

REPUBLIQUE DE COTE D'IVOIRE  
UNION-DISCIPLINE-TRAVAIL

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR,  
DE LA RECHERCHE ET DE L'INNOVATION TECHNOLOGIQUE



FACULTE DE MEDECINE

Année 1998 -1999

**MÉMOIRE**

*Pour l'obtention du*

**CERTIFICAT D'ÉTUDES SPÉCIALES (C.E.S.)  
HEMATOLOGIE CLINIQUE**

**MORBIDITE ET CONSEQUENCES  
MEDICO-SOCIALES  
DE L'HEMOPHILIE AU SENEGAL  
( ETUDE PROSPECTIVE REALISEE CHEZ 54 PATIENTS)**

*Présenté et Soutenu le 30 juillet 1999*

*Par Dr Saliou Diop*

*Responsable du C.E.S.* : Professeur AMADOU Sangaré  
*Directeur de l'Université* : Professeur AMADOU Sangaré

# PLAN

## Introduction

## Première partie : Généralités

## Deuxième partie : Travail personnel

### I- Patients et méthodes

I-A Patients

I-B Méthodes

### II- Résultats

II-A Aspects épidémiologiques

II-B Morbidité

II-C Conséquences médico-sociales

### III- Discussion

## Conclusion

## Références

# INTRODUCTION

L'hémophilie est une maladie hémorragique à transmission récessive liée au sexe, caractérisée par un déficit quantitatif et/ou qualitatif en facteur VIII (= hémophilie A) ou en facteur IX (= hémophilie B). La forme A représente 85% des cas contre 15% pour la forme B.

On distingue, selon le taux de facteur résiduel, 3 formes de gravité différente: l'hémophilie sévère ( $F.VIII$  ou  $IX < 1\%$ ), l'hémophilie modérée ( $1\% \leq F.VIII$  ou  $IX < 5\%$ ) et l'hémophilie mineure ( $5\% \leq F.VIII$  ou  $IX < 30\%$ ).

L'hémophilie est une affection ubiquitaire avec une incidence de 1 cas pour 10.000 naissances (16). On estime actuellement à 450.000 le nombre d'hémophiles dans le monde. Environ 80 % d'entre eux vivent dans les pays sous développés.

De grands progrès ont été réalisés ces deux dernières décennies concernant tous les aspects de la prise en charge des patients hémophiles (12). Ces progrès concernent un diagnostic précoce et précis, des moyens thérapeutiques de plus en plus sûrs, et en quantité suffisante permettant même la prophylaxie dès le jeune âge, et enfin la possibilité d'un diagnostic anténatal afin de diminuer l'incidence de la maladie.

Malheureusement, 20 % seulement des hémophiles, c'est à dire ceux qui vivent dans les pays développés, peuvent bénéficier de ces avancées dans la prise en charge de cette affection. Pour la majorité des patients qui vivent dans les pays sous développés, l'hémophilie continue d'être cette maladie aux conséquences médicale et sociale désastreuses.

Depuis trois années, nous avons suivi une cohorte de patients atteints d'hémophilie.

Nos objectifs étaient de 3 ordres :

- 1 - Décrire les aspects épidémiologiques
- 2 - Apprécier la morbidité de cette affection
- 3 - Evaluer les conséquences médico-sociales.

Ce présent travail comporte deux parties :

- une première partie de généralités où nous exposons les problèmes spécifiques de l'hémophilie dans les pays sous développés.
- une deuxième partie où nous présenterons la méthodologie, les résultats et les commentaires du suivi de notre cohorte de patients hémophiles.

**PREMIERE PARTIE :**

**GENERALITES**

Les contraintes financières constituent certainement la première explication des difficultés rencontrées dans la prise en charge de l'hémophilie. En effet le coût élevé des concentrés de facteurs met souvent ces produits hors de portée de la plupart des pays sous développés. Il faut cependant noter que ceci n'est pas toujours lié à une absence des ressources, mais plutôt à un problème politique de choix des priorités.

D'autres raisons non financières existent (7) : La méconnaissance de l'hémophilie par le corps médical, l'insuffisance des infrastructures sanitaires, un faible taux d'alphabétisation, et l'absence d'un support social indispensable pour les patients et leurs familles dans la prise en charge de cette affection chronique particulièrement chère qu'est l'hémophile.

Nous verrons successivement les problèmes concernant le diagnostic et la prise en charge thérapeutique de l'hémophilie dans les pays sous développés.

## **I - DIAGNOSTIC DE L'HEMOPHILIE**

La première raison du faible taux de diagnostic est la faible suspicion clinique due à la méconnaissance de l'affection par le corps médical.

L'hématologie est une discipline relativement nouvelle dans la plupart de nos pays. Il n'est donc pas surprenant que les médecins ne soient pas familiarisés dans la reconnaissance de ces affections , ce qui est à l'origine de l'absence ou d'un faux diagnostic.

Le non équipement des laboratoires constitue également une cause importante du faible taux d'hémophiles diagnostiqués dans nos pays. Il est

nécessaire que chaque pays se dote au moins d'un laboratoire de référence permettant de réaliser :

**1- les tests d'hémostase de routine**

**2- le dosage biologique et immunologique des facteurs de la coagulation**

**3- la recherche et le titrage des anticoagulants circulants**

L'apparition d'anticoagulants circulants est un événement fréquent et grave chez l'hémophile traité par concentrés de facteurs. L'utilisation croissante de ces types de produits dans nos pays doit obliger nos laboratoires à mettre en place les procédures diagnostiques adéquates.

Le dépistage consiste à réaliser un TCA du plasma du patient et d'un mélange patient + témoin, après incubation des deux échantillons à 37° pendant 2 heures. La persistance d'un allongement de 8 à 10 secondes entre les deux échantillons (absence de correction) permet de confirmer la présence d'un inhibiteur anti facteur VIII ou IX.

Le principe du titrage repose sur le fait que la puissance d'un anticoagulant circulant d'un plasma d'hémophile est inversement proportionnelle à la dilution de ce plasma quand il est mélangé à volume égal avec un plasma normal. Il existe deux modes d'expression : l'unité Oxford qui correspond à 25% de facteur résiduel du mélange plasma normal+patient, ou alors l'unité Bethesda qui correspond à 50% de facteur résiduel (11).

**4-le diagnostic des conductrices et le diagnostic antenatal.**

Ce diagnostic est actuellement réalisé par des techniques de biologie moléculaire (14). Cette technologie est suffisamment simple pour être



transférée dans nos pays. Les méthodes d'extraction de l'ADN doivent être vulgarisées pour permettre le transport des échantillons d'un centre à l'autre. Il est important que la fréquence des polymorphismes associés aux gènes de facteurs VIII et IX soit déterminée dans chaque population à partir de 50 à 100 chromosomes prélevés sur des familles d'hémophiles. Les techniques de détection des inversions qui sont les principales causes de mutations dans l'hémophilie doivent être établies. Ces données sont en effet utiles pour formuler un algorithme pour l'analyse des échantillons d'ADN pour les mutations causant l'hémophilie (10).

Le laboratoire de référence devra être équipé selon les recommandations standard, et porter une attention particulière aux processus d'assurance et de contrôle de qualité.

## **II- PRISE EN CHARGE**

Malgré les difficultés dans la prise en charge de l'hémophilie, plusieurs pays sous développés ont connu des progrès importants durant cette dernière décennie. Il en est ainsi du Zimbabwe (1) et de l'Afrique du Sud (6).

Une bonne organisation de la prise en charge doit passer par :

- la mise en place d'un centre de traitement
- la sensibilisation des pouvoirs publics et de la communauté
- la disponibilité de produits thérapeutiques efficaces et sans risque.

### **A - Les centres de traitement de l'hémophilie**

Le but de ces centres est de procurer à l'hémophile tous les soins nécessaires, et ceci par une équipe pluridisciplinaire comportant outre l'hématologiste, un

chirurgien orthopédiste, un kinésithérapeute et un psychologue. Les centres doivent être intégrés dans les services d'hématologie déjà existants. Ils doivent mettre en place un registre pour identifier tous les patients hémophiles afin de mieux organiser leur suivi. C'est également le lieu où une bonne éducation des patients et de leurs familles est réalisé.

### **B- La sensibilisation des pouvoirs publics et de la communauté**

Le coût élevé de la prise en charge de l'hémophilie la rend impossible d'être supportée par le patient seul (5). Ainsi, il est important que les autorités gouvernementales et les institutions d'entraide puissent être sensibilisées sur les problèmes concernant l'hémophilie. Ceci est mieux réalisé par la création d'associations des hémophiles et de leurs familles pour que cette affection soit prise en compte dans les programmes de santé.

### **C- La disponibilité de produits thérapeutiques efficaces et sans risque**

Cette phase est certainement la plus difficile dans la prise en charge de l'hémophilie dans les pays sous développés. Les concentrés de facteurs doivent être importés et sont d'un coût élevé.

La première priorité dans cette direction est de disposer d'un centre de transfusion sanguine performant. Malheureusement, la grande prévalence du VIH et des virus de l'hépatite dans certaines populations constitue une limite certaine pour l'utilisation des produits sanguins tels que le plasma et les cryoprécipités. Soixante pour cent des hémophiles traités par cryoprécipités en Malaisie sont devenus HCV positifs (9). L'introduction de méthodes d'inactivation virale de ces types de produits doit être vulgarisée.

Les techniques de lyophilisation du plasma frais ou de cryoprécipités recueillis à partir de donneurs fidèles et sécurisés doivent également permettre d'amoindrir les risques.

Cependant, puisque la sécurité et l'efficacité de ces produits ne peut égaler celles des concentrés de facteurs, l'objectif ultime doit être de pouvoir se procurer des concentrés soit d'origine plasmatique mais viro inactivés, soit produits par génie génétique.

Il faut néanmoins se rappeler que les patients atteints d'hémophilie A mineure sont bien traités par l'utilisation de desmopressine (DDAVP) et n'ont pas besoin de produits sanguins. La desmopressine doit être injectée soit en intraveineuse, soit en sous cutanée et plus récemment par voie nasale (15).

**DEUXIEME PARTIE :**  
**TRAVAIL PERSONNEL**

## **I - PATIENTS ET METHODES**

### **I-A Patients**

Notre étude a porté sur 54 patients hémophiles suivis au service d'hématologie du CHU de Dakar, et incorporés dans la cohorte au fur et à mesure de leur découverte. Ce service est domicilié au centre national de transfusion sanguine et organise un suivi régulier des hémopathies chroniques par un système d'hôpital du jour. Ces patients étaient venus soit directement au centre, soit nous étaient adressés par d'autres structures. La durée du suivi variait de 1 à 3 ans selon les patients et la période de l'étude était de 3 ans (de juin 1996 à Juin 1999).

Le diagnostic de l'hémophilie a été confirmé par dosage biologique des facteurs VIII et IX grâce aux réactifs du laboratoire stago Diagnostica. L'appareil semi automatique ST4 Bio a été utilisé à cet effet.

### **I-B Méthodes**

Nous avons réalisé une étude prospective longitudinale. Une fois le diagnostic fait, les patients étaient éduqués sur la manière de prendre en charge à domicile les accidents hémorragiques peu graves. Tous les accidents étaient notés sur un cahier que le médecin consultait au cours des rendez vous trimestriels. Pour les accidents suffisamment graves, les patients devaient se rendre au service d'hématologie où ils recevaient ou non, selon l'avis du médecin, une perfusion de concentrés de facteurs. Le produit utilisé était le « Nordiate » qui est un concentré de facteur VIII d'origine plasmatique, de haute pureté et doublement inactivé. Les patients qui nécessitaient une

hospitalisation étaient envoyés à l'hôpital, mais continuaient de recevoir notre visite.

Nous avons analysé les paramètres suivants :

1- Les aspects épidémiologiques ont été évalués sur :

- le type et la sévérité de l'hémophile
- l'âge du patient
- l'âge du diagnostic
- la région de résidence
- l'existence ou non d'autres patients

hémophiles dans la famille

2- La morbidité a été évaluée sur :

- La fréquence des hémarthroses (nombre total par an, nombre par patient et par an, nombre par articulation et par an)
- La fréquence des hématomes et des hémorragies extériorisées: nombre total par an et nombre par patient et par an.
- le lieu de la prise en charge et la quantité moyenne de concentrés de facteurs utilisée par an.

3- Les conséquences médico sociales ont été appréciées sur la prévalence des séquelles articulaires, celle de la positivité à l'Ag HBs et au VIH. L'insertion sociale a été analysée sur le nombre de patients qui avaient conservé une activité professionnelle ou scolaire et le taux d'absentéisme.

Analyse statistique : Toutes les données ont été recueillies et analysées grâce au logiciel Epi info version 5. 0 (CDC/OMS). Les moyennes ont été calculées avec un intervalle de confiance à 95 %. L'analyse de variance a été réalisée par le test non paramétrique de Kruskall Wallis. Une valeur de  $p < 0,05$  a été considérée comme significative.

## II- RESULTATS

### II-A Aspects épidémiologiques

#### II-A-1 Type d'hémophilie

Tous nos patients étaient atteints de déficit en facteur VIII (hémophilie A).

#### II-A-2 Sévérité de l'hémophilie

La répartition selon la sévérité de l'hémophilie est représentée dans le tableau I.

**Tableau I : Répartition des hémophiles selon la sévérité de l'affection.**

Sévérité	Nombre de cas	Pourcentage
F. Majeure (F.VIII<1%)	16	29,6 %
F. Modérée (1≤F.VIII<5%)	30	55,6 %
F. Mineure (5%≤F.VIII<30%)	8	14,8 %

L'âge moyen était de 19,3 ans pour les formes majeures ; 13,4 ans pour les formes modérées et 15,25 ans pour les formes mineures. Il n'y avait pas de

différence significative de l'âge moyen des patients selon le sévérité de l'hémophilie ( $p = 0,19$ ).

#### II-A-3 Age des patients

L'âge moyen de nos patients était de 15,46 ans (ET= 9,59). Le plus jeune avait 3 ans et le plus âgé 40 ans.

21 patients étaient âgés de 0 à 9 ans, soit 38,8 %

18 patients étaient âgés de 10 à 19 ans, soit 33,3 %

15 patients avaient 20 ans et plus, soit 27,9 %

#### II-A-4 Région de résidence

Les patients résidant à Dakar étaient au nombre de 47 (soit 87 %), contre 7 patients (13 %) provenant des autres régions de l'intérieur du pays.

#### II-A-5 Hémophilie et famille

Parmi ces 54 patients, 38 (70,3 %) n'avaient aucun frère souffrant de la maladie, 13 patients (24,1 %) et 3 patients (5,6 %) avaient respectivement 1 et 2 autres frères souffrant de la même maladie.

Le tableau II répartit les patients selon le nombre de cas d'hémophiles connus dans la famille (frères exclus).



**Tableau II** : Répartition des patients selon le nombre d'hémophiles connus dans la famille (frères exclus)

Nbre de parents hémophiles	Nbre de patients	Pourcentage
0	35	64,8 %
1	11	20,4 %
2	6	11,2 %
3	1	1,8 %
4	1	1,8 %
<b>Total</b>	<b>54</b>	<b>100%</b>

## **II-B Morbidité**

### **II-B-1 Fréquence des accidents hémorragiques**

Le nombre total d'accidents hémorragiques a été en moyenne de 1078 par an, répartis comme suit

449 hémarthroses soit 41,6 %

256 hématomes soit 23,7 %

373 hémorragies extériorisées soit 34,7 %

### **II-B-2 Les Hémarthroses**

La fréquence moyenne des hémarthroses par patient a été de 12 par an dans la forme sévère, 8 par an dans la forme modérée et 3 par an dans la forme mineure.

La fréquence des hémarthroses a été significativement influencée par la sévérité de l'hémophilie ( $p = 0,02$ )

Le tableau III représente la fréquence annuelle des hémarthroses par patient selon l'articulation atteinte.

**Tableau III : Fréquence annuelle des hémarthroses par patient et selon l'articulation atteinte.**

Articulation	Fréquence	Ecart type
Genou	5,29	4,70
Coude	1,96	1,70
Cheville	1,06	0,90
Epaule	0,16	0,42
Hanche	0,06	0,24
Poignet	0,16	0,37

### II-B-3 Les hématomes

La fréquence moyenne des hématomes par patient et par an a été de 5,2 dans la forme majeure, 4,9 dans la forme modérée et 4,2 dans la forme mineure.

La fréquence des hématomes n'a pas été influencée par la sévérité de l'hémophilie ( $p = 0,6$ ).

#### II-B-4 Les hémorragies extériorisées

Le nombre d'épisodes d'hémorragies extériorisées par patient et par an a été de 7,06 dans la forme majeure, 7,4 dans la forme modérée et 6,5 dans la forme mineure. Cette fréquence n'a pas été influencée par la sévérité de l'affection ( $p = 0,6$ ).

#### II-B-5 Prise en charge des accidents hémorragiques

Pour 1078 épisodes hémorragiques survenus en moyenne par an, le lieu de la prise en charge est représenté dans le tableau IV

**Tableau IV : Lieu de prise en charge des accidents hémorragiques**

Lieu	Nombre d'accidents	Pourcentage
A domicile	955	88,5%
CTH	103	9,5%
Hospitalisation	20	1,8%

CTH: Centre de traitement des hémophiles

La quantité de concentrés de facteurs VIII utilisée a été de 22.000 UI par an, soit en moyenne 407,4 UI par patient et par an.

## **II-C Conséquences médico sociales**

### **II-C-1 Les sequelles articulaires**

Elles ont été observées chez 28 patients, soit 53,8 % contre 24 patients sans déformations articulaires (46,2 %).

Les sequelles siégeaient au genou chez 22 patients (40,7 %), au coude chez 18 patients (33,3 %) et à la cheville chez 9 patients (16,6 %).

### **II-C-2 Complications infectieuses**

La présence de l'Ag HBS a été retrouvée chez 4 patients, soit une prévalence de 7,4 % de l'hépatite virale B. Leur âge moyen était de 17,75 ans.

Un seul patient a été retrouvé positif pour le VIH. Son âge était de 35 ans.

### **II-C-3 Insertion sociale**

Le tableau V représente le nombre de patients qui avaient une activité professionnelle ou scolaire en fonction de leur âge.

**Tableau V : Nombre de patients ayant une activité professionnelle ou scolaire selon l'âge.**

<b>Age</b>	<b>Patients en activité</b>	<b>Pourcentage</b>
<20 ans (N=39)	27	69,2%
≥20 ans (N=15)	7	46,6%
<b>Total (N = 54)</b>	<b>34</b>	<b>62,9%</b>

Le taux moyen d'absentéisme a été de 2,15 jours/mois et par patient (ET=1,33).

La circoncision a été effectuée chez 3 patients sur les 44 qui étaient de religion musulmane, soit 6,8%.

### **III- DISCUSSION**

Cette étude n'a porté que sur des cas d'hémophilie de type A. Dans un précédent travail (20), nous avons déjà noté la rareté de l'hémophilie B puisqu'elle n'était retrouvée que chez 8 % de nos patients. Même si classiquement, la distribution entre hémophilie A et hémophilie B est respectivement de 85 % et 15 %, plusieurs auteurs ont remarqué que la fréquence de l'hémophilie B semble moins importante que théoriquement.

Selon la sévérité de l'hémophilie, la forme modérée était prédominante avec 55,6 % suivie des formes majeures (29,6%) et mineure (14,8%). Il n'y avait pas de différence significative de l'âge moyen des patients selon la sévérité de l'affection. Ceci vient confirmer la tendance que nous avons observé relative à une vie de plus en plus prolongée chez nos patients de forme majeure.

En effet, même si nos patients sont d'un âge moyen assez jeune puisque 38,8 % avaient moins de 10 ans, nous avons remarqué que 27,9% de nos cas avaient un âge de 20 ans et plus. Ces résultats peuvent être considérés comme le fruit d'une prise en charge précoce et régulière des patients, insistant sur l'éducation, afin de prévenir au maximum les accidents potentiels.

L'étude du lieu de résidence des patients nous a montré une disparité entre Dakar où résidait 87 % des patients et les villes de l'intérieur du pays. Ceci est lié en grande partie au fait que le centre de référence se situe à Dakar. Cette situation est commune à beaucoup de pays sous développés (4,19) où les infrastructures restent limitées dans la capitale. Une sensibilisation du corps médical et de toute la population est nécessaire pour que la structure soit connue et que les patients puissent être suivis, quelle que soit leur lieu de résidence.

Concernant la morbidité de l'hémophilie, nous avons noté que les hémarthroses étaient plus fréquentes, suivies des hémorragies extériorisées puis des hématomes. La sévérité de l'hémophilie influençait significativement la fréquence des hémarthroses mais n'influençait pas celle des hématomes ou des hémorragies extériorisées. Le nombre de 1078 épisodes hémorragiques retrouvés dans notre étude est comparable aux 1019 épisodes retrouvés pendant 12 mois chez 190 patients suivis en France et en Espagne (21). Il faut tout de même remarquer que l'ensemble de ces patients avaient une hémophilie de type sévère alors que seuls 29,6% de nos patients avaient cette forme d'hémophilie.

La localisation des hémarthroses a été respectivement plus fréquente au niveau du genou, du coude et de la cheville conformément à d'autres études (2,17). La susceptibilité de ces articulations à faire les hémarthroses s'explique par le fait qu'elles n'ont qu'un seul plan de morbidité et que toute sollicitation en dehors de ce plan, peut entraîner une élongation capsulo-synoviale, source d'hémorragie.

Nous avons également retrouvé une prédominance des hémorragies extériorisées sur les hématomes. La fréquence des hémorragies extériorisées a été retrouvée comme une particularité de l'hémophilie chez le noir Africain par Sangaré (18).

Concernant la prise en charge des accidents hémorragiques, l'éducation des patients à prendre en charge les accidents minimes à domicile avec des moyens simples et efficaces (3) a été bénéfique puisque 88,5% des accidents ont été traités à domicile. La quantité de facteurs VIII utilisée a été en moyenne de 407,4 UI/patient/an. Elle reste très insuffisante puisqu'on estime à 20.000 UI la quantité minimale qu'il faut par an pour un hémophile de 70 Kg (13).

Les conséquences médico sociales sont dominés par les sequelles articulaires puisqu'elles étaient observées chez 53,8 % de nos patients, ce qui a déjà été noté dans nos études antérieures (8). La prévalence de l'hépatite B et du VIH chez les hémophiles n'est pas plus important que dans la population générale puisque 7,4 % étaient positifs pour l'Ag HBS alors qu'on note 10 % de positivité à l'Ag HBS chez les donneurs de sang de Dakar. Un seul patient a été retrouvé positif pour le VIH. Il faut noter que ce dernier avait 35 ans et qu'il n'avait jamais reçu de produits sanguins. La transmission par voie sexuelle a été incriminée après interrogatoire. Au total, la contamination des hémophiles par les agents infectieux ne semble pas encore être une préoccupation selon notre étude.

Concernant l'insertion sociale des hémophiles même si 62,9 % de nos patients conservent une activité professionnelle ou scolaire, le taux d'absentéisme est de 2,15 jours en moyenne par mois et par an.. Ceci rend

compte des difficultés d'insertion sociale des hémophiles, qui doivent bénéficier d'un soutien aussi bien des autorités que de la société toute entière. Une autre difficulté d'insertion sociale est représentée par la non circoncision puisque seuls 6,8% de nos patients ont été circoncis. Cette situation est très mal vécue aussi bien par le patient que par ses parents qui considèrent la pratique de la circoncision comme un acte d'une grande valeur religieuse et de reconnaissance sociale pour le jeune garçon.



# CONCLUSION

Les objectifs de ce travail étaient de décrire les aspects épidémiologiques de l'hémophilie, et d'apprécier la morbidité et les conséquences médico-sociales de cette affection dans un pays sous développé, le Senegal.

Pour cela nous avons suivi pendant trois ans une cohorte de patients hémophiles au niveau du service d'hématologie du CHU de Dakar.

Sur le plan épidémiologique, nous avons retrouvé que l'ensemble de nos patients souffraient d'hémophilie A. Malgré la prédominance des formes de gravité modérée et mineure, nous avons retrouvé 29,6% de formes majeures, taux plus élevé que dans nos études antérieures et qui dénote d'une amélioration dans la durée de survie des patients atteints de formes sévères d'hémophilie. Le faible taux de patients vivant hors de Dakar nous a confirmé la nécessité de sensibiliser d'avantage le corps médical et la population sur la reconnaissance de l'hémophilie.

Concernant la morbidité de l'hémophilie, nous avons retrouvé une plus grande fréquence des hémarthroses, suivies des hémorragies extériorisées et des hématomes. Des progrès importants ont été remarqués dans la prise en charge des accidents hémorragiques par les patients eux-mêmes ou par leurs parents puisque 88,5% des épisodes hémorragiques ont été traités à domicile. Une insuffisance a été notée dans l'utilisation de concentrés de facteurs puisque la quantité moyenne par patient et par an n'a été que de 407,4 UI.

Les conséquences de l'hémophilie sur les patients ont été dominées par les sequelles articulaires et les difficultés d'insertion sociale.

Ce travail nous permet de dégager les priorités pour l'amélioration de la prise en charge des hémophiles :

- 1- Créer des centres de référence dans les services d'hématologie déjà existants, et leur doter de moyens diagnostiques adéquats pour tous les aspects biologiques de l'hémophilie et des autres maladies de la coagulation
- 2- Sensibiliser les autorités et la communauté pour la prise en compte de l'hémophilie dans tous les programmes de santé et d'aide sociale
- 3- Améliorer les performances des services de transfusion sanguine et assurer la disponibilité des concentrés de facteurs.

## REFERENCES

**1- Adewuyi JO, Coutts AM, Levy L, Liloyd SE**

Hemophilia care in Zimbabwe

Cent Afr J Med, 1996, 42 : 153-156

**2- Aledort LM, Haschmeyer RH, Petterson H**

A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor VIII deficient hemophiliacs.

J. Int. Medicine, 1994, 236 : 391-399

**3- Battistela LR**

Rehabilitation in haemophilia - options in the developing world.

Haemophilia, 1998, 4 : 486-490

**4- Benchikh EFS, Nekkai S, Bensadok M, Madjene F, Ramaoun M., Belhan M**

The first hemophilia centre in Algeria, aspects of haemophilia care in the developing word

Haemophilia, 1998, 4 (3) : p199

**5- Berntrop E**

Methods of Haemophilia care delivery : regular prophylaxis versus episodic treatment

Haemophilia 1995, 1(Supp1) : 3-7

**6- Bird A, Isarangkura P, Almagro D, Gonzaga A and Srivastava A**

Factor concentrates for haemophilia in the developing world

Haemophilia, 1998, 4 : 481-485

**7- Chardy M**

Management of haemophilia in developing countries with available resources

Haemophilia 1995, 1(Supp1) : 44-48

**8- Diop S, Thiam D, Badiane M, Fall K, Touré AO, Diakhaté L**

Articular complications of haemophilia in Senegal

Haemophilia, 1998, **4(3)** :p218.

**9- Duraiswamy G**

Haemophilia society of Malaysia, Kuala Lumpur.

Personal Communication

**10- Goodeve AC, Chuansumrit A, Sasanakul W, Isarangkura P, Preston EF, Peake JR**

A comparison of allelic frequencies of ten DNA polymorphisms associated with factor VIII and F IX genes in Thai and Western European population.

Blood Coag Fibrin, 1994, **5** : 29-35

**11- Kasper CK, Aledort LM, Counts RB, Edson JR, Fratantoni J, Green D et al.**

More uniform measurement of factor VIII inhibitors

Thrombosis et Diathesis Hemorrhagica, 1975, **34** : 869-872

**12-Kasper CK, Mannucci PM, Boulyjenkov V, Brettler D, Chuansumrit A, Heijnen L et al**

Hemophilia in the 1990's: Principles of treatment and improved access to care.

Seminars in thrombosis and Haemostasis, 1992, **18(1)**: 1-10

**13- Key issues in haemophilia treatment: Products and care.**

WFH Bulletin, N°1, 1997.

**14- Ljung RCR**

Prenatal diagnosis of haemophilia

In Baillière's Clin Haematol 1996, **9**: 243-257

Desmopressin (DDAVP) in the treatment of bleeding disorders: the first 20 years.

Blood 1997, **90**: 2515-2521.

**16- Nathwani AC, Tuddenham EGD**

Epidemiology of coagulation disorders

In Bailliere's clinical Haematology 1992, **5**: 383-439

↙ **17- Pollman H, Linnenbecker S**

The frequency of joint bleeding in early childhood in patients with severe hemophilia.

XII International Congress of the WFH

Dublin, Ireland, 23-28 June 1996. Abstract **67**

**18- Sangare A, Sanogo I, Koffi C, et al**

Prévalence et profil clinique de l'hémophilie du noir Africain en zone urbaine.

Med Trop, 1990, **50**: 221-225

**19- Srivastava A, Chuansumrit A, Chardy M, Duraiswamy G and Karagus C.**

Management of haemophilia in the developing world.

Haemophilia, 1998, **4**: 474-480

**20-Thiam D, Diop S, Berrada S, Badiane M, Touré AO, Diakhaté L.,**

Presenting features at diagnosis and complications of haemophilia in Dakar :  
apropos of 25cases

Hematol Cell Ther, 1997, **39**: 1-4

**21 - Tussel J, Molho P and the Global Research in orthopedic welfare.**

Evaluation of clinical, radiological, economic and quality of life parameters related to orthopedic status in haemophilic patients in Spain and France.

Haemophilia, 1998, **4 (3)**: p175



**15- Mannucci PM**

Desmopressin (DDAVP) in the treatment of bleeding disorders: the first 20 years.

Blood 1997, **90**: 2515-2521.

**16- Nathwani AC, Tuddenham EGD**

Epidemiology of coagulation disorders

In Bailliere's clinical Haematology 1992, **5**: 383-439

↙ **17- Pollman H, Linnenbecker S**

The frequency of joint bleeding in early childhood in patients with severe hemophilia.

XII International Congress of the WFH

Dublin, Ireland, 23-28 June 1996. Abstract **67**

**18- Sangare A, Sanogo I, Koffi C, et al**

Prévalence et profil clinique de l'hémophilie du noir Africain en zone urbaine.

Med Trop, 1990, **50**: 221-225

**19- Srivastava A, Chuansumrit A, Chardy M, Duraiswamy G and Karagus C.**

Management of haemophilia in the developing world.

Haemophilia, 1998, **4**: 474-480

**20-Thiam D, Diop S, Berrada S, Badiane M, Touré AO, Diakhaté L.,**

Presenting features at diagnosis and complications of haemophilia in Dakar :  
apropos of 25cases

Hematol Cell Ther, 1997, **39**: 1-4

**21 - Tussel J, Molho P and the Global Research in orthopedic welfare.**

Evaluation of clinical, radiological, economic and quality of life parameters related to orthopedic status in haemophilic patients in Spain and France.

Haemophilia, 1998, 4 (3): p175