

Titre : Arthropathie hémophilique : profil épidémiologique et impact socio-fonctionnel au sein de service d'hématologie clinique du CHU Mohammed VI de Marrakech

Auteurs : H.Layoune, N.Lasri, F.Lahlimi, I.Tazi

Service d'hématologie clinique et greffe de moelle de CHU Mohammed VI-Marrakech.

Introduction :

L'hémophilie est un trouble hémorragique héréditaire résultant d'une déficience du facteur de coagulation VIII dans l'hémophilie A et du facteur de coagulation IX dans l'hémophilie B.

L'arthropathie hémophilique (AH), résultant des hémarthroses répétées, demeure une cause importante de morbidité pour les personnes atteintes d'hémophilie (1)

L'instauration précoce de la prophylaxie primaire demeure le gold standard pour préserver à long terme l'intégrité des articulations et l'amplitude des mouvements chez les patients hémophiles (2).

Objectif :

Dans notre contexte, Le caractère épidémiologique de l'hémophilie ainsi que le spectre des complications restent inconnus. De ce fait, nous avons mené cette étude afin de mettre le point sur les aspects épidémiologiques et souligner les complications essentiellement articulaires de cette pathologie, et proposer des recommandations à la lumière de nos données.

Matériel et méthodes :

Pour cela nous avons mené une étude rétrospective, transversale et observationnelle d'une série de 105 patients, réalisée au service d'hématologie clinique au centre d'oncologie et d'hématologie au sein du CHU Mohammed VI de Marrakech, durant une période de 9 ans allant de janvier 2015 jusqu'à décembre 2023.

Résultats :

Dans notre série, 85 patients ont été atteints d'hémophilie A et 20 patients ont été atteints d'hémophilie B.

L'AH a été retrouvée chez 70 patients (66,6%). Les articulations concernées étaient par ordre décroissant : genou (94,2%), coude (42,8%), cheville (24,2%) puis poignet (1,4%).

Le 'Hemophilia Joint Health Score' (HJHS), étant un score clinique permettant d'évaluer les atteintes articulaires chez les hémophiles, était calculé chez 43 patients hémophiles. Ainsi, le score moyen était de 16,77, avec des extrêmes allant de 0 à 67. Le score HJHS moyen chez les patients avec déficit sévère était de 17,9, chez les hémophiles avec déficit modéré la moyenne était de 14,3, et cette moyenne était de 16,6 chez les patients avec déficit mineur.

12 patients de notre population convoquée présentaient une invalidité avec nécessité d'une assistance (chaise roulante, béquilles...), soit 27,9% des cas. Un abandon scolaire était noté chez 3 patients soit 10% de la population en âge de scolarité, et un échec professionnel lié à la maladie était observé chez 4 patients soit 40% de la population adulte.

Dans notre série, uniquement 2,8% patients avaient été sous traitement prophylactique et l'ayant tous reçu pour une période bien limitée.



Figure 1 : Image montrant le genou d'un hémophile avec arthropathie hémophilique

Discussion :

Mohammad reza Bordbar (3), un spécialiste en orthopédie a examiné 448 patients hémophiles et a réalisé des dépistages des complications squelettiques. L'arthropathie hémophilique a été observée chez tous les patients, avec des degrés de sévérité variables. Les articulations les plus fréquemment affectées étaient les genoux et les chevilles.

Dans notre série, 66,6% de nos patients hémophiles présentent une arthropathie hémophilique. Des taux moins élevés sont observés dans des pays plus développés, à savoir l'Autriche, où Rejto et al.(4) avaient rapporté un taux de 29,1% d'arthropathie hémophilique dans leur population d'hémophiles. De même, une étude rétrospective menée sur des patients atteints d'hémophilie au Centre de Traitement de l'Hémophilie du Sud de la Tunisie à Sfax sur une période de 38 ans a révélé une arthropathie hémophilique chez 38% des patients (5).

L'évaluation articulaire repose sur une approche multidimensionnelle, intégrant des outils cliniques, radiologique, des systèmes de notation, ainsi que des biomarqueurs (6).

Les items de l'HJHS (Hemophilia Joint Health Score) ont fait l'objet des études approfondies et cet outil est désormais validé pour être utilisé chez les enfants et les adultes hémophiles (7). Dans notre étude, 72% des patients auxquels ce score clinique était calculé avaient un HJHS<20, ainsi le score moyen était de 16,77 avec des extrêmes allant de 0 à 67. Nos résultats étaient cohérents avec l'étude de Guha et al en Inde qui ont objectivé une moyenne de 17,76 et des extrêmes allant de 0 à 63(8). Contrairement aux pays plus développés, Kuijlaars et al. (9) aux Pays-Bas ont observé un score moyen plus bas, de 6, avec un intervalle plus restreint, allant de 4 à 28. De même, Marcel Prasetyo et al en Indonésie ont objectivé un score moyen de 3 avec un intervalle allant de 0 à 35 (10).

Le recours précoce à la prophylaxie primaire reste le traitement de référence pour préserver à long terme l'intégrité des articulations (2).

Cependant, malgré la mise en place de régimes prophylactiques individualisés, à forte dose et précoces, l'arthropathie hémophilique continue de se manifester. Le traitement AH nécessite

une approche multidisciplinaire impliquant hématologue, kinésithérapeute, et chirurgien dans un centre spécialisé.

Conclusion :

La fréquence de AH peut être expliqué dans notre contexte par l'insuffisance thérapeutique des hémarthroses secondaire à la rupture occasionnelle des facteurs de substitution, et ainsi qu'à la faible proportion de patients recevant un traitement prophylactique.

Ainsi, une gestion optimale de AH nécessite une approche globale et intégrée, combinant un suivi clinique rigoureux, éducation et sensibilisation des patients, personnalisation du traitement ainsi qu'augmentation de l'accès au traitement prophylactique.

BIBLIOGRAPHIE :

1. Bakeer N, Saied W, Gavrilovski A, Bailey C. Haemophilic arthropathy: Diagnosis, management, and aging patient considerations. *Haemophilia*. avr 2024;30(S3):120-7.
2. Manco-Johnson MJ, Riske B, Manco-Johnson ML, Hoots WK, Brown D, Matsunaga A, et al. Prophylaxis versus Episodic Treatment to Prevent Joint Disease in Boys with Severe Hemophilia. *The new england journal of medicine*. 2007;
3. Bordbar M, Beigipour R, Tahami M, Zekavat OR, Haghpanah S, Moshfeghinia R. Skeletal complications in patients with hemophilia: a single-center experience. *J Orthop Surg Res*. 29 nov 2023;18(1):907.
4. Rejtő J, Reitter-Pfoertner S, Kepa S, Feistritz C, Grundbichler M, Hörbst A, et al. Epidemiology and Treatment of Patients with Haemophilia in Austria—Update from the Austrian Haemophilia Registry. *Hamostaseologie*. août 2019;39(03):284-93.
5. Kassas O, Charfi M, Megdiche F, Fakhfakh Y, Kallel F, Hdijji S, Elloumi M. Hemophilia in the south of Tunisia. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2022 Oct 1;33(7):418-421. doi: 10.1097/MBF.0000000000001156. Epub 2022 Jul 22. PMID: 35867935.
6. Van Bergen EDP, Van Vulpen LFD, Schutgens REG, Mastbergen SC, Lefeber FPJG. Biochemical marker research in hemophilic arthropathy: A systematic review. *Blood Reviews*. mai 2021;47:100781.
7. St-Louis J, Abad A, Funk S, Tilak M, Classey S, Zourikian N, et al. The Hemophilia Joint Health Score version 2.1 Validation in Adult Patients Study: A multicenter international study. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*. févr 2022;6(2):e12690.
8. Pediatric Rheumatology Clinic, Department of Pediatric Medicine, North Bengal Medical College, Darjeeling, India, Guha A, Rai A, Pediatric Rheumatology Clinic, Department of Pediatric Medicine, North Bengal Medical College, Darjeeling, India, Nandy A, Pediatric Rheumatology Clinic, Department of Pediatric Medicine, North Bengal Medical College, Darjeeling, India, et al. Joint scores in hemophilic arthropathy in children: Developing country perspectives. *Eur J Rheumatol*. 14 janv 2020;7(1):26-30.
9. Kuijlaars IAR, Van Der Net J, Feldman BM, Aspdahl M, Bladen M, De Boer W, et al. Evaluating international Haemophilia Joint Health Score (HJHS) results combined with expert opinion: Options for a shorter HJHS. *Haemophilia*. nov 2020;26(6):1072-80.

10. Prasetyo M, Moniqa R, Tulaar A, Prihartono J, Setiawan SI. Correlation between Hemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US) score and Hemophilia Joint Health Score (HJHS) in patients with hemophilic arthropathy. Mayne ES, éditeur. PLoS ONE. 7 avr 2021;16(4):e0248952.