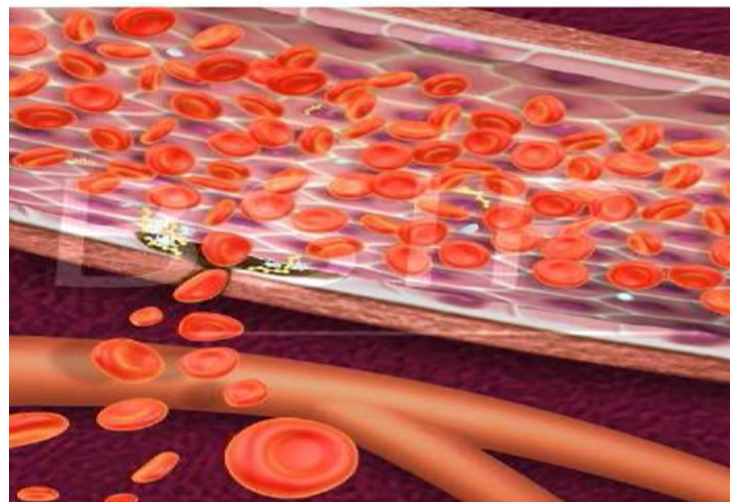




Hémophilie



Pr. Y. Ouarhlent
Faculté de médecine Batna
warlenthema@yahoo.fr



Plan

- Introduction
- I. Physiopathologie -génétique
 - I.1 Mode de transmission
 - I.2 Nature de l'anomalie moléculaire
 - I.3 Gravité de la maladie
 - I.4 Physiopathologie de l'atteinte articulaire
- II/Clinique
- III/Biologie
- IV/Radiologie
- V/Diagnostic
 - V.1 Diagnostic positif
 - V.2 Diagnostic différentiel
- VI Formes cliniques
- VII/Traitement
- Conclusion

Introduction

- L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle
- à transmission récessive liée au sexe
- résultant d'un déficit ;
 - en FVIII (hémophilie A)
 - ou en FIX (hémophilie B).
- L'hémophilie B est environ cinq fois moins fréquente que l'hémophilie A.
- La notion d'antécédents hémorragiques manque totalement dans le tiers des cas lors du diagnostic (formes sporadiques)., l'hémophilie résulte d'une néomutation
- Les manifestations cliniques et les principes de prévention et de traitement de l'hémophilie sont identiques pour les deux types d'hémophilies

1 Historique

- Il y a près de 2000 ans, le Talmud babylonien stipulait que si deux frères étaient décédés de complications hémorragiques après circoncision, le troisième enfant devait en être dispensé.
Donc : la gravité et l'ancienneté de la maladie.
- L'hémophilie est connue sous le nom de la «maladie des rois » les familles royales d'Angleterre, de Prusse, de Russie et d'Espagne

2. Epidémiologie

- la prévalence est de :
 - ❖ 10,4/100.000 au USA,
 - ❖ l'Iran 5 ;4
 - ❖ et en Algérie le nombre de cas en Algérie est de 1435 en 2.009 avec une prévalence de 4.1/100.000
 - ❖ et 1948 hémophiles ont été recensés en 2014
 - ❖ Il y a environ 400000 hémophiles dans le monde.

I. Physiopathologie -généétique

I.1 Mode de transmission

mode récessif et lié au sexe chromosome x,

- Les femmes conductrices de l'hémophilie peuvent avoir des manifestations hémorragiques.
- Les garçons seront affectés
- une fille sur deux née d'une conductrice sera elle-même porteuse de l'hémophilie

I. Physiopathologie -génétique

I.1 Mode de transmission

Hémophilie féminine ; exceptionnelle, un couple constitué par un homme hémophile et une femme conductrice du même type d'hémophilie

I. Physiopathologie -génétique

I.1 Mode de transmission



- Le mariage d' un homme sain avec une conductrice
- La descendance :
 - Les garçons :
 - 50% sains
 - 50% hémophiles
 - Les filles :
 - 50% % conductrices
 - 50% saines



I.1 Mode de transmission



- Le mariage d'un hémophile avec une femme saine
- La descendance :- les garçons 100% sains
- les filles 100% conductrices



- Le mariage d'un hémophile avec une conductrice
- La descendance :
 - les garçons : 50% sains
50% hémophiles
 - les filles : 50% % conductrices
50% hémophiles

I. Physiopathologie -généétique

Les gènes de l'hémophilie sont portés par le chromosome X

I.2 Nature de l'anomalie moléculaire

L'hémophilie résulte d'une mutation sur le chromosome X qui crée

- soit une absence de synthèse de la molécule de facteur VIII ou IX,
- soit une synthèse de molécules anormales ne possédant pas l'activité biologique coagulante

I. Physiopathologie

I.3 Gravité de la maladie

Taux de facteur VIII	Gravité de la maladie	Manifestations hémorragiques
0 - 1 %	sévère	dès l'enfance; spontanées
1 - 5 %	modérée	habituellement après un traumatisme; parfois spontanées
5 - 25 %	légère	après un traumatisme, ou si lésions locales ou ingestion d'aspirine

I. Physiopathologie

I.4. Physiopathologie de l'atteinte articulaire

- L'atteinte articulaire constitue à la fois :
 - + la caractéristique clinique de l'hémophilie
 - + et l'élément clé du pronostic fonctionnel

I. Physiopathologie

I.4. Physiopathologie de l'atteinte articulaire

1. *L'hémarthrose aiguë*

2. *Les hémarthroses subaiguës*

3. *Le stade de l'arthropathie chronique*

I. Physiopathologie

I.4 Physiopathologie de l'atteinte articulaire

Le processus physiopathologique de l'arthropathie hémophilique est comme suit :

- ✚ lors des premières hémarthroses, le sang épanché dans la cavité articulaire se résorbe.
- ✚ Lorsque les épanchements se répètent,
 - ✓ la synoviale s'épaissit, s'hyperplasie et s'organise en villosités néovascularisées.
 - ✓ La couche bordante se colore en brun sous l'action de l'hémosidérine.
 - ✓ Le fer capté par les macrophages et chondrocytes provoque la mort des cellules et le relargage d'enzymes protéolytiques.

I. Physiopathologie

I.4. Physiopathologie de l'atteinte articulaire

- ✓ La synoviale produit des médiateurs chimiques de l'inflammation (collagénases, cathepsines D, prostaglandines) ce qui entretient la synovite,
 - d'abord réversible
 - puis chronique, avec érosions de l'os sous-chondral et formation de kystes sous-chondraux ce qui témoigne des capacités très limitées de la synoviale à éliminer le fer.
- ✚ le rôle pathogène du fer dans la genèse de l'arthropathie: La présence de dépôts d'hémosidérine dans la synoviale

II/Clinique

- ✚ En Algérie 10% des cas sont révélés par une circoncision hémorragique
- ✚ L'importance des manifestations hémorragiques est en fonction du taux de facteur du patient
- ✚ Les manifestations hémorragiques dans la forme grave:
 - ❖ commencent dès l'enfance
 - ❖ elles sont sévères
 - ❖ et surviennent spontanément.

II/Clinique

✚ l'hémophilie sévère

La première manifestation hémorragique peut survenir
- à la circoncision.

-ou au moment des premiers pas de l'enfant,

- on observe des hémarthroses et des hémorragies intra-musculaires; celles-ci peuvent provoquer des handicaps locomoteurs importants et permanents s'ils ne sont pas traités .
- L'hématurie et l'hémorragie rétropéritonéale (qui peut mimer une appendicite aiguë) s'observent aussi spontanément.

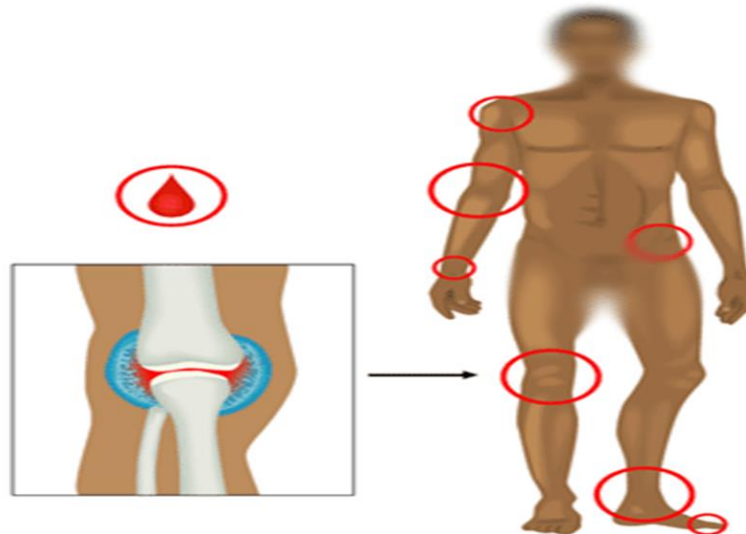
II/Clinique

- ✚ Quant aux formes modérées et légères,
 - ❖ les hémorragies spontanées sont beaucoup plus rares: , .
- ✚ Localisation des hémorragies:
 - ❖ hémarthroses,
 - ❖ hématomes,
 - ❖ hémorragies
 - ❖ et pseudotumeurs hémophiliques

II/Clinique

Hémarthroses

- ✚ Hémarthroses: Les hémorragies intra-articulaires existent dans 70 à 90 % des cas d'hémophilie sévère.
- ✚ Elles apparaissent chez l'enfant à l'apprentissage de la marche



II/Clinique

Hémarthroses aiguës

Elles touchent :

- + les articulations peu protégées par les masses musculaires (genoux, chevilles, coudes)
- + ou les articulations porteuses (membres inférieurs).
- + Par ordre décroissant de fréquence : genoux 45 % ; coudes 30 % ; chevilles 15 % ; épaules 4 % ; poignets 3 % ; hanches 2 % ; autres (doigts, mains, pieds) 1 % ; toutes les articulations peuvent être atteintes 1 %.

II/Clinique

Hémarthroses aiguës

- + L'hémarthrose débute par une sensation de gêne et de limitation modérée du mouvement.
- + En l'absence de traitement, le tableau se complète en quelques heures
 - ❖ par une douleur,
 - ❖ un gonflement,
 - ❖ une chaleur cutanée,
 - ❖ une impotence fonctionnelle plus ou moins totale.
- + A l'examen, l'articulation est tuméfiée, liquidienne ; sa mobilisation est réduite avec une attitude antalgique en flessum (genou, hanche, coude). En l'absence de traitement,
- + L'évolution spontanée se fait vers la régression des symptômes en 8 à 10 jours mais la récupération fonctionnelle n'est totale que 3 à 4 semaines plus tard.

II/Clinique

Arthropathie hémophilique



II/Clinique

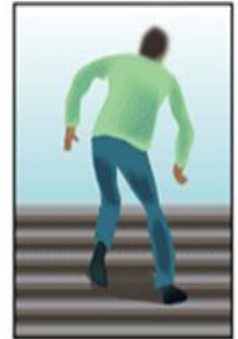
Arthropathie hémophilique

- ✚ Une première hémarthrose prédispose l'articulation atteinte à la répétition in situ de nouveaux épisodes.
- ✚ **Si plusieurs hémarthroses** surviennent consécutivement en quelques semaines au sein de la **même articulation** donc c'est une articulation cible,
- ❖ la récupération devient de moins en moins complète entre deux épisodes.
- ❖ L'empâtement articulaire se résorbe mal,
- ❖ La douleur diminue mais l'articulation s'enraidit,
- ❖ Des déformations ostéoarticulaires apparaissent, créant l'arthropathie hémophilique

II/Clinique

Arthropathie hémophilique

- ❖ L'arthropathie hémophilique du genou est fréquente et sévère. Elle se traduit par:
 - ❑ une hypertrophie articulaire,
 - ❑ une amyotrophie du quadriceps,
 - ❑ des troubles de la statique.
- ❖ L'arthropathie de la cheville
 - plus fréquente chez l'enfant.
 - Elle induit des attitudes vicieuses (équien, varus, cavus).



II/Clinique

Arthropathie hémophilique

- ❖ L'arthropathie du coude provoque
 - une perte progressive des fonctions de flexion et de supination,
 - des douleurs,
 - une ankylose.
- ❖ Les lésions de la hanche et de l'épaule sont plus rares.

II/Clinique

Hématomes

Localisations "dangereuses" de certains saignements musculaires ou hématomes



II/Clinique

Hématomes

- Les hématomes sont une autre des caractéristiques de l'hémophilie.
- On distingue les hématomes superficiels et profonds.

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes superficiels

- ❖ La simple pression, palpation un peu appuyée peut entraîner de tels hématomes ;
- ❖ Localisés aux espaces cellulaires sous cutanés
- ❖ et siègent le plus souvent sur les parois abdominale, thoracique, lombaire ;
- ❖ Ils sont souvent multiples, pouvant par leur répétition, surtout chez l'enfant, contribuer à un état de carence martiale et à une anémie chronique ;

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes profonds

- ❖ Le saignement peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel voire le pronostic vital
- ❖ *Ils* sont généralement musculaires,
- ❖ Post-traumatiques,
- ❖ Entraînant des douleurs et un œdème ;
- ❖ Leur gravité est fonction de leur importance et de leur localisation.
- Les muscles **fléchisseurs** sont davantage touchés que les muscles extenseurs
- Les hématomes très volumineux entraînent une anémie aiguë, un subictère, un œdème important avec risque de nécrose cutanée.

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes profonds

✚ L'hématome du psoas

- ❖ Survient après un traumatisme généralement minime
- ❖ Se traduit par des douleurs abdominales,
- ❖ Un flessum de la hanche,
- ❖ Des cruralgies par atteinte du nerf fémoral ;
- ❖ Il existe une masse palpable de la fosse iliaque ; si l'hématome est localisé à droite, ce tableau associé à des vomissements, une fièvre légère, une hyperleucocytose peut évoquer un syndrome appendiculaire qu'il est impératif d'éliminer par l'échographie ou le scanner
- ❖ La paresthésie du nerf fémoral peut persister des semaines, voire des mois après rétablissement de la mobilité ;
- ❖ Un suivi échographique sachant que ces hématomes peuvent se compliquer par des pseudotumeurs intra pelviennes.

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes profonds

- ✚ **Les hématomes compressifs** des membres (syndrome de loge) entraînent des
 - ❖ compressions vasculaires (tableaux de type phlébitique en cas d'hématome du mollet)
 - ❖ ou neurologiques avec
 - douleurs,
 - paresthésies,
 - atrophie musculaire
- en cas de lésion du:
- ✓ **plexus brachial** (creux axillaire),
 - ✓ **nerf médian ou cubital** (loge antérieure de l'avantbras),
 - ✓ **nerf sciatique** (fesse, creux poplité) ;

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes profonds

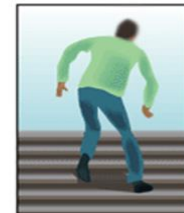
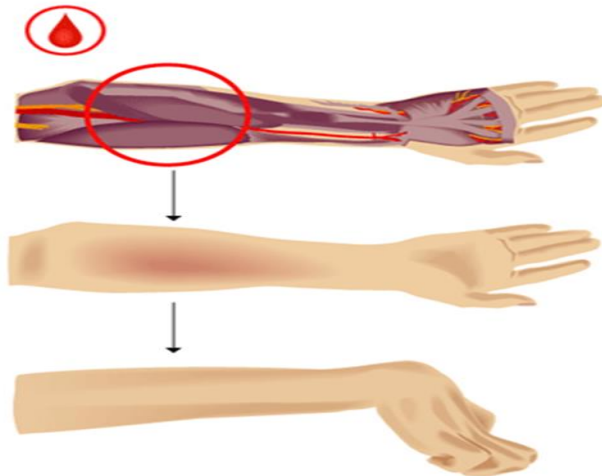
- ❖ Hématomes au plancher de la bouche ou périlaryngé peuvent entraîner des troubles de la déglutition, une asphyxie.
- ❖ Hématome sublingual avec constitution d'une masse bleutée sous la langue, peut créer une obstruction respiratoire par extension pharyngée.
- ❖ L'hématome péri- ou rétro-orbitaire
peut se compliquer
d'une atteinte du nerf optique et de cécité.

II/Clinique

Hématomes

Les hématomes profonds

- ❖ Les hématomes entraînant des rétractions tendineuses :
hématome de la loge antérieure de l'avant-bras suivi d'un **syndrome de Volkmann**,
- ❖ hématome du mollet déterminant un **raccourcissement du tendon d'Achille** et une position en équin



II/Clinique

Hémorragies

- **Hémorragies intrabuccales**
 - ✚ Très fréquentes chez le jeune enfant,
 - ✚ Il s'agit d'hémorragies du frein de la langue, de morsure de langue.
 - ✚ La chute des dents de lait est peu hémorragique.
 - ✚ L'hémorragie est entretenue par l'activité fibrinolytique de la salive.

II/Clinique

Hémorragies

- **Hémorragies digestives**
- ✚ Les hémorragies de type hématemèse, melaena, rectorragie
 - ❖ sont liées à des causes organiques sous-jacentes qui n'ont rien de spécifique,
 - ❖ un bilan étiologique systématique s'impose à la recherche d'un ulcère, d'hémorroïdes, etc.
- ✚ Certains tableaux occlusifs ou subocclusifs peuvent être liés à des hématomes intra muraux du tube digestif.
- Les hémorragies rétropéritonéales sont graves du fait de la rapidité de l'évolution et de l'extension

II/Clinique

Hémorragies

- **Hémorragies du système nerveux central**

- ✚ Les hémorragies intracrâniennes sont

- ❖ assez fréquentes (en particulier chez l'enfant) et font généralement suite à un traumatisme évident ou léger

- ❖ Le pronostic sévère : séquelles neurologiques même après traitement prolongé ;

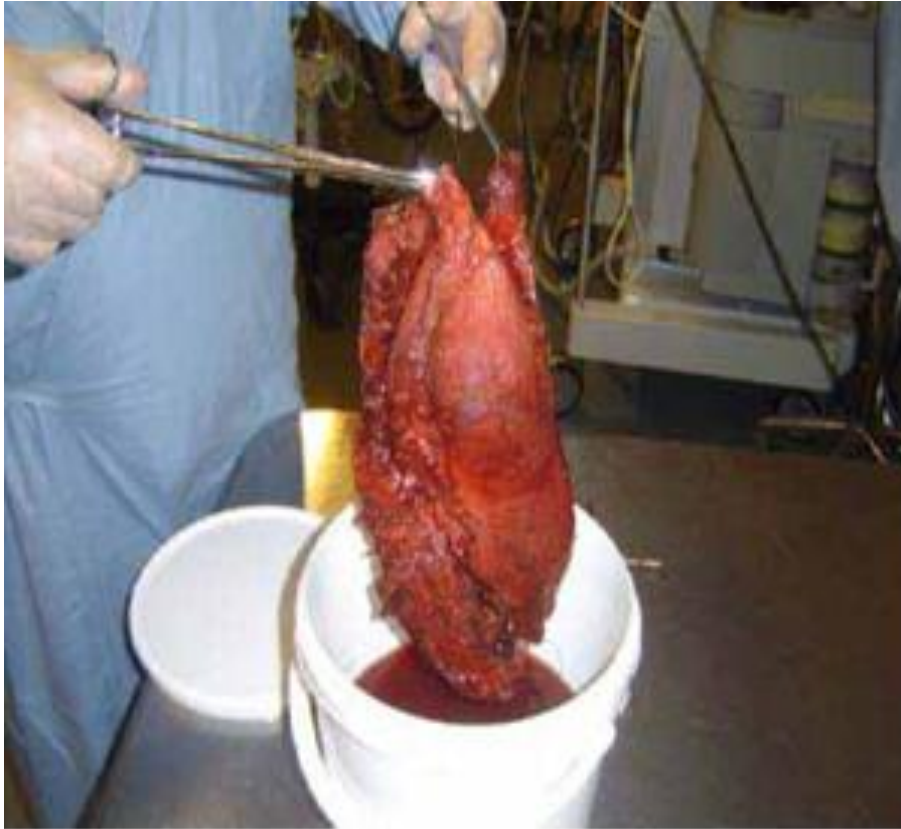
- ✚ Les hémorragies intracérébrales ou intracérébelleuses ont un pronostic extrêmement défavorable ;

- ✚ les hématomes extra- ou sous-duraux nécessitent une évacuation chirurgicale rapide

- ✚ les hémorragies du canal spinal sont rares mais peuvent entraîner des tableaux de compression médullaire.

II/Clinique

Pseudotumeurs hémophiliques



II/Clinique

Pseudotumeurs hémophiliques

- Chez l'adulte,
 - ✚ Elles se constituent aux dépens d'hématomes musculaires peu ou mal traités et mal résorbés.
 - ✚ L'hématome s'entoure d'une coque fibreuse adhérente aux structures environnantes
 - ✚ et dont la masse croît progressivement
 - ✚ en **érodant les structures osseuses** sous-périostées situées à proximité.
 - ✚ La tumeur **contient du sang plus ou moins bien coagulé.**
 - ✚ Les sites concernés sont adjacents au squelette proximal :
fémur (35 %), pelvis (29 %), tibia (13 %)
c'est-à-dire des zones musculaires fréquemment concernées par des hématomes et situées au contact de larges surfaces osseuses.
- une tumeur non douloureuse,
- ferme,
 - adhérente aux plans sous-jacents et dont la croissance est lente.

II/Clinique

Pseudotumeurs hémophiliques

- La notion d'antécédents traumatiques n'est pas toujours claire, en particulier pour les pseudotumeurs iliaques qui peuvent faire suite à des hématomes du psoas non diagnostiqués.
- Les pseudotumeurs iliaques sont palpables au-dessus de la crête iliaque et peuvent totalement éroder l'os iliaque lui-même.
- La tumeur peut s'ouvrir à la peau, s'infecter. L'apparition d'une douleur peut être secondaire à une fracture.
- Radiologiquement, on constate des images lacunaires, multi loculées, avec élévation du périoste.
- Les tumeurs des parties molles sont habituellement calcifiées et ossifiées.
- L'échographie, le scanner, l'IRM sont indispensables pour apprécier l'extension de la tumeur.

II/Clinique

Pseudotumeurs hémophiliques

- Le traitement :
- l'exérèse de la tumeur car la radiothérapie donne peu de résultats favorables à long terme. La dissection chirurgicale est délicate du fait de l'adhérence aux structures osseuses, vasculaires, nerveuses ou viscérales avoisinantes. Il s'agit d'une intervention à haut potentiel hémorragique et qui peut être compliquée de phénomènes infectieux.
- L'exérèse de la tumeur 'exérèse de la tumeur doit donc être le plus précocement possible avant que son volume ne soit trop important

II/Clinique

Pseudotumeurs hémophiliques

- **Chez l'enfant,**
- Elles sont plus rare.
- La tumeur fait suite à une hémorragie intraosseuse du squelette distal (mains, pieds) post-traumatique.
- Elle est chaude et tendue.
- Sa progression est rapide.
- Le traitement est non chirurgical par immobilisation prolongée et traitement substitutif

III/Biologie

- Le temps de saignement est normal, et aussi le temps de thrombine et le temps de Quick.
- Le temps de céphaline activé est allongé,
- Le dosage spécifique des facteurs précise le type de l'hémophilie et sa gravité
le taux de l'activité coagulante du facteur VIII ou IX est diminué.
- On commence par le dosage du facteur VIII si s'avère normale on dosera le facteur IX (car l'hémophilie A est plus fréquente que l'hémophilie B)

IV/Radiologie

- Au stade d'arthropathie chronique, les examens radiographiques montrent des lésions importantes à type de remaniement des extrémités osseuses : déminéralisation épiphysaire, irrégularités des surfaces, pincement de l'interligne.

IV/Radiologie

- Plusieurs classifications ont été proposées pour mesurer ces lésions : classification d'Arnold ou de Pettersson . Elle tient compte des éléments
- suivants : ostéoporose 0-1 ; élargissement épiphysaire 0-1 ; irrégularité de la surface sous-chondrale 0-2 ; formation de kystes sous-chondraux 0-2 ; pincement de l'interligne 0-2 ; érosion des berges articulaires 0-1 ; incongruence des surfaces articulaires 0-2 ; déformations, dislocations et/ou angulation 0-2.
- Le score maximal est de 13

IV/Radiologie

- échographie, scanner et surtout imagerie par résonance magnétique (IRM) qui permet:
 - ❖ Etudier l'hypertrophie synoviale
 - ❖ Détecter précocement la destruction cartilagineuse

V/Diagnostic

- **V.1 Diagnostic positif**
- Clinique +biologie+Enquête familiale coté maternel
- Etablir un arbre généalogique
- Etablir une carte et un carnet de santé
Hémophilie

V/Diagnostic

- **V.2 Diagnostic différentiel**

Clinique

- **Les saignements acquis :**

- Le traitement par les antivitamine K
- Les maladies du foie

- **Les troubles de l'hémostase primaire :**

- Purpura thrombopenique auto-immun
- Les saignements congénitaux on éliminera :
 - Les thrombopathies

- **Les autres déficits de facteurs de la coagulation :**

Le tableau clinique est parfois le même mais ces déficits ne sont pas liés au sexe

✚ Appendicite si hématome du psoas à droite

V/Diagnostic

V.2 Diagnostic différentiel

Biologique

- Hemophilie A
- + Maladie de Willebrand
- + Anticoagulant anti facteur Circulant VIII
- Hemophilie B
- + Anticoagulant anti facteur Circulant IX

VI. Formes cliniques

- 1. Formes selon le type A ou B
- 2. Formes selon la sévérité
- 3. Forme rare :

l'hémophilie B Leyden. Il s'agit d'une forme tout à fait particulière d'hémophilie B sévère au cours de laquelle le taux de FIX (FIX : C et FIX : Ag) s'élève progressivement de 4 à 5 % par an aboutissant à l'âge adulte à des taux presque normaux de 30 à 60 % la tendance hémorragique franche chez l'enfant s'estompe ainsi avec l'âge

VII/Traitement

- ► **Principes de traitement**

- 1. prévention des saignements (prophylaxie).
- 2. Traitement des saignements aigus ;

VII/Traitement

Prévention des accidents hémorragiques

- L'éducation de l'hémophile est des plus importantes,
- et l'orientation professionnelle doit chercher à le diriger vers un travail adapté à sa condition.(un travail intellectuel et non un travail physique)
- encouragé à pratiquer les sports ne comportant pas de contact physique.
- L'hygiène dentaire préventive est très importante également.
- Les injections intramusculaires sont à proscrire
- Le traitement de la douleur : éviter l'aspirine et les autres analgésiques qui causent un déficit fonctionnel de plaquettes



VII/Traitement

Vaccinations

- + Toutes les vaccinations peuvent et doivent être réalisées chez l'hémophile
- + La voie intramusculaire est contre indiquée on utilise exclusivement la voie sous-cutanée en regard d'un plan osseux (cuisse, bras, épaule) permettant d'exercer une compression efficace durant une dizaine de minutes



VII/Traitement

✚ Le traitement des saignements aigus doit

- 1. être précoce;
- 2. viser l'obtention de niveaux sériques de facteur (VIII ou IX) adéquats en fonction de la sévérité du saignement
- 3. être complété par un traitement local approprié.

VII/Traitement

➤ **Traitement substitutif (systémique)**

- - on apporte au patient le produit qui lui manque
- - Les hémorragies légères survenues spontanément sont contrôlées lorsque le taux de facteur manquant (VIII ou IX)) est augmenté au-dessus de **40% de la normale**.
- - L'activité du facteur doit être portée à 80% à 100% de la normale :
 - ✚ avant une intervention chirurgicale majeure,
 - ✚ lors d'hémorragies importantes survenant après un traumatisme,
 - ✚ et lorsque le saignement se produit dans un endroit dangereux.

VII/Traitement

- **Traitement substituf (systémique)**
- L'hémophilie légère, pour l'hémophilie A on peut utiliser le DDAVP (Desmopressine^{Rx}) qui augmente temporairement le **facteur VIII endogène**.
- Chez les patients avec une bonne réponse , les niveaux de base du patient peuvent doubler à tripler suite à la libération des réserves endothéliales de facteur VIII et vWF.

VIII/Traitement

Traitement substituf (systémique)

- **L'hémophilie modérée ou sévère**, on utilise des concentrés de facteur VIII pour l'hémophilie A. et facteur IX pour l'hémophile B
- Les premiers concentrés de facteur VIII étaient sous forme de fractions plasmatiques très pures et très concentrées. Le facteur VIII recombinant est entièrement synthétique et non dérivé de plasma humain.
- **Le temps de demi-disparition plasmatique**
 - du facteur VIII est d'environ 8 à 12 heures in vivo
 - Facteur IX 18heures.

VII/Traitement

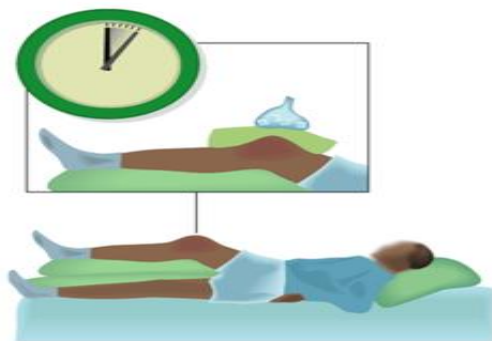
- **Complications du traitement substitutif**
- ✚ La possibilité d'une immunisation contre le facteur VIII ou le facteur IX transfusé (anticoagulant circulant) on a alors recours a d'autres produits le FEIBA et le NOVOSEVEN
- Les contaminations par les virus de l'hépatite A, B et C, par le virus HIV et par le parvo-virus sont devenues hautement improbables et surtout après l'utilisation des facteurs recombinants(fabriqués par génie génétique)

VII/Traitement

➤ Traitement local

- Les principes du traitement local sont :

- ✚ L'immobilisation du membre en position de confort.
- ✚ La prévention de nouveaux traumatismes et de l'ankylose:
- ❖ **Physiothérapie progressive** dès la disparition de la douleur
- ❖ **Attelle orthopédique** de protection temporaire d'une articulation ;
- ❖ **Réduction au minimum** des manœuvres chirurgicales dans une plaie.



VIII/Traitement

Prophylaxie et traitement à domicile

- L'arthropathie est une cause importante de morbidité à long terme chez les hémophiles.
- L'administration préventive de facteur VIII (hémophilie A) ou IX(hémophilie) afin de prévenir les saignements.

VII/Traitement

Prophylaxie et traitement à domicile

- L'administration préventive de facteur VIII (hémophilie A) ou IX(hémophilie) afin de prévenir les saignements.
- Nous distinguons :
- **Prophylaxie primaire** : Traitement continu régulier entamé avant la deuxième hémorragie des grosses articulations et administré avant l'âge de 2ans. et se donne de 1 à 3 fois par semaine.
- **Prophylaxie secondaire** : Traitement continu régulier entamé après au moins deux hémorragies des grosses articulations, mais avant l'apparition d'une maladie articulaire.
- **Prophylaxie tertiaire** : Traitement continu régulier entamé après l'apparition d'une maladie articulaire en vue de prévenir d'autres lésions.

VII/Traitement

- **Hygiène de vie**

- ✚ La protection du système ostéoarticulaire contre les hémarthroses et ce par Le développement d'une musculature harmonieuse en pratiquant une activité sportive régulière . La natation, la marche, le vélo avec l'équipement adéquat.
- ✚ Les sports violents sont interdits, ou ceux sollicitant les articulations par des efforts brefs et violents

VII/Traitement

Autres traitements

- **Traitement de l'arthropathie hémophilique**
- **Synoviorthèses**
 - ✚ Elle consiste en l'injection dans l'articulation de produits radioisotopiques ou d'acide osmique (préférée chez l'enfant)
 - ✚ Elle réduit la synovite chronique qui favorise la répétition des hémarthroses et la destruction articulaire.
 - ✚ Elle s'effectue sous couvert de l'injection de produits anti hémophiliques
 - ✚ et peut être suivi de manifestations inflammatoires locales nécessitant une ponction articulaire et l'injection de corticoïdes. La durée d'immobilisation est brève (2 à 3 jours).

VII/Traitement

Traitement de l'arthropathie hémophilique

- **Synovectomie**

- + Elle est indiquée en cas d'hémarthroses à répétition pour réduire la fréquence des hémorragies
- + Parfois réalisée sous arthroscopie ;
- + La synovectomie du coude est associée à la résection de la tête radiale.

- **Arthrodèse**

- + Blocage définitif de l'articulation
- + Elle est indiquée à visée antalgique dans les arthropathies chroniques douloureuses en particulier de la tibiotarsienne.

VII/Traitement

Traitement de l'arthropathie hémophilique

- **Ostéotomie**

- + en cas d'installation de déviations de l'axe des membres ou de flectum ;
- surtout réalisée pour l'articulation du genou.

- **Arthroplastie**

- + Elle est indiquée en cas d'arthropathie évoluée
- + pour récupérer un gain fonctionnel ;
- + il s'agit surtout de prothèses de genou, de hanche, plus rarement de coude ou d'épaule.
- + Avec une rééducation fonctionnelle adaptée

VII/Traitement

Traitement de l'arthropathie hémophilique Rééducation fonctionnelle

- + La rééducation fonctionnelle fait partie intégrante de la prise en charge des hémophiles, et doit faire l'objet d'un suivi régulier.
- + Le traitement substitutif ne parvient pas totalement à supprimer les séquelles articulaires : raideur, attitude vicieuse, hypotrophie musculaire.
- + La correction de ces attitudes s'impose et aussi pour prévenir leur aggravation.

VII/Traitement

- **Les traitements hémostatiques locaux(Antifibrinolytique):**
application d'un gel absorbable, rince-bouche avec une solution contenant un anti fibrinolytique.
- L'usage des anti fibrinolytiques type acide tranexamique (Exacyl® en particulier en cas d'hémorragies buccales ou ORL à la dose de 15-20 mg/kg per os, trois à quatre fois par jour.
- **Antalgiques**
 - ✚ L'aspirine est strictement contre-indiquée et doit être remplacée par le paracétamol.
 - ✚ Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (type ibuprofène) peuvent être prescrits en cas d'atteinte articulaire chronique dès lors que le traitement substitutif est inefficace.
- Ils sont prescrits pour une durée limitée en association à des pansements gastriques

VII/Traitement

Chirurgie

- Tout acte chirurgical, y compris la circoncision ,doit être précédée par la substitution en facteur manquant (facteur VIII pour l'hémophilie A facteur IX pour l'hémophilie B) la dose et la durée du traitement est fonction du type de la chirurgie

Conclusion

- L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle. Un bilan de coagulation standard permet d'orienter le diagnostic par l'allongement du temps de céphaline activée (TCA). La complication principale et redoutée de l'hémophilie est l'arthropathie chronique. L'éducation thérapeutique du patient et de sa famille ainsi que la formation de son entourage médical et paramédical constituent les éléments clés de la prise en charge de l'hémophilie.
- La carte d'hémophilie peut sauver la vie des hémophiles
- Démystifier la prise en charge des hémophiles

Références

1,A.Theron,j,f Schved EMC 2018

2.Fédération mondiale de l'hémophilie :lignes directrices pour la prise en charge de l'hémophilie 2^e édition www.wfh.org

