

DÉFIS OPTIONS DÉCISIONS

Guide sur la chirurgie orthopédique
pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie



La Société canadienne de l'hémophilie travaille à améliorer l'état de santé et la qualité de vie de toutes les personnes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation et à trouver une cure définitive à ces maladies.

La SCH consulte des médecins qualifiés avant de diffuser quelque renseignement de nature médicale que ce soit. Par contre, la SCH ne pratique pas la médecine et ne peut en aucun cas recommander des traitements spécifiques à des individus donnés. La mention de produits n'est fournie qu'à titre d'information. Leur inclusion ne constitue en rien un appui particulier à leur endroit ou à l'endroit des sociétés qui les fabriquent. Dans tous les cas, il est fortement recommandé aux personnes de consulter un médecin spécialiste de l'hémophilie avant d'entreprendre un traitement quel qu'il soit.

Pour plus de renseignements, veuillez communiquer avec :

Société canadienne de l'hémophilie
625, avenue du Président-Kennedy, bureau 505
Montréal (Québec)
H3A 1K2

Téléphone : 514 848-0503
Téléphone sans frais : 1 800 668-2686
Télécopieur : 514 848-9661
Courriel : chs@hemophilia.ca

La Société canadienne de l'hémophilie tient à remercier toutes les personnes qui ont contribué à la réalisation de *Défis, options, décisions : Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs*. Nous tenons particulièrement à exprimer notre gratitude envers les hémophiles aux prises avec des inhibiteurs qui ont participé à l'atelier de 2006 à Toronto et qui ont été une source d'inspiration pour la rédaction de ce document.

Révision

Greig Blamey, pht, Adult Inherited Bleeding Disorders Program, Health Sciences Centre, Winnipeg (Manitoba)

Kay Decker, inf. aut., Hemophilia/Pediatric/Thrombosis Program, Hamilton Health Sciences Centre, McMaster Division, Hamilton (Ontario)

Ann Harrington, inf. aut., Comprehensive Hemophilia Care Centre, St. Michael's Hospital, Toronto (Ontario)

Marc Laprise, Mississauga (Ontario)

Wilma McClure, inf. aut., Dr. John Akabutu Centre for Bleeding Disorders, University of Alberta Hospital, Edmonton (Alberta)

Brenda McCormack et son fils **Josh**, Carlisle (Ontario)

D^r Georges-Étienne Rivard, Centre d'hémostase, CHU Sainte-Justine, Montréal (Québec)

D^r Bruce Ritchie, Department of Medicine, Div. of Hematology/Oncology, University of Alberta, Edmonton (Alberta)

D^r Frank Smith, Orthopedic Surgeon, Hamilton Health Sciences Centre, Hamilton (Ontario)

Bob Verreau, Busby (Alberta)

Linda Waterhouse, t.s., Hemophilia Program, McMaster Children's, Hamilton (Ontario)

Rédaction et direction de la rédaction

Debbie Hum

Graphisme

Paul Rosenbaum

Illustrations

Jane Churchill

Dino Pulèra

Coordination du projet

Clare Cecchini, coordonnatrice du développement des programmes, Société canadienne de l'hémophilie

Cette publication a été rendue possible grâce à une subvention d'éducation sans restriction de :



Introduction

L'hémophilie est un trouble héréditaire de la coagulation causé par des taux faibles de facteur de la coagulation, une protéine sanguine responsable de maîtriser les saignements. Les personnes atteintes d'hémophilie saignent plus longtemps que la normale et présentent des saignements fréquents au niveau de leurs articulations, de leurs muscles et d'autres tissus de l'organisme.

L'atteinte articulaire, ou arthropathie, est l'une des principales complications de l'hémophilie. Elle est causée par un saignement prolongé dans la cavité articulaire et résulte en général de saignements à répétition dans la même articulation au fil du temps. Plus les saignements sont nombreux et abondants, plus l'atteinte est grave. Toutefois, un seul saignement important peut occasionner une atteinte majeure.

Presque tous les adultes atteints d'hémophilie grave au Canada souffrent d'arthropathie au niveau des genoux, des chevilles et/ou des coudes parce qu'ils ont grandi à une époque où les traitements étaient moins avancés. Heureusement, au Canada, de nos jours, une bonne part des enfants hémophiles grandissent avec des articulations pour ainsi dire normales grâce au traitement préventif.

L'atteinte articulaire chronique provoque de la douleur et restreint l'amplitude de mouvement. Lorsque la douleur est intense et interfère avec les activités de la vie quotidienne, la chirurgie orthopédique devient une option envisageable. Ce type d'intervention peut viser l'ablation de certains tissus articulaires endommagés, la greffe ou l'exérèse de tissus osseux, l'arthrodèse ou la pose de prothèses articulaires. Chez les patients hémophiles, il faut administrer du facteur de remplacement avant toute intervention chirurgicale pour s'assurer de maîtriser les saignements.

Il arrive toutefois, en présence d'hémophilie, que des anticorps appelés inhibiteurs se forment, lorsque le système immunitaire de l'organisme réagit à la perfusion de concentré de facteur comme s'il s'agissait d'un corps étranger, et détruit le facteur avant qu'il n'ait pu enrayer le saignement. Les inhibiteurs viennent donc compliquer la chirurgie. Jusqu'à assez récemment, il était pour ainsi dire impossible d'opérer les patients porteurs d'inhibiteurs en raison d'un risque d'hémorragie incontrôlable. Au cours de la dernière décennie, l'accès à des agents de dérivation, qui permettent de maîtriser les saignements durant la chirurgie, a rendu possibles des interventions qui autrefois étaient considérées irréalisables. La chirurgie orthopédique a donné des résultats très probants chez les personnes qui présentent des inhibiteurs; elle a notamment soulagé leurs douleurs et leur inconfort et significativement amélioré la qualité de vie. La chirurgie orthopédique continue cependant de poser des défis et de comporter certaines complications.

Le présent document se propose d'expliquer aux patients hémophiles et à leur famille ce que suppose la chirurgie orthopédique en présence d'inhibiteurs. Il ne peut malheureusement pas répondre à toutes les questions, puisque chaque cas est unique. C'est pourquoi nous encourageons les patients et leurs proches à consulter leur médecin et leur centre de traitement de l'hémophilie à ce sujet.



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les personnes hémophiles porteuses d'inhibiteurs

Table des matières

Introduction	iii
Chapitre 1 – Atteinte articulaire, inhibiteurs et chirurgie orthopédique	1
Atteinte articulaire dans l'hémophilie	3
Prévention et traitement de l'atteinte articulaire	5
Qu'est-ce qu'un inhibiteur?	7
Traitement des inhibiteurs.....	9
Qu'est-ce que la chirurgie orthopédique?	10
Équipe de chirurgie orthopédique	13
Résumé du chapitre	18
Chapitre 2 – Défis : Les enjeux de la chirurgie orthopédique	21
Avantages et risques de la chirurgie orthopédique	24
Autres risques associés au VIH et/ou à l'hépatite C	26
Douleur postopératoire et traitement	27
Défis pour les patients porteurs d'inhibiteurs	28
Couverture d'assurance médicale et d'assurance-emploi	30
Séjour hospitalier et convalescence à la maison	32
Absentéisme au travail	33
Obstacles à la réussite de la chirurgie	34
Liste de vérification –	
Enjeux clés avant d'opter pour une chirurgie orthopédique	37
Chapitre 3 – Choix : Options chirurgicales pour les atteintes articulaires	39
Types de chirurgie orthopédique	41
Chirurgie de la cheville	45
Chirurgie du coude	46
Chirurgie de la hanche.....	47
Chirurgie du genou	48

Chapitre 4 – Décision : Subir une chirurgie orthopédique	51
S'informer au sujet de la chirurgie	53
Physiothérapie pré-opératoire	54
Autres mesures préparatoires	55
Modifications et aménagement de la maison	56
Organisation des soins postopératoires	57
Prestations et répit pour les aidants	58
Centre de réadaptation	59
Préparations médicales	60
Renseignements médicaux pertinents	61
Liste de vérification – Préparation au cours des mois précédant la chirurgie ..	62
Liste de vérification – Préparation au cours des 24 heures précédant la chirurgie ...	64
Chapitre 5 – Chirurgie orthopédique, convalescence et réadaptation	65
Jour de la chirurgie	67
Autosoins suivant la chirurgie	68
Symptômes à signaler immédiatement	69
Physiothérapie postopératoire	70
Congé hospitalier	71
Activités à éviter jusqu'au rétablissement complet	71
Suivi chirurgical et médical	72
Liste de vérification – Étapes importantes de la réadaptation	73
Glossaire	75
Ressources additionnelles	83
Centres canadiens de traitement de l'hémophilie	86
Société canadienne de l'hémophilie	93

Chapitre 1

Atteinte articulaire, inhibiteurs et chirurgie orthopédique

APERÇU DU CHAPITRE

- **Atteinte articulaire dans l'hémophilie**
- **Prévention et traitement de l'atteinte articulaire**
- **Qu'est-ce qu'un inhibiteur?**
- **Traitement des inhibiteurs**
- **Qu'est-ce que la chirurgie orthopédique?**
- **Équipe de chirurgie orthopédique**
- **Résumé du chapitre**

L'hémophilie est un trouble héréditaire de la coagulation causé par des taux faibles de **facteur de la coagulation***, une protéine sanguine qui est responsable du saignement (**hémorragie**) et de l'arrêt du saignement (**coagulation**). Les personnes hémophiles saignent plus longtemps que la normale et présentent des saignements fréquents dans leurs articulations, leurs muscles et d'autres tissus de l'organisme. L'hémophilie se classe en trois catégories selon sa gravité : **hémophilie légère, modérée et grave**. La gravité est établie en fonction du taux du facteur déficitaire dans le sang d'une personne.

*Les mots en caractères gras sont définis dans le glossaire. (Voir page 75.)

Atteinte articulaire dans l'hémophilie

Chez les hémophiles, l'atteinte articulaire (**arthropathie hémophilique**) est causée par un saignement prolongé et par l'accumulation de sang dans l'articulation ou la cavité articulaire (**hémarthrose**). L'atteinte articulaire résulte en général de saignements à répétition dans une même articulation au fil du temps; plus les saignements sont nombreux et importants, plus l'atteinte articulaire est grave. Toutefois, un seul **saignement articulaire** abondant peut causer une atteinte persistante.

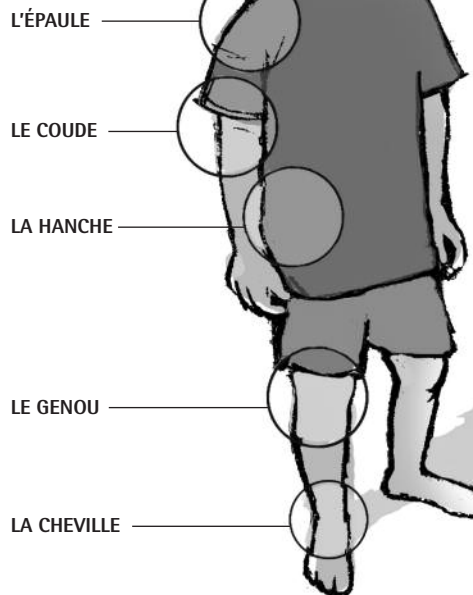


Figure 1 :
Les articulations les plus souvent affectées

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Un saignement qui n'est pas traité adéquatement peut être à l'origine de ce qu'on appelle une **articulation cible**, c'est-à-dire, une articulation qui demeure enflammée et sujette aux saignements spontanés récurrents. En présence d'hémophilie, les articulations les plus souvent affectées sont, par ordre décroissant de fréquence, les chevilles, les coudes, les genoux, les épaules et les hanches. (Voir **Figure 1**, page 3.)

L'arthropathie hémophilique affecte deux éléments de l'articulation : sa paroi interne (**synoviale**) et son **cartilage**. Le cartilage joue un rôle de coussinet entre les os et permet à l'articulation de bouger en douceur et sans douleur. La synoviale lubrifie et nourrit l'articulation, réduit la friction entre les os et prévient « l'usure ». La synoviale est irriguée par de nombreux vaisseaux sanguins. C'est ce qui explique en partie la fréquence des saignements dans les articulations, dans les tissus et les muscles (**hématomes**) chez les personnes hémophiles.

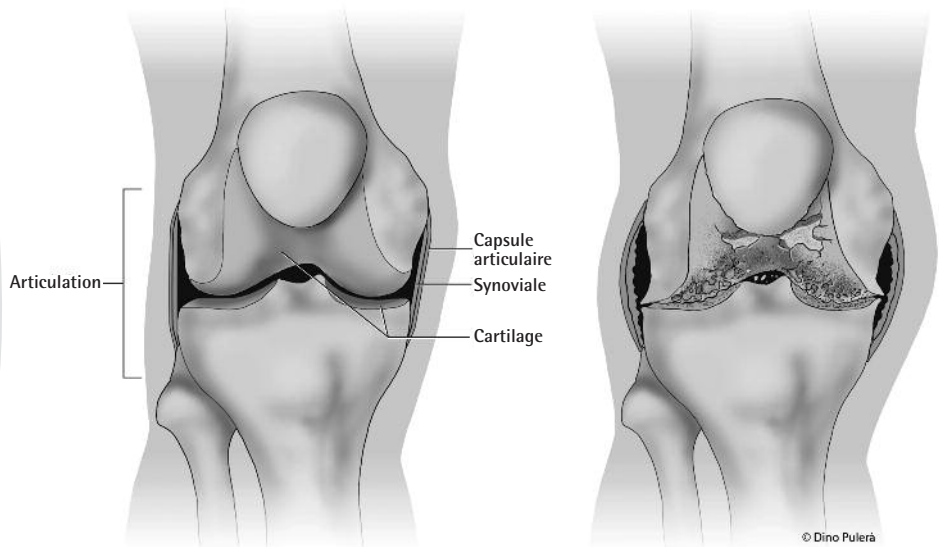


Figure 2 :
Articulation normale vs endommagée

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Les saignements articulaires entraînent une inflammation de la synoviale : la **synovite**. Et en présence de synovite, la synoviale se trouve parfois coincée entre les os, ce qui aggrave les saignements. Peu à peu, le fer contenu dans les cellules sanguines détruites s'accumule à l'intérieur de la cavité articulaire et érode la surface cartilagineuse et lisse des os. Ce phénomène cause de la douleur et nuit au bon fonctionnement de l'articulation. Les saignements intra-articulaires (à l'intérieur de la cavité articulaire) peuvent aussi entraîner la formation de **kystes osseux**, accumulations de liquide à l'intérieur de l'os, ou de **pseudotumeurs**, épanchements sanguins kystiques qui croissent lentement dans les tissus articulaires ou le long de l'os. En plus de l'atteinte à l'articulation elle-même, on note souvent une atrophie des tissus mous, des tendons et des ligaments qui l'entourent; cette atrophie réduit l'amplitude de mouvement. (Voir **Figure 2**, page 4.)

Prévention et traitement de l'atteinte articulaire

Pour prévenir l'atteinte articulaire, dans la mesure du possible, l'élément clé est la prévention des saignements et leur traitement rapide et complet lorsqu'ils surviennent. Presque tous les adultes atteints d'hémophilie grave souffrent d'un certain degré d'arthropathie parce qu'ils ont grandi à une époque où les traitements n'étaient pas très avancés. Depuis une vingtaine d'années, la médecine a fait de grands progrès et, au Canada, l'emploi du traitement préventif (**prophylaxie/traitement prophylactique**) a permis à la plupart des hémophiles d'atteindre l'âge adulte sans développer d'arthropathie.

En général, la prophylaxie consiste en l'administration de facteur de remplacement plusieurs fois par semaine pour prévenir les saignements. On y a recours pour empêcher les saignements de se produire et pour rompre le cycle des saignements à répétition qui sont à l'origine de l'atteinte articulaire. **L'hémophilie A**, causée par des taux faibles de facteur VIII, est traitée au moyen de concentrés de facteur VIII de la coagulation. **L'hémophilie B**, causée par des taux faibles de facteur IX, est traitée au moyen de concentrés de facteur IX de la coagulation. Il faut toujours traiter les saignements sans délai. Un saignement articulaire traité immédiatement et suivi de **physiothérapie** pour renforcer les muscles est moins susceptible d'endommager l'articulation.

Les personnes qui souffrent d'hémophilie légère ou modérée présentent moins de saignements articulaires que les personnes atteintes d'hémophilie grave. Par conséquent, elles présentent moins de problèmes arthropathiques. Il est néanmoins important de veiller à prévenir les saignements articulaires le plus possible, peu importe que l'hémophilie soit légère, modérée ou grave.

Il arrive parfois que des patients atteints d'hémophilie manifestent une réaction immunitaire contre le concentré de facteur administré en **perfusion**. Le système immunitaire protège l'organisme en fabriquant des **anticorps** pour se débarrasser des virus ou des bactéries nuisibles. Chez ces personnes, les saignements articulaires sont plus difficiles à traiter. C'est pourquoi elles sont plus sujettes aux arthropathies. Les patients qui ont de tels anticorps (appelés **inhibiteurs**) peuvent toutefois recevoir des traitements prophylactiques à base d'**agents de dérivation**. Les agents de dérivation sont des concentrés qui renferment des facteurs de la coagulation capables de contourner l'effet de l'inhibiteur.



Avant d'être opéré au genou gauche, j'avais du mal à le bouger et la douleur était presque constante. J'étais incapable de parcourir plus de quelques mètres à pied, parce que ma jambe gauche n'était pas en position normale; elle était en rotation externe au niveau du genou, ce qui lui retranchait environ 4 cm de longueur. Ma qualité de vie s'en ressentait. Quand j'ai consulté les médecins de l'hôpital, ils ont confirmé que j'avais besoin d'une prothèse articulaire.

– Patient hémophile porteur d'inhibiteurs, au milieu de la soixantaine



Qu'est-ce qu'un inhibiteur?

Dans l'hémophilie, des inhibiteurs peuvent se former lorsque le système immunitaire de l'organisme considère à tort le **concentré de facteur de la coagulation** perfusé comme un corps étranger et le détruit. Les inhibiteurs se forment dès que le facteur est administré, ce qui pose un défi lorsqu'on veut stimuler la coagulation pour enrayer un saignement (**hémostase**). La réaction immunitaire à l'endroit du produit sanguin est semblable à ce qui s'observe lorsqu'une personne reçoit une greffe d'organe et que le système immunitaire perçoit cet organe comme un corps étranger et essaie de le rejeter.

Les inhibiteurs représentent une complication très grave dans l'hémophilie puisque les concentrés de facteur ne sont plus efficaces. Il faut soupçonner la présence d'inhibiteurs lorsque le saignement d'un patient ne rentre pas rapidement dans l'ordre avec la dose habituelle de concentré de facteur et que le traitement semble moins efficace.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

En général, chez les patients hémophiles, les inhibiteurs se forment après au moins quelques traitements, habituellement en l'espace de 5 à 50 jours suivant l'exposition au concentré de facteur. Ils ne surviennent généralement pas après qu'un patient ait eu au moins 50 jours d'exposition au traitement, mais on ne peut écarter totalement cette possibilité. Les personnes atteintes d'hémophilie légère qui reçoivent rarement des perfusions et dont les perfusions sont très espacées peuvent développer un inhibiteur plus tard au cours de leur vie, y compris à l'âge adulte.

Les enfants et les adultes qui viennent de recevoir un diagnostic d'hémophilie doivent subir un test de dépistage des inhibiteurs à intervalles réguliers et avant toute intervention effractive. Des antécédents familiaux d'inhibiteurs constituent un bon facteur prédictif du risque de manifester un jour ce type de problème.

Étant donné que les inhibiteurs se manifestent souvent après une intervention chirurgicale, il est également important de faire subir un dépistage aux patients hémophiles au cours des semaines qui suivent un traitement intensif par facteur de remplacement en prévision d'une chirurgie.



Traitement des inhibiteurs

Il existe plusieurs options thérapeutiques pour les patients qui ont des inhibiteurs, mais aucun n'est assuré de produire les mêmes bons résultats que le facteur de remplacement spécifique, FVIII ou FIX. Le traitement et la dose dépendent de certains critères :

- La nature et la gravité du saignement
- La durée des inhibiteurs
- L'âge du patient et sa réponse habituelle au traitement
- Le fait que le patient soit sous **traitement d'immunotolérance** ou qu'il soit un bon candidat pour un tel traitement
- L'accès aux différents produits thérapeutiques

Les tests préopératoires sont indispensables chez les patients qui ont des inhibiteurs afin de confirmer leur taux d'inhibiteurs et de les traiter en conséquence à l'aide d'agents de dérivation dans les 24 à 48 heures précédant l'intervention.

À l'heure actuelle, il n'y a aucune façon infaillible de prévenir le développement des inhibiteurs. Toutefois, il existe une façon d'éliminer les inhibiteurs, en exposant régulièrement la personne à de fortes doses de concentrés de facteur. Cette approche est appelée traitement d'immunotolérance.

Pour plus de renseignements au sujet du traitement des inhibiteurs, on peut consulter la publication de la SCH intitulée *Tout sur les inhibiteurs*.

Qu'est-ce que la chirurgie orthopédique?

La chirurgie orthopédique est une discipline médicale qui s'intéresse au traitement chirurgical de certaines affections des os, des articulations et des ligaments. Il s'agit en général d'interventions de **chirurgie élective** plutôt que d'interventions indispensables ou urgentes.

Un remplacement total ou partiel au moyen de pièces artificielles (**prothèses**) est souvent nécessaire lorsqu'une articulation, habituellement le genou, la hanche ou la cheville, a subi un tort irréversible. Les chirurgies pour prothèses du coude ou de l'épaule sont plus rares en raison de leur structure et de leur fonctionnement plus complexes. D'autres types d'interventions chirurgicales permettent également de corriger les anomalies de ces articulations.

La chirurgie orthopédique peut être envisagée dans les cas suivants :

- Les saignements dans une articulation deviennent persistants et la douleur interfère avec la vie de tous les jours, par exemple, aller au travail, voir ses amis ou faire l'épicerie, etc.
- La douleur et la dysfonction physique empêchent la personne d'accomplir les **activités de la vie quotidienne** nécessaires pour prendre soin d'elle-même, y compris pour faire sa toilette, s'habiller, manger, se déplacer et bouger.
- La douleur interfère avec le sommeil la nuit.
- Différents médicaments ont été essayés sans succès pour soulager la douleur ou les médicaments n'agissent plus.
- Les autres stratégies, comme le repos, l'exercice, la physiothérapie, les **accessoires d'aides** (cane, béquilles, déambulateur, fauteuil roulant, etc.), la modification des activités planifiées ou autres interventions non effractives n'ont pas permis de soulager la douleur.

La chirurgie orthopédique n'est peut-être pas indiquée si :

- La douleur articulaire ne se manifeste qu'après de longues périodes d'activités vigoureuses ou exigeant une mise en charge.
- La douleur est embêtante, sans être suffisamment intense pour nécessiter des analgésiques.
- La mobilisation de l'articulation touchée ou les activités avec mise en charge déclenchent une douleur qui interfère avec la qualité de vie, mais qui peut être soulagée par des **analgésiques** ou des **anti-inflammatoires**.

Il est important pour le patient de surveiller étroitement l'état de ses articulations endommagées et de mentionner toute modification à son médecin.



Réflexion



En tant que chirurgien orthopédiste qui s'intéresse particulièrement à l'hémophilie, j'ai eu l'occasion de rencontrer des jeunes gens extraordinairement courageux. L'arthropathie articulaire causée par les saignements à répétition dans une articulation (hémarthrose) peut avoir des conséquences dévastatrices. La situation est plus grave en présence d'inhibiteurs, car ils nuisent beaucoup à la capacité de maîtriser l'hémarthrose. Or, ces patients sont très persévérants et atteignent des niveaux de fonctionnement impressionnants. Il arrive toutefois que l'atteinte articulaire devienne intolérable, au point de justifier le recours à la chirurgie orthopédique, même à un âge précoce.

La décision d'aller de l'avant avec la chirurgie articulaire en présence d'inhibiteurs est passée de « pour ainsi dire impossible » à « souvent réussie ». Elle comporte plus de risques qu'en l'absence d'inhibiteurs et nécessite une équipe multidisciplinaire qui travaille en très étroite collaboration. La décision d'aller de l'avant avec une intervention de reconstruction majeure doit se prendre en accord avec une équipe d'experts. Les complications restent potentiellement plus courantes et un séjour hospitalier postopératoire un peu plus long est de mise.

Par contre, étant donné que ce groupe précis de patients présente les pires déformations et douleurs, une intervention réussie est particulièrement satisfaisante pour toutes les personnes concernées et peut considérablement améliorer la qualité de vie de la personne atteinte. Grâce aux plus récentes percées réalisées en matière d'hémostase, nous sommes en mesure de rétablir le mouvement et de soulager en bonne partie la douleur chez la plupart des patients; ainsi, une majorité d'entre eux peuvent retourner sur le marché du travail.

Je suis toujours profondément ému par le courage de mes patients hémophiles et je me sens réellement privilégié d'avoir pu les aider. J'espère que l'emploi prophylactique plus répandu des facteurs de coagulation réduira de beaucoup le recours à la chirurgie et cela semble en voie de se réaliser.

– Chirurgien orthopédiste



Équipe de chirurgie orthopédique

La chirurgie orthopédique met à contribution diverses spécialités médicales. L'équipe pluridisciplinaire se compose généralement des professionnels de la santé suivants :

- Hématologue/spécialiste de l'hémophilie
- Infirmière-coordonnatrice du CTH
- Physiothérapeute
- Travailleur social
- Chirurgien orthopédiste
- Anesthésiste
- Technicien de laboratoire
- Psychologue
- Infectiologue, pour les patients porteurs du **virus de l'immunodéficience humaine (VIH)**
- Hépatologue, pour les patients porteurs du virus de l'**hépatite C (VHC)**



Hématologue/spécialiste de l'hémophilie

Le médecin spécialiste de l'hémophilie (hématologue) est responsable de la prise en charge globale du traitement et des soins de son patient. Lorsqu'un patient souffre d'une arthropathie grave, qui interfère avec ses activités de la vie quotidienne et sa qualité de vie, l'équipe de soins complets peut en arriver à recommander une chirurgie orthopédique. L'hématologue s'assure que les conditions cliniques sont réunies et participe aux décisions quant aux autres tests à effectuer et quant aux autres enjeux médicaux.

Infirmière-coordonnatrice

L'infirmière-coordonnatrice du CTH veille à l'accessibilité aux produits de coagulation en vue de l'intervention. L'infirmière-coordonnatrice renseigne également le personnel hospitalier sur l'administration des facteurs de remplacement, elle surveille le patient et voit à ses besoins médicaux et autres soins requis par la personne hémophile. L'infirmière-coordonnatrice est le principal agent de liaison entre l'équipe chirurgicale et la famille du patient. Dans la plupart des cas, l'infirmière-coordonnatrice fait également de l'enseignement aux patients, aux **aidants** et au personnel infirmier en vue de la préparation à la chirurgie et de la **réadaptation** à la maison.

« L'infirmière-coordonnatrice de mon CTH est restée avec moi dans la salle d'opération pendant toute l'intervention pour s'assurer qu'aucune erreur ne soit commise lors de l'administration du nouveau produit recombinant.

– Patient porteur d'un titre élevé d'inhibiteurs au sujet de son opération pour prothèse articulaire



Physiothérapeute

Le physiothérapeute aide le patient à se préparer en vue de la chirurgie en lui prescrivant certains exercices spécifiques afin qu'il soit en aussi bonne forme physique que possible et pour s'assurer que tout fonctionne bien sur les plans respiratoire et cardiaque. Le physiothérapeute travaille ainsi avec le patient après la chirurgie. Les exercices postopératoires sont essentiels aussi pour la réadaptation et pour que la chirurgie donne les meilleurs résultats possibles.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Travailleur social

Le travailleur social coordonne tout un ensemble d'interventions pour répondre aux besoins du patient, aux chapitres du travail, de la couverture d'assurance médicale et des programmes gouvernementaux (congés de maladie, invalidité, prestations d'assurance-emploi ou d'aide sociale, etc.) et ressources pour les soins postopératoires (services de réadaptation ou de soins infirmiers, aide domestique, etc.).

Chirurgien orthopédiste

Le chirurgien orthopédiste utilise des techniques non effractives et/ou chirurgicales pour corriger l'arthropathie ou tout autre problème **musculosquelettique**. De nombreux chirurgiens orthopédistes se spécialisent dans certains domaines et/ou interventions spécifiques (chirurgie de l'épaule, du coude, de la hanche, du genou, de la cheville, etc.). Le chirurgien orthopédiste doit bien connaître la chirurgie dans le contexte de l'hémophilie et pratiquer dans un établissement doté d'un programme de traitement complet de l'hémophilie, habituellement un **CTH** (pour **centre de traitement de l'hémophilie**).



Anesthésiste

L'anesthésiste est responsable du traitement de la douleur pendant la chirurgie (**anesthésie**). Avant l'opération, l'anesthésiste évaluera l'état de santé du patient et parlera avec lui et d'autres membres de l'équipe chirurgicale de l'anesthésie et de l'analgésie (soulagement de la douleur). Durant la chirurgie, l'anesthésiste surveillera continuellement le patient. Il vérifiera ses signes vitaux et gardera la douleur sous contrôle. Après la chirurgie, la période de réveil qui suit l'anesthésie est surveillée par des infirmières.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Technicien de laboratoire

Le technicien de laboratoire effectue certains tests de laboratoire complets demandés avant, pendant et après l'intervention, pour mesurer entre autres le temps de saignement du patient et sa réponse à la chirurgie et aux médicaments.

Psychologue

Le psychologue aide le patient à vérifier s'il est prêt ou non sur le plan psychologique à subir une chirurgie majeure. Le patient doit être émotionnellement préparé et déterminé à subir une chirurgie majeure et faire rigoureusement la physiothérapie et les exercices postopératoires nécessaires s'il veut obtenir les meilleurs résultats possibles. Si le patient n'est pas encore entièrement prêt pour une chirurgie, il vaut mieux qu'il attende.

Infectiologue

Pour les patients porteurs du VIH (virus de l'immunodéficience humaine), c'est à l'infectiologue que l'on confie la tâche de choisir les antibiotiques et d'élaborer les mesures prophylactiques avant l'intervention.

Hépatologue

Pour les patients porteurs du VHC (virus de l'hépatite C), l'hépatologue fournit son expertise en matière de maladies du foie et complications connexes.



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Réflexion



En 1978, alors que j'avais environ 34 ans, un jeune chirurgien orthopédiste qui s'était récemment joint au CTH s'était dit scandalisé par l'état de mes genoux et m'avait demandé pourquoi on ne m'avait jamais proposé de prothèses articulaires. Il a été désolé d'apprendre que j'étais un mauvais candidat pour la chirurgie à cause de mes taux d'inhibiteurs élevés.

*En 1998, avec l'avènement d'un nouveau produit de facteur VIIa recombinant pour les patients porteurs de **titres d'inhibiteurs élevés**, mon hématologue m'a suggéré de tenter ma chance avec des prothèses articulaires totales pour mes deux genoux et ma hanche. Les trois chirurgies ont été réalisées à environ trois mois d'intervalle par le même chirurgien orthopédiste (qui n'était plus si jeune) et elles ont réussi.*

Cette réussite globale est en partie attribuable à l'imposante physiothérapie postopératoire nécessaire pour retrouver la meilleure amplitude de mouvement possible. Mon physiothérapeute m'a aidé à rester motivé et à gagner chaque degré supplémentaire de mobilité et, dix ans plus tard, je fais toujours de 30 à 40 minutes de physiothérapie par jour pour maintenir cette amplitude de mouvement.

La réussite de mes chirurgies électives pour prothèses articulaires a réellement changé ma vie. Je suis passé du scooter électrique, du fauteuil roulant et des béquilles à une capacité de franchir sans aide des distances raisonnables. Mes autres articulations endommagées me font encore souffrir, mais les trois plus endommagées sont choses du passé.

– Homme au milieu de la soixantaine atteint d'hémophilie A et porteur de titres d'inhibiteurs élevés qui a subi deux interventions pour prothèses du genou et une intervention pour prothèse de la hanche, il y a dix ans



Résumé du chapitre

Les patients et leurs aidants doivent comprendre les enjeux fondamentaux de la chirurgie orthopédique chez les patients hémophiles porteurs d'inhibiteurs.

- Au Canada, l'utilisation de facteurs de remplacement plusieurs fois par semaine afin de prévenir les saignements (traitement prophylactique) a permis à la plupart des personnes hémophiles qui n'ont pas d'inhibiteurs d'atteindre l'âge adulte sans souffrir d'arthropathie.
- Parfois, lors du traitement de l'hémophilie, le système immunitaire du patient identifie le concentré de facteur perfusé comme un corps étranger et fabrique des inhibiteurs pour le détruire. Les patients porteurs d'inhibiteurs souffrent d'hémorragies articulaires et sont plus difficiles à traiter; par conséquent, ils présenteront davantage de problèmes articulaires.
- Les patients porteurs d'inhibiteurs peuvent recevoir un traitement prophylactique au moyen d'agents de dérivation pour contourner le problème des inhibiteurs.
- Avant la chirurgie, il est essentiel que les patients porteurs d'inhibiteurs subissent des tests afin d'établir leur taux d'inhibiteurs et de corriger ce problème de coagulation en conséquence, à l'aide d'agents de dérivation, dans les 24 à 48 heures précédant l'opération.
- Étant donné que les inhibiteurs se manifestent souvent après une intervention chirurgicale, il est également important de faire subir un test de dépistage aux patients hémophiles au cours des semaines suivant le traitement intensif qu'ils auront reçu en vue de la chirurgie.
- La chirurgie orthopédique est indiquée pour corriger certains problèmes affectant les os, les articulations et les ligaments. On envisagera la chirurgie lorsque d'autres stratégies auront échoué, par exemple, médicaments, repos, exercices, physiothérapie, accessoires d'aide, modification des activités planifiées et/ou autres interventions non effractives.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

- La chirurgie orthopédique peut être suggérée lorsque les saignements affectant une articulation deviennent persistants et que la douleur et la dysfonction interfèrent avec la qualité de vie de la personne et avec sa capacité de réaliser les activités nécessaires pour prendre soin d'elle-même (faire sa toilette, s'habiller, manger, etc.).
- La chirurgie orthopédique n'est pas requise si la douleur articulaire ne se manifeste qu'après de longues périodes d'activités vigoureuses ou associées à une mise en charge, ou si la douleur peut être soulagée au moyen d'analgésiques ou d'anti-inflammatoires.
- Il est important pour le patient de surveiller étroitement l'état de ses articulations endommagées et de mentionner toute modification à son médecin.



Chapitre 2

Défis : Les enjeux de la chirurgie orthopédique

APERÇU DU CHAPITRE

- **Avantages et risques de la chirurgie orthopédique**
- **Autres risques associés au VIH et/ou à l'hépatite C**
- **Douleur postopératoire et traitement**
- **Défis pour les patients porteurs d'inhibiteurs**
- **Couverture d'assurance médicale et d'assurance-emploi**
- **Séjour hospitalier et convalescence à la maison**
- **Absentéisme au travail**
- **Obstacles à la réussite de la chirurgie**
- **Liste de vérification – Enjeux clés avant d'opter pour une chirurgie orthopédique**

La chirurgie orthopédique est indiquée pour corriger une arthropathie. La plupart des gens qui subissent une chirurgie orthopédique majeure se sentent significativement mieux après six semaines et voient leur état continuer de s'améliorer pendant plusieurs mois. Il est toutefois important de garder à l'esprit que la chirurgie n'est pas toujours nécessaire pour assurer un meilleur fonctionnement chez tous les patients et, il peut arriver qu'on observe une diminution du fonctionnement.

Le patient ne devrait pas s'attendre à pouvoir accomplir davantage qu'avant le déclenchement de son arthropathie. La chirurgie ne redonne pas le plein potentiel d'une articulation normale et saine, mais elle peut libérer le patient de la douleur et rétablir un degré appréciable de fonctionnement. Le médecin et le chirurgien orthopédiste seront en mesure de dire au patient à quel degré d'amélioration et de progrès il peut s'attendre selon chaque cas.



Avant de conseiller une chirurgie orthopédique, l'équipe du CTH doit tenir compte d'un certain nombre de facteurs liés à la santé qui peuvent influencer sur les risques et les résultats de la chirurgie. Parmi ces facteurs, mentionnons :

- État de santé général (hypertension, maladie cardiaque ou pulmonaire, troubles immunologiques)
- Poids
- Âge
- Densité osseuse
- Déformations et raideurs des os et des articulations
- Nutrition

Entre autres facteurs cruciaux pour déterminer si le patient est un bon candidat à la chirurgie, il faut mentionner sa motivation et son engagement à suivre à la lettre le programme de physiothérapie énergique parfois très exigeant qui lui sera imposé avant et après la chirurgie.

Avantages et risques de la chirurgie orthopédique

Les avantages les plus importants de la chirurgie orthopédique sont le soulagement de la douleur et de l'inconfort et l'amélioration de la qualité de vie. Les personnes qui ont vécu avec une articulation très douloureuse découvriront qu'après leur chirurgie, ils peuvent pratiquer des activités de la vie quotidienne sans médicaments et retrouver une vie « normale ». Chaque personne doit discuter des avantages et des risques prévisibles avec son médecin et le chirurgien orthopédiste.

Dans l'ensemble, les avantages de la chirurgie orthopédique en présence d'une arthropathie liée à l'hémophilie peuvent inclure :

- Soulagement de la douleur
- Amélioration de la mobilité et de l'utilisation de l'articulation endommagée
- Amélioration de l'alignement de l'articulation endommagée
- Réduction de la fréquence des saignements articulaires

Les risques et complications potentiels susceptibles de nuire au rétablissement d'un patient et au résultat de l'intervention incluent notamment :

- Réaction allergique à l'anesthésie
- Infection au point d'insertion de l'accès **intraveineux (IV)** ou au point de ponction
- Complications hémorragiques durant la chirurgie
- Hémorragie postopératoire nécessitant une autre intervention chirurgicale
- Infection postopératoire aiguë
- Infection de la plaie opératoire, des os ou des tissus profonds
- Atteinte et dysfonction neurologiques
- Infection respiratoire (**pneumonie**) due à une mobilisation insuffisante en période postopératoire
- Dislocation de la prothèse

De plus, les patients porteurs d'inhibiteurs qui ont bénéficié du traitement d'immunosuppression et qui sont sur le point de subir une chirurgie sous la protection de facteur VIII ou IX de remplacement doivent savoir que la présence d'une infection peut exacerber le risque de récurrence des inhibiteurs.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Autres risques associés au VIH et/ou à l'hépatite C

Les patients porteurs du virus de l'immunodéficience humaine (VIH) font face à un risque plus grand à l'égard de l'infection postopératoire en raison de la suppression de leur système immunitaire. La prise en charge de ces patients peut être compliquée en raison des interactions complexes entre les différents schémas médicamenteux nécessitant une surveillance étroite des taux de médicaments et des ajustements posologiques au besoin.

La chirurgie comporte également d'autres risques pour les patients qui ont contracté le VHC (virus de l'hépatite C), parce que le fonctionnement du foie peut être dérégulé en tout ou en partie. La chirurgie serait sécuritaire chez les patients qui souffrent d'hépatite chronique légère, mais les patients atteints d'hépatite chronique grave seraient plus à risque. Un foie malade est particulièrement sensible aux changements qui affectent le débit sanguin et la circulation lors d'une chirurgie. L'anesthésie et le traitement pharmacologique doivent être administrés prudemment, car il faut veiller à une maîtrise adéquate des saignements et à l'équilibre du métabolisme et à l'élimination des médicaments.



Douleur postopératoire et traitement

Un traitement analgésique adéquat est essentiel tout au long de la chirurgie et de la période de réadaptation. Il est important que le patient ne sous-estime pas la gravité ni la durée de la douleur qui pourrait accompagner la chirurgie. Le patient et l'équipe soignante doivent discuter des diverses façons de soulager la douleur postopératoire et de promouvoir la guérison.

L'intensité de la douleur que ressentira le patient lorsqu'il se réveillera après une anesthésie pour chirurgie peut varier considérablement selon l'intervention. Parfois, la douleur est relativement intense après la chirurgie, mais elle devrait s'atténuer en quelques jours. Il est difficile d'établir quel degré de douleur est acceptable, puisque la tolérance à la douleur est différente pour chacun. À aucun moment après sa chirurgie, le patient ne devrait être obligé de supporter une douleur intense. On saura avec assez de certitude que la douleur du patient est bien soulagée s'il a un sommeil réparateur. Toutefois, même avec des analgésiques, le patient devrait s'attendre à éprouver un certain degré de douleur et d'inconfort au cours des semaines suivant la chirurgie.

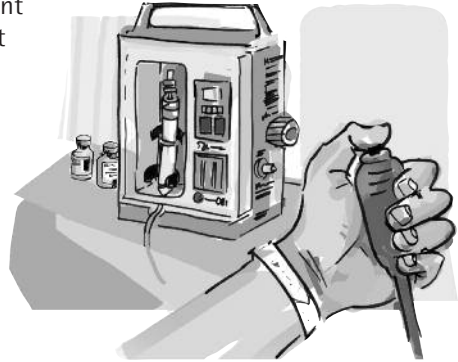
La prise en charge efficace de la douleur diffèrera d'un patient à l'autre. L'hématologue et l'anesthésiste mettront sur pied un plan de traitement pour tous les aspects de la douleur. Cela inclura un protocole chirurgical qui décrit les tests requis, le contrôle hémostatique, des notes détaillées sur les saignements et la consignation des perfusions administrées pour assurer une bonne prise en charge de la douleur.

Souvent, l'analgésique est administré de manière prophylactique avant le début de la chirurgie pour empêcher le système nerveux de ressentir la douleur postopératoire. Une analgésie préventive est en général administrée en plus de l'anesthésie générale et d'autres sédatifs durant la chirurgie.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

La douleur postopératoire peut être traitée au moyen d'analgésiques utilisés seuls ou en association les uns avec les autres. L'analgésique peut être administré par voie orale (par la bouche), intraveineuse (au moyen d'un accès veineux) ou par injection. Immédiatement après la chirurgie, le patient peut être branché à un appareil qui permet l'analgésie contrôlée par le patient par voie intraveineuse. Ces appareils permettent au patient de s'administrer au besoin leur analgésique et ils sont réglés de manière à ne pas excéder la dose maximum afin de prévenir tout surdosage. Les analgésiques intraveineux sont graduellement cessés et remplacés par des comprimés oraux.



Pour plus de renseignements sur la prise en charge de la douleur, consultez le document de la SCH intitulé *La douleur - le cinquième signe vital : Le contrôle de la douleur chez les personnes atteintes de troubles de la coagulation*.

Défis pour les patients porteurs d'inhibiteurs

Encore récemment, le risque d'hémorragie non maîtrisée était une contre-indication pour la plupart des chirurgies chez les hémophiles porteurs d'inhibiteurs.

L'accès à des produits comme le **facteur VII activé recombinant (NiaStase®)** et le produit appelé **FEIBA®**, un **agent de dérivation de l'inhibiteur du facteur VIII**, au cours de la dernière décennie, a permis la réalisation d'interventions chirurgicales jusqu'alors jugées impossibles. NiaStase et FEIBA court-circuitent les besoins en facteur VIII et en facteur IX des patients hémophiles porteurs d'inhibiteurs. Cette activité de dérivation est requise avant, durant et après l'intervention chirurgicale.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



*La maîtrise hémostatique a souvent été très difficile dans le passé, mais elle s'est simplifiée avec l'emploi de la **colle de fibrine** topique et de l'**acide tranéxamique**, de même qu'avec certains autres produits efficaces pour la coagulation, comme FEIBA® et le facteur VIIa recombinant. Il est parfois coûteux et complexe d'assurer l'hémostase, mais il est désormais possible d'envisager une chirurgie électorale pour prothèse articulaire avec des perspectives de réussite raisonnables.*

– Hématologue



Une maîtrise soigneuse de tout saignement est indispensable. L'hématologue gère les traitements de dérivation et veille à ce que des taux adéquats de l'agent en question soient fournis tout au long de la chirurgie et pendant la durée appropriée en période postopératoire.

À l'heure actuelle, on ne dispose d'aucun test pour évaluer l'efficacité du traitement de remplacement à l'aide des agents de dérivation FEIBA ou NiaStase dans la prévention ou le traitement des saignements chez les patients porteurs d'inhibiteurs. Toutefois, il existe divers tests expérimentaux qu'un hématologue chevronné peut utiliser pour orienter ses décisions lorsqu'il doit augmenter la dose et la fréquence d'administration d'un produit. La chirurgie peut être effectuée une fois que l'anomalie de la coagulation a été corrigée au moyen de l'agent de dérivation. Après la chirurgie, il faut surveiller fréquemment le **temps de thromboplastine activée** (ou PTT pour *partial thromboplastin time*).

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



La prise en charge hémostatique dans les cas de chirurgie orthopédique électorive chez un patient porteur d'inhibiteurs représente un défi parce que le traitement de remplacement offert est loin d'être idéal. L'efficacité est incertaine et les complications thrombotiques sont toujours une menace réelle. Pour l'instant, on ne dispose d'aucun test de laboratoire fiable qui permettrait de prédire ou d'éviter cette complication.

– Hématologue



Couverture d'assurance médicale et d'assurance-emploi

La chirurgie orthopédique est coûteuse. Le coût global dépend du type d'intervention, des services hospitaliers, des ressources requises, de même que du prix des médicaments et autres traitements. Parmi les autres facteurs d'importance, mentionnons le régime de soins de santé de la province ou du territoire de résidence et le fait que le patient dispose ou non d'une couverture d'assurance médicale privée.

La couverture offerte par les régimes d'assurance publics varie considérablement d'une province ou territoire à l'autre, par exemple, en ce qui concerne les traitements et la réadaptation d'un patient non hospitalisé. Selon les circonstances et selon les dispositions du régime d'assurance-maladie de la province ou du territoire, le patient peut devoir assumer les coûts seul ou avec l'aide d'un régime d'assurance privé. Le patient doit discuter à fond de chacune de ces questions tôt au cours du processus avec son médecin et le travailleur social du CTH, afin de bien comprendre à quel type de couverture d'assurance-maladie et à quels coûts il doit s'attendre.

Les patients qui bénéficient d'une assurance-maladie privée de leur employeur, de leur association professionnelle ou de tout autre régime privé doivent consulter la compagnie d'assurance bien à l'avance pour vérifier si les interventions et les traitements envisagés sont couverts.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



Il faut poser des questions au médecin et à l'assureur, notamment :

- Quels sont les services couverts par le régime d'assurance-maladie (p. ex., hospitalisation, tests diagnostiques, médicaments, physiothérapie, chirurgie, etc.)? De même, quelles sont les interventions couvertes par le régime d'assurance privé et quelles sont les franchises à payer?
- La réadaptation en cours d'hospitalisation est-elle couverte?
- Après le congé de l'hôpital, le coût des services de réadaptation, de physiothérapie, des traitements médicamenteux et/ou des services de santé à domicile seront-ils couverts et pendant combien de temps?
- Les coûts associés à l'achat ou à la location d'accessoires d'aide ou aux modifications apportées à la maison sont-ils couverts?



Nous sommes privilégiés de vivre dans un des pays du monde où l'on retrouve les professionnels de la santé les plus compétents et dévoués et la technologie médicale la plus avancée. J'ai assisté à plusieurs congrès internationaux de la Fédération mondiale de l'hémophilie et j'ai été à même de constater ou d'entendre ce qui se passe ailleurs.

– Personne présentant des titres d'inhibiteurs élevés et qui a subi plusieurs interventions pour prothèses articulaires



Certains régimes d'assurance des employeurs prévoient une assurance-salaire en cas de congé de maladie. Le patient doit consulter son service des ressources humaines et l'assureur pour déterminer s'il a droit à des prestations d'assurance-salaire à court ou à long terme. Ceux qui ne disposent pas d'un régime d'assurance privé peuvent adresser une demande d'assurance-salaire pour congé de maladie au gouvernement fédéral. Les patients qui reçoivent des prestations d'aide sociale doivent consulter un travailleur social pour déterminer leur admissibilité à différents services (aide sociale, maladie et invalidité) et autres options.

Séjour hospitalier et convalescence à la maison

Le séjour hospitalier peut durer quelques jours seulement, mais cela dépend beaucoup du type d'intervention et du rétablissement de chaque patient après l'opération. Le séjour hospitalier a tendance à être plus long chez les patients porteurs d'inhibiteurs en raison des problèmes hémostatiques. Le patient restera à l'hôpital jusqu'à ce qu'il puisse s'acquitter de ses tâches essentielles de manière autonome, par exemple passer du lit au fauteuil et du fauteuil à la toilette et se déplacer sans danger (avec un accessoire d'aide au besoin).

Le patient peut avoir besoin d'une aide à la maison 24 heures sur 24 pendant les 48 à 72 premières heures qui suivent son départ de l'hôpital. Le congé de l'hôpital dépendra de son accès à des soins à domicile ou de son transfert vers un centre de réadaptation. Si le patient n'a pas de difficulté à bouger, il peut prendre son traitement de remplacement à domicile plutôt qu'à l'hôpital. Il doit cependant s'attendre à



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

éprouver de la douleur et de l'inconfort après la chirurgie et il aura des analgésiques à prendre.

La durée de la convalescence dépend de chaque patient et de l'articulation traitée. En général, les principaux progrès s'observent au cours des deux à trois premières semaines suivant la chirurgie et des améliorations continuent de s'observer parfois pendant six mois et plus.

Absentéisme au travail

Si le travail du patient n'est pas trop exigeant physiquement, on peut l'autoriser à reprendre six semaines après la chirurgie. Toutefois, si son travail oblige le patient à marcher, à rester debout ou à soulever des poids pendant de longues périodes, il pourrait devoir attendre trois mois. De plus, la présence des inhibiteurs entraîne certaines complications imprévues qui peuvent nécessiter une période de réadaptation plus longue. C'est avec son médecin et le chirurgien orthopédiste que le patient évaluera la durée approximative de sa convalescence.



Certains emplois ne sont pas à conseiller après une chirurgie articulaire. Le patient doit demander conseil à l'ergothérapeute pour vérifier s'il peut, sans danger, reprendre son travail après la chirurgie. Si le patient présente une invalidité grave à long terme qui l'empêche d'occuper quelque emploi régulier que ce soit, il pourrait demander des prestations d'invalidité par l'entremise du Régime de pensions du Canada ou de la Régie des rentes du Québec.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Obstacles à la réussite de la chirurgie

Lors d'une chirurgie orthopédique, les personnes hémophiles sont exposées à un plus grand risque de complications que la normale. Pour les patients porteurs d'inhibiteurs, les complications (hémorragie postopératoire, infection, etc.) posent un défi encore plus grand parce qu'il est difficile de rétablir l'hémostase. Or, pour bien cicatriser, toute plaie chirurgicale requiert une hémostase optimale qu'il est difficile d'obtenir à la perfection chez les patients porteurs d'inhibiteurs. C'est ce qui explique que le processus de cicatrisation soit parfois plus long.

L'équipe médicale planifie avec soin l'intervention chirurgicale pour assurer les meilleurs résultats possibles. Certaines difficultés pourraient être évitées, notamment :

- Le manque de renseignements et de préparation du patient ou de l'aidant
- Le manque de motivation et de détermination du patient vis-à-vis de son programme de physiothérapie.

Toutefois, même avec la meilleure expertise et la meilleure préparation possibles, des difficultés peuvent survenir pendant ou après la chirurgie. Il peut s'agir du risque plus grand inhérent à toute chirurgie chez des patients hémophiles, particulièrement s'ils sont porteurs d'inhibiteurs; il peut par contre s'agir de problèmes qui n'ont rien à voir avec l'hémophilie et qui surviennent chez des patients qui ne souffrent d'aucun trouble de la coagulation, par exemple...

- Chez des patients qui sont sensibles aux infections virales ou infections des tissus profonds.
- Chez des patients qui présentent des complications cardiaques ou pulmonaires durant ou après l'intervention.
- Chez des patients qui présentent des complications hémorragiques pendant ou après l'intervention.
- Chez des patients pour qui l'intervention n'a pas donné les résultats attendus.

Le patient doit absolument discuter des différentes options, des avantages et des risques de la chirurgie avec son médecin et le chirurgien orthopédiste. Ensemble, le patient et l'équipe médicale prendront la décision d'aller de l'avant ou non avec l'intervention orthopédique.

Réflexion



Après avoir enduré des douleurs arthritiques et neuropathiques constantes au coude gauche pendant des années, j'ai résolu, avec l'équipe du CTH, de subir une intervention pour prothèse articulaire. Je me suis préparé à l'intervention et j'ai rencontré le chirurgien orthopédiste, l'hématologue et l'infirmière-coordonnatrice dans ce but. Beaucoup de questions ont été soulevées au sujet de l'hémostase durant l'intervention, parce que je suis porteur d'un titre d'inhibiteurs anti-facteur VIII très élevés, et également au sujet des risques d'infection auxquels m'exposait mon statut VIH-positif.

*Nous avons prévu de maîtriser les saignements durant la chirurgie en utilisant ensemble du **facteur VIII porcine** et du facteur VIIa recombinant, le facteur VIII porcine devant servir de solution de rechange au cas où le facteur VIIa recombinant ne donnerait pas les résultats voulus.*

Après avoir découvert que mes taux d'inhibiteurs anti-facteur VIII porcine demeuraient tout aussi élevés, nous avons annulé la chirurgie en espérant l'arrivée éventuelle d'un nouveau facteur sur le marché ou la découverte d'autres techniques pour la chirurgie articulaire qui me permettraient d'essayer de nouveau. C'est l'explication de l'infirmière-coordonnatrice qui m'a finalement aidé à décider de renoncer à la chirurgie pour l'instant « au cas où » il arriverait quelque chose durant l'intervention et que je me mettrais à saigner beaucoup sans que l'on puisse enrayer efficacement l'hémorragie.

J'ai eu le temps de réfléchir à ma décision ces dernières années et je n'éprouve aucun regret. Je reste convaincu que les résultats incertains de la chirurgie sur les plans du soulagement de la douleur et de l'amélioration de la mobilité ne justifiaient pas que je coure le risque de « mourir au bout de mon sang » sur la table d'opération. J'endure déjà la douleur depuis si longtemps, que quelques années de plus m'ont semblé un compromis logique pour moi et pour ma famille.

– Patient porteur de titres élevés d'inhibiteurs qui a finalement décidé de ne pas subir de chirurgie orthopédique



Liste de vérification

Enjeux clés avant d'opter pour la chirurgie orthopédique

Pour être en mesure de prendre une décision éclairée, le patient doit bien comprendre à quoi il peut s'attendre s'il subit une chirurgie orthopédique. Il faut qu'il discute à fond des problèmes et des risques inhérents à la chirurgie avec l'équipe soignante avant d'aller de l'avant.

- 1. Quels sont les avantages de la chirurgie orthopédique?
- 2. Quels sont les risques de complications potentielles de la chirurgie orthopédique?
- 3. À quels résultats ou restrictions peut-on s'attendre après une chirurgie orthopédique?
- 4. Est-ce que le soutien clinique est adéquat et est-ce qu'on a facilement accès aux agents de dérivation avant, durant et après la chirurgie?
- 5. Quel est le degré de douleur associé à la chirurgie orthopédique? Comment la douleur est-elle surveillée et traitée?
- 6. Quels sont les types de couverture d'assurance-maladie et d'assurance-emploi accessibles pour défrayer la chirurgie?
- 7. Quelle sera la durée du séjour hospitalier et de la convalescence?

- 8. Combien de temps faudra-t-il s'absenter du travail? Un risque d'invalidité à long terme pourrait-il empêcher tout retour au travail?
- 9. Est-ce qu'une personne soignante sera disponible à la maison après la chirurgie?
- 10. Le patient est-il physiquement et psychologiquement prêt pour une chirurgie et une réadaptation qui sont exigeantes?

Chapitre 3

Choix : Options chirurgicales pour les atteintes articulaires

APERÇU DU CHAPITRE

- **Types de chirurgie orthopédique**
- **Chirurgie de la cheville**
- **Chirurgie du coude**
- **Chirurgie de la hanche**
- **Chirurgie du genou**

On a recours à une grande variété d'interventions pour les traitements de l'arthropathie hémophilique. L'intervention appropriée dépend d'un certain nombre de facteurs, notamment le degré d'atteinte articulaire, l'état de l'os et des tissus mous à traiter, de même que l'âge, le degré d'activités et le profil hémorragique du patient. En temps normal, une chirurgie majeure sur une articulation peut demander deux ou trois heures en salle d'opération. Pour les patients hémophiles, l'intervention prendra environ 50 pour cent plus de temps en raison de la vigilance particulière et des traitements requis pour maîtriser les saignements.

Types de chirurgie orthopédique

Les interventions chirurgicales les plus fréquemment utilisées pour corriger une arthropathie sont :

- Arthroscopie
- Débridement articulaire
- Chéilectomie
- Synovectomie
- Arthrodèse
- Arthroplastie
- Ostéotomie
- Résection
- Traitement de pseudotumeur
- Révision de chirurgie articulaire



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Arthroscopie : Technique relativement non effractive au cours de laquelle une caméra miniaturisée et/ou divers instruments chirurgicaux sont insérés par de petites incisions dans l'articulation pour l'examiner et réparer l'atteinte.

Débridement articulaire : Chirurgie minimalement effractive effectuée au moyen d'un arthroscope pour retirer des fragments de cartilage endommagés, des tissus enflammés et/ou des fragments d'os libres. Le débridement arthroscopique est utilisé pour traiter les kystes osseux en retirant leur contenu et le clapet cartilagineux.

Chéilectomie : Exérèse de petites excroissances anormales au pourtour des os d'une articulation et qui interfèrent avec son fonctionnement.

Synovectomie : Exérèse complète ou partielle de la synoviale ou des tissus endommagés qui tapissent l'intérieur de l'articulation. La synovectomie est principalement effectuée dans le genou, l'épaule, le coude, le poignet et la main. Elle peut être réalisée par voie arthroscopique ou chirurgicale. La **radiosynovectomie** est une intervention non chirurgicale effectuée au moyen d'injections **intra-articulaires** d'une substance radioactive afin de détruire la synoviale anormale. Il est important de noter que la synoviale se régénère quelques années après la chirurgie et que la synovite peut récidiver.

Arthrodèse : Fixation de deux os au moyen de vis, de plaques ou d'agrafes de métal. L'arthrodèse immobilise l'articulation, mais la stabilise, ce qui lui permet de mieux supporter la mise en charge. L'arthrodèse est une option pour traiter la cheville, la colonne vertébrale, le poignet, les doigts et les orteils, lorsque la perte de flexibilité d'une articulation ou plus ne compromet pas nécessairement le mouvement normal. On ne recommande généralement pas l'arthrodèse pour les articulations plus volumineuses, comme la hanche ou le genou, où une prothèse articulaire est plus indiquée.

Arthroplastie : Chirurgie de remplacement articulaire partiel ou total au moyen d'une prothèse artificielle, généralement faite de plastique, de métal ou de céramique. L'arthroplastie est le type de chirurgie articulaire le plus fréquent, surtout au niveau du genou, de la hanche et de la cheville. Le remplacement d'autres articulations, comme l'épaule, le coude et les jointures des mains n'est pas aussi perfectionné, mais peut parfois être efficace. Les patients doivent discuter avec le chirurgien orthopédiste des avantages et des inconvénients des différents matériaux qui entrent dans la fabrication des prothèses. Il faut aussi savoir que les pièces des prothèses ne durent pas éternellement. Elles résistent en général 10 ou 15 ans. Bien que l'on puisse en remplacer certaines, chaque intervention subséquente s'accompagne d'un risque de complications plus grand.

Ostéotomie : Correction des déformations osseuses et des problèmes d'alignement articulaire par l'exérèse ou le repositionnement des os pour améliorer les forces en présence dans l'articulation et déplacer les points de pression des zones endommagées vers les zones saines. L'ostéotomie est particulièrement utile au niveau des articulations portantes, comme le genou et la hanche.

Résection : Ablation de la totalité ou d'une partie de l'os endommagé à l'extrémité d'une articulation et qui provoque un inconfort. On y a particulièrement recours lorsque les articulations endommagées du pied provoquent une enflure douloureuse qui rend la marche très difficile. La résection avec arthroplastie de la hanche porte le nom de **technique de Girdlestone**. La résection de certaines portions du coude, du poignet ou du pouce peut contribuer à améliorer le fonctionnement de ces articulations et soulager la douleur.

Traitement de la pseudotumeur : Excision chirurgicale, aspiration, radiothérapie ou embolisation d'une pseudotumeur, affection qui peut menacer la survie d'un membre, voire la vie même du patient, et qui ne touche que les personnes atteintes d'hémophilie. Une pseudotumeur survient par suite du traitement inadéquat d'un saignement des tissus mous, en général un muscle squelettique. La pseudotumeur s'observe le plus souvent au niveau des os longs ou du bassin. Faute de traitement, la pseudotumeur peut atteindre une taille énorme, comprimer les nerfs et occasionner des fractures de l'os. Son traitement dépend de sa localisation, de sa taille, de la vitesse de sa croissance et de son effet sur les os et les tissus mous avoisinants. On peut se contenter de surveiller la progression de certaines très petites pseudotumeurs lorsqu'on administre un traitement de remplacement, mais la plupart requièrent une chirurgie.

Révision de chirurgie articulaire : Remplacement des prothèses et de portions d'os malades par de nouvelles pièces. Cette chirurgie s'impose après l'usure d'une prothèse articulaire existante. Cette intervention est plus complexe et prend plus de temps qu'une intervention pour pose d'une nouvelle prothèse totale.

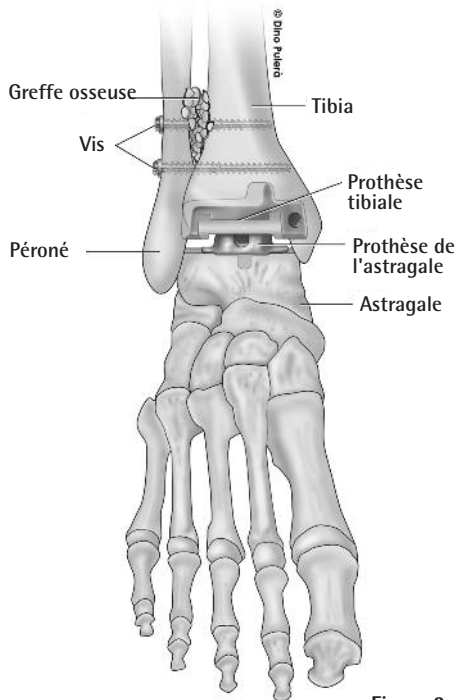


Figure 3 : Prothèse de cheville

Chirurgie de la cheville

On traite l'arthropathie de la cheville au moyen de la synovectomie, de l'arthroplastie, de la chéilectomie ou de l'arthrodèse.

Synovectomie : Ablation de la synoviale endommagée dans la cheville par voie chirurgicale ouverte ou arthroscopique.

Arthroplastie : Remplacement partiel ou total de l'articulation de la cheville au moyen d'une prothèse. (Voir **Figure 3**.)

Chéilectomie : Ablation de petites excroissances osseuses au pourtour des os de l'articulation de la cheville.

Arthrodèse : Fixation de l'articulation de la cheville qui devient ainsi immobile (pour une meilleure résistance à la mise en charge, une plus grande stabilité et une réduction de la douleur).

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

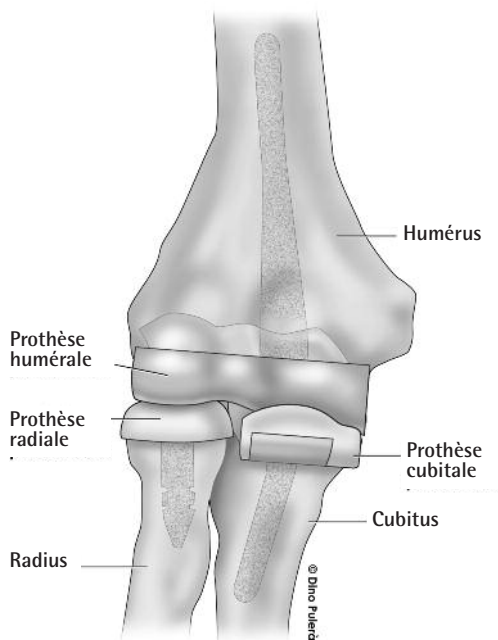


Figure 4 : Prothèse de coude

Chirurgie du coude

On traite l'arthropathie du coude au moyen de la synovectomie, de l'ablation de la tête du radius, du débridement articulaire ou de l'arthroplastie. Les prothèses articulaires cubitales sont rarement utilisées en raison de la complexité de l'articulation du coude.

Synovectomie : Ablation de la synoviale endommagée dans le coude par voie chirurgicale ouverte ou arthroscopique.

Ablation de la tête du radius : Exérèse de l'extrémité endommagée du plus court et plus épais des deux os de l'avant-bras (**radius**) afin d'améliorer la rotation du coude.

Débridement articulaire : Exérèse arthroscopique du cartilage endommagé, des tissus enflammés et/ou des fragments d'os libres.

Arthroplastie : Remplacement partiel ou total de l'articulation du coude par une prothèse. (Voir **Figure 4**.)

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

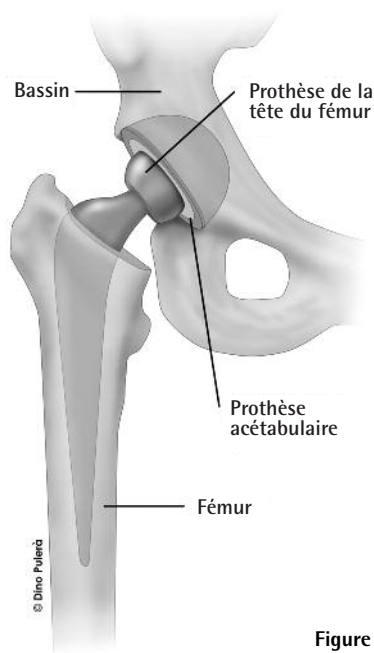


Figure 5 : Prothèse de hanche

Chirurgie de la hanche

Les chirurgies les plus fréquemment utilisées pour corriger une arthropathie de la hanche sont la prothèse totale et l'ostéotomie. Plus rarement, on utilise la technique de Girdlestone.

Prothèse totale de la hanche : Remplacement complet de l'articulation de la hanche par une prothèse composée d'une coupe creuse de plastique et d'une sphère de métal placée à l'extrémité de l'os de la cuisse (**fémur**). (Voir **Figure 5**.)

Ostéotomie : Correction d'une difformité ou d'un mauvais alignement articulaire qui nécessite une résection et un repositionnement du fémur.

Technique de Girdlestone : Ablation d'une partie de la tête du fémur que l'on laisse se souder à la coupe creuse de l'acétabulum (intervention rare, utilisée uniquement après l'échec d'une prothèse totale de la hanche en raison de dislocations répétées ou d'infections profondes).

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

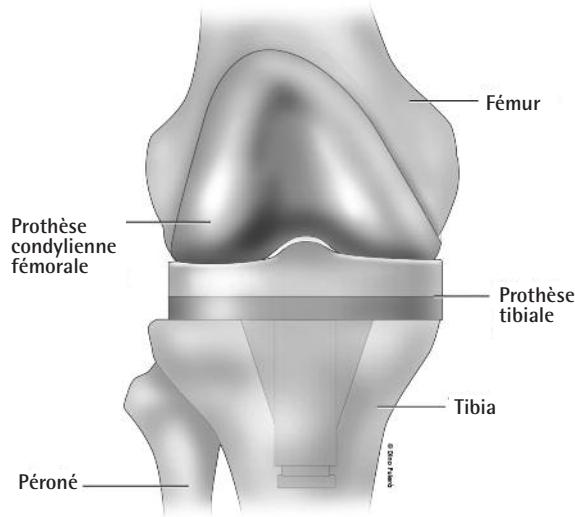


Figure 6 : Prothèse de genou

Chirurgie du genou

Pour traiter l'arthropathie du genou, on a recours à la synovectomie, à l'ostéotomie, à une prothèse partielle ou totale ou, dans le pire des cas, à l'arthrodèse.

Synovectomie : Exérèse de la synoviale endommagée dans le genou au moyen de l'arthroscopie ou de la chirurgie ouverte, souvent effectuée avant d'envisager une prothèse totale du genou.

Ostéotomie : Ablation d'une lésion de l'os du fémur ou de l'os de la jambe (tibia) pour mieux aligner le membre.

Prothèse unicondyliaire du genou : Prothèse partielle du genou effectuée uniquement lorsque l'un des trois principaux compartiments articulaires du genou est gravement endommagé.

Prothèse totale du genou : Remplacement de portions endommagées du fémur et de l'os de la jambe (**tibia**) au moyen de pièces de métal. (Voir Figure 6.)

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Réflexion



Au moment de la chirurgie, je m'inquiétais surtout des risques d'hémorragie et d'infection. J'ai bien sûr pensé aussi à la douleur que j'allais sûrement ressentir après l'intervention. J'ai subi l'opération pour prothèse totale du genou et je me suis incroyablement bien rétabli. Je n'ai presque pas saigné. J'ai éprouvé très peu de douleur et je n'ai pas fait d'infection. Je suis resté à l'hôpital environ cinq jours. J'ai utilisé un déambulateur pendant environ une semaine, des béquilles pendant peut-être deux semaines, puis une canne pendant une autre semaine. La physiothérapie a amélioré ma mobilité de 0 à 110 degrés en cinq semaines. On m'a dit que ce serait le maximum que je pouvais espérer gagner en termes de mobilité, après plus ou moins 40 ans d'une amplitude de mouvement très restreinte. Je recevais le produit FEIBA® avant chaque séance de physiothérapie.

– Homme de 67 ans porteur d'inhibiteurs qui a subi une intervention pour prothèse totale du genou



Chapitre 4

Décisions : Subir une chirurgie orthopédique

APERÇU DU CHAPITRE

- **S'informer au sujet de la chirurgie**
- **Physiothérapie préopératoire**
- **Autres mesures préparatoires**
- **Modifications et aménagement de la maison**
- **Organisation des soins postopératoires**
- **Prestations et répit pour l'aidant**
- **Centre de réadaptation**
- **Préparations médicales**
- **Renseignements médicaux pertinents**
- **Liste de vérification**
Préparation au cours des mois précédant la chirurgie
- **Liste de vérification**
Préparation au cours des 24 heures précédant la chirurgie

C'est ensemble que le patient, son médecin et le chirurgien orthopédiste décideront si le patient est un bon candidat pour une chirurgie majeure. Globalement, il faut savoir que la chirurgie orthopédique s'intègre dans un processus complexe, exigeant et relativement long. Il s'écoule parfois jusqu'à six mois entre le moment où la décision de subir une chirurgie orthopédique est prise et l'intervention elle-même. Pendant ce temps, le patient doit se préparer physiquement et mentalement et prendre les arrangements qui s'imposent sur les plans économique et domestique en vue de la chirurgie.

S'informer au sujet de la chirurgie

L'équipe médicale donnera au patient et à ses aidants une explication complète de ce qu'ils peuvent attendre de la chirurgie, ce qui comprend les « devoirs » du patient et de ses aidants avant, pendant et après l'intervention. De nombreux hôpitaux et cliniques proposent des séances d'information de groupe à cet effet. Dans la mesure du possible, il est important que les aidants participent à ces séances d'information; elles informent les patients et les aidants sur différents aspects de la chirurgie orthopédique, de la convalescence et de la réadaptation et sur les responsabilités qui leur incombent s'ils veulent obtenir les meilleurs résultats possibles.



La plupart des hôpitaux et des centres de traitement de l'hémophilie distribuent des brochures et des feuillets de formation sur l'atteinte articulaire et la chirurgie orthopédique ou peuvent recommander de la documentation et des vidéos éducatives que l'on retrouve dans les bibliothèques publiques ou en ligne.

Physiothérapie préopératoire

La physiothérapie préopératoire et l'exercice sont indispensables pour préparer le patient physiquement en vue de la chirurgie et s'il veut obtenir les meilleurs résultats possibles. La plupart des membres des équipes de chirurgie orthopédique, soit l'hématologue, le chirurgien, l'infirmière-coordonnatrice, le physiothérapeute et le travailleur social, prendront chacun en charge un aspect de la physiothérapie pré- et postopératoire du patient et de sa réadaptation.

Avant la chirurgie, le physiothérapeute enseignera au patient certains exercices spécifiques pour qu'il prenne des forces en vue de la chirurgie. Par exemple, un patient qui doit subir une intervention pour prothèse de la hanche ou du genou bénéficiera d'exercices qui renforceront la partie supérieure du corps pour l'aider à se déplacer plus facilement avec des béquilles ou avec un déambulateur après l'intervention. D'autres exercices permettent de renforcer les muscles qui entourent l'articulation endommagée.

Le physiothérapeute enseignera aussi au patient des exercices à effectuer après l'intervention, de manière à ce qu'il puisse se familiariser à l'avance avec cette routine. Le physiothérapeute ou une infirmière montreront aussi au patient comment sortir du lit, utiliser la toilette, la douche, comment s'habiller et comment se déplacer après l'intervention.



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



Les traitements de physiothérapie sont cruciaux, aussi bien avant qu'après la chirurgie pour maximiser les bienfaits de l'opération. S'ils débutent avant la chirurgie, le patient saura à l'avance quels efforts il devra fournir pendant la phase postopératoire pour acquérir le plus de force, de mobilité et de fonctionnement possible. Pour être couronnée de succès, la chirurgie doit être perçue comme un processus qui débute plusieurs mois avant la date de l'intervention elle-même.

– Physiothérapeute



Autres mesures préparatoires

Une bonne préparation physique et nutritionnelle peut significativement améliorer le résultat de la chirurgie et accélérer le rétablissement. Les patients qui sont sur le point de subir une chirurgie doivent :

- **Faire soigner tout problème dentaire ou gingival.** Les problèmes dentaires doivent être traités avant la chirurgie pour réduire le risque d'infection au niveau de la nouvelle articulation.
- **Adopter une alimentation équilibrée.** Le médecin d'un patient qui fait de l'embonpoint pourrait lui conseiller de perdre du poids avant la chirurgie. Toutefois, le patient ne doit pas être à la diète durant le mois précédant la chirurgie.
- **Cesser de fumer ou fumer moins.** Le tabagisme influe sur la circulation sanguine, retarde la cicatrisation et ralentit le rétablissement.
- **Ne pas consommer d'alcool.** Le patient doit s'abstenir de toute consommation d'alcool pendant au moins 48 heures avant l'intervention.
- **Signaler toute infection.** L'équipe médicale doit être avisée si le patient présente de la fièvre, s'il fait un rhume ou souffre d'une infection ou de toute autre maladie avant la chirurgie. La chirurgie ne pourra pas être effectuée tant que toute infection n'a pas été éliminée.

Modifications et aménagement de la maison

Il est important de préparer la maison en vue de la convalescence du patient. Selon l'articulation opérée, certaines modifications et un aménagement de la maison pourraient être envisagés.

- Enlever les tapis ou les carpettes non fixés et maintenir les cordons électriques au sol au moyen de ruban gommé pour éviter qu'ils ne fassent trébucher et tomber le patient.
- Disposer les meubles différemment au besoin pour élargir les passages et faciliter la circulation. S'il est prévu que le patient utilise un accessoire d'aide pour se déplacer, comme un déambulateur ou un fauteuil roulant après la chirurgie, emprunter l'équipement à l'avance pour vérifier à l'avance de quelle façon il pourra être utilisé dans la maison.
- Installer un siège de toilette surélevé et une main courante dans la salle de toilette, ainsi qu'une chaise et des barres de soutien dans la douche.
- Aménager une « chambre de convalescence » où le patient passera la majeure partie de son temps en prévoyant un lit ou un fauteuil confortable avec un tabouret. On rassemblera près du patient ses médicaments, un pichet d'eau et un verre, des papiers mouchoirs, une corbeille à papier, un téléphone, une radio, la télécommande du téléviseur et de la lecture, pour qu'ils soient à portée de la main.
- Réunir les articles qui faciliteront l'accomplissement des tâches liées à l'hygiène personnelle durant la période de convalescence, par exemple un chausse-pied à long manche, une éponge à long manche également pour que le patient puisse faire sa toilette, une pince à long manche pour saisir des objets et éviter qu'il n'ait à trop se pencher et un sac pour la taille pour transporter des choses.
- Prévoir des réserves de goûters et de repas déjà prêts et utiliser de la vaisselle et des ustensiles jetables pour qu'il soit plus facile de préparer les repas et de débarrasser la table.

- Faire une demande de vignette de stationnement temporaire pour les personnes handicapées (aussi appelée permis de stationnement accessible). La plupart des gens sont capables de recommencer à conduire environ six semaines après la chirurgie, mais le patient doit d'abord retrouver un bon contrôle musculaire s'il veut pouvoir freiner et accélérer.



En tant qu'aidante, vous devez vous attendre à des imprévus et trouver des solutions créatives quand votre mari revient à la maison. Nous avons improvisé : nous avons pris des pavés du jardin pour les placer sous le divan et sous les pattes du lit pour ajuster leur hauteur et l'aider à s'asseoir ou à s'étendre.

– Épouse et aidante d'un patient qui a subi plusieurs interventions pour prothèses articulaires



Organisation des soins postopératoires

Les soins et l'aide à domicile sont importants si le patient veut se rétablir plus rapidement. Il devra prendre des dispositions pour que quelqu'un le ramène à la maison et reste avec lui pendant quelques jours après l'intervention ou plus longtemps si possible. Le moment de son congé hospitalier dépendra de l'accessibilité à ce type d'aide. L'aidant (habituellement un membre de la famille ou un ami) veillera au respect des directives postopératoires, surveillera les symptômes du patient et signalera toute complication; il contribuera aussi aux tâches, comme la préparation des repas, le soin des enfants, la lessive et autres obligations domestiques pour empêcher le patient de trop se fatiguer.



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs

Prestations et répit pour les aidants

Le programme d'assurance-emploi du Canada offre des prestations et du répit pour les aidants qui doivent s'absenter du travail temporairement pour prodiguer des soins ou aider un membre de leur famille gravement malade. Les aidants qui restent au travail tout en fournissant des soins et du soutien à la maison peuvent aussi avoir accès à des prestations et à du répit pour les aidants. C'est le rôle du travailleur social de fournir des renseignements sur ces programmes gouvernementaux. Les régimes d'avantages sociaux des employeurs privés peuvent aussi offrir un congé ou des prestations et du répit pour les aidants. Le patient et l'aidant doivent s'informer auprès de l'assureur pour vérifier le type de couverture et les conditions qui s'appliquent.

Soigner un proche à domicile s'accompagne d'exigences et de responsabilités qui ont un impact sur le bien-être physique et émotionnel des aidants. Il est important de fournir aux aidants le soutien et les ressources dont ils ont besoin. Le psychologue peut fournir un soutien et des conseils pour mieux composer avec le rôle d'aidant, tandis que le travailleur social peut coordonner l'accès aux groupes d'entraide, aux **services de répit** ou à une aide financière pour les aidants.



On n'a eu aucun problème particulier avant ou après la chirurgie. Il a bien coopéré à la physiothérapie, tout en reconnaissant et en respectant ses limites. J'ai trouvé important d'avoir ainsi l'occasion d'acquérir une plus grande confiance en moi en tant que non-professionnelle. J'avais déjà utilisé la technique de perfusion, mais même si elles étaient relativement simples, les précautions supplémentaires requises en raison du cathéter central inséré par voie périphérique, étaient nouvelles pour moi. C'est bien que quelqu'un soit là pour encourager le patient à faire ses exercices de physiothérapie et autres après la chirurgie et au-delà, même s'il faut parfois être ferme.

– Aidant d'un patient qui a subi une chirurgie pour prothèse articulaire



Centre de réadaptation

Un patient qui vit seul et ne bénéficie pas du soutien d'un aidant naturel, ou encore, qui a des besoins particuliers, peut devoir débiter sa convalescence dans un centre de réadaptation spécialisé après avoir reçu son congé de l'hôpital et avant de retourner à la maison. Le médecin et le travailleur social adresseront le patient vers le centre de réadaptation approprié. Avant de subir sa chirurgie, le patient peut souhaiter visiter le centre de réadaptation afin de rencontrer le personnel et de visiter les lieux. Le travailleur social identifiera les ressources et trouvera une aide financière pour aider le patient à défrayer le coût d'une réadaptation à la maison.

Préparation médicale

Le patient doit parler à son médecin et au chirurgien orthopédiste des médicaments qu'il prend. Le médecin pourrait lui conseiller de cesser certains médicaments avant l'intervention. Il est également important de s'informer auprès du médecin au sujet des analgésiques appropriés à garder à portée de la main en prévision de la convalescence.

Plusieurs semaines avant la chirurgie, le médecin fera subir un examen médical complet au patient pour s'assurer qu'il ne présente pas de problèmes de santé susceptibles d'interférer avec le déroulement de la chirurgie ou ses résultats. Des tests de routine (analyses sanguines, électrocardiogramme, radiographie pulmonaire, etc.) sont généralement effectués une semaine avant la chirurgie. Les résultats des tests et la confirmation que tout est normal en prévision de la chirurgie sont ensuite envoyés au chirurgien orthopédiste.



Peu avant la date de la chirurgie, le patient subira un examen orthopédique. Le médecin et le chirurgien orthopédiste expliqueront de nouveau le déroulement de l'intervention et répondront à toute question ou préoccupation que le patient pourrait encore avoir. Ce dernier rencontrera aussi l'anesthésiste pour discuter du type d'anesthésie qui sera utilisé. L'infirmière-coordonnatrice fournira son soutien et des renseignements tout au long du processus et aidera le patient à planifier son congé de l'hôpital.

Renseignements médicaux pertinents

L'hôpital aura besoin de renseignements médicaux sur le patient avant la chirurgie, notamment :

- Le nom du membre de la famille ou de l'ami désigné comme personne-contact principale du patient pour l'équipe médicale.
- Une liste des médecins actuels (noms, adresses et numéros de téléphone) et raisons des consultations.
- Une liste des problèmes de santé et de toutes les interventions précédentes.
- Une liste de toute allergie ou réaction indésirable aux médicaments ou à l'anesthésie administrés dans le passé.
- Toute restriction alimentaire ou autre problème de santé tels que diabète, asthme, VIH ou hépatite.
- Liste des couvertures et régimes d'assurances, y compris le nom des compagnies d'assurance, les numéros des régimes ou des groupes et les coordonnées des personnes-contact.
- Informations sur toute disposition juridique, par exemple testament de fin de vie ou procuration, au cas où le patient ne serait, mentalement ou physiquement, pas en état de prendre des décisions relativement à son traitement.



*En vue de la chirurgie orthopédique et de la réadaptation,
il faut se convaincre que tout va bien aller.*

– Personne présentant des titres d'inhibiteurs élevés et qui a subi plusieurs interventions pour prothèses articulaires



Liste de vérification

Préparation au cours des mois précédant la chirurgie

La chirurgie orthopédique doit être considérée globalement comme un processus exigeant et relativement long. Au cours des mois qui séparent la décision de subir la chirurgie et la date effective de l'opération, le patient doit se préparer physiquement et mentalement en vue de l'opération et de la réadaptation.

1. Assurez-vous d'être bien informé au sujet des différents aspects de la chirurgie et de la réadaptation et de ce qu'il faut faire pour obtenir les meilleurs résultats.
2. Respecter le programme d'exercices prescrit par le physiothérapeute pour être en bonne forme, sur les plans musculaire, respiratoire et cardiovasculaire, en vue de la chirurgie. Commencez déjà à faire quelques exercices qui seront prescrits pour la réadaptation.
3. Entraînez-vous pour être en bonne forme physique en vue de la chirurgie. Faites soigner tout problème dentaire afin de réduire le risque d'infection. Optez pour une alimentation équilibrée. Évitez de fumer et de boire de l'alcool.
4. Signalez toute infection ou autre maladie qui pourrait survenir au cours de la semaine précédant la chirurgie.
5. Certaines pièces de la maison peuvent nécessiter certaines modifications pour être plus sécuritaires; il faut parfois déplacer des meubles pour que le patient puisse se déplacer plus facilement dans la maison.

- 6. Demandez qu'un aidant soit présent pour vous assister à la maison après la chirurgie. Si personne n'est disponible, prévoyez un séjour dans un centre de réadaptation.
- 7. Consultez le médecin et le chirurgien orthopédiste au sujet des médicaments que vous prenez et pour vérifier si vous pouvez continuer de les prendre tous.
- 8. Au cours des semaines précédant la chirurgie, voyez le médecin pour un examen médical complet et des analyses de routine, ainsi que le chirurgien orthopédiste pour un examen orthopédique.
- 9. Discutez de stratégie antidouleur avec l'anesthésiste, y compris des analgésiques appropriés pour la période de réadaptation.
- 10. Réunissez les renseignements médicaux nécessaires que vous demandera l'hôpital avant la chirurgie. Assurez-vous de poser toutes les questions que vous pourriez avoir à l'équipe médicale.

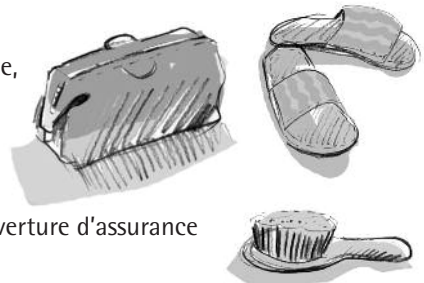
Liste de vérification

Préparation au cours des 24 heures précédant la chirurgie

Au cours des 24 heures qui précèdent la chirurgie, le patient doit appliquer certaines mesures et précautions de base.

- 1. Prendre une douche ou un bain la veille de la chirurgie peut contribuer à réduire le risque d'infection.
- 2. Ne pas raser la zone qui sera opérée. Si un rasage est nécessaire, le médecin y verra.
- 3. Ne rien manger ni boire après minuit la veille de l'opération afin de prévenir les nausées dues à l'anesthésie et, plus important encore, afin d'empêcher le contenu de l'estomac de refouler vers les poumons durant l'anesthésie (**pneumonie d'aspiration**).
- 4. Préparer une mallette « court-séjour » contenant :

- Pantoufles
- Pyjama
- Robe de chambre
- Articles personnels (peigne, brosse à dents, articles de toilette, nécessaire de rasage, etc.)
- Médicaments
- Renseignements médicaux et renseignements relatifs à la couverture d'assurance
- Vêtements amples
- Chaussures confortables



Chapitre 5

Chirurgie orthopédique, convalescence et réadaptation

APERÇU DU CHAPITRE

- **Jour de la chirurgie**
- **Autosoins suivant la chirurgie**
- **Symptômes à signaler immédiatement**
- **Physiothérapie postopératoire**
- **Congé hospitalier**
- **Activités à éviter jusqu'au rétablissement complet**
- **Suivi chirurgical et médical**
- **Liste de vérification**
Étapes importantes de la réadaptation

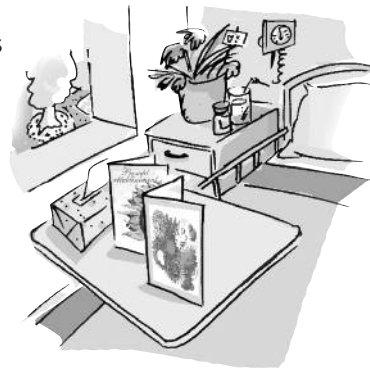
Une bonne préparation est essentielle pour contribuer à assurer une chirurgie en douceur, un rétablissement optimal et une réadaptation maximale.

Jour de la chirurgie

Le jour de la chirurgie, le patient se rendra à l'hôpital, quelques heures avant le moment de l'opération pour régler certaines questions administratives. Il rencontrera l'anesthésiste et le personnel infirmier qui le prépareront à la chirurgie et répondront à ses questions au sujet du processus.

Selon chaque cas, la chirurgie peut prendre plusieurs heures et le patient passera alors deux ou trois heures de plus en salle de réveil avant d'être transféré dans une chambre d'hôpital. Un membre de l'équipe médicale rencontrera la famille immédiatement après la chirurgie pour lui expliquer comment l'opération s'est déroulée.

Si le patient est opéré sous anesthésie générale, il peut se réveiller avec un masque à oxygène, un soluté pour remplacer les liquides perdus, un brassard pour vérifier sa tension artérielle et un capteur au bout du doigt pour enregistrer ses pulsations cardiaques et donner son taux d'oxygène. Tout de suite après la chirurgie, des analgésiques peuvent être administrés par voie intraveineuse au moyen d'un appareil d'analgésie contrôlée par le patient et seront éventuellement remplacés par des analgésiques oraux. Le chirurgien et l'hématologue feront régulièrement des visites pour surveiller la progression du patient et procéder aux changements de traitements qui s'imposent. La plaie opératoire sera



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

vérifiée et le pansement sera changé tous les jours. L'hématologue sera également de garde 24 heures sur 24 au cas où une attention médicale serait requise.

Autosoins suivant la chirurgie

- Le concentré de facteur ou le traitement de dérivation doit être administré comme prescrit, le matin, à la même heure chaque jour, avant la physiothérapie.
- Prenez les analgésiques comme prescrits. La plupart des patients auront besoin d'une courte période d'analgésie de quelques semaines après le congé.
- Respirez profondément et fréquemment pour éviter la congestion pulmonaire.
- Ne restez pas au lit une fois à la maison. Il est important de se reposer si nécessaire, mais également de se mobiliser beaucoup et, avec un accessoire d'aide au besoin, il faut augmenter graduellement le degré d'activité pour accélérer la guérison de l'articulation.
- Veillez à ce que l'incision reste propre et sèche. Pour que la plaie opératoire ne s'ouvre accidentellement, il faut laisser en place les points de suture et les agrafes chirurgicales pendant plus longtemps que chez les patients normaux ou les patients hémophiles qui n'ont pas d'inhibiteurs. Les agrafes sont généralement retirées environ deux semaines après la chirurgie.
- Ayez une alimentation équilibrée, prenez les suppléments de vitamines et de fer recommandés par le médecin et assurez-vous de boire beaucoup. Une bonne alimentation aide les tissus à cicatriser et les muscles à reprendre de la force.
- Suivez le programme d'exercices qu'a préparé pour vous le physiothérapeute pour aider vos muscles à reprendre le maximum de mobilité et de force.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Symptômes à signaler immédiatement

Le patient et l'aidant doivent être à l'affût de tout symptôme ou de toute complication. Mentionnons notamment :

- Rougeur ou chaleur inhabituelles au niveau de la plaie
- Ouverture accidentelle de la plaie ou écoulement provenant de la plaie
- Douleur qui n'est pas soulagée par les médicaments
- Douleur, enflure ou rougeur inhabituelles au niveau de l'articulation
- Température corporelle de plus de 101 °F / 38,5 °C
- Douleurs à la poitrine ou troubles respiratoires



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Physiothérapie postopératoire

Alors que le patient se trouve encore à l'hôpital, le physiothérapeute le visitera chaque jour pour examiner l'articulation et mesurer l'amplitude de mouvement. Le patient commencera également des séances de physiothérapie qui sont indispensables à un rétablissement optimal. Le facteur de remplacement doit être administré avant chaque séance de physiothérapie postopératoire.

Le traitement de physiothérapie peut comporter des séances d'exercices trois fois par semaine pendant les deux ou trois premières semaines suivant la chirurgie, puis deux fois par semaine pendant un mois. Durant une séance typique, le physiothérapeute peut appliquer de la glace pour soulager la douleur et l'enflure et prescrire des exercices spécifiques que le patient devra faire par lui-même pour retrouver sa force musculaire et améliorer le fonctionnement de son articulation.

L'exercice est un aspect essentiel de la réadaptation. Le patient doit s'engager à suivre à la lettre le programme d'exercice prescrit par le physiothérapeute pendant au moins trois mois suivant la chirurgie. Il faut parfois jusqu'à six mois ou un an pour obtenir une force et une amplitude de mouvement optimales; cela dépend de l'articulation touchée, de son état au moment de la chirurgie, du type de chirurgie et de son déroulement. Le physiothérapeute mettra au point un programme d'exercices qui sera adapté à l'articulation opérée et au rythme de vie du patient.

Congé hospitalier

Le congé hospitalier se fera à un moment différent, selon que le patient retourne à la maison ou séjourne dans un centre de réadaptation. Il est important de rester en contact étroit et de communiquer régulièrement avec le physiothérapeute et le personnel médical durant la convalescence. La plupart des CTH disposent d'un physiothérapeute spécialisé et expérimenté dans la prise en charge de l'hémophilie et, en général, les hôpitaux offrent des cliniques externes de physiothérapie pour les patients qui ont subi une chirurgie orthopédique. L'infirmière-coordonnatrice effectuera un suivi téléphonique auprès du patient pour vérifier comment la situation évolue. Elle lui demandera s'il prend bien ses médicaments et s'il fait régulièrement ses exercices de physiothérapie et elle répondra à ses questions sur la convalescence à la maison.

Activités à éviter jusqu'au rétablissement complet

Après la chirurgie, bien sûr, certaines restrictions s'appliqueront. Au début, le physiothérapeute pourrait interdire certaines postures et mouvements, mais le patient doit être en mesure de reprendre la plupart de ses activités légères dans les trois à six semaines qui suivent la chirurgie. Après une chirurgie pour prothèse de la hanche ou du genou, le patient ne peut pas participer à des sports d'impact ni à aucune autre activité vigoureuse (sauts, haltérophilie, etc.) susceptibles de menacer l'intégrité de la nouvelle articulation. Une fois entièrement rétablis de leur chirurgie, les patients peuvent pratiquer des sports de faible impact, comme le ski de fond, la natation, la bicyclette, le golf, etc.), mais il est important de ne pas forcer ni blesser l'articulation en faisant des mouvements trop vigoureux. Le patient doit s'assurer d'avoir l'autorisation de son médecin avant de débiter les activités physiques qu'il a choisies.



Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs



À présent, je peux marcher presque autant que je le veux. Je ne peux toujours pas aller à bicyclette à cause de l'amplitude de mouvement insuffisante de mon genou droit. Mais maintenant je suis un incondtionnel de la prothèse de genou.

– Patient porteur d'inhibiteurs après une intervention pour prothèse totale de genou



Suivi chirurgical et médical

Environ deux semaines après avoir quitté l'hôpital, le patient reviendra faire retirer ses agrafes chirurgicales. À la fin de la période de réadaptation, il aura des rendez-vous de suivi auprès du chirurgien orthopédique et du physiothérapeute. Il peut ensuite recommencer à pratiquer les sports et activités vigoureuses qu'il pratiquait auparavant. Cependant, il est possible que certaines activités avec impact important soient à éviter parce qu'elles pourraient entraîner une usure indue de l'articulation. Le patient sera de nouveau évalué par l'équipe médicale six, puis douze mois après l'intervention.

Liste de vérification

Étapes importantes de la réadaptation

Pour obtenir un rétablissement optimal et les meilleurs résultats possibles de la chirurgie, le patient doit suivre à la lettre les prescriptions qu'il a reçues de l'équipe médicale pour son traitement de remplacement, ses analgésiques et ses exercices de physiothérapie.

1. Administrer les concentrés de facteur, agents de dérivation et/ou analgésiques prescrits par l'équipe médicale.
2. Maintenir la plaie propre et sèche.
3. Respirer profondément et tousser souvent pour éviter la congestion pulmonaire.
4. Opter pour une alimentation équilibrée, prendre les suppléments de vitamines ou de fer recommandés par le médecin et boire beaucoup.
5. Se mobiliser beaucoup, utiliser les accessoires d'aide au besoin et augmenter graduellement le degré d'activité.
6. Signaler immédiatement toute complication. Cela pourrait inclure rougeur ou chaleur au niveau de la plaie, ouverture accidentelle ou écoulement de la plaie, douleur qui n'est pas soulagée par les analgésiques, enflure ou rougeur inhabituelles au niveau de l'articulation opérée, fièvre, douleur à la poitrine ou gêne respiratoire.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

- ✓ 7. Suivre le programme d'exercices préparé par le physiothérapeute pour renforcer les muscles et améliorer la mobilité. Éviter les activités et les sports comportant un impact important.
- ✓ 8. Être patient et laisser à l'articulation le temps de se rétablir et de guérir.
- ✓ 9. Prendre rendez-vous pour le suivi auprès du chirurgien orthopédiste, du médecin et du physiothérapeute pour discuter des résultats de la chirurgie et assurer le maintien de la santé articulaire après l'intervention.



Globalement, mes douleurs sont beaucoup moins intenses. Ma qualité de vie s'est améliorée d'environ 1 000 %. J'ai très hâte de pouvoir enfin faire des activités physiques avec mes petits-enfants. Notre maison de campagne qui était, il y a peu de temps, sur la liste des projets en péril à cause de mon manque de mobilité, est à présent l'endroit où je rêve de bercer mes vieux jours.

– Patient porteur de titres d'inhibiteurs élevés, après plusieurs chirurgies pour prothèses articulaires



Glossaire

Glossaire

Accessoire d'aide : Tout dispositif d'aide conçu, fabriqué ou adapté pour aider une personne à accomplir une tâche particulière. Les accessoires d'aide incluent les cannes, les béquilles, les déambulateurs et les fauteuils roulants.

Acide tranéxamique : Agent antifibrinolytique (Cyklokapron®) qui aide à tenir le caillot en place une fois qu'il est formé en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine qui dissout les caillots sanguins.

Activités de la vie quotidienne : Ensemble défini d'activités normales et nécessaires pour prendre soin de soi, c'est-à-dire s'occuper de son hygiène personnelle, s'habiller, manger, utiliser la toilette et passer d'un lit à une chaise.

Agent de dérivation : Produit thérapeutique renfermant des facteurs de la coagulation qui agissent pour contourner l'inhibiteur. Au Canada, les agents de dérivation les plus couramment utilisés sont FEIBA® et NiaStase®.

Aidant : Membre de la famille ou ami qui prodigue des soins au patient à la maison et s'assure que les directives postopératoires sont respectées.

Analgésique : Type de médicament qui sert à soulager la douleur. Le traitement utilisé pour maîtriser la douleur est appelé analgésie.

Anesthésie : Abolition induite de la sensibilité à la douleur dans une partie ou la totalité du corps et parfois, abolition de la conscience à l'aide de médicaments; l'anesthésie est utilisée lors de nombreuses interventions chirurgicales.

Anticorps : Substance chimique naturelle fabriquée dans le sang par le système immunitaire de l'organisme afin de défendre ce dernier contre des substances nuisibles. (Voir aussi **inhibiteur**.)

Anti-inflammatoire : Médicament utilisé pour réduire la réaction inflammatoire associée à des agents infectieux, traumatismes, interventions chirurgicales ou maladies musculosquelettiques.

Arthropathie hémophilique : Atteinte articulaire causée par des saignements aigus ou à répétition dans l'articulation.

Articulation cible : Articulation qui demeure constamment enflammée et sujette à des saignements spontanés à répétition.

Cartilage : Coussinet qui se trouve entre les os d'une articulation et leur permet de bouger en douceur et sans douleur.

Centre de traitement de l'hémophilie (CTH) : Clinique médicale qui prodigue aux personnes atteintes d'hémophilie l'ensemble des soins dont elles ont besoin.

Chirurgie élective : Chirurgie qui n'est pas urgente ou ne représente pas une situation d'urgence. Le patient, le médecin et le chirurgien discutent des options, des avantages et des risques et déterminent si le patient est un bon candidat à la chirurgie et à quel moment il est préférable de l'opérer.

Coagulation : Processus complexe qui permet l'arrêt des saignements des vaisseaux sanguins lésés. Il faut effectuer des tests de coagulation pour distinguer les différents troubles de la coagulation, y compris l'hémophilie, et pour en établir la gravité.

Colle de fibrine : Substance fabriquée à partir de facteurs de la coagulation humains et de produits sanguins d'origine animale qui peut être appliquée par voie topique sur un vaisseau sanguin ou par injection pour corriger l'hémostase. Les ingrédients interagissent durant l'application pour former un caillot stable composé d'une protéine sanguine appelée fibrine. La colle de fibrine empêche le vaisseau de saigner et stimule l'activité de coagulation normale. On l'appelle également scellant de fibrine.

Concentré de facteur de la coagulation : Préparation **lyophilisée** de protéines de la coagulation qui est dissoute dans de l'eau stérile et administrée en perfusion pour corriger un trouble de la coagulation. Les concentrés de facteur peuvent être fabriqués à partir de plasma humain ou par technologie de recombinaison génétique.

Facteur de la coagulation : Protéine sanguine qui maîtrise les saignements. Les personnes hémophiles n'ont pas suffisamment de facteurs de la coagulation. Par conséquent, leurs saignements durent plus longtemps que la normale et ils présentent de fréquents épisodes de saignement au niveau de leurs articulations, de leurs muscles et autres tissus.

Facteur VII activé recombinant : Préparation lyophilisée de protéines de facteur fabriquée par technologie de recombinaison génétique; on dissout le concentré dans de l'eau stérile pour perfusion afin de corriger un trouble de la coagulation. Au Canada, on utilise le facteur VII activé recombiné (NiaStase®) comme agent de dérivation pour contourner les inhibiteurs.

Facteur VIII porcin : Facteur fabriqué à partir de sang de porc (Hyate:C® au Canada).

FEIBA® (pour *Factor Eight Inhibitor Bypassing Agent*) : Produit coagulant anti-inhibiteur qui agit à titre d'agent de dérivation en présence d'inhibiteurs dirigés contre les concentrés de facteur de la coagulation administrés en perfusion et perçus par le système immunitaire de l'organisme comme des corps étrangers.

Fémur : Os principal de la cuisse chez l'être humain, également l'os le plus résistant du corps.

Hémarthrose : Accumulation de sang dans une articulation ou une cavité articulaire.

Hématome : Saignement dans les tissus ou dans un muscle, provoquant une enflure et des ecchymoses.

Hémophilie : Trouble héréditaire de la coagulation causé par un taux faible de facteur de la coagulation, protéine sanguine qui maîtrise les saignements. Les personnes hémophiles saignent plus longtemps que la normale et manifestent de fréquents épisodes de saignement dans leurs articulations, leurs muscles et les tissus. L'hémophilie est traitée au moyen de concentrés de facteur de la coagulation.

Hémophilie A : Trouble héréditaire de la coagulation caractérisé par de fréquents saignements dans les articulations, les muscles et les tissus. Les saignements prolongés sont dus à des taux faibles de facteur VIII et sont traités au moyen de concentrés de facteur VIII de la coagulation. On appelle également cette maladie « hémophilie classique » ou « déficit en facteur VIII ».

Hémophilie B : Trouble héréditaire de la coagulation caractérisé par de fréquents saignements dans les articulations, les muscles et les tissus. Les saignements prolongés sont dus à des taux faibles de facteur IX et sont traités au moyen de concentrés de facteur IX de la coagulation. On appelle également cette maladie « maladie de Christmas » ou « déficit en facteur IX ».

Hémophilie grave : Trouble génétique de la coagulation caractérisé par des saignements spontanés et des saignements après des blessures mineures et des traumatismes ou des chirurgies plus importants. Le taux de facteur VIII ou IX dans la circulation sanguine est inférieur à 1 pour cent de la normale.

Hémophilie légère : Trouble héréditaire de la coagulation caractérisé par des saignements après un traumatisme ou une chirurgie. Les taux de facteur VIII ou IX dans la circulation se situent à 5 - 30 pour cent de la normale.

Hémophilie modérée : Trouble héréditaire de la coagulation caractérisée par des saignements après une blessure mineure, traumatisme ou chirurgie plus graves. Le taux de facteur VIII ou IX dans la circulation sanguine se situe à 1 - 5 pour cent de la normale.

Hémorragie : Fuite de sang à partir des vaisseaux sanguins, soit à la surface du corps soit à l'intérieur.

Hémostase : Arrêt du saignement ou de l'hémorragie dans un organe ou toute autre partie du corps.

Hépatite C : Maladie virale qui entraîne une enflure (inflammation) et une cicatrisation (cirrhose) du foie. Elle se transmet par l'échange d'aiguilles ou de liquides de l'organisme contaminés. Dans de très rares cas, elle peut encore être transmise par des produits dérivés de sang frais.

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Inhibiteur : Anticorps fabriqué pour s'attaquer aux protéines du facteur VIII ou du facteur IX ou autres protéines de facteurs de la coagulation perçues comme des corps étrangers par le système immunitaire de l'organisme. (Voir aussi **titre d'inhibiteur élevé** et **titre faible d'inhibiteur**.)

Intra-articulaire : Administré ou survenant dans une articulation.

Intraveineux (IV) : Perfusion d'un médicament au moyen d'un tube inséré directement dans une veine.

Kyste osseux : Lésion emplit de liquide à l'intérieur de l'os qui affaiblit ce dernier.

Lyophilisé : Soumis à un traitement de congélation-déshydratation.

Musculosquelettique : Ayant trait ou relatif aux muscles et au squelette.

NiaStase® : Préparation lyophilisée de protéines de facteur VII activé recombinant (VFIIar) que l'on dissout dans de l'eau stérile pour l'administrer en perfusion afin de corriger un trouble de la coagulation et de contourner les inhibiteurs.

Perfusion : Administration de concentrés de facteur de la coagulation ou d'agents de dérivation par voie intraveineuse à l'aide d'une seringue et d'une aiguille papillon ou d'un système d'accès veineux central.

Physiothérapie : Traitement des blessures et maladies musculosquelettiques à l'aide d'exercices qui renforcent l'organisme et rétablit les muscles affaiblis ou les articulations endommagées.

Pneumonie : Inflammation de l'un ou des deux poumons, la plupart du temps attribuable à l'infection. Les symptômes peuvent inclure : fièvre, frissons, toux grasse, douleur à la poitrine et essoufflement.

Pneumonie d'aspiration : Type de pneumonie qui survient lors de l'anesthésie et qui est consécutive au passage de substances étrangères dans les poumons, notamment le contenu de la cavité buccale ou de l'estomac (aliments, salive ou sécrétions nasales).

Prophylaxie/traitement prophylactique : Traitement par facteur de remplacement administré plusieurs fois par semaine pour prévenir les saignements; réduit efficacement les saignements articulaires et retarde le déclenchement d'une atteinte articulaire chronique chez les personnes qui souffrent d'hémophilie sans présenter d'inhibiteurs. La prophylaxie est utilisée pour prévenir l'atteinte articulaire et briser le cycle des saignements à répétition. Les patients porteurs d'inhibiteurs peuvent aussi être traités en prophylaxie au moyen d'agents de dérivation.

Prothèse : Pièce artificielle habituellement faite de plastique, de métal et/ou de céramique qui remplace un membre ou une articulation; utilisée fréquemment lors d'une atteinte irréversible du genou, de la hanche ou de la cheville.

Pseudotumeur : Masse sanguine kystique anormale et dont la croissance est graduelle. Elle survient par suite du traitement inadéquat d'un saignement dans les tissus mous, habituellement dans un muscle squelettique. La pseudotumeur est une maladie qui peut menacer la survie d'un membre ou qui peut même avoir des conséquences fatales. Elle est spécifique à l'hémophilie et entraîne une atteinte des muscles, des nerfs et os adjacents.

Radiosynovectomie : Synovectomie non chirurgicale effectuée à l'aide d'injections intra-articulaires d'une substance radioactive afin de détruire la synoviale anormale.

Radius : Le plus court et plus épais des deux os de l'avant-bras.

Réadaptation : Procédé par lequel on redonne à une personne qui a été malade ou qui a subi une blessure les habiletés qui lui permettront de retrouver un maximum d'autonomie et de fonctionner le plus normalement possible.

Saignement articulaire : Saignement causé par la déchirure de la synoviale : du sang s'échappe des vaisseaux sanguins et s'accumule dans la cavité articulaire.

Services de répit : Service de remplacement temporaire que peut organiser un travailleur social afin de permettre à l'aidant d'un patient de se reposer lorsque les soins deviennent trop exigeants.

Synoviale : Paroi qui tapisse l'intérieur de l'articulation et aide à réduire la friction et l'usure de l'articulation.

Synovite : Inflammation de la paroi interne de l'articulation (synoviale) causée par des saignements dans l'articulation.

Technique de Girdlestone : Ablation de la tête du fémur qui laisse l'os se fusionner à la coupe creuse de l'acétabulum, intervention rare, effectuée uniquement lors de l'échec d'une prothèse totale de hanche dû à des dislocations à répétition ou à une infection profonde.

Temps de thromboplastine activée (ou PTT pour *partial thromboplastin time*) : Analyse sanguine qui permet de déterminer combien il faut de temps pour que le sang coagule.

Tibia : Os interne plus volumineux des deux os de la jambe allant du genou à la cheville.

Titre d'inhibiteur élevé : Un inhibiteur dont les taux dépassent cinq (5) unités Bethesda. Les anticorps d'une personne portant un titre élevé d'inhibiteur sont plus forts et détruisent plus rapidement le concentré de facteur.

Titre faible d'inhibiteur : Un inhibiteur dont les taux sont inférieurs à cinq (5) unités Bethesda. Les concentrés de facteur réguliers peuvent être utilisés pour maîtriser les saignements, bien que le patient puisse devoir recevoir des perfusions plus fréquentes et en doses plus fortes.

Traitement d'immunotolérance : Perfusion de doses élevées de concentré du facteur de coagulation manquant plusieurs fois par semaine pendant de très longues périodes, habituellement des mois ou des années. L'objectif du traitement est de permettre au mécanisme de défense de l'organisme de s'habituer au facteur exogène et de cesser de fabriquer des anticorps (inhibiteurs) contre lui, de sorte que les doses normales puissent éventuellement enrayer efficacement les saignements.

Virus de l'immunodéficience humaine (VIH) : Le virus responsable du sida.

Ressources additionnelles

Ressources additionnelles

Société canadienne de l'hémophilie

www.hemophilia.ca

- Brochure d'information sur l'hémophilie légère
- Évaluation et traitement des saignements musculaires et articulaires
- Hépatite C : Livret d'information à l'intention des personnes infectées par le virus de l'hépatite C et de leurs proches
- Hépatite C : Symptômes invalidants courants et effets secondaires du traitement
- La douleur : Le cinquième signe vital
- Passeport vers le mieux-être
- Tout sur les inhibiteurs
- Tout sur l'hémophilie : Guide à l'intention des familles

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Fédération mondiale de l'hémophilie

www.wfh.org

- Qu'est-ce que l'hémophilie?

En anglais seulement :

- Emergency Care Issues in Hemophilia
- Exercises for People with Hemophilia
- Guidelines for the Management of Hemophilia
- HIV and HCV Co-infection in Hemophilia
- Inhibitors in Hemophilia: A Primer
- Musculoskeletal Complications of Hemophilia: The Joint
- The Pain Management Book for People with Hemophilia and Related Bleeding Disorders

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Centres canadiens de traitement de l'hémophilie

COLOMBIE-BRITANNIQUE

Hemophilia Program of British Columbia – Adult Division

St. Paul's Hospital

Comox Building, salle 217

1081, Burrard Street

Vancouver (Colombie-Britannique) V6Z 1Y6

Téléphone : 604 806-8855, poste 63026

Sans frais : 1 877 806-8855

Télécopieur : 604 806-8784

Hemophilia Program

BC Children's Hospital, salle 1A13

4480, Oak Street

Vancouver (Colombie-Britannique) V6H 3V4

Téléphone : 604 875-2345, poste 5335

Télécopieur : 604 875-2533

ALBERTA

Southern Alberta Pediatric Bleeding Disorder Program

Alberta Children's Hospital

2888, Shaganappi Trail NW

Calgary (Alberta) T3B 6A8

Téléphone : 403 955-7311

Télécopieur : 403 955-7393

Southern Alberta Rare Blood and Bleeding Disorders

Comprehensive Care Program – Adult Division

Foothills Medical Centre, unité 57B

1403, 29th Street NW

Calgary (Alberta) T2N 2T9

Téléphone : 403 944-4057

Télécopieur : 403 944-3220

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Dr. John Akabutu Comprehensive Centre for Bleeding Disorders
University of Alberta Hospital
Stollery Children's Hospital
7-109 Clinical Sciences Building
8440, 112th Street
Edmonton (Alberta) T6G 2B7
Téléphone : 780 407-6588
Télécopieur : 780 407-2605

SASKATCHEWAN

Saskatchewan Bleeding Disorders Program
Royal University Hospital
103, Hospital Drive, Box 113
Saskatoon (Saskatchewan) S7N 0W8
Téléphone : 306 655-6504
Télécopieur : 306 655-6426

MANITOBA

Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
FE 349-685, William Avenue
Winnipeg (Manitoba) R3E 0Z2
Téléphone : 204 787-2465
Pagette : 204 787-2071, poste 3346
Télécopieur : 204 787-1743

ONTARIO**Hemophilia Program****Hamilton Health Sciences Corporation**

McMaster Division, 3F Clinic

1200, Main Street West

Hamilton (Ontario) L8N 3Z5

Téléphone : 905 521-2100, poste 75978 ou 75970

Télécopieur : 905 521-2654

Bleeding Disorders Program**London Health Sciences Centre**

Victoria Hospital, salle E4-201

800, Commissioners Road East

London (Ontario) N6C 6B5

Téléphone : 519 685-8500, poste 53582

Télécopieur : 519 685-8543

Hemophilia Program**Thunder Bay Regional Health Science Centre**

980, Oliver Road

Thunder Bay (Ontario) P7B 6V7

Téléphone : 807 684-7251/684-7200

Télécopieur : 807 684-5807

Comprehensive Hemophilia Care Centre**St. Michael's Hospital**

30, Bond Street, salle 4-169, Cardinal Carter North

Toronto (Ontario) M5B 1W8

Téléphone : 416 864-5129

Télécopieur : 416 864-5310

Hemophilia Program
Hospital for Sick Children
Hematology/Oncology Clinic, aile 8D
555, University Avenue
Toronto (Ontario) M5G 1X8
Téléphone : 416 813-5871
Télécopieur : 416 813-7701

Programme d'hématologie
Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario
401, chemin Smyth, 6W/MDU
Ottawa (Ontario) K1H 8L1
Téléphone : 613 737-7600, poste 2368
Télécopieur : 613 738-4846

Centre de soins complets régional de l'hémophilie et d'hémostase
Campus général de l'Hôpital d'Ottawa
501, chemin Smyth, boîte 248, salle K15
Ottawa (Ontario) K1H 8L6
Téléphone : 613 737-8252
Télécopieur : 613 737-8157

Hemophilia Program, Sudbury et nord-ouest de l'Ontario
Hôpital régional de Sudbury Regional Hospital, Laurentian Site
41, chemin du lac Ramsey
Sudbury (Ontario) P3E 5J1
Téléphone : 705 523-7059
Télécopieur : 705 523-7077

South Eastern Ontario Regional
Inherited Bleeding Disorders Program
Kingston General Hospital
Douglas 3, salle 8-312
76, Stuart Street
Kingston (Ontario) K7L 2V7
Téléphone : 613 549-6666, poste 4683
Télécopieur : 613 548-1356

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

QUÉBEC**Clinique d'hémophilie****CHUS – Hôpital Fleurimont**

3001, 12^e Avenue Nord, bureau 23

Sherbrooke (Québec) J1H 5N4

Téléphone : 819 346-1110, poste 14560

Télécopieur : 819 820-6492 / 564-5434 (hématologie)

Service d'hémostase congénitale**L'Hôpital de Montréal pour enfants**

2300, rue Tupper, bureau A-216

Montréal (Québec) H3H 1P3

Téléphone : 514 412-4420

Télécopieur : 514 412-4424

Centre d'hémostase**CHU Sainte-Justine**

Pavillon Lucie et André Chagnon du Centre de cancérologie
Charles-Bruneau

1^{er} étage, bloc 12

3175, chemin de la Côte-Sainte-Catherine

Montréal (Québec) H3T 1C5

Téléphone : 514 345-4931, poste 6031

Télécopieur : 514 345-7749

Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation**Centre d'hémostase, CHU Sainte-Justine**

Pavillon Lucie et André Chagnon du Centre de cancérologie
Charles-Bruneau

1^{er} étage, bloc 12

3175, chemin de la Côte-Sainte-Catherine

Montréal (Québec) H3T 1C5

Téléphone : 514 345-2360

Télécopieur : 514 345-7749

Centre régional de l'hémophilie de l'est du Québec**Hôpital de l'Enfant-Jésus**1401, 18^e Rue

Local J-S067, porte D

Québec (Québec) G1J 1Z4

Téléphone : 418 649-5624

Télécopieur : 418 649-5996

NOUVEAU-BRUNSWICK**Clinique d'hémophilie****RRS B - Hôpital de Moncton**

135, avenue MacBeath

Moncton (Nouveau-Brunswick) E1C 6Z8

Téléphone : 506 857-5465

Télécopieur : 506 857-5464

Numéro d'urgence : 1 888 475-9922

Clinique des troubles héréditaires de la coagulation**Hôpital régional de Saint-Jean**

400, avenue University

Case postale 2100

Saint John (Nouveau-Brunswick) E2L 4L2

Téléphone : 506 648-7286

Télécopieur : 506 648-7379

NOUVELLE-ÉCOSSE**Pediatric Bleeding Disorder Clinic****IWK Health Centre**

P.O. Box 9700

6th Floor Ambulatory Children's Site

5850/5980, University Avenue

Halifax (Nouvelle-Écosse) B3K 6R8

Téléphone : 902 470-8752

Télécopieur : 902 470-7208

Défis, options, décisions

Guide sur la chirurgie orthopédique pour les hémophiles porteurs d'inhibiteurs

Hereditary Bleeding Disorders Program
Queen Elizabeth II Health Sciences Centre
Victoria Building, salle 4020
1278, Tower Road
Halifax (Nouvelle-Écosse) B3H 2Y9
Téléphone : 902 473-5612
Télécopieur : 902 473-7596

TERRE-NEUVE-ET-LABRADOR

Hemophilia Program
Eastern Health
Salle 2J755
300, Prince Philip Drive
St. John's (Terre-Neuve-et-Labrador) A1B 3V6
Téléphone : 709 777-4388
Télécopieur : 709 777-4292

Société canadienne de l'hémophilie

Société canadienne de l'hémophilie

625, avenue du Président-Kennedy, bureau 505

Montréal (Québec)

H3A 1K2

Téléphone : 514 848-0503

Téléphone sans frais : 1 800 668-2686

Télécopieur : 514 848-9661

Courriel : chs@hemophilia.ca

Site web : www.hemophilia.ca

