

## Mots-clés

Hémophilie acquise – Hématome sublingual

## Keywords

Acquired hemophilia – Tongue hematoma

# Hématome du plancher buccal révélant une hémophilie acquise

*Floor of the mouth hematoma revealing acquired hemophilia*

A.S. Touzé\*, A. Maakaroun\*\*, F. Heurtebise\*

**L'**hémophilie acquise est une coagulopathie rare liée à la formation spontanée d'auto-anticorps contre le facteur VIII. Si sa prévalence dans la population est faible (estimée à 1,5 cas par million d'individus), son taux de mortalité est, lui, élevé (8 à 22 %) [1]. Cette pathologie se révèle classiquement par des manifestations hémorragiques de localisation variable ; elle mérite d'être identifiée devant un saignement de la sphère ORL, présentation exceptionnelle mais potentiellement dramatique.

## Observation

Un homme de 74 ans consulte aux urgences pour un hématome sublingual évoluant depuis 24 heures.

À l'examen initial, le patient présente un volumineux hématome du plancher buccal refoulant la langue en arrière, avec suffusion hémorragique, œdème lingual, stase salivaire et effet de masse indurée interdigastrique à l'examen cervical (*figure 1*). Il décrit des troubles de la déglutition et une gêne pharyngée, sans véritable dyspnée. Les constantes hémodynamiques sont stables et le patient ne présente pas de signes de détresse respiratoire.

Il a présenté 15 jours plus tôt une fracture ouverte de l'auriculaire droit, avec hématome sous-unguéal, pour laquelle un traitement par pristinamycine orale a été instauré. Dans les suites de cette fracture, le patient a eu successivement une ecchymose étendue du membre supérieur droit secondaire à un choc minime, puis une ecchymose spontanée du pli du coude du bras gauche, avant la survenue de l'hématome sublingual et de l'hémorragie buccale ayant motivé la consultation aux urgences (*figure 2, p. 38*).

\* Service d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, centre hospitalier Jacques-Cœur, Bourges.

\*\* Service d'hématologie et médecine interne, centre hospitalier Jacques-Cœur, Bourges.



▲ Figure 1. Hématome du plancher buccal refoulant la langue.

Ses principaux antécédents médicaux comportent un diabète de type 2 traité par antidiabétiques oraux, une tuberculose pulmonaire ancienne, une embolie pulmonaire en 1998 ayant motivé la prise au long cours de 160 mg d'acétylsalicylate de lysine, et une maladie de Parkinson traitée.

Le bilan biologique initial retrouve une anémie hypochrome normocytaire, un temps de prothrombine (TP) et un INR (*international normalized ratio*) dans les limites de la normale (respectivement, 98 % et 1,01), un temps de céphaline activée (TCA) 2,5 fois supérieur au témoin de façon isolée, l'ensemble du tableau faisant suspecter une hémophilie acquise.

La confirmation diagnostique est établie devant un effondrement du facteur VIII à 1 % et une élévation du facteur de Von Willebrand

## CAS CLINIQUE

à 183 %, ainsi que la présence d'anticoagulants circulants de la voie intrinsèque après incubation pendant 2 heures à 37 °C du mélange plasmatique malade + témoin.

Après arrêt du traitement antiagrégant plaquettaire, le patient est initialement traité par une antibiothérapie intraveineuse et un bolus de corticoïdes stéroïdiens à visée immunosuppressive. L'hémorragie buccale est ainsi interrompue sans qu'il ait été nécessaire de recourir à un quelconque geste d'hémostase, laissant place, les jours suivants, à un volumineux hématome cervical antérieur sans caractère compressif (figure 3).

Lors de l'hospitalisation du patient en service d'hématologie, un traitement court-circuitant l'inhibiteur antifacteur VIII par eptacog alfa activé (facteur VII activé recombinant) est introduit, secondairement complété par l'administration d'acide tranexamique devant la nouvelle extension de l'hématome du membre supérieur.

L'évolution clinique est rapidement favorable, en 10 jours d'hospitalisation. Le facteur VIII remonte progressivement jusqu'à 17 % à 15 jours, autorisant un retour à domicile, puis 25 % à 2 mois et 74 % à 3 mois, lors du contrôle effectué en consultation (hors hospitalisation).

Cinq mois plus tard, le patient présente une récurrence biologique de sa maladie (facteur VIII à 17 %), accompagnée de la survenue d'une épistaxis unilatérale, motivant l'instauration d'un traitement par rituximab (anticorps monoclonal anti-CD20) administré en 4 injections réparties sur 15 jours.

## Discussion

L'hémophilie acquise de type A est une pathologie rare dont les complications hémorragiques peuvent mettre en jeu le pronostic vital (2).

Elle touche principalement le sujet de plus de 60 ans, le plus souvent dans un contexte auto-immun, carcinologique ou à la suite d'une antibiothérapie. En l'occurrence, on peut légitimement supposer que les antécédents diabétiques et pulmonaires (tuberculose, embolie pulmonaire) du patient étaient impliqués dans la survenue de la maladie.

Plusieurs cas d'hémophilie acquise déclenchée par la prise de pénicilline ont par ailleurs été rapportés (1, 3); à ce jour, aucune corrélation avec un traitement par pristinamycine n'a été mise en évidence dans la littérature.

Contrairement à l'hémophilie congénitale A, l'hémophilie acquise concerne autant les hommes que les femmes. Les patients présentent des hémorragies cutanées, musculaires ou muqueuses, tandis que les hémarthroses, typiques de l'hémophilie A congénitale, sont peu communes.

Le diagnostic d'hémophilie acquise peut se trouver différé dans le contexte polyopathologique des sujets âgés prenant souvent nombre de médicaments : en particulier, un traitement par acétylsalicylate de lysine au long cours aurait pu, dans notre cas, conduire à mésestimer la coagulopathie sous-jacente.

Il convient d'évoquer ce diagnostic devant des manifestations hémorragiques inattendues, importantes et brutales chez un patient de plus de 60 ans sans antécédent hémorragique per-



▲ Figure 2. Ecchymoses diffuses du membre supérieur droit, survenues en l'absence de traumatisme majeur.

▼ Figure 3. Hématome cervical antérieur, avec ecchymose secondaire (troisième jour).



sonnel, ni familial. L'identification précoce de la pathologie permet en effet la mise en œuvre rapide d'une thérapeutique adaptée.

La confirmation diagnostique est établie par l'élévation isolée du TCA, non corrigée après 2 heures d'incubation à 37 °C d'un mélange isovolumique de plasma du malade avec le plasma témoin, ainsi que l'identification d'un effondrement du taux de facteur VIII et la mise en évidence d'inhibiteurs antifacteur VIII.

La prise en charge initiale d'une hémorragie sévère dans ce contexte repose sur l'administration d'agents court-circuitant l'inhibiteur antifacteur VIII tels que l'eptacog alfa activé (facteur VII activé recombinant) ainsi qu'un traitement curatif éradicateur de l'inhibiteur à base de corticoïdes. La priorité est de contrôler un éventuel saignement actif et d'éliminer l'inhibiteur antifacteur VIII.

Tout geste d'hémostase invasif ou drainage de l'hématome doit être évité dans la mesure du possible (4), en raison du risque hémorragique réactivé par une éventuelle effraction cutanée. Les hématomes cervicaux compressifs peuvent nécessiter le recours à une intubation orotrachéale avec ventilation assistée (1, 2, 5).

## Conclusion

L'hématome sublingual est un mode de révélation exceptionnel de l'hémophilie acquise chez la personne âgée sans antécédents hémorragiques. Le traitement repose d'abord sur une prise en charge thérapeutique hématologique limitant au strict minimum

les gestes de coagulation invasifs. Cette coagulopathie rare peut être associée à de sévères complications hémorragiques et constitue donc une urgence diagnostique et thérapeutique. ■

Remerciements à Mme Véronique Coursault, documentaliste du centre hospitalier de Bourges pour son aide précieuse.

A.S. Touzé, A. Maakaroun et F. Heurtebise déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

## Références bibliographiques

1. Franchini M, Lippi G. Acquired factor VIII inhibitors. *Blood* 2008;112:250-5.
2. Al-Hilou A, Reid J, Kelly R, Ong TK. Acquired factor VIII deficiency presenting as a floor of the mouth swelling. *BMJ Case Rep* 2011. doi:10.1136/bcr.05.2011.4235.
3. Demissie A, Shahani L, Khan A, Desai M. Acquired haemophilia A initially diagnosed as angioedema. *BMJ Case Rep* 2013. doi:10.1136/bcr-2013-200246.
4. Benhamou A, Boulaadas M, Boulaich M, Benbouzid MA, Essakali L, Kzadri M. Hématome compressif rétropharyngé chez un patient hémophile. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2008;109:187-9.
5. Harper M, Obolensky L, Roberts P, Mercer M. A case of acute upper and lower airway obstruction due to retropharyngeal haemorrhage secondary to acquired haemophilia A. *Anaesthesia* 2007;62:627-30.

# Facilitez l'intégration des personnels de santé réfugiés !

**Les personnels de santé réfugiés**, apatrides, bénéficiaires de la protection subsidiaire, ainsi que demandeurs d'asile – déjà frappés par les drames qu'ils ont vécus et la douleur de l'exil – sont particulièrement démunis face aux obstacles que représente la réglementation en vigueur concernant leur profession.

Depuis sa création en 1973, l'**APSR** accompagne chaque année des centaines de personnes individuellement, les conseille et les guide dans leurs démarches afin qu'ils puissent réaliser une insertion professionnelle réussie en fonction de leur formation et de leur expérience. Malheureusement les suppressions récentes de subvention mettent en péril notre action alors même que les besoins se font plus nombreux.

**Soutenez notre action par un don pour nous aider à poursuivre la défense des droits des personnels de santé réfugiés en envoyant un chèque à l'ordre de l'APSR ou via un paiement en ligne sécurisé sur le site : <http://apsr.asso.fr>, rubrique participer à l'APSR**

