Symposium AFPH 30 Octobre 2022

Les aspects et impacts au niveau musculo-squelettique en pédiatrie

Dr A Bregou Bourgeois, Méd Adjointe
Service Chirurgie Enfant Adolescent

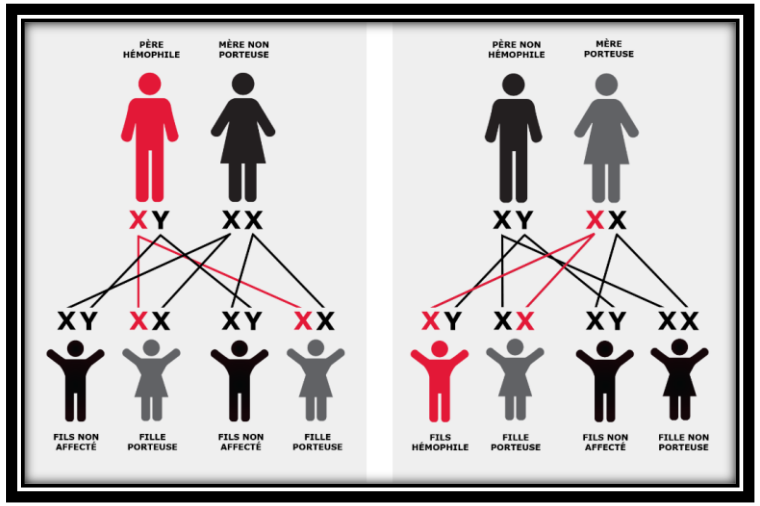
AFPH
Association Francophone des Physiothérapeutes spécialisés dans les maladies Hémorragiques

CHUV

Canton de Vaud

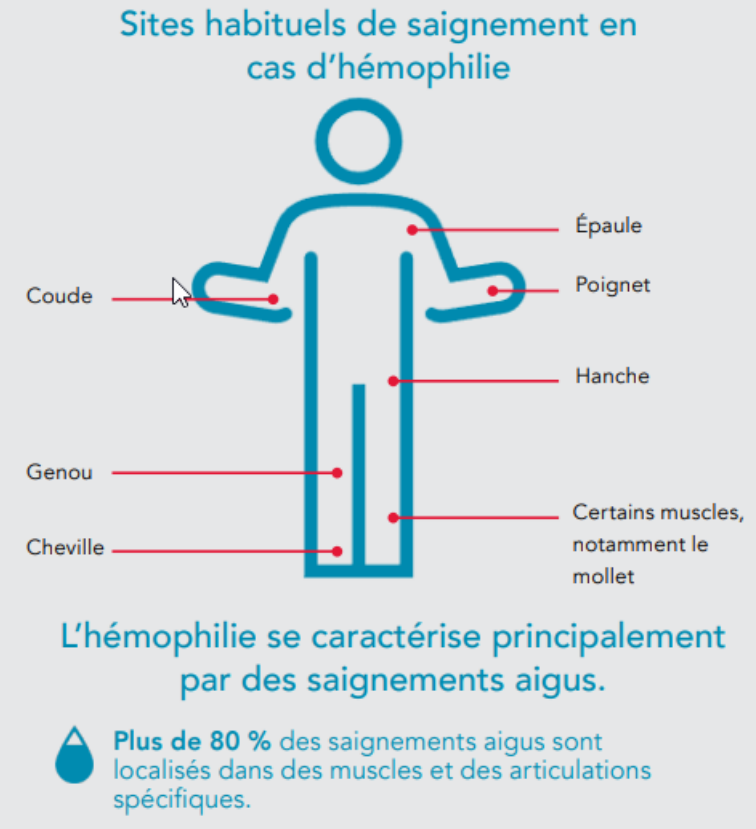
Hémophilie

- Maladies héréditaire liée à l'X
- Déficit complet ou partiel en facteur VIII ou XI
- Avances thérapeutiques :
  - ↓Complications
  - ↑espérance de vie
  - ↑qualité de vie



Hémophilie

> 80% des saignements aigus sont localisés au niveau du système musculosquelettiques

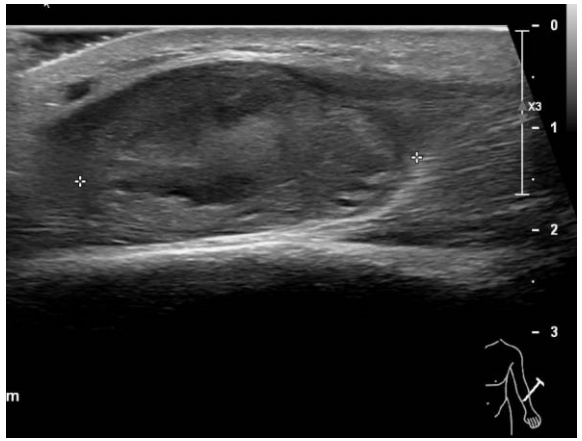


Hémophilie

Hématomes

Cutané

Sous Périosté calcifié



Intramusculaire: M extenseur des doigts

Hémophilie

Beyer et al. Haemophilia (2010), 16, 858–865

Muscle

1) Lésion: Nécrose myofibrillaire, hématome, réponse inflammatoire

2) Réparation: Hémostase, régénération des myofibrilles, croissance capillaire, tissu cicatriciel

3) remodelage: Maturation des myofibrilles régénérées, contraction du tissu cicatriciel réorganisé, récupération fonction

Total: 20-40 jours

Hémophilie

Le fait que le muscle soit sujet à une réparation plutôt qu'une régénération est un facteur favorisant le risque d'expansion d'hématome et de saignement récidivant.

Risque de syndrome de loge

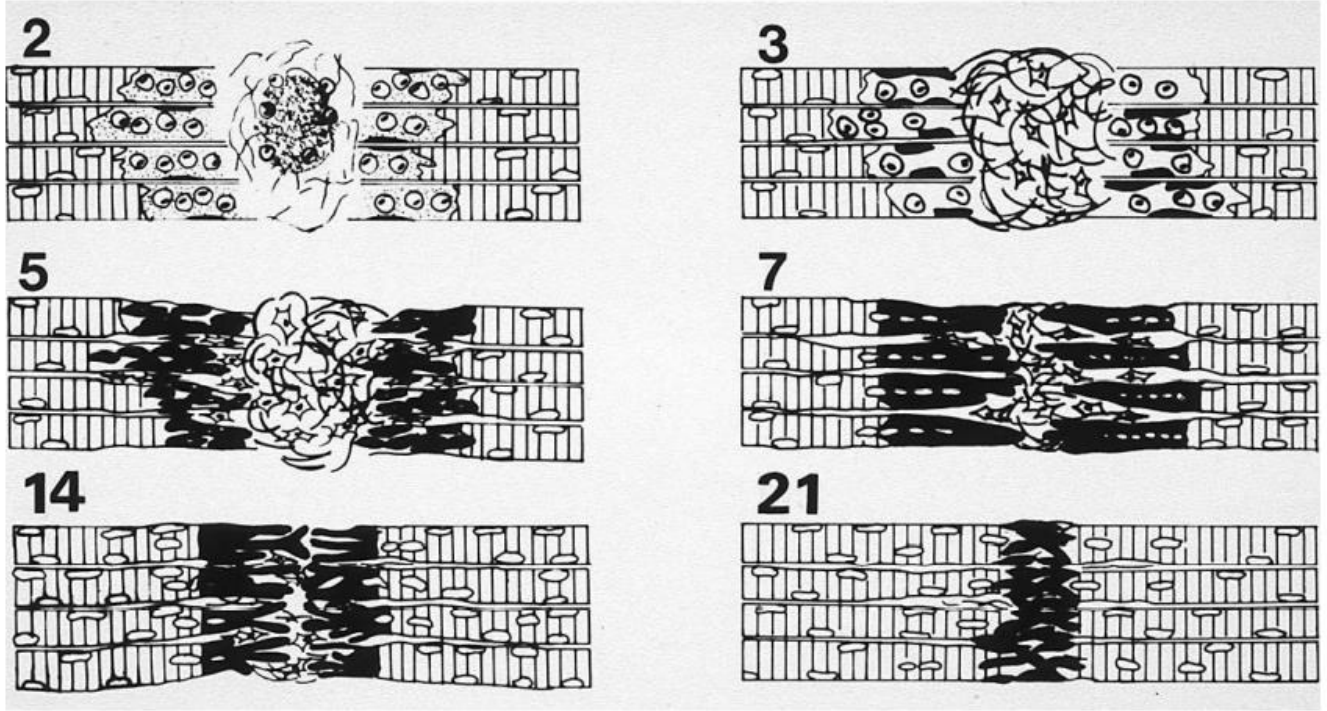
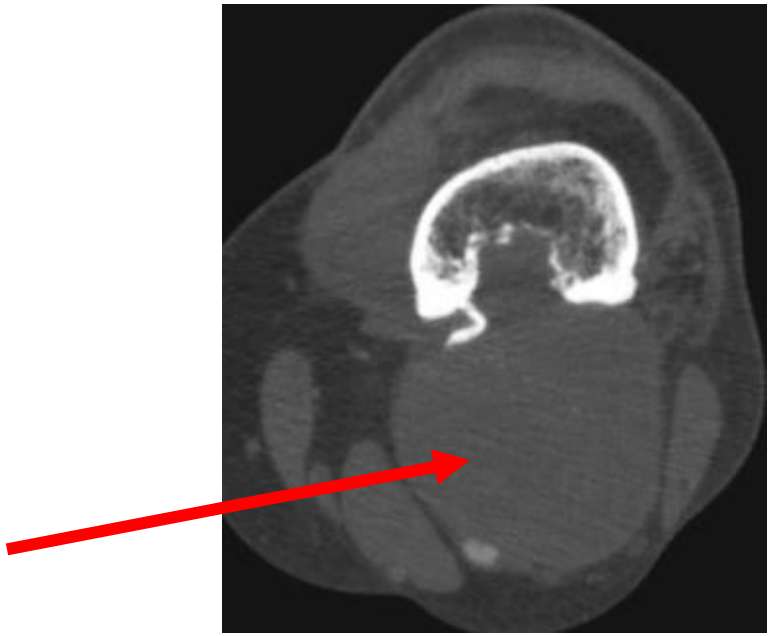


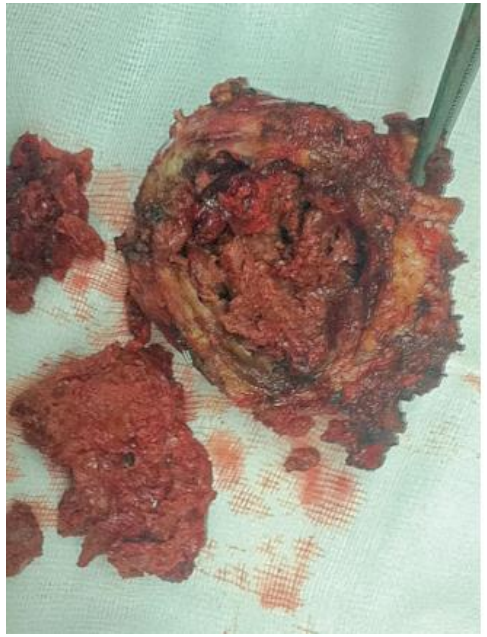
Figure 2. A schematic illustration of the healing skeletal muscle. Day 2: the necrotized parts of the transected myofibers are being removed by macrophages while, concomitantly, the formation of the connective tissue scar by fibroblasts has begun in the central zone (CZ). Day 3: satellite cells have become activated within the basal lamina cylinders in the regeneration zone (RZ). Day 5: myoblasts have fused into myotubes in the RZ, and the connective tissue in the CZ has become denser. Day 7: the regenerating muscle cells extend out of the old basal lamina cylinders into the CZ and begin to pierce through the scar. Day 14: the scar of the CZ has further condensed and reduced in size, and the regenerating myofibers close the CZ gap. Day 21: the interlacing myofibers are virtually fused with little intervening connective tissue (scar) in between.

Järvinen et al. Muscle Injuries Biology and Treatment. The American Journal of Sports Medicine. Vol. 33, No. 5, 2005

Hémophilie

Pseudotumeurs

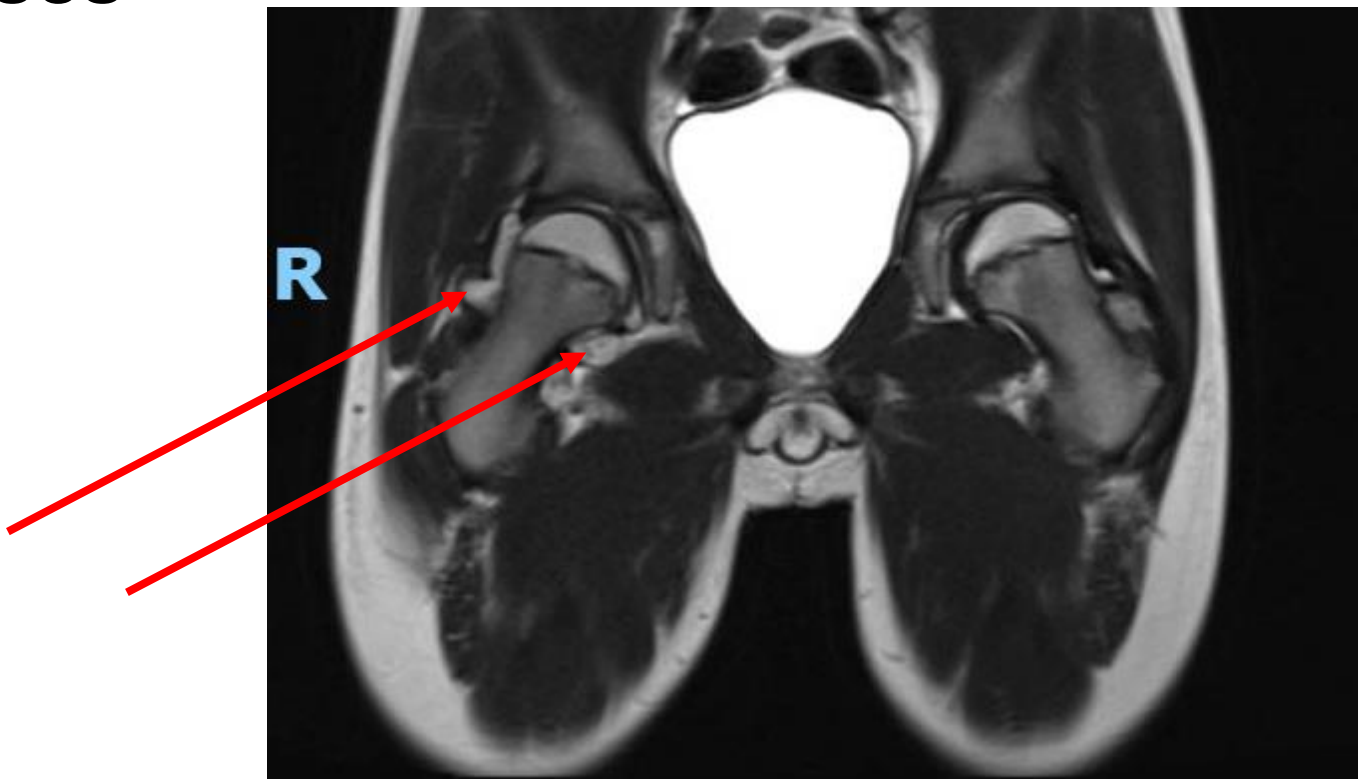




E.C. Rodríguez-Merchán et al

Hémophilie

Hémarthroses



Hémophilie

Synovites

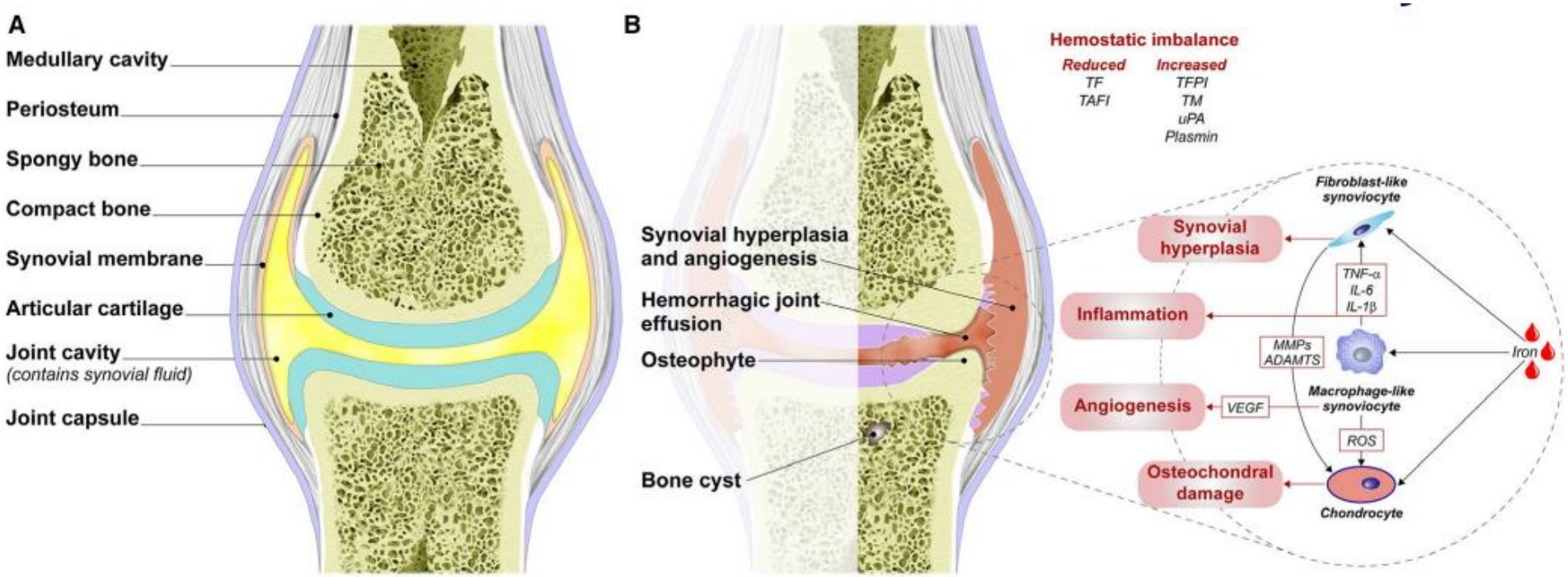
WFH
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

Hémophilie

Arthropathies

Hémophilie

Hémarthroses → Synovites → Arthropathies



Gualtierotti R, Solimeno LP, Peyvandi F. Hemophilic arthropathy: Current knowledge and future perspectives. J Thromb Haemost. 2021;19:2112–2121

Hémophilie

Contractures

WFH
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

Hémophilie

Prophylaxie → ↓ hémarthroses

MAIS:

20% patients asymptomatiques sous prophylaxie ont des lésions articulaires découvertes à l'IRM (Anco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. N Engl J Med. 2007;357:535-544)

→ Challenge 1: Les détecter précocement → HEAD US

→ Challenge 2: les prévenir et les traiter:

TNFα bloqueurs?

Santé MSK

Hémophilie

Exercice physique et Sport font parties des traitements de base de l’hémophilie

Journal of
Clinical Medicine

MDPI

Review

Hemophilia Care in the Pediatric Age

Marta Bertamino [1], Francesca Riccardi [2], Laura Banov [1], Johanna Svahn [1,*] and Angelo Claudio Molinari [1]

Hémophilie

Souza JC et al. **Haemophilia and Exercise.** *Int J Sports Med 2012; 33: 83–88*

Lorenzo Moretti, Davide Bizzoca, Claudio Buono, Teresa Ladogana, Federica Albano and Biagio Moretti. **Sports and Children with Hemophilia: Current Trends**. *Children 2021, 8, 1064*

Activité sportive enfant:

- ↑ trophicité musculaire
- ↑ densité minérale osseuse
- ↑ QoL

Hémophilie

Programme entraînement individualisé:

- ↑proprioception
- ↑force musculaire

  sans augmentation stress articulaire

Haemophilia (2003), **9**, 86–93

Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects

T. HILBERG, M. HERBSLEB, C. PUTA, H. H. W. GABRIEL and W. SCHRAMM*
*Department of Sports Medicine, Friedrich-Schiller-University Jena, Germany; and *Department of Hemostasiology, City Center Clinic, Medical Hospital, Ludwig-Maximilian-University Munich, Germany*

Hémophilie

Haemophilia (2002), **8**, 22–27

The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study

R. TIKTINSKY, B. FALK,* M. HEIM and U. MARTINOVITZ
*The National Hemophilia Center, Sheba Medical Center, Tel-Hashomer, and Sackler school of Medicine, Tel Aviv University, Israel; and *Ribstein Center for Sports Medicine and Research, Wingate Institute, Netanya, Israel*

Hémophilie A sévère. Refus prophylaxie. (on demand)

- Etude Pilote *Resistance training* (MS et MI)
  - →Amplitudes articulaires inchangées
  - →↑ force musculaire
  - →↓ épisodes saignements/douleurs
  - →Récidive si arrêt entraînement

Hémophilie

Fatigabilité musculaire:

- ↓ la capacité d'absorption des impacts
- ↑risque de blessures/surcharges articulaires
- → Dysbalance musculaire et perte de contrôle musculaire articulaire

- *Mattes K , Hazzaa Walaa Eldin A, Manzer S . Einfluss lokaler Ermüdung der Plantar- und Dorsalflexoren auf die plantare Druckverteilung beim Laufen in drei Geschwindigkeiten. Dtsch Z Sportmed. 2016; 67: 309-314.*

Hémophilie

Aider les patients dès leur plus jeune âge à développer une intelligence neuromusculaire, une compréhension de leur corps : *INTELLIGENCE NEUROMUSCULAIRE*

PHYSIOTHERAPIE