

Hémophilie A acquise chez le sujet âgé : profil étiologique et thérapeutique

Amal CHAREF, Service de médecine interne, Centre Hospitalier de Haguenau, Haguenau, France

Veronica PRELIPCEAN* ; Margarita FILS* ; Lamia CHAIB* ; Jessy CATTELAN* ; Bernard WILLEMIN* ; Olivier KELLER*

* : Service de médecine interne, Centre Hospitalier de Haguenau, Haguenau, France

INTRODUCTION

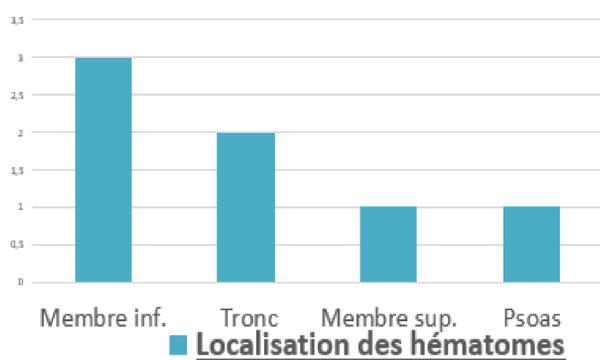
L'hémophilie A acquise (HAA) est une coagulopathie qui se caractérise par un déficit acquis et isolé en facteur VIII dû à la présence d'auto anticorps anti-FVIII. C'est une affection auto-immune exceptionnelle avec une incidence d'environ 1.5 cas / millions d'habitant par an. Elle est souvent associée à un âge avancé et des complications hémorragiques potentiellement mortelles. [1]

PATIENTS ET METHODES

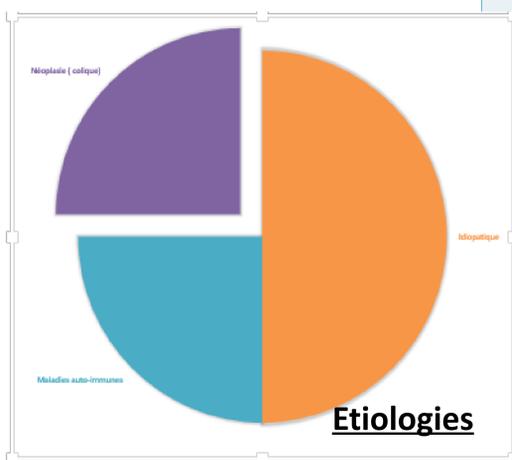
- Etude descriptive, rétrospective, mono-centrique, menée sur une **période de 10**
- Les critères d'inclusion** : absence d'antécédent personnel ou familial d'hémophilie congénitale, un **TCA allongé spontanément**, un taux de **facteur VIII diminué (<30%)** et un titrage de **l'anticorps anti FVIII selon la méthode de Bethesda (> 0.6 uB)**

RESULTATS

- 4 Patients recensés, sans prédominance de sexe
- L'âge moyen : 80,5 ans, variant entre 73 et 87 ans.



TCA	Allongé (>100sec)
Plaquettes + TP	Sans anomalies
Anticoagulant circulant type lupique	Négatif
Facteur VIII	/ (1,7 – 10 %)
Ac anti-FVIII	Positifs avec titration 17 – 200 uB



Résultats des examens biologiques

Discussion

Ces résultats (épidémiologiques et étiologiques) rejoignent ceux décrits dans la littérature où **l'incidence de l'HAA augmente avec l'âge**: < 65 ans : 0.3 cas /million d'habitant par an contre 15 pour la catégorie des >85 ans.

L'âge moyen de survenue est de 74,9 ans avec un pic entre 30 et 40 ans ce qui en fait une **pathologie plutôt du sujet âgé avec une origine idiopathique rapportée dans 50%** des cas. [1,2]

Aucun de nos patients n'a pu être traité par corticoïdes en monothérapie ni présentait un syndrome hémorragique à risque vital.

COCLUSION

L'HAA est une affection rare dont la gravité est liée aux complications hémorragiques. Toute HAA présente un risque de récurrence surtout la 1ère année (5-12%). Un suivi du facteur VIII permet de dépister les récurrences bien que certains suggèrent la surveillance du ratio FVIII/FW dont la baisse est un facteur prédictif précoce de rechute même avec un taux d'anti-FVIII non détectable. [3]

TRAITEMENT

By-passant

- complexe anti-thrombinique activé (2 cas)

Immunosupresseur

- Corticoïdes : 1 mg/kg/jr
- Rituximab (RTX)d'emblée (taux de l'inhibiteur élevé)
- Épargne cortisonique :
 - RTX
 - Cyclophosphamide puis relais par Azathioprine - RTX

Evolution

- Normalisation du facteur VIII
- Complications :
 - Agitation (n=1),
 - cancers cutanés basocellulaires (n=1)
 - décompensation cardiaque (n=1).

Références bibliographiques

- [1] B. Guillet, A. Aouba, J.-Y. Borg, J.F. Schved, H. Lévesque. Characterizing hospital pathways for the care of acquired hemophilia in France using comprehensive national health data. La Revue de médecine interne 43 (2022) 139–144
 [2] H. Lévesque, B. Guillet, Y. Benhamou et al. Hémophilie acquise et grossesse : une approche forcément multidisciplinaire. La Revue de médecine interne 43 (2022)494–497
 [3] M. Coulangeat, T. Baglo, L. Fauchoux, C. Vayne, F. Maillot, N. Ferreira-Maldent, C. Poulard. Hémophilie A acquise : le ratio Facteur VIII/Facteur Von Willebrand, un marqueur plus spécifique de rémission. La Revue de Médecine Interne 42, 2021, A76-A77