

K.Essrifi¹⁻²⁻³, S.Bouramdane¹⁻², K. Mkaddem¹⁻², S.Benmiloud¹⁻²
 1 service d'hémo-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

La maladie de Willebrand est la maladie hémorragique constitutionnelle la plus fréquente au monde, responsable d'un déficit quantitatif (type 1 et 3) ou qualitatif (type 2) du facteur de von Willebrand (FW). Ce dernier joue un rôle primordial dans l'hémostase primaire, et dans la coagulation. Le traitement de la maladie de Willebrand dépend de la gravité du syndrome hémorragique et du type de la maladie.

OBJECTIFS

Notre travail a pour objectif de déterminer le profil épidémiologique, les circonstances diagnostiques et relever les défis de la prise en charge thérapeutique chez les enfants atteints de la maladie de Willebrand.

PATIENTS ET METHODES

C'est une étude rétrospective de type descriptif, réalisée au service d'hémo-oncologie pédiatrique au CHU Hassan II Fès portant sur les patients dont le diagnostic de la maladie de Willebrand a été établi entre 2011 et 2024.

RESULTATS ET DISCUSSION

Notre étude a porté sur 36 patients, avec une moyenne d'âge au diagnostic de 14 ans (01 an-27 ans) et un sexe ratio de 1,4 (H/F) figure1. Le délai moyen entre les signes cliniques et la consultation est de 02 mois (01 jour- 01 an). Les antécédents sont représentés par une consanguinité de 1^{er} degré (N=15), des cas similaires dans la famille (N=10), un syndrome hémorragique lors de traumatismes minimes (N=22) et un saignement actif lors de la césarienne (N=4). Les circonstances de découverte sont représentées par une hémorragie cutanéomuqueuse (N=22), une hémorragie digestive (N=10), une hématurie (N=4), un saignement après un geste mini-invasif (N=12) et une hémarthrose, surtout du genou (N=8) figure2. L'examen clinique révèle une hémarthrose (N=5) sans amyotrophie notable.

Le bilan biologique objective un TP moyen de 91% (67 - 100%), un TCA moyen de 52s (38 - 69.8s), un taux moyen du facteur VIII de 50.2% (3 -145%). Le taux moyen du cofacteur de la ristocétine est de 19.5% (2.8 - 41%). La maladie de Willebrand est classée de type I chez 25 patients et de type II chez 11 patients (figure 3). La démarche thérapeutique a consisté sur la transfusion par des culots globulaires (N=16) la perfusion du concentré de FW (N=4) ou PFC avec acide tranexamique (N=24) pour un syndrome hémorragique majeure ou pour des soins dentaires (N=4) figure 4. Les complications liées à la maladie sont représentées par une limitation de l'attitude articulaire suite à une hémarthrose chez 03 patients qui ont bénéficié d'une attelle antalgique avec une kinésithérapie motrice.

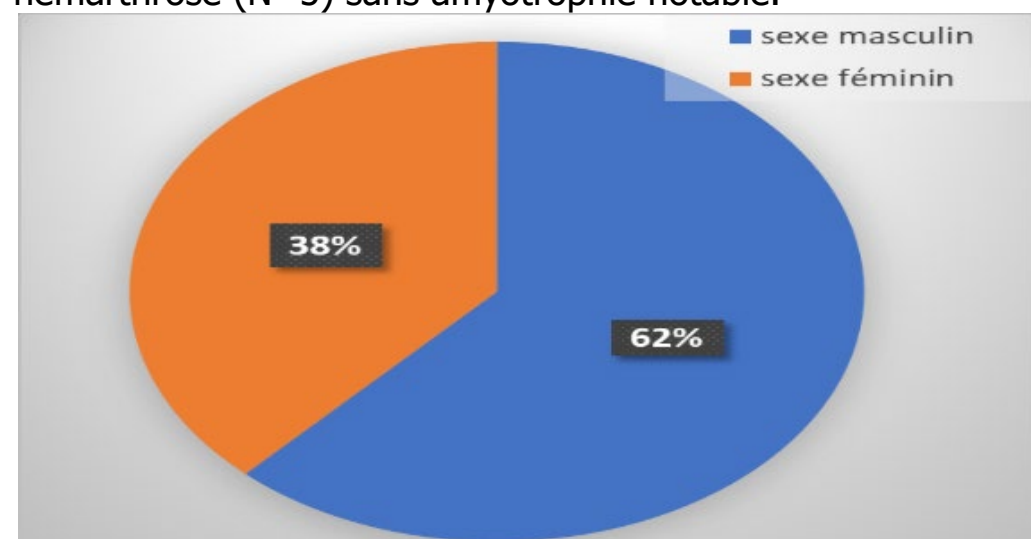


Figure 1: la répartition selon le sexe

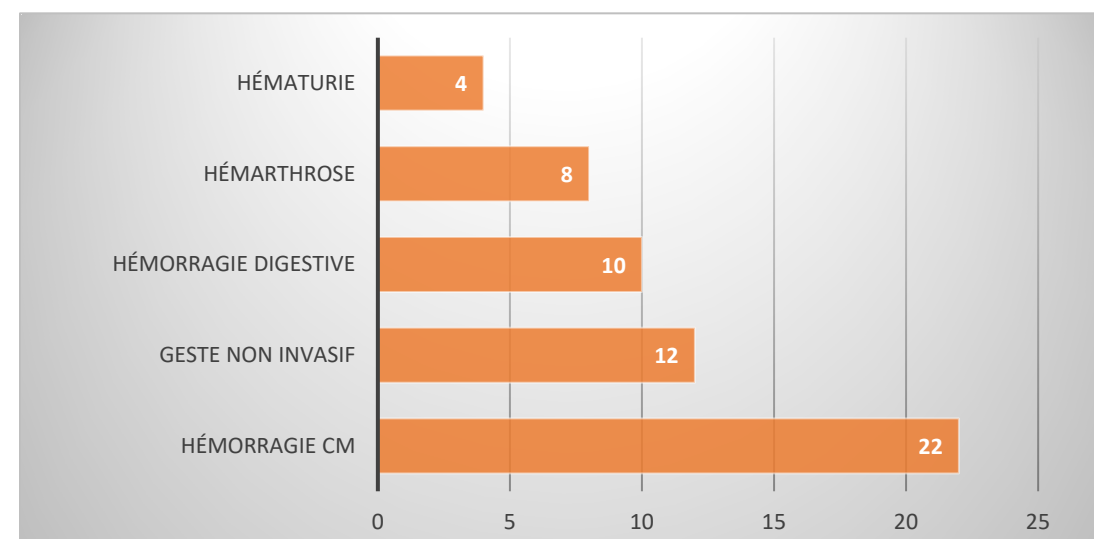


Figure 2: la répartition des patients selon le motif de consultation et découverte de la maladie

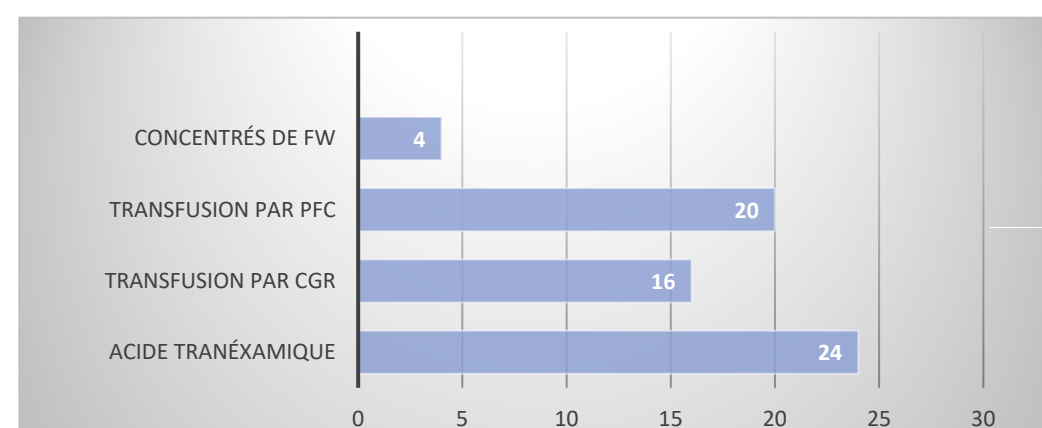


Figure 4: modalités de prise en charge des patients

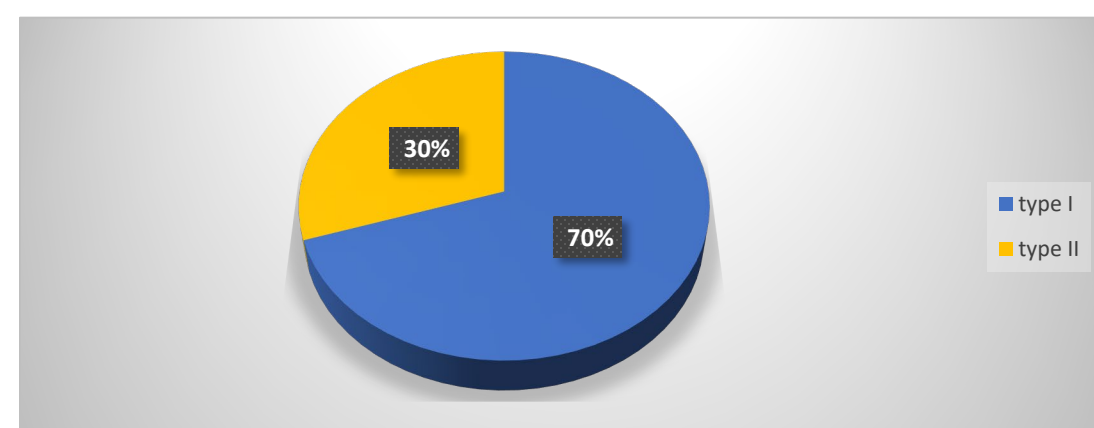


Figure 3: la répartition des patients selon le type de la maladie de Von Willebrand

CONCLUSION

La maladie de Willebrand est une pathologie hémorragique fréquente dont les manifestations cliniques et biologiques varient selon la diversité moléculaire sous-jacente. Le diagnostic à temps, le traitement et les mesures préventives peuvent minimiser le risque de