

Hémophilie acquise du post partum précoce : a propos d'un cas et revue de la littérature

- A. Charef (1), V. Prelipcean (1), MV. Fils (1), B. Willemin (1), O. Keller (1)
(1): Médecine interne, Centre hospitalier, 67500 Haguenau

Introduction

L'hémophilie A acquise (HAA) est une affection rare avec une incidence estimée à environ 1,5 cas par million d'habitants par an. Elle est caractérisée par la présence d'un auto-anticorps dirigé contre le facteur VIII. Son apparition en période du post partum est exceptionnelle représentant 2 à 10%. Elle est observée à l'issue de la 1ère grossesse et ce généralement un à quatre mois après l'accouchement.

Nous rapportons le cas d'une HAA dans les suites immédiates de l'accouchement chez une patiente primipare.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 34 ans, primipare, sans antécédent pathologique notable ni prise médicamenteuse récente, qui avait présenté un hématome au niveau de la cicatrice d'épisiotomie associé à des métrorragies, survenant deux jours après son accouchement déroulé par voie basse sans complications.

Le bilan biologique objectivait un allongement isolé du TCA à 66s. L'exploration de cette anomalie de la coagulation mettait en évidence un taux effondré du facteur VIII à 2% et une recherche d'anticorps anti-facteur VIII positive : inhibiteur titré à 2 Unité BETHESDA/ml (UB/ml). Les autres facteurs de coagulation étaient normaux notamment le facteur de Willebrand. Ces résultats étaient compatibles avec une

hémophilie acquise. Le bilan immunologique et le scanner thoraco abdominal étaient sans particularités.

Le diagnostic d'hémophilie acquise du post partum était alors retenu.

La patiente était mise sous corticothérapie (prednisone 1mg/kg/jr) en monothérapie. Aucun traitement hémostatique "by-passant" n'était nécessaire vu l'absence de récurrence des manifestations hémorragiques depuis son admission.

Discussion

L'hémophilie acquise est une maladie auto-immune rare dont l'incidence augmente avec l'âge. Il s'agit d'un déficit acquis en facteur VIII lié à la présence d'auto-anticorps anti facteur VIII.

La survenue de l'HAA en per- ou post-partum est exceptionnelle : 1 cas sur 350 000 grossesse dans le registre anglais, correspondant à 6 cas sur 82 dans le registre prospectif français (SACHA).

En période post partum, elle se manifeste dans un délai moyen de 89 jours selon le registre EACH2(entre un à quatre mois voir plus : 12 mois) . Les ecchymoses spontanées (50% des patients) sont le signe le plus habituel, aux côtés des hémorragies des muqueuses (40%) et musculaires (30%) qui sont souvent spontanées mais peuvent survenir au cours de l'accouchement également.

Le diagnostic est posé devant un taux bas du facteur VIII et la présence de l'auto-anticorps anti FVIII.

La confirmation du diagnostic nécessite la réalisation d'un bilan exhaustif à la recherche de pathologies associées notamment de maladies auto-immunes, cancers solides ou hémopathies malignes.

La prise en charge comprend deux volets, d'une part un traitement hémostatique en cas de syndrome hémorragique sévère par des agents "by-passants" (FVII activé recombinant ou Concentré du complexe prothrombinique activé :CCPa), et d'autre part l'administration précoce d'immunosuppresseurs neutralisant l'auto-anticorps anti-FVIII.

Le choix de ce dernier dépend du titre d'inhibiteur et du taux de FVIII résiduel : en cas d'un FVIII dosable et un Inhibiteur < 20 uB/ml les corticoïdes seuls sont suffisant ; ils seront associés à un immunosuppresseur dans le cas contraire ou en cas d'inefficacité.

L'évolution est généralement favorable surtout en cas de prise en charge adéquate mais le pronostic vital peut être engagé avec une mortalité estimée à 8-20%. Le risque de récurrence est de 5-12% surtout au courant de la 1ère année tout comme toute HAA.

Conclusion

Nous rapportons un nouveau cas d'hémophilie A acquise du post-partum de survenue très précoce.

C'est une affection exceptionnelle qui doit être évoquée en cas d'un syndrome hémorragique du post-partum avec allongement isolé du TCA, chez une patiente sans antécédents hémorragiques personnels ou familiaux ; faisant la différence avec l'hémophilie héréditaire.

Le risque de rechute est faible et ne doit pas être une contre indication à une nouvelle grossesse. Certains suggèrent la surveillance du ratio FVIII/FW qui est un facteur prédictif précoce de rechute.

