

# SOMMAIRE

-	
<b>Introduction</b>	<b>1</b>
<b>I - Première partie : Revue de la littérature</b>	<b>2</b>
<b>I. 1 Rappels sur l'hémostase</b>	
I. 1.1 Définition	2
I. 1.2- Mécanisme de l'hémostase	2
I. 1.2.1 - Hémostase primaire	3
I. 1.2.1.1 -Temps vasculaire	3
I.1.2.1.2 -Temps plaquettaire	3
I. 1.2.2 - Hémostase secondaire	3
I. 1.2.2.1 - Coagulation proprement dite	3
I. 1. 2. 2. 1. 1- Biologie de la thromboplastinoformation	4
I. 1. 2. 2. 1. 2- Thrombinoformation	5
I. 1. 2. 2. 1. 3- Fibrinoformation	5
I.1.2.2.2 - Schéma simplifiée de la coagulation	6
I.1.2.3 - Fibrinolyse	7
I.1.3 - Exploration biologique de la coagulation	7
I.1.3.1 - Exploration globale de la coagulation intrinsèque	7
I.1.3.1.1 - Temps de coagulation	7
I.I.3.1.2 - Temps de HOWELL	8
I.1.3.1.3 - Test de tolérance à l'héparine	9
I.1.3.1.4 - Temps de céphaline activée	9
I.1.3.2 - Exploration globale de la coagulation extrinsèque	11
I.1.3.2.1 - Temps de QUICK	11
I.1.3.3 - Temps de thrombine	12
I.1.3.4 - Taux de fibrinogène	13
I.1.3.5 - Explorations individuelles des facteurs plasmatiques	14
I        I.1.3.6 – Protéines plasmatiques de coagulation	14

I.2 – Rappels sur l’hémophilie.....	14
I.2.1-Définition .....	15
I.2.2-Historique .....	16
I.2.3-Physiopathologie .....	17
I.2.4 -Génétique.....	18
I.2.5-Caractères cliniques .....	19
I.2.5.1 - Début de la maladie .....	19
I.2.5.2 - Caractères des hémorragies .....	19
I.2.5.3 - Topographies .....	19
I.2.6 -Diagnostic positif.....	19
I.2.7 - Diagnostic différentiel .....	19
I.2.7.1 - Maladie de Willebrand.....	19
I.2.7.2 - Les autres maladies hémorragiques .....	22
I.2.8- Traitements .....	22
I.2.8.1- Principes généraux .....	22
I.2.8.2 - Indications thérapeutiques des produits utilisés .....	23
I.2.8.3 - Mesures générales.....	24
I.2.8.3.1 - Traitement prophylactique.....	24
I.2.8.3.2 - Identité de l’hémophile.....	24
I.2.9- Complications de l’hémophilie .....	24
I.2.9.1- Développement des inhibiteurs.....	24
I.2.9.2- Atteinte articulaire.....	25
I.2.9.3- Infections hématogènes.....	26
I.3- Brefs rappels sur la transfusion sanguine.....	27
I.3.1- Définition .....	27
I.3.2- Produits de transfusion sanguine .....	27
I.3.3- Indications .....	27
I.3.4-Accidents et incidents de la transfusion sanguine.....	28

<b>II- Deuxième partie : Etude de notre cas</b>	29
II.1- Observations et méthodes.....	29
II.1.1- Recrutement du patient.....	29
II.1.2- Méthodes.....	29
II.2- Présentation du cas.....	29
II.2.1- Terrain.....	29
II.2.2- Antécédents.....	30
II.2.2.1-Personnels.....	30
II.2.2.1.1- Médicaux.....	30
II.2.2.1.2- Chirurgicaux.....	30
II.2.2.1.3- Toxiques.....	30
II.2.2.2- Familiaux.....	31
II.2.2.3- Généalogie.....	31
II.2.3- Etudes clinique et paraclinique.....	32
II.2.3.1- Tableau à l’entrée.....	32
II.2.3.2- Examens paracliniques.....	33
II.2.3.3- Prises en charges péri et per opératoire .....	34
II.2.3.3.1- Prise es charge pré opératoire .....	34
II.2.3.3.2- Prise en charge per opératoire .....	35
II.2.3.3.3- Suites opératoires et traitements.....	36
II.2.3.4- Evolutions des paramètres hémodynamiques et et thermique.....	40
II.3.5- Evolution en général.....	41
<b>III - Troisième partie : Commentaires et discussions</b>	42
<b>Conclusion</b>	57
<b>Bibliographie</b>	

## LISTE DES SCHEMAS

	<b>Pages</b>
Schéma 1 : Récapitulation simplifiée de la coagulation.....	6
Schéma 2 : Transmission de l'hémophilie.....	19
Schéma 3 : Arbre généalogique du patient.....	31
Schéma 4 : ASP face debout.....	33

## LISTE DES FIGURES

	<b>Page</b>
Figure 1 : Paramètres hémodynamiques.....	40
Figure 2 : Paramètre thermique.....	40

## LISTE DES TABLEAUX

	Pages
Tableau 1 : Facteurs de coagulation .....	14
Tableau 1 : Diagnostic différentiel entre l'hémophilie A et la maladie deWillebrand .....	21
Tableau 2 : Suites opératoires .....	37
Tableau 3 : Diagnostic de sévérité de l'hémophilie .....	45

## LISTE DES ABREVIATIONS

ACC	: anti-coagulant circulant
ADN	: acide desoxyribo nucléique
ALRIV	: anesthésie loco régionale intra veineuse
ASP	: abdomen sans préparation
ATF	: anti-fibrinolytique
CIVD	: coagulation intra vasculaire disséminée
DDAVP	: 1 di amino-8-D arginine vasopressine
F VIII	: facteur VIII
F IX	: facteur IX
F AHA	: facteur anti-hémophilique A
F AHB	: facteur anti-hémophilique B
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
F Ia	: facteur I activé
F IIa	: facteur II activé
F IIIa	: facteur III activé
F IVa	: facteur IV activé
F Va	: facteur V activé
F VIa	: facteur VI activé
F VIIa	: facteur VII activé
F VIIIa	: facteur VIII activé
F IXa	: facteur IX activé
FXa	: facteur X activé
FXIa	: facteur XI activé
FXIIa	: facteur XII activé
HBPM	: héparine à bas poids moléculaire
IA	: Facteur I, anti-hémophilique A
IEC	: information éducation communication
IVDL	: intra veineuse directe lente
KHPM	: kinogène à haut poids moléculaire

PDF : produit de dégradation de fibrines  
PL : plaquette  
PPSB : proaccélélerine proconvertine stuart anti-hémophilique B  
PTA : plasma thromboplastine antécédent  
PTC : plasma thromboplastine component  
PTT : partial thromboplastine  
RL : ringer lactat  
SGH : sérum glucosé hyper tonique  
SGI : sérum glucosé iso tonique  
SIDA : syndrome d'immunodéficience acquise  
SSI : sérum salé iso tonique  
TAD : tension artérielle diastolique  
TAS : tension artérielle systolique  
TC : temps de coagulation  
TCA : temps de céphaline activée  
TCK : temps de céphaline kaolin  
TH : temps de howell  
TP : taux de prothrombine  
TQ : temps de quick  
TT : taux de thrombine  
TTH : test de tolérance à l'héparine  
VIH : virus immunodéficience humain



## INTRODUCTION

Notre étude présente un triple intérêt:

- d’abord un intérêt scientifique: sur la connaissance de la physiopathologie et de la prise en charge de l’hémophilie;
- puis un intérêt en matière de gravité: gravité de prise en charge, en effet, les troubles de coagulations gênent sur plusieurs actes médico-chirurgicales tels que les injections intra veineuse et musculaire; prise de température intra rectale; pose des sondes vésicales, naso gastriques, rectales . . .;
- enfin un intérêt en matière de fréquence: théoriquement , c’est une pathologie rare mais pratiquement il n’existe pas encore des donnés et renseignements épidémiologiques.

L’étude présente une originalité parce qu’une pathologie grave comme l’hémophilie a été prise en charge dans un centre hospitalier non spécialisé et en plein contexte de pénurie.

L’objectif principal de notre étude est de décrire et de commenter la prise en charge en urgence des hémophiles à Madagascar.

L’objectif spécifique est de rapporter un cas clinique d’un hémophile.

Cette étude comporte trois grandes parties dont :

- la première partie de notre travail est consacrée à un rappel théorique sur l’hémostase , sur l’hémophilie et sur la transfusion sanguine.
- La deuxième partie comporte l’étude de notre cas.
- Notre travail sera clôturé par la troisième partie qui va commenter et discuter notre observation.

Enfin, une conclusion s’impose dans la mesure d’une conduite à tenir devant un pareil cas .

## **I . PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITERATTURE**

### **1.1. RAPPELS SUR L'HEMOSTASE**

#### **1.1.1. DEFINITION : ( 1 ) ( 2 )**

L'hémostase est constituée par l'ensemble des phénomènes biologiques qui concourent à l'arrêt d'un saignement provoqué par la rupture de continuité d'un vaisseau sanguin.

L'événement initial est l'apparition d'une solution de continuité de l'endothélium vasculaire (trou).

Les réactions intermédiaires, qui font intervenir les structures conjonctives de vaisseaux, les plaquettes sanguines, les protéines plasmatiques et tissulaires de la coagulation.

La constitution d'un caillot fibrino-plaquettaire qui bouche le trou , qui va être re-dissout et re-perméabilise la lumière du vaisseau ,une fois la brèche vasculaire est cicatrisée.

#### **1.1.2. MECANISME DE L'HEMOSTASE : ( 1 ) ( 2 ) ( 3 ) ( 4 )**

Schématiquement, le mécanisme de l'hémostase est divisé en 2 étapes principales:

- hémostase primaire ou temps endothélio-plaquettaire : c'est-à-dire , qui fait intervenir un temps vasculaire et un temps plaquettaire;
- hémostase secondaire qui constitue le temps plasmatique, c'est la coagulation proprement dite.

### **1.1.2.1. Hémostase primaire :**

#### ***1.1.2.1.1. Temps vasculaire :***

Il correspond à une vasoconstriction réflexe immédiate, suivie d'une vasodilatation transitoire puis d'une constriction vasculaire prolongée . Cet événement peut assurer à lui seul l'hémostase des petits vaisseaux .

#### ***1.1.2.1.2. Temps plaquettaire :***

Il fait chronologiquement suite au temps vasculaire , il aboutit à la formation d'un bouchon plaquettaire: « clou plaquettaire ou Thrombus blanc » , qui bouche la brèche vasculaire.

Il se déroule en 3 phases schématiques:

- adhésion plaquettaire à la paroi vasculaire;
- agrégation réversible des plaquettes;
- agrégation irréversible et métamorphose visqueuse.

Au total, l'hémostase primaire aboutit à un arrêt immédiat mais relativement précaire de saignement et qui va être consolidé pendant l'hémostase secondaire durant laquelle on observe la coagulation proprement dite.

### **1.1.2.2. Hémostase secondaire :**

#### ***1.1.2.2.1 - Temps plasmatique ou coagulation proprement dite:***

Ce temps aboutit à la formation du caillot ou thrombus rouge , qui va consolider l'hémostase imparfaite. On peut considérer comme un cascade de réaction que l'on peut schématiquement décomposer en 3 étapes:

- génération de prothrombinase ou thromboplastinoformation c'est-à-dire formation de thromboplastine.
- génération de thrombine ou thrombinoformation .
- génération de fibrine ou fibrinoformation.

Auxquels s'ajoutent, à la fin, la réaction et la lyse du caillot de fibrine.

#### ***1.1.2.2.1.1. Biologie de la thromboplastinoformation :***

C'est le premier temps de la coagulation proprement dite , aboutissant à la formation de thromboplastine active ou prothrombinase ; qui est le résultat d'un cascade de réaction enzymatique et qui peut emprunter 2 voies complémentaires :

- voie extrinsèque , par la présence d'extraits tissulaires définissant la génération de prothrombinase d'origine exogène ou thromboplastinoformation exogène ;

- voie intrinsèque , après contact avec une paroi mouillable définissant la génération de prothrombinase d'origine endogène ou thromboplastinoformation endogène.

#### **❖ Génération de prothrombinase par voie intrinsèque:**

Le contact de facteur XII (HAGEMAN) avec une surface négativement chargée provoque l'activation de celui-ci en formant le facteur XIIa , qui à son tour entraîne l'activation du facteur XI (ROSENTHAL ou PTA ) et ce en présence d'ion calcique ;

Le facteur XIa active son tour , le facteur IX (ANTIHEMOPHILIQUE B) en facteur IXa ;

Le facteur IXa, en présence de phospholipide de calcium et du facteur VIII (ANTIHEMOPHILIQUE A), forme un complexe enzymatique (VIIa), capable d'activer le facteur X (STUART) en Xa. Ce dernier se fixe à un phospholipide, en

présence d'ion calcium et de facteur V (PROACCELERINE), et forme un complexe enzymatique, qui est le THROMBOMPLASTINE ACTIVE ou PROTHROMBINASE.

#### **❖ Génération de prothrombinase par voie extrinsèque :**

Le thromboplastine tissulaire qui, un facteur tissulaire , est présent dans la plupart des extraits de tissus , et forme avec le facteur VII (PROCONVERTINE) et l'ion calcium , un complexe enzymatique par lequel le facteur VII est transformé en facteur VIIa ; et ce dernier , comme précédemment dans le voie intrinsèque , est capable d'activer le facteur X en Xa , qui va se fixer à un phospholipide , en présence d'ion calcium et de facteur V pour former un complexe enzymatique , qui est le THROMBOPLASTINE ACTIVE ou PROTHROMBINASE.

En pratique, ces 2 voies sont reliées entre elles, et sont nécessaires à une hémostase normale.

***1.1.2.2.1.2. La thrombinoformation:***

C'est la seconde étape principale de la coagulation proprement dite . La présence du prothrombinase ou thromboplastine activé ( soit d'origine endogène , soit d'origine exogène ) dans le plasma , déclenche la transformation de la prothrombine (facteur II) en thrombine (facteur IIa) ; et les premières traces de thrombines qui apparaissent , activent en retour le facteur VIII et le facteur V et accélérant ainsi , les réactions protéolytiques aboutissant à la formation de thrombine.

***1.1.2.2.1.3. La fibrinoformation :***

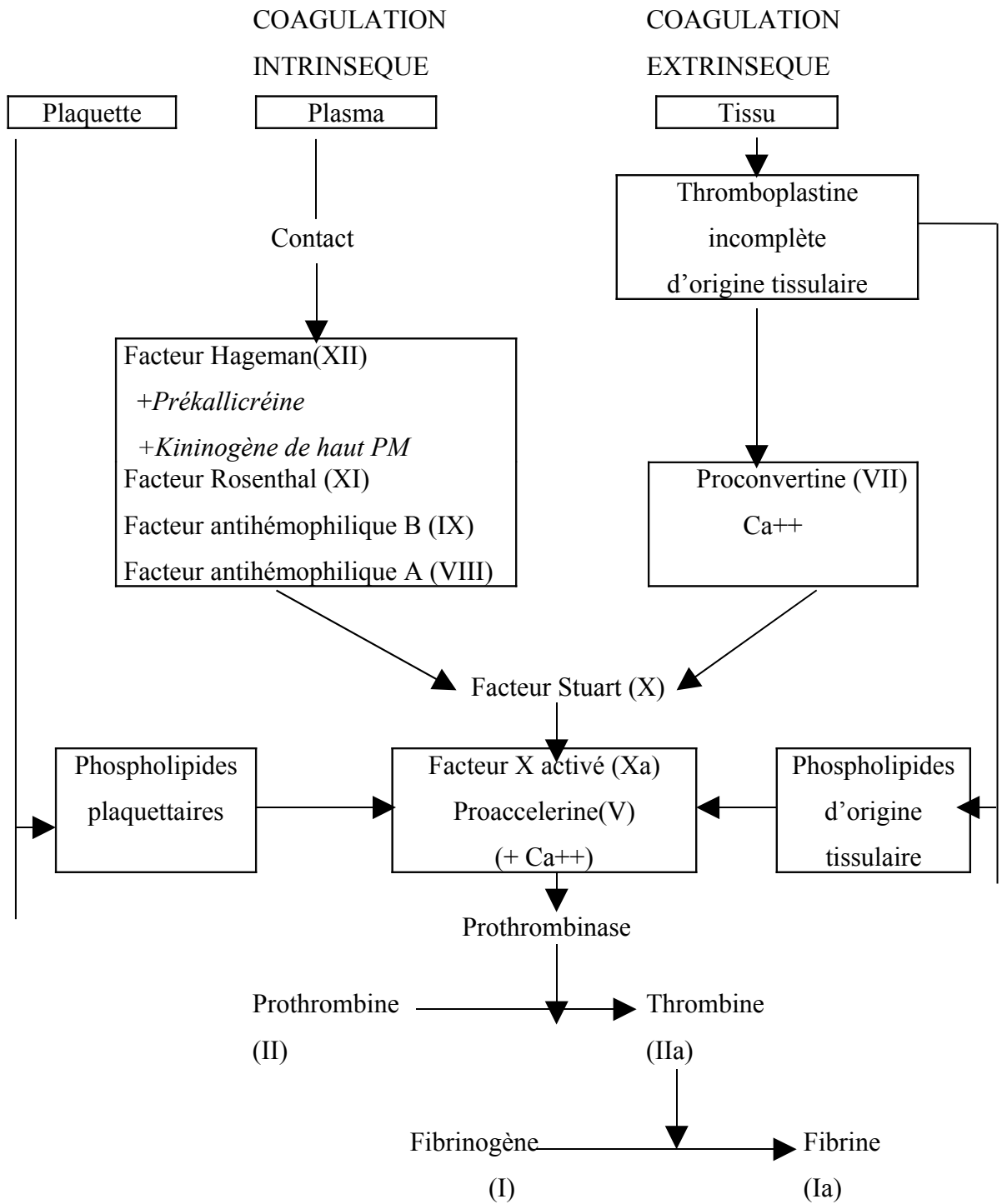
C' est la dernière étape de la coagulation proprement dite , caractérisée par la transformation du fibrinogène en fibrine insoluble et solide , et est déclenchée par la présence dans le plasma de la thrombine active.

Cette réaction se passe schématiquement en 3 étapes :

- action de lyse de la thrombine sur le fibrinogène , donnant des molécules de monomère de fibrine ;

### 1.1.2.2.2. Récapitulation simplifiée de la coagulation : (2)

Schéma n°01 :



### **1.1.2.3. Fibrinolyse :**

C'est un processus physiologique , qui assure normalement la disparition des caillots de fibrine et la reperméabilisation vasculaire .

En effet, les caillots formés vont subir 2 phénomènes : la rétraction des caillots sous l'action de la thrombostérine ( protéine de structure d'origine plaquettaire ) , et la fibrinolyse proprement dite : l'action du plasmine ( plasminogène activé ) entraîne la lyse de la fibrine formée au cours de la coagulation et donnant ainsi le produit de dégradation de la fibrine .

### **1.1.3. Exploration biologique de la coagulation : ( 2 ) ( 5 ) ( 6 ) ( 7 )**

#### **1.1.3.1. Exploration globale de la coagulation intrinsèque :**

##### **1.1.3.1.1. Temps de coagulation : (TC)**

Il s'agit de la mesure du délai de la formation du caillot , en appréciant , l'aspect du caillot , sa rétraction , puis sa dissolution . Ce temps explore en bloc la deuxième phase de l'hémostase , c'est-à-dire tous les facteurs de la coagulation endogène .

Il est peu utilisé actuellement , car il ne détecte pas des anomalies modérées , c'est-à-dire : ne permet pas de déceler les hypocoagulabilités frustres et hypercoagulabilités globales .

La valeur normale est de : 8 à 12 minutes à 37°C .

La valeur séméiologique : le TC est allongé dans tous les états d'hypocoagulabilités globales :

**□ *Surtout dans les troubles de la thromboplastinofomation , en l'occurrence :***

Dans l' hémophilie A ou B : au cours desquelles ,

le TC est très allongé ( 1 à 2 heures ) dans les formes sévères ,

le TC est modérément allongé ( 20 à 30 minutes ) dans les formes modérées ,

le TC peut être normal ou sub-normal dans les formes frustres ;



- Au cours des traitements par les antivitamines K ;

**- Dans les rares déficits en facteurs XI et XII .**

- ***Plus accessoirement , dans les troubles de la fibrinoformation :*** au cours de la fibrinopénie ; ou au cours du syndrome fibrinolytique aigu ou subaigu .

**1.1.3.1.2. Le temps de HOWELL :**

C'est le temps de coagulation d'un plasma décalcifié riche en plaquettes et convenablement recalcifié .

La valeur normale , à 37°C , est de 1minute 30 secondes à 2 minutes 30 secondes .

**Les valeurs sémiologiques :**

- Pour le temps de Howell qui est allongé au cours de syndromes hémorragiques constitutionnels , on peut évoquer :
  - Les déficits en facteurs VIII et IX , qui respectivement , correspondent à l'hémophilie A et à l'hémophilie B ;
  - Les déficits en facteur XII .
- Pour le temps de Howell qui est allongé au cours de syndromes hémorragiques acquis , on peut parler :
  - La présence d'anticoagulant à activité anti-thromboplastinique, par exemple : présence d'anticorps anti-facteur VIII ou IX ;
  - Le traitement par l'Héparine au cours duquel l'allongement du temps de Howell est proportionnel au taux d'Héparinémie ;
  - La thrombopénie franche , c'est-à-dire , taux inférieur à 100.000/mm<sup>3</sup> .
- Pour le temps de Howell ,qui est peu modifié , on évoque :

- Certains déficits en facteur de coagulation , tel que , déficit en facteur XI
- Le traitement par les dicoumarines sauf si le temps de Quick est fortement allongé .

#### **1.1.3.1.3. Le test de tolérance à l'héparine :**

C'est le temps de coagulation d'un plasma citraté après recalcification et en présence d'une quantité croissante d'héparine .

Les valeurs normales : à 0,3 unité d'héparine le temps de coagulation est de 3 à 6 minutes ; à 0,7 unité , le temps de coagulation est de 5 à 8 minutes ; avec 1 unité d'héparine , le temps de coagulation est à 8 à 12 minutes .

Les valeurs sémiologiques :

- des temps plus long que ceux du témoin normal évoquent une hypocoagulabilité dont en voici quelques causes : déficit constitutionnel en facteur plasmatique quel qu'il soit ; thrombopénie ou thrombopathie par déficit en facteur 3 plaquettaire ; syndrome hémorragique de l'insuffisance hépato-cellulaire ou de la présence d'anti-coagulant circulant ; traitement à l'héparine .
- des temps de coagulation à 1 unité d'héparine dépassant 2 minutes par rapport à celui du témoin homologue , évoque un état d'hypercoagulabilité , comme dans les maladies thrombosantes .

#### **1.1.3.1.4. Le temps de céphaline activée ou TCA :**

C' est le temps de recalcification d'un plasma pauvre en plaquette , en présence , d'un réactif phospholipidique servant de substitut plaquettaire ( céphaline ), et d'activateurs assurant une activation optimale de la phase de contact . Les activateurs peuvent être particuliers ( Kaolin , Silice , célite , ... ) , ou solubles ( type acide ellagique , ... ) . S'il s'agit de Kaolin , on parle de temps de céphaline Kaolin ou TCK .

Ce temps explore la voie endogène de la coagulation , qui dépend des facteurs : kinogène de haut poids moléculaire (KHPM) , prékallicréine (facteur Fletcher) , facteur XII ( facteur de Hageman ) , facteur XI ( facteur Rosenthal ) , facteur X (facteur stuart), facteur V ( pro-accélérine ) , facteur II ( prothombine ) et facteur I (fibrinogène ) .

La valeur normale varie approximativement entre 20 secondes et 45 secondes ; cette valeur devient pathologique quand il y a allongement , et cet allongement est de plus de 10 secondes par rapport à celle du temps dit : témoin .

Devant un allongement du temps de céphaline activée avec un temps de quick normal , on a:

- d'origine constitutionnelle , un déficit :
  - Soit en facteur VIII , qui correspond à l' hémophilie de type A ;
  - Soit en facteur IX , qui évoque une hémophilie de type B ;
  - Soit en facteur XII , ou maladie de Rosenthal ;
  - Soit en facteur XII ;
  - Soit en prékallicréine ;
  - Soit en kinogène de haut poids moléculaire .
- d'origine acquise :
  - La présence d'un anticoagulant circulant de type antifacteur ou de type antiprothrombinase .
  - Le traitement par l'héparine .

Devant un allongement du temps de céphaline activée avec un temps de quick allongé , on a :

- d'origine constitutionnelles , les déficits
  - En facteur II ,
  - En facteur V ,
  - En facteur X .

- d'origine acquise ,
  - la coagulation intra-vasculaire disséminée ,
  - la présence d'anticoagulant circulant ,
  - le traitement par anti-vitamine K ,
  - le traitement par héparine à dose curative .

### **1.1.3.2. Exploration globale de la coagulation extrinsèque :**

#### **1.1.3.2.1. Temps de QUICK ou taux de prothrombine :**

C'est le temps de recalcification d'un plasma pauvre en plaquettes en présence : de facteur tissulaire et de phospholipides pro-coagulants appelés : thromboplastines tissulaires .

La valeur normale du temps de Quick du malade s'interprète toujours par rapport , à celui , du témoin ; et cette valeur normale devient pathologique si le temps du malade dépasse plus de 10 secondes par rapport à celui du témoin .

Le temps de Quick s'exprime aussi en taux de prothrombine , qui rapporte le temps de Quick du malade à une droite d'étalonnage ( droite de Thivolle ) , construite par mesure des temps de Quick du témoin à plusieurs dilutions . Par définition , le temps de Quick obtenu sur le plasma témoin non dilué , donne le 100% d'activité prothrombinique ; celui obtenu sur un plasma dilué au  $\frac{1}{2}$  donne le 50% , et ainsi de suite ...

#### **Le taux de prothrombine normal varie de 60 à 100% .**

Si le temps de Quick est mesuré pour surveiller un traitement par anti-vitamine K , il doit être exprimé en INR ( International Normalized Ratio ). C'est le rapport du temps de Quick du malade sur le temps de Quick du témoin élevé à la puissance ISI . L'ISI ou Index de Sensibilité International est une caractéristique de la thromboplastine

utilisée , et il est déterminé par comparaison à une thromboplastine de référence internationale considérée comme étalon .

Le temps de Quick explore la coagulation à partir de la voie exogène , dans le schéma classique de la coagulation . C'est-à-dire : il explore la Prothrombine ( facteur II ) , la Proaccélérine ( facteur V ) , la Proconvertine ( facteur VII ) , le facteur Stuart ( facteur X ) ; Aussi , il détecte l'existence d'une hypofibrinémie importante , un anti-coagulant circulant ( anticorps anti-facteur ou Héparine ) .

Dans l'allongement du temps de Quick , d'origine constitutionnelle la pathologie est exceptionnelle .Néanmoins , on peut évoquer :

. Les déficits congénitaux :

- en facteur II ,
- en facteur V ,
- en facteur VII ,
- en facteur X ;

. L' afibrinogénémie ,

. La dysfibrinogénémie

Dans l'allongement du temps de Quick , d'origine acquise , on évoque :

- la carence en vitamine K , après traitement ou intoxication par les anti-vitamines K
- les insuffisances hépatiques de l'hépatite , ou de la cirrhose , où tous les facteurs de coagulations extrinsèques sont aussi déficitaires .
- l'amylose , où il y a , déficit en facteur X .
- la fibrinopénie sévère de l'insuffisance hépatique , de la coagulation intra-vasculaire disséminée , de la fibrinolyse , du syndrome d'activation macrophagique .
- la dysfibrinogénémie acquise des cirrhoses sévères .
- l'existence d'anti-coagulants circulants de type antithrombinase du lupus érythémateux .
- l'existence du traitement par l'héparine à dose curative .

### 1.1.3.3. Temps de thrombine : (TT)

C'est le temps de coagulation d'un plasma citraté en présence d'un excès de thrombine .

Il explore les deux premières étapes de la fibrinoformation : action protéolytique de la thrombine , et formation des polymères de fibrine .

La valeur normale du temps de thrombine du plasma testé est identique à celle du plasma témoin . L'exactitude de cette valeur dépend de la dilution de la solution de thrombine , qui est en général, calibrée pour donner un temps de thrombine normale à 15 à 20 Secondes . Et la valeur devient pathologique , lors que le temps de thrombine dépasse plus de 10 secondes par rapport au temps du témoin .

Un allongement du temps de thrombine se rencontre :

**- dans les hypofibrinémies :**

- . par déficit congénital , qui est rare ;
- . par déficit acquis : insuffisance hépatique ;
- . par syndrome fibrinolytique ;

**- dans certaines hyperfibrinémies importantes** , où , l'allongement est corrigé par simple dilution du plasma .

**- au cours du traitement par l'héparine** , où , l'allongement est proportionnel à la dose d'héparine injectée .

**- au cours de certaines affections :**

- . collagénoses,
- . leucoses et hématosarcomes ,
- . dysglobulinémie ,
- . Et certaines affections rénales , néphrite chronique ou anémie aiguë .

### 1.1.3.4. Dosage de fibrinogène :

Il s'agit du substratum final de la coagulation , son taux normal est de 2 à 4g/l .  
Ce taux est diminué dans :

- les afibrinogénémies congénitales ,
- les fibrinopénies acquises ,
- les fibrinolyse ,
- les fibrinopénies de consommation .

### 1.1.3.5.Exploration individuelle des facteurs plasmatiques :

En dehors des tests globaux ( TC , TH ) et des tests semi-analytiques (TQ, TCA , T. Thrombine ) , on peut aussi effectuer le dosage spécifique des différents facteurs :

- dosage d'une activité biologique (résultats exprimés en % de la normale);
- dosage physico-chimique ( fibrinogène )
- dosage immunologique .

### 1.1.3.6.Protéines plasmatiques de coagulation :

**Tableau 1** : Facteurs de coagulation

Numéro du facteur	Nom usuel	Lieu de synthèse	Concentration minimum nécessaire à l'hémostase
I	Fibrinogène	Hépatocyte	0,5 à 1g/l
II	Prothrombine	Hépatocyte	40%
V	Pro accélélerine	SRE	10 à 15%
VII	PRO convertine	Hépatocyte	5 à 10%
VIII	Antihémophilique A	Hépatocyte	30 à 50%
IX	Antihémophilique B	Hépatocyte	30 à 50%
X	Stuart	Hépatocyte	10 à 20%
XI	P.T.A.		
XII	Hageman		
XIII	Facteur stabilisant de fibrine		2 à 3%

A noter aussi le facteur Willebrand qui est lié au facteur VIII , la prékallicréine et le kinogène de haut poids moléculaire.

## 1.2. RAPPELS SUR L'HEMOPHILIE

### **1.2.1.Définition : ( 8 ) ( 9 ) ( 12 )**

L'hémophilie est une maladie génétique , qui concerne environ 1 garçon sur 10.000 ; elle est transmise au garçon par leur mère , elle – même , « porteuse de l'anomalie . » . Cela veut dire que , c'est une affection héréditaire se transmettant sur le mode récessif lié au sexe ( portée par le chromosome X ) .

La symptomatologie clinique de cette affection se caractérise surtout , par des hémorragies causées par l'atteinte de processus de coagulation, au cours de laquelle , il y a déficit en facteur VIII correspond à l'hémophilie A , et déficit en facteur IX correspond à l'hémophilie B .

Ces 3 critères ( génétique , clinique , biologique ) définissent , en général , l'hémophilie .

### **1.2.2. Historique : ( 10 )**

L'hémophilie s'avère être découverte depuis l'antiquité , malgré , la non existence encore du nom de qualification de l'affection . En effet , le talmud , recueil d'écrits hébraïques du IIème siècle avant Jésus-Christ , relate que : « les bébés mâles n'avaient pas besoin de subir la circoncision , si ,deux de leurs frères avaient déjà succombé à cette intervention avant eux » .

Au XIème siècle , ALBUCASIS , médecin arabe décrit une famille , dont les sujets de sexe masculin étaient décédés , à la suites d'hémorragies consécutives à des blessures mineures .

En 1803 John Conrad Otta (médecin de Philadelphie ) a constaté une « certaine disposition hémorragique familiale » .

Mais au point de vue traitement , C'est seulement en 1937 qu'on arrivait à corriger le problème de coagulation aux Etats -Unis , en utilisant ,une substance dérivée de plasma appelée : « globuline anti-hémophile »



En 1944 , un médecin argentin ( Pavlosky ) ,par un test de laboratoire , arrivait à corriger le problème de coagulation d'un hémophile par un sang d'un autre hémophile, et vice versa , en ignorant totalement que les deux sangs présentent respectivement la carence en protéine d'activité coagulante . Et à partir de 1952 , grâce à ce test que d'autres chercheurs arrivaient à confirmer que l'hémophilie A et l'hémophilie B sont deux maladies distinctes malgré leur ressemblance clinique .

En 1960 on a identifié et nommé les facteurs de la coagulation , et en 1964 , les détails de processus de coagulation , d'allure « réaction en cascade » , ont été décrit .

Vers la fin des années 1950 et le début des années 1960 , on a traité les hémophilies par des sangs entiers ou des plasma frais, malheureusement , les produits sanguins sont insuffisants pour enrayer les hémorragies internes graves . Mais quelques années plus tard , le docteur Judith Pool a constaté que la substance gélatineuse , qui surnageait au-dessus du plasma frais décongelé , était riche en facteur VIII . Et pour la première fois on arrivait à maîtriser les hémorragies graves , en perfusant suffisamment des facteurs VIII , et il était même envisageable désormais d'opérer les hémophiles .

Fin des années 60 et début des années 70 : apparition des concentrés de facteur VIII et de facteurs IX , qui ont révolutionné le traitement de l'hémophile ; mais à cette époque , un autre problème est apparu avec le drame du sang contaminé , qui expose les malades aux infections causées par les produits sanguins renfermant des virus hématogènes ( hépatites C , VIH .... ) . C'est seulement en 1990 que les concentrés de facteurs plus sécuritaires font leurs apparitions .

L'ombre de cette évolution , c'est que : seuls le 20% des hémophiles du monde entier bénéficient les bonnes qualités de soin .

### **1.2.3. Physiopathologie de l'hémophilie : ( 7 ) ( 8 ) ( 11 ) ( 12 )**

Dans l'hémophilie , il y a déficit en facteur de coagulation : facteur VIII et facteur IX . La synthèse de ces deux facteurs est sous la responsabilité des deux gènes , qui se situent sur le chromosome sexuel X . Au cours d'une hémophilie , ces gènes responsables présentent des anomalies : délétion totale ou partielle avec mutation ponctuelle ou insertion d'éléments répétés , entraînant des défauts de synthèse de protéines à activité coagulante (facteurs de coagulation) , c'est-à-dire , soit déficit de synthèse de protéine , soit absence même de la synthèse ; ce qui explique la variabilité d'expression d'une famille à l'autre et l'identité d'expression dans une même famille .

Or , physiologiquement , ces deux facteurs sont responsable de l'activation du facteur X (Stuart) en facteur Xa , qui permet la thrombinoformation , une étape de la coagulation (2) .

Dans ce cas , l'anomalie portant sur les deux facteurs diminuent la vitesse de formation de la thrombine . Ainsi , la coagulation du fibrinogène est lente , incomplète , imparfaite , aboutissant à l'allongement du temps de coagulation .Ce qui explique l'expression clinique des hémorragies au cours de l'hémophilie .

En résumé , il existe deux types d'hémophilie : l'hémophilie A , correspondant au déficit en facteur VIII et l'hémophilie B correspondant au déficit en facteur IX ; et trois formes : hémophilie de forme sévère qui correspond au taux d'activité coagulante du facteur , inférieur à 1% dont le syndrome hémorragique est souvent d'apparition spontané ; hémophilie de forme modérée qui correspond au taux d'activité coagulante compris entre 1% et 5% dont le saignement résulte souvent d'un traumatisme léger ; et hémophilie légère où le taux d'activité coagulante est supérieur à 5% .

#### 1.2.4. Génétique : ( 9 ) ( 13 ) ( 14 )

L'hémophilie est une maladie héréditaire récessive liée au chromosome sexuel X c'est-à-dire que les gènes qui orchestrent la fabrication des facteurs de coagulation se

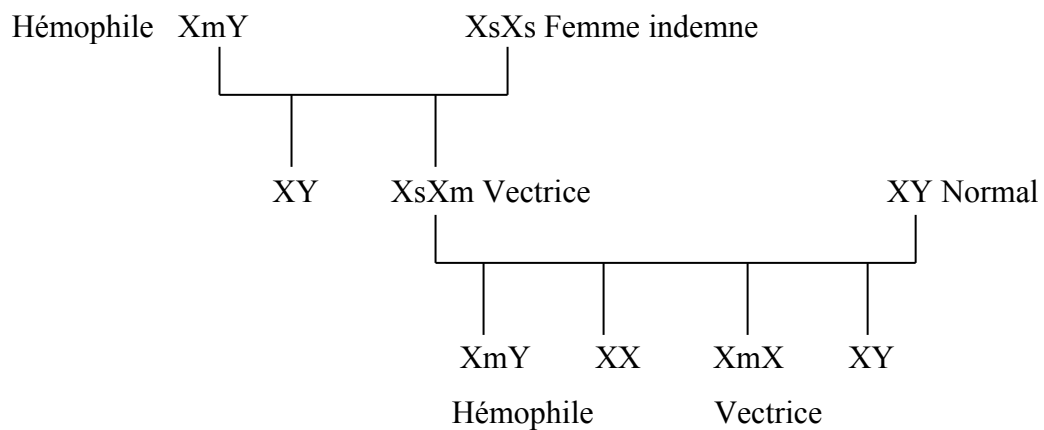
situent sur le chromosome X . La femme possède deux chromosome X , on dit alors qu'elle est XX ; l'homme possède un chromosome X et un chromosome Y , on dit qu'il est XY . A propos de l'hémophilie donc , un sujet peut être :

- $XsXs$  ou  $XsY$  : sujet totalement indemne ;
- $XmY$  : homme hémophile et vecteur ;
- $XmXs$  : femme vectrice non malade ;
- $XmXm$  : femme hémophile homozygote qui est exceptionnelle .

*s : sain*

*m : malade*

### ***Schéma 2 : Transmission de l'hémophilie (9)***



### **1.2.5. Caractères cliniques : ( 8 ) ( 9 ) ( 12 ) ( 13 ) ( 15 )**

#### **1.2.5.1. Début de la maladie :**

La tendance hémorragique se révèle : rarement à la naissance (section du cordon) ; parfois dès le premier mois de la vie ; le plus souvent vers la première année de la vie quand l'enfant est autonome et marche . Mis on peut la détecter aussi vers 4 ans lors de la chute des dent de lait , voire même plus tard à l'âge scolaire .

#### **1.2.5.2.Caractères des hémorragies :**

Les hémorragies sont exagérées et prolongées , sans tendance à l'arrêt , provoquées par des traumatismes quelle que soit la nature de celui-ci . Mais certaines hémorragies sont très caractéristiques : ce sont des hémorragies dites « spontanées » des hémophiles c'est-à-dire que la cause déclenchante est souvent indécélable .

#### **1.2.5.3.Topographie :**

La topographie des hémorragies donne des aspects très variables : - les hémarthroses récidivantes touchant une à deux articulations dites « cibles » .

- les hématomes musculaires dont l'hématome du psoas est le plus important et le plus caractéristiques .
- les hématomes à localisation dangereuse : hématome du pharynx , hématome retro-orbitaire ; hématome retro-péritonéale avec risque d'anémie grave .
- les hémorragies cutané-muqueuse .
- les autres hémorragies sont beaucoup plus rares : viscérales , pleurales , péritonéales , cérébrales , rétinienne ou intra-orbitaire .....

#### **1.2.6. Diagnostic positif : ( 9 ) ( 12 ) ( 14 ) ( 15 )**

- L'interrogatoire soigneux permet souvent d'envisager le diagnostic en évoquant : le sexe , le début très précoce le caractère de l'hémorragie et l'existence d'antécédents familiaux .
- L'exploration biologique de l'hémostase permet d'affirmer le diagnostic , et la prolongation du temps de coagulation est le signe fondamental de l'hémophilie :
  - le temps de coagulation est allongé , supérieur à 30 – 40 minutes .
  - le temps de Howell , le temps de céphaline activée sont très allongés .
  - la prothrombine résiduelle du sérum après coagulation est très augmentée évoquant une thrombinoformation défectueuse .
  - le test de génération de thromboplastine de Biggs et Douglas permet d'apprécier la formation de la thromboplastine dans divers condition faisant ainsi le diagnostic de variété de l'hémophilie .
  - le dosage du facteur VIII et IX permet de préciser le type , et d'apprécier l'intensité des déficits donc le degré d'hémophilie .
  - par contre , le temps de saignement ; le temps de Quick ; le temps de thrombine ; et le dosage de fibrinogène , sont normaux .

### **1.2.7. Diagnostic différentiel : ( 9 ) ( 11 ) (14 )**

#### **1.2.7.1. Maladie de Willebrand :**

Le diagnostic différentiel entre l'hémophilie A et la maladie de willebrand se fera sur des critères cliniques et biologiques :

**Tableau 1 :** Diagnostic différentiel entre l'hémophilie A et la maladie de Willebrand (11) :

	<b>HEMOPHILIE A</b>	<b>MALADIE DE WILLEBRAND</b>
Transmission	Récessif liée au sexe	Autosomale dominant , parfois récessif
Manifestations hémorragiques	Hématome , Hémarthrose , Hémorragie post opératoire	Hémorragie cutanéomuqueuse , hémorragie post opératoire .
-Temps de saignement -Temps de céphaline	Normal Allongé	Allongé Plus ou moins allongé , parfois normal
Facteur VIII : - coagulant - antigène	Abaissé Normal	Abaissé Abaissé
Cofacteur de restocéine	Normal	Abaissé

#### **1.2.7.2. Les autres maladies hémorragipares :**

Seule l'étude de l'hémostase qui permettra d'éliminer les autres maladies hémorragiques : afibrinogénémie constitutionnelle, déficit en facteurs de la coagulations, thrombopénie et thrombopathie .

#### **1.2.8. Traitements :**

### 1.2.8.1. Principes généraux : ( 9 ) ( 16 ) ( 17 )

- Comme étant une maladie congénitale par déficit de facteur anti-hémophilique A ou B , le traitement radical n'existe pas encore . Il n'y a donc que des traitements substitutifs symptomatiques .

- La répétition d'apport extérieur de facteur de substitution VIII et IX peut faire développer chez le sujet des anticorps anti-VIII ou anti-IX qui vont le rendre réfractaire au traitement symptomatique .

- L'administration épisodique des facteurs de substitutions pour la correction symptomatique de l'hémorragie doit tenir compte quelques notions :

\* la notion de taux sérique efficace du facteur VIII ou IX :

. 35 à 40% pour une intervention chirurgicale ,

. 25% pour un traumatisme .

\* de la demi-vie du facteur dans l'organisme :

. 10 à 14 heures pour le facteur VIII ,

. 24 heures pour le facteur IX .

\* de l'espace de diffusion dans l'organisme du facteur qui est à deux fois du volume plasmatique .

\* de la concentration en unité internationale (UI) du facteur dans le produit à injecter .

**1.2.8.2. Indications thérapeutiques des produits utilisés :**  
**( 8 ) ( 12 ) ( 15 )**

- en cas d'anémie , on utilise le sang frais.
- pour la préparation à une intervention chirurgicale , on utilise les facteurs concentrés : fraction IA en cas d'hémophilie A et PPSB en cas d'hémophilie B. Ce sont des produits qui apportent les facteurs dans un faible volume.

A noter que le traitement de substitution doit être maintenu jusqu'à la cicatrisation complète de la plaie opératoire, environ 8 à 10 jours ; et son efficacité doit être vérifiée par le contrôle périodique des temps de céphalines activées

- en cas de traumatisme ( blessure , hématome grave ) , à part les produits ci-dessus , on peut utiliser aussi : le plasma frais , le plasma sec à activité anti-hémophilique conservé , le cryoprécipité obtenu à partir de plasma frais .



### 1.2.8.3. Mesures générales : ( 8 ) ( 11 ) ( 18 )

#### 1.2.8.3.1. Traitements prophylactiques :

- prévention de tout risque traumatique .
- contre indication de l'ASPIRINE et des anti- inflammatoires
- interdiction formelle de l'injection intra-musculaire
- interdiction de ponctionner les hémarthroses , sauf si un traitement de substitution a corrigé préalablement le déficit , et dans ce cas , il faut tamponner et faire un pansement prolongé type compressif après .
- bonne hygiène dentaire .

#### 1.2.8.3.2. Identité de l'Hémophile :

En principe , le malade doit avoir sur lui une carte d'hémophile qui indique :

- le type d'hémophilie .
- le degré de l'hémophilie .
- le groupe sanguin du malade .
- le centre Hospitalier et le service où il doit être adressé en cas d'accident.

### 1.2.9. COMPLICATIONS : ( 12 , 13 , 14 ,19 )

Les complications les plus importantes sont :

#### 1.2.9.1. Développement des inhibiteurs :

- **L'inhibiteur** se forme lorsque le système immunitaire de l'organisme perçoit le concentré de facteur de substitution comme étant un corps étranger à détruire . Ce qui veut dire que le facteur perfusé est éliminé dès qu'il est injecté c'est-à-dire que : le facteur est détruit avant d'avoir pu enrayer l'hémorragie .
- **La fréquence** : Pour l'hémophilie de type A de forme sévère (< à 1% de facteur VIII) , 1 personne sur 5 peut développer des inhibiteurs après perfusion des premiers facteurs de substitutions , donc , début d'apparition à l'âge très jeune .

Pour l'hémophilie A de forme modérée : l'inhibiteur se développe sur 1 personne sur 15 . L'inhibiteur détruit les facteurs perfusés et aussi les facteurs existants rendant ainsi l'hémophilie modérée en hémophilie grave .

Pour l'hémophilie de type B , le développement est rare 1 patient sur 100 , après la première injection de facteur IX .

- **La conduite à tenir** : Le principe est l'immunotolérance qui a pour objectif : faire en sorte que l'organisme et son système immunitaire s'habitue aux perfusions des facteurs en injectant en forte dose quotidienne les facteurs pendant une longue périodes ; et en apportant d'autres produits sanguins ou d'autres médicaments pour affaiblir la réponse immunitaire de l'organisme .

L'injection de cyclosporine arrive à prévenir l'installation des inhibiteurs de facteur VIII en particulier .

#### 1.2.9.2. L'atteinte articulaire :

C'est endommagement causé par les saignements répétés dans la cavité articulaire et son pourtour . On parle d'arthropathie liée à l'hémophilie .

L'endommagement concerne deux points de l'articulation : la membrane synoviale et le cartilage .

- la membrane synoviale s'épaissit à cause des fers provenant du sang qui s'y accumule .
- le cartilage est détruit par les enzymes provenant de la membrane synoviale gonflée .

#### **La fréquence :**

Pour l'hémophilie grave : le principe c'est plus l'âge de l'hémophile es avancé , plus la polyarthropathie est fréquente . L'articulation atteinte est de type charnière : genoux cheville , coude .....

Pour l'hémophilie modérée , le saignement même est rare .

***La conduite à tenir :*****- la prévention :**

objectif : c'est d'empêcher le saignement de se produire dans les articulations

**- moyens :**

- \* traitement prophylactique par des facteurs de remplacements
- \* traitement immédiat quand le saignement survient par le concentré de facteurs , qui enrayera justement le saignement et limitera ainsi l'épanchement de sang dans l'articulation .

**- les autres moyens :** nécessité du repos pour favoriser l'arrêt du saignement ; élévation du membre pour diminuer la pression sanguine à ce niveau , facilite ainsi l'élimination du sang ; physiothérapie ; stimulation électrique des muscles au niveau de l'articulation pour éviter la fonte musculaire ; usage des antiinflammatoires non stéroïdiens pour atténuer l'enflure

**- le traitement :**

- \* synovectomie par chirurgie ;
- \* synovectomie radioactive ;
- \* synovectomie par chimiothérapie .

**1.2..9.3. les infections hématogènes :**

Les virus des hépatites B , C et le virus de l'immunodéficience humaine ont infecté massivement les hémophiles à une certaine époque où les facteurs dérivés du plasma n'étaient pas encore sous un traitement antiviral : viro-inactivé .

Les virus de l'hépatite A ou parvovirus B19 résistent aux traitement antiviral . Donc les produits dérivés du plasma continuent encore de transmettre ces deux derniers virus .

La conduite à tenir : c'est la vaccination contre les hépatites A et B pour une prévention nécessaire ; il y a aussi l'utilisation des produits de substitution non dérivés du plasma mais produits recombinants fabriqués par génie génétique utilisant les cellules de mammifères , qui diminue le risque d'infection.

### **1.3. BREF RAPPEL SUR LA TRANSFUSION SANGUINE ( 20 ) ( 21 ) ( 22 )**

#### **1.3.1. Définition :**

La transfusion sanguine consiste à administrer le sang d'un ou plusieurs sujets sains (donneurs) ou l'un de ses composants, cellulaire ou plasmatique, à un ou plusieurs sujets malades (receveurs).

#### **1.3.2. Les produits de transfusion :**

- Le sang total .
- Le concentré de globules rouges .
- Les concentrés plaquettaires .
- Le plasma total .
- Les dérivés de plasma :
  - la fraction IA riche en facteur VIII .
  - la fraction riche en immunoglobulines
  - la fraction I standard .
  - la fraction V riche en albumine .
  - le PPSB riche en facteur : II, V , IX , X .

#### *1.3.3. Les indications :*

- le sang total est indiqué devant les états de choc : les hémorragies importantes et récentes , les états de malnutritions , les brûlures les traumatismes ; devant les circonstances chirurgicales pré , per , et post opératoire ; et en obstétrique . . . . .

- le concentré de globules rouges est préférable pour les indications médicales de la transfusion sanguine : anémie .

- les concentrés plaquettaires et le culot granulocytaire sont indiqués respectivement dans les thrombopénies graves très hémorragiques et devant les agranulocytaires
- le plasma total est indiqué dans les états de choc avec hémococoncentration : brûlure, traumatisme ; dans les dénutritions ; mais également dans les hypoprotidémies des syndromes néphrotiques .
- la fraction I standard est utilisée dans les afibrinogénémie congénitale ou acquise .
- la fraction IA riche en facteur A est un antihémophilique A .
- la fraction II riche en immunoglobuline est utilisée en séro protection ou séri atténuation anti-infectieuse ou anti-allergique : rougeole , tétanos , rubéole . . . .
- la fraction V riche en albumine est indiquée surtout en cas d'œdème important , dans le traitement des brûlure et des états de choc , devant les hypoalbuminémies après fuite urinaire ou par défaut de synthèse ou par dénutrition .
- le PPSB qui contient des facteurs II , V , IX , X est indiqué en cas d'accidents hémorragiques avec déficit de ces facteurs , la maladie hémorragique du nouveau né , carence en apport ou en absorption de vitamine K , l'insuffisance hépatique , traitement aux antivitamine K et aux anticoagulants .

#### **1.3.4. Les accidents et incidents des transfusions sanguines :**

Ils font la gravité potentielle des transfusions .

- l'accident hémolytique grave, qui est causé par l'incompatibilité transfusionnelle du groupe sanguin .
- les accidents immunologiques moins dramatiques dus à l'intolérance du sang ou à l'allergie .
- les complications infectieuses :
  - . infections bactériennes massives surtout par les germes à Gram négatif sont responsables de choc toxinique mortelle et de CIVD graves .
  - . transmission des maladies virales et parasitaires :
    - le VIH , les hépatites , la syphilis , le paludisme . . .
- les accidents de surcharge :
  - . surcharge volhémique : œdème aigu du poumon .

. surcharge en anticoagulant : surcharge en citrate et surcharge en héparine entraînant des accidents hémorragiques .

. l'hémochromatose post-transfusionnelle par surcharge en fer .

## **II . DEUXIEME PARTIE : ETUDE DE NOTRE CAS.**

### **II.1.OBSERVATION ET METHODES**

#### **II.1.1. Recrutement du patient :**

La présente étude a été réalisé sur un patient , entré dans le service de Réanimation – Urgences CHU/HJRA le 09 Décembre 2003 .

Ce patient présente un cas délicat d'Hématome intra péritonéale et retro péritonéale chez un sujet hémophile .

#### **II.1.2. Méthodes :**

Pour ce travail nous avons établi le dossier médical du malade qui correspond à l'observation médicale du malade comportant :

- le terrain
- les antécédents
- l'examen clinique et paraclinique
- le traitement et évolution

### **II.2. PRESENTATION DU CAS**

#### **II.2.1. LE TERRAIN :**

Monsieur RAN... Mamy , âgé de 28 ans , habitant à Betongolo Antananarivo est entré dans le service de REANIMATION – URGENCES CHU/HJRA le 09 Décembre 2003 vers 11 heures du matin , pour douleur abdominale aiguë avec hémophilie connue

Le début de la maladie remonte le 06 Décembre 2003 par une notion de nausée et de vomissement à répétition .

Le lendemain : apparition spontanée de douleur abdominale aiguë diffuse , accompagnée d'une présence de masse abdominale mobile et douloureuse à la palpation

Le 09 Décembre 2003 vers 08 heures du matin , il a consulté un médecin de l'Unité URGENCES de l'Hôpital HJRA . Ce médecin l'a examiné et a trouvé : à l'interrogatoire , une douleur abdominale aiguë et un trouble de transit : arrêt des gaz et matières depuis ( ? ) ; à l'examen : des conjonctives légèrement pâles , pouls radial à 60 par minute ; à la palpation , abdomen rigide en « ventre de bois » avec défense abdominale importante .

Devant ces signes , le médecin a décidé de le faire hospitaliser d'urgences . D'où sa présence dans le service de REANIMATION-URGENCES CHU/HJRA .

## **II.2.2. LES ANTECEDENTS :**

### **II.2.2.1. Personnels :**

#### **II.2.2.1.1. médicaux :**

- Une première hospitalisation en 1976 pour notion d'épistaxis à répétition , sur un tableau d'hyperthermie .
- Hémophilie de type A , de taux d'activité coagulante <à 3% de facteur VIII
- Notion de douleur inguinale à répétition depuis ( ? ), côté ( ? ) .
- Ulcère gastro-duodénal traité.

**II.2.2.1.2. chirurgical :**

Rien à signaler .

**II.2.2.1.3. Toxiques :**

Demi-bol de café chaque jour depuis l'adolescence .

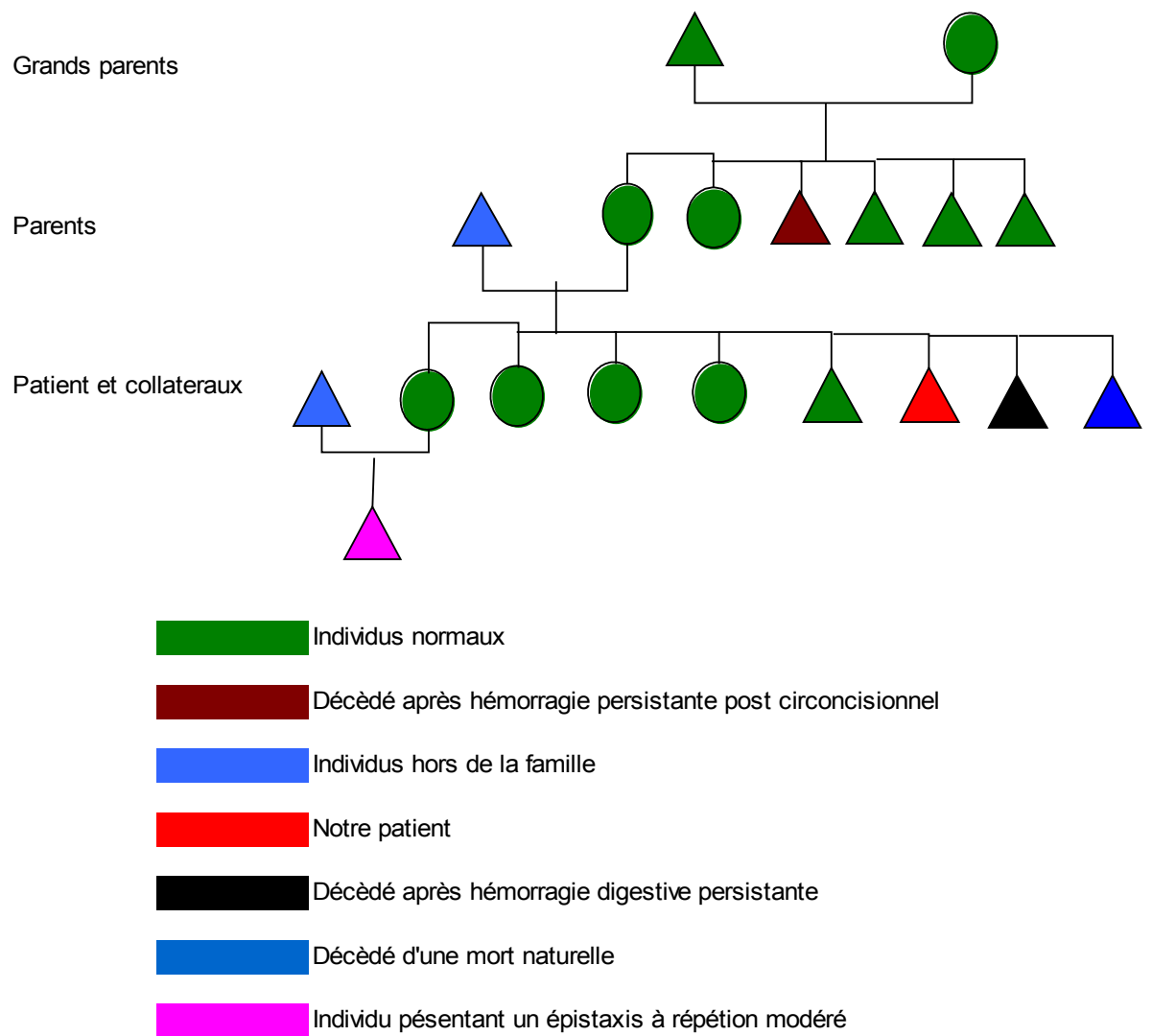
**II.2.2.2. Familiaux :**

- un frère hémophile de type A mort après accident d'hémorragie digestive sous forme d'hématémèse et de moelena .
- frère de la mère mort lors de sa circoncision .
- mère hypertendue .

**II.2.2.3. Généalogie :**

*Shéma 3 : Arbre généalogique du patient*





En conclusion , il s'agit d'un homme de 28 ans , hémophile , admis au service de REANIMATION-URGENCES CHU/HJRA pour une douleur abdominale aiguë . Les premiers examens ont montré : des vomissements répétés , des arrêts des gaz et matières , et un abdomen contracturé . C'est un tableau de péritonite , pouvant être en rapport avec :soit l'hémophilie ; soit l'ulcère gastro-duodenal compliqué de perforation .

### 2.2.3. ETUDES CLINIQUE ET PARACLINIQUE :

#### 2.2.3.1. Tableau clinique à l'entrée ( 09 Décembre 2003) :

- . Le malade est conscient . la pression artérielle est 100 mmHg > 600mmHg . La fréquence cardiaque est à 100 battements par minute . Les conjonctives sont pâles .
- . Les signes fonctionnels : douleur abdominale aiguë , diffuse dans l'ensemble de l'abdomen ; arrêt des gaz depuis le 07 Décembre 2003 , arrêt des matières depuis le 05 Décembre 2003 ; vomissements répétés .
- . Les signes d'examens :
  - . à l'inspection : absence de respiration abdominale,
  - . à la palpation , on trouve :
    - . rigidité abdominale type contracture .
    - . voussure énorme au niveau de l'hypochondre droite , de consistance ferme, qui est très douloureuse .
  - . Présence des caries dentaires .
  - . Les examens des autres appareils s'avèrent normaux .

Au terme de cet examen clinique , nous sommes en présence d'un homme de 28 ans qui présente deux problèmes :

- un tableau de péritonites aiguës généralisées probablement dû à deux possibilités : perforation gastrique de l'ulcère gastro-duodenal compliqué ou

manifestation clinique de hémophilie sous forme d'hématome spontané au niveau péritonéal .

- une masse abdominale au niveau de l'hypochondre droite : probablement une hépatomégalie .

Pour avoir une certaine orientation de diagnostic , nous avons demander deux examens paracliniques importants , basés sur l'imagerie : la radiographie de l'abdomen sans préparation et l'échographie abdomino-pelvienne .

### 2.2.3.2. Les examens paracliniques :

- La radiographie de l'abdomen sans préparation d'incidence face debout du 09 Décembre 2003 n'est pas interprétable , à cause de la mauvaise qualité du cliché .

*Schéma 4* : ASP face debout



- L'échographie abdomino-pelvienne du 10 Décembre 2003 montre un foie de taille normale , à contours réguliers , homogènes , ayant 16cm de flèche hépatique ; tronc porte de calibre normal de 10 cm ; vésicule transonique , à paroi fine , alithiasique, de 2cm ; voies biliaires non dilatées ; rate , pancréas , reins , sans anomalies . Présence d'épanchement modéré au niveau du récessus de Morrison; présence d'adénopathie visible. Au niveau de la fosse iliaque droite , on note la présence d'une structure hypoéchogène , hétérogène de 154 fois 96 cm de grand axe .

En conclusion , on a un aspect échographique d'un épanchement péritonéal d'abondance modéré , associé à une masse digestive probable ( ???) .

### **II.2.3.3. Prises en charges péri et per opératoire :**

#### **II.2.3.3.1. Prise en charge pré-opératoire :**

C'est un acte de réanimation qui est indispensable avant toute intervention chirurgicale . Cette réanimation est entamée dès son entrée dans le service de REANIMATION – URGENCES :

- *Le 09 décembre 2003 :*

- . RINGER LACTAT 500cc
- . SSI 9 pour mille + CALCIUM 10mg + CHLORURE DE POTASSIUM 1g + AMPICILLINE 2g + FLAGYL 500cc .
- . TRANSFUSION DE SANG ISO GROUPE 1poche + SGH 10% 500cc + CALCIUM 10mg .

- *Le 10 décembre 2003 :*

- . TRASFUSION DE SANG ISO GROUPE 1poche.
- . SGH 10% 500cc + CHLORURE DE POTASSIUM 2g + AMPICILLINE 2g + FLAGYL 500cc.
- . SSI 9pour mille + PRIMPERAN 2AMPOULES en IVDL .
- . RINGER LACTAT 500cc.
- . SGH 10% 500cc + CHLORURE DE POTASSIUM 2g + AMPICILLINE 2g + FLAGYL 500cc.
- . SSI 9pour mille + PRIMPERAN 2AMPOULES en IVDL + AMPICILLINE 2g + FLAGYL 500cc.
- . Ce traitement est complété par la mise en place d'une sonde vésicale.

- *Le 11 décembre 2003 :*

- . RINGER LACTAT 500cc 6FLACONS .
- . SSI 9pour mille 2FLACONS .

**. FLAGYI 500cc 2 FLACONS + AMPICILLINE 2g .**

. FACTANE 1ml , environ 3 heures avant l'intervention .

#### **2.2.3.3.2.Prise en charge per opératoire :**

Une prise en charge qui comporte deux actes : l'anesthésie générale et l'intervention chirurgicale . L'anesthésie générale comprend : l'examen pré anesthésique qui a été effectué le 10 décembre 2003 et a été en faveur d'une intervention ; et l'anesthésie durant l'intervention dont voici le protocole :

- on a perfusé du SGH à 10% au niveau du bras gauche et du Ringer Lactat au niveau du bras droit .

- à 20 heures et 30 minutes , la TA est à 11>6

- à 20 heures et 35 minutes , administration : FACTANE 150UI

- à 20 heures et 40 minutes : VALIUM 10mg

ATROPINE 0,5mg

- à 20 heures et 45 minutes : FENTANYL 100 gamma

- à 20 heures et 50 minutes : NESDONAL 500mg

Réalisation de l'induction

- à 20 heures et 55 minutes : PANCURONIUM 2mg

Intubation

- à 21 heures et 05 minutes : Incision

Transfusion de sang isogroupe

- à 21heures et 10 minutes : Renouvellement du FENTANYL 100gamma

TA : 11>8 mmHg

- à 21 heures et 15 minutes : NESDONAL 100mg

AMPICILLINE 2g

RINGER LACTAT 1flacon

- à 21 heures et 25 minutes : NESDONAL 100mg
- à 21 heures 30 minutes : TA : 11>8mmHg
- à 21 heures 45 minutes : NESDONAL 100mg
  
- à 21 heures 55 minutes : FENTANYL 100 gamma  
FACTANE 100UI  
Transfusion de sang isogroupe 1 poche  
SSI 9 pour mille 1 flacon  
TA : 11>8mmHg
  
- à 22 heures 40 minutes : NESDONAL 100mg  
Transfusion de sang isogroupe 1 poche
  
- à 22 heures 50 minutes : FENTANYL 50 gamma
- à 23 heures : FIN

L'intervention chirurgicale a été effectuée le 11 décembre 2003 et est de type : laparotomie exploratrice . Voici son protocole :

Syndrome abdominal aigu avec arrêt des gaz et matière depuis le 09 Décembre 2003 , avec sensation de masses très douloureuses au niveau du flanc droit et existence d'ecchymose plus ou moins étendu de la région inguinale droite .

Laparotomie sus et sous ombilicale . A la coeliotomie , on tombe dans une hémopéritoine et un hématome retro-péritonéale du côté droit . Evacuation de l'hémopéritoine et assèchement abdominal . Drainage en siphonage le long de la gouttière pariéto-colique droite et dans le Douglas . Fermeture plan par plan .

#### **II.2.3.3.3. Suites opératoires et traitement :**

Le malade a été transféré au service de REANIMATION CHIRURGICALE de l'HJRA le 12 décembre 2003 pour diagnostic de transfert : Hématome retro péritonéale. La prise en charge y a duré 6 jours , durant laquelle , le malade a obtenu des surveillances et traitements post opératoire .

**Tableau 2 : Suites opératoires**

<b>JOURS (J)</b>	<b>ETAT CLINIQUE</b>	<b>CONDUITE A TENIR</b>
J1	<ul style="list-style-type: none"> <li>- malade conscient</li> <li>- conjonctives pâles</li> <li>- langue saburrale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g</li> <li>- SSI 9 + CHLORURE DE POTASSIUM 1g</li> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g</li> <li>- RINGER LACTAT 500cc 1 flacon</li> <li>- FLAGYL 500cc 2 flacons</li> <li>- FACTANE 250UI</li> </ul>
J2	<ul style="list-style-type: none"> <li>- abdomen tendu</li> <li>- arrêt de transit</li> <li>- plaie opératoire saignant</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g + CHLORURE DE POTASSIUM 2g + TERPONE 1AMPOULE</li> <li>- SSI 9 + VITAMINE C 1AMPOULE + CALCIUM 1AMPOULE</li> <li>- SGH 10% + BECOZYME 2AMPOULE</li> <li>- RINGER LACTAT FLAGYL 500 2FLACONS</li> <li>- CIMETIDINE 200 1AMPOULE</li> <li>FACTANE 250UI</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>- reprise de transit</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g + TERPONE 1AMPOULE</li> <li>- SSI 9 + CHLORURE DE POTASSIUM 1g + VITAMINE C 1AMPOULE + CALCIUM</li> </ul>

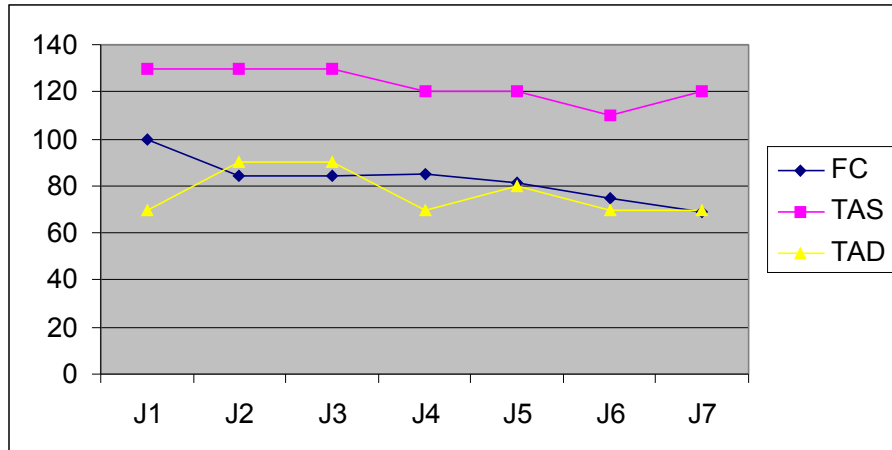
J3		1AMPOULE - SGI 5% + AMPICILLINE 2g + TERPONE 1AMPOULE - SGH 10% + BECOZYME 2AMPOULE - RINGER LACTAT - FLAGYL 2FLACONS - CIMETIDINE 200 2AMPOULES - FACTANE 250UI
J4	-abdomen légèrement tendu -transit (+)	- PLASMA 2POCHES - SGI 5% +AMPICILLINE 2g + CHLORURE DE POTASSIUM 1g - RINGER LACTAT + CALCIUM 1AMPOULE + VITAMINE C 1AMPOULE - SGI 5% +AMPICILLINE 2g + CHLORURE DE POTASSIUM 1g -RINGER LACTAT       -SGH 10% + CHLORURE DE POTASSIUM 1g - FLAGYL 500 3FLACONS - FACTANE 250UI - CIMETIDINE 200 1AMPOULE - .....



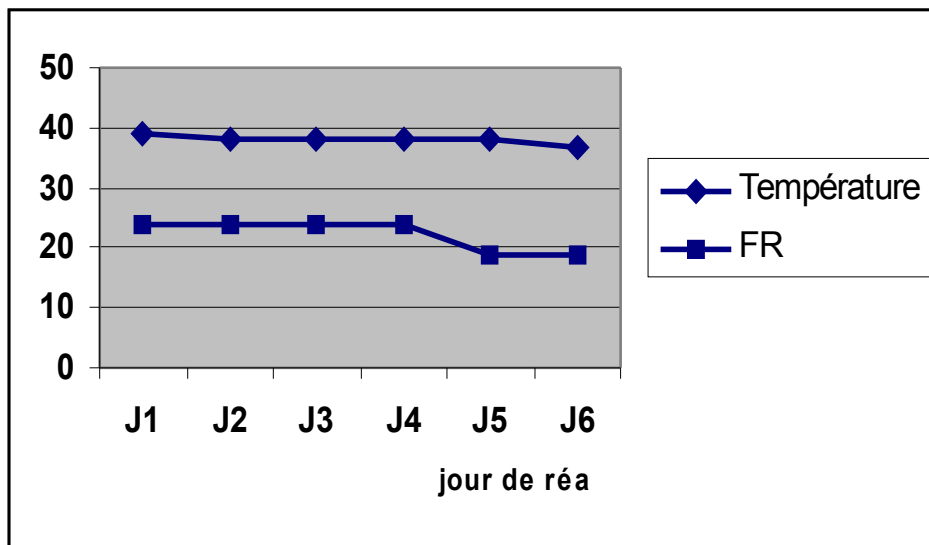
J5	<ul style="list-style-type: none"> <li>- drain ramenant des sangs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- PLASMA 2 POCHEs</li> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g + CHLORURE DE POTASSIUM 1g</li> <li>- RINGER LACTAT 1FLACON</li> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 2g + CHLORURE DE POTASSIUM 1g</li> <li>- RINGER LACTAT 1FLACON</li> <li>- SGH10% + CALCIUM 1AMPOULE + VITAMINE C 1AMPOULE</li> <li>- FLAGYL 500 2FLACONS</li> <li>- CIMETIDINE 200 2AMPOULES</li> <li>- FACTANE 250UI</li> </ul>
J6	<ul style="list-style-type: none"> <li>- conjonctives roses</li> <li>- masse dure douloureuse au niveau du flanc droit</li> <li>- drain ramenant du liquide hématique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- SGI 5% + AMPICILLINE 3g</li> <li>- SGH10%+ CALCIUM 1AMPOULE + VITAMINE C 1AMPOULE</li> <li>- FLAGYL 500 2FLACONS</li> <li>- TRANSFERT AU SERVICE DE CHIRURGIE VISCERALE</li> </ul>

#### 2.2.3.4. Evolution des paramètres hémodynamiques et thermique :

**Figure n°01 : Paramètres hémodynamiques**



**Figure n°02 : Paramètre thermique**



FC : fréquence cardiaque (battement par minute)

FR : fréquence respiratoire (respiration par minute)

TAS : tension artérielle systolique

TAD : tension artérielle diastolique

### **2.2.3.5.Evolution en général :**

A sa sortie , l'examen clinique du malade montre :

- malade conscient , conjonctives bien colorées , langue propre , fréquence cardiaque est à 72 battements par minutes , fréquence respiratoire est à 24 respirations par minute .
- reprise du transit
- abdomen souple , non douloureuse à la palpation ; plaie propre ; bruit de cœur bien frappé ; poumon libre .

Le contrôle échographique abdominal montre : foie de contours réguliers , d'échostructure homogène, de taille normale ; vésicule biliaire à contenu anéchogène , alithiasique , et à paroi fine . Au niveau du flanc droit , on note une structure hétérogène à contours irrégulier et polycyclique évocateur d'une haustration intestinale . Par ailleurs , rein, rate, pancréas sans anomalies décelables. Absence d'épanchement péritonéale ni d'hématome retro péritonéale visible

En conclusion : aspect échographique évocateur d'une masse intestinale du flanc droit ( fécalome ou tumeur ? ) .

### **III.TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS .**

#### **III.1.DIAGNOSTIC DE L'HEMOPHILIE**

##### **III.1.1. Circonstance de découverte : ( 9 ) ( 16 )**

L'hémophilie se révèle ou se diagnostique :

- parfois à l'occasion d'un examen de la coagulation fait systématiquement dans une famille d'hémophiles ou au cours d'un examen fait avant une intervention chirurgicale selon E. Le Gall .

- le plus souvent, à l'occasion d'accidents hémorragiques importants qui , régulièrement se voient dans les deux premières années de la vie . Le type de la première manifestation est variable selon J. Delobel : le plus souvent hématome , hémorragies labiales ; plus rarement épistaxis, hémorragies digestives , hémarthroses ou hémorragies méningées .

Dans le cas de notre malade , le premier signe d'hémorragie est noté dans la première année de sa vie , sous forme d'épistaxis à répétition . En effet le malade a été hospitalisé justement pour ce problème d'épistaxis en 1976 ; durant cette hospitalisation le dosage biologique du facteur VIII a été fait et a confirmé l'état d'hémophile de type A du patient .

##### **III.1.2. Diagnostic positif : ( 8 ) ( 9 ) ( 11 ) ( 14 )**

- L'interrogatoire soigneux permet d'envisager le diagnostic d'hémophilie qui repose sur la notion de sexe , la notion de début très précoce , sur le caractère de l'hémorragie et sur l'existence d'antécédents familiaux d'hémophilie ou de tendance hémorragique anormale (saignement prolongé post-traumatique ou post-chirurgical) .

Ici dans notre étude , l'interrogatoire fait au malade nous a permis : de connaître qu'un des frères de la mère du malade a été victime d'un saignement prolongé après

circoncision qui a conduit à sa mort le lendemain ; de connaître le début de l'épistaxis à répétition à sa première année de vie .

- Cliniquement , la topographie des hémorragies est :

. tantôt extériorisée sous forme de :

- \* hémorragie cutanée .
- \* hémorragie des muqueuses : nasale par épistaxis , gingivale .
- \* hémorragie viscérale qui est rare : digestive , urinaire , génitale .

. tantôt intra-tissulaire non extériorisée sous forme de :

- \* hématome
- \* hémarthrose
- \* et d'autres localisations non extériorisées qui sont rares , par exemple : au niveau pleurale , péritonéale , cérébrale , ...

Les caractères des hémorragies sont typiques selon R. Zittoun , M. Samama , et J. P. Marie : hémorragies provoquées par une cause minime et démesurée par rapport à la cause , sans tendance à l'arrêt spontané , et retardée c'est-à-dire elles reprennent au moment de la chute du caillot .

Chez notre patient , l'hémorragie s'était extériorisée au niveau des narines sous forme d'épistaxis qui a été probablement provoqué par l'hyperthermie , et qui s'était répété presque tous les dix jours , sans tendance à s'arrêter spontanément .

- La deuxième étape de diagnostic de l'hémophilie consiste à l'étude biologique de l'hémostase, c'est-à-dire au laboratoire , et qui va renseigner:

. un allongement du temps de coagulation global souvent supérieur à une heure dans l'hémophilie sévère .

. un allongement isolé, du temps de céphaline activée corrigé après incubation avec un plasma témoin ; la tolérance à l'héparine et le temps de Howell sont aussi allongés .

. un temps de Quick , un temps de thrombine et un taux de fibrinogène plasmatique normaux ; de même pour le bilan de l'hémostase primaire (temps de saignement , numération des plaquettes , dosage du facteur von Willebrand et fonctions plaquettaires).

Le dosage spécifique du facteur VIII et du facteur IX permet de diagnostiquer le type de l'hémophilie A ou B , et en définir la sévérité : forme sévère si le facteur de coagulation est inférieur à 1% , forme modérée si le facteur est entre 2 à 5% et forme frustre entre 5 et 30%.

Dans notre étude , le malade n'a pas pu faire le bilan biologique de l'hémostase ni primaire , ni secondaire . Le dosage spécifique des facteurs en Mai 1976 , a permis d'avoir le résultat suivant : Hémophilie A à 3% de facteur VIII .

### **III.1.3. Diagnostic de gravité : ( 12 )**

Selon A. Borel-Derlon: la sévérité de la maladie est directement liée aux taux circulants de Facteur VIII ou de Facteur IX et la gravité du déficit est la même chez tous les patients atteints au sein d'une même famille. Il est classique de distinguer trois grands types d'hémophilie, en fonction des taux de Facteur VIII ou de Facteur IX et de l'expression clinique . La même classification est adaptée à l'hémophilie A et l'hémophilie B.

**Tableau 3 : Sévérité de l'hémophilie ( 12 )**

<b>Taux de F VIII ou F IX</b>	<b>Allongement du TCA</b>	<b>Type d'hémophilie</b>	<b>Syndrome hémorragique</b>
< 2 %	X3 ou plus	Sévère	Accidents hémorragiques "spontanés" dès la petite enfance Hémarthroses-hématomes musculaires
$\geq 2$ % $\leq 5$ %	X1,5-2	Modérée	Accidents hémorragiques spontanés rares Accidents hémorragiques post-traumatiques et post-chirurgicaux aussi graves que pour l'hémophilie sévère
> 5 % < 40 %	X1,2-1,5	Mineure	Absence d'hémorragies spontanées. Risque hémorragique post-traumatique et post-chirurgical si le diagnostic est méconnu

Pour notre patient , le taux du facteur VIII est à 3% , l'étude du temps de céphaline activée n'a pas été faite , les accidents hémorragiques au niveau de la muqueuse nasale sous forme d'épistaxis ont été considérés comme provoqués par l'état d'hyperthermie du malade , mais en réalité , la cause n'a pas été décelée donc on pourrait aussi qualifier le syndrome hémorragique : d'apparition spontanée . Mais en tout cas il n'est ni post-traumatique , ni post-chirurgical .

A partir de ces résultats confrontés à ce tableau ci-dessus , on peut qualifier le type d'hémophilie comme modérée .

### **III.2. DIAGNOSTIC DE L'HEMOTOME INTRA ET RETRO PERITONEAL :**

#### **3.2.1. Diagnostic de certitude de l'Hématome intra péritonéal et retro péritonéal : ( 16 )**

Devant le tableau de péritonite , l'hématome intra péritonéal de notre malade a été confirmé après une échographie abdominale . Une échographie en urgence peut objectiver l'hématome .

Pour l'hématome retro péritonéal , l'échographie n'a pas pu le déceler . C'est au cours de l'intervention chirurgicale type laparotomie exploratrice que l'on a découvert son existence . Alors que , Les hématomes rétropéritonéaux sont difficiles à diagnostiquer avec une douleur abdominale mal définie. Une échographie ou un scanner peuvent montrer l'hématome selon E. Le Gall .

#### **III.2.2. Diagnostic différentiel de l' Hématome intra et retro péritonéal selon les étiologies : ( 23 ) ( 24 ) ( 25 ) ( 26 )**

L'hémophilie donne rarement des hématomes intra péritonéal et retro péritonéal .

- l'hémopéritoine idiopathique est rare . Les causes évoquées sont : le traumatisme , anévrysme aortique , tumeur hépatique .
- l'hémopéritoine systématique est beaucoup plus fréquent . On évoque comme causes :
  - . chez les femmes : tumeur maligne de l'ovaire , grossesse extra utérine rompue d'implantation abdominale.
  - . pour tous les sexes : rupture de varice intrapéritonéale , un cas a été dépisté chez une éthylique chronique ; complication de la pancréatite aiguë .



### III.3.DISCUSSION SUR LA PRISE EN CHARGE

#### III.3.1. La nécessité d'une carte d'hémophilie et d'un centre spécialisé de références : ( 8 ) (17 ) ( 27 ) ( 28 )

Le port d'une carte d'hémophilie pour chaque hémophile est nécessaire . L'acquisition immédiate et complète des soins spécifiques est indispensable devant un accident hémorragique chez l'hémophile dans le but de prévenir les complications fonctionnelles et même vitale causées par l'hémorragie et la thérapeutique .A ce moment là , la carte d'hémophile fera preuve de son utilité . En effet , cette carte doit renseigner :

- le type de l'hémophilie ,
- le degré de l'hémophilie ,
- le groupe sanguin du malade ,
- l'existence ou non d'un inhibiteur ,
- le produit utilisé habituellement ,
- le centre hospitalier et le service où le malade doit être adresser en cas d'accident hémorragique .

Ce centre hospitalier doit fournir selon « Canadian Society of hemophilia » aux hémophiles **tous les services médicaux requis par un hémophile et ses proches pour le traitement de l'hémophilie et des maladies qui en découlent.**

C'est un endroit où la personne atteinte d'hémophilie ou d'un autre trouble de la coagulation peut recevoir tous les soins dont elle a besoin en une seule visite en lui offrant un éventail très diversifié de services. On y retrouve entre autre :

- **un directeur médical:**
  - Il est souvent hématologue et se spécialise dans la coagulation sanguine.  
Ce médecin :
  - effectue les analyses de laboratoire pour découvrir la nature exacte du problème de coagulation;
  - prescrit le traitement approprié pour maîtriser et prévenir les saignements;
  - surveille l'état de santé général de l'hémophile.

- **l'infirmière coordonnatrice:**
  - est la personne la plus en vue du centre.
  - elle aide les familles à faire face aux problèmes quotidiens inhérents à l'hémophilie;
  - elle répond aux questions des familles au téléphone ou au centre
  - elle prodigue des soins ambulatoires au centre
  - elle enseigne aux familles comment effectuer l'autoperfusion à domicile ;
  - elle organise la distribution des produits sanguins pour l'autoperfusion à domicile;
  - elle coordonne les rendez-vous avec les membres de l'équipe de centre .
- **le physiothérapeute:**
  - vérifie les articulations et les muscles de l'hémophile afin de s'assurer que l'amplitude des mouvements est maintenue et que les muscles restent forts :
  - au moyen d'exercices, aide l'hémophile à regagner la perte de fonction articulaire ou à renforcer les muscles;
  - aide l'hémophile à choisir un sport ou un programme d'exercices qui l'aideront à rester en excellente forme.
- **le dentiste:**
  - prodigue les soins dentaires;
  - travaille de près avec l'hématologue pour prévenir tout saignement durant les soins dentaires.

L'équipe s'adjoindra les services d'autres professionnels au besoin :

- obstétricien/gynécologue (pour aider les femmes enceintes qui souffrent d'un trouble de la coagulation)
- travailleur social (pour aider les familles à faire face au stress qu'impose l'hémophilie)
- un conseiller en génétique (pour informer les porteuses)
- un orthopédiste (pour les problèmes articulaires et les chirurgies des articulations)
- un spécialiste du VIH (pour le traitement des infections découlant du VIH)

- un hépatologue ou un gastro-entérologue (pour le traitement de l'infection au virus de l'hépatite C).

En d'autre terme , la responsabilité d'un centre spécialisé en hémophilie vis-à-vis de son malade est d'assurer la bonne prise en charge du malade aussi bien au cours de la maladie qu' en dehors de la manifestation de la maladie c'est à dire : traiter convenablement le malade, et fournir au patient et à ses proches l'information sur l'état du patient et l'éducation sur son comportement vis-à-vis de son état .

Pour notre patient , il n' a pas de carte d'hémophilie et il n'existe pas encore de centre de référence spécialisée qui l'occupe . On n'a donc pas assez de renseignements sur son hémophilie , particulièrement sur son produit anti-hémophilique habituel qui doit normalement être fourni par la carte ou le centre . Il a déjà reçu un produit pour maîtriser les hémorragies antérieures . Pour ce dernier accident , on lui a administré comme produit anti-hémophilique le FACTANE sans tenir compte du produit utilisé antérieurement .

Cependant , d'après A. Borel . Derlon , il est souhaitable d'utiliser le même type de produit que celui que reçoit habituellement le patient . Ceci , pour éviter le risque de formation d'inhibiteurs dirigés contres les concentrés de facteur . En effet certains médecins croient qu'un élément du concentré de facteur déclenche la réaction du système immunitaire. C'est pourquoi de nombreux médecins qui traitent les hémophiles préfèrent leur faire changer de marque de concentré le plus rarement possible. Si un produit fonctionne bien et qu'il n'a pas provoqué la formation d'inhibiteurs, les médecins ne recommanderont pas à l'hémophile de passer à un autre produit, à moins d'avoir de très bonnes raisons.

Et l'existence d'inhibiteur complique très gravement l'hémophilie, parce que les concentrés de facteur deviennent ainsi inefficaces. Le traitement des hémorragies n'agit plus. Les hémophiles qui ont des inhibiteurs sont exposés à un risque de difformités par suite des saignements qui affectent leurs articulations, sans compter que les risques d'hémorragie interne posent une menace bien réelle.

Durant les examens de la cavité buccale du malade , on a constaté des caries dentaires . Ce qui veut dire que le patient n'a pas été informé de l'importance de l'hygiène bucco dentaire ou bien éduqué sur la prévention des caries .D'après F. Aubert et P. Guittard , la prévention des caries dentaires dépend : du brossage vertical des dents après chaque repas , élimination des débris inter-dentaires par des fils de soie ou des projecteurs d'eau , éviction des sucres entre les repas et surtout avant le coucher , et administration de fluor . Et c'est le rôle du centre spécialisé qui assure l'éducation sur l'hygiène dentaire du patient .

### **III.3.2.Problèmes de prise en charge péri-opératoire : ( 12 ) ( 29 ) ( 30 ) ( 31 )**

La prise en charge péri opératoire d'un malade hémophile doit suivre un protocole bien défini selon A. Borel- Derlon :

- diagnostiquer biologiquement le déficit de l'hémostase consécutif à la consultation d'anesthésie ;
- caractériser le phénotype de la maladie hémorragique ;
- choisir le traitement approprié et sa surveillance biologique.

Chacune de ces étapes nécessite une collaboration étroite entre l'anesthésiste, le spécialiste de l'hémostase et le centre de traitement de l'hémophilie spécialisé.

\* Consultation pré anesthésique et bilan :

Durant la visite pré anesthésique du malade , son interrogatoire a confirmé l'hémophilie de type A ; et au terme de l'examen : l'anesthésie générale est indiquée . Selon P. Zetlaoui et B. Dartayet le diagnostic de l'hémophilie est connu dès l'interrogatoire sur les antécédents personnels et familiaux du patient , et l'anesthésie générale est autorisée en dehors de l' ALRIV(anesthésie loco - régionale en intra veineuse).

Par contre , certains bilans biologiques pré opératoires importants n'ont pas été demandés . Entre autre : le dosage du facteur déficitaire (facteur VIII) , qui pourrait être intéressant en vue d'une posologie ultérieure du facteur de substitution . D'après Borel :

quelques jours avant une intervention chirurgicale programmée, il faut vérifier le taux de facteur VIII ou facteur IX et l'absence d'inhibiteur et en prévision d'une chirurgie majeure ou orthopédique, il peut être nécessaire d'effectuer une épreuve de récupération afin de préciser la dose de Facteur VIII ou Facteur IX à injecter pour obtenir une concentration plasmatique adaptée au geste chirurgical. Il convient d'évaluer les besoins de Facteur Anti-hémophilique pour la durée de l'hospitalisation .

Le dosage des inhibiteurs circulants n'est pas non plus effectué à cause d'un problème de réactif . Or cependant , la recherche et la titration d'anticoagulant circulant qui est dirigé contre le facteur VIII est indispensable avant toute intervention car sa présence exige une prise en charge très spécialisée:

- Si l'inhibiteur est de titre faible, il est possible de continuer à traiter le patient avec de fortes doses de F VIII ou F IX de façon à neutraliser l'inhibiteur et obtenir un taux suffisant de facteur anti-hémophilique circulant.
- Lorsque le titre d'inhibiteur est supérieur à 5U Bethesda, des produits différents sont proposés : concentrés prothrombiniques activés, Feiba® ou Autoplex® facteur VIIa recombinant. Novoseven®. Tout cela impose la prise en charge par un centre de référence ou du moins , le protocole de substitution doit être établi en accord avec un tel centre .

L'intervention a duré 115 minutes , un temps opératoire long . La préparation du malade consiste particulièrement à la mise en place d'une sonde vésicale à demeure , son utilité concerne la mesure de la diurèse pour le bilan hydrique indispensable pour ce genre d'intervention . Cependant l'installation des sondes : gastrique , rectale , urinaire expose les hémophiles aux risques hémorragiques .

Les drogues anesthésiques n'ont pas de particularités d'autant plus qu'il n'y a pas de contre-indication concernant les drogues .

- **Traitements appropriés et leur surveillance :**

**\*\* Les antihémophiliques :**

**\*\*\* Facteur VIII dérivé du plasma : ( 8 ) ( 19 ) ( 29 ) ( 32 )**

On a utilisé un concentré de facteur VIII dérivé du plasma : FACTANE 100UI/ml à 3heures avant l'intervention de dose 150UI en IV ; puis à 30minutes avant l'intervention de dose à 150UI en IV ; et 1heure avant la fin de l'intervention de dose 100UI . En effet , Le traitement de base qui permet d'enrayer ou de prévenir les saignements chez les personnes atteintes d'hémophilie A et B est le traitement par facteur de remplacement. Il s'agit d'une perfusion (injection dans la circulation sanguine) de concentré de facteur VIII ou IX administrée pour empêcher ou maîtriser l'hémorragie . et dans ce cas les hémophiles peuvent subir des interventions chirurgicales majeures, sans saigner plus qu'une personne dont le sang coagule normalement .

Comme tous produits médicamenteux , la dose des facteurs de substitution à administrer est en fonction du poids corporel du malade et du taux de facteur à atteindre

Pour notre patient la façon d'administrer n'a pas tenu compte d'aucun de ces deux paramètres parce qu'à cause de défaillance d'infrastructure on n'a pas pu peser le malade et doser son taux de facteur VIII :

Or , une formule a indiqué que : le nombre d'unité international (UI) à administrer =  $0,5 \times \text{Poids corporel(kg)} \times \text{Augmentation du taux de facteur voulu (\%)} .$

En outre , le rythme d'administration du facteur durant l'intervention est très protocolaire pour pouvoir mener à terme l'intervention.

Pour notre patient aucun protocole n'a été respecté à cause d'un problème financier car 1flacon de FACTANE coûte environ 500 Euro et on aurait besoin 3 flacons pour l'intervention seulement. En effet , selon P. Zetlaoui , B. Dartayet : 50 à

60UI / kg doivent être injectés 1 heure à 1 heure et 30 minutes avant l'intervention pour amener le taux du facteur déficitaire à une valeur normale ( 70 à 150%) . Puis 30 minutes après la fin de cette injection pré opératoire , on doit doser le TCA qui devrait être normalisé . Durant l'opération , une perfusion continue de facteur à 5UI/kg/h pour maintenir le taux suffisant jusqu'à la fin de l'intervention

Pour certaine littérature , on peut associer un concentré de facteur VIII avec une DESMOPRESSINE pour aider le facteur à maîtriser l'hémorragie en libérant le stock de facteur de willebrand nécessaire au transport des facteur VIII au niveau des vaisseaux lésés .

Pour notre patient on n'a pas utiliser la DESMOPRESSINE car celui-ci provoque une retension d'eau dans l'organisme donc on devrait être avare sur l'administration de liquide ,ce qui n'était pas le cas pour cette intervention . Cependant , a dit que : dans le cas d'hémorragie grave ou de chirurgie majeure , la personne peut recevoir un concentré de facteur VIII et de la DESMOPRESSINE pour mieux maîtriser l'hémorragie .

On a donc utiliser le concentré de FACTANE pour restaurer le facteur VIII sans tenir compte de l'existence ou non d'un inhibiteur circulant et le risque de contamination virale.

Cependant , pour une hémophilie de ce type et de ce forme (A et modéré) , le risque d'apparition d'un inhibiteur circulant , après avoir été corrigé auparavant est d'une personne adulte sur 15 ; et le pire c'est que l'inhibiteur détruit le facteur perfusé en même temps que le facteur existant. Ce qui rend l'hémophilie modérée en hémophilie sévère . Et pour ce genre de concentré de facteur VIII dérivé de plasma ,il est possible d'y en trouver des virus car Il existe des virus, par exemple le parvovirus B19 et le virus de l'hépatite A, qui résistent à certaines méthodes d'inactivation virale. En outre, d'autres virus encore inconnus pourraient à l'avenir contaminer le système sanguin. Il faut donc être très vigilant pour traiter l'hémophilie afin de prévenir ces complications.

### \*\*\* Transfusion de sang total : ( 20 ) ( 24 )

La transfusion sanguine a dépensé 3poches de sang total durant l'intervention. En effet , le sang total est indiqué pour toutes les circonstances chirurgicales pré per et post opératoire en obstétrique et dans les états de choc (hémorragie , traumatisme , brûlure ).

En outre le sang total contient entre autre des facteurs plasmatiques de coagulation en l'occurrence , le facteur VIII . Dans ce cas on peut l'indiquer aussi devant un état d'hémophilie avec anémie.

Pour notre cas de chirurgie sur hémophilie la transfusion de sang total est plus que justifiée.

Cependant , le sang est conservé sur citrate ou sur héparine qui protège le sang contre la coagulation , ce sont donc des anti-coagulants . La transfusion de sang donne ainsi des risques de surcharge en anti-coagulant sur l'individu ,qui détermine les accidents hémorragiques. En plus ,selon Power G E. et Rogers P., la prescription d'héparine à bas poids moléculaire peut entraîner un signe de dyscrasie qui se manifeste au niveau du péritoine plutôt qu'au niveau des muscles et articulations .

### \*\* Suivie post opératoire du traitement antihémophilique : ( 7 ) ( 8 ) ( 31 ) (35 )

On a continué d'administrer le FACTANE à 250UI/jour pendant 5jours après l'opération .

Le but de l'administration du facteur antihémophilique en post opératoire est de maintenir le taux du facteur déficitaire supérieur à 50% pendant 4 ou 5 premier jours.

Pour le patient la fréquence d'injection est d'une fois par jour , alors que selon P. C. Sizonenko , C. Griseille : l'injection est toutes les 8heures pour l'hémophilie A et toutes les 12heures pour l'hémophilie B .



La durée d'administration du facteur s'est arrêté au 5<sup>ième</sup> jour en post opératoire ; alors que certaines littératures parlent de substitution jusqu'à cicatrisation complète en maintenant la taux de facteur VIII ou de facteur IX supérieur à 30%.

Le contrôle de la coagulation est nécessaire pour s'assurer l'efficacité du traitement et de pouvoir l'ajuster en fonction de taux observé .

Pour notre patient le contrôle est uniquement clinique à cause de la non disponibilité des réactifs . Alors que les contrôles de la coagulation est plutôt biologique tels que le TCA , dosage des facteur VIII ou IX effectués le premier jour en post opératoire et puis toutes les 48heures.

## SUGGESTIONS

Etant donné la gravité et l'urgence de la maladie , un programme de prise en charge doit être instaurer pour mieux lutter la maladie .

Ce programme devrait avoir comme but : donner aux hémophiles une vie normale identique à celle des personnes qui n' ont pas de problème de coagulation .

L'objectif de ce programme ce serait de : promouvoir à tous les malades hémophiles une prise en charge rapide et appropriée pour maîtriser l'hémorragie et de prévenir ainsi les complications qui en découlent .

Les stratégies de lutte :

- installer des centres de références spécialisés qui occupent la prise en charge intégrée de la maladie :
  - \* durant les accidents hémorragiques c'est-à-dire procuration des traitements de substitution avec surveillance de la coagulation avant , pendant , et après l'administration de ce facteur de substitution ; traitement des maladies qui découlent de l'hémophilie : médicales ou chirurgicales

- \* en dehors des accidents hémorragiques: information et éducation du patient sur le comportement vis-à-vis de son état .

- créer une association ou une organisation structurée de prise en charge (genre mutuelle) qui a pour but d'alléger le coût durant la prise en charge intégrée : coût de dépistage au surveillance biologique en passant par le coût des médicaments de substitution , le traitement des maladies occasionnées par l'hémophilie et le coût de traitement des complications provoquées .

- former des urgentistes qui sont capables de maîtriser les urgences demandées par l'hémophilie car c'est souvent au service des Urgences qu'on accueille en premier lieu les malades , et on y procure les premiers soins d'urgences .

- donner des informations les plus approfondies aux personnels soignants concernant la maladie hémophilique et le malade hémophile .

## CONCLUSION

L'originalité du sujet a été démontrée par le fait que : une pathologie urgente et grave comme l'hémophilie a été prise en charge dans un centre hospitalier non spécialisé oeuvrant en plein contexte de pénurie . Cette pénurie était de différent ordre :

- **matériel** : absence des réactifs nécessaires pour la spécification de l'hémophilie même , absence de la balance de pesage dont la connaissance du poids corporel est nécessaire pour la spécification de la posologie.

- **organisationnel** : absence de système de prise en charge adapté pour des patients particuliers comme les hémophiles .

- **didactique** : par manque d'IEC aussi bien pour les personnels soignants que pour le malade et les membres de sa famille à propos de la maladie hémophilique et les problèmes s'y rattachant , motif pour lequel des lapsus ont glissé dans la prise en charge thérapeutique du patient en ce qui concerne la transfusion sanguine .

Ce cas clinique a aidé beaucoup dans la compréhension des difficultés liés à la prise en charge des hémophiles surtout en milieu de pénurie . Les principaux points essentiels concernent :

- le choix des substituts à administrer ( facteur de substitution spécifique ou sang total ) qui doit respecter des impératifs dépendant des critères de diagnostics retrouvés sur le patient ( taux de facteur disponible , antécédent de tolérance , apparition d'anticorps anti-facteur ) et des critères de sécurités transfusionnelles ;

- l'interprétation des manifestations cliniques ( hématome intra péritonéal et retro péritonéal ) nécessitant des détours et des démarches diagnostics et thérapeutiques tenant compte de la revue de la littérature et prenant en considération le contexte physiopathologique du patient;

- l'information , l'éducation ,et la communication des personnels de santé et les membres de la famille , concernant : la conduite diagnostic et thérapeutique de la maladie même ( affinement des détails d'information relatif à l'arbre généalogique , précision sur les manifestations cliniques et les complications chez les membres de la famille porteurs , précision sur les motifs de décompensations ou de décès liés à la maladie chez les membres victimes ) , la mise en place des mesures préventives et des suivies ( importance du carnet de santé , importance de l'éducation sur le comportement vis-à-vis de la prévention d'autres maladies dont les traitements pourraient être gênés par l' état hémophilique : comme le soin dentaire ) , et la nécessité d'un recueil d'information la plus exhaustive possible concernant le malade et la maladie pour les personnels soignants.

Une amélioration semble fondamentalement nécessaire en ce qui concerne :

- la formation des personnels de santé en général et des urgentistes en particulier vis à vis de l'hémophilie et sa prise en charge en urgence ;

- la création des centres spécialisés pour les hémophiles qui assurent la prise en charge intégrée de la maladie en commençant par le dépistage des porteuses dans une famille , en passant par la procuration des traitements et les contrôles biologiques de la maladie ,et sans oublier enfin la communication pour le changement des comportements du malade et les membres de sa famille ;

- la mise en place d'un structure organisé de prise en charge qui a pour but d'alléger les coûts des médicaments , des examens para cliniques( Imagerie , biologie , . . . ) pour l'accessibilité correcte et efficace de la prise en charge .

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Guillin M C, Proton G, Samama M, Tubelem G. Hémostas e et Thrombose  
Paris : La simarre, 2<sup>ème</sup> édition, 1985 : 306 - 314
- 2 - Rakotoarimanana D R. Hémostas e .Séméiologie Cours de 5<sup>ème</sup> Année en  
Médecine. Facultés d'Antananarivo et de Majunga 1997: 57 – 71
- 3 - Bernard J et Coll . Abrégé d'hématologie. Paris : Masson, 5<sup>ème</sup> édition,  
1981 : 297 – 309
- 4 - Rajaona H, Rakotoarimanana D R. Sang et organe hémopoiétique .  
Question de séméiologie et pathologie médicale. Paris : Maloine, 1<sup>ère</sup>  
édition. 1973 : 281 – 2 89
- 5 - Drouiet L. Allongement du TCA , Du temps de Quick, Du temps de  
saignement. La revue du praticien ( Paris ) 1999, 49, 1814 – 1818
- 6 - Aubert F, Guittard P. Un allongement du temps de saignement, Un  
allongement du temps de Quick, Un allongement du temps de céphaline Kaolin.  
In :Guillou M AUPELF/UREF eds Essentiel médical de poche. Paris :  
ELLIPSES. 1995 : 384 –387
- 7 - Sizonenko P C, Griseille C. Précis de pédiatrie. Paris : Doin éditeur, 1<sup>ère</sup>  
édition, 1996
- 8 - Rakotoarimanana D R. Hémophilies ; Pathologie Hématologique. Cours de  
5<sup>ème</sup> Année en Médecine ; Facultés d' Antananarivo et de Majunga: 2<sup>ème</sup>  
édition. 1997 : 49 - 55

- 9 - Delobel P ; L'hémophilie. In : Jacquillot C, Bourgeois P, Dranis F, Akoun G. Pathologie interne eds. Documents pour la préparation de l'internat Hématologie. Paris : Expansion scientifique, 1976 : 31 - 42
- 10 - Société Canadienne de l'hémophilie. Arrêtons l'hémorragie. Historique. Québec : Candian Society Hemophilia 2004
- 11 - Zittoun R, Samama M, Marie J P. Manuel d'hématologie. Paris : Doin éditeur, 1<sup>ère</sup> édition. 1988 : 295 - 301
- 12 - Borel-Derlon A. Prise en charge périopératoire de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand. Conférence d'actualisation . Cean : Editions scientifiques et médicales elsevier SAS et Sfar, 2002 : 147 - 156
- 13 - Dubanchet A. L'hémophilie : expliquée à tous. In : Marseaud P. Eds. Hématome, hémarthrose, manifestation, traitement hémophilie. Htm. Paris : Wyeth, 2004: 7
- 14 - Negrier C, Vinciguerra C, Pinson S, Plauchu H. Hémophilie: Diagnostic, génétique, complication. La revue du praticien, 1998, 48 ; 657 – 659
- 15 - Lasne D. Prise en charge des troubles de l'hémostase en médecine d'urgence. Paris : Laboratoire d'hématologie Hôpital Necker , 1<sup>ère</sup> édition. 2003
- 16 - Le Gall E. Hémophilie. Rennes : Institut Mère-enfant Annexes Pédiatriques Hôpital sud . Mars 2000
- 17 - Société canadienne de l'hémophilie . Arrêtons l'hémorragie . Les traitements de l'hémophilie. Québec : Canadian Society Hémophilia 2004

- 18 - Négrier C. Le traitement de l'hémophilie : des dérivés du plasma à la thérapie génique. *Hématologie* 1996. 2 : 17 - 27
- 19 - Société canadienne de l'hémophilie . Arrêtons l'hémorragie . Les complications de l'hémophilie. Québec : Canadian Society Hemophilia 2004:
- 20 - Rakotoarimanana D R. Transfusion Sanguine. Pathologie Hématologique . Cours de 5<sup>ème</sup> Année de Médecine Facultés d'Antananarivo et de Majunga. 2<sup>ème</sup> édition 1997 : 96 – 99
- 21- Rouger P, Herzon E. Transfusion de sang et de produits dérivés de sang. In :Cratz H, Creteur A M. La revue du praticien: Hématologie. Paris : Bandits on-line. 1995
- 22 - Renaudier P, Augey L, Garin L, Vial J, Fiere, Michallet, Wattel. Transfusion sanguine. Connaissance indispensable en hématologie à la fin du 2ème cycle des études médicales. Lyon : Collège Hospitalo- universitaire de la société française d'hématologie. 2003
- 23- Vionnet M, Roston O. Idiopathic spontaneous hemoperitoneum. *Swiss surg.* 2003; 9 (4): 184 – 186
- 24 - Varras M, Tsikini A, Polyzos P. Internal hémorrhage caused by a twisted malignan ovarian dysgerminoma. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2004. 31 (1): 73 - 78
- 25 - Pritze W, Kroesen A, Ebert AD. Hemoperitoneum after early abortion of an abdominal pregnancy reduced therapeutic options in case of delayed diagnostic. *Zentralbl Gynecol* 2003 Dec. 125 (12). 522 - 524

- 26 - Leaute F, Frampas E, Mathon G, Leborgne J, Dupas B. Massive hemoperitoneum from rupture of an intra peritoneal varix. J Radiol. 2002 nov; 83 (11): 1775 – 1777
- 27 - Sultan Y. Prise en charge en urgence d'un patient hémophile suspect d'hémorragie. La presse médicale. 1995 ; 28 ( 11) : 595 – 596
- 28 - Aubert F, Guittard P. Les caries dentaires. In : Guillou M. Eds. Essentiel médical de poche. Paris: ELLIPSES AUPELF/UREF, 1995 : 854
- 29 - Zetlaoui P, Dartayet B. Protocole d'anesthésie – réanimation. Paris : Mapar ; 8ème édition 1994 : 83 – 84
- 30 - Gonzales F, Baillard C. Quels sont les médicaments à arrêter avant une anesthésie. Conférence d'actualisation. 2004 : 11- 24
- 31 - Wy AU, Laam CC, Kowong Y. Successful treatment of acquired factor VIII Inhibitor with Cyclosporine hemophilia. 2004 janv; 10 (&) : 63 – 68
- 32 - Goudemand J, Guerin C, Rothschild C, Rafowics A, Horellou M H. Desmopressine et hémophilie. In : Derlon A, de Moerloose P. Eds. Desmopressine, de la pharmacologie aux applications cliniques. STV, 1995:37 42
- 33 - Calvez T, Costagliol D. Risque d'apparition d'inhibiteurs liés à et l'administration de facteurs VIII et IX, Revue de la littérature. Transf Clin Biol. 1991 , 6 : 427 – 435
- 34 - Power GE, Rogers P. Retroperitoneal haematoma associated with low molecular weight heparin. Anaesth Intensive Care. 2002 ; 30 ; 5: 665 – 667
- 35 - Pfaff J A, Geninatti M. Hemophilia. Emerg Med Clin North Am 1993; 11: 337 – 36



## VELIRANO

« Eto anatrehan'i ZANAHARY , eto anoloan'ireo mpampianatra ahy , sy ireo mpiara-mianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE .

Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo am-panatontosana ny raharaham-pitsaboana .

Hotsaboiko maimaim-poana ireo ory ary tsy hitaky sara'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika maizina na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo .

Raha tafiditra an-tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamofady na hanamoràna famitàn-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenena, ara-pirazanana, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorotoronina aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy horabirabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany. »

PERMIS D'IMPRIMER

**LU ET APPROUVE**

Le Président de thèse

Signé : Pr RANDRIAMIARANA Joël

**Vu et permis d'imprimer**  
Le Doyen de la Faculté de Médecine  
d'Antananarivo  
Signé : Pr RAJAONARIVELO Paul

<b>Name and first name :</b>	Rambeloson Hasina		
<b>Title of the thesis :</b>	Perioperative taking in charge of hemophilic patient in malagasy surgical ward .		
<b>Classification :</b>	Fundamental Sciences and mixed		
<b>Number of pages :</b>	58	<b>Number of tables :</b>	4
<b>Number of figures :</b>	2	<b>Number of schemas :</b>	4
<b>Number of references :</b>	35		

## SUMMARY

We are reported in this study an hemophilia original case à propos of 28 years old male admitted at the Emergency care unit of CHU/ HJRA because of surgical abdominal syndrome for which emergent laparotomy has revealed hemoperitoneum and retroperitoneal hemorrhage . Notions about hemostasis , hemophilia , and blood transfusion are reminded . Hemophilia related clinical features is commented. Therapeutic taking in charge and etiology of hémoperitoneum are discussed . Suggestions are emitted concerning : training of health care providers , creation of specialized hemophilia care unit and organization of specific system for hemophilia disease . Therapeutic taking in charge in Madagascar is non satisfactory

**Key words :** Hemophilia  
Complication  
Madagascar  
Hemoperitoneum  
Blood of transfusion

**Director of thesis :** Professor Randriamiarana Joël  
**Assisted by :** Doctor Rakotoarison Catherine Nicole

**Correspondence :** Bloc 02 Porte 04 cité des 67 ha Antananarivo 101

