

DECOUVERTE D'UNE HEMOPHILIE A ACQUISE CHEZ UN ENFANT DE 15 ANS

C.Nouibi¹, H. Mamad^{1,2}, S. Benkirane^{1,2}, A. Masrar^{1,2}

¹ Laboratoire Central D'hématologie, Centre Hospitalier Ibn Sina, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Mohammed V - Rabat (Maroc)
² Équipe De Recherche En Hématologie, Laboratoire Central D'hématologie, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Mohammed V - Rabat (Maroc)

Introduction

L'hémophilie A acquise est une maladie hémorragique rare mais potentiellement mortelle, elle est le résultat d'un trouble hémostatique dans lequel des anticorps anti facteur VIII sont produits (1).

Elle se présente généralement sous forme d'un tableau hémorragique qui peut passer inaperçu ou être important, ce qui complique le diagnostic (1).

Contrairement à l'hémophilie congénitale qui se manifeste dès les premières années de vie, l'âge médian de la survenue de l'hémophilie A acquise est de 77 ans (2).

Nous apportons une nouvelle observation d'un cas d'hémophilie A acquise diagnostiquée chez un enfant à l'âge de 15 ans.

Objectif

• Intérêt et rôle du laboratoire d'hématologie dans le diagnostic et la détection d'une hémophilie acquise.

Cas clinique

Enfant âgé de 15 ans, le septième d'une fratrie de 8 enfants, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux .

Sa circoncision a eu lieu à l'âge d'une année de vie, sans aucun incident notable.

Pas de symptomatologie apparente, jusqu'en février 2023 : installation d'un œdème des membres inférieurs bilatéral, dyspnée et asthénie. A l'âge de 14 ans , l'enfant été hospitalisé pour syndrome néphrotique impur.

Son bilan d'hémostase d'entrée ne révélait aucune anomalie.

TP	TQ	TCA patient	TCA témoin	TCA p/TCA t
92%	11.7 s	32.10 s	28.3 s	1.08

La maladie a été marquée par une bonne évolution avec une bonne observance thérapeutique.

Huit mois plus tard , la visite de contrôle a été marquée par un allongement isolé du temps de céphaline avec activateur (TCA) avec temps de Quick normal.

TP	TQ	TCA patient	TCA témoin	TCA p/TCA t
100 %	11.4 s	134.40 s	28.3 s	4.75

La mesure de l'indice de Rosner (IR) chiffrée à 24% était en faveur de la présence d'un anticoagulant circulant (IR>15%).

La recherche des lupus anticoagulants était négative or le dosage des facteurs VIII, IX, XI, XII et vWF a montré un déficit isolé du facteur VIII à 0,1% et des taux normaux pour le reste des facteurs. Le dépistage de l'anti-facteur VIII était positif avec un taux d'inhibition de 96,5% et un titrage des anti-facteur VIII à 120 UB/ml, concluant une **hémophilie A acquise**.



Figure 1 : ecchymose spontanée de l'avant-bras droit



Figure 2 : ecchymose spontanée du pied droit



Figure 3 : ecchymose spontanée du coude droit

Discussion

L'hémophilie A acquise est due à un déficit quantitatif en facteur VIII avec une symptomatologie sous forme d'ecchymoses. Elle est causée par des auto-anticorps dirigés contre le facteur VIII endogène et doit être suspectée devant tout allongement isolé du temps de céphaline avec activateur (TCA) même en absence d'antécédents hémorragiques personnels ou familiaux (1,2).

Chez les adultes, elle survient typiquement au-delà de 65 ans, tandis que **chez les enfants moins de 16 ans , le taux de survenue est de 0,045%** (3).

Un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate restent un atout important afin d'éviter son lourd taux de mortalité estimé à 20% (1) .

Notre cas se caractérise par sa découverte à l'âge d'adolescence et a été marqué par une évolution silencieuse de la maladie malgré sa sévérité.

La découverte d'un TCA nettement allongé a permis , même en absence d'histoire hémorragique , une orientation ciblée des explorations biologiques vers le dosage du facteur VIII et par la suite le dépistage et titrage de l'anti facteur VIII.

Conclusion

Bien que rare, l'hémophilie A doit être explorée devant un tableau clinique évocateur. L'allongement isolé du TCA est une alerte biologique qui doit orienter vers l'exploration des facteurs de coagulation et des examens complémentaires afin d'écartier ou poser le diagnostic d'une hémophilie.

Références

1. Rinaldi I, Prasetyawaty F, Fazlines S, Winston K, Samudera Nurrobi YA, Leoni J, et al. Diagnosis and Management of Acquired Hemophilia A: Case Reports and a Literature Review. Case Reports in Medicine. 15 sept 2021;2021:e5554664.
2. Collins P, Baudo F, Huth-Kühne A, Ingerslev J, Kessler CM, Castellano MEM, et al. Consensus recommendations for the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. BMC Res Notes. 7 juin 2010;3:161.
3. Charlebois J, Rivard GÉ, St-Louis J. Management of acquired hemophilia A: Review of current evidence. Transfus Apher Sci. déc 2018;57(6):717–20.