

HEMOPHILIE B ACQUISE : à propos d'un cas

Samia. Bazhar ¹, k. Essahli, M. Elbakkali , A. Akhssas, H. Zahid

¹-Laboratoire d'Hématologie de l'hôpital Militaire d'Instruction V-Rabat-Maroc



Introduction

L'hémophilie B est un trouble **héréditaire** de la coagulation lié au **sexe**. Les manifestations cliniques sont causées par des **anomalies dans la production du facteur IX**, entraînant des hémorragies spontanées ou après un traumatisme ou une intervention chirurgicale. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique [1].

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de **83 ans**, admis aux urgences de l'HMIMV de Rabat pour une prise en charge d'une **douleur abdominale**.

- Dans ses antécédents, on notait un **Asthme** et une **tumeur du Cavum** traitée par **radiothérapie** il y a 15 ans. Aucun antécédent hémorragique personnel ou familial n'a été relevé.
- L'interrogatoire a révélé un épisode de **gastroentérite** avec des **douleurs abdominales** datant d'une semaine et l'apparition de **taches ecchymotiques spontanées** des quatre membres.
- Devant cette symptomatologie, des explorations biologiques ont été entreprises.

Discussion

- L'hémophilie acquise est une maladie de la coagulation liée à la présence d'auto-anticorps acquis dirigés contre les facteurs VIII ou IX de la coagulation.
- Le diagnostic est confirmé par la recherche d'inhibiteur anti-IX et son titrage par la méthode Bethesda [1]

Conclusion

La prise en charge de l'hémophilie acquise reste difficile, en raison de la rareté de cette pathologie et de la diversité d'expression et d'évolution des inhibiteurs.

Résultats

□ Le bilan biologique indique les résultats suivants:

- ✓ **Leucocytes** = 10,7 G/L
- ✓ **Hémoglobine** = 82 g/L
- ✓ **Volume globulaire moyen (VGM)** = 62,7 fL
- ✓ **Plaquettes** = 377 G/L
- ✓ **Taux de prothrombine (TP)** = 92 %
- ✓ **TCA** = 59/36 secondes (ratio = 1,6)

□ **L'épreuve de correction du TCA** par mélange du plasma du malade avec le plasma du témoin volume à volume (TCA « M + T ») réalisé sans incubation prolongée montre un **indice de Rosner = 50** (*positif si supérieur à 15*) ; après incubation, l'indice de Rosner devient égal à **25%**.

□ **La recherche d'anticorps anticoagulant circulant** type Lupus anticoagulant était **négative**

□ **Le dosage des facteurs** donne les résultats suivants : **facteur IX à 16 %**, **facteur VIII à 357%**, et **facteur XI à 200%**.

□ **La recherche d'anticorps spécifique anti-IX** était **positive** et l'inhibiteur est titré à 1,20 unités Bethesda/mL (**1,20 UB/mL**).

Bibliographie

[1] Berntorp E, Shapiro AD. Modern haemophilia care. Lancet 2012;379:1447-1456. Intro