Pfizer Hémophilie

Parlons de l'activité physique chez les adultes atteints d'hémophilie

Table des matières

Introduction 03

Chapitre 1 : vivre avec l'hémophilie 04
Espérance de vie, qualité de vie, lésions articulaires, comorbidités liées à l'âge et autres comorbidités, transition des soins pédiatriques aux soins pour adultes

Chapitre 2 : aspects psychosociaux de la vie avec l'hémophilie 12
Impact sur la famille et les interactions sociales, solutions aux défis psychosociaux, expériences avec le système de soins de santé, y compris la prophylaxie et le traitement à domicile

Chapitre 3 : bienfaits de l'activité physique chez les adultes atteints d'hémophilie 18
Bienfaits à long terme de l'activité physique, activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie avec inhibiteurs, contre-indications à l'activité physique

Chapitre 4 : encourager un mode de vie actif et sain 24
Obstacles à l'activité physique, mesure de l'activité physique, promotion de comportements sains, maintien/amélioration des taux d'activité physique, minimiser les risques pendant l'activité physique

Chapitre 5 : programmes d'activité individualisés 32
Recommandations d'activité physique, comment concevoir un programme d'activité physique idéal et considérations clés, activité physique après la transition des soins, comment sélectionner une activité adéquate pour votre patient(e)

Chapitre 6 : douleur et activité physique 48
Comprendre la prise en charge et les mécanismes de la douleur, le rôle de l'activité physique dans la prise en charge de la douleur

En conclusion 54

Glossaire 55

Références 56

Introduction

Les personnes atteintes d'hémophilie vivent plus longtemps grâce à l'évolution des soins de l'hémophilie et au développement de traitements efficaces. Cependant, vivre plus longtemps ne signifie pas nécessairement vivre sainement et, tout comme la population générale, les personnes atteintes d'hémophilie souffrent également de comorbidités liées à l'âge comme le diabète, l'obésité et les maladies cardiovasculaires. Mener un mode de vie sain et physiquement actif peut aider à prévenir ces comorbidités, mais que signifie vraiment « activité physique » ? Pour Sébastien, ça peut être jouer au tennis avec ses amis ; pour Pål, c'est skier en montagne ; et pour Thomas, simplement tondre la pelouse.

Il est important de sélectionner une activité physique qui nous passionne afin d'optimiser la participation continue. Le choix de l'activité sera différent pour chaque personne atteinte d'hémophilie et est influencé par un certain nombre de facteurs : les préférences de la personne, son lieu de résidence, ses objectifs personnels, les risques impliqués, son statut articulaire, son schéma thérapeutique et une multitude d'autres caractéristiques individuelles. Cependant, même après avoir commencé une activité, la peur des saignements et les conséquences des épisodes de saignement peuvent réduire la motivation pour continuer. Les stratégies pour minimiser les risques liés à l'activité et garder les personnes atteintes d'hémophilie concentrées sur leurs objectifs personnels, sont essentielles pour obtenir des résultats positifs.

Cette brochure vise à fournir des informations pour soutenir les conversations entre les professionnels de la santé et les adultes hémophiles afin d'encourager, de maintenir et d'inspirer l'activité physique. Elle met également en évidence les considérations qui devraient éclairer la conception d'un programme personnalisé d'activités physiques/sportives. La brochure sera également utile aux kinésithérapeutes, aux spécialistes du sport, au personnel infirmier spécialisé, aux instructeurs sportifs et à tous ceux qui souhaitent en savoir plus sur les bienfaits de l'activité physique pour les personnes atteintes d'hémophilie, et soutiendra une approche d'équipe multidisciplinaire pour les soins aux personnes atteintes d'hémophilie.

Cette brochure fait partie d'une série qui a commencé avec L'hémophilie et les sports, une brochure axée sur les bienfaits et les limites de l'activité physique chez les enfants et les adolescents atteints d'hémophilie.

Sébastien Lobet, Kinésithérapeute, PhD
Unité d'hémostase-thrombose,
Cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles, Belgique

Pål Andrè Holme, MD, PhD
Département d'hématologie et Institut de médecine clinique,
Hôpital universitaire d'Oslo, Université d'Oslo, Norvège

Thomas Hilberg, MD, PhD
Département de médecine du sport,
Université de Wuppertal, Wuppertal, Allemagne

Clause de non-responsabilité : cette brochure a été réalisée par le Dr S. Lobet (kinésithérapeute aux Cliniques universitaires Saint-Luc de Bruxelles), le professeur P.A. Holme (médecin au département d'hématologie, Hôpital universitaire d'Oslo et Université d'Oslo) et le professeur T. Hilberg (médecin à l'Université de Wuppertal, Wuppertal, Allemagne). Cette brochure a été conçue pour être utilisée par les professionnels de la santé uniquement, pour soutenir les discussions avec les patients autour de l'activité physique. Ni les auteurs, ni les éditeurs, ni le promoteur ne sont responsables de l'usage qui est fait des informations données dans cette brochure et déclinent toute responsabilité en cas de dommage qu'un tel usage pourrait occasionner. Les recommandations concernant l'activité physique doivent être évaluées et adaptées à chaque patient. Pfizer a financé la publication de cette brochure mais n'a pas influencé son contenu. Le soutien éditorial pour préparer ce document a été fourni par SYNERGY (Londres, Royaume-Uni), fournisseur de formation médicale.

Chapitre 1

Vivre avec l'hémophilie

Étant donné que les personnes atteintes d'hémophilie vivent plus longtemps, elles sont susceptibles de connaître des comorbidités liées à l'âge similaires à celles de la population générale, ainsi que de faire face à certains défis propres à la nature chronique de l'hémophilie. Dans ce chapitre, nous passons en revue certaines des comorbidités liées à l'âge qui peuvent non seulement affecter la capacité d'un patient à avoir une activité physique, mais peuvent également être améliorées ou évitées grâce à un mode de vie plus actif. La plupart des comorbidités abordées dans ce chapitre surviennent chez les adultes plus âgés. Cependant, comme nous le verrons plus loin dans cette brochure, un programme d'activité physique durable peut mettre les personnes atteintes d'hémophilie de tous âges sur la bonne voie vers un avenir plus sain.[1-4]

Hémophilie chez les adultes

Augmentation de l'espérance de vie chez les personnes atteintes d'hémophilie

Dans le passé, les personnes atteintes d'hémophilie avaient une espérance de vie plus courte par rapport à la population générale[5] ; les saignements intracrâniens ou autres hémorragies étaient la principale cause de mortalité.[6] Depuis la découverte du cryoprécipité au milieu des années 1960, plusieurs développements clés, tels que l'introduction de concentrés de facteur de coagulation dérivés du plasma et, par la suite, de produits recombinants, ainsi que le traitement à domicile et la prophylaxie primaire et secondaire, ont fait que les personnes atteintes d'hémophilie vivent plus longtemps qu'auparavant.[7, 8] Compte tenu de l'évolution continue de la prise en charge de l'hémophilie et de la disponibilité de nouvelles options thérapeutiques, les personnes atteintes d'hémophilie devraient avoir une espérance de vie comparable à celle de la population générale.[9, 10] Cependant, une population hémophile vieillissante est susceptible de présenter les mêmes comorbidités que la population générale, telles que l'obésité[11] et les maladies cardiovasculaires,[11] ainsi que les problèmes spécifiques à l'hémophilie, tels que l'arthropathie hémophilique[8] et le développement d'articulations cibles.[12] L'hémophilie peut également entraîner un risque élevé de certaines comorbidités pour ces personnes, notamment l'hypertension, l'ostéoporose et les complications liées aux infections virales (Figure 1.1).[8, 11]

Impact de l'hémophilie sur la qualité de vie

Les personnes atteintes d'hémophilie rapportent une qualité de vie inférieure, en comparaison avec la population générale.[8, 13] Les raisons semblent être multifactorielles et varient avec l'âge, le schéma thérapeutique et la gravité des comorbidités.[13, 14] Afin d'évaluer l'ensemble des conséquences de la maladie, l'utilisation de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) de l'OMS a été suggérée pour les personnes atteintes d'hémophilie.[15] Les éléments impliqués dans ce cadre comprennent la fonction et la structure articulaires, le type d'activités rapportées par la personne, le niveau de participation dans la société (par ex. les jours d'école/de travail ou d'emploi salarié manqués) et le fardeau économique (consommation de facteur de coagulation, interventions chirurgicales liées à l'hémophilie, visites à l'hôpital, jours passés à l'hôpital et évaluation de l'utilité).[15]

La dépression dans la population hémophile n'est pas seulement associée à la gravité de la maladie, à la présence d'infections virales[16] (par ex. virus de l'immunodéficience humaine [VIH]/virus des hépatites B et C [VHB, VHC]), à l'âge et/ou à l'altération fonctionnelle, mais aussi à un manque perçu de soutien social et au chômage. Les données suggèrent que la promotion des interactions sociales, de l'engagement communautaire, de l'éducation et de l'autonomie est donc importante pour le bien-être des personnes atteintes d'hémophilie.[17] Comme nous le verrons plus loin, une façon d'y parvenir est d'augmenter l'activité physique grâce à la thérapie sportive et à d'autres activités sportives.

L'accès au traitement semble avoir un impact significatif sur la qualité de vie liée à la santé, avec des améliorations observées dans les évaluations physiques et mentales lorsque les patients passent de schémas à la demande aux schémas prophylactiques.[14, 18, 19] Ces améliorations de la qualité de vie liée à la santé ont été attribuées à une réduction de la douleur, à moins de restrictions sur les activités physiques et à une meilleure perception de la santé.[19]

Malgré le fardeau qu'est la vie avec une maladie chronique, les personnes atteintes d'hémophilie sont en mesure de développer de bonnes stratégies d'adaptation.[20] Elles peuvent se sentir valorisées en se concentrant sur leurs forces et en prenant le contrôle de leur affection. Pour ces personnes, l'hémophilie fait partie de leur identité et elles peuvent considérer leur vie et leurs accomplissements dans le contexte des défis qu'elles ont surmontés.[18] Dans cet esprit, la participation à une activité physique pourrait potentiellement donner aux personnes atteintes d'hémophilie un sentiment de valorisation et de réussite, ce qui profite à la fois à leur santé physique et mentale. Les bienfaits de l'activité physique et les étapes pour encourager et personnaliser l'activité physique sont traités au chapitre 4 et au chapitre 5, respectivement.

Lésions articulaires et arthropathie hémophilique

L'arthropathie est un défi courant chez les adultes atteints d'hémophilie.[11] Elle est particulièrement fréquente chez ceux qui n'ont pas bénéficié d'un traitement prophylactique de routine depuis leur plus jeune âge.[11] Les lésions articulaires induites par le sang sont un processus en plusieurs étapes impliquant une inflammation synoviale, une dégénérescence du cartilage et des altérations osseuses.[15] Des épisodes de saignement répétés dans la même articulation peuvent entraîner le développement d'articulation cible. Les lésions articulaires varient en termes de progression et de symptômes,[21] et le lien entre le nombre de saignements articulaires et le statut articulaire n'est pas toujours clair. Par exemple, dans l'étude Manco-Johnson (2007), les lésions osseuses et cartilagineuses détectées à l'IRM n'étaient pas corrélées avec le nombre d'hémarthroses cliniquement pertinentes.[22] Les patients avec des lésions articulaires présenteront une amplitude de mouvement altérée, une instabilité articulaire, des contractures, une atrophie musculaire, une synovite chronique et, finalement, une mobilité réduite.[23] Lorsque la synovite chronique est établie, les processus mécaniques, chimiques et enzymatiques peuvent entraîner des lésions irréversibles, qui peuvent déclencher des processus ostéoarthritiques. À ce stade, le traitement des saignements seul ne permettra pas d'éviter la progression.[24] Il est important de reconnaître l'impact de l'arthropathie hémophilique sur la vie des patients afin de les aider à gérer leur douleur chronique, et de réduire le risque de chutes et de fractures.[11] Comme indiqué au chapitre 3, le renforcement des muscles et des tendons autour des articulations qui résulte de l'activité physique peut aider à prévenir l'atrophie musculaire hémophilique, peut réduire le nombre d'épisodes de saignement et minimiser le risque de lésion.[1, 3]

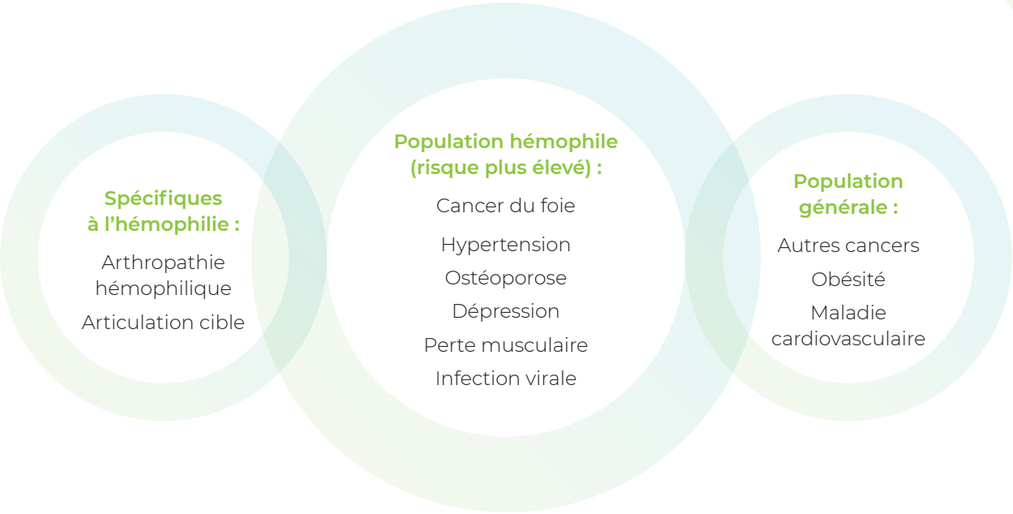


Figure 1.1
Comorbidités liées à l'âge observées chez les patients hémophiles et dans la population générale.
Les personnes atteintes d'hémophilie sont susceptibles de souffrir des mêmes comorbidités que la population générale (cercle droit), ainsi que de comorbidités directement liées à leur affection (cercle gauche). Cette population est également exposée à un risque plus élevé de certaines comorbidités (cercle du milieu).[8, 11]

Comorbidités liées à l'âge chez les personnes atteintes d'hémophilie

Surpoids et obésité

Les types de surpoids et d'obésité varient à travers le monde, mais les taux rapportés chez les personnes atteintes d'hémophilie sont supérieurs ou égaux à ceux observés dans la population générale.[25, 26] Comme la population générale, les personnes atteintes d'hémophilie peuvent présenter des risques de complications liées au poids comme l'hypertension, le diabète, le cancer et l'hyperlipidémie.[11, 26] Comme abordé plus en détail au chapitre 3, ces complications peuvent être modifiées à l'aide d'exercices et d'activités physiques afin d'atteindre et de maintenir un poids idéal.[2]

L'obésité affecte également la santé des os par l'altération de la régulation hormonale osseuse, l'augmentation du stress oxydatif et de l'inflammation, et l'altération du métabolisme des cellules osseuses.[27] L'obésité affecte également la qualité des os, ce qui peut expliquer le risque de fractures plus élevé que prévu chez les personnes obèses dans la population générale en raison de la densité minérale osseuse réduite (DMO ; discutée plus loin).[27] Le lien entre l'adiposité et l'ostéoporose est complexe. Une analyse plus approfondie pour établir si le risque de complications liées à l'obésité est le même pour les personnes atteintes d'hémophilie par rapport à la population générale est nécessaire.

Comorbidités cardiovasculaires

À mesure que les personnes atteintes d'hémophilie vieillissent, elles sont susceptibles d'être exposées aux mêmes facteurs de risque cardiovasculaires que la population générale.[11] Cependant, la prévalence de différentes comorbidités cardiovasculaires varie entre les deux populations.[11, 28] Par exemple, plusieurs études démontrent une prévalence plus élevée d'hypertension chez les personnes atteintes d'hémophilie,[28, 29] mais il existe des preuves contradictoires quant à savoir si la prévalence des autres comorbidités/événements cardiovasculaires, comme la maladie coronarienne/maladie cardiaque et l'AVC, est différente chez les personnes atteintes d'hémophilie par rapport à la population générale.[11, 28, 30] Dans une étude, malgré des facteurs de risque cardiovasculaires similaires, les personnes atteintes d'hémophilie ont présenté moins d'événements cardiaques que la population générale.[31] Certains auteurs affirment que la tendance hémorragique est associée à un risque plus faible de maladie cardiovasculaire,[32] mais il n'est pas clair si et dans quelle mesure l'hémophilie exerce un effet protecteur sur l'incidence des événements thrombotiques.[11] Un dépistage des facteurs de risque cardiovasculaires doit être réalisé chez les personnes atteintes d'hémophilie [32] et ces personnes peuvent être prises en charge avec des approches semblables à celles de la population générale,[30] y compris la pratique d'une activité physique.[2]

Densité minérale osseuse (DMO) et ostéoporose

Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent constater une réduction considérable de la DMO dès l'enfance, avec une masse osseuse significativement plus faible observée dans la colonne lombaire et les hanches.[8, 33] Plusieurs facteurs contribuent à la réduction de la DMO, notamment la gravité de l'hémophilie, le type de traitement (à la demande, prophylaxie), la gravité de l'arthropathie, la présence d'une infection par le VIH et/ou le VHC, le niveau d'activité (poids supporté) et la carence en vitamine D.[8] La principale cause est probablement l'arthropathie hémophilique, qui est associée à des douleurs chroniques et à une perte de la fonction articulaire, entraînant une diminution de l'inactivité physique porteuse.[8] Bien que les jeunes patients traités à la demande n'atteignent généralement pas la même masse osseuse maximale que leurs homologues sains, le traitement prophylactique peut préserver la DMO chez les personnes atteintes d'hémophilie sévère.[8] Cet effet protecteur semble être associé à la capacité de participer à des activités physiques.[8] Étant donné que les personnes plus âgées atteintes d'hémophilie sont moins susceptibles d'avoir reçu une prophylaxie dès le plus jeune âge, elles peuvent présenter une réduction de la DMO.[8] Il n'est donc pas surprenant que, si l'ostéoporose survient dans la population générale vieillissante, elle a tendance à survenir plus tôt chez les personnes atteintes d'hémophilie.[8] Il a été démontré que la pratique d'exercices impliquant le port de poids dès l'adolescence améliore la DMO et peut aider à protéger les personnes atteintes d'hémophilie contre le développement de l'ostéoporose plus tard dans la vie.[1, 2] Dans la population générale, l'optimisation des facteurs liés au mode de vie est une stratégie importante pour réduire le risque d'ostéoporose ou de faible masse osseuse plus tard dans la vie.[34]

Chutes et fractures

Les adultes hémophiles courent un risque plus élevé de fractures et de chutes par rapport à la population générale, et ont de moins bons résultats aux tests d'équilibre et de mobilité. Ils présentent également une force des jambes altérée et une proprioception de l'articulation du genou.[11, 35-37] La fonction proprioceptive altérée a un impact sur la vie quotidienne des patients, en particulier dans les situations où une proprioception inaltérée est requise, comme marcher sur une surface glissante.[37] L'altération des performances physiques et proprioceptives observée chez certaines personnes atteintes d'hémophilie peut être due à des saignements articulaires ou à une diminution de l'utilisation de ces articulations, indiquant l'importance d'une formation spécialisée pour améliorer la force et les performances proprioceptives.[37] Le risque accru de fractures observé chez les personnes atteintes d'hémophilie est censé être en corrélation avec la gravité de la maladie et l'âge.[11, 36]

Infections virales chez les personnes atteintes d'hémophilie

L'émergence et la transmission du VIH, du VHB et du VHC par le biais de concentrés de facteur de coagulation dérivés du plasma ont entraîné des taux de mortalité élevés dans la population hémophile dans les années 1980 et 1990.[4] Heureusement, les taux de mortalité et de morbidité ont maintenant diminué, mais l'infection par le VIH et le VHC est toujours présente dans la population hémophile plus âgée.[11]

Les connaissances et l'expertise concernant le traitement des personnes infectées par le VIH (séropositives) atteintes d'hémophilie sont limitées et le traitement est principalement basé sur les lignes directrices élaborées pour la population non hémophile.[4] Le diagnostic, le conseil, l'initiation du traitement et la surveillance du VIH et le traitement des complications associées au VIH chez les personnes séropositives atteintes d'hémophilie sont les mêmes que pour la population non hémophile séropositive.[4]

L'infection par le VHC peut affecter le foie et augmenter le risque d'hépatite chronique, y compris une maladie du foie en phase terminale et un carcinome hépatocellulaire, ainsi qu'affecter divers tissus et organes non hépatiques.[5] La durée de l'infection par le VHC a tendance à être plus longue chez les personnes atteintes d'hémophilie par rapport aux autres groupes de patients, car elle a été contractée à un âge plus précoce à la suite d'un traitement contre l'hémophilie.[6] Grâce aux progrès récents du traitement, y compris les antiviraux à action directe, le taux de guérison du VHC s'est considérablement amélioré.[38, 39] Lorsque l'éradication du VHC ne peut pas être réalisée, une surveillance régulière des complications hépatiques en phase terminale est recommandée.[4]

Les infections virales et leurs comorbidités associées peuvent affecter la capacité d'un patient à participer à l'activité physique et doivent être prises en compte lors de la planification d'un programme d'activité physique.†

† Recommandation de l'auteur

Passer des soins pédiatriques aux soins pour les adultes

À l'approche de l'âge adulte, les personnes atteintes d'hémophilie subissent une transition des soins pédiatriques aux soins de santé pour les adultes. Idéalement, la transition devrait commencer le plus tôt possible, de telle sorte qu'au moment où les individus atteignent l'âge de 18 ans, ils comprennent tous les aspects de la prise en charge de la maladie et comment accéder au système de soins de santé.[40] L'évolution de la prise en charge de la maladie dans le temps doit tenir compte des antécédents médicaux naturels de l'affection, du développement cognitif et social de l'enfant, et de la dynamique psychosociale du cadre familial.[40] Comme mentionné plus haut, la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) peut être un outil utile pour évaluer les résultats, en particulier pendant la période de transition.[15] L'étendue des activités et de la participation de la CIF est d'un intérêt particulier pour les personnes atteintes d'hémophilie, car leurs activités peuvent être limitées par leur affection, ce qui peut à leur tour affecter leur capacité à participer aux activités sociales[15] (par ex. participation à un club de natation).

Souvent, la décision la plus importante que les individus doivent prendre pendant la transition des soins est de savoir s'il faut continuer la thérapie prophylactique.[40] Bien que certaines études aient démontré un bénéfice à poursuivre la prophylaxie du point de vue de la prévention des épisodes de saignement, la plupart des adultes arrêtent la prophylaxie pour diverses raisons[41] (par ex. rares saignements, accès veineux, coût, etc.).[42]

Les autres facteurs qui affectent la transition sont : les saignements résultant d'activités typiques ; le moment de l'initiation du traitement (qui est plus efficace lorsqu'il est initié tôt) ; les défis pratiques liés à l'administration de la thérapie (par ex. perfusion intraveineuse ou accès au traitement) ; et les coûts élevés des soins.[40]
Un défi particulièrement important est lié à l'observance du traitement entraînant un risque plus élevé de saignements articulaires récurrents, de douleurs chroniques et d'une qualité de vie réduite.[43] Compte tenu de tous ces défis, des soins multidisciplinaires complets sont nécessaires afin d'assurer un processus de transition facile pour les patients et leurs familles.[40]

Résumé : impact de l'hémophilie chez les adultes et considérations pour le sport/l'activité physique

Impact de l'hémophilie chez les adultes	Considérations pour le sport/l'activité physique
Les adultes atteints d'hémophilie éprouvent souvent des sentiments de dépression et une qualité de vie inférieure à celle de la population générale[8, 13, 16, 17]	Le sport/l'activité physique peut améliorer la qualité de vie en favorisant les interactions sociales et l'autonomie, ainsi qu'en augmentant les sentiments de valorisation et de réussite[15, 44]
Les lésions articulaires sont fréquentes chez les personnes atteintes d'hémophilie[11]	Une activité physique régulière peut aider à prévenir l'atrophie musculaire hémophilique et peut réduire le nombre d'épisodes de saignement, protégeant potentiellement les articulations contre les lésions[1, 3]
Des taux similaires de surpoids et d'obésité sont observés dans la population hémophile et la population générale, à l'exception des personnes âgées atteintes d'hémophilie sévère qui ont tendance à avoir un indice de masse corporelle (IMC) plus faible[25, 26] (susceptibles de refléter une masse musculaire réduite)[45]	L'exercice et l'activité physique peuvent aider les personnes à atteindre et à maintenir un poids idéal, et à bénéficier des améliorations en matière de santé associées[2]
Les taux d'hypertension sont censés être plus élevés que dans la population générale[11, 28-30]	Les activités physiques qui améliorent la condition cardiovasculaire doivent être encouragées afin d'aider à réduire les facteurs de risque cardiovasculaires et à prévenir la maladie cardiovasculaire[2, 46]
Les personnes atteintes d'hémophilie présentent une plus faible densité osseuse (DMO) depuis un âge plus précoce, ce qui les expose à un risque accru de fractures et à une apparition plus précoce de l'ostéoporose[8, 11, 33]	Les exercices impliquant le port de poids peuvent aider à développer et à maintenir une DMO élevée, et à prévenir le développement de l'ostéoporose plus tard dans la vie[1, 2]
Chez les personnes âgées atteintes d'hémophilie et celles souffrant de maladies plus graves, les taux de fractures sont particulièrement élevés, ce qui représente une comorbidité importante à prendre en compte lors de leurs soins[11, 35-37]	Les performances physiques et proprioceptives altérées peuvent être en partie dues à une utilisation réduite de ces facultés, et peuvent être améliorées grâce à l'entraînement musculaire[37]

Chapitre 2

Aspects psychosociaux de la vie avec l'hémophilie

Les personnes touchées par des pathologies chroniques, telles que l'hémophilie, font face à des défis au-delà des problèmes purement médicaux.[47] Par conséquent, les lignes directrices sur la prise en charge de l'hémophilie et d'autres sources recommandent une approche globale qui aborde les aspects cliniques/physiques et psychosociaux.[4, 48] Cette approche comprend, par exemple, un schéma thérapeutique approprié pour contrôler la fréquence de saignement et minimiser les lésions articulaires.[4] Dans ce chapitre, nous fournissons un aperçu des défis psychosociaux auxquels les personnes atteintes d'hémophilie peuvent faire face, avec une série de solutions possibles pour ces problèmes, y compris l'activité physique. Les défis psychosociaux rencontrés par les personnes atteintes d'hémophilie peuvent être divisés en trois grands groupes qui se chevauchent :

1. Impact sur la famille et les interactions sociales
2. Aspects psychologiques liés au traitement et expériences avec le système de soins de santé
3. Autres défis psychologiques

Impact sur la famille et les interactions sociales

Interactions familiales

Les défis pour la famille d'une personne atteinte d'hémophilie commencent par ses réactions au diagnostic et sa capacité à apprendre à accepter et à s'adapter à la vie avec la maladie.[48] Cela peut être particulièrement difficile dans les familles sans antécédents d'hémophilie familiale.[48] Les réactions initiales comprennent généralement l'incrédulité, la peur ou la culpabilité, combinées à la colère, au déni, à la panique ou à la confusion ; ces réactions diminuent généralement avec le temps.[48] Tous les aspects de la vie familiale peuvent être affectés, tels que les relations entre les membres de la famille, la mobilité, les activités et relations sociales, les carrières et les finances.[48]

Les adultes atteints d'hémophilie peuvent ressentir un sentiment de stigmatisation sociale, ce qui les empêche de révéler leur affection, une crainte d'être rejetés dans leurs relations personnelles et une peur de fonder leur propre famille.[49] Ces préoccupations peuvent être particulièrement difficiles pour les personnes atteintes d'une infection par le VIH ou le VHC.[49] Outre les considérations psychosociales, les aspects pratiques de l'hémophilie peuvent affecter les relations sexuelles, notamment les limitations physiques et les infections liées au traitement.[49]

Certaines personnes atteintes d'hémophilie peuvent éprouver une surprotection familiale pendant l'enfance, ce qui entraîne des problèmes de fréquentation scolaire et d'intégration sociale.[49] Cela peut en outre entraîner des performances scolaires médiocres, de faibles attentes et éventuellement des difficultés au travail.[49]

Transition du traitement pédiatrique à l'auto-prise en charge

Les adolescents atteints d'hémophilie peuvent faire face à des défis psychologiques pour s'adapter aux contraintes de leur maladie et assumer la responsabilité de gérer eux-mêmes leurs soins.[40] Cette dernière, en particulier, est aggravée par la transition des services de soins pédiatriques à l'hématologie pour adultes, lorsque les personnes atteintes d'hémophilie doivent établir des relations interpersonnelles matures et jeter les bases d'une carrière indépendante.[40, 43, 50] Les parents d'un adolescent/jeune adulte atteint d'hémophilie doivent également s'adapter au changement de situation et gérer leur propre stress psychologique lorsque « l'enfant » commence à prendre soin de lui-même.[49] Pour plus de détails sur la transition, voir le chapitre 1.

Interactions sociales

Les adultes atteints d'hémophilie doivent décider quand et comment révéler leur diagnostic, car la divulgation pourrait entraîner des conséquences sociales négatives, telles que des malentendus et des idées fausses, l'exclusion sociale ou la stigmatisation.[47] Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent également se percevoir comme différentes en raison de limitations physiques et des exigences du traitement, qui peuvent toutes deux nuire au sentiment de vivre une « vie normale ».[47]

Aspects psychologiques liés au traitement et expériences avec le système de soins de santé

Prophylaxie précoce et traitement à domicile

Lorsque cela est approprié et possible, les personnes atteintes d'hémophilie doivent être prises en charge dans un cadre de thérapie à domicile.[4] Cela permet un accès immédiat au facteur de coagulation et donc un traitement précoce optimal, qui à son tour aide à contrôler la douleur et à minimiser les dysfonctionnements et les incapacités à long terme.[4] De plus, les personnes atteintes d'hémophilie peuvent se soigner à domicile en cas de blessures subies lors d'une activité physique. Les défis psychosociaux liés au maintien de la prophylaxie comprennent les difficultés à s'engager positivement avec l'enfant, le temps nécessaire pour administrer le traitement et à rester motivé(e) à traiter même lorsque les hémorragies sont moins fréquentes ou absentes.[48]

Poursuite de la prophylaxie à l'adolescence et à l'âge adulte[40, 49]

Les problèmes d'observance chez les adolescents/jeunes adultes ont tendance à être liés à la discordance avec leur mode de vie, à la rébellion des adolescents, au manque de connaissances, et aux bénéfices perçus du traitement et des difficultés. Cela peut entraîner une démotivation et un manque d'attention à un traitement approprié. Les routines requises par une prophylaxie régulière, ou un traitement à la demande, affectent le sentiment de l'individu de mener une « vie normale » et font qu'il se sent différent. La peur de la douleur et des injections fréquentes peut également constituer une barrière psychologique, même chez les adultes ayant subi un traitement à long terme.[49]

Expériences avec le système de soins de santé

Les expériences des patients avec le système de soins de santé constituent un aspect important de la prise en charge de l'hémophilie. Un manque de compréhension de la part des cliniciens non spécialistes de l'hémophilie peut provoquer une détresse psychologique individuelle et des inquiétudes quant à la prise en charge appropriée de leur maladie.[47, 49]

Autres défis psychologiques

Les adultes atteints d'hémophilie peuvent être confrontés à une incertitude liée à la progression de la maladie et à la détresse émotionnelle associée aux symptômes, à la douleur et à d'autres aspects de la maladie.[47] Les personnes atteintes d'hémophilie présentent un risque élevé de développer une dépression par rapport à la population générale.[17] La dépression peut contribuer à de mauvais résultats (par ex. une altération fonctionnelle, une diminution de la qualité de vie), une diminution de l'observance du traitement et une augmentation des comportements à risque (par ex. une consommation excessive d'alcool et de stupéfiants). Un facteur de risque important pour la dépression est le manque perçu de soutien social et/ou le chômage.[17]

De nombreuses personnes atteintes d'hémophilie sévère ressentent des douleurs articulaires chroniques et/ou aiguës.[49, 51] La douleur est un aspect essentiel de l'hémophilie, contribuant au fardeau psychosocial de la maladie, et sa prise en charge efficace est un élément crucial des soins de l'hémophilie.[52] Pour plus de détails sur la douleur, voir le chapitre 6.

Défis psychosociaux dans des populations hémophiles sélectionnées

Les patients avec des inhibiteurs rapportent généralement de moins bons résultats liés au traitement, plus de comorbidités (comme une maladie articulaire) et peuvent nécessiter un traitement très intense et une hospitalisation. Ces défis peuvent exacerber le fardeau psychosocial déjà présent chez les personnes atteintes d'hémophilie qui n'ont pas d'inhibiteurs.[51, 53]

En vieillissant, les personnes atteintes d'hémophilie sont confrontées à des problèmes similaires à ceux de la population vieillissante générale, comme une présence accrue de comorbidités et de problèmes psychologiques.[13] Cependant, le vieillissement avec une hémophilie s'accompagne d'un ensemble supplémentaire de défis psychosociaux. L'autonomie d'un individu peut être affectée par les exigences du traitement, l'incertitude sur l'évolution de la maladie, la détresse émotionnelle,[47] l'aggravation de l'état de santé, les changements de réseaux de soutien, la perte d'emploi ou la retraite anticipée.[49] Certaines routines établies précédemment pourraient devoir être modifiées et la possibilité d'une vie indépendante pourrait être menacée.[49]

Solutions aux défis psychosociaux chez les personnes atteintes d'hémophilie

Même si les personnes atteintes d'hémophilie sont confrontées à de nombreux défis psychosociaux, elles sont capables de développer d'excellentes stratégies d'adaptation qui, avec un soutien personnalisé, des conseils et des avancées dans le traitement de l'hémophilie, renforcent leur bien-être mental et émotionnel.[49]

Une famille compréhensive joue un rôle clé dans le bien-être et l'autonomie fonctionnelle d'une personne atteinte d'hémophilie, en favorisant l'adaptation à la maladie, en réduisant son impact et en encourageant l'observance au traitement.[49] Une observance réussie au traitement nécessite une approche prospective et optimiste, étant entendu que leur santé future vaut l'investissement actuel.[49, 53] Les membres de la famille peuvent également agir en tant que « co-thérapeutes », en fournissant un soutien émotionnel et pratique supplémentaire.[49, 54] Le soutien social par le biais de relations interpersonnelles permet aux personnes atteintes d'hémophilie de partager leurs expériences et de recevoir un soutien émotionnel.[49] L'emploi aide les adultes atteints d'hémophilie à se forger une solide image de soi.[55] Il a été démontré que la promotion des interactions sociales, de la participation communautaire, du réseautage, de l'éducation et de l'indépendance sont des facteurs cruciaux pour le maintien du bien-être individuel.[17]

Pour les personnes atteintes d'hémophilie, une bonne alliance thérapeutique avec leur équipe soignante multidisciplinaire est cruciale. Une plus grande satisfaction des patients est susceptible d'entraîner une motivation et une observance au traitement plus élevées. Le renforcement de la confiance dans la relation médecin-patient peut également aider les patients à se sentir plus à l'aise pour communiquer les difficultés, les obstacles et les besoins émotionnels possibles, ce qui facilite l'identification de solutions le plus rapidement possible.[49]

Défis psychosociaux et activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie

Le maintien de l'activité physique est crucial chez les personnes atteintes d'hémophilie, car il présente des bénéfices au-delà du domaine physique, contribuant à l'amélioration des résultats psychosociaux (pour plus de détails, voir le chapitre 3). L'activité physique peut aider à contrôler le stress, à améliorer l'estime de soi et l'image de son corps, et potentiellement aider à surmonter toute tendance au repli sur soi et à la dépression[55] (discutés au chapitre 4). Des recommandations et des conseils pratiques doivent être adaptés aux besoins individuels du/de la patient(e) (pour plus de détails, voir le chapitre 5).[56] Par conséquent, il est particulièrement important d'impliquer les personnes atteintes d'hémophilie dans la prise de décision et de comprendre leur perception de leur état de santé.[19]

Résumé : défis psychosociaux principaux chez les personnes atteintes d'hémophilie et solutions potentielles[13, 48, 49, 53]

Dimension	Défis	Solutions
Famille et interactions sociales		
Interactions familiales	• Réactions initiales au diagnostic	• Soutien personnalisé, conseils • Promotion des interactions sociales, participation communautaire, réseautage, éducation, indépendance • Demande de plus d'informations sur la maladie • Approche prospective et optimiste • Famille compréhensive • Soutien social • Bonne alliance thérapeutique avec l'équipe soignante multidisciplinaire • Maintien de l'activité physique
Interactions sociales	• Sentiment de stigmatisation sociale et peur du rejet • Révélation du diagnostic • Surprotection et/ou absentéisme de la famille • Changement de la dynamique familiale	
Transition du traitement pédiatrique à l'auto-prise en charge	• Prise de responsabilité de l'auto-prise en charge • Établissement de relations avec les professionnels de la santé	
Aspects psychologiques liés au traitement et expériences avec le système de soins de santé		
Prophylaxie précoce et traitement à domicile	• Initiation d'un traitement prophylactique • Apprentissage de l'administration d'un traitement intraveineux	
Poursuite de la prophylaxie à l'adolescence et à l'âge adulte	• Observance (exigences du traitement) • Peur de la douleur et des injections	
Expériences avec le système de soins de santé	• Manque de compréhension de la part des professionnels de la santé	
Autres défis psychologiques		
	• Risque de dépression • Douleur articulaire chronique	

Chapitre 3

Bienfaits de l'activité physique chez les adultes atteints d'hémophilie

Ce chapitre vise à explorer les innombrables bienfaits de l'activité physique dans la vie des adultes atteints d'hémophilie, des effets physiques aux effets psychosociaux. Nous discuterons également des bénéfices spécifiques pour les personnes atteintes d'hémophilie qui développent des inhibiteurs.

Bienfaits à long terme de l'activité physique dans la population générale

Les bienfaits de l'activité physique sur la santé à long terme sont bien connus, sachant que « l'exercice physique est un médicament »[57] s'est développé au cours des dernières décennies.[58] Des preuves scientifiques de haut niveau ont montré que l'activité physique a le plus grand impact sur la réduction du risque de maladie cardiovasculaire, améliorant la fonction endothéliale, réduisant l'hypertension artérielle, diminuant les taux élevés de cholestérol et prévenant le syndrome métabolique et le diabète.[58-60] Les adultes physiquement actifs ont des taux de cancer plus faibles, comme le cancer du côlon et du sein.[61, 62] Dans certaines maladies musculo-squelettiques, comme l'arthrose et les lombalgies chroniques non spécifiques, l'activité physique peut également être associée à une amélioration des symptômes de la douleur.[62, 63]

L'activité physique joue également un rôle clé dans le bien-être psychologique, réduisant les symptômes d'anxiété et de dépression, et conférant des avantages sociaux, allant du renforcement des compétences sociales chez les enfants au maintien des interactions sociales chez les personnes âgées.[58]

En plus de ces bénéfices pour la santé, les études ont toujours montré que l'exercice améliore les performances physiques, notamment la force musculaire et la capacité aérobique/fonctionnelle, chez les personnes souffrant de problèmes de santé chroniques, sans effet néfaste sur la progression de la maladie.[62, 63] Ceci est crucial dans notre société vieillissante où la thérapie par l'exercice peut entraîner une réduction de l'infirmité et un nombre élevé de personnes âgées vivant de manière autonome.[62, 63]

Être physiquement actif...

- **Empêche** ou limite la progression de la maladie chronique
- **Réduit** le risque et les symptômes d'anxiété et de dépression
- **Réduit** les taux de mortalité toutes causes confondues, de maladies cardiovasculaires, de diabète et de cancer
- **Améliore** le bien-être psychologique, l'estime de soi et la qualité de vie
- **Améliore** la condition physique, la santé osseuse et la force musculaire
- **Réduit** le risque de chutes et de fractures chez les personnes âgées
- **Améliore** l'énergie, l'équilibre et le contrôle du poids
- **Augmente** le potentiel d'autonomie pour les personnes âgées

Figure 3.1
Effets bénéfiques pour la santé de l'activité physique dans la population générale[58, 61, 73]
Les programmes d'activité physique doivent être adaptés à chaque patient reposer sur des discussions entre le patient et le médecin et, si possible, inclure l'équipe multidisciplinaire.

Bienfaits de l'activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie tout au long de la vie

Bien que les bienfaits de l'activité physique soient établis dans la population générale (Figure 3.1), elle n'a pas été recommandée pour les personnes atteintes d'hémophilie jusqu'aux années 1970.[1, 2] Grâce à l'amélioration de la qualité de vie par le biais de l'utilisation standard de la thérapie prophylactique, la norme de soins actuelle consiste à recommander la participation à certaines activités physiques à faible risque, telles que la natation, la marche, le vélo, l'aviron, le tennis de table et la musculation (pour plus de détails, voir le chapitre 5).[1-4]

Les bénéfices observés grâce à l'adoption d'un mode de vie actif chez les personnes sans hémophilie justifient ces recommandations. Les bénéfices pour la santé observés dans la population hémophile sont similaires à ceux décrits ci-dessus pour la population générale. Comme mentionné plus tôt, l'activité physique aide à prévenir les maladies chroniques telles que les maladies cardiaques et le diabète, et à promouvoir le développement neuromusculaire normal.[2, 4, 62] Un vaste ensemble de preuves chez les personnes atteintes d'arthrose du genou a montré que l'exercice réduit la douleur et améliore la fonction physique et la qualité de vie.[64]

L'activité physique comporte également quelques effets positifs spécifiques sur les défis rencontrés plus fréquemment par des personnes atteintes d'hémophilie :

- L'activité physique améliore la force, la flexibilité et l'endurance des personnes atteintes d'hémophilie.[2] En améliorant la force musculaire autour des articulations touchées, être physiquement actif peut prévenir une atrophie musculaire et réduire le nombre d'épisodes de saignement, et potentiellement protéger les articulations d'une arthropathie hémophilique.[1-3] Améliorer la force musculaire, la coordination et l'endurance est particulièrement important chez les personnes atteintes d'hémophilie, car elles présentent des réductions de ces fonctions, selon leur statut articulaire.[46, 65, 66] Une plus grande force musculaire aide aussi à réduire la douleur articulaire, à augmenter la stabilité articulaire et à réduire le risque de chutes et de blessures.[2, 3] Ce dernier est susceptible d'être de plus en plus important avec le vieillissement de la population hémophile.

- La nécessité de laisser reposer une articulation après un saignement et de reprendre lentement les activités peut affecter la proprioception. En conséquence, avec la force musculaire, la fonction proprioceptive peut être altérée chez les personnes atteintes d'hémophilie.[1, 37] Pour résoudre ce problème, une thérapie sportive axée sur la performance proprioceptive peut être utilisée pour améliorer la force musculaire avec un stress minimal sur les articulations.[67]

- Les personnes atteintes d'hémophilie ont un risque plus élevé de présenter une densité minérale osseuse (DMO) plus faible que la population générale, et celles dont les articulations sont plus gravement atteintes et les niveaux d'activité sont inférieurs ont une DMO plus faible.[68] Entreprendre des exercices impliquant le port de poids appropriés dès le plus jeune âge se traduit par une DMO adéquate, qui peut protéger de l'ostéoporose plus tard dans la vie.[1-3, 69] Dans la population générale, l'amélioration de la masse et de la force osseuses maximales est une stratégie importante pour réduire le risque d'ostéoporose ou de faible masse osseuse plus tard dans la vie. Une composante recommandée de cette stratégie est l'optimisation des choix de mode de vie, car ils influencent 20 à 40 % de la masse osseuse maximale chez l'adulte.[34]

- Un autre défi dans les soins de l'hémophilie est le taux croissant d'obésité et de problèmes de santé chroniques chez les personnes atteintes d'hémophilie, reflétant les tendances mondiales générales. Le surpoids peut augmenter le risque de lésions articulaires et l'exercice régulier peut réduire ce risque en aidant à atteindre et à maintenir un poids idéal.[1, 2]

- Les personnes atteintes d'hémophilie présentent souvent des douleurs au cours de leur vie quotidienne,[66] ce qui peut potentiellement être réduit par l'exercice physique.[70]

- L'exercice procure certains effets bénéfiques non seulement à travers les aspects physiques décrits ci-dessus, mais aussi sur les aspects psychosociaux et la qualité de vie. Les activités sportives améliorent la sensation de participation et d'inclusion sociales, ce qui est lié à une amélioration de l'estime de soi.[2, 71] Une amélioration de la qualité de vie générale a également été observée, à la fois chez les adultes et les enfants atteints d'hémophilie ayant participé à des activités sportives.[2, 71]

- Des études ont démontré que l'auto-évaluation de la performance physique des patients a tendance à être subjective. Du point de vue de la pratique clinique, la performance physique des personnes atteintes d'hémophilie doit être examinée à la fois avec des mesures objectives (par ex. le HEP-Test-Q) et subjectives (outils d'auto-évaluation).[72]

Activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie avec inhibiteurs

Les objectifs spécifiques d'une rééducation et de l'activité physique sont similaires à travers toute la population hémophile ; cependant, la thérapie par l'exercice est particulièrement exigeante pour les personnes atteintes d'hémophilie avec inhibiteurs, car ils peuvent limiter leur activité physique en raison du risque plus élevé de saignements récurrents et d'arthropathie par rapport aux personnes sans inhibiteurs.[2, 74] Les programmes d'exercices pour les personnes atteintes d'hémophilie avec inhibiteurs doivent être élaborés avec un apport hématologique et musculo-squelettique spécialisé, soigneusement surveillés une fois mis en œuvre, en sorte que tout effet indésirable soit traité dès que possible.[2, 74]

Contre-indications à l'activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie

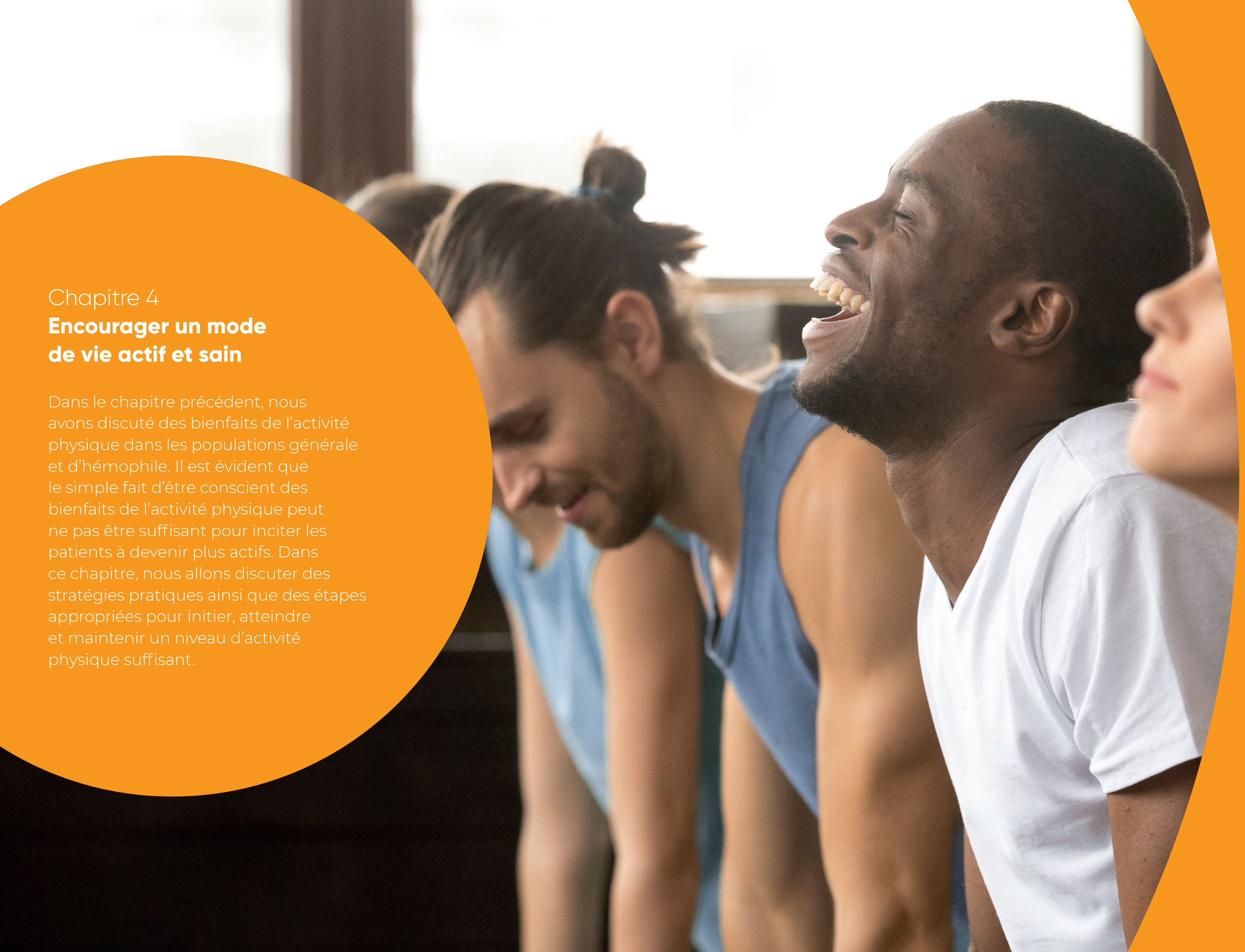
Même si l'activité physique est recommandée dans la prise en charge de l'hémophilie, il existe certains facteurs importants qui doivent être envisagés lorsque l'on recommande des activités spécifiques. Certains des défis pour la population hémophile comprennent un risque accru de blessures, une surcharge des articulations et des saignements potentiels.[2] Dans cette optique, les enfants atteints d'hémophilie peuvent restreindre leur activité physique en raison des préoccupations de leurs parents, et les adultes atteints d'hémophilie peuvent également se comporter de manière auto-limitative.[2, 3] D'autres raisons peuvent expliquer un tel comportement, notamment les douleurs musculo-squelettiques et la perte de forme physique, en particulier chez les personnes âgées atteintes d'hémophilie qui peuvent souffrir d'arthropathie chronique.[11] Pour relever ces défis, un ensemble de contre-indications spécifiques doit être observé : les sports à haut risque comme la boxe, la lutte et le hockey ne doivent pas être recommandés, et aucune activité physique fatigante ne peut être entreprise sans traitement prophylactique.[4] L'exercice ou la thérapie sportive doit toujours être individualisé(e) (pour plus de détails, voir le chapitre 5) et tout programme de rééducation sportive ou physique doit être conçu avec l'équipe de soins de l'hémophilie du/de la patient(e).

Le saviez-vous ?

Il faut conseiller aux personnes atteintes d'hémophilie d'être physiquement actives, car cela offre un éventail de bénéfices pour la santé générale et de bénéfices spécifiques à l'hémophilie.[1, 2, 71]

Résumé : objectifs d'activité physique dans la population générale et conséquences de l'hémophilie améliorées par l'activité physique[1–3, 76]

L'activité physique entraîne plusieurs effets bénéfiques dans la population générale	Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent également voir de meilleurs résultats pour les défis spécifiques qu'elles rencontrent
Objectifs physiques dans la population générale	Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent également voir de meilleurs résultats
+ Force musculaire	− Hémarthrose
+ Tonus musculaire	− Synovite
+ Proprioception	− Fréquence de saignement
+ Amplitude de mouvement des articulations	− Arthrose secondaire
+ Nombre de chutes/risque de lésion	
+ Masse corporelle maigre	
+ Stabilité articulaire	
+ Équilibre	
+ Symptômes de la douleur	
+ Densité minérale osseuse	



Chapitre 4

Encourager un mode de vie actif et sain

Dans le chapitre précédent, nous avons discuté des bienfaits de l'activité physique dans les populations générale et d'hémophile. Il est évident que le simple fait d'être conscient des bienfaits de l'activité physique peut ne pas être suffisant pour inciter les patients à devenir plus actifs. Dans ce chapitre, nous allons discuter des stratégies pratiques ainsi que des étapes appropriées pour initier, atteindre et maintenir un niveau d'activité physique suffisant.

Comment surmonter les obstacles à l'activité physique et commencer ?

Idéalement, l'activité physique devrait être encouragée dès l'enfance pour aider à établir une attitude positive envers l'activité et le développement d'une habitude de sport à vie et/ou la participation à une activité physique régulière.[2, 77] Lorsque cela n'est pas possible, des stratégies visant à encourager l'intégration de l'exercice dans la routine quotidienne des personnes atteintes d'hémophilie et à promouvoir l'adhésion à un programme d'activités ou d'exercices sont recommandées.[78] Cependant, les personnes atteintes d'hémophilie et celles souffrant d'hémophilie sévère avec inhibiteurs peuvent avoir adopté un mode de vie plus sédentaire pour minimiser les risques de saignement, conduisant à un manque naturel de motivation pour l'exercice.[74, 79] Néanmoins, les personnes atteintes d'hémophilie peuvent devenir plus actives et améliorer leurs performances physiques lorsque les bienfaits du sport et de l'activité physique sont promus avec succès.[2] Les membres de l'équipe multidisciplinaire peuvent considérablement aider les personnes atteintes d'hémophilie à mener une vie plus saine et active en leur prescrivant une durée, une intensité et un type d'exercice appropriés.[4] Mais comment y parvenir, alors qu'il y a si peu de temps pendant les consultations ?[80]

Comprendre les obstacles à l'activité physique

La première étape pour motiver les personnes atteintes d'hémophilie à devenir plus actives est de bien comprendre les obstacles potentiels à l'exercice.† Pour les personnes atteintes d'hémophilie, cela peut inclure la peur des saignements et des risques de saignement, des préoccupations concernant la prise en charge des saignements, des difficultés de l'observance de l'exercice et un manque de motivation, qui peuvent être influencés par l'individu et son environnement social.[2, 81] Les médecins devraient être en mesure de motiver les individus à s'ouvrir sur les obstacles potentiels et à discuter de la manière de les surmonter. Certaines personnes peuvent également présenter des comorbidités (par ex. une maladie articulaire) qui peuvent limiter leur capacité à s'engager dans des activités plus intensives.† Bien que le niveau d'activité physique puisse varier entre les adolescents et les personnes âgées, toute activité compte : du sport collectif à la tonte de la pelouse ou au jardinage.[82] Les stratégies suivantes pour augmenter l'activité physique sont une compilation d'approches appliquées à la population générale et aux personnes atteintes d'hémophilie, appuyées par l'expérience clinique d'experts en hémophilie.

Évaluation de l'activité physique dans des consultations de routine

Commencez à interroger vos patients sur le ou les types d'activité physique auxquels ils participent (par ex. la course, le jardinage, la natation, etc.) et sur le nombre de minutes par semaine auxquelles ils y participent.[81, 83] Ces questions permettent à l'individu de savoir que l'exercice est un élément important de la santé comme tout autre signe vital que vous pouvez surveiller, comme la tension artérielle ou l'état articulaire.[81] S'engager dans une activité physique peut également inciter les individus à s'impliquer davantage dans leur propre traitement et les encourager à être plus responsables de leur propre santé.[84]

Promouvoir des comportements sains avec les autres

Les interventions comportementales se sont avérées efficaces auprès de diverses populations de patients et dans divers contextes.[81, 85] La promotion de comportements sains comme objectifs (Figure 4.1) peut être aussi simple que d'encourager les gens à créer des déclencheurs pour devenir actifs pendant la journée. Par exemple, ils peuvent créer un panneau leur rappelant d'utiliser les escaliers au lieu de l'ascenseur ou télécharger une application mobile qui envoie des notifications poussées leur rappelant de faire de l'exercice à un moment opportun. Suggérez à vos patients d'encourager leurs partenaires, les membres de leur famille et/ou leurs amis à faire de l'exercice ensemble, par ex. une longue marche tous les dimanches matin, assister à un cours collectif une fois par semaine, etc.† L'établissement de systèmes de compagnons entre les patients de votre centre peut également être un moyen efficace de tenir les gens responsables les uns les autres pour atteindre ensemble les objectifs d'activité hebdomadaire.[81]

Suivre un régime alimentaire sain peut aider des personnes atteintes d'hémophilie à maintenir un corps robuste et bien nourri.[86] Manger des aliments avec des graisses saturées et/ou du sucre ajouté augmentera le poids de tout le monde. L'augmentation de la charge pondérale dans les articulations, résultant de l'obésité et du surpoids, peut potentiellement augmenter le nombre de saignements chez les personnes atteintes d'hémophilie.[86, 87]

† Recommandation de l'auteur

Le saviez-vous ?

Les changements de comportement surviennent lorsque la motivation s'aligne sur la capacité et les déclencheurs.[81]

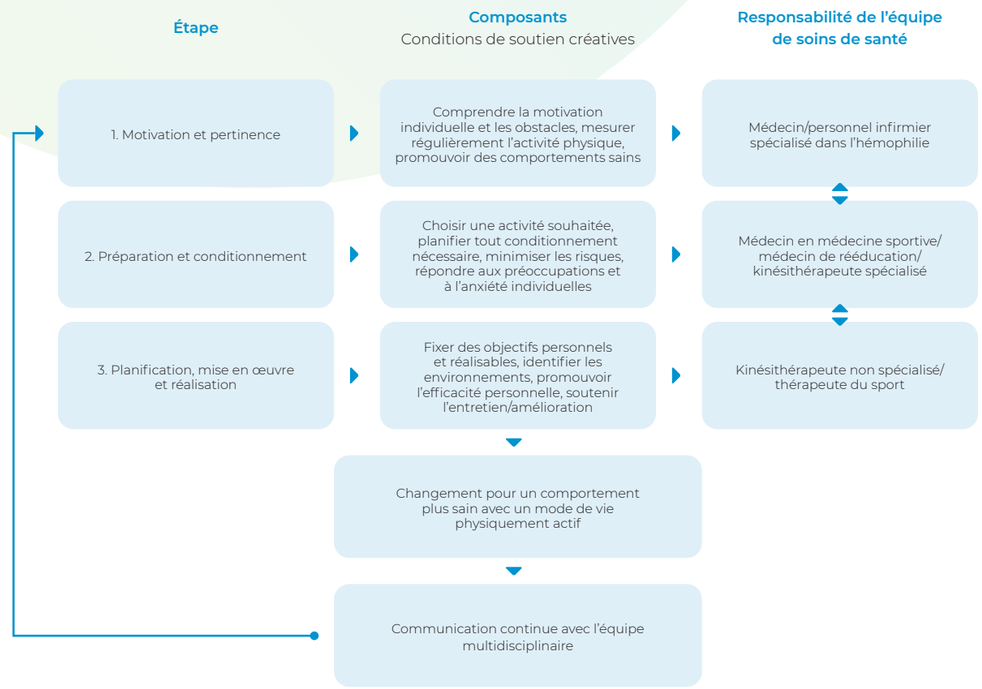


Figure 4.1
Un modèle par étapes pour encourager un mode de vie physiquement actif
Les stratégies de promotion de l'activité physique peuvent être considérées en trois étapes principales. Celles-ci commencent par une compréhension de la situation et de la motivation individuelles de la personne atteinte d'hémophilie et passent par la réalisation d'un plan de traitement personnalisé. Créer des conditions propices à l'activité physique, par ex. en partageant les réussites et en promouvant la collaboration multidisciplinaire, aidera à démarrer le processus. Le critère d'évaluation devrait être l'adoption par la personne atteinte d'hémophilie d'un mode de vie physiquement actif, avec un renforcement continu pour s'assurer que celui-ci est maintenu. Différents professionnels de la santé ont des responsabilités différentes, bien que se chevauchant, à chaque étape. Figure © 2019 T Hilberg

« **Partager les expériences réussies de personnes atteintes d'hémophilie dans votre centre qui sont devenues actives avec celles qui sont inactives ou qui souhaitent améliorer leur activité physique peut également être un moyen efficace de motiver vos patients.** »[1]

Les recommandations nationales sur une alimentation saine peuvent être un outil important pour éduquer les personnes atteintes d'hémophilie et, surtout, leurs familles sur la façon de vivre une vie plus saine.†

Choisir l'activité et configurer des objectifs réalistes et pertinents

Lorsque vous sélectionnez une activité physique adaptée pour les personnes atteintes d'hémophilie, il est essentiel de prendre en compte les préférences du/de la patient(e).[2] Le chapitre 5 examinera comment personnaliser un programme d'activité pour des personnes atteintes d'hémophilie. Assurez-vous de ne pas proposer une activité physique que le/la patient(e) répugne à essayer.† Si le/la patient(e) n'est pas immédiatement capable de commencer le sport/l'activité souhaité (par ex. s'il a des problèmes de mobilité dans une articulation particulière ou un manque général de forme physique), envisagez une kinésithérapie/thérapie sportive ciblée pour le mettre dans une condition où le sport/l'activité est possible.†

Le choix de l'activité est important, mais se concentrer sur le résultat obtenu au lieu de la tâche/l'activité en cours peut être tout aussi important.† Visualiser l'objectif atteint peut être un moyen utile de permettre sa réalisation. Cela peut être facilement mis en œuvre en créant une carte et un calendrier des objectifs à atteindre et en les rendant visibles au quotidien (par ex. afficher la carte sur le réfrigérateur ou toute autre surface/tout autre endroit devant laquelle/lequel le/la patient(e) passe tous les jours) ou en utilisant une application mobile de comptage de pas avec des objectifs quotidiens.† Le/la patient(e) peut également, avec le soutien de l'équipe multidisciplinaire, mettre par écrit les objectifs qu'il souhaite atteindre ainsi que définir des étapes clés.† Le suivi de celles-ci peut être utile pour identifier si le/la patient(e) n'atteint pas ses objectifs d'exercice personnels (préalablement convenus avec l'équipe de traitement) et aider l'équipe multidisciplinaire à entamer une conversation sur l'importance de l'activité physique dans la santé globale du/de la patient(e) et à adapter le programme d'exercice.[81]

Identifier ensemble les environnements appropriés

L'équipe multidisciplinaire et les personnes atteintes d'hémophilie doivent travailler ensemble pour identifier des environnements dans lesquels il est plus facile de devenir actif physiquement.[81] Cela peut inclure une famille qui est active ensemble ou qui identifie une activité en milieu scolaire ou en entreprise qui correspond aux besoins de chaque individu. Apprendre aux adultes où trouver des endroits appropriés les aidera à être plus actifs physiquement.[81] Les camps de thérapie sportive peuvent être un environnement idéal car ils sont supervisés par des professionnels du sport, des conseillers de camp et des équipes médicales formées sur l'hémophilie.[46] Les camps peuvent inclure des formations théoriques et pratiques telles que l'endurance, la force et la coordination, ainsi que des activités aquatiques, etc.[46] Les aspects pratiques peuvent inclure des moyens de modifier/d'adapter discrètement les activités pour réduire les risques.† De plus, des consultations régulières avec des kinésithérapeutes spécialisés expérimentés, des thérapeutes du sport ou des médecins de rééducation permettent de superviser tout changement de statut articulaire, d'évaluer les risques et les bénéfices associés aux activités physiques, et de (re)concevoir/modifier un plan de forme physique avec la participation du/de la patient(e).†

Promouvoir l'efficacité personnelle pour renforcer la confiance dans l'activité physique

Les personnes atteintes d'hémophilie qui comprennent que l'activité physique est importante mais qui n'ont pas la confiance nécessaire pour la pratiquer devraient être encouragées à améliorer leur efficacité personnelle.[85] Dans ce contexte, « l'efficacité personnelle » fait référence à la capacité innée et à la croyance innée d'un individu d'atteindre ses objectifs. L'efficacité personnelle peut non seulement renforcer la confiance des personnes atteintes d'hémophilie, mais aussi les encourager à effectuer des activités physiques spécifiques dans des environnements particuliers.[85]

Les approches possibles comprennent :[85]

- Discuter des défis liés à l'activité en fonction de la capacité et des expériences réussies de l'individu
- Partager des expériences réussies avec d'autres personnes atteintes d'hémophilie
- Faire l'éloge de l'expérience réussie de l'individu
- Accroître la sensibilisation à une amélioration de la fonction physique pour le/la patient(e) en comparant les niveaux d'activité physique actuels et précédents
- Fournir un cycle continu de feed-back sur les niveaux d'activité physique†

† Recommandation de l'auteur

Comment maintenir/améliorer les niveaux d'activité physique ?

Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent trouver difficile de maintenir leur participation à des activités physiques pour plusieurs raisons, notamment les conséquences des épisodes de saignement ou la peur des saignements.[2, 85, 88] Des études suggèrent que l'autosurveillance peut être un moyen précieux de renforcer l'efficacité personnelle et de maintenir les personnes atteintes d'hémophilie actives.[79, 85] Elle peut permettre aux individus d'apprécier les bienfaits de l'activité physique en remarquant les différences dans leur corps, en créant une efficacité personnelle et en améliorant l'observance de l'exercice.[85] L'autosurveillance peut impliquer le suivi des épisodes de saignement, l'utilisation du facteur de coagulation, l'activité physique et la fréquence des exercices à domicile.[85] Cela peut également inclure le suivi des objectifs et des étapes préalablement convenus avec la participation du/de la patient(e) et de l'équipe multidisciplinaire.[85] Ceux-ci peuvent être surveillés numériquement par des applications mobiles ou de manière plus traditionnelle par un agenda/carnet. Célébrer les succès peut être très précieux pour le/la patient(e) et lui fournir une raison de continuer.

Si un patient perd de l'intérêt pour l'activité physique, il est important de discuter avec lui des facteurs clés qui influencent cela. Pour certains patients, commencer avec un coach/entraîneur personnel qui comprend leur mode de vie et entretient des relations étroites avec les membres de l'équipe soignante multidisciplinaire peut être utile pour soutenir le parcours d'activité physique de l'individu.† Certaines personnes atteintes d'hémophilie peuvent préférer commencer avec un coach pour renforcer la confiance avant de s'inscrire à un sport, d'adhérer à un club de gym, mais le coach devrait être adéquatement informé par l'équipe multidisciplinaire soutenant ce patient.†

Néanmoins, il est important d'être réaliste et d'évaluer l'état psychologique et physique de chaque individu après un épisode de saignement avant de reprendre ses activités quotidiennes, l'exercice et le sport.†

Comment minimiser les risques pendant l'activité physique

Pour minimiser les risques associés à l'activité physique, les personnes atteintes d'hémophilie devraient consulter un professionnel de l'appareil locomoteur pour discuter de la pertinence, de l'équipement de protection, de la prophylaxie et des compétences en matière d'activité physique requises avant de commencer une certaine activité.[4] Ceci est particulièrement important pour les personnes qui ont des articulations problématiques/cibles qui peuvent être protégées avec des orthèses ou des attelles pendant l'activité.[4] Dans la mesure du possible, des modifications/adaptations discrètes pour réduire le risque d'une activité particulière sont préférées.† De plus, des consultations régulières avec des kinésithérapeutes spécialisés expérimentés, des thérapeutes du sport ou des médecins de rééducation permettent de superviser tout changement de statut articulaire, d'évaluer les risques et les bénéfices associés aux activités physiques, et de (re)concevoir/modifier un plan de forme physique avec la participation du/de la patient(e).†

Identifier quand les patients pratiquent habituellement une activité physique peut être important du point de vue du traitement. Par exemple, un patient qui va nager deux ou trois jours par semaine mais qui est inactif le week-end aura besoin d'un schéma thérapeutique différent de celui d'un patient qui n'est actif que le week-end. Un schéma thérapeutique personnalisé qui tient compte du moment de l'activité physique (lorsque des niveaux de facteur de coagulation maximaux peuvent être nécessaires) peut aider à minimiser les risques pendant l'activité physique.[89]

Le chapitre suivant couvrira les stratégies pour identifier une activité physique adéquate pour les personnes atteintes d'hémophilie et la façon d'individualiser un programme d'activité.

† Recommandation de l'auteur

Résumé : encourager un mode de vie actif et sain pour les personnes atteintes d'hémophilie

Promouvoir un mode de vie sain et tirer des bénéfices de l'exercice physique[81]

Mobiliser le soutien familial et les réseaux de collectivité[81]

Identifier et surmonter les obstacles à l'activité[2]

Configurer des objectifs réalistes et pertinents[2]

Renforcer la confiance en l'activité physique[82]

Mesurer et surveiller l'activité physique[61, 81, 84]

Donner des stratégies pour maintenir une activité physique[79,84]

Fournir un renforcement positif

Identifier les environnements appropriés[81]

Chapitre 5

Programmes d'activité individualisés

Bien que les bienfaits de l'activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie aient été discutés au chapitre 3, nous discuterons dans ce chapitre des considérations qui sont nécessaires pour concevoir un programme d'activité physique individualisé idéal dans cette population.

Recommandations de l'activité physique pour la population générale

L'activité physique peut être définie comme tout mouvement dans le corps produit par les muscles squelettiques qui nécessite une dépense énergétique supérieure au niveau de repos. La marche, le vélo, les sports et les activités récréatives (par ex. le jardinage, la danse, etc.) peuvent être considérés comme une activité physique et accomplis à n'importe quel niveau de compétence.[58] La réponse à l'activité physique est influencée par le type d'exercice et la « dose d'exercice », qui englobe trois facteurs :[84]

- Fréquence (à quelle fréquence la personne fait-elle de l'exercice)
- Durée (combien de temps est consacré à l'activité)
- Intensité (difficulté/intensité de la session)

L'OMS recommande que les adultes (18 à 64 ans) participent à au moins 150 minutes (Figure 5.1) d'activité physique aérobique d'intensité modérée (par ex. la marche rapide) ou à au moins 75 minutes d'activité physique aérobique d'intensité élevée (par ex. courir) tout au long de la semaine (ou une combinaison équivalente des deux), et effectuent des activités de renforcement des muscles deux jours ou plus par semaine.[61]

Groupe d'âge	Niveau d'activité physique conseillé
5-17	**Quotidiennement** 60 minutes d'activité d'intensité modérée à intense
18-64	**Hebdomadaire** 75 minutes d'activité intense **OU** 150 minutes d'activité modérément intense
> 65	**Hebdomadaire** Comme ci-dessus, mais en fonction de ce que leurs capacités et conditions permettent
Une plus grande activité physique est susceptible d'apporter des bienfaits supplémentaires pour la santé.	

Figure 5.1
Recommandations globales sur l'activité physique pour la santé[61]
Les programmes d'activité physique doivent être adaptés à chaque patient, reposer sur des discussions entre le patient et le médecin et, si possible, inclure l'équipe multidisciplinaire.

† Recommandation de l'auteur

Le saviez-vous ?

L'intensité de l'activité doit être au moins modérée, ce qui signifie que l'on est capable de parler, mais pas de chanter ; la fréquence cardiaque et la respiration seront augmentées.[84, 90]

Qu'est-ce qu'un programme d'activité physique idéal pour les personnes atteintes d'hémophilie ?

Lors de l'élaboration d'un programme d'activités pour une personne atteinte d'hémophilie, un plan complet est nécessaire, tenant compte de la capacité physique actuelle, des facteurs de risque, du statut articulaire, des aspirations et des objectifs d'une personne (Figure 5.2).[2] Il est peu probable qu'un plan d'activité physique réussisse si le/la patient(e) ne se sent pas motivé(e) ou capable d'atteindre les objectifs qui lui sont fixés. Dans cet esprit, un examen physique complet, avec des aspects de médecine interne et orthopédique/sportive, devrait être effectué par le personnel médical approprié.† Si le/la patient(e) est jugé(e) inapte à un sport/une activité souhaité(e), envisagez une kinésithérapie/thérapie sportive ciblée pour surmonter les obstacles physiques à la participation à ce sport/cette activité[2] (par ex. en résolvant les problèmes de mobilité dans une certaine articulation). Une approche pratique pour encourager la participation consiste à concevoir un programme d'activités structuré qui est initié avec un haut niveau de contribution d'un thérapeute du sport, après quoi le/la patient(e) est encouragé(e) à gérer son propre entraînement.[46]

L'activité physique est de plus en plus considérée comme plus qu'un simple exercice conventionnel, mais comprend plutôt tout, du sport ou de l'exercice planifié aux activités récréatives ou de loisir, à la marche ou au vélo comme moyen de transport, à l'activité professionnelle (c.-à-d. le travail), aux tâches ménagères et aux jeux.[58] Ceci est particulièrement pertinent pour les personnes atteintes d'hémophilie, car leur choix d'activités physiques peut être limité par leur affection.[2] Idéalement, l'activité physique devrait être intégrée au mode de vie du/de la patient(e) ou faire déjà partie de la routine quotidienne de la personne.[58] En général, les adultes sont plus susceptibles de reprendre et de continuer une activité physique s'ils sont à l'aise avec cette activité et la trouvent agréable. Les autres facteurs de motivation incluent le sentiment de réussite et de développement des compétences, les avantages pour la santé et la présence de réseaux de soutien.[91] Pour plus d'informations sur la façon d'encourager les personnes atteintes d'hémophilie à mener une vie plus saine et active, voir le chapitre 4.

Comme pour la population générale, les principaux objectifs d'un programme d'activité physique devraient être d'améliorer la condition cardio-respiratoire et musculaire, d'améliorer la santé osseuse/articulaire, de réduire le risque de diabète et d'obésité, et d'améliorer la qualité de vie.[46, 61] Cependant, les facteurs de risque qui affectent spécifiquement les personnes atteintes d'hémophilie doivent également être pris en considération.[1, 2, 46] Les bienfaits de l'activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie sont énumérés au chapitre 3. Ces considérations éclaireront les types d'activités que les personnes atteintes d'hémophilie pourront effectuer, et lesquelles éviter, tandis que d'autres peuvent également contribuer aux objectifs clés du programme.

Composants d'un programme d'activité physique pour les personnes atteintes d'hémophilie

Pour optimiser les bénéfices, un programme d'activité physique destiné aux personnes atteintes d'hémophilie devrait combiner la conscience corporelle, la force, l'équilibre/la coordination, la flexibilité et l'endurance.[46] L'intensité et la durée seront déterminées par le niveau de forme physique existant du/de la patient(e) et la présence de comorbidités, mais devraient être similaires aux recommandations pour la population générale.[2, 61, 92] Il devrait être possible d'effectuer toutes les parties du programme d'exercice sans douleur, et le/la patient(e) devrait être réévalué(e) régulièrement pour permettre les modifications nécessaires.[2]

Conscience corporelle

La formation à la conscience corporelle, et donc l'optimisation de la perception corporelle et de la conscience du mouvement, est souvent l'entrée la plus efficace dans l'activité physique pour les personnes atteintes d'hémophilie. Cet entraînement peut faciliter l'apprentissage et la pratique d'exercices de motricité.†

Fonction musculaire et entraînement musculaire

Les exercices de force et d'endurance peuvent entraîner des bénéfices importants pour la santé.[61, 92] Le conditionnement pour améliorer la force, la flexibilité et l'endurance est important afin d'acquérir le niveau de forme physique approprié pour une personne atteinte d'hémophilie à participer en toute sécurité à une activité physique ou à un sport.[77] L'entraînement musculaire a été reconnu comme un contributeur à la santé physique dans la population générale,[61] et est important chez les personnes atteintes d'hémophilie, car il peut empêcher la progression de la maladie articulaire.[46] Une force accrue améliore la capacité de travail et la résistance des muscles, des os, des tendons et des ligaments, réduisant le risque de blessure.[2]

> « **Pour développer la force musculaire en toute sécurité, la résistance doit être réglée de manière appropriée : plus la résistance est élevée, plus l'augmentation de la force musculaire absolue est importante, mais plus le risque de blessure est élevé. Ainsi, pour avoir un impact significatif, la charge pondérale doit être suffisante mais pas si importante qu'elle expose l'individu à un risque de saignement ou alourdit inutilement les articulations.** »†

L'entraînement musculaire pour les personnes âgées dans la population générale peut aider à maintenir l'indépendance physique en atténuant ou en prévenant les limitations fonctionnelles, ainsi qu'en réduisant le risque de chutes et de fractures.[93] Pour les personnes qui ont été physiquement inactives et/ou alitées à cause de la maladie et qui ont ainsi perdu à la fois force et capacité aérobique, l'entraînement musculaire est particulièrement important pour gérer la tension qu'elles rencontrent dans leur vie quotidienne.[84] Chez les personnes atteintes d'hémophilie, l'immobilisation et les restrictions d'activité requises après un saignement articulaire peuvent avoir des conséquences importantes sur la force musculaire, en particulier si l'immobilisation est prolongée.[46]

De plus, l'amélioration de la force des articulations et des muscles principaux chez les personnes atteintes d'hémophilie peut aider à contrôler l'amplitude exagérée des mouvements articulaires, contribuant ainsi potentiellement à prévenir ou à diminuer le conflit synovial et les hémarthroses ou synovites associées.[94]

Lors de l'initiation d'un programme de musculation, il est important de prévoir du temps pour l'adaptation du système musculo-squelettique et de pratiquer une bonne technique. La résistance initiale doit être fixée à un niveau qui permet au participant d'atteindre le nombre prescrit de répétitions (10 à 15) sans forcer.[95] Le programme d'entraînement devrait impliquer les principaux groupes musculaires et alterner entre le travail du haut et du bas du corps.[92, 95] En particulier, les personnes atteintes d'hémophilie devraient se concentrer sur les muscles abdominaux et dorsaux, et les muscles des membres inférieurs.[2] Au fur et à mesure que l'individu s'améliore, son programme d'entraînement devrait en tenir compte pour permettre une amélioration continue de la force musculaire et de l'endurance. Une augmentation initiale du nombre maximum de répétitions est recommandée avant une augmentation de la charge pondérale. Lorsque le/la patient(e) est capable d'atteindre la limite supérieure de la plage de répétition, la charge ou le nombre de répétitions peut être augmenté(e).[92, 94]

† Recommandation de l'auteur

L'entraînement progressif musculaire nécessite souvent l'accès à des poids ou à diverses machines et appareils qui permettent une résistance réglable ;[92] c'est pourquoi l'entraînement est mieux effectué dans une salle de sport spécialement équipée sous la supervision d'un thérapeute expérimenté.† L'entraînement musculaire peut être effectué à la maison avec des outils tels que de petits haltères ou des bandes d'exercice élastiques, ou avec la propre charge corporelle de l'individu.† Pour les personnes âgées ou handicapées, l'entraînement peut être réalisé sous la forme de divers éléments fonctionnels, tels que se lever d'une chaise et monter des escaliers.[84]

Coordination et flexibilité

L'entraînement à l'équilibre et à la coordination/proprioception est important pour éviter les entorses, réduire le risque de blessure et améliorer la performance physique lors de la participation à l'activité physique ainsi qu'aux activités de la vie quotidienne. La coordination est importante pour tout le monde, mais en particulier pour les personnes atteintes d'hémophilie qui peuvent présenter une arthropathie sévère dans plusieurs articulations, une instabilité articulaire accrue et/ou un dysfonctionnement de l'équilibre, qui augmentent tous le risque de chutes. De plus, les chutes sont plus susceptibles d'entraîner des blessures et des fractures graves chez les personnes atteintes d'hémophilie en raison de l'ostéoporose et de l'ostéopénie.[2] Des exercices de proprioception peuvent être nécessaires pour préparer un programme d'activité physique.†

La flexibilité est définie comme la capacité des articulations à maintenir une amplitude de mouvement, qui dépend de la fonction de l'articulation et des structures environnantes (muscles, tendons et ligaments).[84] Pour développer et maintenir une bonne amplitude de mouvement et prévenir les blessures articulaires, il est important d'inclure des exercices de flexibilité dans un programme d'activité physique. Les exercices de flexibilité doivent être effectués deux à trois fois par semaine et doivent étirer les principaux groupes musculaires.[96] Les étirements dans le cadre d'une période d'échauffement et de récupération sont également conseillés aux personnes atteintes d'hémophilie entreprenant une activité physique.[2, 77]

Endurance

D'un point de vue physiologique, l'endurance est appelée aérobie ou anaérobie, selon la forme de métabolisme dominante. L'entraînement en endurance améliore la capacité cardio-respiratoire ainsi que le métabolisme. Selon l'intensité de l'entraînement, la force musculaire peut également être influencée.[97, 98] L'activité physique telle que la marche en terrain accidenté comprend souvent des activités aérobiques et anaérobiques, toujours en fonction de l'intensité.[84] S'il est pratiqué pendant une durée suffisante, l'exercice d'endurance stimule l'adaptation du cœur et des systèmes aérobiques et anaérobiques des muscles squelettiques.[84, 98] Pour les personnes atteintes d'hémophilie, l'exercice d'endurance devrait idéalement être varié, attrayant, progressif et individualisé.[2] Des activités d'intensité modérée, telles que la natation, le vélo et la marche rapide, sont recommandées pour améliorer la condition physique d'endurance et renforcer les muscles sans risque élevé de lésions articulaires.[77] Des outils, comme l'échelle de Borg,[99] peuvent être utilisés pour évaluer le niveau d'intensité de l'activité physique.[99]

> « **Les coaches de condition physique devraient être informés de l'état et des limites de la personne et, si possible, un membre de l'équipe de soins devrait être impliqué dans ces discussions.** »†

Rôle de la thérapie sportive[46]

Tous les composants discutés ci-dessus (par ex. conscience corporelle, force, équilibre, etc.) doivent être pris en compte lors de la conception d'un programme d'activité physique destiné aux personnes atteintes d'hémophilie. Ceux-ci éclaireront les décisions concernant l'intensité et la durée de ce programme. En fonction de leurs limites individuelles et de leur état de santé, les individus devraient être encouragés à participer à un entraînement organisé en thérapie sportive supervisé par un kinésithérapeute et/ou un thérapeute du sport compétent, peut-être dans le cadre d'un camp de thérapie sportive. Des exemples de ce type de camp sont publiés dans Hilberg 2018.[46]

Facteurs importants à considérer au moment de concevoir un programme d'activité physique pour les personnes atteintes d'hémophilie

Facteurs à considérer pour un programme d'activité individuel

- Âge
- Capacité aérobique
- Risque de saignement
- Densité minérale osseuse
- Complications cardiovasculaires
- Statut de l'inhibiteur
- Lésions articulaires
- Force musculaire
- Arthrose
- Douleur
- Proprioception
- Risque de chutes
- Gravité de la maladie
- Réhabilitation chirurgicale
- Schéma thérapeutique et observance

Figure 5.2
De nombreux aspects de la condition physique du/de la patient(e) doivent être pris en compte lors de la conception d'un programme d'activité personnalisé.[1, 2, 46]

Schéma thérapeutique

Grâce aux progrès du traitement, les personnes atteintes d'hémophilie recevant un traitement prophylactique devraient pouvoir réaliser des programmes d'activité physique adaptés. Le traitement prophylactique étant normalement administré à intervalles de quelques jours, il est recommandé de faire correspondre les jours de traitement avec les jours d'activité.[2, 77] Bien que la prévention des saignements puisse être obtenue par un régime prophylactique de remplacement du facteur,[4] il est également possible pour les patients recevant un traitement à la demande de participer à une activité physique. Dans ce cas, une perfusion de facteur devrait idéalement être donnée le matin du jour où l'activité physique doit avoir lieu. Le port de chaussures ou d'orthèses appropriées peut être une approche rentable pour réduire les manifestations cliniques des saignements articulaires.[2] Bien que l'activité physique chez les patients avec des inhibiteurs reste un défi, un programme d'exercice ou de thérapie sportive peut être adapté au patient individuel et progressivement étendu dans le temps et la fréquence.[2, 74] Cependant, il convient de noter que l'observance du traitement peut diminuer dans certains groupes d'âge (par ex. les adolescents) et la nécessité de respecter les recommandations de traitement doit être soulignée avant la recommandation d'un programme d'activité physique.[2]

Surveillance

La surveillance de la santé des articulations est essentielle pour identifier les premiers signes de détérioration, permettre l'ajustement de la thérapie de remplacement du facteur de coagulation, de la kinésithérapie, du plan d'exercice physique actuel et de l'utilisation d'aides à la mobilité pour limiter la poursuite du déclin.[100] Le score HJHS (Haemophilia Joint Health Score) et la détection précoce de l'arthropathie hémophilique par ultrasons (Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound, HEAD-US) peuvent être utilisés comme outils d'évaluation de routine de la santé articulaire et peuvent être utilisés par des professionnels de la santé qualifiés.[4, 15, 100, 101] Le suivi des progrès et des réussites permet d'adapter le programme d'activité physique et de s'assurer que les objectifs sont atteints.‡ Les personnes atteintes d'hémophilie peuvent suivre les progrès de leur activité physique à l'aide d'outils tels que des applications mobiles ou des trackers d'activité portables.[102] Plusieurs questionnaires validés sont disponibles pour surveiller l'activité physique chez les personnes atteintes d'hémophilie.[103, 104]

Profil bénéfices-risques de l'activité physique pour chaque patient

Un rapport de la littérature suggère que les personnes atteintes d'hémophilie, en particulier celles sous prophylaxie à long terme ou présentant un phénotype de saignement léger/modéré, sont aussi actives que leurs pairs en bonne santé.[2] Bien que les personnes atteintes d'hémophilie bénéficient des mêmes bienfaits de l'exercice que la population générale, les risques varient d'un patient à l'autre ; les activités doivent donc être choisies en conséquence.[2] Lors du choix d'une activité pour une personne atteinte d'hémophilie, il faut tenir compte des capacités physiques, des aspirations et des objectifs.[2] Cela permettra une compréhension complète des risques impliqués et de leur gestion, se traduisant par le plus grand gain de qualité de vie pour chaque patient.[2] Si un patient souhaite participer à un sport organisé, l'équipe multidisciplinaire (en particulier les thérapeutes du sport, le cas échéant) peut être impliquée dans le processus décisionnel afin d'assurer une sélection sûre de l'activité physique la plus appropriée.†

Réponse à l'entraînement physique

De multiples facteurs influencent l'amélioration d'une personne lorsqu'elle augmente son niveau d'activité physique. Par exemple, une personne inactive ou dont le niveau de condition physique est très faible s'améliorera davantage en termes relatifs qu'un individu ayant un niveau de forme physique plus élevé. Pour quelqu'un qui a déjà un bon niveau de forme physique, le maintien de ce niveau est également un résultat positif. Bien que certains effets soient visibles après quelques semaines seulement, les effets de l'activité physique sont considérablement plus importants si l'entraînement se poursuit pendant plusieurs mois, voire plusieurs années.[84, 98] Par conséquent, il est important d'inclure l'entraînement physique dans la routine quotidienne des personnes atteintes d'hémophilie tout au long de leur vie, quel que soit leur niveau de condition physique de base.‡

Programme d'exercice à domicile

Certains patients pourraient préférer faire de l'exercice à domicile. Les exercices à domicile devraient être recommandés par un kinésithérapeute ou un thérapeute du sport et adaptés à la condition physique de chaque patient.† Si possible, les exercices recommandés doivent être effectués dans la clinique et/ou un camp de thérapie sportive avant de mettre en œuvre une routine d'exercices à domicile pour s'assurer qu'ils sont effectués correctement.† Pour un exercice à domicile efficace, des changements de comportement et des améliorations dans l'observance de l'exercice physique sont nécessaires.[79] Les techniques d'autosurveillance se sont révélées efficaces dans différentes populations de patients, y compris l'hémophilie.[79, 105]

Participation à des sports de compétition[77]

Une activité de groupe compétitive peut offrir de nombreux avantages, notamment apprendre la valeur du travail d'équipe et obtenir la reconnaissance des réalisations individuelles en augmentant l'estime de soi. Cependant, dans certains cas, il peut y avoir un stress cumulatif sur les articulations et un risque accru de saignement. Les sports doivent être considérés individuellement et prendre en compte l'effet souhaité, la façon dont ils sont pratiqués, le rythme et la durée, l'intensité, les contraintes sur les articulations et, surtout, l'état des articulations du/de la patient(e). Un équipement de sécurité approprié doit être utilisé et des lignes directrices d'entraînement doivent être suivies. L'apport d'un thérapeute du sport spécialisé peut être utile pour informer à la fois le choix du sport et les exercices préparatoires nécessaires.

« Prévoyez de suivre les progrès de votre patient(e) avec le programme d'activité convenu lors de sa consultation habituelle. N'ayez pas peur de créer un nouveau programme individualisé si les choses se passent mieux ou moins bien que prévu. »†

† Recommandation de l'auteur ; ‡ Expertise clinique des auteurs

« Le cas échéant, les personnes atteintes d'hémophilie devraient être encouragées à poursuivre les activités qu'elles ont appréciées durant l'enfance et l'adolescence. »†

Activité physique après la transition aux soins pour adultes

La surveillance et l'éducation autour de l'activité physique sont des éléments clés de la prise en charge globale des enfants atteints d'hémophilie, et la connaissance d'un mode de vie sain est considérée comme un facteur dans la préparation d'un patient à la transition.[40, 106] Cependant, une fois à l'âge adulte, l'accent est mis sur la prise en charge des maladies articulaires, la prise de décision en matière de traitement et les défis associés à l'observance du traitement et aux soins personnels.[40, 43] Avec autant de considérations importantes au moment de la transition, il n'est pas surprenant que les discussions sur l'importance continue de l'activité tout au long de l'âge adulte ne soient pas prioritaires.‡ Comme de nombreux jeunes adultes arrêtent le traitement prophylactique après la transition,[107] il est important d'adapter les programmes de soins de santé individuels en fonction de leur mode de vie, y compris les activités physiques et les emplois prévus. Par conséquent, il est important que les bienfaits de l'activité physique soient communiqués aux jeunes adultes.†

Le saviez-vous ?

Les activités qui peuvent avoir été considérées comme appropriées par le passé peuvent devenir plus dangereuses à mesure que vos patients vieillissent.[77]

Type d'activité (recommandé par rapport à contre-indiqué)

Même s'il est important de prendre en compte les préférences des patients pour certaines activités physiques, des discussions sur les exercices sans danger sont essentielles pour les personnes atteintes d'hémophilie. Des activités alternatives convenables et des mesures préventives appropriées peuvent être recommandées en tenant compte des intérêts des patients.[1] Le tableau 5.1 décrit les avantages et les inconvénients, et les considérations spécifiques pour l'hémophilie concernant un certain nombre de sports populaires.

† Recommandation de l'auteur ; ‡ Expertise clinique des auteurs

Résumé : astuces et conseils pour faire de l'exercice en toute sécurité pour les personnes atteintes d'hémophilie

Ces astuces et conseils doivent uniquement être perçus comme des recommandations qui doivent être personnalisées pour chaque patient.

Principales étapes pour faire de l'exercice sans danger†

1. Assurez une prise de décision partagée lors de la sélection d'une activité et d'un sport pour votre patient(e)

   Cela devrait comprendre l'équilibre bénéfices-risques, la raison du choix d'un sport (par ex. devenir actif, augmenter les interactions sociales, etc.), les intérêts et les objectifs du/de la patient(e), le schéma thérapeutique et l'état de santé des articulations.

2. Encouragez votre patient(e) à suivre le programme convenu avec l'équipe multidisciplinaire, notamment l'observance au traitement
3. Décidez si votre patient(e) doit ralentir ou interrompre l'exercice en cas de problèmes (par ex. douleur)
4. Informez votre patient(e) sur la manière d'identifier et de gérer les saignements tout en étant actif/active

   Le moment de la perfusion avant l'activité et les mesures préventives en cas d'accident doivent être envisagés.

5. Mettez-vous d'accord sur les objectifs avec le/la patient(e) et assurez-vous de surveiller les progrès régulièrement

Identifier et gérer les saignements articulaires tout en étant actif

Malgré les bénéfices pour la santé, être physiquement actif présentera toujours un certain degré de risque pour les personnes atteintes d'hémophilie. Bien que les saignements articulaires puissent être difficiles à reconnaître, les personnes atteintes d'hémophilie reconnaissent généralement les symptômes précoces même avant la manifestation des signes physiques, qui peuvent inclure :[4, 108]

- Gonflement progressif des articulations
- Picotements
- Lourdeur articulaire
- Gêne progressive
- Réduction de l'amplitude de mouvement
- Douleur aiguë dans le muscle ou l'articulation

Bien que la douleur puisse être considérée comme le signe d'un saignement articulaire, le type de douleur[108] (les types de douleurs sont traités plus en détail au chapitre 6) doit être pris en compte afin de distinguer un saignement articulaire et une poussée aiguë de douleur articulaire arthropatique.[108] Si la douleur survient après une inactivité ou augmente après une activité prolongée, cela peut indiquer une poussée d'arthropathie hémophilique.[108] Cependant, si le/la patient(e) ressent une douleur locale (sensation vague ou de picotement) et que celle-ci se propage sous forme de douleur pressante sur toute l'articulation, il est possible que cette douleur soit liée à un saignement articulaire. S'il s'agit d'un saignement, un remplacement du facteur de coagulation devrait être envisagé ou d'autres thérapies recommandées par le médecin du/de la patient(e) devraient être utilisées.†[108]

Une association de traitement de remplacement et de protection, repos, glace, compression et élévation (Rest, Ice, Compression and Elevation, R.I.C.E.) de l'articulation peut également être utile :

- **Protection** : protéger l'articulation blessée d'une contrainte excessive, peut-être en utilisant une attelle ou des béquilles[4]
- **Repos** : laisser reposer l'articulation[4] pendant au moins 24 heures ou plus.‡ Prendre conseil auprès d'un professionnel de la santé
- **Glace** : appliquer de la glace (couverte avec une serviette pour prévenir une engelure) peut contribuer à soulager la douleur[4, 23]
- **Compression** : envelopper l'articulation blessée dans un bandage ou un bas de compression pendant les 24 premières heures. Vérifiez toutes les 2 heures pour vous assurer que le bandage n'est pas trop serré.‡ La compression aide à contrôler la quantité de gonflement et peut conduire à une récupération plus rapide.[4, 23]
- **Élévation** : élever la zone blessée pour abaisser la pression dans les vaisseaux sanguins locaux et aider à limiter les saignements dans la zone. L'élévation de la zone aidera également à augmenter le drainage de liquides depuis la blessure, ce qui limite le gonflement.[4, 23]

Après un saignement, une kinésithérapie peut permettre la récupération de la fonction articulaire. Il est essentiel de surveiller l'articulation pendant tout le processus de récupération.[35] Une fois remis, le/la patient(e) peut commencer progressivement à pratiquer un sport ou une thérapie sportive qui est approprié(e) pour sa maladie, afin de renforcer la santé des articulations à long terme.†

Tableau 5.1 : facteurs à considérer pour choisir des sports appropriés

Ce tableau comprend une sélection de sports qui peuvent être envisagés pour la plupart des adultes atteints d'hémophilie, à condition que les facteurs individuels tels que le statut articulaire et le schéma thérapeutique soient pris en compte (voir « code couleur »). La liste n'est pas censée être exhaustive et exclut délibérément les sports déconseillés pour les personnes atteintes d'hémophilie (ceux-ci sont examinés en détail dans d'autres publications).[77, 109] Les sports énumérés ci-dessous, ainsi que les avantages et les inconvénients, et les « facteurs à considérer pour les personnes atteintes d'hémophilie », ont été sélectionnés sur la base de la littérature publiée et de l'expérience des auteurs. Les risques de pratiquer n'importe quel sport dépendent non seulement du sport lui-même, mais aussi des situations individuelles et de l'expérience.[2] Ils doivent être envisagés parallèlement à une thérapie sportive programmée ou à d'autres interventions pour répondre aux besoins de la personne. Avant d'entreprendre un sport, la personne atteinte d'hémophilie doit consulter son équipe de soins/professionnel de l'appareil locomoteur et toujours suivre ses instructions, en particulier en ce qui concerne le calendrier des doses de traitement par facteur de coagulation et les précautions nécessaires.

Code couleur :

- Activités qui présentent généralement de très faibles risques de saignement
- Activités qui présentent généralement de faibles risques de saignement
- Activités qui présentent généralement des risques de saignement modérés à élevés

La détermination du « risque » dépendra en partie des caractéristiques propres au/à la patient(e), y compris le schéma thérapeutique et le moment du traitement, la gravité de l'hémophilie et du phénotype hémorragique, et l'état articulaire.[2]

Activité sportive	Avantages	Inconvénients	Facteurs à considérer pour la personne atteinte d'hémophilie
Exercices aquatiques, y compris la natation	• Fournit une activité physique aérobique tout en réduisant la mise en charge des articulations portantes pour faciliter les mouvements[77, 78] • Peut aider les gens à commencer avec un programme de thérapie physique[78]	• Risque de microtraumatismes répétés/ blessures liées au surmenage[77]	• Une technique appropriée est importante pour éviter les microtraumatismes répétés[77] • Les appareils peuvent être utilisés pour augmenter la résistance pour un entraînement plus difficile[77] ou pour améliorer la flottabilité[78] • La plongée doit être évitée[109]
Exercice de danse[110]	• Aspects sociaux‡ • Fournit une option alternative, par ex. pour les personnes qui ne sont pas intéressées par les sports organisés‡	• Risque de blessure en cas de chute ou de torsion, en particulier dans les cas de lésions articulaires existantes‡	• À faire sous la supervision d'un instructeur (par ex. dans le cadre d'un cours de danse)[77] • Il est important de tenir compte du style de danse : la danse de salon peut être plus appropriée que la danse de rue‡
Aviron	• Fournit un excellent entraînement aérobique sans impact sur tout le corps[77] • Les rameurs offrent l'avantage d'un entraînement complet avec peu d'impact sur les articulations, et peuvent renforcer les muscles des bras, du dos, des épaules et des abdominaux[77] • Peut ramer seul(e) ou en groupe‡	• Risque de blessure des genoux et du bas du dos[77]	• Porter un gilet de sauvetage lors de la pratique de l'aviron en eau libre‡ • La modification des mouvements pour tenir compte des articulations qui manquent d'une amplitude de mouvement complète peut être effectuée‡ • Une position correcte, la sélection d'une amplitude de mouvement appropriée et l'utilisation du dos sont importantes pour éviter les blessures[77]

‡ Expertise clinique des auteurs

Activité sportive	Avantages	Inconvénients	Facteurs à considérer pour la personne atteinte d'hémophilie
Marche Randonnée	• Peut être réalisée dans des lieux variés[78] • Peut être réalisée individuellement ou en groupe, et tout au long de la vie[77] • L'effort aérobique, l'impact et l'entraînement musculaire augmentent avec un terrain plus difficile[77]	• Peut être difficile pour les personnes présentant des lésions articulaires‡ • Risque de chutes pour les personnes présentant des problèmes d'équilibre[78]	• Il faut porter des bottines ou des chaussures appropriées[77] • Marcher à l'intérieur ou sur un tapis de course réduit la probabilité de chutes due à un terrain inégal[78] • Des appareils orthopédiques, des orthèses et des appareils et accessoires fonctionnels (par ex. des bâtons de marche ou des cannes) peuvent être nécessaires pour fournir soutien et stabilité[78] • Pour obtenir une dépense énergétique suffisante, la marche doit se faire à un bon rythme et pendant une durée suffisamment longue‡
Golf	• Sport à faible impact pouvant être réalisé tout au long de la vie, qui offre un bon entraînement pour ceux qui marchent sur le parcours plutôt que d'utiliser une voiturette[77] • Aspects sociaux‡	• Les frais et l'accès à un cours sont des facteurs limitants[77]	• Un bon conditionnement physique préalable peut minimiser les risques[114] • Le statut articulaire (en particulier les coudes) doit toujours être évalué lorsque l'on considère le golf comme une activité*
Cyclisme sur route	• Fournit un exercice physique aérobique avec un impact articulaire minimal[77] • Offre des opportunités de participation (par ex. dans un club de cyclisme)‡	• Peut être difficile pour les personnes souffrant de lésions articulaires (en particulier les genoux ou les chevilles). Les coudes peuvent subir une pression accrue‡ [7] • Risque de chutes et de collisions avec les obstacles‡ [77]	• À l'extérieur, faire du vélo sur les routes ou les pistes cyclables, ainsi que porter un équipement de sécurité approprié, y compris un casque (cela est obligatoire)[78] • Réglages appropriés du vélo et du siège en hauteur[109] • Les personnes dont l'amplitude de mouvement du genou est limitée peuvent avoir besoin d'ajuster la hauteur du siège ou d'utiliser un vélo couché pour augmenter le confort[78] • Le VTT, en particulier la descente, n'est pas recommandé car il peut comporter des risques modérés à dangereux[77] • Faire du vélo sur un vélo d'appartement, à la maison ou dans une salle de sport est une alternative au vélo de route‡
Ski (de fond) Ski (alpin)	• Le ski de fond est une excellente activité aérobique qui peut être pratiquée à tous les âges[77]	• La difficulté du cours affectera directement le degré de stress sur les articulations et le risque global tel que le risque de chute[109] • Le risque de collision avec les autres skieurs ne peut pas être contrôlé‡	• Porter un casque et des bottes appropriées, ainsi que des skis et des bâtons de longueur appropriée[109] • Les recommandations incluent de skier dans des conditions détendues et sûres‡ • Les sauts à ski et les bosses ne sont pas recommandés[77] • Le ski alpin est considéré à haut risque car les risques de blessures à la tête et de saignements traumatiques sont élevés en raison des chutes et des collisions[109] ; il n'est pas recommandé pour les personnes atteintes d'hémophilie
Yoga	• Peut améliorer l'équilibre, la posture et la souplesse, et réduire le stress[78, 113] • Peut être effectué à domicile (en utilisant des vidéos ou des tutoriels en ligne) ou dans une classe[77]	• Peut être difficile pour les personnes avec une implication de multiples articulations[78] • Le port de poids sur une jambe peut être difficile et douloureux[78]	• Une bonne technique est importante pour éviter les blessures ; par exemple, une attention particulière à l'alignement pour éviter un étirement excessif est nécessaire[77, 113] • Des modifications de la routine d'exercice peuvent être apportées et/ou évoluer progressivement au fil du temps pour répondre aux défis individuels, par ex. avec la flexibilité articulaire[78] • Idéalement, le yoga doit être combiné avec l'entraînement musculaire‡

* Recommandations par les auteurs basées sur l'expérience clinique ; ‡ Expertise clinique des auteurs

Activité sportive	Avantages	Inconvénients	Facteurs à considérer pour la personne atteinte d'hémophilie
Escalade en salle	• Offre un entraînement complet du corps[112] • Renforce les muscles des membres inférieurs et supérieurs de manière sûre car les contractions musculaires sont programmées et progressives‡ • Comme il s'agit d'un sport individuel, la personne peut s'arrêter immédiatement en cas de douleur ou d'autre problème‡	• Risque de chutes/blessures chroniques répétées[77, 112] • Il faut être deux pour pratiquer l'activité parce que l'autre doit tenir le harnais/les cordes[111]	• Prêter attention à la sécurité et escalader avec l'équipement approprié, y compris le harnais, les cordes et les chaussures d'escalade[77, 112] • Bonne supervision[77, 112] et recommandation pour escalader dans des conditions détendues et sûres‡ • L'escalade en plein air présente un risque élevé pour les personnes atteintes d'hémophilie[77, 112] et n'est pas recommandée
Course	• Peut être réalisée seul(e) ou en groupe‡ • Bon exercice cardiovasculaire‡	• Impact élevé sur les articulations portantes, peut augmenter le nombre de saignements et contribuer à la gravité de la maladie articulaire[77] • Risque de chutes/blessures en fonction de la surface de course (par ex. béton ou sol inégal) et de l'intensité de la course (comme la distance, la vitesse, la fréquence)[109]	• Le statut articulaire (en particulier de la cheville) doit toujours être évalué par un spécialiste avant d'envisager la course comme une option, car les dommages existants peuvent être exacerbés‡ • Le port de chaussures appropriées (besoin d'une bonne absorption des chocs, d'un talon ferme, d'un soutien de la voûte plantaire)[109]
Musculation (dans un centre de fitness)	• Peut améliorer la force, la résistance osseuse et même stimuler l'humeur[111] • Peut entraîner une perte de poids,[111] améliorer l'image corporelle et la confiance en soi[77] • Les centres de fitness sont généralement accessibles, de sorte que les séances peuvent être programmées‡ • Peu de risques de blessures si les exercices sont effectués correctement et que les patients maîtrisent bien l'amplitude des mouvements‡	• Un effort excessif peut provoquer des saignements articulaires ou musculaires‡ • Risque de blessure dû à des poids ou à d'autres équipements si les appareils ne sont pas utilisés correctement ou si le programme n'est pas bien adapté au/à la patient(e)[111]	• Nécessite une bonne technique et un entraînement régulier[109] • Collaboration avec un entraîneur conscient des limites de l'hémophilie‡ • La force athlétique (où le but est de soulever le poids le plus lourd possible) n'est pas recommandée pour les personnes atteintes d'hémophilie[77]

‡ Expertise clinique des auteurs

Chapitre 6

Douleur et activité physique

Dans ce chapitre, nous fournissons une brève introduction à la douleur chez les personnes atteintes d'hémophilie et la façon dont l'activité physique peut jouer un rôle dans sa gestion. Bien que des conseils sur l'évaluation et le traitement de la douleur soient importants et devraient être pris en compte dans la prise en charge des personnes atteintes d'hémophilie, ils n'entrent pas dans le cadre de la présente brochure. Pour plus d'informations sur les options thérapeutiques liées à la douleur, veuillez consulter les lignes directrices de la FMH pour la prise en charge de l'hémophilie.[4]

Comprendre la prise en charge et les mécanismes de la douleur

La douleur peut être définie comme une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable associée à des lésions tissulaires réelles ou potentielles.[115, 116] Les personnes atteintes d'hémophilie éprouvent souvent des douleurs et des troubles fonctionnels résultant de manifestations aiguës et chroniques de la maladie (hémarthrose/arthropathie).[20, 116]

Douleur aiguë dans l'hémophilie

Dans l'hémophilie, la douleur aiguë est souvent causée par des épisodes de saignement dans les articulations et les muscles. Cependant, la douleur n'est pas toujours un indicateur fiable de saignement aigu.[51, 116] Les personnes atteintes d'hémophilie, comme la population générale, peuvent souffrir de blessures qui peuvent également causer une douleur aiguë. De plus, les professionnels de la santé et les patients atteints d'arthropathie avancée ont souvent du mal à faire la distinction entre la douleur causée par un saignement aigu, une inflammation ou des lésions articulaires, et une douleur arthritique chronique.[116, 117] Si la douleur liée à l'activité s'améliore au repos, alors nous pourrions avoir affaire à une douleur arthritique et non liée au saignement.†

Douleur chronique dans l'hémophilie

Dans l'hémophilie, la douleur chronique est caractérisée comme étant de longue durée et récurrente, résultant de l'arthropathie et/ou d'autres complications à long terme de l'hémophilie (c.-à-d. la synovite et l'arthrite).[53, 117-119] Une étude récente menée auprès de personnes atteintes d'hémophilie a suggéré que des changements structurels, tels que des altérations du tissu synovial, ainsi que la présence d'ostéophytes pourraient améliorer la sensibilité à la douleur.[120] Contrairement à la douleur aiguë, la douleur chronique est associée à des changements neurobiologiques, psychologiques et sociaux qui peuvent maintenir la douleur, la rendant plus compliquée que la douleur aiguë.[119] Il est important d'évaluer ces différents mécanismes de la douleur pour éviter un traitement insuffisant de la douleur.[121]

Impact de la douleur chez les personnes atteintes d'hémophilie

Des études ont montré que la douleur liée à l'hémophilie est associée à une réduction de la qualité de vie liée à la santé. La douleur chronique est associée à une incidence accrue de dépression, d'anxiété, d'irritabilité, de colère et de frustration.[51] Lorsqu'elle n'est pas traitée, la douleur peut amener les patients à rechercher un soulagement de celle-ci dans des comportements à risque, y compris la consommation excessive d'alcool et les stupéfiants.[53] La douleur est une expérience individuelle[51] qui varie en fonction de facteurs émotionnels et[115] sociaux, et de la sensibilité physique, ainsi que des stratégies utilisées pour gérer la douleur.[51, 115]

En cas de douleur, les patients peuvent modifier leurs mouvements, ce qui peut entraîner d'autres problèmes à long terme.*[120] Par exemple, si un patient ressent une douleur à la cheville, il peut alors commencer à marcher différemment, peut-être à alléger son poids en marchant sur cette articulation particulière. Ce changement de mouvement pourrait entraîner d'autres problèmes, notamment des saignements, en raison de la diminution de l'absorption des chocs.[120, 124] En gardant cela à l'esprit, il est essentiel de savoir quel tissu provoque la douleur. Leur identification permettra aux médecins d'adapter le type et l'intensité des activités physiques à chaque patient.†[124]

*Pour de plus amples informations sur les changements périphériques et centraux induits par la douleur, veuillez consulter Bank PJM, et al. Eur J Pain 2013;17:145–157.125

Le saviez-vous ?

Le terme « poussée » est couramment utilisé et fait référence à des symptômes de douleur liés à une arthropathie hémophilique. Une douleur aiguë n'est pas toujours liée à un saignement.[116]

† Recommandation de l'auteur

Prise en charge de la douleur

Il est essentiel d'insister auprès des patients et de leurs familles que la douleur peut être prise en charge et que les patients ne devraient pas souffrir en silence.[51]

Bien que la douleur soit brièvement abordée dans le cadre des lignes directrices pour la prise en charge de l'hémophilie (FMH),[4] il n'existe pas de lignes directrices spécifiques pour la prise en charge de la douleur dans l'hémophilie. Néanmoins, les lignes directrices et les précautions de la littérature générale sur la douleur sont pertinentes et peuvent être appliquées à la population hémophile (Tableau 6.1).[126] Une approche globale de la gestion de la douleur devrait envisager la participation de tous les membres de l'équipe soignante multidisciplinaire,[127] y compris les hématologues, les chirurgiens orthopédistes, les kinésithérapeutes, le personnel infirmier, les psychologues, les conseillers, les spécialistes de la douleur et les pharmaciens.[52, 127] La sélection du traitement de la douleur doit être adaptée au/à la patient(e), compte tenu de ses attentes, de ses angoisses concernant le choix du traitement et de l'environnement social.† L'optimisation des résultats du traitement repose sur une communication ouverte entre tous les membres de l'équipe soignante, une formation adéquate des professionnels de la santé et une utilisation sûre des lignes directrices disponibles (par ex. FMH).[52]

Recommandations générales[126]	Facteurs à considérer pour des personnes atteintes d'hémophilie ★
Diagnostic de la douleur avec différentiel approprié	Identifier la cause de la douleur : saignement ou arthropathie, inflammatoire et/ou neuropathique, induit(e) par nociception
Évaluation psychologique du diagnostic de la douleur, y compris le risque de troubles addictifs, avec différentiel approprié	Évaluation de la dépression et identification des troubles addictifs (y compris la dépendance aux stupéfiants et à l'alcool pour gérer la douleur à domicile)
Consentement éclairé sur le plan de traitement	
Accord de traitement	La douleur chronique est généralement associée à une dégénérescence articulaire ou à d'autres complications à long terme de l'hémophilie, qui peuvent nécessiter une chirurgie orthopédique pour soulager la douleur[51]
Évaluation pré-intervention et post-intervention du niveau et de la fonction de la douleur	
Essai approprié de thérapie opioïde ± médicament d'appoint	S'assurer que vous avez discuté de la prise en charge de la douleur effectuée à domicile par le patient pour éviter le risque de dépendance. Se reporter aux lignes directrices spécifiques à l'hémophilie
Réévaluation du score de la douleur et du niveau de fonction	
Évaluez régulièrement les quatre « A » des antidouleurs : • Analgésie (soulagement de la douleur) • Activités de la vie quotidienne (fonctionnement psychosocial) • Effets indésirables (Adverse effects) • Comportement de traitement aberrant (Aberrant treatment behaviour)	
Surveillance et examen périodiques du diagnostic de la douleur ainsi que des états comorbides, y compris les troubles addictifs	Examiner régulièrement la cause de la douleur (par ex. articulation cible ou arthropathie en cours)
Documentation de consultation	

Tableau 6.1.
Précautions universelles de gestion de la douleur

Comprendre la prise en charge et les mécanismes de la douleur

L'activité physique peut influencer l'expérience de la douleur de différentes manières.[116] Les données provenant de la population générale suggèrent que différentes formes d'activité physique conduisent à un soulagement de la douleur, influencent positivement l'humeur du patient,[116, 128, 129] réduisent l'isolement social, améliorent la qualité du sommeil[130] et augmentent la capacité fonctionnelle.[84] L'activité physique peut également améliorer l'estime de soi et la confiance en soi en améliorant la perception d'être en meilleure santé.[84] Tous ces effets peuvent augmenter la probabilité qu'un individu soit capable de supporter et de traiter la douleur.

Effets distincts de l'activité physique :[84]

1. Effets analgésiques « directs » de l'activité physique
2. Effets « indirects » sur la forme physique et l'humeur, diminution de la sensibilité au stress et amélioration du sommeil, avec des effets potentiellement encore plus importants sur l'état de la douleur du/de la patient(e)
3. Effets positifs de l'activité physique sur les maladies liées au mode de vie chez les patients qui ont tendance à être inactifs

Le type d'activité physique dont une personne atteinte d'hémophilie peut bénéficier dépendra de son état de douleur, de son état articulaire et de sa forme physique initiale.† L'activité physique peut s'accompagner d'un risque de saignement traumatique, ce qui fait du type d'activité physique une considération importante.[105] L'activité physique chez les patients souffrant de douleur à long terme est souvent très faible et, par conséquent, l'intensité de l'activité choisie devrait idéalement être progressivement augmentée, en commençant à un niveau de faible intensité.[84] Les études disponibles auprès de la population générale et des personnes atteintes d'hémophilie suggèrent qu'il est possible de soulager la douleur grâce à de courtes séances d'activité physique.[131, 132] Les stratégies supplémentaires pour faire face à la douleur en plus de l'exercice peuvent inclure le massage, la kinésithérapie, les techniques de relaxation, les analgésiques et les stratégies d'adaptation actives.† Les bienfaits de l'activité et les mesures pour encourager une activité physique individualisée sont traités aux chapitres 3 et 4.

« Quelle que soit l'option thérapeutique choisie pour vos patients, il est important de surveiller la douleur et d'ajuster la prise en charge si nécessaire. Une collaboration continue avec l'équipe multidisciplinaire, y compris les spécialistes de la douleur, est essentielle. »†

† Recommandation de l'auteur

Résumé : douleur et activité physique

Comprendre la prise en charge et les mécanismes de la douleur[104, 105]

Identifier le type de douleur (aiguë vs chronique) et les facteurs sous-jacents associés à la douleur pour une prise en charge multidisciplinaire individualisée[46, 48, 105]

Évaluer l'impact de la douleur sur la capacité de la personne à entreprendre une activité physique choisie[76]

Évaluer et surveiller l'impact de l'activité physique sur la douleur, et ajuster la gestion et/ou l'activité au besoin[114]

En conclusion…

Une activité physique appropriée, qui peut aller de la tonte de la pelouse à la natation en compétition, présente de multiples avantages pour la santé des personnes atteintes d'hémophilie. Le choix de l'activité est important et sera différent pour chaque personne, selon ses préférences personnelles et ses capacités physiques. L'activité souhaitée et toutes les préparations ou précautions nécessaires doivent être discutées avec le médecin et les autres membres de l'équipe multidisciplinaire, y compris un spécialiste de l'appareil locomoteur si possible.

Nous espérons que cette brochure a fourni des idées, des informations et des conseils pour aider les personnes atteintes d'hémophilie à prendre conscience des nombreux bénéfices d'un mode de vie plus actif physiquement et plus sain.

Glossaire

Aérobie : tout exercice/toute activité modéré(e) qui utilise de grands groupes musculaires, peut être maintenu(e) en continu et est de nature rythmique (par ex. vélo, danse, randonnée, cours d'aérobic, natation et marche)[133]

Amplitude de mouvement : plage dans laquelle une articulation peut être déplacée. Elle est influencée par plusieurs structures : configuration des surfaces osseuses au sein de l'articulation, capsule articulaire, ligaments, tendons et muscles agissant sur l'articulation[152]

Anaérobie : activité physique intense de très courte durée, alimentée par les sources d'énergie dans les muscles contractants et indépendante de l'utilisation de l'oxygène inhalé comme source d'énergie (par ex. sprint, entraînement en intervalles de haute intensité [HIIT], etc.)[133]

Arthropathie hémophilique : dommages articulaires permanents survenant chez les personnes atteintes d'hémophilie comme conséquence à long terme de saignements articulaires répétés. Dans les stades ultérieurs, cela peut entraîner une érosion de l'os autour de l'articulation, provoquant de la douleur et limitant la mobilité[141]

Articulation cible : définie comme une seule articulation présentant ≥ 3 saignements spontanés sur une période de 6 mois consécutifs[117]

Atrophie : diminution de la masse musculaire[134]

Conditionnement : un type d'entraînement de résistance qui active les cellules qui accumulent les tissus musculaires pour préparer les muscles à des mouvements d'exercices similaires à l'avenir[139]

Déconditionnement : les changements multiples et potentiellement réversibles des systèmes corporels provoqués par l'inactivité physique et l'abandon[139]

Densité minérale osseuse (DMO) : mesure de la quantité de calcium dans l'os. Les méthodes de mesure sont rapides, non invasives et indolores, par ex. radiographies ou TDM[137]

Efficacité personnelle : estimation ou jugement personnel d'une personne quant à sa propre capacité à atteindre un objectif spécifique[154]

Épisode de saignement : également connu sous le nom d'hémorragie, fait référence au sang s'échappant du système circulatoire des vaisseaux sanguins endommagés.[136] Voir également « hémarthrose »

Équilibre : répartition uniforme du poids permettant à une personne ou à quelque chose de rester debout et stable[135]

Hémarthrose : saignement dans une articulation, le plus fréquemment dans les articulations du genou, de la cheville ou du coude[143]

Hémostase : processus physiologique qui empêche un saignement au site d'une blessure tout en maintenant le flux sanguin normal ailleurs dans la circulation[144]

Hyperlipidémie : l'hyperlipidémie est l'état d'augmentation des taux sériques soit du cholestérol total, soit du cholestérol des lipoprotéines de basse densité, soit des triglycérides, ou à la fois du cholestérol total et des triglycérides. L'hyperlipidémie est associée à un risque accru de maladie cardiovasculaire[145]

Hypertension : également connue sous le nom d'hypertension artérielle, exerce une pression sur les organes et peut augmenter les risques de maladies graves et potentiellement mortelles. Une tension artérielle de 140/90 mmHg ou plus est considérée comme élevée[146]

Indice de masse corporelle (IMC) : un indice qui relie le poids à la taille, calculé comme le poids d'une personne en kilogrammes divisé par sa taille en mètres carrés[138]

Obésité : accumulation anormale ou excessive de graisses qui présente un risque pour la santé. Une personne avec un IMC de 30 ou plus est généralement considérée comme obèse[147]

Ostéophytes : morceaux osseux (éperons osseux) qui se développent sur les os de la colonne vertébrale ou autour des articulations. Ils se forment souvent à côté des articulations touchées par l'arthrose, une affection qui rend les articulations douloureuses et raides[149]

Ostéoporose : une affection qui affaiblit les os, rendant les os fragiles et davantage exposés aux risques de cassure[148]

Performance physique : capacité à mener des activités[150]

Proprioception : perception ou conscience de la position et du mouvement du corps[151]

Quantité d'exercice : la durée et l'intensité des séances d'exercice[140]

Résistance : entraînement dans lequel vous travaillez contre un type de force qui « résiste » à votre mouvement (par ex. en natation, l'eau est la force qui résiste au mouvement)[153]

Santé osseuse : comprend la qualité osseuse qui fait référence à la capacité des os à résister à une large gamme de charges sans se casser. La santé osseuse comprend également la teneur minérale osseuse, la structure, la géométrie et la résistance[60]

Score HJHS (Hemophilia Joint Health Score) : score validé de sensibilité pour l'examen physique de la santé des articulations dans l'hémophilie[142]

Surpoids : le surpoids est défini comme une accumulation anormale ou excessive de graisses qui présente un risque pour la santé. Une personne avec un IMC égal ou supérieur à 25 est considérée comme étant en surpoids[147]

Synovite : se produit lorsque la membrane synoviale s'épaissit et développe plus de vaisseaux sanguins, provoquant encore plus de saignements dans l'articulation. Résulte souvent de saignements articulaires répétés qui ne sont pas traités tôt ou correctement[155]

Références

1. Gomis, M, Querol, F, Gallach, JE, et al. *Haemophilia* 2009;15(1):43–54.
2. Negrier, C, Seuser, A, Forsyth, A, et al. *Haemophilia* 2013;19(4):487–98.
3. Philpott, JF, Houghton, K, Luke, A. *Clin J Sport Med* 2010;20(3):167–72.
4. Srivastava, A, Brewer, AK, Mauser-Bunschoten, EP, et al. *Haemophilia* 2013;19(1):e1–47.
5. Miesbach, W, Alesci, S, Krekeler, S, et al. *Haemophilia* 2009;15(4):894–9.
6. Philipp, C. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2010;2010:191–6.
7. Aledort, LM. *Haemophilia* 2016;22(5):676–83.
8. Canaro, M, Goranova-Marinova, V, Berntorp, E. *Eur J Haematol* 2015;94(Suppl 77):17–22.
9. Franchini, M, Mannucci, PM. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:24.
10. Iorio, A, Stonebraker, JS, Brooker, M, et al. *Haemophilia* 2017;23(1):e1-e7.
11. Angelini, D, Sood, SL. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2015;2015:41–7.
12. O'Hara, J, Walsh, S, Camp, C, et al. *Health Econ Rev* 2018;8(1):1.
13. von Mackensen, S, Gringeri, A, Siboni, SM, et al. *Haemophilia* 2012;18(3):345–52.
14. Santagostino, E, Lentz, SR, Busk, AK, et al. *Haemophilia* 2014;20(4):527–34.
15. Fischer, K, Poonnoose, P, Dunn, AL, et al. *Haemophilia* 2017;23(1):11–24.
16. Flood, E, Pocoski, J, Michaels, LA, et al. *Eur J Haematol* 2014;93(Suppl 75):9–18.
17. Iannone, M, Pennick, L, Tom, A, et al. *Haemophilia* 2012;18(6):868–74.
18. Beeton, K, Neal, D, Lee, C. *Haemophilia* 2005;11(2):123–32.
19. Oladapo, AO, Epstein, JD, Williams, E, et al. *Haemophilia* 2015;21(5):e344–58.
20. Hilberg, T, Czepa, D, Freialdenhoven, D, et al. *Pain* 2011;152(9):2029–35.
21. van Vulpen, LFD, Mastbergen, SC, Lafeber, F, et al. *Haemophilia* 2017;23(4):521–527.
22. Manco-Johnson, MJ, Abshire, TC, Shapiro, AD, et al. *N Engl J Med* 2007;357(6):535–44.
23. Lobet, S, Hermans, C, Lambert, C. *J Blood Med* 2014;5:207–18.
24. Mulder, K, Llinas, A. *Haemophilia* 2004;10(Suppl 4):152–6.
25. Hofstede, FG, Fijnvandraat, K, Plug, I, et al. *Haemophilia* 2008;14(5):1035–8.
26. Wong, TE, Majumdar, S, Adams, E, et al. *Am J Prev Med* 2011;41(6[Suppl 4]):S369–75.
27. Shapses, SA, Pop, LC, Wang, Y. *Nutr Res* 2017;39:1–13.
28. Berger, K, Schopohl, D, Lowe, G, et al. *Haemophilia* 2016;22(5):e406–16.
29. Barnes, RF, Cramer, TJ, Sait, AS, et al. *Int J Hypertens* 2016;2016:2014201.
30. Minuk, L, Jackson, S, Iorio, A, et al. *Haemophilia* 2015;21(6):736–41.
31. Sood, SL, Cheng, D, Ragni, M, et al. *Blood Adv* 2018;2(11):1325–1333.
32. Biere-Rafi, S, Tuinenburg, A, Haak, BW, et al. *J Thromb Haemost* 2012;10(1):30–7.
33. Paschou, SA, Anagnostis, P, Karras, S, et al. *Osteoporos Int* 2014;25(10):2399–407.
34. Weaver, CM, Gordon, CM, Janz, KF, et al. *Osteoporos Int* 2016;27(4):1281–1386.
35. Fearn, M, Hill, K, Williams, S, et al. *Haemophilia* 2010;16(4):606–14.
36. Gay, ND, Lee, SC, Liel, MS, et al. *Br J Haematol* 2015;170(4):584–6.
37. Hilberg, T, Herbsleb, M, Gabriel, HH, et al. *Haemophilia* 2001;7(6):582–8.
38. World Health Organization. Hepatitis C. www.searo.who.int/thailand/factsheets/fs0018/en/ (Accessed January 2020).
39. Sulkowski, MS, Gardiner, DF, Rodriguez-Torres, M, et al. *N Engl J Med* 2014;370(3):211–21.
40. Young, G. *Haemophilia* 2012;18(Suppl 5):27–32.
41. Young, G. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012;2012:362–8.
42. Geraghty, S, Dunkley, T, Harrington, C, et al. *Haemophilia* 2006;12(1):75-81.
43. Brand, B, Dunn, S, Kulkarni, R. *Eur J Haematol* 2015;95(Suppl 81):30–5.
44. Holmberg, C, Larsson, C, Korp, P, et al. *Int J Qual Stud Health Well-being* 2018;13(sup1):1487759.
45. Holme, PA, Combescure, C, Tait, RC, et al. *Haemophilia* 2016;22(2):248–255.
46. Hilberg, T. *Orphanet J Rare Dis* 2018;13(1):38.
47. von der Lippe, C, Diesen, PS, Feragen, KB. *Mol Genet Genomic Med* 2017;5(6):758–773.
48. Garcia-Dasi, M, Torres-Ortuno, A, Cid-Sabatel, R, et al. *Haemophilia* 2016;22(5):e349–58.
49. Torres-Ortuno, A, Cid-Sabatel, R, Barbero, J, et al. *Vox Sang* 2017;112(4):301–309.
50. Quon, D, Reding, M, Guelcher, C, et al. *Am J Hematol* 2015;90(Suppl 2):S17–22.
51. Auerswald, G, Dolan, G, Duffy, A, et al. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(8):845–854.
52. Riley, RR, Witkop, M, Hellman, E, et al. *Haemophilia* 2011;17(6):839–45.
53. duTreil, S. *J Blood Med* 2014;5:115–22.
54. Bullinger, M, von Mackensen, S. *Haemophilia* 2004;10(Suppl 1):9–16.
55. Coppola, A, Cerbone, AM, Mancuso, G, et al. *Haemophilia* 2011;17(1):21–7.
56. Morfini, M, Benson, G, Jimenez-Yuste, V, et al. *Blood Transfus* 2015;13(4):644–50.
57. Exercise is Medicine. Health Care - Exercise is Medicine: A Standard in the Clinical Setting. www.exerciseismedicine.org/support_page.php/health-care/ (Accessed January 2020).
58. World Health Organization. Physical activity and health in Europe: evidence for action. www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0011/87545/E89490.pdf (Accessed January 2020).
59. Lee, JH, Lee, R, Hwang, MH, et al. *Diabetol Metab Syndr* 2018;10:15.
60. Public Health England. Muscle and bone strengthening and balance activities for general health benefits in adults and older adults. www.assets.publishing.service.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/721874/MBSBA_evidence_review.pdf (Accessed January 2020).
61. World Health Organization. Global recommendations on physical activity for health. www.apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44399/9789241599979_eng.pdf;jsessionid=3B7FA8229FCE0339E80FBEE584536F8F?sequence=1 (Accessed January 2020).
62. Kujala, UM. *Br J Sports Med* 2009;43(8):550–5.
63. Pasanen, T, Tolvanen, S, Heinonen, A, et al. *Br J Sports Med* 2017;51(20):1459–1465.
64. Fransen, M, McConnell, S, Harmer, AR, et al. *Cochrane Database Syst Rev* 2015;1:CD004376.
65. Brunner, A, Stauber, F, Gohler, S, et al. *Haemophilia* 2013;19(2):267–74.
66. Herbsleb, M, Hilberg, T. *Haemophilia* 2009;15(1):114–21.
67. Hilberg, T, Herbsleb, M, Puta, C, et al. *Haemophilia* 2003;9(1):86–93.
68. Wells, AJ, McLaughlin, P, Simmonds, JV, et al. *Haemophilia* 2015;21(1):109–15.
69. Kempton, CL, Antoniucci, DM, Rodriguez-Merchan, EC. *Haemophilia* 2015;21(5):568–77.
70. Strike, K, Mulder, K, Michael, R. *Cochrane Database Syst Rev* 2016;12:CD011180.
71. von Mackensen, S. *Haemophilia* 2007;13(Suppl 2):38–43.
72. Czepa, D, Von Mackensen, S, Hilberg, T. *Haemophilia* 2012;18(1):80–5.
73. WHO. Physical Activity. www.who.int/news-room/facts-in-pictures/detail/physical-activity (Accessed January 2020).
74. Heijnen, L. *Haemophilia* 2008;14(Suppl 6):45–51.
75. van Brussel, M, van der Net, J, Hulzebos, E, et al. *Pediatr Phys Ther* 2011;23(1):2–14.
76. Lobet, S, Lambert, C, Hermans, C. *Haemophilia* 2016;22(6):e554-e556.
77. National Hemophilia Foundation. Playing It Safe: Bleeding Disorders, Sports and Exercise. www.hemophilia.ca/files/PlayingItSafe.pdf (Accessed January 2020).
78. Forsyth, AL, Quon, DV, Konkle, BA. *Haemophilia* 2011;17(5):e870–6.
79. Goto, M, Takedani, H, Haga, N, et al. *Haemophilia* 2014;20(2):e121–7.
80. SR., C. *Clinical Diabetes* 2008;26:123-127.
81. Tuso, P. *Perm J* 2015;19(4):84–8.
82. World Health Organization. Global Strategy on Diet, Physical Activity and Health. Physical Activity and Adults. www.who.int/dietphysicalactivity/factsheet_adults/en/ (Accessed January 2020).
83. Sallis, R. *Br J Sports Med* 2011;45(6):473–4.
84. Professional associations for physical activity (Sweden). Physical Activity in the Prevention and Treatment of Disease. www.folkhalsomyndigheten.se/contentassets/5de033c2c75a494a99cbba2407594c22/physical-activity-prevention-treatment-disease-webb.pdf (Accessed January 2020).
85. Goto, M, Takedani, H, Yokota, K, et al. *J Blood Med* 2016;7:85–98.
86. Steps for Living. Healthy Eating and Healthy Body Weight. www.stepsforliving.hemophilia.org/next-step-kids/maintaining-a-healthy-body-kids/healthy-eating-kids (Accessed January 2020).
87. Majumdar, S, Ahmad, N, Karlson, C, et al. *Haemophilia* 2012;18(3):e82–4.
88. Mulvany, R, Zucker-Levin, AR, Jeng, M, et al. *Phys Ther* 2010;90(4):509–26.
89. Collins, PW, Fischer, K, Morfini, M, et al. *Haemophilia* 2011;17(1):2-10.
90. U.S. Department of Health and Human Services. Physical Activity Guidelines Advisory Committee Report, 2008 www.health.gov/paguidelines/2008/report/pdf/committeereport.pdf (Accessed January 2020).
91. Allender, S, Cowburn, G, Foster, C. *Health Educ Res* 2006;21(6):826–35.
92. Williams, MA, Haskell, WL, Ades, PA, et al. *Circulation* 2007;116(5):572–84.
93. Nelson, ME, Rejeski, WJ, Blair, SN, et al. *Circulation* 2007;116(9):1094–105.
94. Blamey, G, Forsyth, A, Zourikian, N, et al. *Haemophilia* 2010;16(Suppl 5):136–45.
95. B. Runkel, DCaTH. *Haemophilia* 2016;22:765–71.
96. Pollock, ML, Gaesser, GA, Butcher, JD, et al. *Med Sci Sports Exerc* 1998;30(6):975–91.
97. Centers for Disease Control and Prevention. Physical Activity and Health: A Report of the Surgeon General: Chapter 2. www.cdc.gov/nccdphp/sgr/chap2.htm (Accessed January 2020).
98. Centers for Disease Control and Prevention. Physical Activity and Health: A Report of the Surgeon General: Chapter 3. www.cdc.gov/nccdphp/sgr/chap3.htm (Accessed January 2020).
99. Centers for Disease Control and Prevention. Perceived Exertion (Borg Rating of Perceived Exertion Scale). www.cdc.gov/physicalactivity/basics/measuring/exertion.htm (Accessed January 2020).
100. Kuijlaars, IAR, Timmer, MA, de Kleijn, P, et al. *Haemophilia* 2017;23(6):934–940.
101. Martinoli, C, Della Casa Alberighi, O, Di Minno, G, et al. *Thromb Haemost* 2013;109(6):1170–9.
102. Kulkarni, R. *Haemophilia* 2018;24(1):33–42.
103. Groen, WG, Takken, T, van der Net, J, et al. *Haemophilia* 2011;17(5):e906–12.
104. Tlacuilo-Parra, A, Morales-Zambrano, R, Tostado-Rabago, N, et al. *Br J Haematol* 2008;140(5):562–7.
105. Wang, M, Alvarez-Roman, MT, Chowdary, P, et al. *Blood Coagul Fibrinolysis* 2016;27(7):737–744.
106. National Hemophilia Foundation. Transition Guidelines for People with Bleeding Disorders - Table. www.hemophilia.org/Transition-Guidelines-for-People-with-Bleeding-Disorders (Accessed January 2020).
107. Ljung, R, Gretenkort Andersson, N. *Br J Haematol* 2015;169(6):777–86.
108. Timmer, MA, Pisters, MF, de Kleijn, P, et al. *Haemophilia* 2015;21(3):289–96.
109. Canadian Hemophilia Society. Precautions in hemophilia. www.hemophilia.ca/precautions-in-hemophilia/ (Accessed January 2020).
110. Czepa, D, van Ravenstein, S, Stauber, F, et al. *Hamostaseologie* 2013;33 Suppl 1:S25-31.

Références (suite)

111. HEMAWARE. Strength Training 101. www.hemaware.org/mind-body/strength-training-101 (Accessed January 2020).
112. HEMAWARE. Climbing the Walls. www.hemaware.org/mind-body/climbing-walls (Accessed January 2020).
113. HEMAWARE. 5 Reasons Yoga Can Benefit Men With Bleeding Disorders. www.hemaware.org/mind-body/5-reasons-yoga-can-benefit-men-bleeding-disorders (Accessed January 2020).
114. Sherlock, E, O'Donnell, JS, White, B, et al. *Haemophilia* 2010;16(1):e202–9.
115. International Association for the Study of Pain. IASP Terminology. www.iasp-pain.org/Education/Content.aspx?ItemNumber=1698 (Accessed January 2020).
116. Roussel, NA. *Haemophilia* 2018;24(Suppl 6):3–8.
117. Blanchette, VS, Key, NS, Ljung, LR, et al. *J Thromb Haemost* 2014;12(11):1935–9.
118. Humphries, TJ, Kessler, CM. *Haemophilia* 2013;19(2):181–7.
119. Lumley, MA, Cohen, JL, Borszcz, GS, et al. *J Clin Psychol* 2011;67(9):942–68.
120. Kruger, S, Hoffmeister, M, Hilberg, T. *Haemophilia* 2018;24(4):657–666.
121. Kruger, S, Hilberg, T. *Hamostaseologie* 2015;35(Suppl 1):S5–9.
122. Roosendaal, G, Lafeber, FP. *Semin Thromb Hemost* 2003;29(1):37–42.
123. Elander, J, Barry, T. *Haemophilia* 2003;9(2):202–13.
124. Hodges, PW, Tucker, K. *Pain* 2011;152(3[Suppl]):S90–8.
125. Bank, PJ, Peper, CE, Marinus, J, et al. *Eur J Pain* 2013;17(2):145–57.
126. Gourlay, DL, Heit, HA, Almahrezi, A. *Pain Med* 2005;6(2):107–12.
127. Mannucci, PM, Schutgens, RE, Santagostino, E, et al. *Blood* 2009;114(26):5256–63.
128. Sexton, H, Maere, A, Dahl, NH. *Acta Psychiatr Scand* 1989;80(3):231–5.
129. Morgan, WP. *Med Sci Sports Exerc* 1985;17(1):94–100.
130. King, AC, Oman, RF, Brassington, GS, et al. *JAMA* 1997;277(1):32–7.
131. Hoffman, MD, Shepanski, MA, Ruble, SB, et al. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85(7):1183–7.
132 Janal, MN. *J R Soc Med 1996;89(7):376–81.*
133. *Patel H, Alkhawam H, Madanieh R, et al. World J Cardiol 2017;9(2):134–38.*
134. Bonaldo P, Sandri M. et al. Dis Model Mech 2013;6(1):25–39.
135. Lexico. Powered by Oxford. www.lexico.com/en/definition/balance (Accessed January 2020).
136. Lexico.com Powered by Oxford. www.lexico.com/definition/haemorrhage (Accessed January 2020)
137. Medicine.net. Medical definition of bone mineral density. www.medicinenet.com/script/main/art.asp?articlekey=24481 (Accessed January 2020).
138. NHS. What is body mass index (BMI). www.nhs.uk/common-health-questions/lifestyle/what-is-the-body-mass-index-bmi/ (Accessed January 2020).
139. Lexico. Powered by Oxford. www.lexico.com/definition/deconditioning (Accessed January 2020).
140. Miller F, Cooper R, Bann D, et al. *Med Sci Sports Exerc* 2014;46(1):69–75.
141. Radiopaedia.org, haemophilic arthropathy. https://radiopaedia.org/articles/haemophilic-arthropathy (Accessed January 2020).
142. Nijdam A, Bladen M, Hubert N, et al. *Haemophilia 2016;22(1):142–7.*
143. *Uptodate.com. hemarthrosis.* www.uptodate.com/contents/hemarthrosis (Accessed January 2020).
144. Gale A. *Toxicol Pathol 2011;39(1):273–80.*
145. *Srivastava R. Ministry of Defence 2008.*
146. *NHS.com, what is blood pressure?* www.nhs.uk/common-health-questions/lifestyle/what-is-blood-pressure/ (Accessed January 2020)
147. World Health Organization. Obesity. www.who.int/topics/obesity/en/ (Accessed January 2020)
148. NHS. Osteoporosis. www.nhs.uk/conditions/osteoporosis/ (Accessed January 2020)
149. NHS. Osteophyte (bone spur). www.nhs.uk/conditions/osteophyte/ (Accessed January 2020)
150. van Lummel RC, Walgaard S, Pijnappels M, et al. *PLoS One 2015;10(12):e0144048.*
151. *Lexico. Powered by Oxford.* https://www.lexico.com/definition/proprioceptive (Accessed January 2020)
152. Medical Dictionary. https://medical-dictionary.thefreedictionary.com/range+of+motion+exercise (Accessed January 2020)
153. Tiktinsky R, Falk B, Heim M, et al. *Haemophilia 2002;8:22–7.*
154. *Farlex Partner Medical Dictionary, 2012.* www.medical-dictionary.thefreedictionary.com/self-efficacy (Accessed January 2020).
155. The Hemophilia, von Willebrand Disease & Platelet Disorders Handbook. What is Synovitis? www.hog.org/handbook/article/4/18/what-is-synovitis (Accessed January 2020).

Pfizer Hémophilie

200422 May 2020