

# Synthèse à destination du médecin traitant

## Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Hémophilie

Centre de Référence de l'Hémophilie et autres déficits rares  
en protéines de la coagulation

et les

Filières de santé maladies rares

MHEMO (maladies hémorragiques constitutionnelles)

MaRIH (maladies rares immuno-hématologiques)

Fai2R (maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares)

Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI)

2025



# **Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Synthèse à destination du médecin traitant - Hémophilie A Acquise**

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

L'hémophilie A acquise (HAA) est une maladie hémorragique rare et de survenue brutale, caractérisée par un déficit isolé en facteur VIII (FVIII) dû à la formation d'autoanticorps inhibiteurs dirigés contre ce facteur. Contrairement à l'hémophilie A constitutionnelle, qui résulte d'une mutation génétique liée au chromosome X, l'HAA est une pathologie d'origine auto-immune, non héréditaire.

L'HAA touche aussi bien les hommes que les femmes, avec une incidence croissante avec l'âge. Deux pics de fréquence sont identifiés : le premier, entre 20 et 40 ans, est principalement observé chez les femmes en lien avec des formes survenant en fin de grossesse ou en post-partum ; le second, après 70 ans, atteint une incidence estimée à environ 15 cas par million d'habitants. En revanche, les cas pédiatriques sont extrêmement rares.

Bien que souvent idiopathique, l'HAA peut être associée à divers contextes cliniques, notamment des maladies auto-immunes, des cancers, la grossesse, le post-partum ou encore l'utilisation de certains médicaments. Cette pathologie grave, marquée par un risque hémorragique important et une mortalité élevée, est fréquemment diagnostiquée tardivement, ce qui complique sa prise en charge.

### **Signes cliniques évocateurs :**

L'HAA doit être suspectée chez des patients présentant des saignements inhabituels en l'absence d'antécédents hémorragiques, notamment :

- Ecchymoses étendus ou hématomes sous-cutanés, spontanés ou facilement déclenchés.
- Hématomes musculaires compressifs, parfois étendus.
- Hématomes profonds, difficilement accessibles à une évaluation clinique simple.
- Saignements viscéraux, tels que des hémorragies digestives ou urologiques.

Les saignements articulaires, typiques de l'hémophilie constitutionnelle, et les hémorragies intracrâniennes restent rares dans l'HAA.

La prise concomitante d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires peut masquer les symptômes spécifiques et retarder le diagnostic, augmentant ainsi le risque de complications graves.

### **Diagnostic :**

Le diagnostic de l'HAA repose sur une forte suspicion clinique, basée sur la présence de manifestations hémorragiques inhabituelles, et l'allongement isolé du temps de céphaline activée (TCA/TCK) avec donc un temps de prothrombine (TP) normal.

La confirmation biologique est essentielle, incluant :

- La mise en évidence d'un déficit en FVIII.
- La détection d'anticorps inhibiteurs dirigés contre le FVIII, par des tests spécifiques tels que le titrage des inhibiteurs par méthode Bethesda.

Ces éléments permettent d'établir le diagnostic différentiel et de guider la prise en charge thérapeutique.

**En présence de signes cliniques évocateurs et d'un allongement isolé du TCA associé à une baisse du facteur VIII, il est essentiel d'orienter le patient en urgence vers un spécialiste de médecine interne ou un service d'hémostase clinique afin de confirmer le diagnostic et d'initier une prise en charge adaptée.**

La prise en charge spécialisée repose sur trois volets complémentaires :

- 1- Identification et traitement des facteurs favorisants sous-jacents tels que le cancer, les médicaments, les maladies auto-immunes, etc., afin d'orienter la prise en charge et, si possible, éliminer la cause.
- 2- Gestion des épisodes hémorragiques.
- 3- Éradication des inhibiteurs anti-FVIII à l'aide de traitements immunosuppresseurs.

Cette approche coordonnée entre les spécialistes de l'hémostase clinique et de la médecine interne est cruciale pour améliorer le pronostic et réduire les risques liés à cette pathologie sévère.

#### **Mesures générales :**

Tout geste invasif présentant un risque hémorragique est formellement contre-indiqué en l'absence d'un traitement hémostatique préventif approprié.

#### **Rôle du médecin traitant :**

Il apporte sa connaissance préalable du patient et de son environnement, et prend en charge les pathologies intercurrentes. Dans les cas nécessitant une intervention spécialisée, il doit informer le médecin référent du CRC–MHR ainsi que le médecin interniste, ou prendre contact avec eux, notamment en cas de symptomatologie hémorragique ou de geste invasif programmé, quel qu'il soit, y compris pour des actes qui peuvent sembler simples, tels que les soins dentaires ou les endoscopies.

#### **Rôle du Centre de Référence Hémophilie :**

La complexité et la rareté d'une maladie acquise grave et sa prise en charge spécialisée nécessitent un parcours de soins hôpital/ville coordonné avec le recours régulier à une structure du Centre de Référence de l'Hémophilie (CRH, CRC-MHR, CTH : liste disponible sur les sites <https://www.hemophilie-crh.fr/> et <https://mhemo.fr>) et à un service de médecine interne. A l'issue de la prise en charge initiale, un courrier doit être adressé au médecin traitant afin de l'informer des modalités de prise en charge spécifiques mises en place par le CRC–MHR et le service de médecine interne.

#### **Rôle du patient :**

Le patient doit informer les professionnels de santé de sa maladie ainsi que du traitement en cours.

#### **Sites internet :**

Centre de référence de l'hémophilie et autres déficits rares en protéines de la coagulation :

<https://www.hemophilie-crh.fr/>

Filière de santé MHEMO : <https://mhemo.fr/>

Association française des Hémophiles : <https://afh.asso.fr/>

Portails des maladies rares et des médicaments orphelins : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)