



Hémarthrose surinfectée révélatrice d'une hémophilie A modérée : une observation clinique inhabituelle au Burkina Faso

Superinfected hemarthrosis revealing moderate hemophilia A: an unusual case from Burkina Faso

Ismael Ayouba Tinni¹, Raïssa Ki¹, Abdoul-Aziz¹, Wendyam Nadège Yameogo¹, Fulgence Kabore^{1,2}, Wendlassida Stéphanie Joelle Zabsonré/Tiendrebeogo^{1,2}, Dieudonné Ouedraogo^{1,2}

Auteur correspondant

Ismael Tinni Ayouba

Courriel : iayoubatinni2@gmail.com

Service de Rhumatologie du CHU Bogodogo,
14 BP 371 Ouagadougou 14, Burkina Faso

Téléphone: +22667896792

Summary

Hemophilia is a constitutional disease, inherited in an X-linked recessive mode. We report a case of superinfected hemarthrosis revealing moderate hemophilia A in an adolescent. This was a 17-year-old patient hospitalized with a painful swelling of the left knee that had been evolving for 3 weeks. Examination revealed a fever of 39.8°C, a respiratory rate of 28 cycles/min, and monoarthritis of the left knee. Biological tests revealed a prolongation of the activated partial thromboplastin time (APTT) to 2.91. Coagulation factor VIII levels were found to be 2.4%. A puncture of the knee yielded 75 cc of sero-haematic fluid. A cytobacteriological examination of the joint fluid revealed staphylococcus. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed extensive hyarthrosis. A 15-day course of injectable factor VIII was combined with antibiotic therapy. The evolution was favorable, with a regression of symptoms. The treatment of superinfected hemarthrosis is an emergency, and multiple skills are required to provide appropriate management.

Keywords: Haemarthrosis, haemophilia, haemophilic arthropathy, Burkina Faso

Received: November 10th, 2023

Accepted: June 28th, 2024

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v17i4.16>

1. Service de Rhumatologie du CHU de Bogodogo de Ouagadougou
2. Université Joseph Ki-Zerbo de Ouagadougou

Résumé

L'hémophilie est une maladie constitutionnelle, de transmission héréditaire selon un mode récessif lié au chromosome X. Nous rapportons un cas d'hémarthrose surinfectée révélatrice d'une hémophilie A modérée chez un adolescent de 17 ans. Il s'est agi d'un patient de 17 ans, hospitalisé pour une tuméfaction douloureuse du genou gauche évoluant depuis 3 semaines. L'examen physique a noté une fièvre à 39,8°C, une fréquence respiratoire à 28 cycles/mn, et une monoarthrite du genou gauche. Les examens biologiques ont montré un allongement du temps de céphaline activée (TCA) à 2,91, un taux de facteur de coagulation VIII à 2,4 %. La ponction du genou avait ramené 75 cc d'un liquide séro-hématique. L'examen cytobactériologique du liquide articulaire a mis en évidence un staphylocoque. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) objectivait une hyarthrose de grande abondance. Un traitement à base de facteur VIII injectable a été administré pendant 15 jours associée à une antibiothérapie. L'évolution était favorable, marquée par la régression des symptômes. Le traitement de l'hémarthrose surinfectée est une urgence, de multiples compétences sont nécessaires pour offrir une prise en charge adaptée.

Mots-clés : Hémarthrose, Hémophile, Arthropathie hémophilique, Burkina Faso

Reçu le 10 novembre 2023

Accepté le 28 juin 2024

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v17i4.16>



Introduction

L'hémophilie est une maladie constitutionnelle, de transmission héréditaire selon un mode récessif lié au chromosome X (1). C'est une maladie hématologique rare mais grave caractérisée par un déficit partiel ou complet du co-facteur VIII (hémophilie A) ou du facteur IX (hémophilie B) de la cascade de la coagulation sanguine, ses complications hémorragiques affectent avant tout le système musculosquelettique(2-3). Elle se caractérise par l'apparition d'hématomes et d'hémarthroses, soit spontanément, soit après un traumatisme mineur. A long terme, elle est responsable d'une arthropathie chronique particulièrement invalidante (3). En fonction de l'activité résiduelle du facteur VIII ou du facteur IX présente dans le sang, on distingue l'hémophilie mineure pour un taux basal de facteur VIII ou du facteur IX compris entre 6 et 30 %, modérée entre 1 et 5 % et sévère lorsque ce taux est inférieur à 1 % de la normale (4). Les hémarthroses surinfectées sont peu documentées. En effet, à notre connaissance, aucun cas d'hémarthrose mettant en évidence une bactérie n'a été rapportée en Afrique subsaharienne et au Burkina Faso en particulier. Nous rapportons un cas d'hémarthrose surinfectée à *Staphylocoque aureus* révélatrice d'une hémophilie A modérée caractérisée par un retard diagnostique chez un adolescent de 17 ans ainsi que les étapes de la prise en charge.

Observation

Il s'est agi d'un patient de 17 ans, résidant en zone rurale, ayant comme antécédents, un gros genou chronique évoluant par intermittence depuis l'âge de 4 ans. Il est 7^e d'une fratrie utérine de 08 enfants dont 04 décédés, parmi lesquels 2 garçons ayant présenté les mêmes symptômes. Le 1^{er} à l'âge de 2 ans par hémorragie suite à des scarifications et le 2^e par hémorragie suite à une morsure de sa langue à l'âge de 4 ans. Les parents ont rapporté des saignements, des hématomes et des tuméfactions articulaires survenant à répétition après des microtraumatismes ainsi qu'un saignement abondant post circoncision ayant motivé une hospitalisation à 6 ans. Il est hospitalisé pour une tuméfaction douloureuse du genou gauche évoluant depuis 3 semaines. L'examen physique notait une fièvre à 39,8°C, une fréquence respiratoire à 28 cycles/min, et une tuméfaction du genou gauche inflammatoire, luisant, remontant au tiers supérieur de la cuisse et descendant au tiers inférieur de la jambe gauche (**Figure 1**).



Figure 1 : Tuméfaction du genou luisant, remontant au tiers supérieur de la cuisse et descendant au 1/3 inférieur de la jambe gauche.

Il y avait également un choc rotulien gauche ainsi qu'une différentielle de 10 cm par rapport au genou droit. Les signes cliniques précités étaient suggestifs d'une tumeur blanche du genou et/ou d'un ostéosarcome du genou. Les examens biologiques ont montré à l'hémogramme, un taux de leucocytes à 13000/mm³ à prédominance neutrophile à 10830/mm³, une anémie à 8,4 g/dl microcytaire hypochrome, les plaquettes à 248000/mm³, une CRP à 267,98 mg/l, un allongement du temps de céphaline activée (TCA) à 2,91, et un taux de prothrombine à 89 %. Le dosage des facteurs de coagulation a permis de retrouver un taux de facteur de coagulation VIII à 2,4 % par rapport à la normale. Un traitement par facteur VIII injectable a été réalisé suivi d'une ponction exploratrice et évacuatrice du genou qui a ramené 75 cc d'un liquide séro- hémattique (**Figure 2**).



Figure 2 : Liquide de ponction articulaire d'aspect séro-hémattique



L'examen cyto bactériologique du liquide articulaire a montré des leucocytes à $56000/\text{mm}^3$ à prédominance neutrophile à 80 %, l'examen direct a mis en évidence un *Staphylocoque aureus*. Les hémocultures et l'uroculture étaient stériles. L'échographie a objectivé une importante hémarthrose sous quadricipitale s'étendant au niveau des récessus latéraux. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) objectivait une hydarthrose de grande abondance avec une extension à l'ensemble des bourses du genou, compliquée d'une subluxation fémoro-tibiale externe, d'une synovite secondaire et d'une adénomégalie poplitée secondaire (**Figure 3**).



Figure 3. IRM coupe sagittale T2 du genou gauche objectivant une hydarthrose de grande abondance avec une extension à l'ensemble des bourses du genou

Le diagnostic d'hémarthrose surinfectée sur terrain d'hémophile A modérée a été finalement retenu. En collaboration avec les pédiatres et les hématologues, un traitement à base de facteur VIII injectable a été administré pendant 15 jours associé à une antibiothérapie à base d'amoxicilline acide clavulanique et de la gentamycine relayée avec de l'ofloxacine ainsi qu'une immobilisation fonctionnelle et une vessie de glace. Une mise en charge progressive à partir du septième jour a été conseillée à l'aide de béquille. L'évolution clinique a été marquée par une apyrexie, une régression du syndrome infectieux et de la tuméfaction.

Discussion

L'hémophilie est considérée comme une maladie rare avec une prévalence estimée à 24,6 et 5,0 ‰ naissances vivantes, respectivement pour l'hémophilie A et B (2). Les hémarthroses en constituent des manifestations hémorragiques

typiques (4). En effet, les hémarthroses ne sont pas classiquement observées chez les patients présentant des troubles de l'hémostase primaire telles que les thrombopathies et le déficit en facteur von Willebrand (4). Chez le patient en discussion, seul le genou était atteint. Les articulations les plus touchées sont les genoux, les coudes et les chevilles dans 70 à 80 % des cas (4-5). La prédilection pour les saignements dans ces grosses articulations synoviales est probablement justifiée par la riche vascularisation du tissu synovial, de son exposition à des forces mécaniques intenses, en combinaison avec un déséquilibre hémostatique (6-10). De plus, le choc rotulien était présent chez notre patient. Classiquement, la ponction articulaire est systématique devant toute tuméfaction du genou avec un choc rotulien. Au vu des antécédents personnels du patient, le dosage des facteurs hémophiliques était indiqué, ce qui a permis de poser le diagnostic d'hémophilie. Il faut noter que la prise en charge de l'hémarthrose repose sur des recommandations peu validées compte tenu du nombre limité d'études et de l'absence d'études randomisées (4-5,7). Il en est de même de la prise en charge de l'association hémarthrose et infection. De plus, cette association n'a pas été rapportée dans la littérature subsaharienne à notre connaissance. Ainsi, un traitement à base de facteur VIII injectable a été prescrit afin de limiter le risque de saignement. C'est qui a permis de faire une ponction articulaire 3 heures après la perfusion du facteur VIII et de mettre en évidence le *Staphylocoque aureus*. Le traitement par facteur VIII a été poursuivi pendant 15 jours en association avec une antibiothérapie.

Toutefois, en dépit des antécédents d'hémorragie externe à répétition consécutive aux microtraumatismes et le décès de deux des frères de notre patient de suite d'une hémorragie, le diagnostic d'hémophilie a été tardif. Ce retard diagnostic a été rapporté en Afrique subsaharienne (10). Ce qui soulève la question de la formation du personnel soignant compétent, la mise à disposition de plateau technique adapté et la décentralisation de l'offre de soins dans les zones rurales ainsi que des campagnes de sensibilisations, ce qui permettra de limiter ce retard diagnostic et facilitera le suivi des patients. En effet, un bilan musculosquelettique doit être réalisé chez tout patient hémophile en vue d'établir un état de la fonction articulaire et musculaire et de permettre son suivi en consultation (5,7). Il est recommandé que les articulations d'un patient hémophile soient évaluées tous les six mois chez l'enfant et au minimum tous les ans chez l'adulte



(4,8-9). Plusieurs scores cliniques ont été proposés. Nous citerons le score de Gilbert (9) pour les adultes et haemophilia joint health score (HJHS) pour les enfants mais utilisables aussi chez l'adulte (8).

Conclusion

Cette observation clinique inhabituelle dénote que l'hémarthrose est une complication grave de l'hémophilie. Une surinfection peut être observée rendant la prise en charge difficile. Cette prise en charge devrait être pluridisciplinaire et globale afin d'assurer un meilleur suivi du patient.

Conflit d'intérêt. Aucun

Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué équitablement à la réalisation, l'interprétation des résultats et la rédaction du manuscrit. Ils ont tous approuvé la version finale et révisée du manuscrit.

Références

1. Gualtierotti R, Solimeno LP, Peyvandi F. Hemophilic arthropathy: Current knowledge and future perspectives. *J Thromb Haemost JTH* 2021;**19** (9):2112-2121.
2. Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, Makris M, Coffin D, Herr C, *et al.* Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males: A Meta-analytic Approach Using National Registries. *Ann Intern Med* 2019;**171** (8):540.
3. Cuesta-Barriuso R, Donoso-Úbeda E, Meroño-Gallut J, Ucero-Lozano R, Pérez-Llanes R. Hemophilic Arthropathy: Barriers to Early Diagnosis and Management. *J Blood Med* 2022;**13**:589-601.
4. Lobet S. et Hermans C. la prise en charge des hémarthroses chez les patients hémophiles *ortho-rhumato* 2012;**10** (1):20-40.
5. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, *et al.* WFH guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2020;**26** (S6):1-158. doi:10.1111/hae.14046.
6. Van Vulpen LFD, Holstein K, Martinoli C. Joint disease in haemophilia: Pathophysiology, pain and imaging. *Haemoph Off J World Fed Hemoph* 2018;**24** Suppl 6:44-49.
7. Hermans C, De Moerloose P, Fischer K, Holstein K, Klamroth R, Lambert T, *et al.* Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. *Haemophilia* 2011;**17** (3):383-392.
8. Feldman BM, Funk S, Lundin B, Doria AS, Ljung R, Blanchette V. Musculoskeletal measurement tools from the International Prophylaxis Study Group (IPSG). *Haemophilia* 2008;**14** Suppl 3:162-9.
9. Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol* 1993;**30** (3 Suppl 2):3-6.
10. Padaro E, Kueviakoe IMD, Guedenon KJ, Magnang H, Mawussi K, Layibo Y, *et al.* Hémophilie A et B : à propos de 10 cas colligés à Lomé (Togo). *JRSUL* 2017; **19** (3): 437-442.



Voici comment citer cet article: Tinni IA, Ki MR, Abdoul-Aziz, Yameogo WN, Kabore F, Zabsonré/Tiendrebeogo WSJ, Ouedraogo D. Hémarthrose surinfectée révélatrice d'une hémophilie A modérée: une observation clinique inhabituelle au Burkina Faso. *Ann Afr Med* 2024; **17** (4): e5718-e5722. <https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v17i4.16>