

Profil épidémiologique de la maladie de Willebrand chez les enfants: Expérience du laboratoire d'hématologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca

O .FOUINNA^{1,2}, H.BENCHAREF^{1,2}, S.BOUSSIF^{1,2}, M.RAID^{1,2}, B.OUKKACHE^{1,2}

¹ Laboratoire d'hématologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd de Casablanca, Maroc

² Université Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Casablanca Maroc

Introduction

La maladie de Von Willebrand en pédiatrie constitue un domaine d'étude crucial, c'est la plus fréquente des affections hémorragiques constitutionnelles. Elle est définie par un déficit quantitatif et/ou qualitatif en facteur Willebrand. Le diagnostic biologique repose sur la réalisation d'un bilan initial qui permet le plus souvent d'orienter le diagnostic et doit, au moindre doute, s'accompagner d'examens plus spécialisés[1].

Objectif

Notre étude vise à déterminer la prévalence et décrire le profil épidémiologique de la maladie de Willebrand chez les enfants hospitalisés aux différents services de pédiatrie.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive étendue sur une période de 8 ans, allant du janvier 2015 au janvier 2023 au sein du laboratoire d'hématologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca, incluant les patients hospitalisés dans les différents services de pédiatrie de l'hôpital universitaire d'enfants Abderrahim Harouchi, ayant bénéficiés d'un bilan biologique fait d'une numération de la formule sanguine, un dosage du TP, TCA, un dosage du FVIII, et un dosage antigénique et fonctionnel du facteur Von Willebrand. Le recueil des données épidémiologiques et biologiques a été réalisé par l'exploitation de la base des données informatisée, à l'aide du logiciel KALISIL et des dossiers médicaux à l'aide d'une fiche d'exploitation.

Résultats

Sur une période de 8 ans, 68 enfants ont été colligés, le diagnostic a été retenu chez 14 patients soit 20,5% des cas. La moyenne d'âge était de 5ans et demi [2-14ans], avec un sexe ratio H/F de 0,95. Un syndrome hémorragique était objectivé chez 6 enfants (42,8%). Le bilan d'hémostase standard était perturbé chez 12 patients (85,7%), objectivant un TCA allongé avec une moyenne de 64,7 secondes. Une thrombopénie était détectée chez 2 patients (14,28%).

Le diagnostic de la maladie de Von Willebrand de type 3 a été retenu chez 10 patients soit 71,4% des cas, de type 2 chez 3 patients soit 21,4% des cas, et celui de type 1 chez un seul patient soit 7,1% des cas (voir figure).

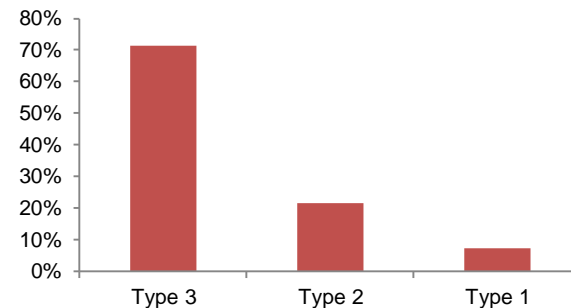


Figure 1: Répartition des patients selon le type de la maladie de Willebrand

Discussion

Le profil épidémiologique de la maladie de Von Willebrand en pédiatrie offre un aperçu crucial de la prévalence, des caractéristiques et des tendances de cette affection au sein de la population pédiatrique. Cette maladie occupe une place significative parmi les troubles de la coagulation chez les enfants. Les études épidémiologiques basées sur les références hospitalières ont montré que la maladie de Von Willebrand est le trouble hémorragique le plus répandu chez les enfants, sa prévalence est estimée à 1% avec des variations en fonction de divers facteurs. Dans notre étude, la maladie de Von Willebrand de type 3 était la plus fréquente, contrairement aux données de la littérature, ce qui pourrait être attribué à un biais de sélection des patients hospitalisés devant des manifestations hémorragiques sévères. [2]

Plusieurs facteurs peuvent influencer le profil épidémiologique de cette maladie, la géographie joue un rôle dans cette distribution, car des taux plus élevés de la maladie ont été observés dans certaines régions. De plus, l'origine ethnique peut influencer la fréquence de la maladie, avec des prévalences différentes selon les groupes ethniques.

Conclusion

La maladie de Willebrand est sous diagnostiquée vue le syndrome hémorragique minime dans les types 1 et 2. Des efforts continus sont nécessaires pour sensibiliser les professionnels de la santé à savoir les médecins généralistes et les dentistes, ainsi que les parents à cette maladie pour développer des approches diagnostiques et thérapeutiques appropriées.

Références

- [1] Carole Emile, Hémostase en pédiatrie, Option/Bio, Volume 25, Issue 511, 2014, Pages 19-20, ISSN 0992-5945,
- [2] Pierre Toulon, Neila De Pooter, Hémostase pédiatrique : conséquences biologiques, Revue Francophone des Laboratoires, Volume 2017, Issue 494, 2017, Pages 54-59, ISSN 1773-035X,