

# La prothèse totale dans l'arthropathie hémophilique du genou

## Total knee replacement in hemophiliac arthropathy

JP Courpied

*Service d'orthopédie, hôpital Cochin AP-HP, université Paris Descartes.*

### Mots clés

- ◆ Hémophilie
- ◆ prothèse totale du genou

### Résumé

L'articulation du genou est la plus fréquente localisation de l'arthropathie hémophilique. Les arthroses répétées conduisent à une synovite érosive détruisant le cartilage articulaire à laquelle s'ajoutent des troubles de la croissance épiphysaire avec déformations osseuses et désaxation. A l'âge adulte, le traitement chirurgical de l'arthroplastie hémophilique peut être extra-articulaire par ostéotomie corrigeant des désaxations ou intra-articulaire, par débridement (rarement) et le plus souvent par arthroplastie avec prothèse totale. Il est évidemment nécessaire d'avoir une coagulation normale ou subnormale au moment d'un acte chirurgical et elle est obtenue par l'administration du facteur de coagulation déficitaire. Il existe parfois un anticoagulant circulant qui complique le problème hématologique. Ces patients sont souvent HIV+ et HCV+.

Nous rapportons 55 prothèses de genou faites entre 1986 et 2006. L'amélioration fonctionnelle est très appréciable bien que la mobilité reste souvent assez limitée. Mais les complications sont fréquentes : 18 hématomes importants et surtout 9 infections (18%) dont 5 chez des patients HIV+. Finalement, pour ces 9 genoux, 5 prothèses seront conservées et réimplantées ; il y aura 2 amputations et une arthrodeuse et une prothèse en place avec fistule chronique. Les descellements aseptiques sont au nombre de 4. Le principal facteur de complications est un taux de supplémentation insuffisant en facteur déficitaire (le taux minimum pendant la première semaine ne doit pas être inférieur à 40%), cause d'hématomes sous tension conduisant à des désunions cicatricielles et à des infections. L'infection par le VIH n'apparaît pas comme un facteur péjoratif.

Malgré la complexité hématologique et chirurgicale de la prise en charge et le taux non négligeable de complications, les remplacements prothétiques du genou apportent habituellement une amélioration fonctionnelle notable, se conservant à long terme.

### Keywords

- ◆ Haemophilia
- ◆ total knee prosthesis

### Abstract

Hemophilia is related to a genetic deficiency in one of the coagulation factors leading to recurrent hemarthrosis in the young child occurring from walking age. Knee joint is the most frequently concerned joint. In the adult, surgical treatment can either be extra-articular by varus, valgus or flossum corrective osteotomy or intra-articular by arthrodesis or more often total joint arthroplasty. In order to perform surgery in hemophilia patients, replacement therapy is required. Adult haemophiliacs have been frequently infected with HCV and/or HIV virus.

We report on 55 total knee replacements performed between 1986 and 2006. Functional improvement was notable although range of motion remained limited. However, the rate of complication was high : 18 hematomas and 9 sepsis (18 %) including 5 patients HIV positive. Concerning these 9 septic knees, 6 total knee prosthesis were retained or revised, there were two cases of amputations and one arthrodesis. Four aseptic loosening occurred. Main complication factors were a supplementation rate of the deficient factor lower than 70% (frequent hematoma leading to skin necrosis and sepsis).

However, although hematologic and surgical treatment are complex and the rate of complication relatively high following joint replacement, surgical treatment of hemophilic arthropathy usually leads to a notable functional improvement in the long term.

Correspondance :

*jean-pierre.courpied@cch.aphp.fr*

L'hémophilie est un déficit de facteur de coagulation ; hémophilie A en cas de déficit en facteur VIII et B en cas de déficit en facteur IX. C'est une maladie génétique dont 25% des cas sont dus à une mutation chromosomique et ne surviennent donc pas dans des familles exposées. L'hémophilie est à l'origine d'hémarthroses répétées dès l'âge de la marche chez le jeune enfant. Il en résulte des arthropathies graves atteignant préférentiellement les genoux.

Les dégradations enzymatiques créent des érosions cartilagineuses, l'hyperémie osseuse entraîne des troubles de croissance épiphysaire à type de surdimensionnement, l'ensemble aboutissant à l'arthropathie hémophilique. Les douleurs articulaires et les saignements péri-articulaires sont cause d'atrophie musculaire importante et de rétraction des parties molles.

En pratique, on peut distinguer deux phases dans l'évolution de l'arthropathie : une première phase hémorragique chez l'enfant et l'adolescent avec établissement des déformations articulaires et des retractions puis une phase dégénérative avec développement d'un processus arthrosique.

Il existe plusieurs classifications des arthropathies hémophiliques ; celle d'Arnold (1) est la plus souvent employée avec cinq stades, débutant à l'hypertrophie des parties molles et se terminant à la disparition complète de l'interligne dans une articulation souvent très déformée. Il y a souvent des géodes volumineuses, encore appelées kystes hémophiliques, conséquences d'hémorragies intra-osseuses.

Du fait de ces déformations épiphysaires, on rencontre très souvent des *genu varum* ou des *genu valgum*. L'articulation fémoropatellaire n'est pas épargnée avec des altérations parfois majeures.

### Le traitement préventif de l'arthropathie hémophilique

C'est le traitement de l'hémarthrose. Celui-ci est toujours une substitution du facteur déficient, parfois une ponction si l'épanchement est d'une très grande abondance et toujours une immobilisation temporaire à titre antalgique suivie d'une rééducation précoce.

La récurrence des hémarthroses pose le problème d'une synovectomie soit chimique par synoviorthèse soit chirurgicale. Dans ce cas, elle se fait le plus souvent chez le jeune enfant sous arthroscopie. Ces synovectomies doivent évidemment être réalisées avant la dégradation articulaire donc chez l'enfant ou le jeune adolescent, en cas d'hémarthroses fréquentes avec une hypertrophie synoviale palpable.

### Le traitement curatif de l'arthropathie hémophilique

Il repose chez l'adulte sur la rééducation, la chirurgie extra-articulaire et la chirurgie intra-articulaire.

#### La rééducation

Elle doit lutter contre la tendance aux retractions péri-articulaires et contre l'amyotrophie résiduelle. Cette rééducation est parfois ponctuelle après hémarthrose ou une intervention chirurgicale mais elle est en règle au long court. Elle doit toujours être douce, progressive, éviter les postures qui agressent les cartilages, s'intéresser aux groupes musculaires sus- et sous-jacents et être complétée par des exercices proprioceptifs.

#### Chirurgie extra-articulaire

En pratique, il s'agit d'ostéotomie tibiale haute ou fémorale basse permettant la réaxation du membre sans toucher à l'articulation elle-même. Ceci n'est concevable que si l'articulation n'est pas trop détruite. On peut cependant « aller plus loin » que dans la gonarthrose, car il est frappant de voir le

soulagement apporté à un genou hémophilique par une réaxation même si l'articulation est radiologiquement très altérée (2).

#### Chirurgie intra-articulaire

Il s'agit de l'arthroplastie par prothèse totale ; l'arthrodèse est plutôt proposée comme solution de repli après, par exemple, l'échec d'une prothèse articulaire. L'altération articulaire grave rend donc fréquente l'indication de prothèse chez ces patients relativement jeunes (5).

#### La chirurgie chez l'hémophile est particulière

Il est évidemment nécessaire d'avoir une coagulation normale ou sub-normale au moment d'un acte chirurgical, d'où la nécessité d'administrer les facteurs de coagulation déficitaire. Les facteurs sont maintenant obtenus par génie génétique à partir de cellules animales et ne comportent plus le risque de transmission virale (ou de prions). Chez les patients sans inhibiteur, c'est une thérapeutique de remplacement assez facile. Chez les patients avec inhibiteur (c'est à dire avec des anticorps antifacteur VIII ou IX), il faut utiliser des agents recombinants, eux aussi obtenus par génie génétique mais le contrôle de la coagulation est beaucoup plus difficile.

On doit noter la fréquente contamination par le virus de l'hépatite C ou du VIH (secondaire à l'injection répétée de facteurs anti-hémophiliques), ce qui représente des facteurs de risque particuliers et nécessite des précautions pour l'équipe soignante (4).

Il faut se méfier des complications digestives (de type hémorragique).

Enfin, se pose le problème de prévention des thromboses ; certaines équipes mettent les patients sous héparine de bas poids moléculaire. Nous pensons qu'il est préférable de s'abstenir de traitement anticoagulant.

### Matériel et méthodes

Nous rapportons une série de 55 arthroplasties faites chez 37 patients entre 1986 et 2006. L'âge moyen était de 39 ans avec une séropositivité HIV dans la moitié des cas et une séropositivité hépatite C dans trois quarts des cas.

L'intervention a été bilatérale en un temps 5 fois.

Les genoux avaient un score fonctionnel moyen de 30/100 (3). Il existait toujours des douleurs invalidantes et des déformations marquées, soit en *varus* – en moyenne de 13° – soit en *valgus* – en moyenne de 12° – et presque toujours un *flessum* – en moyenne de 25°. L'arc de flexion était en moyenne de 65°. Il s'agissait d'arthropathies de stade IV ou V d'Arnold.

#### La technique chirurgicale

Les interventions ont été faites sous garrot pneumatique par un abord parapatellaire interne selon Insall. Trois types de difficultés sont rencontrés :

- la raideur de l'articulation : il y a des adhérences étendues dans la fémoropatellaire et sur les rampes condyliennes. Un enraidissement en extension nécessite, pour « entrer dans le genou » une libération rotulienne et souvent une mobilisation de l'appareil extenseur par ostéotomie de la tubérosité tibiale antérieure. Un *flessum* majeur nécessite des coupes osseuses larges, la résection des coques condyliennes et la désinsertion des parties molles à la face postérieure du fémur et du tibia ;
- les déformations frontales en *varus* ou en *valgus* qui nécessitent des libérations des ligaments collatéraux pour avoir *in fine* un genou bien axé avec des tensions ligamentaires équilibrées ;
- les déformations épiphysaires (grosses épiphyses larges mais peu épaisses) qui participent à la raideur et rendent souvent

plus difficile la préparation osseuse pour recevoir les implants prothétiques qui se trouvent un peu incongruents avec ces extrémités osseuses dysmorphiques.

Une synovectomie totale a toujours été réalisée.

Nous avons utilisé des prothèses semi-contraintes, postéro-stabilisées sans conservation des ligaments croisés, cimentées, et avec un resurfaçage rotulien. Les pièces tibiale et fémorale étaient parfois prolongées par une tige médullaire en cas de fragilité osseuse.

### Les suites opératoires

Après l'opération, on demandait au malade d'avoir des contractions musculaires précoces. Une mobilisation active-passive était débutée dès le 2<sup>e</sup> jour avec si besoin un système motorisé. La lutte contre le *flessum* résiduel était faite par l'extension passive et le travail du quadriceps. La marche était reprise en appui complet le 3<sup>e</sup> ou 4<sup>e</sup> jour. La durée de l'hospitalisation était de 18 jours et l'apport de facteurs anti-hémophiliques d'un mois environ. La durée de 18 jours était, au début de cette série, dans le service de chirurgie mais progressivement elle s'est modulée vers 7 jours en chirurgie et 10 jours dans le service de rééducation de l'hôpital.

### Résultats

Cette série a été revue avec un recul de 2 à 20 ans, en moyenne 9,5 ans. Le score fonctionnel de l'*International Knee Society* était en moyenne de 85/100 alors qu'il était de 30 en pré opératoire. Sur 52 prothèses encore en place, il y avait 38 bons résultats et 8 mauvais.

La majorité des genoux était indolores avec un gain d'amplitude articulaire de 20°. Le *flessum* moyen était de 5,6° contre 25° en pré-opératoire.

### Complications

Il y avait peu de complications générales : un saignement gastrique et aucune complication thrombo-embolique.

Les complications locales étaient assez fréquentes : 18 hématomes (4 ont été ré-opérés) et 4 nécroses cutanées dont 3 ont conduit à une infection profonde. Il y avait 4 descellements aseptiques et 2 ont été ré-opérés.

Surtout il y a eu 9 infections ce qui représente 18% des cas. Quatre étaient des infections précoces (0 à 1 an) et 5 des infections tardives. Finalement 5 prothèses étaient en place après révision avec changement d'implants en un ou deux temps, 1 genou était arthrodésé, 1 autre avait une fistule chronique et 2 patients étaient amputés.

Dans cette série, la survie des prothèses est de 88% à 10 ans et de 75% à 15 ans ce qui est nettement plus faible que dans la gonarthrose et dans l'arthrite rhumatoïde.

### Discussion

#### Quels sont les facteurs de complication cutanée après l'arthroplastie totale du genou ?

Il y a une corrélation statistique entre les ennuis cutanés et les hématomes précoces ( $p = 0,02$ ) ainsi qu'entre les ennuis cutanés et le taux minimum de facteur durant la première semaine s'il est inférieur à 50% ( $p = 0,05$ ). Si un hématome post-opératoire met la peau sous tension, son évacuation chirurgicale doit être rapide pour éviter les risques de nécrose.

#### Quels sont les facteurs d'infection ?

Il n'y a pas, dans cette série, de relation statistique entre le statut VIH et la survenue d'infection.

Par contre, il existe une relation significative entre le taux minimum de compensation pendant la première semaine post opératoire et la survenue d'infection ( $p = 0,014$ ).

Nous avons vu que l'infection précoce était secondaire à des nécroses cutanées. Celles-ci sont évidemment favorisées par des parties molles superficielles fragiles, ce qui est fréquent chez l'hémophile avec une peau fine et peu mobile et un tissu sous-cutané mince et rétracté. C'est un facteur pronostique à apprécier.

### Conclusion

Les arthroplasties totales sont très efficaces sur la douleur et permettent une bonne réaxation de ces genoux souvent très déformés. L'amélioration de l'amplitude articulaire est limitée, mais la réduction habituelle du *flessum* est un élément très favorable. Le gain fonctionnel est important avec un résultat jugé en règle très satisfaisant par les patients. Il y a des complications locales assez fréquentes notamment infectieuses qui peuvent avoir des conséquences très graves. Il existe une corrélation entre le taux de facteur circulant et les hématomes post-opératoires, les problèmes cutanés et le taux d'infection. La gestion du déficit de coagulation est donc primordiale. Il est nécessaire de travailler au sein d'une équipe multidisciplinaire avec hématologues et rééducateurs spécialisés.

### Questions

H Judet : Comment gérer les pertes de substance osseuse, notamment les géodes ?

Réponse : Nous n'avons pas fait de greffes osseuses dans ces arthroplasties par crainte –peut-être injustifiée– d'une mauvaise intégration à cause de possibles saignements. Pour les destructions de surface, nous avons utilisé des cales prothétiques et les géodes ont été comblées par du ciment.

J Poilleux : Les patients ont-ils bénéficié de traitement substitutif lors des premières poussées d'hémarthrose ? A quel moment le traitement hématologique est-il commencé avant l'intervention ?

Réponse : Le traitement substitutif des hémarthroses est répandu dans les pays développés depuis les années 1980, mais il a sûrement été fait plus ou moins bien. Ce traitement ponctuel stoppe l'hémarthrose mais il ne l'empêche pas. Le traitement substitutif est débuté environ 3 heures avant l'intervention.

### Références

1. Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy: current concept of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg* 1977;59-A:287-305.
2. Courpied JP, Jeanne L, Pacault-Legendre V, Sultan Y. Surgical management of hemophilic knee in adult patients. *Ort Traum Oggi* 1990;10:18-22.
3. Insall JN, Dorr LD, Richard D, Scott RD. Rationale of the Knee Society: clinical rating system. *Clin Orthop* 1989;248:13-4.
4. Phillips AM, Sabin CA, Ribbans WJ, Lee CA. Orthopaedic surgery in hemophilic patients with human immunodeficiency virus. *Clin Orthop* 1997;343:81-7.
5. Vastel L, Courpied JP, Sultan Y, Kerboull M. Arthroplastie totale du genou chez l'hémophile. Résultats, complications et éléments prédictifs de leur survenue. *Rev Chir Orthop* 1999;85:458-65.