Better Health, Brighter Future

Kinesitherapeutische aanpak van de hemofiliepatiënt

Indien u specifieke vragen zou hebben over de zorg van uw patiënt, gelieve contact te nemen met een lid van het multidisciplinaire team.

Hematoloog

Naam : .....

Telefoon : .....

Email adres :.....

Kinesitherapeut

Naam : .....

Telefoon : .....

Email adres :.....

Samenvatting

VOORWOORD 4

HOOFDSTUK I : Hemofilie en complicaties 5

I.1. Hemofilie 6

I.2. Musculoskeletale complicaties 7

I.2.1. Intra-articulaire bloedingen (hemartrosen) 7

I.2.2. Intramusculaire bloedingen (hematomen) 10

I.3. Functionele invaliditeit 11

Kernpunten 11

HOOFDSTUK II : Medische en chirurgische behandelingen 12

II.1. Medische behandeling van hemofilie 13

II.2. Chirurgische behandeling 14

II.3. Radioactieve synovectomie 15

Kernpunten 15

HOOFDSTUK III : Regelmatige lichaamsbeweging voor de hemofiliepatiënt 16

III.1. Kind met hemofilie 17

III.2. Volwassene met hemofilie 17

Kernpunten 18

HOOFDSTUK IV : Kinesitherapie en hemofilie 19

IV.1. Therapeutische doelstellingen 19

IV.2. Algemene principes van de kinesitherapiesessies 20

IV.3. Aanbevelingen voor een specifieke aanpak : 23

IV.3.1. Aanpak van hemartrosen in de acute 23

IV.3.2. Aanpak van hemartrosen in de subacute fase 24

IV.3.3. Aanpak van hemartrosen in de chronische fase 24

IV.3.4. Aanpak van spierhematomen 26

IV.3.5. Aanpak tijdens kniechirurgie 26

IV.3.6. Aanpak van het kind met hemofilie 27

IV.4. Kinesitherapie-oefeningen aanbevolen voor hemofiliepatiënten 29

IV.5. Pijnproblematiek 30

IV.6. Wanneer de hemofiliepatiënt verwijzen naar het referentiecentrum voor hemofilie ? 31

Kernpunten 31

CONCLUSIE 32

VOORWOORD

Hemofilie is een erfelijke ziekte die gekenmerkt wordt door een tekort aan factor VIII of factor IX van de bloedstolling. In ernstige vormen manifesteert ze zich door bloedingen die vaak het bewegingsapparaat treffen en die na verloop van tijd permanente letsels in één of meer gewrichten en spieren kunnen veroorzaken. Naast pijn kunnen de gewrichts- en spierletsels leiden tot mobiliteitsverlies, retracties, spieratrofie en evenwichtsstoornissen. De behandeling en de beoordeling van hemofiliepatiënten vereist daarom veel gezamenlijke expertise op het gebied van hemostase en musculoskeletale aandoeningen en is gebaseerd op een nauwe samenwerking tussen hematologen en kinesitherapeuten.

Revalidatietherapie kan van groot nut zijn door de autonomie en het functionele vermogen van de patiënt te vergroten en bijgevolg zijn levenskwaliteit te verbeteren. De doelstellingen van kinesitherapie bij hemofiliepatiënten zijn veelzijdig: pijn en gevoelsstoornissen verlichten, bloedingen voorkomen, het ontstekingsproces stoppen, een aangepaste fysieke conditie verkrijgen en de beweeglijkheid van de gewrichten behouden.

Deze brochure werd uitgegeven door Takeda op initiatief van een panel van experts in de aanpak van hemofilie, die meenden dat het opportuun zou zijn om een document te schrijven om kinesitherapeuten vertrouwd te maken met de behandelingsmogelijkheden van hemofiliepatiënten en de cruciale rol van de kinesitherapie in de behandeling van hemofilie te promoten.

Dit materiaal bevat praktische informatie voor kinesitherapeuten die meer willen weten over de revalidatiemodaliteiten van personen met hemofilie en stimuleert een multidisciplinaire benadering van de behandeling. Deze brochure belicht ook de basisoverwegingen bij het ontwerpen van een gepersonaliseerd revalidatieprogramma.

Daarom stellen wij u vandaag met enthousiasme deze brochure voor, waarvan de inhoud en de proeflezing werden verzekerd door Dr. Sébastien Lobet, fysiotherapeut en onderzoeker in het hemofiliebehandelcentrum van de cliniques universitaires Saint-Luc, te Brussel. Dr. Ruth Van der Looven, arts specialist fysische geneeskunde & kinderrevalidatie – sportgeneeskunde, Universitair Ziekenhuis Gent en mevrouw N. Grinda, kinesitherapeut aan het Hôpital Bicêtre in Frankrijk, droegen ook bij tot de ontwikkeling van dit document

Takeda heeft geen invloed gehad op de inhoud van deze brochure.

Dr Lobet behaalde zijn Master in Sport kinesitherapie in 1999 aan de Université Catholique de Louvain, België. Vervolgens behaalde hij in 2009 een diploma pediatrische orthopedische kinesitherapie aan de Université Libre de Bruxelles. Momenteel hebben zijn belangrijkste onderzoeksinteresses betrekking op het domein van de musculoskeletale beoordeling bij kinderen en volwassenen met hemofilie, alsook op de promotie van kinesitherapie en zelfrevalidatie in ontwikkelingslanden. In 2012 behaalde hij een doctoraatsthesis aan het Institute of Neurosciences van de Université Catholique de Louvain en hij volgde daarna een postdoctoraal fellowship aan de KULeuven. Hij is een van de oprichters van twee verenigingen van fysiotherapeuten: de commissie voor fysiotherapie van de European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD) en van de Association Francophone des Physiothérapeutes spécialisés en maladies Hémorragiques (AFPH).

Mail : Sebastien.lobet@uclouvain.be • Web : https://sebastienlobet.com/

HOOFDSTUK I : Hemofilie en complicaties

I.1. Hemofilie

Wat is hemofilie ?

Hemofilie A en hemofilie B zijn erfelijke bloedingsstoornissen die gekenmerkt worden door een tekort of disfunctie van, respectievelijk, stollingsfactoren VIII en IX.

Een tekort aan stollingsfactor leidt tot episodes van bloedingen in de gewrichten, de spieren en de weke weefsels (bijv. neusslijmvlies of spijsverteringsstelsel). Intracraniële bloedingen kunnen uiteraard ernstige gevolgen hebben. Andere mogelijke manifestaties zijn onder meer langdurige bloedingen na een operatie of een trauma, evenals recidieven van bloedingen die aanvankelijk onder controle waren. Patiënten met hemofilie bloeden langer dan normaal, maar niet heviger.

Een mutatie in het recessief allel op het X-chromosoom is verantwoordelijk voor een volledige of gedeeltelijke deficiëntie van de betreffende stollingsfactor (*Srivastava et al., 2013*). Hemofilie treft voornamelijk mannen, hoewel sommige vrouwen die de mutatie dragen ook een lager gehalte van de overeenkomstige stollingsfactor hebben. Deze vrouwen hebben abnormaal langdurige bloedingen omdat het niet-gemuteerde gen op het gezonde X-chromosoom, het gen dat drager is van het tekort, niet of onvoldoende compenseert. Deze vrouwen worden «symptomatisch» genoemd en zijn perfect te behandelen op medisch vlak.

Hemofilie A treft ongeveer één op de 5.000 geboorten van jongens, terwijl hemofilie B minder vaak voorkomt. Ongeveer 85% van de hemofiliepatiënten (HP) is getroffen door type A, terwijl 15% lijdt aan vorm B. Volgens epidemiologische gegevens van de Belgische Hemofilievereniging zijn er bij ons, respectievelijk, ongeveer 810 en 175 patiënten.

Gradatie in hemofilie

Afhankelijk van de residuele activiteit van FVIII of FIX, wordt hemofilie geklasseerd in drie gradaties : ernstig, matig of mild (*Blanchette et al. 2014*).

Tabel 1. Kenmerken van de verschillende gradaties van hemofilie

Gradatie	% stollingsfactor aanwezig	Bloedingsepisoden/ jaar*	Oorzaak van de bloeding
Ernstig	<1%	24–48	Spontaan of trauma
Matig	1% tot <5%	4–6	Licht trauma
Mild	>5% tot <40%	Zeldzame	Majeur trauma

*Zonder behandeling.

Ongeveer 40% van de hemofiliepatiënten heeft een ernstige vorm, wat overeenkomt met minder dan 1% van de normale hoeveelheid stollingsfactor in het bloed. Bij ernstige hemofilie treffen de bloedingen de synoviale gewrichten. Herhaalde gewrichtsbloedingen kunnen leiden tot synovitis en destructie van het kraakbeen. Daaruit volgen aanzienlijke en invaliderende gewrichtspijn, retracties van weke weefsels en spieratrofie. De gewrichtsschade wordt dan chronisch. Ernstige hemofilie wordt behandeld door een multidisciplinair team.

Matige hemofilie wordt gedefinieerd als 1–5% van de normale hoeveelheid stollingsfactor in het bloed. Bij patiënten met matige hemofilie wordt de diagnose soms laattijdig gesteld en komen spontane bloedingen niet vaak voor. De bloedingen hebben de neiging om op te treden na een verwonding, een trauma of een chirurgische interventie. De klinische fenotypes van matige hemofilie zijn heterogeen, en ongeveer 25% van de patiënten heeft gewrichtsbloedingen die vergelijkbaar zijn met deze van ernstige hemofilie.

Milde hemofilie komt overeen met 5 tot 40% van de normale hoeveelheid stollingsfactor in het bloed. Ze gaat meestal niet gepaard met spontane bloedingen, en bijna alle bloedingsepisodes zijn het gevolg van een trauma of chirurgische interventie. Deze patiënten worden ook vaak bij toeval geïdentificeerd naar aanleiding van een preoperatieve bilan.

I.2. Musculoskeletale complicaties

De evolutie van hemofilie wordt hoofdzakelijk gemeten aan de degradatie van het skeletspierstelsel, die het gevolg is van de herhaaldelijke bloedingen in gewrichten en spieren en zich manifesteert als pijn en progressieve functionele beperkingen.

Bij hemofiliepatiënten vertegenwoordigen intra-articulaire bloedingen of hemartrosen ongeveer 80% van de bloedingen en intramusculaire bloedingen 10 tot 15%. Een adequate behandeling helpt om het aantal bloedingsepisodes te verminderen, zowel in gewrichten als in spieren, en hun sequelen te verminderen.

Gewrichtsschade komt voor bij 90% van de patiënten met de ernstige vorm. Ze is de grootste bron van uitgaven en morbiditeit gelinkt aan hemofilie en heeft een aanzienlijke weerslag op de functionele gezondheid en de levenskwaliteit van de patiënten.

I.2.1. Intra-articulaire bloedingen (hemartrosen)

Hoewel alle gewrichten kunnen aangetast zijn, zijn de trochleaire gewrichten, vooral de enkels, knieën en ellebogen, het vaakst getroffen.

De frequentie van hemartrose varieert van de ene patiënt tot de andere, afhankelijk van de ernst van de ziekte, de respons op de behandeling en de leeftijd van de patiënt. Met de leeftijd neemt de frequentie van hemartrosen toe: ze vertegenwoordigen gemiddeld 21% van alle bloedingen bij kinderen van 1 tot 6 jaar, tot 50% van alle bloedingen tussen de 10 en 17 jaar, en 60% van alle bloedingen bij patiënten van 18 tot 65 jaar zonder preventieve behandeling. Artropathie is de belangrijkste comorbiditeit bij oudere hemofiliepatiënten die geen adequate behandeling konden krijgen vanaf jonge leeftijd.

Bij patiënten met ernstige hemofilie treedt één op de drie intra-articulaire bloedingen reeds op vóór de leeftijd van 2 jaar. De eerste episode treedt typisch op wanneer het kind leert lopen (*Rodriguez-Merchan, 2010*). Bij adolescenten en jongvolwassenen zijn de enkels het vaakst aangetast. Bij patiënten ouder dan 30 jaar zijn de knieën en ellebogen de meest getroffen gewrichten.

Fysiopathologie van hemofiele artropathie

Het pathologisch proces van hemofiele artropathie is complex en multifactorieel en nog niet volledig opgehelderd. Het begint met een ontsteking van het synoviale membraan, synovitis genoemd. Deze synovitis is verantwoordelijk voor opeenvolgende pathologische processen :

- Ontsteking van het synoviale membraan : geïnduceerd door de lekkage van bloed
- Secretie van pro-inflammatoire cytokines door de macrofagen
- Apoptose van chondrocyten : geïnduceerd door de inflammatoire mediatoren en ijzer
- Progressieve destructie van het synoviale membraan en het kraakbeen gevolgd door botafwijkingen

Soms is één enkele hemartrose voldoende om een pathologisch proces op gang te brengen. Herhaalde episodes van hemartrose leiden geleidelijk tot inflammatoire en hypertrofische synovitis. Het risico op gewrichtsschade neemt toe met elke volgende hemartrose (*Forsyth et al., 2020*). De tekenen van aanhoudende schade en ontsteking van het synoviale membraan en het kraakbeen kunnen na verloop van tijd detecteerbaar zijn, zelfs tussen de bloedingsepisodes.

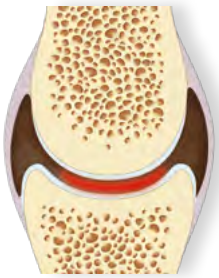
Rol van het bloed

Het weefsel van het synoviale membraan is rijkelijk gevascularisseerd. Bij hemartrose vindt eerst een bloeduitstorting plaats in het gewricht, waarbij het bloed zich geleidelijk ophoopt. De ijzerafzettingen die ontstaan door lyse van de rode bloedcellen, versterken het proces van kraakbeendestructie.

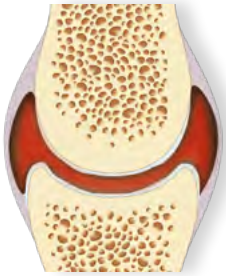
We spreken van hemofiele artropathie wanneer herhaalde hemartrosen uiteindelijk het herstel van het bewegingsbereik en de spierkracht belemmeren.

De drie stadia van hemartrose :

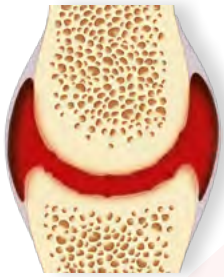
Het fysiopathologisch proces omvat drie belangrijke stadia :



Acute hemartrose ontwikkelt zich in enkele uren. De patiënt heeft een gevoel van warmte of tintelingen in het gewricht, dat pijnlijk, gespannen en warm aanvoelt. Evolutie tot een variabele graad van functionele invaliditeit.



Subacute hemartrose als gevolg van herhaalde bloedingen in hetzelfde gewricht met kraakbeenaantasting. Ze vertaalt zich door pijn die nog te verdragen is en een licht verlies van de beweeglijkheid van het gewricht. De gewrichten die recidieven doormaken, moeten strikt worden gecontroleerd op het optreden van permanente letsels (synoviale hypertrofie). (*Forsyth et al., 2020*). Deze gewrichten aangetast door herhaalde bloedingen worden “doelgewrichten” genoemd.



Chronische artropathie , waarbij de progressieve destructie van het gewricht (bot- en kraakbeenaantasting) het gevolg is van proliferatieve, chronische synovitis, veroorzaakt door herhaalde intra-articulaire bloedingen.

De verschillende aanpak van elke fase wordt beschreven in hoofdstuk IV.3 van deze brochure.

Het is belangrijk om in gedachten te houden dat eenzelfde patiënt gewrichten in verschillende stadia van hemartrose kan hebben. Wanneer frequente hemartrosen meerdere gewrichten aantasten, kan dit leiden tot polyartropathie.

Verschillen tussen hemofiele artropathie, artrose en reumatoïde artritis

Patiënten met artrose of reumatoïde artritis komen vaker voor in de populatie dan patiënten met hemofilie. Kinesitherapeuten die niet gespecialiseerd zijn in hemofilie, hebben mogelijk enige ervaring met de behandeling van de gewrichten van deze eerste patiënten.

Het is belangrijk om te weten dat de onderliggende gewrichtsschade bij de hemofiliepatiënt anders is dan deze bij personen met artrose of reumatoïde artritis (*Forsyth et al., 2020*). Aangezien de behandeling afhangt van de onderliggende ziekte, is het van cruciaal belang om een differentiaaldiagnose te stellen. Naast de pathogenese zijn de onderscheidende factoren: type pijn, evolutie van de symptomen, voorgeschiedenis van het gewricht en verandering van het bewegingsbereik.

De belangrijkste verschillen tussen deze drie pathologieën staan in de onderstaande tabel (Tabel 2).

Tabel 2. Gewrichtspathologie bij patiënten met hemofilie, artrose en reumatoïde artritis

	Hemofiele artropathie (HA)	Artrose	Reumatoïde artritis (RA)
Gemeenschap-pelijke kenmer-ken	Diffuse kraakbeenletsels	Degeneratie van het kraakbeen en osteofyten	Synovitis, degradatie van het kraakbeen en botresorptie
Klinisch beeld	Pijnlijk acuut begin Gewrichtszwelling	Zwelling en hypertrofie van het gewricht	Gewrichtszwelling en -schade
Fysiopathologie	Gewrichtsbloeding vanuit het synoviale membraan	Risicofactoren : leeftijd, geslacht, blessures, slijtage en obesitas Biochemische processen	Genetische achtergrond Chronische auto-immuunstoornis Systemische symptomen
Belangrijkste processen	Synoviale inflammatie Inflammatoire mediatoren veroorzaken apoptose van chrondrocyten IJzer verhoogt de pro-inflammatoire cytokines Destructie van het kraakbeen en botafwijkingen	Synoviale inflammatie in de zones grenzend aan de letsels Afgifte van cytokines die de destructie van het naburig kraakbeen versnellen	Auto-immune synovitis die leidt tot de vorming van een pannus en botdestructie Destructie van het kraakbeen door de enzymen van de synoviocyten en chondrocyten
Beginleeftijd	< 2 jaar in ernstige gevallen	Treft 50% van de personen boven 65 jaar	Komt voor bij 3-4 % van de personen tussen 65 en 74 jaar
Schade op dezelfde leeftijd	Groter dan bij artrose en RA	Minder dan bij HA	Minder dan bij HA
Ernstfactoren	Aantal hemartrosen Gecumuleerde biome-chanische stress Toegang tot zorg, stol-lingsfactorconcentraten en kinesitherapie	Leeftijd Duur van de ziekte	Leeftijd op het moment van de diagnose Toegang tot disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) Rookgedrag Duur van de ziekte Gewrichtserosie

Naar *Forsyth et al., 2020*, Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications

I.2.2. Intramusculaire bloedingen (hematomen)

Na hemartrose zijn intramusculaire bloedingen of hematomen de tweede meest frequent voorkomende complicatie van hemofilie, die 10 tot 15% van alle bloedingen vertegenwoordigen. Hoewel spierbloedingen minder vaak voorkomen dan gewrichtsbloedingen, komen ze in om het even welke spier voor. Ze kunnen optreden als de spier uitgerekt of overbelast is of na een trauma (directe klap) (*Lobet et al., 2014*).

De ernst van een intramusculaire bloeding of hematoom varieert volgens de grootte en de locatie. Als de bloeding in een diep spiercompartiment optreedt, kan ze leiden tot neuromusculaire klachten, wat een ernstige complicatie is. Diepe flexorgroepen, zoals de iliopsoas en flexoren van onderarm en tenen, lopen het grootste risico om een compartimentsyndroom te ontwikkelen door compressie van het hematoom of zenuwcompressie (bijv. compressie van de nervus femoralis in geval van hematoom van de musculus psoas). Hematomen in de grote spiercompartimenten (bil, kuit) kunnen een indrukwekkende omvang bereiken. Een bloeding in een grote omkapselde spier (onderarm, handpalmen) kan neurovasculaire compressie veroorzaken.

De symptomen

De symptomen van spierbloedingen zijn :

- Pijn in de aangetaste spier. Het blijkt moeilijk te zijn om een hematoom op te sporen in de diepe spieren, zoals bijv. de rotatoren van de heup.
- Beperking van de mobiliteit. Passief stretchen of actieve contractie van de spier zijn moeilijk, zo niet onmogelijk. Bovendien plaatst de patiënt zijn aangedane ledemaat in een comfortabele positie, meestal in flexie, om de spierinserties dichter bij elkaar te brengen.
- Zwelling. De spier is stijf en gespannen. De zwelling kan zeer uitgesproken zijn.
- Warmte. De spier is warmer dan de naburige zones. In diepe spieren, zoals de iliopsoas, is dit niet te voelen bij palpatie.

Bijvoorbeeld, ernstige pijn in de lies, geassocieerd met het onvermogen om het onderste lidmaat te strekken en een gefixeerde knie en heup, verraden waarschijnlijk een trauma of een hematoom van de iliopsoas bij de hemofiliepatiënt.

De evolutie van hematomen

Het herstel na een groot intramusculair hematoom duurt lang, omdat het moeilijk is om de spier volledig te stabiliseren en te vermijden om ze te bewegen.

De evolutiefasen zijn de volgende :

- Acute inflammatie, die ontstaat zodra de bloeding begint. Het kan enkele uren of zelfs dagen duren totdat de bloeding stopt. In dit stadium loopt de patiënt het risico om een recidief van de bloeding te ontwikkelen.
- Herstel en regeneratie, die beginnen aan het einde van de inflammatoire fase en eindigen na ongeveer 6 weken. Er is een verhoogde fibroblastische activiteit, die de weerstand van het bindweefsel versterkt en de vorming van adhesies bevordert. De spier- en bindweefsels zijn echter nog niet op volle kracht en het risico op recidief van hematoom blijft bestaan.
- Remodeling: dit proces kan tot 6 maanden duren. Het is mogelijk om spierkrachttraining te starten om de capaciteiten van de patiënt te vergroten. Als er geen complicaties zijn, wordt er een oefenprogramma opgesteld. De training moet langzaam beginnen en de intensiteit moet geleidelijk worden opgedreven. Het gebruik van de spieren en het bindweefsel stimuleert hun ontwikkeling en verbetert hun functie. Onvoldoende training impliceert aanhoudende spierzwakte en onvoldoende soepelheid stelt de patiënt bloot aan een risico op terugkerende bloedingen.

I.3. Functionele invaliditeit

Herhaalde hemartrosen en intramusculaire hematomen kunnen ernstige gevolgen hebben voor het bewegingsapparaat, de functionele capaciteiten en de levenskwaliteit van de hemofiliepatiënt. Stoornissen in het evenwicht, houdingsrespons en spierkracht kunnen zich accumuleren in de loop van de tijd. Bijvoorbeeld, vele oudere HP kenden lange perioden van immobiliteit of immobilisatie tijdens hun groeijaren, wat de ontwikkeling van hun motorische coördinatie kan hebben beïnvloed. Bij deze patiënten kunnen de herhaalde veranderingen in de vorm van de gewrichten een weerslag hebben gehad op de evenwichtsmechanismen en de dynamische stabiliteit.

Bij sommige HP induceren de meerdere artropathieën en retracties van de weke weefsels een karakteristieke houding die niet altijd kan worden gecorrigeerd. De betrokken patiënten kunnen een bepaalde aanpak ontwikkelen om deze verschillende beperkingen te compenseren.

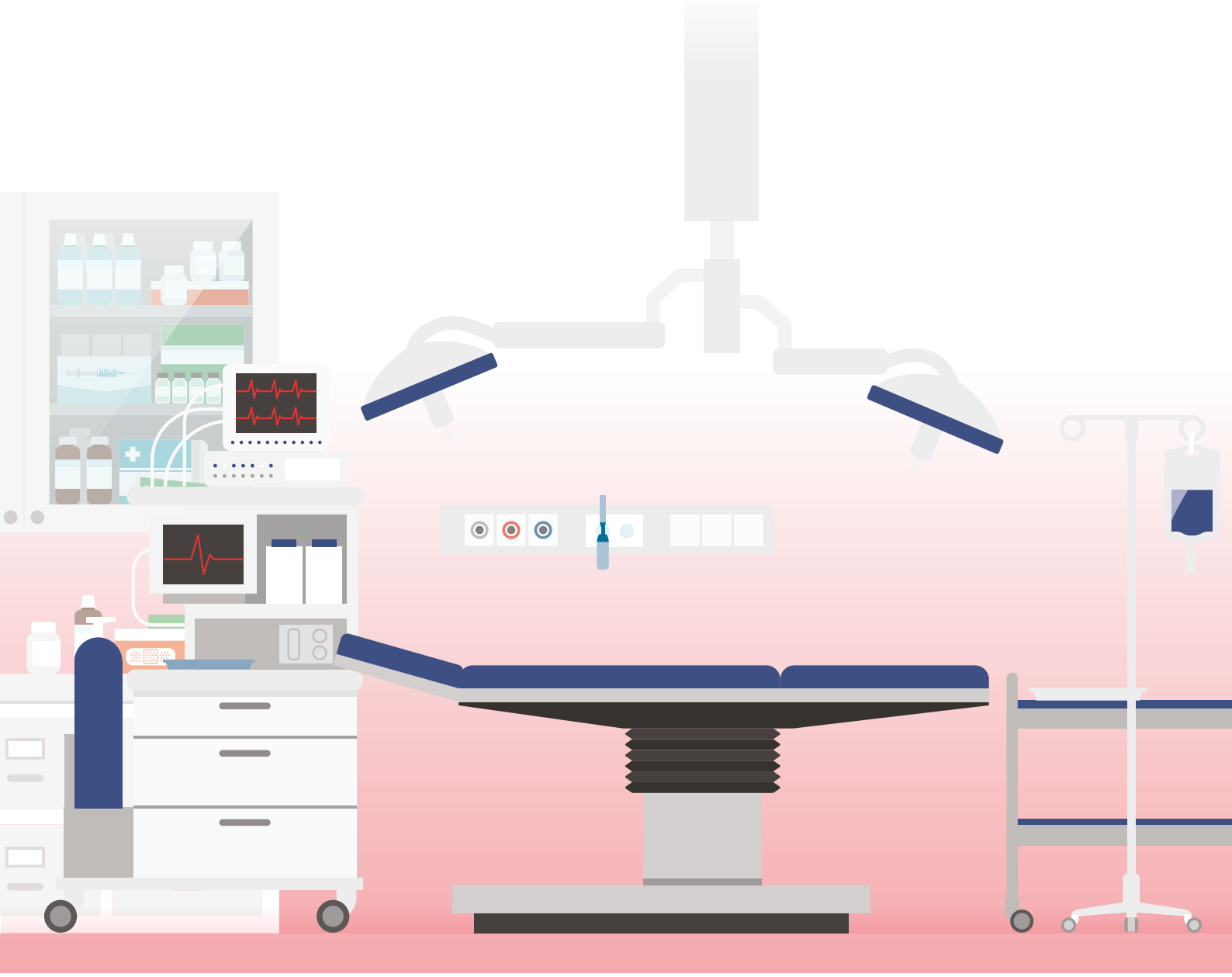
De gewrichtsstructuren die worden aangetast door de bloeding bij de hemofiliepatiënt (kapsel, proprioceptoren, spieren, kraakbeen, bot), zijn dezelfde als bij een acuut trauma, bijv. een verstuikte enkel, in de algemene bevolking. Het mechanisme van beschadiging is echter anders: het evenwicht van de hemofiliepatiënt is verstoord door de meerdere episodes van gewrichtszwelling en de lange perioden van immobiliteit die gepaard gaan met de bloedingen.

Bij patiënten met hemofilie moet de kinesitherapeutische behandeling aansluiten op de toediening van de ontbrekende stollingsfactor en het stoppen van de bloeding.

Kernpunten

- **X-chromosoom gebonden erfelijke, genetische ziekte die vooral mannelijke personen treft**
- **Drie gradaties in hemofilie ; de ernstige vorm is diegene die het meest een kinesitherapeutische aanpak vereist**
- **Langdurigere bloedingen in gewrichten, spieren en weke weefsels**
- **Chronische ziekte die leidt tot gewrichtsafwijkingen, pijn, spier- en gewrichtsretracties en, in sommige gevallen, een functionele handicap**
- **Vele verschillen tussen hemofiele artropathie en artrose of reumatoïde artritis (zie tabel 2)**

HOOFDSTUK II : Medische en chirurgische behandelingen



In België wordt de behandeling van hemofilie gestart in gespecialiseerde behandelcentra (referentiecentra voor hemofilie genaamd), verspreid over het hele land (zie lijst op pagina 34). Deze centra bieden ook passende therapeutische opleiding voor de patiënten en coördineren de algehele zorg, in samenwerking met een multidisciplinair team (hematoloog, kinesitherapeut, gespecialiseerde verpleegkundige, enz.), en dit minstens één keer per jaar.

II.1. Medische behandeling van hemofilie

De huidige therapeutische benadering is erop gericht bloedingen te voorkomen of te stoppen door middel van een substitutietherapie. De meeste beschikbare behandelingen omvatten de intraveneuze injectie van stollingsfactor VIII-concentraat (voor hemofilie A) of factor IX-concentraat (voor hemofilie B). Deze factoren kunnen preventief worden toegediend (profylactische behandeling), of in geval van bloeding of in het vooruitzicht van een intensere lichamelijke activiteit ('on demand' behandeling). De behandeling begint meestal vroeg in het leven en wordt voortgezet tijdens de kindertijd, de adolescentie en op volwassen leeftijd.

On demand behandeling

On demand behandeling veronderstelt de injectie van de ontbrekende stollingsfactor alleen als er een bloeding is of in het vooruitzicht van een verhoogd risico op bloeding (bijv. risicovolle sport, voor of na een invasieve procedure). In dit geval is het essentieel om de eerste injectie zo vroeg mogelijk uit te voeren, bij voorkeur binnen 3 uur na het begin van de bloeding. De behandeling moet worden voortgezet zolang de symptomen aanhouden. In België is deze benadering zeldzaam bij patiënten met ernstige hemofilie, bij wie de profylactische behandeling de voorkeur heeft.

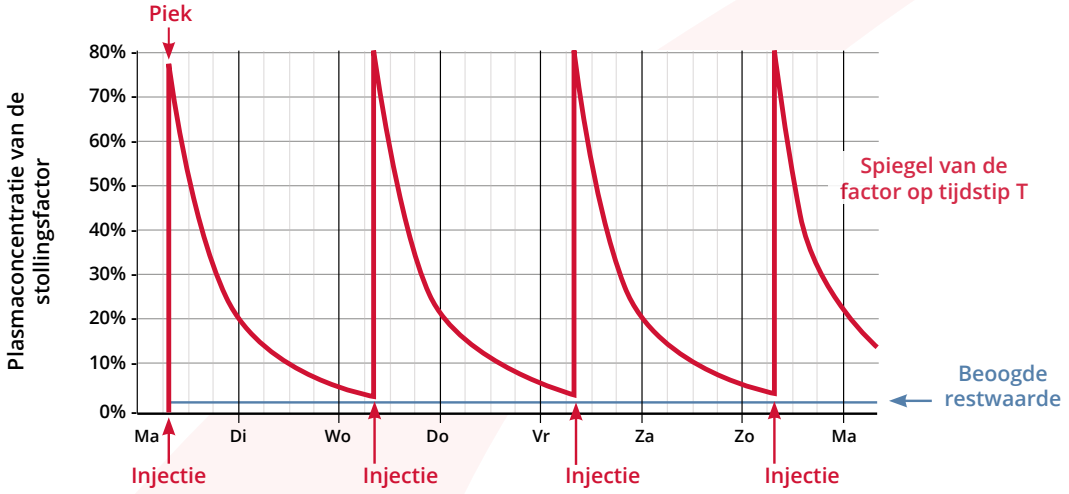
Profylactische behandeling

De profylactische behandeling bestaat uit de injectie van factor VIII of factor IX om de 2 of 3 dagen. Formuleringen van factor IX met verlengde werkingsduur zijn beschikbaar voor hemofilie B en vereisen slechts één injectie per week. De doelstelling van de behandeling is om een voldoende hoge bloedspiegel van stollingsfactor te behouden om een quasi-normale stolling mogelijk te maken in geval van bloeding. Deze profylaxe is geïndiceerd bij patiënten met matige tot ernstige hemofilie en wordt vooral toegepast in onze westerse landen. Ze vermindert met 80% het aantal bloedingen in de doelgewrichten in vergelijking met de 'on demand' behandeling (*Manco-Johnson, 2017*), draagt bij tot de bescherming van de gewrichten, verbetert de levenskwaliteit en vermindert de duur van de revalidatiekuren en school-of werkverzuim.

Gepersonaliseerde profylactische behandeling

Het is nu mogelijk om voor elke patiënt een specifiek behandelplan op te stellen, afhankelijk van zijn farmacokinetisch profiel (eliminatiesnelheid van de toegediende factor), zijn vasculaire toegang en rekening houdend met verschillende factoren, zoals de leeftijd, het lichaamsgewicht, het type bloedingen, de levensstijl en de fysieke activiteit van de patiënt. De behandeling en de fysieke activiteit worden op die manier optimaal aangepast in functie van de spiegel van de aanwezige stollingsfactor. Hoe hoger de spiegel, hoe beter de patiënt beschermd is tegen bloedingen. Omgekeerd is de bescherming zwak wanneer de spiegel van de stollingsfactor zijn drempelwaarde van effectiviteit bereikt.

Figuur 1. Schema van het farmacokinetisch profiel van de stollingsfactor (beschrijft het verloop van de bloedspiegel van de stollingsfactor toegediend na injectie van een bepaalde dosis)



In het geval van een profylactische behandeling van hemofilie worden de piekwaarden van de bloedstollingsfactor kort na injectie bereikt. Na verloop van tijd neemt de concentratie van de geïnjecteerde factor af, afhankelijk van zijn gebruik en zijn eliminatie door het lichaam. De concentratie aan factor (VIII of IX) neemt af tot een beoogde restwaarde. Een nieuwe injectie is dan nodig voordat de hoeveelheid factor VIII een waarde bereikt die niet langer voldoende bescherming kan bieden tegen bloedingen (drempelwaarde van effectiviteit) (*Collins et al., 2011*).

De recente ontwikkeling van gemodelleerde digitale tools vergemakkelijkt het instellen en dagelijks opvolgen van deze gepersonaliseerde behandeling; de patiënt kan zo zijn fysieke activiteiten plannen in functie van zijn persoonlijk profiel.

Inhibitoren : probleem tijdens de medicamenteuze behandeling

Het verschijnen van remmende antilichamen gericht tegen de geïnjecteerde stollingsfactor stelt een groot probleem bij de substitutietherapie. De factor wordt erdoor geïnactiveerd, waardoor de behandeling ineffectief wordt. Inhibitoren komen voor bij 5 tot 30% van de HP. Om de bloedingen te stoppen, is het dan nodig om een beroep te doen op behandelingen die de ontbrekende stollingsfactor omzeilen ('bypassing agents'), zoals geactiveerde recombinant factor VII (FVIIa) of protrombinecomplexconcentraat (Meeks en Batsuli, 2016) . Er zijn momenteel verschillende nieuwe, meer specifieke behandelingen (monoklonale antilichamen) in opkomst voor patiënten die inhibitoren produceren (*EMA 2018; Collins et al., 2018*).

De eliminatie van inhibitoren is gebaseerd op een benadering die ITI («immuuntolerantie-inductie» of inductie van immuuntolerantie) wordt genoemd, maar deze is niet bij alle patiënten effectief. Patiënten die inhibitoren hebben ontwikkeld, moeten worden behandeld door een referentiecentrum voor hemofilie.

De nieuwe behandelingen van hemofilie

Er bestaan andere behandelingen gebaseerd op monoklonale antilichamen, die toegediend worden via subcutane weg (*Mahlangu, 2018*). Ze bootsen de werking van FVIII na. Dit antilichaam beschikt over 2 herkenningsplaatsen en kan de werking van FVIII in de bloedstolling verzekeren. Aangezien het niet gaat om FVIII, wordt dit antilichaam niet herkend door de anti-FVIII antilichamen. Dit antilichaam leidt ook niet tot de vorming van anti-FVIII antilichamen.
Er zijn ook nieuwe middelen in ontwikkeling die de bloedstolling weer in evenwicht brengen. De strategie bestaat erin om de fysiologische remming van de bloedstolling te verminderen (*Hermans, 2020*).
Hoewel er tot voor kort geen perspectief was op een curatieve behandeling van hemofilie, worden nu bepaalde gentherapieën onderzocht en het zou kunnen dat deze behandelingen in de toekomst enige hoop op genezing van hemofilie zullen bieden (*Miesbach et al., 2018; Makris, 2018*).

II.2. Chirurgische behandeling

De conservatieve behandeling, zowel functioneel (kinesitherapie, podologie) als medicamenteus (profylaxe, pijnstillers, ontstekingsremmers, enz.), volstaat soms niet of is slechts gedeeltelijk toereikend. Ter hoogte van de gewrichten kunnen aanzienlijke en invaliderende sequelen blijven bestaan. In dit geval kan een chirurgische interventie nodig zijn.

In de afgelopen decennia zijn verschillende invasieve of orthopedische ingrepen steeds meer toegepast bij HP. Orthopedische chirurgie van het onderste lidmaat komt het meest frequent voor. Knievervanging is de meest courante ingreep, maar ook andere operaties, zoals het plaatsen van een heupprothese, behoren tot de mogelijkheden. Kinesitherapeutische zorg voor en na de interventie is essentieel om bevredigende functionele resultaten te verkrijgen. Ze stimuleert de spierkracht en helpt de gewrichtsfunctie te behouden (*Forsyth et al., 2020; De Kleijn et al., 2017*).

Knieprothese

Zoals vermeld, is de implantatie van een totale knieprothese de meest frequente orthopedische ingreep bij HP. Het uiteindelijke doel is om de pijn te verlichten en de patiënt zoveel mogelijk mobiliteit te laten herwinnen, voornamelijk op het vlak van het strekken van het gewricht. Dankzij de verbeteringen in de substitutietherapieën voor hemofilie, de chirurgische technieken, het ontwerp van prothesen en de postoperatieve revalidatieprogramma's, is deze interventie een preferentiële behandeling geworden voor patiënten met hemofiele artropathie in het eindstadium. Het succes hangt ook af van een nauwe samenwerking tussen de orthopedisch chirurg, de hematoloog en de kinesitherapeut. Goede resultaten kunnen alleen worden behaald met een correcte interventie, een goed beheer van de ziekenhuisopname van de patiënt EN effectieve revalidatie. De modaliteiten van deze revalidatie zullen later worden besproken (*Escobar et al., 2018*).

Chirurgische synovectomie

Arthroscopische synovectomie kan soms nodig zijn bij HP om de vicieuze cirkel van herhaalde intra-articulaire bloedingen te doorbreken die synovitis (ontsteking van het synoviale membraan) kunnen veroorzaken. Potentiële kandidaten zijn patiënten met chronische synovitis die resistent is tegen medische behandeling. De procedure omvat het verwijderen van het ontstoken en hypergevascularisseerde synoviale membraan om latere bloedingen te voorkomen.

II.3. Radioactieve synovectomie

Radioactieve synovectomie bestaat uit de intra-articulaire injectie van radio-isotopen (*Hanley et al., 2017*). Ze laat toe om de vicieuze cirkel van bloedingen te doorbreken. Gewoonlijk verbetert ze de functie van het gewricht niet, maar ze helpt wel om de symptomen te verlichten.

Kernpunten

- **De medische behandeling van hemofilie kan 'on demand' of profylactisch zijn, met mogelijkheid tot personalisatie**
- **De ontwikkeling van inhibitoren tegen de stollingsfactoren kan de behandeling bemoeilijken**
- **Naast stollingsfactorconcentraten om de ontbrekende stollingsfactor aan te vullen, bestaan er nieuwe behandelingen die factor VIII nabootsen (met behulp van monoklonale antilichamen) of de bloedstolling opnieuw in evenwicht brengen.**
- **Een chirurgische behandeling (bijv. knieprothese, chirurgische synovectomie) kan noodzakelijk worden als de conservatieve behandeling niet bevredigend is. Radioactieve synovectomie heeft ook een plaats bij herhaalde bloedingen in een gewricht**

HOOFDSTUK III : Regelmatige lichaamsbeweging voor de hemofiliepatiënt

De kinesitherapeut heeft een belangrijke rol te spelen omdat hij de hemofiliepatiënt advies kan geven over zijn sportbeoefening: hij moedigt de patiënt aan om fysiek actief te blijven en bepaalde types oefeningen te doen om zijn fysieke conditie te verbeteren en een normale neuromusculaire ontwikkeling te bevorderen door zijn spierkracht, coördinatie en lichamelijk functioneren te ontwikkelen, lichaamsgewicht te verliezen en zijn zelfvertrouwen te verbeteren (*Mulder, 2010*). Dit alles is nu mogelijk dankzij substitutietherapie. In het verleden werden patiënten met hemofilie ontmoedigd om te sporten omwille van het risico op trauma's en de bloedingen en morbiditeiten geassocieerd met sport. Studies hebben sindsdien de fysieke, medische en psychosociale voordelen van lichaamsbeweging en aangepaste sport aangetoond. Een meer ontwikkeld spierstelsel rond de gewrichten helpt ze te beschermen tegen hemartrose, versterkt de gewrichtsstabiliteit, vermindert het risico op traumata en verbetert de botgezondheid.

Om de belangrijkste principes van courante fysieke activiteit voor hemofiliepatiënten voor te stellen, is het nodig om een onderscheid te maken tussen volwassenen en kinderen.

III.1. Kind met hemofilie

Het is aanbevolen om fysieke activiteit en lichaamsbeweging aan te bevelen bij kinderen met hemofilie op voorwaarde dat ze (*Srivastava et al., 2013*) :

- Aangepaste substitutietherapie krijgen.
- Hun gewrichts- en spiertoestand nauwgezet wordt geëvalueerd voordat ze een sport kiezen of zich aansluiten bij een sportclub. In het geval van contactsport, is het advies van een hematoloog vereist.
- Voldoende bescherming dragen: fietshelm, elleboog- en kniebeschermers voor skaten, enz. Het is belangrijk om specifiek en relevant advies te geven. Men moet bijvoorbeeld niet aanbevelen om bij het voetballen een helm te dragen, wat het kind alleen maar zou stigmatiseren.
- Fysiek voorbereid zijn op het beoefenen of hervatten van een sportieve activiteit, door middel van kinesitherapiesessies of specifieke fysieke voorbereiding.
- Beschikken over het nodige materiaal om een acute bloeding op te vangen. Naast andere voorzorgsmaatregelen, moeten ze de ontbrekende stollingsfactor onmiddellijk bij de hand hebben als ze een risicovolle sport beoefenen (bij de training, in competitie, enz.) Zodat ze zichzelf onmiddellijk een injectie kunnen geven bij een ongeval.
- De noodprotocollen kennen.

In geval van terughoudendheid om fysieke activiteiten te doen, is het verstandig om te evalueren of de fysieke prestaties van kinderen met hemofilie al dan niet beperkt zijn door angst van de ouders of door musculoskeletale pijn. Het is bekend dat actieve kinderen minder slachtoffer zijn van bloedingen dan meer sedentaire kinderen.

III.2. Volwassene met hemofilie

De keuze van fysieke activiteiten bij de volwassen patiënt moet zijn eigen voorkeuren, zijn interessesferen, zijn capaciteiten, zijn fysieke conditie en zijn middelen weerspiegelen. Sommige oefeningen worden voorgesteld op de internetsite van de Wereldfederatie Hemofilie (https://www.wfh.org).

Na een bloeding moeten de fysieke activiteiten geleidelijk worden hernomen om de kans op recidieven te minimaliseren. Wandelen, zwemmen of fietsen bijvoorbeeld, dragen bij tot versterking van de spieren en maken de gewrichten minder kwetsbaar om te bloeden. Contactsporten en competitiesporten daarentegen, stellen de patiënten bloot aan hogere risico's en ze moeten hiervoor worden gewaarschuwd (*De la Corte-Rodriguez et al., 2013*).

HP kunnen vanaf hun kinderjaren een aanzienlijke vermindering van de botmineraaldichtheid ervaren. Verschillende factoren dragen bij aan de vermindering van de botdichtheid, waaronder de ernst van de hemofilie, de aanwezigheid van virale infecties, het niveau van activiteit, vitamine D-tekort en vooral de aanwezigheid van artropathie geassocieerd met chronische pijn die leidt tot een verminderde belasting die zo belangrijk is voor het behoud van de botmassa (*Canaro et al., 2015*). Fysieke activiteit heeft een osteogeen effect dat des te groter is naarmate de mechanische belasting varieert en afwijkt van de gewone belasting. Dit effect wordt vooral waargenomen bij prepuberale kinderen en in het begin van de puberteit. Een gevarieerde sportieve activiteit lijkt dus het grootste voordeel te bieden in deze levensperiode. Dit type sportbeoefening maximaliseert de piekbotmassa die wordt bereikt op jongvolwassen leeftijd en voorkomt zo het later optreden van osteoporose (*Damien et al., 2019*).

Hoewel de neiging tot bloeden geassocieerd is met een lager risico op hart- en vaatziekten, kunnen hemofiliepatiënten blootgesteld zijn aan dezelfde cardiovasculaire risicofactoren als de algemene bevolking, met in sommige studies een significant hogere prevalentie van hypertensie bij personen met hemofilie. Hemofiliepatiënten zouden bijgevolg moeten worden gescreend voor cardiovasculaire risicofactoren en hun behandeling moet fysieke activiteit omvatten. Fysieke activiteit speelt een cruciale rol zowel in de preventie als de behandeling van cardiovasculaire aandoeningen, ongeacht de leeftijd (*Lobet et al., 2020*). Fysieke activiteit speelt ook een niet-verwaarloosbare rol in de behandeling van hypertensie. Door de vasoconstrictorische tonus te verminderen, veroorzaakt fysieke inspanning een verlaging van de bloeddruk.

Kernpunten

- **Sport wordt aanbevolen bij hemofiliepatiënten, en moet aangepast worden aan elke situatie.**
- **Verschillende maatregelen moeten worden overwogen (substitutietherapieën, voorbereiding,...) als het gaat om de fysieke activiteit bij kinderen.**
- **Fysieke activiteit speelt een belangrijke rol in de bescherming van het botkapitaal en in de preventie en de behandeling van cardiovasculaire ziekten.**

HOOFDSTUK IV :
Kinesitherapie en hemofilie

In België worden hemofiliepatiënten (HP) regelmatig gevolgd door een gespecialiseerde kinesitherapeut in een referentiecentrum voor hemofilie, en dit gedurende hun hele leven.

Bij thuiskomst hebben sommige HP contact met lokale kinesitherapeuten, niet gespecialiseerd in hemofilie. Het is daarom belangrijk om het medisch dossier van de patiënt te delen onder collega's om een goede continuïteit van zijn kinesitherapeutische zorg te verzekeren.

IV.1. Therapeutische doelstellingen

De therapeutische doelstellingen van de kinesitherapie zijn multipel. Afhankelijk van de leeftijd, de gradatie van hemofilie en het klinisch beeld van de patiënt, zal een adequate aanpak het mogelijk maken om :

- De frequentie van de bloedingen te verminderen
- Sequelen en misvormingen te voorkomen
- Spieratrofie te voorkomen
- Het verlies van mobiliteit af te remmen
- De amplitude van de gewrichtsbeweging te herstellen
- De proprioceptie te herstellen
- De spierkracht en -sterkte te verbeteren
- De pijn te verlichten
- De levenskwaliteit te verbeteren

IV.2. Algemene principes van de kinesitherapiesessies

Tijdens de kinesitherapiesessies moeten verschillende principes worden gerespecteerd, zodat elke sessie verloopt in alle veiligheid, met empathie, goed begrijpelijk en coherent, rekening houdend met de juiste timing en erover wakend dat de patiënt en zijn naasten erbij betrokken zijn.

Grondige anamnese en te stellen vragen

Deze anamnese heeft tot doel om problematische symptomen te identificeren, alsook eerdere behandelingen. Ze helpt om de behoeften van de HP beter te identificeren, de patiënt op zijn gemak te stellen en teamwork te bevorderen.

De belangrijkste vragen die te stellen zijn aan HP, worden hieronder beschreven.

Vragen te stellen tijdens de **eerste sessie**	Andere nuttige vragen te stellen **bij elke sessie**
• In welk referentiecentrum voor hemofilie wordt u opgevolgd? • Wordt u in dit centrum opgevolgd door een kinesitherapeut? • Wat heeft men u gezegd over uw fysieke conditie? • Wanneer en hoe vaak hebt u een kinesitherapeut ontmoet? • Wie is uw hematoloog? • Volgt u een profylactische behandeling? • Wanneer was uw laatste injectie? • Dient u zichzelf de injecties toe? • Wanneer had u de laatste keer een bloeding? • Hebt u andere medische problemen? (Als gevolg van vroegere behandelingen, kunnen sommige HP besmet zijn met HIV of hepatitis C, wat een impact kan hebben op hun behandeling). • Hebt u onlangs een chirurgische ingreep ondergaan?	• Waarom bent u vandaag gekomen ? (HP kunnen hulp zoeken voor een spier-, gewrichtsprobleem of een specifiek functioneel probleem.) • Hebt u pijn? Indien ja, op welke plaats? • Hebt u een zwelling ? Indien ja, op welk niveau? • Hoe is het verlopen na de laatste sessie? Hebt u zich beter of slechter gevoeld? • Hebt u pijn gehad na de laatste sessie? Indien ja, waar? • Wanneer was uw laatste injectie? • Hebt u onlangs een bloeding gehad?

Specifieke vragen voor het kind:
• Hoe ga je naar school : met de bus, de auto, de fiets, te voet... ? • Wie geeft je injecties? Op welk moment van de dag? • Doe je een sport? Indien ja, welke? Ook buiten school? • Wil je een welbepaalde sport beoefenen? • Heb je soms pijn? Indien ja, wanneer ('s morgens, als je stapt, als je sport doet, 's nachts,...) en waar? • Heb je regelmatig pijn in je gewrichten of je spieren? Indien ja, wanneer?

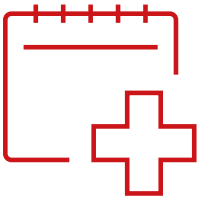
Systematisch onderzoek

Systematische en regelmatige beoordeling van de functionele beperkingen, de pijn en de levenskwaliteit van de patiënt maakt deel uit van de voorbereiding van een adequaat revalidatieprogramma. Dit onderzoek moet ook aangepast worden aan de situatie van de patiënt: ernst van de ziekte, zijn leeftijd en specifieke complicaties.

Bij de jonge patiënt is het mogelijk dat de functionele gewrichtscapaciteiten relatief bevredigend zijn gebleven. Het is echter belangrijk om regelmatig al zijn gewrichten en hun functionele capaciteit te beoordelen, zelfs als ze niet aangetast lijken te zijn. Dit helpt om de precieze status van een patiënt beter te kennen vooraleer een revalidatieprogramma op te stellen.

Tijdens de sessie moet men ook opletten voor nieuwe en/of acute pijn, een mogelijk teken van bloeding.

Inplannen van een sessie



De kinesitherapiesessies moeten goed worden gepland : bij patiënten die een profylactische behandeling krijgen, zouden ze moeten samenvallen met de dag van de infusie van de stollingsfactor en dit, om een optimale veiligheid tijdens de sessie te garanderen.

Kinesitherapiesessies voor een hemofiliepatiënt zijn flexibel van aard.

Een sessie van 20 tot 30 minuten therapeutische activiteit zal te kort zijn als de fysieke capaciteiten van de patiënt beperkt zijn. Vaak is een langer tijdslot nodig omdat de patiënt er langer over doet om zich uit te kleden of meer tijd nodig heeft om coördinatie in de oefeningen te bereiken.

Anderzijds kan een sessie worden ingekort als de patiënt klaagt van last/pijn. In deze gevallen is het aanbevolen om de sessie te stoppen. Tenslotte moet men ook tijd nemen voor evaluatie van de sessie

Het vertrouwen van de patiënt winnen

Hemofiliepatiënten weten dat niet-gespecialiseerde kinesitherapeuten zelden solide ervaring hebben op het vlak van hemofilie. HP zijn bijgevolg een waardevolle bron van informatie en door hen hiervan op de hoogte te stellen, worden ze gewaardeerd.

Een geïndividualiseerde aanpak is essentieel. Aangezien meerdere gewrichten kunnen aangetast zijn, moet de dominerende functionele stoornis duidelijk worden geïdentificeerd om een aangepast programma in te plannen. Het is aanbevolen om rekening te houden met de functionele behoeften van de patiënt, om in onderling overleg doelen te stellen en deze aan te passen aan zijn levensstijl.

Praktische raadgevingen tijdens de kinesitherapiesessies

Verschillende praktische raadgevingen zouden moeten opgevolgd worden tijdens een kinesitherapiesessie; ze worden herhaald in de 2 volgende tabellen die weergeven :

- De groene vlaggen ( ) die verwijzen naar nuttige maatregelen die kinesitherapeuten zouden moeten overwegen, zonder de veiligheid van de patiënt in gevaar te brengen.
- De rode vlaggen ( ) die alarmtekenen vertegenwoordigen, m.a.w. indicaties die aangeven dat er iets mis is.

Tabel 3 : Lijst van groene vlaggen

Vlag	Uitleg
Op lange termijn denken	De vooruitgang kan langzaam zijn voor HP. Men moet op lange termijn denken en de vooruitgang om de 2 tot 4 weken evalueren.
Om de skeletspierfunctie en de gewrichtsfunctie te evalueren, zijn er specifieke tools voor hemofilie beschikbaar	Het gebruik van specifieke instrumenten voor hemofilie, bestemd om de functionele beperkingen te meten, verbetert de resultaten.
Tijdens de evaluatie van pijn bij de HP, er rekening mee houden dat de patiënt een gewrichtsbloeding kan hebben	De differentiaaldiagnose is moeilijk en verschillende pathologieën hebben vergelijkbare symptomen. Er zijn echter verschillende tekenen kenmerkend voor een bloeding: onvermogen om het gewricht te belasten, tintelend gevoel, vermindering van de pijn na behandeling met stollingsfactor.
Ondersteunende houdingen aanleren tijdens het zitten en zich focussen op de gewrichtsbescherming bij mensen met complicaties	Het gebruik van kussens en stoelen kan een comfortabele en ergonomische houding bevorderen en zo de belasting op de gewrichten verminderen.
HP aanmoedigen om creatief gebruik te maken van hun adaptieve uitrusting en apparaten	HP kunnen een standaarduitrusting (bijv. rollator) op niet-conventionele wijze gebruiken. Zo kunnen ze hun dagelijks leven efficiënter leiden.
Werken aan de functionele kracht (bijvoorbeeld een trui aan-/uittrekken) naast de klassieke spierversterking	Deze functionele versterkende oefeningen kunnen naar behoefte worden aangepast (herhaalde flexie van de biceps met een specifiek gewicht).
Isometrische versterking in een comfortabel bewegingsbereik kan als het veiligst worden beschouwd	Isometrische oefeningen beperken de gewrichtsverplaatsing en bijgevolg het risico op bloeding. De nadruk moet worden gelegd op de geleidelijke overgang van isometrische naar isotone oefeningen, in een bewegingsbereik zonder pijn, om geleidelijk te komen tot weerstandsoefeningen.
De dagelijkse functionele houdingen kunnen geëvalueerd worden in een klinische onderzoekszaal	Het is nuttig om te onderzoeken hoe HP uit een stoel opstaan en aan de rand van de gootsteen staan. De kinesitherapeut kan hen praktisch advies geven om hun stabiliteit te verbeteren.
Zich vergewissen dat de HP voldoende hemostatische dekking heeft vooraleer elke kinesitherapiesessie te starten	Deze behandeling kan noodzakelijk zijn in functie van de gradatie van hemofilie, met inbegrip van stollingsfactor voor elke sessie.
De nadruk leggen op het belang van het naleven van de voorgeschreven substitutietherapie en de gevolgen van therapie-ontrouw	Dit punt is nuttig in populaties waar de therapietrouw problematisch is, onder meer bij adolescenten of ouderen.

Aangepast met toestemming van: *Forsyth et al., 2020*, Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications

Tabel 4 : Lijst van rode vlaggen

Vlag	Uitleg
De combinatie van ernstige pijn in de lies, sensorisch verlies in het distributiegebied van de femorale zenuw en gebogen heup / knie kan wijzen op een iliopsoas bloeding	Hemartrose van de heup veroorzaakt pijn tijdens passieve en actieve bewegingen en het bewegingsbereik is beperkt; iliopsoas bloedingen gaan gepaard met pijn in de lies tijdens actieve flexie of actieve en passieve extensie van de heup, met minder pijnlijke passieve flexie.
Proprioceptieve oefeningen veroorzaken bloedingen als ze te snel na de hemartrose worden gestart of in geval van chronische synovitis	Deze oefeningen kunnen resulteren in mechanische vernauwing van een sterk gevascularisseerd synovium, wat hemartrose versnelt.
Traditionele houdingsoefeningen met extreme houdingen moeten worden vermeden: ze verergeren de artropathie of veroorzaken nieuwe bloedingen in gewrichten en weke weefsels	Gewrichts- en botblokkeringen kunnen wijzen op artropathie; agressieve oefeningen moeten worden vermeden. Oefeningen moeten gericht zijn op ondersteunende strategieën.
Kinesitherapeuten moeten chronische contracturen in flexie (ellebogen, knieën en heupen) voorzichtig stretchen	Inderdaad, agressieve mobilisatie riskeert hemartrose te veroorzaken.
Nieuwe of acute pijn kan wijzen op een nieuwe hemartrose of bloeding	HP kunnen soms moeilijk het onderscheid maken tussen pijn veroorzaakt door een bloeding en de pijn die gepaard gaat met een nieuw oefenschema.
HP met inhibitoren hebben een complexere hemofilie en moeten behandeld worden door gespecialiseerde kinesitherapeuten	HP met inhibitoren hebben vaak een slecht gecontroleerde stolling en meer gewrichtsschade op jongere leeftijd.

Aangepast met toestemming van *Forsyth et al., 2020*, Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications

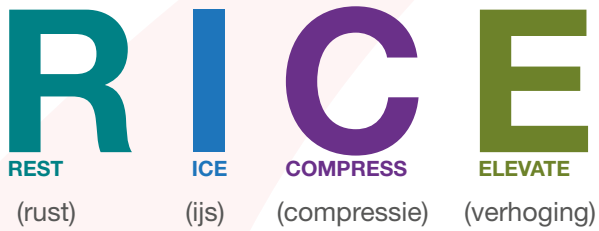
IV.3. Aanbevelingen voor een specifieke aanpak

IV.3.1. Aanpak van hemartrosen in de acute fase

De behandeling van deze fase van hemartrose moet onmiddellijk plaatsvinden vanaf het begin van de bloeding (*Hermans et al., 2011*). De kinesitherapeut zal in deze fase niet steeds aanwezig zijn. Er moet echter voor worden gezorgd dat de volgende 2 belangrijke maatregelen goed bekend zijn bij de patiënt (of zijn naasten) en altijd worden toegepast :

- Toediening van de substitutietherapie omdat het, in geval van acute bloeding, de prioriteit is om de bloeding zo snel mogelijk te stoppen en de hemostase te herstellen. Indien nodig, kunnen de circulerende spiegels van de stollingsfactor na de injectie gecontroleerd worden met behulp van een dosering.

- Het RICE protocol [Rest, Ice, Compression, Elevation] (*Hanley et al., 2017*) waarvan de belangrijkste doelstelling is om de pijn en de zwelling te verminderen.



IV.3.2. Aanpak van hemartrosen in de subacute fase

Het is tijdens de subacute fase dat de kinesitherapie een zeer belangrijke rol speelt, waarbij de doelstelling is om zoveel mogelijk sequelen te voorkomen (*Lobet et al., 2012*). De aanpak is verschillend in functie van de tijd :

- 24 uur na de hemorragische episode is het raadzaam om de zachte mobilisatiebehandeling te starten. Op dit moment kunnen isometrische oefeningen met lage intensiteit worden gestart onder de pijngrens. Ze zijn vooral bedoeld om de spierfunctie te behouden. Bij een hemartrose van het gewricht van de onderste ledematen dient men gedurende 1 week te stappen met een volledige ontlasting van het getroffen gewricht.

- 4 tot 7 dagen na het hemorragische incident moeten actieve en actieve-passieve mobilisaties worden uitgevoerd. Door deze oefeningen kan de HP geleidelijk zijn mobiliteit terugwinnen. Hydrotherapie is in dit opzicht bijzonder geschikt.

- Herstel van de spierfunctie is een ander essentieel doel van de aanpak. Daartoe worden isometrische oefeningen geleidelijk aangevuld met concentrische en daarna excentrische versterkende oefeningen. Geleidelijk worden gesloten keten oefeningen geïnitieerd. Ze omvatten belasting op de gewrichten en worden geleidelijk gecombineerd met proprioceptieve oefeningen.

IV.3.3. Aanpak van hemartrosen in de chronische fase

Zodra de subacute fase onder controle is, moet de kinesitherapeut op lange termijn denken: als de vooruitgang van de patiënt langzaam is, kan werk op lange termijn lonend zijn. Het is daarom beter om de vooruitgang elke 2 tot 4 weken te beoordelen dan elke dag opnieuw.

De sessies moeten op geschikte tijdstippen worden gepland; dit kan variëren van de ene patiënt tot de andere en van de ene periode tot de andere, zoals bijv. na een operatie of in geval van een recente bloeding.

Het is belangrijk om op dit punt niet te directief te zijn; één sessie per week is echter onvoldoende.

Voor elk revalidatieprogramma moet de kinesitherapeut alle gewrichten beoordelen, wat als referentie zal dienen. Bij het ontwerp van het programma moet men de globale gewrichtsaantasting beoordelen en een baten-risicoanalyse van de verschillende overwogen technieken uitvoeren.

In geval van langdurige aantasting kunnen HP chronische basispijn hebben in meerdere gewrichten die duidelijk geïdentificeerd moeten worden (*Riley et al., 2011*). In geval van een bloeding kan acute pijn bovenop deze chronische pijn komen. Bovendien kunnen HP ook gewend raken aan de pijn en typische gewrichtshoudingen van HP vertonen (zie onderstaande tabel).

Tabel 5. Adaptieve houdingen en comfortposities voor hemofiliepatiënten na een gewrichtsbloeding

Lokalisatie van de bloedingen	Adaptieve houdingen en comfortposities		
	Comfortpositie	Klassieke houding	Potentiële problemen
Knie	Flexie	Lopen met knie gebogen, met heup gebogen of enkel in plantaire flexie	Pijn in het patellofemorale gewricht; belasting op de enkel; overmatig gebruik van hamstrings; zwakke quadriceps
Elleboog	Flexie	Verlies van extensie van de elleboog, arm kan worden gedragen met gestrekte schouder	Eventuele moeilijkheid om de arm naar voren op te tillen
Enkel	Plantaire flexie	Lopen op de tenen met knie of heup gebogen	Enkel in onstabiele positie, met een klein gewichtsoppervlak op de talus en de voetzool; overmatig gebruik van kuitspieren; belasting op de knie
Heup	Flexie, externe rotatie	Heup gebogen, versterkte lumbale lordose, compensatoire flexie van de knie	Onvolledige extensie van de heup tijdens het lopen; compensatoire rotatie van het bekken en de wervelkolom
Schouder	Adductie, interne rotatie	Arm dicht bij het lichaam gehouden	Problemen met dagelijkse activiteiten
Pols en vingers	Flexie	Pols gebogen, hand gesloten	Moeilijkheden om de pols en vingers te strekken; inefficiënte grip
Tenen	Extensie (dorsiflexie)	Extensie (dorsiflexie)	Moeilijkheden om schoenen te dragen
Heupflexor (ilio-psoas)	Heupflexie, externe rotatie, versterkte lumbale lordose	Heup gebogen, extreme lordose, op de tenen lopen	Rugpijn; onvolledige extensie van de heup; belasting op de knie en de enkel

Aangepast met toestemming van *Forsyth et al., 2020.*, Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications

IV.3.4. Aanpak van spierhematomen

Hematomen kunnen ook de spierkracht belemmeren en leiden tot spierretractie geassocieerd met fibrose. Een voldoende kracht behouden is essentieel om een dynamische stabiliteit van de gewrichten te verzekeren. Noteer dat de kinesitherapeutische interventie wellicht niet in staat zal zijn om een kracht te herstellen zoals deze bij mensen zonder hemofilie. Spieratrofie is bijgevolg vele jaren aanwezig in het leven van een HP. Desalniettemin kan de kinesitherapeut helpen om een toestand van welzijn te bereiken door individueel aangepaste oefeningen zorgvuldig te plannen (waaronder kracht-, soepelheid- en cardiovasculaire training), en dit zelfs bij gevorderde gewrichtsschade. Afhankelijk van de behoeften kunnen deze programma's oefeningen omvatten die kracht, soepelheid of cardiovasculaire gezondheid bevorderen (*Forsyth et al., 2020*).

Tijdens een acute spierbloeding is het RICE-principe dat we toepasten tijdens acute episodes van hemartrose, van toepassing voor elk spierhematoom, zowel diep als oppervlakkig.

Specifiek voor hematoom van de psoas :

- Rust gedurende ten minste 1 week
- Partieel belasten is toegestaan als de pijn draaglijk is
- Actieve bewegingen zijn toegestaan binnen het niet-pijnlijke bereik
- Beperking van belastende activiteiten voor de heupflexoren
- Uiterst voorzichtig stretchen: zelf-stretchen stimuleren

IV.3.5. Aanpak tijdens kniechirurgie

Het behandelen van een HP na een chirurgische ingreep vereist tijd en geduld. Terwijl een patiënt zonder hemofilie optimale functionele resultaten kan bereiken na 3 tot 6 maanden, kan een patiënt met hemofilie een veel langere tijd nodig hebben. De kinesitherapeut speelt een cruciale rol in het herstel of het behoud van het fysiek functioneren van de patiënt. Daartoe moet hij voorzichtig en geduldig te werk gaan.

Voor de ingreep

De kinesitherapeut van het referentiecentrum voor hemofilie kan de lokale kinesitherapeut informatie geven over de preoperatieve toestand van de gewrichten van de patiënt. De graad van fibrose is één van de belangrijkste aspecten die de latere herstelmogelijkheden zal bepalen. Hij kan ook een mening geven over wat redelijkerwijs verwacht kan worden op het gebied van functioneel herstel bij een bepaalde patiënt (*Lobet et al*., 2008).

Na de ingreep

Momenteel bestaat er geen standaardprotocol voor de revalidatie van een HP na de plaatsing van een knieprothese. Het te volgen protocol is vaak vergelijkbaar met dit dat wordt toegepast bij een patiënt zonder hemofilie, met een paar nuances. Het is echter nuttig eraan te herinneren dat een HP verschilt van een persoon zonder hemofilie in termen van pijnperceptie, herstel van bewegingsbereik, start van mobilisatie, duur van ziekenhuisopname en medische zorg.

Kinesitherapie en revalidatie worden aanbevolen na de operatie, altijd in overleg met het team van het hemofilie behandelcentrum (HBC) om de spierkracht te stimuleren en bij te dragen tot het behoud van de gewrichtsfunctie.

Tijdens de postoperatieve periode moet de hemostatische dekking verzekerd worden door een adequaat substitutieschema van de stollingsfactor. Ook in dit geval moet elke kinesitherapiesessie worden voorafgegaan door een injectie van de stollingsfactor; het tijdstip van de injecties moet worden afgestemd op het schema van de revalidatiesessies. De belangrijkste doelstelling is om bloedingscomplicaties te voorkomen.

Vroegtijdige mobilisatie is cruciaal. Ze moet worden gestart tijdens de eerste dagen na de operatie, zodra de omstandigheden dit toelaten. Deze mobilisatie kan manueel zijn of gebruik maken van een passief mobilisatieapparaat.

Na knievervanging zijn isometrische spiercontracties en lichte open keten oefeningen nuttig om de controle over de quadriceps te herstellen. Gedeeltelijk belasten kan korte tijd na de procedure beginnen (*De Kleijn et al.*, 2006).

Essentiële punten

De postoperatieve kinesitherapiesessies moeten toegespitst zijn op :

- Continuïteit van oefeningen voor herstel van het bewegingsbereik; flexie verbetert snel, extensie kan meer tijd nodig hebben om te verbeteren
- De vooruitgang is vaak variabel van de ene hp tot de andere
- Herstel van het evenwicht en de autonomie van de hp door middel van proprioceptieoefeningen
- Spierversterking met open keten oefeningen + gesloten keten oefeningen
- Niet geassisteerde actieve oefeningen
- Oefeningen met lichte weerstand om de spierkracht te verbeteren, die geleidelijk worden opgedreven

Hydrotherapie

Voor zover de cicatrisatie bevredigend is, wordt hydrotherapie in de meeste gevallen aangemoedigd. De warmte van het water draagt effectief bij tot de relaxatie van de spieren en de verlichting van pijn.

Hydrotherapie zorgt voor een geleidelijke overgang van ontlasting naar volledige belasting. Ze is vaak erg gunstig om de motoriek in het vroegtijdige postoperatieve stadium te verbeteren.

IV.3.6. Aanpak van het kind met hemofilie

Kinesitherapie moet vanaf zeer jonge leeftijd worden toegepast bij HP. Bij kinderen wordt een halfjaarlijkse beoordeling aanbevolen om ontsteking van het synoviale membraan, gewrichtsschade, spierproblemen of functionele stoornissen vroegtijdig op te sporen.

Algemene principes

Kinesitherapeuten moeten ervoor zorgen dat de eerste tekenen van gewrichtsaantasting worden opgemerkt. Het doel is om verdere disfuncties te voorkomen en het eerdere bewegingsbereik van het gewricht te herstellen. Het is ook de rol van de kinesitherapeut om de types pijn bij het kind te evalueren en het kind op te leiden, zodat het zo goed mogelijk met zijn ziekte kan omgaan. Een andere rol van de kinesitherapeut is om het kind te oriënteren naar een aangepaste sport.

Bij kinderen met hemofilie heeft kinesitherapie drie belangrijke indicaties :

- Curatieve kinesitherapie : tijdens de bloeding moeten de gewrichten in een pijnstillende positie worden geïmmobiliseerd en vervolgens geleidelijk worden geremobiliseerd
- Preventieve kinesitherapie : men moet een regelmatige follow-up van de gewrichtstoestand, de motorische en functionele toestand verzekeren
- Verbetering van de gewrichts- en spierfunctie : dit is een doelstelling op lange termijn

Curatieve kinesitherapie

Tijdens de acute fase van een bloeding is de topprioriteit, zoals bij volwassen patiënten, het toedienen van substitutietherapie met stollingsfactor om de bloeding te stoppen en het RICE-protocol (Rest, Ice, Compression, Elevation) toe te passen, beschreven door Hanley et al. in 2017. Het is de taak van de kinesitherapeut om ervoor te zorgen dat deze 2 principes altijd worden gevolgd. De gewrichten moeten in een pijnstillende positie worden geïmmobiliseerd. Het aanbrengen van ijs kan de patiënt een zeker comfort bieden. De belangrijkste doelstelling is om de zwelling en de pijn te verminderen, en tegelijk de hemostase te behouden. Hematomen mogen niet worden gemasseerd of aan hitte worden blootgesteld.

De eigenlijke kinesitherapie hangt af van het stadium van de hemartrose. Isometrische en passieve oefeningen zijn essentieel om amyotrofie te beperken. In geval van onevenwicht, heeft de revalidatie tot doel om het eerdere bewegingsbereik te herstellen. Ze stelt de HP ook in staat om zijn spierkracht te herwinnen, de proprioceptie en coördinatie te verbeteren en op functioneel vlak vooruitgang te boeken.

Preventieve kinesitherapie

In het kader van de regelmatige monitoring van kinderen met hemofilie, wordt de gewrichtsstatus beoordeeld met behulp van een specifieke functionele score voor hemofilie die gevalideerd werd voor de pediatrische populatie: de *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS). Deze evaluatieschaal kan worden gebruikt vanaf de leeftijd van 4 jaar en buiten het kader van een hemorragisch incident. De score heeft betrekking op drie gewrichten, namelijk elleboog, knie en enkel, met een numerieke score, totaal of per gewricht. Zijn evolutie in de loop van de tijd helpt om te bepalen of het gewricht verslechtert.

De HJHS-score is echter niet voldoende gevoelig om kleine gewrichtsveranderingen te detecteren. Hiervoor zijn andere instrumenten nodig, zoals goniometrische metingen, gekwantificeerde loopanalyse, posturografie, gewrichtsechografie, enz.

Bij kinderen is de beste manier om de impact van een bloedingsincident te beoordelen, het kind te observeren tijdens zijn recreatieve activiteiten. Hoewel het bewegingsbereik en de spierkracht normaal kunnen zijn, kan de beweging ervan onjuist zijn en op lange termijn leiden tot hemartrose als gevolg van overbelaste gewrichten.

Frequente aantasting van de enkel

De frequente aantasting van de tibio-talaire en subtalaire gewrichten bij kinderen moet benadrukt worden. De anatomie van de voet is erg complex en het subtalaire gewricht kan ook de plaats zijn van geïsoleerde laesies bij kinderen met hemofilie. Dit gewricht moet dus bijzonder worden gecontroleerd.

Het subtalaire gewricht werkt in een complexe kinematische relatie tussen de talus en de calcaneus en maakt beweging van de voet ten opzichte van het been in drie vlakken mogelijk. Er zijn grote interindividuele variaties in amplitudes, timing en richting van de bewegingen. Deze variaties zijn nog meer uitgesproken bij kinderen met hemofilie.

Therapeutische opleiding

Therapeutische opleiding is een continu proces om kinderen met hemofilie de vaardigheden te helpen verwerven die nodig zijn om hun dagelijks leven zo goed mogelijk onder controle te krijgen.

De rol van de kinesitherapeut is meervoudig :

- Het kind helpen om acute episodes van musculoskeletale bloedingen aan te pakken
- Het informeren over de langetermijngevolgen van musculoskeletale bloedingen
- De relevantie van spierkracht en proprioceptie benadrukken
- De positieve rol van fysieke activiteit op zijn gezondheid promoten
- Het kind helpen om aangepaste fysieke activiteiten te kiezen

IV.4. Kinesitherapie-oefeningen aanbevolen voor hemofiliepatiënten

Kinesitherapie helpt de gewrichtsfunctie te behouden en het verlies van mobiliteit te vertragen. Sommige HP hebben een gering bewegingsbereik, maar kunnen spierkracht opbouwen. Bij HP met gefixeerde houdingen moet meer aandacht worden besteed aan ondersteunende en compenserende strategieën om meer uitgesproken misvormingen te voorkomen.

In functie van de individuele behoeften, bieden dynamische en isometrische oefeningen op maat een verbetering van de spierkracht, proprioceptie en gewrichtsgezondheid (*Srivastava et al. 2013*).

Specifieke aanbevolen oefeningen

- Evenwichts- en proprioceptie-oefeningen helpen om vallen te voorkomen, en dit op elke leeftijd.
- Isometrische oefeningen zijn een veiliger alternatief voor HP met beschadigde gewrichten; HP moeten overschakelen van isometrische versterkende oefeningen naar concentrische versterkende oefeningen en van lichte weerstand naar matige weerstand.
- Stretching / statische orthesen of dynamische orthesen, met een zeer gradueel draagschema/ zeer graduele progressie.
- Zachte myofasciale stretching of andere manuele technieken voor zachte gewrichtsmobilisatie kunnen aangewezen zijn, in tegenstelling tot snelle manipulaties (thrust).
- Kinesitherapeuten moeten het trainingsprogramma voorzichtig uitbreiden, door geleidelijk meer geavanceerde proprioceptieve oefeningen toe te voegen.

Kinesitherapeuten moeten voor ogen houden dat te veel oefeningen de patiënten kunnen demotiveren, vooral als ze gewoon zijn om regelmatig te sporten.

IV.5. Pijnproblematiek

Constante basale pijn kan aanwezig zijn en het gevolg zijn van langdurige gewrichtsschade. Bovendien kan de patiënt acute pijn hebben of een opstoot van zijn symptomen vertonen.

De intensiteit van de pijn kan echter verschillen van wat een kinesitherapeut of niet-gespecialiseerde arts eventueel zou verwachten. Ze kan heviger zijn dan voor een niet-hemofiliepatiënt met meerdere gewrichtsletsels, of integendeel minder hevig zijn dan de letsels suggereren, omdat pijntolerantie is ontwikkeld.

In vergelijking met andere gewrichtsaandoeningen, zoals reumatoïde artritis (RA) of artrose, ontwikkelen HP vaak op jongere leeftijd ernstige gewrichtsschade, vaak in meerdere gewrichten (*Forsyth et al*., *2020*).

Basispijn en pijnperceptie (*Lobet et al*., *2020*)

Pijn is een groot probleem bij HP. Studies tonen aan dat 85% van de volwassen HP pijn heeft gehad tijdens de laatste 6 maanden, en tot 89% van de patiënten verklaarde dat de pijn hun dagelijkse leven tijdens de voorbije 4 weken hinderde. Ondanks de omvang van het probleem, is er weinig bekend over de oorzakelijke en/of in stand houdende factoren van chronische pijn bij HP. Meestal wordt een onderscheid gemaakt tussen pijn als gevolg van een acute bloeding (hemartrose) en chronische pijn als gevolg van gewrichtsaantasting (artropathie). Deze onvoorwaardelijke associatie (acute pijn is gerelateerd aan bloeding en chronische pijn is te wijten aan artropathie) die in de wetenschappelijke literatuur en in klinische settings wordt gebruikt, is om verschillende redenen niet geschikt.

- Ten eerste, de termen «acuut» en «chronisch» verwijzen in eerste instantie naar een begrip van tijdelijkheid, en niet naar een specifieke onderliggende oorzaak van pijn.
- Ten tweede, HP en beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg lijken niet in staat om de symptomen van hemartrose te onderscheiden van deze van artropathie, gezien de overeenkomsten in de klinische symptomen van de twee aandoeningen.
- Tenslotte komen pijnopstoten bij niet-hemofiliepatiënten met artrose vaak voor. Inderdaad, de pijn bij deze patiënten is niet constant en de intensiteit van de pijn kan sterk variëren van dag tot dag. Deze pijnopstoten worden dan vaak «opflakkeringen» genoemd om de toegenomen intensiteit van de pijn aan te duiden (*Parry et al*. *2019*.).

De evaluatie van de pijn zou fysiologische en psychologische componenten moeten omvatten. Pijn is bijgevolg een groot probleem bij HP. Preliminaire gegevens suggereren dat een deel van de patiënten met chronische pijn tekenen van neuropathische pijn en/of veranderingen in het centrale pijnmechanisme vertoont. Toekomstige studies zijn nodig om de evaluatie van pijn bij HP verder te ontwikkelen op basis van de kennis van andere musculoskeletale pathologieën.

Kinesitherapeuten moeten er ook rekening mee houden dat HP mogelijk toegang hebben tot analgetica die voorgeschreven zijn door andere artsen. Kinesitherapeuten moeten daarom praktische kennis hebben over pijnstillers en kruidensupplementen die kunnen interageren met de behandelingen (*Forsyth et al., 2020*).

De perceptie van pijn kan variëren van de ene HP tot de andere. Ouderen verdragen hun basispijn vaak beter. Prioriteit moet worden gegeven aan de pijn die het meest hinderlijk is, wetende dat het weinig waarschijnlijk is dat de HP met gevorderde gewrichtsschade volledig verlost zal raken van zijn pijn. Kinesitherapeuten moeten pijn bij HP op dezelfde manier benaderen als bij andere mensen met chronische pijn. De focus moet altijd liggen op het beheersen van de pijn, niet op de behandeling ervan.

IV.6. Wanneer de hemofiliepatiënt verwijzen naar het hemofilie behandelcentrum (HBC)?

"Lokale" kinesitherapeuten moeten gedurende de hele behandeling van de HP in nauw contact blijven met het dichtstbijzijnde HBC. Het wordt aanbevolen om de patiënten te verwijzen naar het HBC in de volgende gevallen :

- De HP klaagt van onbekende symptomen of ongecontroleerde bloedingen
- De HP verklaart onbeheersbare pijn te hebben
- De HP reageert minder goed op de behandeling
- De HP heeft psychosociale ondersteuning nodig
- De HP heeft mentale stoornissen
- De HP is onvoldoende gemotiveerd

Kernpunten

- **De therapeutische doelstellingen van kinesitherapie zijn multipel**
- **Het is essentieel om een grondige anamnese en een regelmatig systematisch onderzoek te plannen: jaarlijks voor volwassenen en halfjaarlijks voor kinderen en adolescenten**
- **Individueel aangepaste zorg is essentieel. Kennis van de maatregelen die te overwegen zijn tijdens een kinesitherapiesessie en van de alarmsignalen is belangrijk (zie tabellen 3 en 4)**
- **Er zijn specifieke kenmerken bij de behandeling van een patiënt in de acute, subacute, chronische fase, tijdens een knieoperatie of bij kinderen**
- **Specifieke oefeningen voor hemofiliepatiënten en aangepast materiaal zijn te overwegen**
- **Het is primordiaal om rekening te houden met de specifieke pijn van de hemofiliepatiënt**
- **Het is belangrijk in contact te blijven met het hemofilie behandelcentrum**

CONCLUSIE

De kinesitherapeut speelt een grote rol in de multidisciplinaire behandeling van hemofilie-patiënten. Deze zorg omvat meerdere maatregelen gericht op het herstel, de revalidatie, de bescherming, de ontwikkeling en het welzijn van deze chronische en zeer betrokken patiënten, jong of oud. Zijn tussenkomst bij kinderen en adolescenten is doorslaggevend in verschillende opzichten: motorische ontwikkeling, deelname aan fysieke en sportieve activiteiten, enz. Zijn kennis van het bewegingsapparaat helpt patiënten bij hun dagelijks functioneren en verbetert hun levenskwaliteit. De kinesitherapeut zorgt er ook voor dat al deze activiteiten kunnen voortgezet worden op volwassen leeftijd.

De zorg voor een patiënt met hemofilie is een veeleisende taak die veel tijd, geduld en empathie vereist, evenals permanente educatie. Het is ook een opwindend, multidisciplinair en zeer lonend werk.

Als u op de hoogte wil blijven van het onderwerp en/of wil deelnemen aan de evolutie van de behandeling van hemofiliepatiënten, aarzel niet om u aan te sluiten bij de groep kinesitherapeuten van de European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD) en van de Association Francophone des Physiothérapeutes spécialisés en maladies Hémorragiques (AFPH). Deze professionele verenigingen steunen meerdere projecten die het klinisch werk en het onderzoek van kinesitherapeuten in het domein van musculoskeletale aandoeningen gelinkt aan hemofilie in het daglicht stellen.

Mail : physio@eahad.org
Mail : afph.asso@gmail.com

Web : https://eahad.org/physiotherapists-committee
Web : https://afph.eu/

REFERENTIES

1. Blanchette VS, Key NS, Ljung R et al. Definitions in hemophilia : communication from the SSC of the ISTH. Journal of Thrombosis and Haemostasis 2014 ;12 :1935-9.
2. Canaro M, Goranova-Marinova V, Berntorp E. The ageing patient with haemophilia. Eur J Haematol 2015 ; 94 (suppl 77) : 17-22
3. Collins PW et al. Implications of coagulation factor VIII and IX pharmacokinetics in the prophylactic treatment of haemophilia. Haemophilia 2011; 17(1): 2-10. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2010.02370.x.
4. Collins PW et al. Treatment of bleeding episodes in haemophilia A complicated by a factor VIII inhibitor in patients receiving emicizumab. Interim guidance for UKHCDO inhibitor working party and executive committee. Haemophilia 2018; 24: 344-7.
5. Damien P. et al. Prévenir les complications ostéo-articulaires en hémophilie : l'enjeu pour les prochaines années. REVUE TRIBUNE K, HÉMOSTASE, 2019 ; 1 (4) : 145-57.
6. De Kleijn P et al. Physiotherapy following elective orthopaedic procedures. Haemophilia 2006; 12(suppl. 3): 108-112.
7. De Kleijn P, Mauser-Bunschoten E. Background and Practical Guidelines. Utrecht-Van Creveldkliniek-UMC, Utrecht, The Netherlands, 2017.
8. De la Corte-Rodriguez H, Rodrigez-Merchan EC. The role of physical medicine and rehabilitation in haemophilic patients. Blood Coagulation and Fibrinolysis 2013; 24: 1-9.
9. Escobar MA et al. Recommendations on multidisciplinary management of elective surgery in people with haemophilia. Haemophilia. 2018; 24(5): 693-702. DOI: 10.1111/hae.13549.
10. Forsyth A, Blamey G, Lobet S, McLaughlin P. Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications. Health. 2020; 12:158-179
11. Hanley J et al. Guidelines for the management of acute joint bleeds and chronic synovitis in haemophilia: A UK Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) guideline Haemophilia 2017; 23(4): 511-520.DOC :1111/hae13201
12. Hermans C et al. Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. Haemophilia 2011; 17(3): 383-92. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2010.02449.x.
13. Hermans C, Innovations 2019 en hémostase, Louvain Medical 2020 ; 97-105.
14. Lobet S, Pendeville E, Dalzelle R et al. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia. Haemophilia 2008; 14: 989-998.
15. Lobet S, Hermans C, Lambert C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. J Blood Med 2014; 5: 207-218.
16. Lobet S, Hermans C. La prise en charge des hémarthroses chez les patients hémophiles. Ortho-rhumato 2012; 10: 20-40.
17. Lobet S, Roussel N, Grinda N. REVUE FRANCOPHONE D'HÉMOSTASE ET THROMBOSE. Volume 2 - Numéro 1 - Janvier-Mars 2020
18. Mahlangu J. Emicizumab Prophylaxis in Patients Who Have Hemophilia A without Inhibitors. N Engl J Med 2018; 379:811-822. DOI: 10.1056/NEJMoa1803550.
19. Makris M. Hemophilia gene therapy is effective and safe (comment). Blood 2018; 131(9): 952-3.
20. Manco-Johnson MJ et al. Prophylaxis usage, bleeding rates, and joint outcomes of hemophilia, 1999 to 2010: a surveillance project. Blood 2017; 129(17): 2368–2374. DOI: 10.1182/blood-2016-02-683169.
21. Meeks S, Batsuli G. Hemophilia and inhibitors: current treatment options and potential new therapeutic approaches. ASH Education Book 2016; 2016(1): 657-662.
22. Miesbach W. et al. Gene therapy with adeno-associated virus vector 5-human factor IX in adults with hemophilia B. Blood 2018; 131(9): 1022-31.
23. Mulder K. Exercises for people with Hemophilia. World Federation of Hemophilia (2010).
24. http://elearning.wfh.org/resource/exercises-for-people-with-hemophilia/ Consulté en octobre 2020.
25. Parry E, Ogollah R, Peat G. "Acute flare-ups" in patients with, or at high risk of, knee osteoarthritis: a daily diary study with case-crossover analysis. Osteoarthritis Cartilage 2019 ; 27 : 1124-8.
26. Riley RR, Witkop M, Hellman E, Akins A. Assessment and Management of Pain in Haemophilia Patients. Haemophilia. 2011;17:839-845.
27. Rodriguez-Merchan EC. Musculoskeletal complications of haemophilia. HSS Journal 2010; 6: 37-42.
28. Srivastava A et al. (World Federation of Hemophilia) Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia 2013; 19 : e1-e47. DOI : 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x.

LIJST VAN HEMOFILIE BEHANDELCENTRA IN BELGIË

Nationaal coördinatiecentrum voor hemofilie

Vlaams Brabant

UZ LEUVEN
Nationaal coördinatiecentrum voor hemofilie
Herestraat 49
3000 LEUVEN

Referentiecentra voor hemofilie

Antwerpen

UZ ANTWERPEN
Referentiecentrum voor hemofilie
Drie Eikenstraat 655
2650 EDEGEM

Brussel

HUDERF
Referentiecentrum voor hemofilie
J.J. Crocqlaan 15
1020 BRUSSEL (LAKEN)

CU SAINT-LUC
Referentiecentrum voor hemofilie
Hippokrateslaan 10
1200 BRUSSEL (SINT-LAMBRECHTS-WOLUWE)

Oost-Vlaanderen

UZ GENT
Referentiecentrum voor hemofilie
C. Heymanslaan 10
9000 GENT

PATIËNTENVERENIGINGEN

Hemofilievereniging : http://www.ahvh.be/nl/

Wereldfederatie Hemofilie : https://www.wfh.org/en/

Takeda

Better Health, Brighter Future

C-ANPROM/BE/HEM/0005 – Date of creation/review : November 2020

Takeda Belgium NV
Leonardo da Vincilaan 7 - B-1930 Zaventem
Tél : + 32 2 711 02 30
www.takeda.be