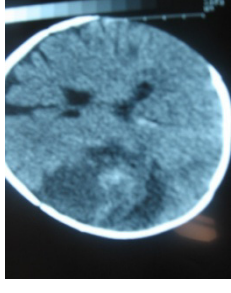
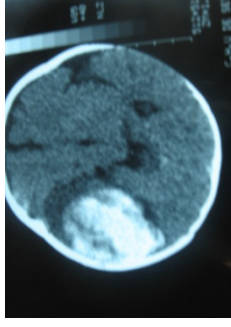


Hémophilie : quels modes de révélation en période néonatale ?

S. Bouabdallah, W. Kasri, S. Gabis, H. Makhloufi, M. Mebarki, Z. Benarab, A. Dehimi, B. Bioud
Pôle Pédiatrique, CHU Sétif

Introduction

L'hémophilie est une maladie constitutionnelle de la coagulation liée à un déficit en facteur VIII ou IX. L'hémophilie touche un garçon sur 10 000 avec 85 % d'hémophilie A et 15 % d'hémophilie B. Les modes de révélation diffèrent selon l'âge et la gravité du déficit.



Observation 1

Nouveau-né Le nouveau-né N. Mohamed âgé de 27 jours est admis pour fièvre évoluant depuis trois jours avec refus de téter. Il est né à terme par césarienne. Vitamine K reçue à la naissance, allaitement artificiel. on ne note pas d'antécédents familiaux particuliers.

L'examen clinique retrouvait : un nouveau-né fébrile à 39° avec vomissements. Le reste de l'examen était sans particularités.

Les examens complémentaires : Radio du thorax: sans anomalies; ECBU: stérile; Ponction lombaire en faveur d'une méningite lymphocytaire virale. Le lendemain de son hospitalisation, le malade a présenté un hématome lombaire en regard du point de ponction avec pôle cutanéomuqueuse. L'hémoglobine était à 5g/dl, taux de plaquettes normal; TP: 100%; TCK: témoin: 28secondes, patient: incoagulable. L'échographie transfontanelle intra a objectivé une volumineuse formation hyper échoène intra parenchymateuse droite. TDM cérébrale: important hématome temporo pariétal droit. Un dosage factoriel a été réalisé : **Déficit sévère en facteur IX < 1%**

Observation 2

Nouveau-né âgé de sept jours, sans antécédents familiaux, est admis en état de choc suite à une hémorragie provoquée par la circoncision. Il présentait une pâleur cutanéomuqueuse intense et une hypotonie généralisée.

L'hémoglobine était à 6g/dl, le TCK très allongé et le TP bas. Après une dose de charge de vitamine K le TCK est resté allongé.

Le dosage des facteurs de la coagulation a révélé une hémophilie A sévère : **Déficit sévère en facteur VIII < 1%**

Discussion

Le diagnostic néonatal de l'hémophilie est rare. Habituellement vers l'âge de la marche que la maladie se manifeste y compris dans les formes sévères. Les principales manifestations hémorragiques en période néonatale sont un hématome du scalp, une hémorragie intracrânienne, un céphalohématome, une rupture splénique, un hémopéritoine, rarement une hémorragie digestive. Dans notre cas : le premier nouveau-né avait un hématome intracérébral sans troubles neurologiques révéls par l'hématome lombaire suite à la ponction lombaire. Le deuxième nouveau-né : il s'agissait d'une circoncision où il y avait un déficit en facteurs vitamines K –dépendants associé dont témoigne le taux bas de TP corrigé après l'injection de vitamine K, expliquant probablement la gravité de l'hémorragie. Le dosage des facteurs de coagulation a confirmé le diagnostic.

Conclusion

L'hémophilie sévère peut se révéler en période néonatale soit de façon spontanée mais surtout provoquée. Un bilan d'hémostase s'impose avant tout geste traumatique en cette période.