

**Titre:** Profil épidémiologique, clinico-biologique et thérapeutique de l’hémophilie au CHU Marrakech **SERVICE HÉMATOLOGIE**

**Auteurs :** Najoua Ahjiej ,Pr N. Laasri, Pr M. Loukhnati, Pr Fz. Lahlimi, Pr I. Tazi

**Introduction :**

Les hémophilies A et B sont deux pathologies hémorragiques constitutionnelles rares : la prévalence de l’hémophilie A est estimée à 1 sur 5 000 naissances vivantes de garçons et celle de l’hémophilie B, de 1 sur 30 000 naissances vivantes de garçons. Leur diagnostic est suspecté devant un syndrome hémorragique, orienté par le bilan d’hémostase de première intention et confirmé par des dosages spécifiques.

L’objectif de notre étude est de décrire les caractères épidémiologiques, clinico-biologiques et thérapeutiques de ces anomalies ; souligner les complications essentiellement articulaires et aussi proposer des recommandations à la lumière de nos données.

**Patient et observation :**

Il s’agit d’une étude rétrospective, transversale, observationnelle sur une durée de 9ans de Janvier 2015 à Décembre 2023 au niveau du service d’hématologie clinique de CHU Mohamed VI de Marrakech.

105 patients hémophiliques identifiés dont 43 ont été convoqués pour évaluer l’atteint articulaire à l’aide du score HJHS qui varie de 0 à 124.

9 items de 6 articulations index (coude, genou et cheville) ont été évalué : la tuméfaction, la durée de la tuméfaction, l’amyotrophie, le craquement articulaire, la perte de la flexion et de l’extension, la douleur articulaire, la force musculaire et le score global de la marche.

**Résultats :**

-80,9% de ces patients sont hémophiliques A et 19,1% sont hémophiliques B. 56 patients présentaient un antécédent familial d’hémophilie ; L’âge moyen des malades était de 18 ans avec des extrêmes allant de 2 ans à 58 ans. -prédominance masculine à 100%. -La moyenne d’âge de diagnostic des patients était de 5 ans et 2 mois avec des extrêmes allant de J1 de vie à 47 ans -20% de nos patients issus d’un mariage consanguin

.Le bilan biologique a trouvé un allongement isolé du TCA dans 100% des cas.-Le dosage du facteur VIII et IX avait confirmé le diagnostic chez les 105 patients hémophiles.

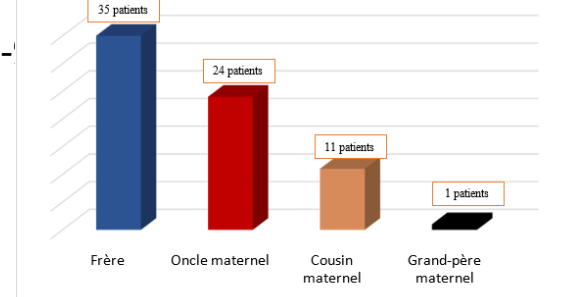


Figure 1 Répartition selon antécédents familiaux hémophiles

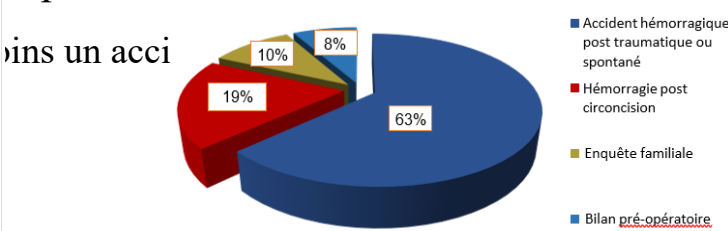


Figure 2 Répartition selon les circonstances de découverte

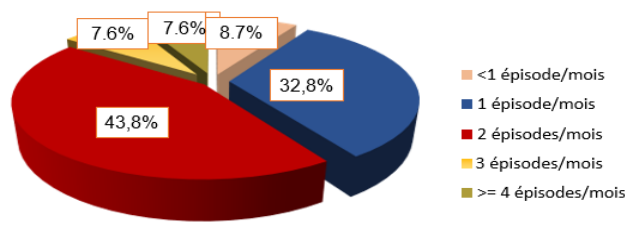


Figure 3 Répartition selon la fréquence des accidents hémorragiques

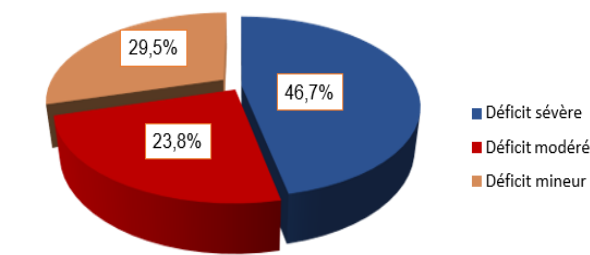


Figure 4 Répartition selon la sévérité de l'hémophilie

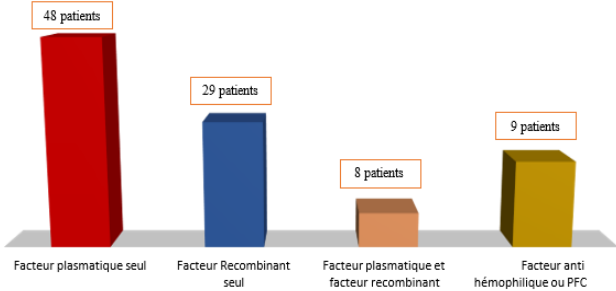


Figure 5 Répartition selon le traitement substitutif utilisé

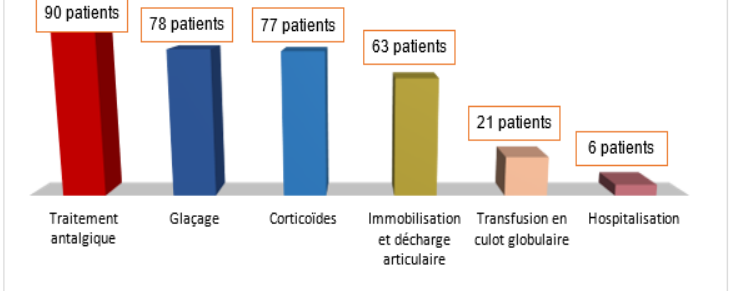


Figure 6 Répartition selon le traitement adjuvant utilisé

La répartition des accidents hémorragiques montre une prédominance des hémarthroses (78 %), touchant principalement les grandes articulations comme le genou (76,7 %), le coude (52,4 %) et la cheville (30,3 %). Les hémorragies cutanéomuqueuses (70 %) concernent surtout les plaies saignantes(43,3%), les ecchymoses (41,9 %) et les épistaxis (35,1 %), avec parfois des gingivorragies (32,4 %) ou une atteinte du psoas (62,8 %). Les hématomes (34 %) siègent préférentiellement au niveau des régions fessière, brachiale ou de la cuisse (5–11 %). Enfin, les autres formes (3,8 %) restent rares et sans localisation précise.

**Conclusion :**

L’hémophilie est une maladie rare mais grave. Le diagnostic précoce, le dépistage familial et la sensibilisation des professionnels de santé ainsi que des patients sont essentiels pour réduire les risques de complications et assurer une prise en charge rapide et efficace.