

Arthropathie hémorragique du genou chez un enfant atteint de maladie de von Willebrand type 3 : à propos d'un cas

I.A. BEHNAS

EPH Bouguerra Boulaares

RÉSUMÉ

Objectifs : Présenter une stratégie de prise en charge combinée par infiltration intra-articulaire de corticostéroïdes et rééducation fonctionnelle dans une arthropathie hémorragique du genou chez un enfant atteint de maladie de von Willebrand type 3.

Méthodes : Un garçon de 10 ans, porteur de la maladie de von Willebrand type 3, a été pris en charge pour une hémarthrose du genou droit avec flessum, amyotrophie de la cuisse et limitation fonctionnelle. Après traitement substitutif par concentré de facteur de von Willebrand et de facteur VIII (schéma adapté, cible plasmatique atteinte avant le geste), une ponction évacuatrice a été réalisée, suivie d'une infiltration échoguidée de triamcinolone hexacetonide (Hexatrione®), dose totale 20 mg (1 mL à 20 mg/mL), voie suprapatellaire. Un programme de rééducation fonctionnelle a été mis en œuvre selon les recommandations MASAC 2023.

Résultats : L'évolution clinique a été marquée par une nette amélioration : réduction de la douleur (EVA 7/10 → 1/10 à J15), disparition de l'épanchement, correction du flessum, récupération musculaire, amélioration de la fonction motrice (Gillette FAQ 4/10 → 9/10) et reprise de la marche autonome en huit semaines.

Conclusions : Ce cas illustre l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire intégrée, adaptée aux spécificités de la maladie de von Willebrand type 3, permettant d'éviter les séquelles articulaires et de restaurer la fonction en phase post-hémarthrose.

Mots-clés

Maladie de von Willebrand type 3 ; hémarthrose du genou ; infiltration intra-articulaire ; rééducation fonctionnelle ; enfant

ABSTRACT

Objectives: To present a combined therapeutic approach using intra-articular corticosteroid injection and functional rehabilitation in the management of knee hemorrhagic arthropathy in a child with type 3 von Willebrand disease.

Methods: A 10-year-old boy diagnosed with type 3 von Willebrand disease was treated for a knee hemarthrosis associated with knee flexion deformity, muscular atrophy, and functional impairment. Following hematologic preparation with von Willebrand factor/factor VIII concentrate, joint aspiration was performed, followed by an ultrasound-guided injection of triamcinolone hexacetonide (Hexatrione®), 20 mg (1 mL at 20 mg/mL), suprapatellar approach. A structured physiotherapy program was then initiated, adapted from existing MASAC 2023 guidelines for bleeding disorders.

Results: Clinical progression was favorable, with significant reduction in joint pain (VAS 7/10 → 1/10 at day 15), complete resolution of joint effusion, correction of the flexion deformity, recovery of muscle mass, improvement in function (Gillette FAQ 4/10 → 9/10), and independent walking within eight weeks.

Conclusions: This case highlights the effectiveness of a multidisciplinary and integrated approach combining medical, interventional, and rehabilitative strategies for functional recovery of joint mobility in children with severe von Willebrand disease. Early intervention may prevent long-term joint complications and support the return to daily activities.

Keywords

Type 3 von Willebrand disease; knee hemarthrosis; intra-articular corticosteroid injection; functional rehabilitation; pediatric

OBSERVATION

Garçon de 10 ans issu d'un mariage consanguin, avec un frère atteint de vWD type 3. Il est sous traitement substitutif (facteur de von Willebrand, facteur VIII, acide tranexamique).

On note un flessum de 35° du genou droit, partiellement réductible en passif. Le genou est chaud, tuméfié, avec un œdème prédominant en suprapatellaire.

Une amyotrophie musculaire est objectivée : 2 cm de déficit du quadriceps à 5 cm au-dessus de la rotule et 1,5 cm au niveau du mollet à 5 cm au-dessous de la rotule comparativement au côté controlatéral.

La marche s'effectue avec appui partiel à l'aide de béquilles, en raison de la douleur et de la raideur articulaire.

L'échographie ostéo-articulaire du genou droit met en évidence un épanchement intra-articulaire de moyenne abondance, d'échostructure hétérogène avec fins échos internes et cloisons, siègeant au niveau du récessus sous-quadricepsal et de la bourse sus-patellaire. La synoviale apparaît épaissie sans signe de vascularisation Doppler.

Une ponction évacuatrice suivie d'une infiltration échoguidée de triamcinolone hexacetonide (Hexatrione®) 20 mg (1 mL à 20 mg/mL) est réalisée, voie suprapatellaire, sous conditions d'asepsie stricte.

Rééducation selon le protocole MASAC #275 (2023) [1] :

- Phase aiguë : substitution + décharge + cryothérapie + orthèse
- Phase subaiguë : reprise progressive des appuis, mobilisation active, renforcement isométrique
- Phase chronique : renforcement global, proprioception, activités fonctionnelles adaptées

DISCUSSION

La maladie de von Willebrand est une coagulopathie héréditaire liée à un déficit quantitatif ou qualitatif

en facteur de von Willebrand, glycoprotéine essentielle à l'adhésion plaquettaire et à la stabilisation du facteur VIII. Le type 3, forme la plus rare et la plus sévère, se caractérise par une absence quasi totale de vWF et des taux très bas de facteur VIII, mimant cliniquement une hémophilie A sévère [2].

L'approche combinée a permis :

- Réduction de la douleur (EVA 7/10 → 1/10 à J15)
- Disparition de l'épanchement à l'échographie de contrôle
- Amélioration de la fonction motrice (Gillette FAQ 4/10 → 9/10)
- Rééquilibrage musculaire au bout de 8 semaines

Bien que l'arthropathie soit rare dans la vWD, elle peut survenir en type 3 du fait d'un déficit majeur en vWF et en FVIII. Ce profil mime l'hémophilie A sévère, justifiant l'application de protocoles issus de l'hémophilie, incluant options de synovectomie et rééducation progressive [2,3].

La synoviorthèse chimique est indiquée en cas d'hémarthroses récidivantes associées à une hypertrophie synoviale. Si les produits les plus étudiés (isotopes, rifampicine, tétracyclines) ont montré jusqu'à 80 % d'efficacité dans certaines séries, leur usage reste limité chez les patients à risque chirurgical.

Dans ce contexte, l'utilisation de corticoïdes à action prolongée, comme la triamcinolone hexacetonide (Hexatrione®), représente une alternative thérapeutique symptomatique pertinente, notamment chez l'enfant ou les patients avec contre-indication aux autres formes de synoviorthèse. Bien que ces infiltrations ne démontrent pas d'effet direct sur la destruction de la membrane synoviale, elles soulagent efficacement la douleur et l'inflammation articulaire, avec la possibilité de les répéter deux à trois fois par an, à visée purement symptomatique [4].

Perspectives : Des études multicentriques permettraient de confirmer l'efficacité et la tolérance de cette stratégie dans le vWD type 3.

RÉFÉRENCES

[1] MASAC Document #275. Physical therapy management for the care of persons with bleeding disorders. National Bleeding Disorders Foundation; 2023. Disponible à l'adresse : <https://www.bleeding.org/healthcare-professionals/guidelines-on-care/masac-documents/masac-document-275-masac-recommendations-regarding-physical-therapy-management-for-the-care-of-per->

[sons-with-bleeding-disorders](https://www.bleeding.org/healthcare-professionals/guidelines-on-care/masac-documents/masac-document-275-masac-recommendations-regarding-physical-therapy-management-for-the-care-of-per-)

[2] Ng C, Motto DG, Di Paola J. Diagnostic approach to von Willebrand disease. Blood. 2015 Mar 26;125(13):2029-37. doi:10.1182/blood-2014-08-528398. PMID: 25712990.

Disponible à l'adresse : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25712990/>

[3] Sánchez-Sotelo J. Hematologic arthritis. In: Morrey BF, Sánchez-Sotelo

J, eds. The Elbow and Its Disorders. 4th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2009. p. 1068-77.

[4] Frenzel L. L'arthropathie hémophilique en 2015 : doit-on être résigné ou optimiste ? Horizons Hémo. 2015;5(2):115-6. Disponible à l'adresse : <https://horizonshemato.com/wp-content/uploads/2017/10/Horizons-Hemato-Juin-2015-115-116-Frenzel.pdf>