



Feuillet résumé

Des ateliers du laboratoire Longchamp

Prise en charge de l'hémophilie

1- Définition

L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle, rare. Elle est transmise selon un mode récessif lié au chromosome X. On distingue 2 types d'hémophilie selon la protéine de la coagulation déficiente : hémophilie A si le déficit est lié au facteur VIII (FVIII), hémophilie B s'il est lié au facteur IX (FIX).

2- Incidences

L'Hémophilie A touche environ 1 naissance sur 5 000 enfants de sexe masculin.

L'incidence de l'Hémophilie B est de 1 sur 30 000 enfants de sexe masculin.

L'Hémophilie A est donc 6 fois plus fréquente que l'Hémophilie B.

On estime qu'il y a 400 000 hémophiles dans le monde, mais seulement 25% sont diagnostiqués. En Côte d'Ivoire, le compte rendu des sondages annuels sur l'hémophilie a rapporté 96 hémophiles en 2018, dont 83 hémophiles A et 13 hémophiles B (World Fédération of Hemophilia, 2019).

3- Diagnostic biologique

Diagnostic d'orientation.

Les examens d'hémostase de première intention effectués en cas de suspicion d'une hémophile sont : TCA, TP, taux de fibrinogène, numération plaquettaire.

Diagnostic de confirmation

Ce diagnostic repose sur les dosages des activités FVIII dans l'Hémophilie A, et FIX dans l'Hémophilie B. Ces dosages permettent d'évaluer la sévérité de l'hémophilie suivant le taux de FVIII ou FIX déficient.

	Classification	Taux de facteurs (FVIII ou FIX)
Hémophilie	Sévère	< 1%
	Modérée	1 – 5%
	Mineure	> 5 – 40%

Diagnostic différentiel

Situations pouvant entraîner l'allongement du TCA	Tableaux cliniques ou pathologies associées
Déficit en Facteur Willebrand	Maladie de Willebrand
Déficit en Facteur XI	Syndrome hémorragique lié au déficit en FXI
Déficit en Facteur XII	Absence de syndrome hémorragique
Présence d'Ac anti facteur VIII	Hémophilie A acquise
Déficit en Facteurs VIII et V	Déficit combiné en FVIII & FV (TP bas)
Présence d'Ac anti facteur IX (rare)	Hémophilie B acquise (rare)
Prise d'anti vitamines K	En plus du déficit FIX, déficit en FII, FVII et FX



Feuillet résumé

Des ateliers du laboratoire Longchamp

Prise en charge de l'hémophilie

4- Offre technique du laboratoire

Paramètres disponibles

Tous les paramètres pour l'hémostase en général sont disponibles.
Les analyses les plus courantes sont rendues le même jour.

Les conditions de prélèvement

- Prélèvement sur tube Citrate
- Ordre de prélèvement selon le type de dispositif à respecter :



- Remplissage obligatoire au trait de jauge tube.
- Heure de prélèvement à inscrire sur le tube.
- Délai technique impératif < 4h après le prélèvement

Assurance qualité

- Tous les paramètres de coagulation disponibles et réalisés en routine sur un automate de dernière génération CS 1600 (SYSMEX)
- CIQ (contrôle qualité interne) en routine + programme EEQ (évaluation externe de la qualité) bimestriel avec 670 participants dans le monde.
- Respect des bonnes pratiques pour les prélèvements d'hémostase.

5- Conclusion

L'hémophilie reste un problème de santé publique dans les pays en voie de développement : gravité de certains tableaux hémorragiques et difficultés liées au diagnostic biologique sur place.

Le laboratoire Longchamp, accrédité iso 15189 : 2012, met à la disposition des cliniciens une offre technique globale performante et de qualité, pour la prise en charge de l'hémophilie.

Remerciements au Pr DANHO CLOTAIRE et au Dr ADJAMBRI EUSEBE pour leurs présentations à cet atelier.