

K.Essrifi<sup>1-2-3</sup>, S.Bouramdane<sup>1-2</sup>, K. Mkaddem<sup>1-2</sup>, S.Benmiloud<sup>1-2</sup>  
1 service d'héματο-oncologie pédiatrique, CHU Hassan II Fès, Maroc  
2 Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire, Fès, Maroc.  
3 Service d'Hématologie clinique, hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

## Introduction :

L'hémophilie est une maladie génétique constitutionnelle à l'origine des troubles de l'hémostase. Elle entraîne des hémorragies spontanées plus ou moins graves selon la sévérité du déficit total ou partiel en facteurs de coagulation VIII (Hémophilie A) ou IX (Hémophilie B).

## Objectifs :

Notre travail a pour objectif de déterminer le profil épidémio-clinique, les circonstances diagnostiques et relever les défis de la prise en charge de complications chez les patients hémophiles.

## Patients et méthodes :

C'est une étude rétrospective de type descriptif, réalisée au service d'héματο-oncologie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès portant sur les patients dont le diagnostic d'hémophilie a été établi entre 1998 et 2024.

## Résultats et discussion :

Notre étude porte sur 115 patients de sexe masculin dont 59% sont issus du milieu urbain (figure 1). La moyenne d'âge au diagnostic est de 4 ans et 3 mois (05 mois-11 ans) . Les antécédents sont représentés par une consanguinité chez 20% des patients, un décès dans la famille suite à l'hémophilie chez 14% des patients et des hémarthroses à répétition chez 37% des patients (figure 2). Les circonstances de découverte sont représentées par un syndrome hémorragique cutanéomuqueux chez 30.4% des patients, un accident hémorragique post-traumatique chez 22.6% des patients, une hémarthrose chez 10.4% des patients, un dépistage familial chez 11% des patients, un syndrome hémorragique à la circoncision chez 7.8% des patients et une hémorragie suite à l'extraction dentaire chez 4.3% des patients (figure 3).

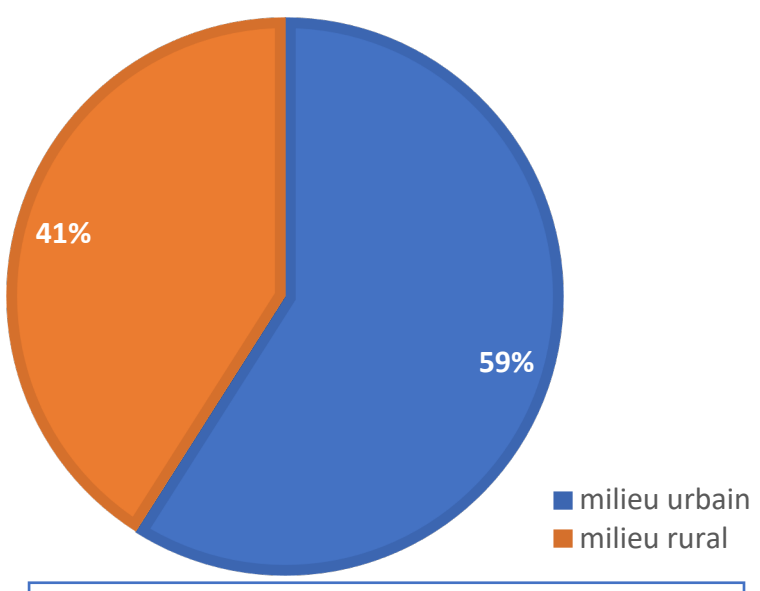


Figure 1 : répartition des patients selon leur origine urbaine et rurale

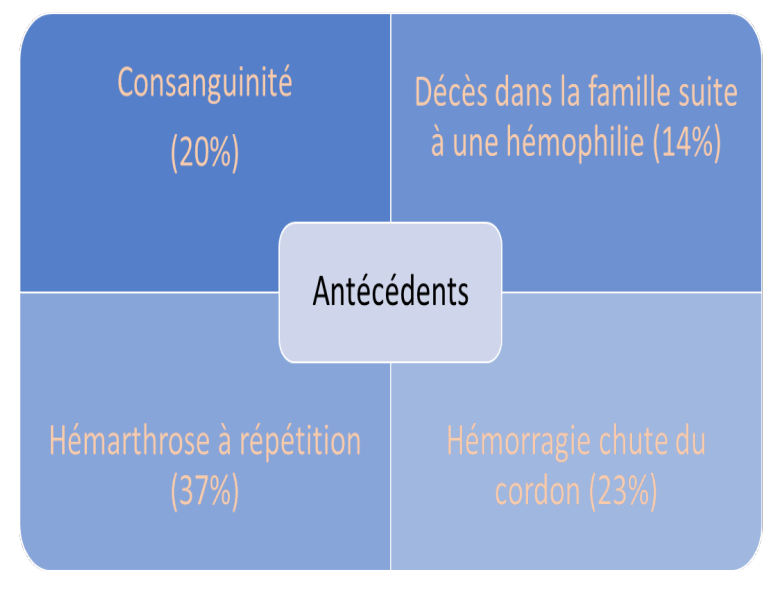


Figure 2 : antécédents des patients hémophiles

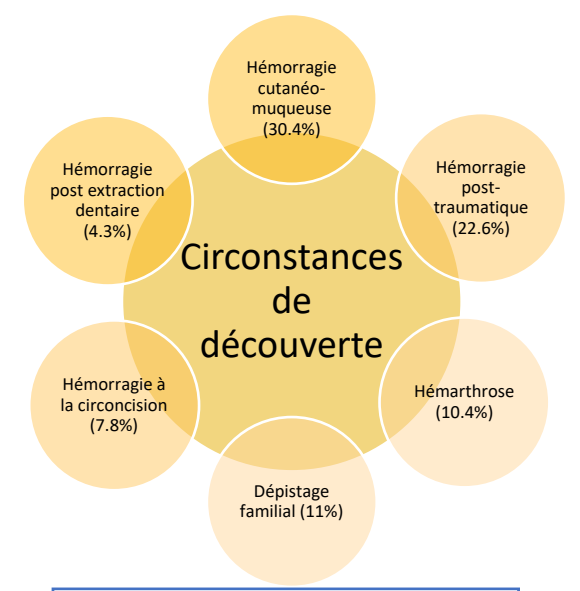


Figure 3 : les circonstances de découverte de l'hémophilie

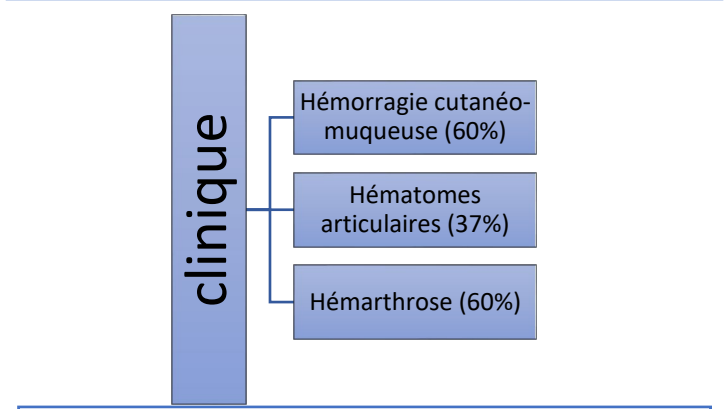


Figure 4 : le tableau clinique des hémophiles

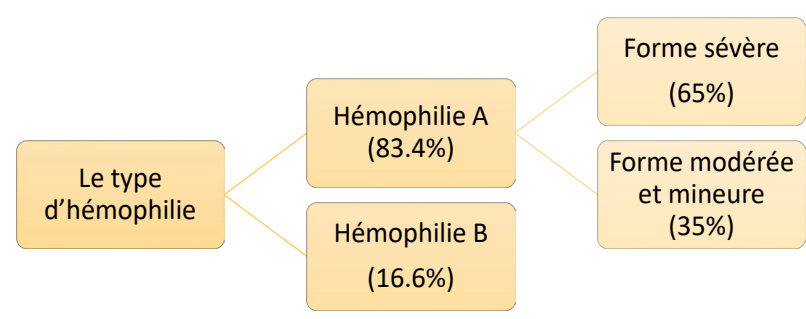


Figure 5 : la répartition des patients selon le type de la maladie

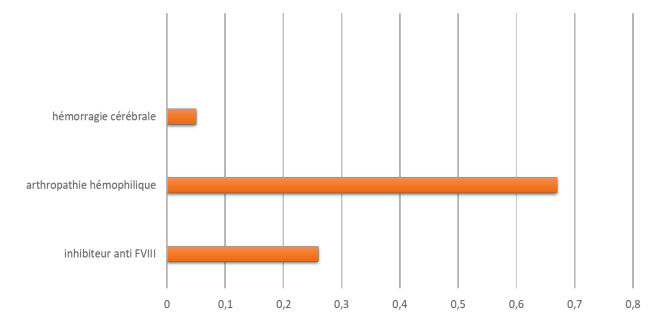


Figure 6 : la répartition des patients selon les complications

## Résultats et discussion : suite

Le tableau clinique est dominé par les ecchymoses chez 60% de patients, des gingivorragies chez 43.4% des patients, des hématomes surtout articulaires, des hématomes chez 37% des patients. Des hémarthroses chez 60% des cas (figure 4). Le diagnostic positif de l'hémophilie est en faveur de l'hémophilie « A » chez 83.4% des patients dont 65% des cas sont de forme sévère (figure 5). Le traitement repose essentiellement sur la perfusion du facteur VIII (15 – 30 UI/Kg/jour) chez 58.3% des hémophiles A, le facteur IX ( 20 – 40 UI/Kg/jour) chez 52% des hémophiles B. 23,5% des patients sont sous traitement prophylactique dont une patiente est sous Emicizumab. L'évolution est marquée par l'apparition d'inhibiteur anti-facteur VIII chez 19% des hémophiles « A », une arthropathies hémophilique chez 67% des patients avec 2.6% de décès suite à une hémorragie cérébrale (figure 6).

## Conclusion :

La prise en charge des patients hémophiles est très complexe, notamment quand il apparaît un inhibiteur, d'où l'intérêt du traitement prophylactique. Dès la petite enfance, il est indispensable que ces patients soient pris en charge avec des bilans réguliers et une surveillance rigoureuse de complications hémorragiques.