

Hémophilie A majeure révélée par un hématome sous dural chronique : à propos d'un cas Severe haemophilia A revealed by a chronic subdural hematoma: about a case

Padonou C¹, Bognon G¹, Alihonou T², Ahounou E³, Sagbo GG¹

¹Service de pédiatrie Centre Hospitalier Universitaire Départemental Ouémé Plateau

²Service de chirurgie Centre Hospitalier Universitaire Départemental Ouémé Plateau

³Service de réanimation polyvalente Centre Hospitalier Universitaire Départemental Ouémé Plateau

Auteur correspondant : Padonou Caroline Email : carolinepadonou@yahoo.fr, boîte postale : 03BP2540 Cotonou Bénin, Tel +22997341382

RESUME

Les hémorragies intracrâniennes constituent une manifestation sévère au cours de l'hémophilie, particulièrement chez l'enfant. Elles sont associées à un taux de mortalité élevé. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de six mois et demi chez qui un hématome sous dural chronique a conduit au diagnostic d'hémophilie A sévère. Notre objectif en présentant cette observation était d'insister sur l'intérêt pronostic d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge médico-chirurgicale des hémorragies intracrâniennes chez l'hémophile.

Mots clés : hémophilie A, hémorragie cérébrale

SUMMARY

Intracranial haemorrhage is a serious bleeding symptom in haemophiliacs specially children, resulting in high rate of mortality. We reported the case of a six and a half month old infant in whom an under dural hematoma led to the diagnosis of severe haemophilia. The aim of this observation was to emphasize the prognostic value of early diagnosis and medico-surgical management.

Keys words: haemophilia A, intracranial haemorrhage

OBSERVATION

N.B., six mois et demi, sexe masculin, était né à terme par voie basse non instrumentale après une grossesse de déroulement normal. A la naissance, l'Apgar était 9/10/10 et le poids 2700g. Aucun événement hémorragique n'a été rapporté en période néonatale, notamment pas de céphalhématome, pas d'hémorragie du cordon ombilical. N.B. avait un antécédent d'hémorragie après section d'un frein de langue à deux mois de vie, ayant nécessité la transfusion d'un culot globulaire. Il était le quatrième d'une fratrie de quatre dont un frère ayant un antécédent de saignement facile non documenté. N.B. était admis aux urgences pédiatriques du CHUD de Porto-Novo au Bénin pour hémiparésie gauche. A l'entrée il présentait une température à 36°9 C, un périmètre crânien à 44 cm (au-dessus de 0 DS), une fontanelle antérieure bombante, une paralysie faciale droite et une hémiparésie proportionnelle gauche. Il n'avait pas de lésion cutanéomuqueuse suspecte de traumatisme, ni de cicatrice en faveur d'une maltraitance. L'examen ostéo-articulaire était normal. Une tomодensitométrie cérébrale a per-

mis de retrouver une volumineuse hypodensité panhémisphérique gauche avec important effet de masse sur les cavités ventriculaires et les structures médianes sans lésion osseuse (figure 1), en faveur d'un hématome sous dural chronique.

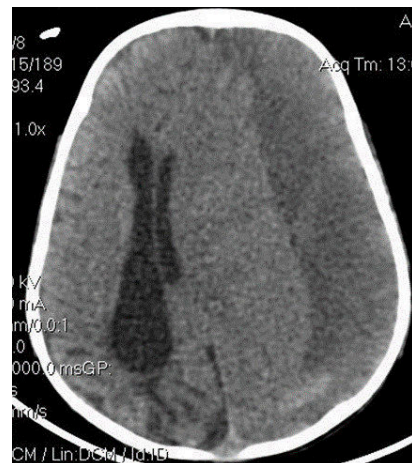


Figure 1 : scanner cérébral en coupe axiale montrant un hématome sous dural chronique pan hémisphérique gauche avec effet de masse sur la substance blanche et le ventricule gauche, déviation de la ligne médiane et dilatation du ventricule latéral controlatéral.

Le bilan biologique avait permis de noter une anémie modérée à 9,9g/dl et des plaquettes à 553G/L. Le temps de Céphaline activée (TCA) était à 28,5s, le taux de prothrombine TP à 100%, le fibrinogène à 3,32g/l, le facteur VIII inférieur à 1 %, les protéines C et S respectivement à 76% et 101%. Une évacuation chirurgicale de l'hématome sous dural a été réalisée sous anesthésie générale. Après incision cutanée minime (3 cm), l'hémostase a été faite à la monopolaire (bistouri électrique). Un trou de trépan a été foré permettant d'évacuer l'hématome. Un lavage abondant de l'espace sous dural a ensuite été réalisé jusqu'à éclaircissement du liquide suivi d'une fermeture cutanée en deux plans sur drain semi aspiratif après vérification de l'hémostase. La durée de l'intervention était d'environ 30 mn. Le taux d'hémoglobine post opératoire était à 4,3 g/dl. N.B. a été transfusé avec deux poches de plasma frais congelé (à défaut de facteur VIII) et un culot globulaire. L'évolution ultérieure était simple avec ablation des fils onze jours après l'intervention, bonne cicatrisation de la plaie opératoire et régression complète de l'hémiplégie et de la paralysie faciale. Le nourrisson a été revu en consultation avec un recul d'un mois ; l'examen neurologique était normal, la station assise était acquise.

DISCUSSION

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire rare sous diagnostiquée dans plusieurs régions du monde notamment en Afrique où sur 40037 cas attendus, seulement 4421 cas sont diagnostiqués, ce qui représente 11.4% [1]. Au Bénin sur 1200 cas attendus seuls 83 patients sont identifiés et 4% avaient moins de 4 ans. La maladie se révèle très généralement à l'âge de l'apprentissage de la marche par des hématomes et des hémarthroses. En Afrique et au Bénin en particulier la maladie est souvent révélée lors de la circoncision. [2]. Le sous-diagnostic de l'hémophilie dans les pays africains est la résultante de plusieurs facteurs : la sous information des populations et du personnel médical sur la pathologie, le manque d'expertise locale pour le diagnostic biologique, le manque d'équipement adapté et la rupture fréquente de réactif pour le dosage des fac-

teurs VIII et IX [1]. L'hémophilie a été découverte dans cette observation à l'occasion d'un hématome sous dural chronique, ce qui est assez rare.

Au Sénégal et en Côte d'Ivoire, les hémorragies extériorisées constituaient le mode de révélation le plus fréquent des hémophilies [6,7]. Cependant, chez ce patient, il y a eu une occasion manquée de diagnostic lors d'un premier épisode hémorragique après une section d'un frein de langue à deux mois de vie. Cet état de chose ne vient que confirmer le niveau assez bas du personnel médical sur les pathologies hémorragiques en général et en particulier sur l'hémophilie. Un renforcement de capacité s'impose dès lors. Les antécédents de saignements répétés chez un frère étaient pourtant un élément fortement évocateur. L'équipe médicale devrait prendre des mesures appropriées dès la grossesse et surtout pendant l'accouchement pour déclencher immédiatement le processus pour le dépistage et la confirmation du diagnostic chez l'enfant et sa prise en charge dès la naissance. Une histoire familiale d'hémophilie avait aussi été observée dans une étude faite au Sénégal chez 53,3% de leurs patients [6]. L'interrogatoire constitue très souvent la clé pour suspecter le diagnostic. L'établissement de l'arbre généalogique permet de répertorier les sujets ayant présentés des épisodes hémorragiques dans la famille afin de vite suspecter le diagnostic. Un traumatisme crânien est en cause dans la majorité des hémorragies intracrâniennes chez les hémophiles [8, 10]. Dans cette observation, aucun contexte traumatique n'a été retrouvé malgré qu'il s'agisse d'un saignement chronique et très volumineux, ce qui est d'ailleurs caractéristique des hématomes sous duraux chroniques où l'épisode traumatique peut passer totalement inaperçu. Ceci suggère qu'il s'agit d'hémorragies secondaires à des traumatismes minimes et répétés.

L'hématome étant apparu pendant la période d'acquisition de la station assise, il est probablement dû à des chocs crâniens minimes au décours de chutes de la position assise à la position couchée. Dans les pays développés les nombreux progrès réalisés dans la prise en

charge de l'hémophilie (développement de concentré de facteur recombinant, cryoprécipité, traitement prophylactique) ont entraîné une baisse de la mortalité au cours des hémorragies cérébrales qui est passée de 20% à 4,5% et 2,5% [4, 8, 11]. Selon les recommandations de la Fédération Mondiale d'Hémophilie (FMH), pour améliorer la survie des patients hémophiles, il faut au moins 1 UI de Facteur VIII par habitants. L'Afrique est encore très loin de cette norme car aujourd'hui elle dispose de moins de 0.1 UI de Facteur VIII par habitant. Grâce au programme humanitaire de la FMH depuis 2018, 26 pays africains dont le Bénin bénéficient de dons de concentrés de facteurs VIII et IX [2, 3]. Cependant les ruptures fréquentes de stock ne permettent pas d'assurer une prise en charge continue des patients. L'administration prophylactique de concentrés de facteurs qui est le traitement de référence n'est actuellement possible que dans quelques pays (Sénégal, Mali, Mauritanie) où les autorités gouvernementales s'impliquent dans l'achat d'un complément de stock de facteurs. A défaut de facteur VIII, la prise en charge des hémorragies chez l'hémophile nécessite l'utilisation de grandes quantités de PFC qui ne sont pas très riche en facteurs de coagulation. Ce type de transfusion massive est difficile chez un enfant à cause de l'expansion volémique et du risque d'œdème aigue pulmonaire. Chez ce patient l'évolution a été favorable grâce à la transfusion de PFC et de culot globulaire mais également grâce à la rapidité du diagnostic de saignement intracrânien et sa prise en charge multidisciplinaire impliquant pédiatre, neurochirurgien et anesthésiste.

CONCLUSION

L'hémorragie cérébrale pouvant être le mode de révélation d'une hémophilie, il faut savoir la rechercher et la prendre en charge comme tel en attendant la confirmation du diagnostic. Une prise en charge multidisciplinaire malgré les conditions insuffisantes permet d'améliorer le pronostic des hémorragies intracérébrales.

REFERENCES

1. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2017. Montreal, Canada: WFH, 2018.
2. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2018. Montreal, Canada: WFH, 2019.
3. Stonebraker JS, Brooker M, Amand RE, Farrugia A, Srivastava A. A study of reported factor VIII use around the world. *Haemophilia*. 2010; 16(1):33-46.
4. Zanon E, Iorio A, Rocino A, Artoni A, Santoro R, Tagliaferri A et al. Intracranial haemorrhage in the Italian population of haemophilia patients with and without inhibitors. *Haemophilia* 2012; 18: 39–45.
5. Witmer C. Low mortality from intracranial haemorrhage in paediatric patients with haemophilia. *Haemophilia* 2015; 21: e359–e363.
6. Diop S, Seck M, Sy-Bah D, Faye BF, Sow-Ndoye A, Gueye YB et al. Implementing haemophilia care in Senegal, West Africa. *Haemophilia* 2014; 20:73-7.
7. Lambert C, Meité N, Sanogo I, Lobet S, Adjambri E, Eeckhoudt S, Hermans C. Haemophilia in Côte d'Ivoire (the Ivory Coast) in 2017: Extensive data collection as part of the World Federation of Hemophilia's twinning programme. *Haemophilia* 2019; 25:236-43.
8. Witmer C, Presley R, Kulkarni R, Soucie JM, Manno CS, Raffini L. Associations between intracranial haemorrhage and prescribed prophylaxis in a large cohort of haemophilia patients in the United States. *Br J Haematol* 2011; 152: 211 – 6.
9. Antunes SV, Vicari P, Cavalheiro S, Bordin JO. Intracranial haemorrhage among a population of haemophilic patients in Brazil. *Haemophilia* 2003; 9:573 – 7.
10. Stieltjes N, Calvez T, Demiguel T, Torchet MF, Briquel ME, Fressinaud E et al. Intracranial haemorrhages in French haemophilia patients (1991–2001): clinical presentation, management and prognosis factors for death. *Haemophilia* 2005; 11: 452–58.
11. Andersson N G, Auerswald G, Barnes C, Carcao M, Dunn A L, Fijnvandraat K et al. Intracranial haemorrhage in children and adolescents with severe haemophilia A or B – the impact of prophylactic treatment. *Br J Haematol* 2017; 179: 298-307.