



Hémophilie féminine : à propos d'un cas

CHERIFI Salsabila (1), KESSAL Fatma (1), BAKEL Selma (1), SI SMAIL Nedjma (1)

(1) Laboratoire Hémobiologie CHU Tizi Ouzou

Résumé

L'hémophilie est un trouble rare de la coagulation lié à l'X. Les femmes autrefois considérées comme de simples porteuses, actuellement, on sait qu'elles peuvent présenter des symptômes hémorragiques et sont parfois qualifiée d'« hémophile » lorsque le taux de FVIII/IX est déficitaire. Nous rapportons le cas d'une petite fille de 12 mois hospitalisée pour une hémorragie cérébrale post-traumatique, et qui a présenter des saignements post chirurgicaux. Les examens ont révélé que la patiente présente un taux bas en facteur VIII à 30 % en deux reprise. son père souffrait d'hémophilie A sévère, ce qui fait d'elle une conductrice obligatoire de l'hémophilie mais également atteinte d'une hémophilie A mineure selon la nomenclature de l'ISTH. Deux mois après son diagnostic, la patiente a été traitée par chirurgie pour une méningite sans complications hémorragiques grâce à une couverture en facteur VIII. En conclusion, Les femmes peuvent aussi être atteintes d'hémophilie.

Mots-clés : Hémophilie ; conductrice ; femmes ; FVIII.

1-INTRODUCTION

L'hémophilie est un trouble rare de la coagulation. On a longtemps cru que seules les personnes de sexe masculin pouvaient manifester les symptômes de l'hémophilie, et que les personnes de sexe féminin se contentaient de « porter » le gène de l'hémophilie et n'avaient pas de symptômes.

Aujourd'hui, on sait que de nombreuses femmes porteuses, quel que soit leur âge, peuvent présenter une symptomatologie hémorragique et sont alors parfois qualifiée d'« hémophile » lorsque le taux de FVIII/IX est déficitaire.

2-PATIENT ET MÉTHODE

Nous rapportons le cas d'une petite fille âgée de 12 mois, hospitalisée au niveau du service de neurochirurgie pour la prise en charge d'une hémorragie cérébrale post traumatique. Elle a bénéficié d'une valve de déviation, mais a nécessité une reprise au bloc en raison des saignements post chirurgicaux.

Adressé au niveau de notre laboratoire d'hémobiologie du CHU Tizi-Ouzou pour une étude des fonctions plaquettaires.

Les examens suivant ont été réalisés : Un bilan standard d'hémostase (TP, TCK, Fibrinogène); Une étude des fonctions plaquettaires ; Un dosage du facteur VIII ; Et un dosage du facteur de von willebrand (FVW : Rco et FVW : Ag)

3-RÉSULTATS ET DISCUSSION

Les résultats du bilan d'hémostase effectués sont résumés dans le tableau suivant

Tableau 1: Résultats du bilan d'hémostase

Paramètre	Taux	Valeurs de références
TP	100%	70-100%
TCA	35 sec	T= 31 sec
Rapport M/T	1,12	≤ 1,2
TCK	37	T= 30 sec
Rapport M/T	1,23	≤ 1,2
Fibrinogène	3,2 g/l	1,5 - 3,5 g/l
FVW:Rco	135%	50-150%
FVW : Ag	127%	50-150%
FVIII	30%	60-150%

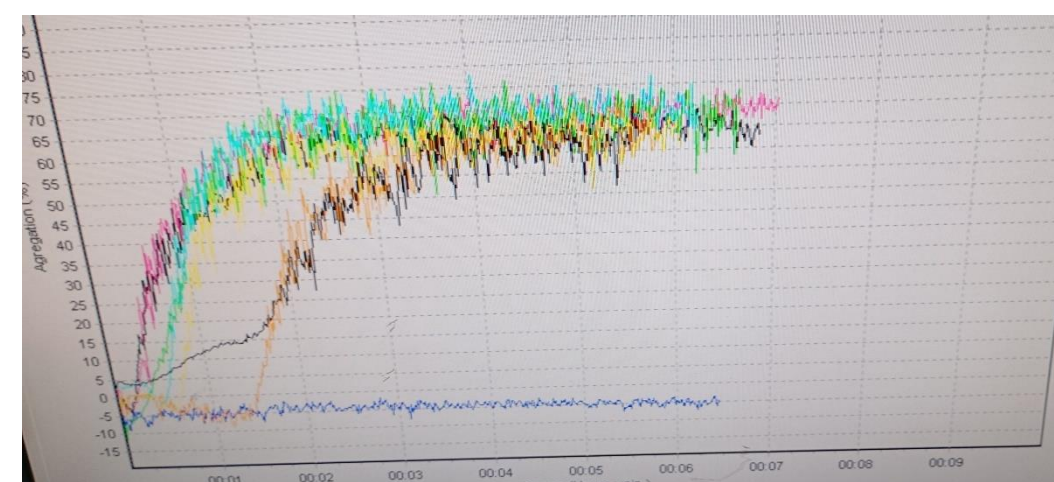


Figure 01: Profil d'agrégation plaquettaire

L'interrogatoire a révélé que le père notre patiente est atteint d'une hémophilie A sévère. Il s'agit d'une conductrice obligatoire de l'hémophilie.

Selon la nouvelle nomenclature de L'ISTH (International Society of Thrombosis and Haemostasis) publié en 2021 : la patiente est atteinte d'une hémophilie A mineure.

Selon la fédération mondiale de l'hémophilie (2023) ; les femmes et les filles porteuse de l'hémophilie et ayant un taux bas en VIII doivent être traité et prise en charge en même titre que les hommes atteints d'hémophilie.

Deux mois plus tard, la patiente est revenue pour une méningite sur valve. Un drainage externe a été réalisé sous une couverture par le facteur VIII en pré- et per-opératoire. Grace à cette prise en charge; aucune complication hémorragique n'a été observée.

4-CONCLUSION

C'est une idée tenace : les femmes ne seraient pas atteintes d'hémophilie. Elles n'en seraient que conductrices ; Et pourtant, Hémophilie et femme ne sont pas des antonymes. En effet, si les cas de "femmes et filles hémophiles" sont rares, ils sont bel et bien réels. Avec des symptômes bien réels également.

Références bibliographiques

- Van Galen KPM, d'Orion R, James P, et al. A new hemophilia carrier nomenclature to define hemophilia in women and girls : communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemodt.2021 ; 19 :1883-1887
- Fédération Mondiale de l'Hémophilie (FMH). Femme et fille atteintes d'hémophilie. Montréal (Québec)2023.www.wfh.org - Legat-
- Legat- Fagnoni C, Bertrand MA, Woronoff-Lamsi MC, Clerc B, De'moly P, et al. Traitement des anomalies de la coagulation pharmacie clinique et thérapeutique, 3e Ed., France: Elsevier; 2008: 509–27.