

# Hämophilie = L'hémophilie

Autor(en): **Juanós, Anne / Etzweiler, Denise**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Physioactive**

Band (Jahr): **54 (2018)**

Heft 5

PDF erstellt am: **06.08.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-928556>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

# Hämophilie

## L'hémophilie

ANNE JUANÓS, DENISE ETZWEILER

Die Gerinnungsstörung Hämophilie wirkt sich insbesondere auf den Bewegungsapparat aus. Unbehandelt ziehen Blutungen in Gelenken und Muskeln degenerative Veränderungen nach sich. Es ist eine Herausforderung, die Balance zwischen Verletzungsprävention und körperlicher Aktivität zu finden.

**H**ämophilie ist eine Erbkrankheit, bei der die Blutgerinnung gestört ist. Die Vererbung erfolgt X-chromosomal rezessiv, weshalb – mit seltenen Ausnahmen – nur Männer betroffen sind. Verletzen sich Personen mit Hämophilie, bluten sie länger als andere Menschen. Die Gerinnungsfaktoren VIII (Hämophilie A) oder IX (Hämophilie B) sind in zu geringer Menge oder gar nicht vorhanden. Dadurch entsteht kein ausreichendes Netz aus Fibrinfäden, um die Wunde zu schliessen. Je nach Restaktivität des jeweiligen Gerinnungsfaktors lässt sich eine schwere (<1 Prozent), moderate (1–5 Prozent) und leichte (5–40 Prozent) Hämophilie unterscheiden [1]. Sogar ein Bagateltrauma kann – je nach Krankheitsausprägung – eine Blutung auslösen. Auch «spontane» Blutungen ohne bekannte Ursachen sind möglich.

Der fehlende Gerinnungsfaktor ist jedoch substituierbar – je nach Schweregrad entweder regelmässig als Prophylaxe oder bei Bedarf insbesondere vor operativen Eingriffen. Das interdisziplinäre Behandlungsmanagement ist darauf ausgerichtet, Blutungen möglichst zu verhindern. Etwa 20 bis 30 Prozent der Hämophilie-Patienten entwickeln Antikörper («Inhibitoren») gegen den substituierten Gerinnungsfaktor. Die Betroffenen benötigen eine besonders engmaschige interprofessionelle Betreuung, bei der vermehrt auch psychische und soziale Aspekte Aufmerksamkeit erfordern. In der Schweiz leiden etwa 750 Männer an Hämophilie<sup>1</sup>. Die Inzidenz der Hämophilie A liegt bei 1:10000 männliche Geburten, für Hämophilie B beträgt sie 1:50000 männliche Geburten [1].

L'hémophilie a un effet particulièrement important sur le système musculo-squelettique. En l'absence de traitement, les saignements dans les articulations et dans les muscles entraînent des changements d'ordre dégénératif. Trouver l'équilibre entre la prévention des blessures et l'activité physique constitue un véritable défi.

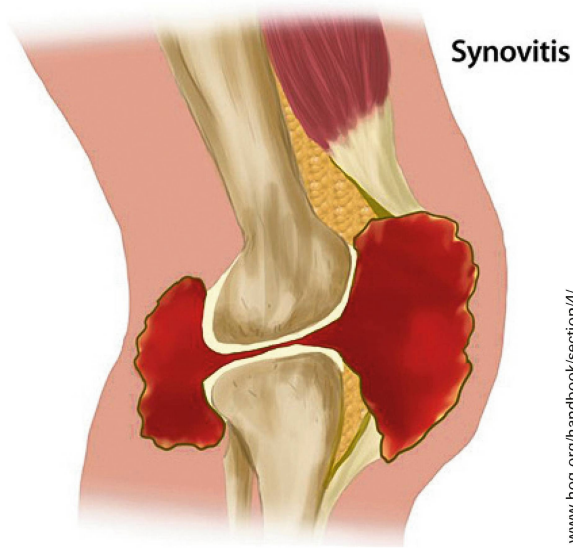
**L**'hémophilie est une maladie héréditaire qui perturbe la coagulation du sang. L'héritage est récessif et il intervient au niveau du chromosome X, c'est pourquoi, à de rares exceptions près, seuls les hommes sont touchés. Si des personnes atteintes d'hémophilie sont blessées, elles saignent plus longtemps que les autres. Les facteurs de coagulation VIII (hémophilie A) ou IX (hémophilie B) sont présents en trop faible quantité voire pas du tout. Le filet de fils de fibrine pour fermer la plaie est donc insuffisant. Selon l'activité résiduelle du facteur de coagulation concerné, on peut faire la distinction entre une hémophilie sévère (<1%), modérée (1–5%) et légère (5–40%) [1]. Selon la gravité de la maladie, même un traumatisme mineur peut causer des saignements. Des saignements «spontanés», sans cause connue, sont également possibles.



© Dan Race – Fotolia

**Bei Hämophilie-Betroffenen sind zu wenig oder gar keine Gerinnungsfaktoren vorhanden. | Chez les personnes hémophiles, les facteurs de coagulation sont présents en trop faible quantité voire pas du tout.**

<sup>1</sup> In der Schweiz gibt es erst seit 2015 ein datenschutzkonformes Hämophilie-Register. Die aktuelle Zahl ist primär eine Schätzung.



www.hog.org/handbook/section/4/  
untreated-bleeding-in-the-joints

**Abbildung 1: Entzündete Synovialmembran als Folge einer Blutung bei Patienten mit Hämophilie. | Figure 1: Une inflammation de la membrane synoviale à la suite d'un saignement peut survenir chez les patients atteints d'hémophilie.**

### Hauptsächlich sind Gelenke und Muskeln betroffen

80 Prozent der Blutungen betreffen den Bewegungsapparat, vorwiegend Gelenke und Muskeln. Sprung-, Knie- und Ellbogengelenk sind die häufigsten Lokalisationen [2]. Die Einblutung eines Gelenks betrifft in erster Linie die Synovia. Akuter Schmerz, Schwellung, Überwärmung, Empfindlichkeit und eingeschränkte Beweglichkeit sind die häufigsten Symptome. Durch die Blutung entsteht Hämosiderin<sup>2</sup>, das den Knorpel angreift. Der noch unreife Knorpel bei Kindern und Jugendlichen ist für diese Prozesse besonders empfindlich [3]. Eine Synovitis entwickelt sich und führt zu Wucherungen (*Abbildung 1*). Die Blutungsneigung im betroffenen Gelenk nimmt dadurch nochmals zu. Es entsteht eine «hämophile Arthropathie» mit akuten und chronischen Phasen. Akute Gelenk- und Muskelblutungen, Synovitiden, aktivierte Arthrosen sowie degenerativ veränderte, schmerzhafteste Gelenke mit möglichen Fehlstellungen und eingeschränkter Beweglichkeit zählen zu den Blutungsfolgen, mit denen Patienten am häufigsten konfrontiert sind. Dadurch ist ihre Lebensqualität beeinträchtigt. Ihre physische Aktivität und ihre soziale Partizipation sind eingeschränkt. Menschen mit Hämophilie weisen ein erhöhtes Risiko für sekundäre lebensstilbezogene Erkrankungen wie Osteoporose, Diabetes, Adipositas und kardiovaskuläre Probleme auf [2].

### Therapieansätze

Der Fokus der Physiotherapie liegt primär auf der symptomatischen Behandlung, der Rehabilitation und dem Wiederaufbau von Funktion und Aktivität. Studien belegen, dass physi-

Cependant, selon la gravité du problème, le facteur de coagulation manquant peut être remplacé soit régulièrement en prophylaxie soit de façon ponctuelle, notamment avant une intervention chirurgicale. L'objectif du suivi interdisciplinaire du traitement est de prévenir autant que possible les saignements. Environ 20 à 30 % des patients hémophiles développent des anticorps («inhibiteurs») contre le facteur de coagulation substitué. Les personnes concernées nécessitent des soins interprofessionnels particulièrement rigoureux, au sein desquels les aspects psychologiques et sociaux bénéficient également d'une attention accrue.

En Suisse, environ 750 hommes sont atteints d'hémophilie<sup>1</sup>. L'incidence de l'hémophilie A est de 1:10 000 naissances chez les hommes, celle de l'hémophilie B de 1:50 000.

### Les articulations et les muscles sont principalement affectés

80 % des saignements affectent l'appareil locomoteur, en particulier les articulations et les muscles. Les articulations de la cheville, du genou et du coude sont les localisations les plus courantes [2]. Un saignement au sein d'une articulation affecte principalement la synovie. Les symptômes les plus courants sont des douleurs aiguës, des gonflements, une augmentation de la température, une sensibilité accrue et une mobilité limitée. Le saignement produit de l'hémosidérine<sup>2</sup> qui attaque le cartilage. Le cartilage immature des enfants et des adolescents est particulièrement sensible à ces processus [3]. Une synovite peut alors se développer et entraîner des excroissances (*figure 1*). La tendance aux saignements dans les articulations atteintes augmente d'autant plus, ce qui entraîne le développement d'une «arthropathie hémophile» avec des phases aiguës et chroniques.

Les saignements articulaires et musculaires aigus, les synovitides, l'arthrose activée, les altérations dégénératives, les articulations douloureuses avec des malpositions possibles et une mobilité limitée constituent les conséquences les plus fréquentes des hémorragies pour les patients. Cela nuit à leur qualité de vie. Leur activité physique et leur participation sociale sont limitées. Les personnes atteintes d'hémophilie courent un risque accru de maladies secondaires liées au mode de vie comme l'ostéoporose, le diabète, l'obésité et les problèmes cardiovasculaires [2].

### Approches thérapeutiques

La physiothérapie est principalement axée sur le traitement symptomatique, la réadaptation et la récupération de la fonction et de l'activité. Des études montrent que la condition physique et la physiothérapie active réduisent significativement la fréquence des saignements [4]. Dans l'hémophilie,

<sup>2</sup> Hämosiderin: eisenhaltiger Proteinkomplex, Abbauprodukt des Hämoglobins.

<sup>1</sup> La Suisse ne dispose d'un registre d'hémophilie conforme à la réglementation sur la protection des données que depuis 2015. Les chiffres actuels ne sont qu'une estimation.

<sup>2</sup> Hémosédérine: complexe protéique contenant du fer, elle est un produit de dégradation de l'hémoglobine.

sche Fitness und aktive Physiotherapie die Blutungshäufigkeit deutlich reduzieren [4]. Bei Hämophilie zählt deshalb die Balance zwischen Verletzungsprävention und möglichst hoher physischer Aktivität zu den wichtigsten Therapieaspekten – sie zu finden, ist eine grosse Herausforderung. Aktivität zu fördern, trägt zur Prävention von Osteoporose, kardiovaskulären Erkrankungen und Adipositas bei. Je nach Patientensituation stehen folgende Therapieansätze zur Auswahl:

- Management akuter Blutungen und Synovitiden
- Patienten- und Familienbildung (Health Literacy)
- Beratung hinsichtlich Aktivität und Sport
- Rehabilitation der hämophilen Arthropathie bezüglich ROM<sup>3</sup>, lokaler und globaler Ausdauer, Kraft, Stabilisation, Erarbeiten von Kompensationsmöglichkeiten, Hilfsmittel sowie Therapie chronischer Synovitiden
- Rehabilitation nach chirurgischen Eingriffen

<sup>3</sup> ROM = range of motion, Bewegungsradius.

l'équilibre entre la prévention des blessures et la pratique d'une activité physique maximale est donc l'un des aspects thérapeutiques les plus importants; le trouver représente un défi majeur. Le soutien de l'activité contribue à la prévention de l'ostéoporose, des maladies cardiovasculaires et de l'obésité. Selon la situation du patient, les approches thérapeutiques suivantes sont disponibles:

- Prise en charge des saignements aigus et des synovitides
- Éducation du patient et de la famille (*health literacy*)
- Conseils sur les activités et les sports
- Réadaptation de l'arthropathie hémophile en ce qui concerne l'amplitude de la mobilité articulaire, l'endurance locale et globale, la force, la stabilisation, le développement des possibilités de compensation, les aides et le traitement des synovitides chroniques
- Réadaptation après une intervention chirurgicale
- Drainage lymphatique en cas d'hémorragies articulaires ou musculaires peu résorbantes

**«Ein ausgeprägtes Abhängigkeitsverhältnis zum Betreuungszentrum»**

Heinz Vetterli, Vorstandsmitglied der Patientenorganisation SHG (Schweizerische Hämophilie Gesellschaft), über die Bedürfnisse von Menschen mit seltenen Krankheiten.

«Ein stabiles Team von Therapeuten und Ärzten ist für mich sehr wichtig. Häufiger Personalwechsel kann sich negativ auswirken. Es ist essenziell, dass die betreuenden Personen interdisziplinär gut und eng zusammenarbeiten. Sie sollten gut vernetzt sein mit Fachärzten in anderen Kliniken, aber auch mit Versicherungen, der Hilfsmittelberatung, den Arbeitgebern und den Fachstellen, beispielsweise wenn es um Anpassungen der Wohnsituation geht.

Patienten mit seltenen Krankheiten stehen in einem ausgeprägten Abhängigkeitsverhältnis zu ihrem Betreuungszentrum. Das ist nicht unproblematisch. Ein Wechsel des Betreuungszentrums kann enorm aufwendig sein und zu langen Anreisen führen.

Nationale und internationale Patientenorganisationen bieten einen Informationsaustausch durch Publikationen, Tagungen oder Kurse. Das ist eine wichtige ergänzende Funktion zu den Leistungen der Referenzzentren. Zudem bieten sie eine äusserst wichtige Plattform für den Austausch unter den Betroffenen.

Meiner Erfahrung nach decken jedoch weder die Referenzzentren noch die Patientenorganisationen die Informations- und Betreuungsbedürfnisse der Betroffenen. Entsprechend sind Patienten mit seltenen Krankheiten häufig gefordert, sich selbst zu informieren oder ihre Rechtsansprüche durchzusetzen. Wir dürfen auch nicht vergessen, dass es sogar in einem Land mit vier Landessprachen und einer multikulturellen Tradition äusserst schwierig oder gar unmöglich ist, den Informationsbedürfnissen von Migranten aus fremden Sprachgebieten und Kulturen gerecht zu werden.»



Heinz Vetterli.

**«Une relation prononcée de dépendance à l'égard du centre de soutien»**

Heinz Vetterli, membre du comité de la Société suisse d'hémophilie (SSH), au sujet des besoins des personnes atteintes de maladies rares.

«Une équipe stable de thérapeutes et de médecins est très importante selon moi. Des changements fréquents de personnel peuvent avoir un impact négatif. Il est essentiel que les responsables travaillent bien et étroitement ensemble sur une base interdisciplinaire. Ils doivent être bien réseautés avec les spécialistes d'autres cliniques, mais aussi avec les compagnies d'assurance, le service de conseil pour les aides médicales, les employeurs et les bureaux spécialisés, par exemple lorsqu'il s'agit d'adapter la situation du logement.

Les patients atteints de maladies rares sont très dépendants de leur centre de soins. Ceci n'est pas sans poser problème. Un changement de centre de soins peut prendre beaucoup de temps et entraîner de longs trajets.

Les associations de patients nationales et internationales offrent un échange d'informations par le biais de publications, de conférences ou de cours. Il s'agit d'une fonction complémentaire importante aux services des centres de référence. Elles constituent également une plate-forme d'échange extrêmement importante pour les personnes concernées.

Cependant, selon mon expérience, ni les centres de référence ni les associations de patients ne répondent aux besoins d'information et de soins des patients. En conséquence, les patients atteints de maladies rares sont souvent tenus de s'informer ou de faire valoir leurs droits sans aide. N'oublions pas non plus que, même dans un pays qui pratique quatre langues nationales et une tradition multiculturelle, il est extrêmement difficile, voire impossible, de répondre aux besoins d'information des migrants issus de cultures et de zones linguistiques étrangères.»

- Lymphdrainage bei schlecht resorbierenden Gelenk- oder Muskelblutungen
- Jahreskontrollen mit hämophilie-spezifischen Assessments (HJHS<sup>4</sup>, HEP-Test-Q<sup>5</sup>, FISH<sup>6</sup> und Haemo-QoL<sup>7</sup>).

### Sicherheitsfaktoren beachten!

Aufgrund des Blutungsrisikos ergeben sich für PhysiotherapeutInnen bei der Arbeit mit dieser Patientengruppe mehrere Herausforderungen. Gefragt ist spezifische Fachexpertise mit sorgfältigem Clinical Reasoning. Im Fokus steht die Sicherheit. TherapeutInnen sollten besonders auf folgende Aspekte achten:

- *Faktorschutz und Substitutionsschema:* Die Therapie erfolgt in Rücksprache mit den behandelnden HämatologInnen entsprechend dem Schweregrad der Hämophilie unter definiertem «Faktorschutz», das heisst durch medikamentöse Substitution des Gerinnungsfaktors. Dabei gilt es, die Zeitspanne zwischen Faktorsubstitution und Therapieeinheit zu berücksichtigen.
- *Trainingsintensität:* Zu hohe Trainingsintensität kann zu einer Muskel- oder Gelenkblutung führen. Die Therapie sollte nicht die maximale Leistungsgrenze erreichen. Nach einer Blutung ist es wichtig, stufenweise und kontrolliert zur Aktivität zurückzukehren [2].
- *Planung der Trainingseinheiten, inklusive Heimübungen:* Beim Zusammenstellen der individuellen Trainingseinheiten ist der Faktorschutz zu berücksichtigen, ebenso die Adhärenz des Patienten bei der Faktorsubstitution [5].
- *Passive Massnahmen:* Bei Gelenkmobilisationen, Weichteiltechniken und Dehnungen ist die Gefahr einer Blutung nicht auszuschliessen. Deshalb ist eine vorsichtige Herangehensweise indiziert [6].
- *Komplikationen und Begleiterkrankungen:* Insbesondere sind blutungsinduzierte Kompartmentsyndrome, Pseudotumore, Osteoporose, Frakturen, kardiovaskuläre Erkrankungen, Hepatitis, HIV, bakterielle Infektionen und Adipositas zu beachten [2].
- *Inhibitor:* Bei Patienten mit Inhibitor (Antikörper) ist besondere Vorsicht erforderlich.

### Die Hämophilie-Sprechstunde für Kinder

Kinder mit Hämophilie stellen sich ein- bis zweimal jährlich in der Hämophilie-Sprechstunde des Referenzzentrums<sup>8</sup> vor –

<sup>4</sup> HJHS: Hemophilia Joint Health Score.

<sup>5</sup> HEP-Test-Q: deutschsprachige krankheitsspezifische Fragebogen zur Erfassung der subjektiven körperlichen Funktionsfähigkeit für Patienten mit Hämophilie. Auf Französisch ist er in Entwicklung. [www.hep-test-q.org](http://www.hep-test-q.org)

<sup>6</sup> FISH: Functional Independence Score for Haemophilia (FISH). [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

<sup>7</sup> Haemo-QoL: The Quality of life assessment instrument for children and adolescents with haemophilia. [www.haemoqol.de](http://www.haemoqol.de)

<sup>8</sup> In der Schweiz gibt es neun Referenzzentren für Hämophilie: [www.shg.ch/de/haemophilie/behandlungszentren](http://www.shg.ch/de/haemophilie/behandlungszentren)

- Kontrollen annuals avec évaluations spécifiques à l'hémophilie (HJHS<sup>3</sup>, HEP-Test-Q<sup>4</sup>, FISH<sup>5</sup> et Haemo-QoL<sup>6</sup>).

### Respecter les facteurs de sécurité!

En raison du risque de saignements, les physiothérapeutes qui travaillent avec ce groupe de patients ont plusieurs défis à relever. Une expertise spécifique et un raisonnement clinique soigneux sont nécessaires. L'accent est mis sur la sécurité. Les thérapeutes devraient porter une attention particulière aux aspects suivants:

- *Le facteur de protection et de substitution:* Le traitement est réalisé en concertation avec les hématologues qui traitent le patient. En fonction de la gravité de l'hémophilie, il est réalisé sous une «protection de facteurs» définie, c'est-à-dire en substituant le facteur de coagulation par un médicament. Il est important de tenir compte du délai entre la substitution du facteur et le traitement.
- *L'intensité de l'entraînement:* Une intensité d'entraînement excessive peut entraîner des saignements musculaires ou articulaires. Le traitement ne doit pas atteindre la limite de performance maximale. Après un saignement, il est important de reprendre l'activité progressivement et de façon contrôlée [2].
- *Planifier les séances d'entraînement, y compris des exercices à domicile:* Il faut tenir compte de la protection des facteurs ainsi que de l'adhésion du patient à la substitution de facteurs lors de l'élaboration des unités d'entraînement individuelles [5].
- *Mesures passives:* Lors de la pratique de mobilisations articulaires, de techniques concernant les tissus mous ou d'étirements, le risque de saignements ne peut être exclu. Une approche prudente est donc indiquée [6].
- *Complications et maladies concomitantes:* Il convient d'accorder une attention particulière aux syndromes de compartiment induits par des saignements, aux pseudotumeurs, à l'ostéoporose, aux fractures, aux maladies cardiovasculaires, aux hépatites, au VIH, aux infections bactériennes et à l'obésité [2].
- *L'inhibiteur:* Les patients qui présentent un inhibiteur (anticorps) requièrent une prudence particulière.

### La consultation sur l'hémophilie pour les enfants

Les enfants hémophiles se présentent une ou deux fois par année à la consultation sur l'hémophilie de leur centre de

<sup>3</sup> HJHS: Hemophilia Joint Health Score.

<sup>4</sup> HEP-Test-Q: questionnaire en langue allemande pour déterminer le fonctionnement physique subjectif des patients atteints d'hémophilie. Il est en cours de développement en français. [www.hep-test-q.org](http://www.hep-test-q.org)

<sup>5</sup> FISH: Functional Independence Score for Haemophilia (FISH). [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

<sup>6</sup> Haemo-QoL: The Quality of life assessment instrument for children and adolescents with haemophilia. [www.haemoqol.de](http://www.haemoqol.de)



**Zentrale Therapieziele bei Kindern und Jugendlichen sind ein unversehrtes muskuloskelettales System und eine optimale Partizipation trotz Blutungsneigung. | Les objectifs pour les enfants et les adolescents hémophiles sont un système musculo-squelettique intact et une participation optimale malgré la tendance aux saignements.**

je nach Schweregrad oder Blutungsmuster auch in grösseren Abständen. In der Sprechstunde stehen folgende Aspekte im Vordergrund:

- Teaching zum Thema «Blutungen vermeiden, erkennen und richtig reagieren»
- Sensomotorische Entwicklung und allgemeine körperliche Aktivität des Kindes beurteilen und Eltern entsprechend beraten
- Gelenk- und Muskelfunktionen, Kraft, Koordination (HJHS<sup>4</sup>) und Statik beurteilen
- Geeignete Freizeit- und Sportaktivitäten besprechen (keine Kontaktsportarten, gegebenenfalls vorbereitendes Training vor der Aufnahme der Wunschsportart sicherstellen).

Bei Bedarf behandeln TherapeutInnen bei Kindern mit Hämophilie die Folgen von Gelenk- und Muskelblutungen. Sie sorgen für eine adäquate und individuell angepasste Ruhigstellung. Zudem legen sie das Prozedere für eine hubarme, schmerzfreie Gelenkmobilisation zu Hause fest. Sie instruieren die kontrollierte Steigerung der Gewichtübernahme auf das betroffene Bein oder kümmern sich um den Wiederaufbau von Kraft und Gelenkbeweglichkeit nach einer ausgedehnten Blutung.

### Alltagstaugliche Lösungen für Jugendliche finden

PhysiotherapeutInnen bereiten betroffene Kinder bestmöglich darauf vor, im Alltag mit ihrer Krankheit zurechtzukommen. Trotz Blutungsneigung bestehen die Ziele in einem unversehrten muskuloskelettales System sowie einer optimalen sozialen Integration und Partizipation im Alltag. Kinder und Jugendliche möchten mit Gleichaltrigen unterwegs sein. Umso wichtiger ist es, hierfür gute Lösungen zu finden. Es

référence<sup>7</sup>. Selon la gravité ou le type de saignement, les intervalles peuvent être plus longs. La consultation se concentre sur les aspects suivants:

- Fournir des informations sur le thème «Éviter les saignements, les reconnaître et réagir correctement».
- Évaluer le développement sensorimoteur et l'activité physique générale de l'enfant et conseiller les parents en conséquence.
- Contrôler les fonctions articulaires et musculaires, la force, la coordination (HJHS<sup>4</sup>) et la statique.
- Discuter d'activités récréatives et sportives appropriées (aucun sport de contact et, selon les cas, garantir un entraînement préparatoire avant de commencer le sport désiré).

Au besoin, les thérapeutes traitent les conséquences des saignements articulaires et musculaires chez les enfants hémophiles. Ils assurent une immobilisation adéquate et adaptée au cas par cas. De plus, ils déterminent une procédure de mobilisation articulaire à domicile, impliquant des charges légères, et qui soit sans douleur. Ils forment les patients à l'augmentation contrôlée du transfert de poids à la jambe affectée ou s'occupent de la récupération de la force et de la mobilité articulaire après un saignement prolongé.

### Trouver des solutions compatibles avec le quotidien pour les jeunes

Les physiothérapeutes préparent au mieux les enfants hémophiles à faire face à leur maladie dans la vie quotidienne. Malgré la tendance aux saignements, les objectifs sont un système musculo-squelettique intact ainsi qu'une intégration sociale et une participation optimales à la vie quotidienne. Les enfants et adolescents veulent être avec leurs pairs. Il est donc d'autant plus important de trouver de bonnes solutions. Il peut être utile de ne pas interdire une activité incriminée en soi, mais de réfléchir ensemble aux précautions à prendre pour l'essayer. En conclusion, il est nécessaire de réfléchir à la situation et de discuter des étapes à venir.

Les physiothérapeutes spécialisés en pédiatrie se concentrent sur les conseils, l'éducation et l'encadrement. Ils conseillent également les enseignants et entraîneurs sportifs sur la manière de traiter adéquatement les enfants hémophiles. Si nécessaire, ils contactent des collègues externes afin d'assurer un traitement près de chez eux. Le choix d'une carrière devrait également être abordé à un stade précoce, les différents stress et tensions physiques devant dans l'idéal être pris en compte. Chez les jeunes hémophiles, les saignements subcliniques (muets), non détectés, constituent également un problème. Ceux-ci entraînent des changements minimes au niveau de la fonction articulaire, de la démarche et du développement musculaire [7]. Ils peuvent toutefois

<sup>7</sup> Il existe neuf centres de référence pour l'hémophilie en Suisse : [www.shg.ch/de/haemophilie/behandlungszentren](http://www.shg.ch/de/haemophilie/behandlungszentren)

kann sinnvoll sein, eine belastende Aktivität nicht per se zu verbieten, sondern gemeinsam zu überlegen, welche Vorkehrungen erforderlich sind, um sie auszuprobieren. Anschliessend gilt es, die Situation zu reflektieren und das weitere Vorgehen zu besprechen.

Der Fokus der KinderphysiotherapeutInnen liegt auf Beratung, Edukation und Coaching. Ausserdem beraten sie Lehrpersonen und SporttrainerInnen zum adäquaten Umgang mit betroffenen Kindern. Bei Bedarf kontaktieren sie externe KollegInnen, um eine wohnortnahe Therapie zu gewährleisten. Ebenso sollen die Berufswahl frühzeitig thematisiert und die unterschiedlichen körperlichen Belastungen beachtet werden. Bei jungen Menschen mit Hämophilie sind auch unerkannte, subklinische (stille) Blutungen ein Thema. Diese führen zu minimalen Veränderungen in der Gelenkfunktion, beim Gang und der Muskelentwicklung [7]. Die Folge können Gelenkprobleme sein, die sich oft schleichend entwickeln und im frühen Erwachsenenalter spürbar werden [2]. Besonders häufig betroffen sind Sprung- und Kniegelenke. |

#### Weiterführende Informationen

- Netzwerk und Fachinformationen:  
[www.swiss-hemophilia-network.ch](http://www.swiss-hemophilia-network.ch) und [www.shg.ch](http://www.shg.ch)
- Fachinformationen für Kinder:  
[Denise.Etzweiler@kispi.uzh.ch](mailto:Denise.Etzweiler@kispi.uzh.ch)
- Fachinformationen für Erwachsene:  
[Anne.Juanos@usz.ch](mailto:Anne.Juanos@usz.ch) und [Andrea.Baerlocher@usz.ch](mailto:Andrea.Baerlocher@usz.ch)

*Verfasst mit freundlicher Unterstützung von  
**Andrea Bärlocher**, Bildungsverantwortliche Physiotherapie,  
Universitätsspital Zürich, und **Christine Meier Zürcher**,  
Leiterin Therapien, Universitätsspital Zürich.*

entraîner des problèmes articulaires, qui se développent souvent insidieusement et ne deviennent perceptibles qu'au début de l'âge adulte [2]. Les articulations de la cheville et du genou sont particulièrement concernées. |

#### Informations complémentaires

- Réseau et informations spécialisées:  
[www.swiss-hemophilia-network.ch](http://www.swiss-hemophilia-network.ch) et [www.shg.ch](http://www.shg.ch)
- Informations spéciales pour les enfants:  
[Denise.Etzweiler@kispi.uzh.ch](mailto:Denise.Etzweiler@kispi.uzh.ch)
- Informations spéciales pour les adultes:  
[Anne.Juanos@usz.ch](mailto:Anne.Juanos@usz.ch) et [Andrea.Baerlocher@usz.ch](mailto:Andrea.Baerlocher@usz.ch)

*Rédigé avec le soutien cordial d'**Andrea Bärlocher**,  
responsable de la formation, hôpital universitaire de Zurich;  
**Christine Meier Zürcher**, responsable des  
thérapies, hôpital universitaire de Zurich.*

#### Literatur | Bibliographie

1. World Federation of Hemophilia [[www.wfh.org](http://www.wfh.org)]
2. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1)/2018, e1–47.
3. Hooiveld MJ, Roosendaal G, Vianen ME, van den Berg HM, Bijlsma JW, Lafeber FP. Immature articular cartilage is more susceptible to blood-induced damage than mature articular cartilage: an in vivo animal study. *Arthritis & Rheumatology*, 48(2)/2003, S. 396–403.
4. Pierstorff K, Seuser A, Weinspach S, Laws HJ. Physiotherapy home exercise program for haemophiliacs. *Klinische Padiatrie*, 223(3)/2011, S. 189–192.
5. Goto M, Takedani H, Yokota K, Haga N. Strategies to encourage physical activity in patients with hemophilia to improve quality of life. *Journal of Blood Medicine*, 7/2016, S. 85–98.
6. De Kleijn P, Mauser-Bunschoten E. Physiotherapymanagement in Haemophilia. 2017, van Creveldklinik.
7. Seuser A, Bohm P, Vermes C. Early orthopaedic challenges in haemophilia patients and therapeutic approach. *Thrombosis research*, 134/2014, S. 61–67.



**Anne Juanós**, Physiotherapeutin OMTsvomp®,  
Fachexpertin Hämophilie, Universitätsspital Zürich.

**Anne Juanós**, PT; spécialiste OMTsvomp®,  
spécialiste en hémophilie, hôpital universitaire  
de Zurich.



**Denise Etzweiler**, Physiotherapeutin FH für  
Kinder und Jugendliche, Fachexpertin Hämophilie,  
Universitäts-Kinderspital Zürich.

**Denise Etzweiler**, PT HES pour enfants et  
adolescents, spécialiste en hémophilie, hôpital  
universitaire des enfants de Zurich.