Médicaments qui ne renferment pas d'AAS, mais qui peuvent aussi affecter la fonction plaquettaire
Aspirine Entrophen Anacin Norgesic 222, 282, 292 Coricidin Rhume Coricidin D et sans somnolence Robaxisal Midol Dristan	Ibuprofène Advil Motrin





## PARTIE 3 - Douleur et hémophilie

« Toute ma vie, j'ai dû composer avec la douleur. Tous les enfants de mon âge ne souffrent pas autant que cela. Ma douleur varie beaucoup, de la douleur causée par l'arthrite à celle des saignements causés par l'hémophilie. »

### ■ Que faire si la douleur persiste?

L'application de glace, le repos et la prise de médicaments peuvent contribuer à soulager la douleur, mais ils n'enrayent pas le saignement lui-même. L'administration d'un concentré de facteur de la coagulation est la seule façon de faire cesser le saignement.

Si le traitement habituel par concentré de facteur ne semble pas soulager la douleur, communiquez avec votre centre de traitement de l'hémophilie immédiatement. Un inhibiteur s'est peut-être développé ou la douleur de votre enfant a peut-être une autre origine. Il s'est peut-être blessé plus gravement, il a peut-être une fracture ou un autre problème de santé qui n'a rien à voir avec l'hémophilie.

### ■ Que faire en cas de douleur chronique?

Certaines personnes atteintes d'hémophilie, particulièrement celles qui souffrent d'un problème articulaire, éprouvent des douleurs chroniques. Il existe divers moyens de traiter la douleur chronique.

#### Physiothérapie

Les physiothérapeutes peuvent vous donner plusieurs trucs pour soulager la douleur et vous donneront des conseils sur ce qui convient à votre enfant. En voici quelques exemples :



- **Exercice** – Certains exercices précis peuvent contribuer à soulager la raideur articulaire ou musculaire. Les exercices peuvent renforcer les muscles, mais aussi contribuer à mieux soutenir les articulations endommagées.
- **Aides à la marche** – L'utilisation d'une canne ou de béquilles peut soustraire les articulations douloureuses à une part de la pression qu'elles subissent.
- **Attelles ou appareils orthopédiques** – Ils peuvent aider à soutenir les articulations endommagées et empêcher que la blessure ne s'aggrave.

- **Modalités électriques** – Les physiothérapeutes utilisent parfois un système appelé TENS (*transcutaneous electrical nerve stimulation*) pour soulager la douleur. Ce système agit en appliquant un très faible courant électrique aux nerfs qui normalement acheminent les messages douloureux jusqu'au cerveau. Le courant électrique bloque les signaux douloureux.
- **Hydrothérapie** – L'exercice dans l'eau est une bonne façon de mobiliser les articulations et de renforcer les muscles. Le fait que le corps soit moins pesant dans l'eau soulage les articulations de la pression et du poids qu'ils supportent normalement lorsqu'ils sont sollicités.
- **Relaxation et biofeedback** – Lorsqu'un enfant est tendu ou inquiet, la douleur semble plus intense. Toute technique qui peut aider l'enfant à se détendre et se concentrer sur autre chose que la douleur sera utile.

### Médicaments

Des médicaments peuvent réduire l'inflammation et maîtriser la douleur. Vous et le médecin de votre enfant devez travailler ensemble pour trouver la combinaison de médicaments qui combleront ses besoins particuliers. Certaines personnes peuvent être référées à une clinique de la douleur où des spécialistes évaluent et traitent la douleur chronique. Assurez-vous de parler de traitement de la douleur pour votre enfant avec votre équipe soignante.

### Solutions de rechange

Il existe bien d'autres façons de soulager la douleur. Par exemple, les traitements d'acupuncture et de chiropraxie; il faut par contre savoir que les médecines « douces » ne sont pas toujours totalement sécuritaires pour les personnes hémophiles. Vérifiez toujours auprès de votre équipe de traitement complet avant d'y recourir.



## Vérifiez vos connaissances

Lesquels des médicaments en vente libre suivants renferment de l'AAS et ne doivent jamais être administrés à un enfant hémophile?

- a) aspirine
- b) Anacin®
- c) Dristan®
- d) 222®

Pour vous aider à répondre à cette question, voir la page 22 de ce chapitre.

(Les réponses se trouvent à la page 17-18.)


Tout sur  
l'hémophilie

Guide  
à l'intention  
des  
familles

## PARTIE 3 - Douleur et hémophilie

**Conclusion**

La douleur accompagne de façon typique les saignements aigus et l'atteinte articulaire chronique propres à l'hémophilie. La meilleure façon de soulager la douleur chez la personne atteinte d'hémophilie est de prévenir autant que possible les saignements et le cas échéant, de traiter ces derniers dès le début. Cela atténuera la douleur aiguë et préviendra l'atteinte articulaire. Si les articulations restent en bonne santé, les risques de développer des douleurs chroniques sont moindres.

 Pour plus de renseignements, voir la publication de la Société canadienne de l'hémophilie, **La douleur, Le cinquième signe vital : Le contrôle de la douleur chez les personnes atteintes de troubles de la coagulation.**

« Quand j'ai mal, j'ai vraiment hâte que ça passe, pour redevenir moi-même. Je sais que c'est une question de temps et j'ai toujours hâte d'aller mieux et je fais ce que je peux pour y arriver. »

