

Prévalence des anticoagulants circulants chez les patients diagnostiqués hémophiles A: Expérience du laboratoire d'hématologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca

F.ELHAJMIR^{1,2}, A.HARRACH^{1,2}, H.TOUIMI BENJELLOUN^{1,2}, H.BENCHAREF^{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:

- L'hémophilie A est une maladie hémorragique grave et contraignante, transmise de manière héréditaire selon un mode récessif liée au chromosome X, qui se définit par un déficit en facteur VIII .
- Les anticorps anti-FVIII sont observés chez 15 à 30% des hémophiles sévères dans les 50 premiers jours d'exposition aux concentrés de FVIII ,ce qui compromet l'efficacité thérapeutique et constitue un problème majeur de la prise en charge et un déficit pour le personnel soignant. Le risque est moindre dans les hémophilies modérées et mineures.
- Leur dépistage doit être systématique chez tout patient ayant reçu un traitement substitutif.
- Notre étude va mettre le point sur la prévalence de développement des inhibiteurs chez les patients hémophiles A.

Matériels et Méthodes:

- Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective, menée au niveau du laboratoire d'hématologie ; de Janvier 2015 à Septembre 2024
- Ont été inclus 836 prélèvements de patients hémophiles A avec différents degrés de sévérité ayant bénéficié d'une recherche d'anticorps anticoagulants circulants.
- Le diagnostic d'inhibiteurs dirigés contre le facteur VIII a été réalisé par la méthode de **Bethesda**.
- Les données ont été recueillies à partir du système informatique du laboratoire KALISIL.
- L'analyse statistique a été réalisée sur Microsoft Office Excel® 2013.

Résultats :

Sur 836 prélèvements de patients hémophiles A recueillis au service d'hématologie durant la période de l'étude, 312 avaient des inhibiteurs positifs soit 37% (Figure1). La sévérité de la maladie a été précisée pour 158 malades et a permis de les classer comme suit : 109 patients avaient une hémophilie sévère soit 69%, 40 patients avaient une hémophilie modérée 25% tandis que 9 étaient hémophiles mineurs 6% (Figure2).

Le titre d'inhibiteurs était variable de 4 à 32UB/ml. Avec un taux moyen de 16UB/ml.

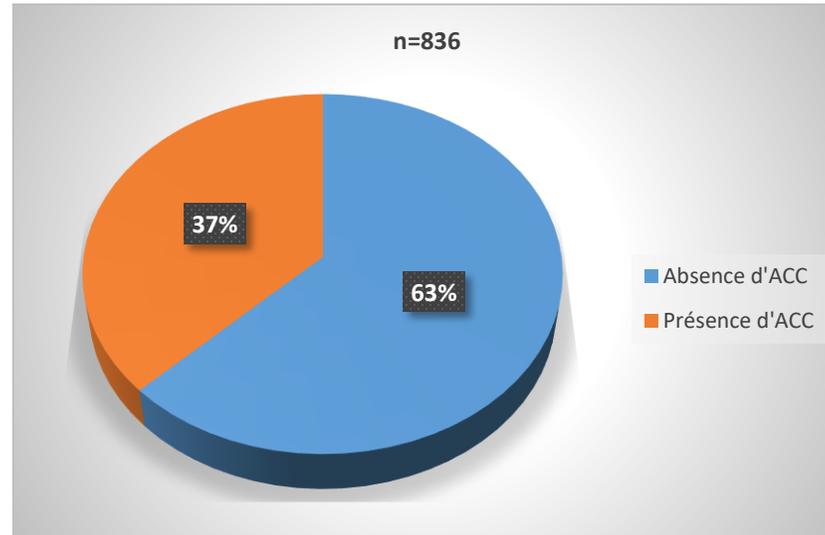


Figure 1: Répartition des hémophiles selon la présence ou l'absence d'inhibiteurs

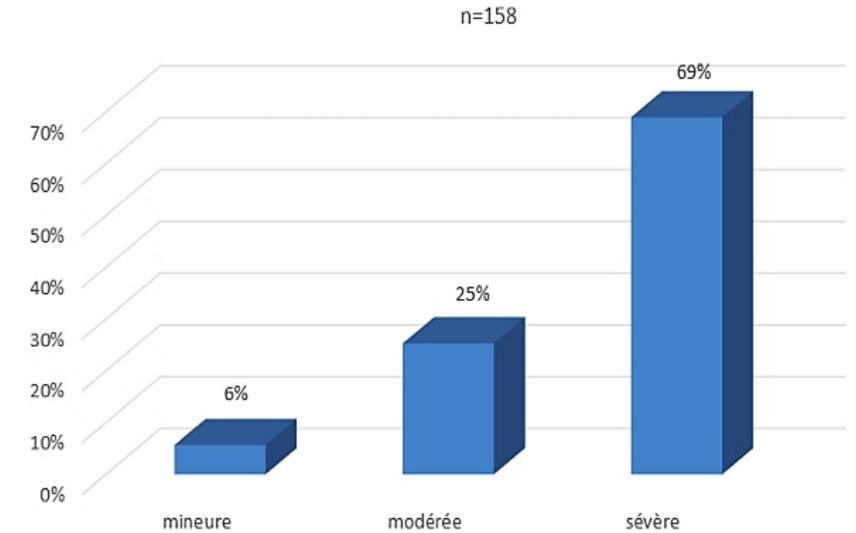


Figure 2: Répartition des hémophiles en pourcentage selon la sévérité de l'hémophilie

Discussion:

Les résultats obtenus dans cette étude ne diffèrent pas significativement de celles retenues par les sociétés savantes, cependant la prévalence des inhibiteurs varie en fonction de la sévérité de la maladie. Dans la littérature, environ 30% des patients atteints de forme sévère de l'hémophilie A développent des anticorps contre le facteur VIII en raison de l'exposition répétée à ce facteur lors des traitements, en revanche le risque d'inhibiteurs est environ quatre fois plus faible en cas d'hémophilie A modérée ou mineure comparée à l'hémophilie A sévère. Bien que les données sont concordantes en grande partie avec la littérature d'autres études sont souhaitables afin de mieux comprendre les facteurs favorisants ainsi diminuer l'incidence de cette complication.

Conclusion:

A la lumière de ces résultats, la survenue d'un anticorps inhibiteur représente la complication résiduelle majeure du traitement substitutif, notamment pour les patients hémophiles A sévère. L'avenir voit se profiler deux types de traitements : les facteurs antihémophiliques à longue durée de vie et la thérapie génique.

Références Bibliographiques:

1. Platton S. Diagnosis and laboratory monitoring of hemophilia A. American Society of Hematology Education Program. 8 déc 2023;2023(1):11-8.
2. Gouw SC, van der Bom JG, et al. Factor VIII products and inhibitor development in severe hemophilia A. N Engl J Med. 17 janv 2013;368(3):231-9.