

L'hémophilie acquise du sujet âgé
Barhoumi Amel, Issaoui Ismail, Saidi Mahboub
Hôpital de Moulares Gafsa

Introduction: L'hémophilie A acquise est une pathologie auto-immune rare mais sévère. Elle est secondaire à l'apparition d'auto-anticorps dirigés contre le facteur VIII. Dans environ la moitié des cas, la survenue de cette pathologie est idiopathique. Dans l'autre moitié, on retrouve soit une situation clinique particulière, comme le post-partum, soit une pathologie associée. Chez le sujet âgé elle est souvent liée à d'autres pathologies, comme les maladies auto-immunes mais aussi les cancers et parfois les hémopathies.

Cas clinique: il s'agit d'un patient âgé de 84 ans diabétique et hypertendu autonome et équilibré pour ses maladies chroniques. Il vient de consulter pour des œdèmes bleutés de la cuisse gauche (fig 1, 2, 3) d'installation brutale dans un contexte d'infection bronchique récente traitée en ambulatoire. Après l'élimination d'une thrombose veineuse profonde il a été hospitalisé et mis sous Antibiotique et corticoïdes avec une évolution favorable et résorption des ecchymoses progressivement. Un mois plus tard il reconsulte pour un œdème du Membre inférieur controlatéral sans infection et avec une thrombose veineuse profonde de la veine fémorale. Après réhospitalisation et mise sous traitement anticoagulant une enquête étiologique était faite revenant négative hormis une hyper-beta2-globulinémie et une élévation des anti-beta2 glycoprotéine. Le TCA était allongé avec une anémie normochrome normocytaire. Un mois plus tard il se retrouvait de nouveau à l'hôpital pour une dysphonie et un œdème cervical (Fig 3, 4) d'installation brutal avec un aspect d'hémorragie laryngée non obstructive au scanner cervical, l'INR était à 2.5 et le dosage du facteur VIII est revenu abaissé (21%). Le patient a été amélioré au début sous corticothérapie mais le décès était survenu brutalement avant même avoir le résultat du facteur VIII.



Fig 1,2,3: syndrome hémorragique généralisé des téguments

TDM
thoraco-
abdominal

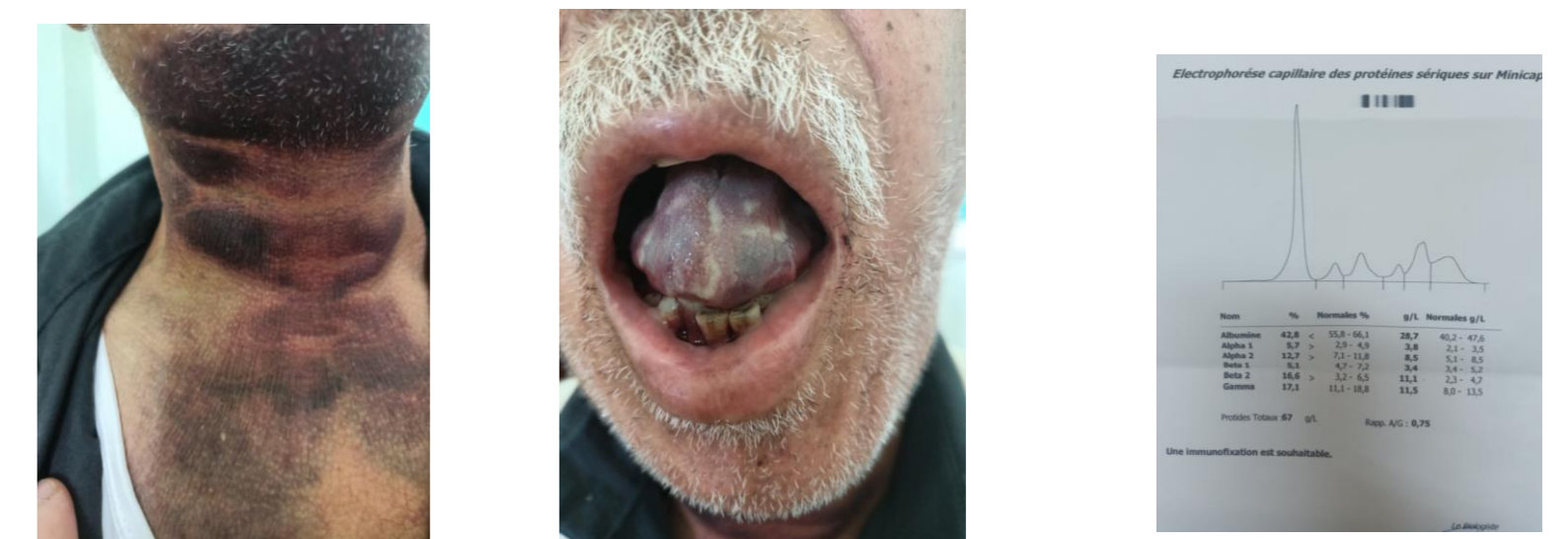
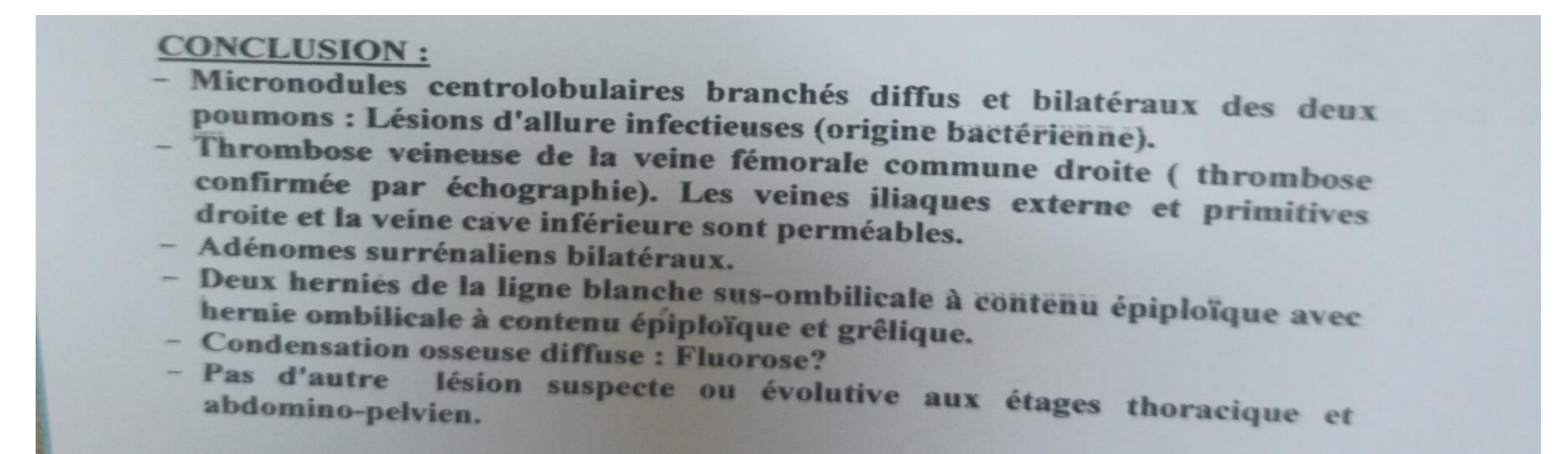
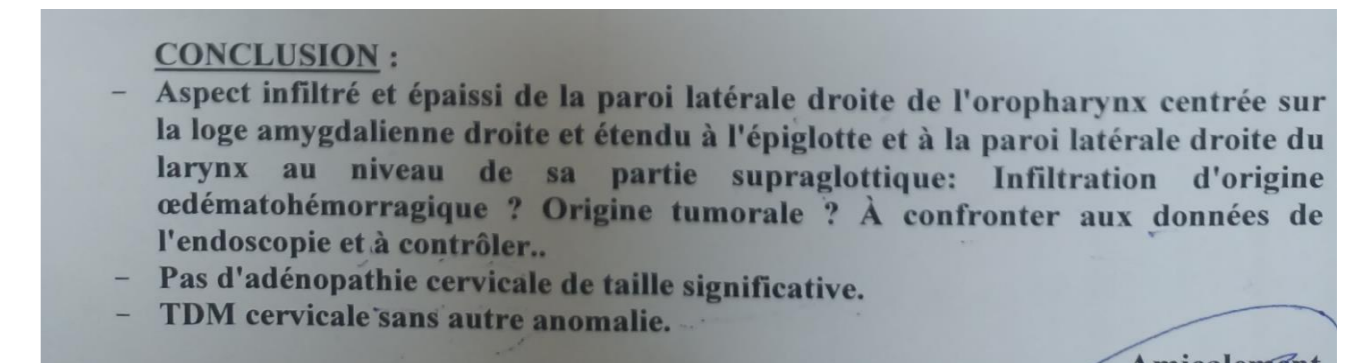


Fig 3, 4 : aspect ecchymotique de la langue et de la face antérieure du cou

TDM cervicale



Commentaires:

L'hémophilie A acquise est une maladie auto-immune secondaire à des auto-anticorps dirigés contre le facteur VIII de la coagulation.

C'est une maladie rare avec une incidence annuelle de 1 à 2 cas par million d'habitants

Son incidence augmente très nettement avec l'âge et même si elle peut survenir à tout âge, l'âge moyen de survenue est de 60 à 67 ans.

Il s'agit d'une pathologie hémorragique parfois sévère avec un taux de mortalité estimé différent selon les études et surtout selon la population chez laquelle elle survient. En effet la mortalité est d'environ 10 % dans la période du post-partum, alors qu'elle est décrite entre 15 et 20 % chez les sujets plus âgés.

La manifestation clinique la plus fréquente est l'apparition d'ecchymoses diffuses sur l'ensemble du corps. Mais, il peut aussi exister des saignements muqueux à type d'épistaxis, des saignements à type d'hématomes profonds voire des hémorragies du système nerveux central et parfois des hémarthroses. Dans 28-50 % des cas on retrouve des saignements multiples chez ces patients, récidivants chez un tiers d'entre eux.

Le diagnostic de l'hémophilie repose sur le dosage du facteur VIII par méthode coagulante associé au dépistage d'un inhibiteur de la coagulation sur un test de mélange sur un TCA puis au titrage de cet inhibiteur dont le seuil de positivité est à 0,6 unité Bethesda.

La survenue de cette pathologie nécessite par ailleurs la recherche d'une pathologie associée. En effet si dans 50 % des cas cette hémophilie acquise survient dans un contexte indemne de toute pathologie sous-jacente, on peut retrouver plusieurs types de pathologies associées : maladies auto-immunes, cancers, maladies dermatologiques, infections, médicaments et le post-partum

Le traitement repose sur une prise en charge impérative antihémorragique que ce soit par les moyens préventifs mais surtout l'utilisation des facteurs de la coagulation tels que les concentrés du facteur VIII ou les agents court-circuitant l'inhibiteur (facteur VII activé et le concentré de facteurs activés du complexe prothrombinique, d'origine plasmatique (APCC, FEIBA®, Baxter).

Conclusion: l'hémophilie acquise ainsi que le syndrome des antiphospholipides constituent des pathologies rares chez le sujet âgé. Qui cachent souvent des maladies tumorales dont le pronostic est souvent péjoratif.