

Observation 3 :

Un garçon âgé de 9 ans a été hospitalisé en 2008 pour explorer une hématurie totale intermittente évoluant depuis 6 mois. L'examen physique été strictement normal. L'échographie sus pubienne (Figure 5) a montré une image bourgeonnante de la face latérale droite de la vessie. La cystoscopie a objectivé une lésion mamelonnée, richement vascularisée de 1 cm, localisée au niveau la face latérale droite évoquant en premier lieu un hémangiome caverneux. Le complément scannographique n'a pas montré de localisation extra vésicale. Cette lésion a été traitée par une photo coagulation au laser Neodymium. La coagulation a été délivrée à la puissance de 15W et le temps de coagulation été de 5 minutes. Les suites opératoires étaient simples. Le recul est actuellement de 3 ans sans récurrence.

Figure 5 : Echographie sus pubienne : Formation échogène de la paroi latérale droite de la vessie

**Conclusion**

L'hémangiome caverneux de la vessie est une cause rare d'hématurie, cette lésion vésicale se rencontre plus fréquemment chez l'enfant. Le diagnostic peut être suspecté par l'imagerie et surtout par la cystoscopie. La confirmation histologique par des biopsies est risquée et n'est pas nécessaire pour indiquer un traitement. Ce traitement peut être réalisé par la photo coagulation au laser, qui est considéré comme le traitement de première intention, mais avec risque de récurrence. Une cystectomie partielle peut être proposée mais reste un geste invasif pour une pathologie bénigne.

References

1. J.A. March Villalba, C. Domínguez Hinarejos, A. Serrano Durbá, F. García Ibarra. Bladder cavernous hemangioma as a cause of hematuria in a child. *actas urol esp.* 2010;34:288-303.

Cherif Mohamed, Ktari Kamel, Ben Slama Mohamed.Riadh, Bouzouita Abderzak, Darouich Amine, Chebil Mohamed

Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Charles Nicolle, Service d'urologie, Tunis, Tunisie

Déficit acquis combiné en facteur V et VIII de la coagulation

Moins connus que les anticorps anti phospholipides qui peuvent être associés à des manifestations thrombotiques, les anticorps acquis dirigés contre les facteurs de la coagulation entraînent des manifestations cliniques qui peuvent être très variables, avec des formes asymptomatiques ou au contraire associées à des complications hémorragiques sévères (1, 2). Leurs circonstances d'apparition sont variables et souvent imprécises (2, 3). Le risque hémorragique et la symptomatologie sont très proches de ceux observés lors du déficit congénital sévère correspondant. Les auto-anticorps anti-FVIII sont les plus fréquents. D'autres types d'auto-anticorps ont été très rarement décrits (anti-facteur V, inhibiteurs du facteur de Willebrand etc.) (4). Nous rapportons ici une observation d'anti-FV et d'anti-FVIII acquis.

Observations

Une femme de 52 ans, aux antécédents de dépression mélancolique traitée par Chlorpromazine et Halopéridol, était admise pour exploration d'un taux de prothrombine bas. L'interrogatoire avait noté un épisode de rectorragie modérée de résolution spontanée. A l'admission la patiente était asthénique, la tension artérielle était à 9/6 mmHg. La fréquence cardiaque était à 84 battements/mn. L'examen notait une légère pâleur cutanéomuqueuse sans ictère ni adénopathies périphériques ni ecchymoses ni purpura. L'examen abdominal et le toucher rectal étaient normaux. La recherche d'une néoplasie sous-jacente était négative. Le bilan d'hémostase retrouvait une numération plaquettaire normale à 400 000/mm³, un taux de prothrombine à 26%, le taux du fibrinogène était normal avec un allongement du TCA à 100 s pour un témoin à 30 s, le temps de saignement était à 6 mn (la valeur normale est inférieure à < 6 mn). Le taux d'hémoglobine restait stable à 11,4g /dl. La protidémie était à 57g/l. Le reste du bilan biologique était normal. Les taux du facteur V et du facteur VIII étaient nettement diminués respectivement à 3% (VN 65 à 120%) et à 12% (VN 65 à 150%) avec présence d'auto anticorps circulants dirigés contre le facteur V et le facteur VIII de la coagulation. Le titrage de ces auto-anticorps était respectivement de 0,3 unité Bethesda (UB) par millilitre et de 1 unité Bethesda (UB) par millilitre. Le reste du bilan de la coagulation, en particulier l'activité plasmatique des autres facteurs influençant le taux de prothrombine (facteurs II, VII, X), était normal. Le test de mélange correcteur par l'ajout de plasma témoin ne permettait d'obtenir aucune correction du taux de prothrombine, ni du TCA permettant d'éliminer un déficit constitutionnel en facteur V. Le diagnostic de déficit acquis en facteur V était confirmé par la présence d'un anticorps anti-facteur V. L'enquête étiologique à la recherche d'une néoplasie et le bilan immunologique (facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaires et anti-antigènes solubles) étaient négatifs. Devant l'absence de manifestations cliniques mettant en jeu le pronostic vital nous

avons opté pour l'abstention thérapeutique. L'évolution est stable sur le plan biologique et sans manifestations cliniques après un recul de 3 ans.

Conclusion

Notre observation peut être qualifiée d'idiopathique avec une évolution favorable sans récurrence. Il n'existait aucun argument clinique ou biologique en faveur d'affections auto-immunes. Le bilan biologique de notre patiente a mis en évidence un déficit combiné en facteur VIII et en facteur V en rapport avec la présence respectivement d'anticorps anti-FVIII et anti-FV. A notre connaissance un déficit acquis portant sur plus d'un facteur de la coagulation est exceptionnel et a rarement été rapporté. L'enquête familiale était négative. Ce trouble de la coagulation est en rapport avec un anticorps ayant une activité inhibitrice anti-FV et à faible titre anti-FVIII d'origine dysimmunitaire dont l'étiologie est inconnue. Le diagnostic peut être difficile ou retardé en raison d'une grande variabilité de la présentation clinique. La prise en charge thérapeutique est difficile du fait de l'absence de recommandations ou de stratégie thérapeutique validée.

References

- 1- P Knobl, K Lechner. Acquired factors V inhibitors. *Clinical Haematology* 1998; 11:305-317.
- 2- Alcantara M, Ducastelle S, Rugeri L, Dargaud Y. Le déficit acquis en facteur V : une pathologie hémorragique rare à manifestations cliniques variables. *Rev Med Interne*. 2011 ;32:e59-61.
- 3- Schleinitz N, Veit V, Chouquet D et al. Anticoagulant acquis antifacteur V: nosology, risque hémorragique et prise en charge thérapeutique à propos de trois observations. *Rev Méd Interne* 2001 ; 22 :1119-23.
- 4- Godeau P, Bletry O, Piette JC, Wechsler B. Anticoagulants circulants les conditions cliniques du diagnostic. *Rev. Med Interne* 1985 ; 6 : 523-5.

Khammassi Naziha, Mohsen Dorsaf, Abdelhedi Haykel, Cherif Ouahida
Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Razi,
Service de Médecine Interne, La Manouba, Tunisie