

## LA CIRCONCISION DES HEMOPHILES PAR LA TECHNIQUE DE SECTION CUTANEO-MUQUEUSE EN DEUX TEMPS SOUS PINCE GUIDE : ETUDE PRELIMINAIRE A PROPOS DE 26 CAS

### CIRCUCISION IN PATIENTS WITH HEMOPHILIA THE USE OF A TWO STROKE TECHNIQUE OF CUTANEOUS AND MUCOSAL SEPARATE SECTION WITH GUIDED GRIP: PRILIMINARY STUDY ABOUT 26 CASES

SAGNA A\*, SECK M\*\*, NDOYE M\*\*\*, NDOYE NA\*, GUEYE SM\*\*\*, FALL I\*\*.

\*Service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants Albert Royer Dakar-Fann

\*\*Centre National de Transfusion Sanguine (CNTS)

\*\*\*Service d'Urologie et Andrologie de l'Hôpital Général de Grand Yoff.

Auteur correspondant: Aloïse SAGNA alosagna@hotmail.com; 777017241 ; CHNEAR Bp 25755 Dakar-Fan.

#### Résumé :

La circoncision traduit une excision complète ou partielle du prépuce chez le sexe masculin. Ce geste constitue un acte chirurgical délicat du fait des risques d'hémorragie majorés sur terrain d'hémophilie. Le but de notre travail est de présenter notre approche séparée cutanée et muqueuse sur pince-guide qui permet un geste technique précis et une prévention des complications surtout hémorragiques. Il s'agit d'une étude prospective sur trois mois, d'août à octobre 2010, en collaboration avec le Service d'hématologie clinique du Centre National de Transfusion Sanguine (CNTS) et le Service d'Urologie de l'Hôpital Général de Grand Yoff. Tous les patients ont été sélectionnés au CNTS et soumis à un protocole de traitement médical anti-hémophilique pré, per et postopératoire. La technique chirurgicale comporte un repérage du niveau de section au crayon dermatographique suivi d'une excision sous pince guide avec contrôle minutieux de l'hémostase au bistouri électrique. Nous avons opérés 26 patients d'âge moyen 9,6 ans avec des extrêmes de 1an et 30ans, tous des hémophiles de type A, diagnostiqués sur la base d'un allongement isolé et corrigé du TCA, associé à un taux de facteur VIII inférieur à 30%. Il s'agissait de 08 hémophiles sévères (taux < 1%), 09 modérés (1%<taux<5%) et 09 mineurs (5%<taux<30%). L'étude a relevé des hémorragies postopératoires mineures dans 10cas, une persistance d'un saignement en nappe dans un cas ayant motivé la reprise opératoire et un cas de décès après la sortie de l'hôpital lié vraisemblablement à une infection intercurrente.

Les auteurs, au-delà de la technique de section cutané-muqueuse en deux temps avec contrôle strict de l'hémostase qu'ils proposent, soulignent l'exemple d'une collaboration étroite entre Chirurgiens Pédiatriques, Urologues et Hématologues pour une posthécotomie sans risque des hémophiles.

**Mots clés :** Circoncision, Prépuce, Technique, Hémophilie

#### Summary:

*Circumcision consists in partial or complete excision of the foreskin in male sex. This gesture is a delicate surgical act by the fact of hemorrhagic risks raised on hemophilia field. The aim of the study is to present our guided grip separate cutaneous and mucosal approach. The technique allows precision in section and prevention of hemorrhagic heavy complications. A three month prospective study was realized in collaboration between the National Centre of Blood Transfusion (NCBT), Adult Urology department and Pediatric Surgery department. All patients were selected through NCBT's hemophilia follow up and everyone was subject to medical protocol treatment against hemorrhagic risks on that field. The surgical procedure starts on locating the level of foreskin section by land marking followed by cutaneous guided grip excision. Then control of hemorrhage is done meticulously using electrocoagulation before completing with the mucosal resection. Therefore a 5/0 absorbable running suture is made between skin and mucosa. The cohort was made up of twenty six patients, all hemophilic A with an average age of 9.6 years and extremes of 1year and 30 years. Diagnosis confirmation was based on factor VIII rate which was low in 08 cases (rate<1%), moderate in 09 cases (1%<rate>5%) and minor (5%<rate>30%) in 10 patients. The study had revealed minor postoperative hemorrhage in 10cases, in one patient persisting bleeding was noted without any vascular cause after operative resumption. A case of death was recorded likely due to an infection declared after the patient had been discharged from hospital.*

*The authors highlight, beyond the technique of cutaneous and mucosal separate section with hemorrhage control they propose, the example of close collaboration between Pediatric Surgeons, Urologists and Hematologists for safety circumcision in patients with Hemophilia.*

**Keywords:** Circumcision, Foreskin, Technique, Hemophilia

## INTRODUCTION

L'hémophilie est une maladie hémorragique due à un déficit en facteur VIII (hémophilie A) ou en facteur IX (hémophilie B) de la coagulation. Il s'agit d'une affection héréditaire atteignant surtout le sujet de sexe masculin, le gène responsable étant porté par le chromosome X. [1] La maladie se manifeste par un saignement interne ou externe faisant suite à un traumatisme mineur ou à une intervention chirurgicale. [2] Dans certaines sociétés africaines, la non circoncision est une difficulté très mal vécue aussi bien par l'hémophile que par les parents qui considèrent cette pratique comme un acte d'une grande valeur religieuse et de reconnaissance sociale pour le jeune garçon. [3] Nous rapportons notre étude préliminaire de prise en charge par la technique de section cutanéomuqueuse en deux temps sous pince guide.

## MALADES ET MÉTHODE

Il s'agit d'une étude prospective sur trois mois, d'août à octobre 2010, en collaboration avec le Service d'hématologie clinique du Centre National de Transfusion Sanguine (CNTS) et le Service d'Urologie de l'Hôpital Général de Grand Yoff. Tous les patients ont été sélectionnés au CNTS et soumis à un protocole de traitement médical préopératoire comportant une dose de 30 UI/kg de concentrés de facteurs VIII une heure avant l'acte chirurgical; cette dose est répétée systématiquement toutes les 24 heures pendant 48 heures en postopératoire. Les produits utilisés sont ceux à base de complexe prothrombine activé (FEIBA®) mais aussi les recombinants (REFACTO® ; RECOMGINATE®). À chaque épisode hémorragique une dose supplémentaire est administrée ainsi que l'acide tranexamique (Exacyl®) à raison de 20mg/kg toutes les 12heures par voie intraveineuse pendant 3 jours et en application locale lors des pansements. Une antibioprophylaxie utilisant l'oxacilline à la dose de 50mg/kg/j pendant dix jours ainsi qu'un traitement antalgique à base de Paracétamol ont été préconisés chez tous les patients.

La technique débute, après la réalisation du bloc pénien, par un repérage du niveau de section cutané au crayon dermatographique. Ce dernier est choisi à environ 2mm en dessous du reflet de la limite basale du gland sur la peau du prépuce. Une pince de Kocher est ensuite placée transversalement suivant le repère, en amont du gland qui est bien refoulé en dessous. (Figures 1 et 2) Un premier temps d'incision cutanée à la lame froide est fait selon le repérage avec dissection et hémostase minutieuse au bistouri électrique. (Figure 3) Le second temps de section muqueuse est ensuite réalisé suivant la même méthode de la pince de Kocher et selon un repère de 2mm en dessous du sillon balano-préputial; le geste est complété par une suture sous forme de deux hé-

mi-surjets cutanéomuqueux au fil Vicryl® 5/0 après hémostase parfaite. (Figure 4 et 5) Une compresse à la Bétadine est enroulée de façon légèrement compressive autour de la suture puis enlevée dès le lendemain; la plaie est laissée à l'air avec des consignes d'hygiène globale et un attouchement biquotidien à l'Eosine 2% réalisé.



Figure 1: les étapes du bloc pénien.



Figure 2: le premier temps de section cutanée.

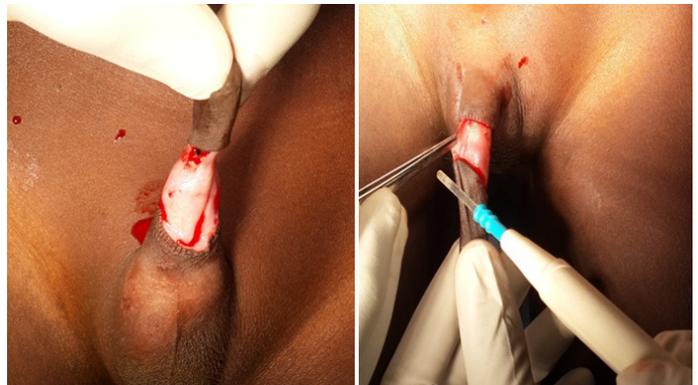


Figure 3: le contrôle de l'hémostase au Bistouri électrique.



Figure 4: le deuxième temps de section muqueuse suivi d'hémostase complémentaire.



**Figure 5 :** la suture cutanéomuqueuse par deux hémisurjets.

## RÉSULTATS

Nous avons opérés 26 patients, tous des hémophiles de type A, diagnostiqués sur la base d'un allongement isolé et corrigé du TCA, associé à un taux de facteur VIII inférieur à 30%. Il s'agissait de 08 hémophiles sévères (taux < 1%), 09 modérés (1% < taux < 5%) et 09 mineurs (5% < taux < 30%). L'âge moyen des patients était de 9,6 ans avec des extrêmes de 1an et 30ans. La cohorte comportait 18 enfants de moins de 10 ans soit 69% des cas; six garçons avaient un âge compris entre 11 et 20ans. Seuls deux patients étaient âgés de plus de 21ans. La majorité des patients étaient originaires de Dakar soit 21cas. Les différentes ethnies recensées étaient par ordre d'importance: Wolof (10cas), Sérère (7cas), Pulaar (4cas), autres (5cas). Le caractère familial de la maladie était retrouvé dans plus de la moitié des cas et la quasi-totalité des patients avait des antécédents de traitement par les concentrés de facteur VIII. Ce traitement substitutif a été systématique en pré et postopératoire dans tous les cas et le nombre de jours cumulés d'exposition aux concentrés de facteur VIII se situait entre 2 et 25 jours. Chez quatre de ces malades on notait des inhibiteurs anti-facteurs VIII avec un titre inhibiteur compris entre 1,5 et 3,8 UB/ml. Tous les patients ont été opérés par le même chirurgien et la durée moyenne de l'intervention était de 35minutes avec des extrêmes de 23 et 62minutes. Des complications hémorragiques mineures postopératoires ayant évolué favorablement ont été notées chez 10 malades. Un cas de persistance de saignement en nappe a été relevé chez un hémophile sévère motivant une reprise opératoire et une hospitalisation prolongée pendant 21 jours. Nous avons retrouvé un nombre

moyen de jours d'administration de facteurs VIII de 11jours avec des extrêmes de 5 et 16jours et un délai moyen de cicatrisation de 7jours pour des extrêmes de 5 et 26jours. La durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours pour des extrêmes de 2 et 21 jours. L'étude a relevé un cas de décès qui serait lié à une infection intercurrente après la sortie de l'hôpital.

## DISCUSSION

### Aspects épidémiologiques

Dans les pays de tradition musulmane ou juive la circoncision, le plus souvent pour des raisons religieuses, est pratiquée toujours chez l'enfant. Gnassingbé au Togo rapporte un total de 200 nouveau-nés et nourrissons circoncis dans quatre services chirurgicaux du CHU de TOKOIN en 18 mois. Bankole en Côte d'Ivoire note un âge moyen de 16mois tandis que Sylla à l'hôpital A. Le Dantec de Dakar rapporte en 2003, sur 63 cas, un âge moyen de 10 ans. Notre travail corrobore cet aspect avec un âge moyen de circoncision des hémophiles de 10ans. [5 ; 6]

Nous avons noté que la plus part des malades étaient originaires de Dakar avec une représentation ethnique majoritairement wolof et sérère. Ceci semble lié au fait que la capitale est la seule à disposer d'un laboratoire spécialisé et d'un centre de référence. La maladie est par conséquent sous diagnostiquée à l'intérieur du pays. Srivastava rapporte que cette situation est commune à tous les pays du tiers monde où les infrastructures sont concentrées dans la capitale. [7]

L'hémophilie A était retrouvée chez tous les patients avec un caractère familial noté dans plus de la moitié des cas et la quasi-totalité des malades avait des antécédents de traitement par les concentrés de facteurs VIII. Des auteurs comme GAY et MARTINOWITZ ont révélé dans leurs études respectives l'existence de formes sporadiques dans 30% des cas qui seraient dues à une mutation génique spontanée du chromosome X. [8 ; 9]

La prédominance des manifestations sévères est notée dans la littérature européenne. [11 ; 12] Notre étude révèle de son côté une répartition homogène avec 35% de formes modérées, 34% de formes mineures et 31% de formes sévères dans lesquelles on retrouvait la présence d'inhibiteurs anti-facteurs VIII circulants chez quatre malades.

### Morbidité de l'hémophilie

Les accidents hémorragiques et l'âge des patients constituent les principaux facteurs de morbidité de la maladie. Ces hémorragies spontanées qui surviennent surtout dans les formes sévères sont dans la plupart des cas représentées par les hémarthroses rarement par les saignements viscéraux voire cérébraux. [10; 11; 12] Dans notre travail l'hémorragie post opératoire était le seul facteur de morbidité relevé ;

aucune autre hémorragie associée n'a été notée.

### Aspects thérapeutiques

La base du traitement médical prophylactique est l'apport en facteur VIII nécessaire pour obtenir une hémostase efficace. Cette prophylaxie est conduite sous forme d'injection à la dose de 25 à 40 UI/Kg trois fois par semaines. Les médicaments substitutifs sont des produits recombinants fabriqués par génie génétique ou des préparations extemporanées à partir du sang des donneurs. [13 ; 14] Dans notre étude la procédure consistait à compléter les patients en concentrés de facteurs à la dose de 30UI/kg une heure avant le geste chirurgical ; cette dose était répétée systématiquement toutes les 24 heures pendant 48 heures ; une dose complémentaire était administrée à chaque épisode hémorragique et une antibioprofylaxie systématique à base d'Oxacilline par voie orale à la dose de 50mg/kg pendant dix jours était de mise. Chez quatre patients présentant des inhibiteurs circulants le traitement était différent utilisant le complexe prothrombinique activé (FEIBA®) ou le facteur VII recombinant (NOVOSEN®).

L'indication de la posthémectomie était la convenance religieuse dans tous les cas et la durée moyenne de l'intervention était de 35 minutes. La plupart des équipes médicales conviennent que bien qu'il puisse y avoir des avantages sur la santé des personnes, il n'y a aucune justification médicale à la circoncision de routine celle-ci ne devant être effectuée uniquement que pour des raisons médicales établies et ne devrait pas être universellement recommandée. [15 ; 16]

La circoncision chez les hémophiles constitue un acte chirurgical délicat du fait des risques hémorragiques majorés. [17] Ainsi l'étude de notre technique sur ce terrain particulier a été motivée par le souci de contrôle optimal de l'hémostase. En effet, notre méthode de section cutanéomuqueuse en deux temps sous anesthésie locale permet un contrôle minutieux du saignement au Bistouri électrique d'abord en sous-cutané puis au plan muqueux. Cette hémostase parfaite était complétée par une suture par deux hémi-surjets au fil vicryl 5/0. Certains auteurs comme Avanoglu au Nigeria proposent le Gomco clamp avec utilisation de colle biologique d'autres au Pakistan préfèrent le Plastibell pour son caractère rapide et facile. [18; 19]

Un cas de complication majeure à type de saignement persistant en nappe avec reprise opératoire et hospitalisation prolongée a été enregistré dans notre série. Cette hémorragie était le fait d'une indication opératoire limite chez un hémophile sévère avec un taux de facteur VIII inférieur à 1% et la présence d'inhibiteur circulant. SHITTU au Nigéria rapporte 52% de complications hémorragiques sur un total de 72 patients circoncis dont 63 hémophiles A, 5 hémophile B et 4 cas de maladie de Von Willebrand. Sasmaz

en Turquie relève une réduction des complications hémorragiques avec l'augmentation des quantités de facteurs et l'utilisation de colle biologique. [20 ; 21] Nous avons déploré un cas de décès qui serait lié à une infection intercurrente après la sortie de l'hôpital. La complication septicémique a été relevée par Sylla dans sa série mais aussi par Machmouchi dans son protocole de circoncision néonatale au Gomco clamp. [6 ; 22] Dans notre cas la cicatrisation était quasi complète et le décès ne semblait pas en rapport direct avec l'acte chirurgical.

### CONCLUSION

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire caractérisée par l'absence ou la diminution des facteurs de la coagulation notamment du facteur VIII et du facteur IX. La circoncision sur ce terrain demeure un danger réel à cause du risque encouru. L'objectif général de ce travail était de faire la circoncision en utilisant de faibles quantités de facteur avec un contrôle hémostatique opératoire optimal. Le choix de la technique doit donc répondre à un résultat esthétique et fonctionnel optimal avec un minimum de risque de complication per et postopératoire. Notre étude, au-delà de la technique de section cutanéomuqueuse en deux temps avec contrôle strict de l'hémostase qu'elle propose, souligne l'exemple d'une collaboration étroite entre Chirurges Pédiatriques, Urologues et Hématologues pour une posthémectomie sans risque des hémophiles.

### RÉFÉRENCES

1. Boco V, Latoundji S, Zohoun I et al. Les arthropathies hémophiliques à Cotonou. *Méd Afr Noire*, 1997 ; 43 (3) : 153-156.
2. Boehlena F, RaddatzMüllera P, Brande B et al. Hémophilie dans la pratique du médecin de famille. *Forum Med Suisse*, 2011; 11 (26) : 452-457.
3. Bonnefoy Y. Dictionnaire des mythologies et des religions des sociétés traditionnelles et du monde antique. Flammarion Paris 1981; (1) : 201-203.
4. Gnassingbé K, Akakpo-Numado KG, Anoukoum T, Songnec B, Lambonia, Kokoroko EK. La circoncision chez le nouveau-né et le nourrisson au bloc opératoire du CHU de Lomé: technique utilisant le Gomco clamp versus technique utilisant uniquement des pinces. *Prog Urol* 2010; 20(7): 532-7.
5. Bankole Sanni R, Coulibaly B, Niandiolo R, Denoulet C, Vodi T. Les séquelles de la circoncision et de l'excision traditionnelles. *Med Afr Noire* 1997; 44(4): 239-41.
6. Sylla C, Diao B, Diallo AB, Fall PA, Sankale AA, Ba M. Les complications de la circoncision: à propos de 63 cas. *Prog Urol* 2003; 13: 266-72.
7. Srivastava A, Chuansumrit A, Chardy M et al. Management of haemophilia in the developing world.

Haemophilia, 1998; 4: 474-480.

8. Gay V, Fertferrer S. Conductrice de l'hémophilie: ce qu'il faut savoir.

9. Martinowitz U, Varon D, Jonas P et al. Circumcision in haemophilia : the use of fibrin glue for local hemostasis. J Urol, 1992; 148 (3): 855-857.

10. De Palma AF. Haemophilia arthropathy. Rel Res, 2001 (63): 139-142.

11. Guyot M, Drouot H, Duquesnoy B. Arthropathie hémophilique. Appareil locomoteur, 1996; 14-280-A-10.

12. Thompson AR. Gene Therapy for the haemophiliacs.

Haemophilia, 2000; 6(1): 115-119.

13. Guérois C. L'hémophilie aujourd'hui. Kinésithérapie, 2009; 88: 32-36.

14. Latour JF. Facteurs antihémophiliques: traitement substitutif de l'hémophilie A et B. Dossier du CNIM, 2003; 24 : 3-4.

15. Laumann EO, Masi CM, Zuckerman EW. Circumcision in the United States: prevalence, prophylactic effects and sexual practice. JAMA, 1997; 277(13): 1052-1057.

16. Nathanson S. La circoncision: geste rituel et thérapeutique? Méd Enf, Septembre 2004 : 415-418.

17. Karaman MI, Zulfikar B, Caskurlu T, Ergenekon E. Circumcision in hemophilia: a cost- effective method using a novel device. J Pediatr Surg, 2004; 39(10): 1562-1564.

18. Avavoglu A, Celik A, Ulman I. Safer circumcision in patients with hemophilia: the use of fibrin glue for local haemostasis. BJU International, 1999; 83:91-94.

19. Grünwald M, Beneke H, GÜthner C. Acquired haemophilia: experiences with a standardized approach. Haemophilia, 2001; 7: 164- 169.

20. Shittu OB; Shokunbi WA. Circumcision in haemophiliacs: the Nigerian experience. Haemophilia, 2001; 7: 534-536.

21. Sasmaz I, Antmen B, Leblebisatan G et al. Circumcision and complications in patients with haemophilia in southern part of Turkey: Cukurova experience. Haemophilia, 2012; 18 (3): 426-430.

22. Machmouchi M, Alkhotani A. Is a neonatal circumcision judicious? Eur J Pediatr Surg 2007; 17(4): 266-9.