



ORIGINAL ARTICLE

Management of circumcision in hemophilic children: experience of the pediatric department of Sétif University Hospital

Mouna MESSASSET, Belkacem BIOUD

ABSTRACT

In Muslim countries, circumcision is a major social and religious practice. In children with hemophilia, however, this procedure carries a substantial risk of bleeding. Currently, there is neither an international consensus nor a national protocol in Algeria for the perioperative management of circumcision in this population. **Objective:** To evaluate the efficacy, safety, and complications of a standardized circumcision protocol in children with hemophilia. A retrospective study was conducted at Sétif University Hospital between January 2013 and December 2023. Fifty-eight children with hemophilia A or B, including all severity grades, who underwent circumcision according to our standardized protocol were included. The protocol consisted of a preoperative clotting factor infusion to achieve a target factor level of 90–100%, injectable tranexamic acid (20 mg/kg/day), and prolonged postoperative hospital monitoring. The median age at circumcision was 3 years. Postoperative bleeding occurred in 6 patients (10.3%), and all episodes were successfully controlled with an additional clotting factor infusion. One patient (1.7%) developed a factor VIII inhibitor. No deaths or severe infectious complications were observed. This standardized protocol proved to be safe, reproducible, and cost-effective. It could serve as the basis for the development of a national protocol for circumcision in children with hemophilia in Algeria.

Service de pédiatrie, CHU Sétif, Université Farhat Abbas Sétif, Algérie.

Received: 21 Apr 2026**Accepted:** 05 Jul 2026**Correspondance to:** Mouna MESSASSETE-mail: mounamessasset5@gmail.com

Keywords: hemophilia, circumcision, hemorrhagic complication, tranexamic acid.

1. INTRODUCTION

La circoncision est l'une des plus anciennes interventions chirurgicales, remontant à l'âge de pierre et pratiquée dans l'Égypte ancienne [1–3]. Elle constitue une alliance religieuse pour les hommes juifs et a été recommandée par le prophète Mahomet [3,4]. Dans le Talmud de Babylone, on dispensait déjà du rite de la circoncision le troisième enfant d'une fratrie dont les deux aînés étaient morts d'hémorragie post-circoncision. Dans notre pays, à l'instar des autres pays musulmans, la circoncision revêt une importance sociale majeure [5], ces dernières années, elle a tendance à être réalisée plus précocement, vers le huitième jour de vie, alors qu'elle était habituellement pratiquée entre 4 et 6 ans [3]. Les progrès thérapeutiques ont offert une meilleure sécurité aux hémophiles pour toute procédure chirurgicale, cependant, les données de la littérature restent peu consensuelles concernant la prise en charge spécifique de la circoncision chez les hémophiles. La Fédération mondiale de l'hémophilie décrit des facteurs clés individuels et médicaux à prendre en compte, sans imposer de protocole unique.

L'objectif de cette étude était d'évaluer notre expérience en matière de circoncision des enfants hémophiles et de définir les taux d'efficacité, de sécurité et de complications de notre protocole.

2. PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective, observationnelle, réalisée dans le service de pédiatrie du CHU de Sétif en collaboration avec les chirurgiens pédiatres faisant partie de l'équipe pluridisciplinaire entre le 1^{er} janvier 2013 et le 31 décembre 2023. Ont été inclus tous les enfants âgés de 1 à 10 ans, porteurs d'une hémophilie A ou B ayant bénéficié d'une circoncision dans notre établissement selon le protocole standardisé du service. Le diagnostic d'hémophilie avait été préalablement établi sur les critères biologiques habituels (taux de facteur plasmatique < 40 %). Ont été exclus les enfants ayant un inhibiteur détecté avant la procédure ou ayant des antécédents de chirurgie majeure compliquée.

Un consentement éclairé écrit a été obtenu des parents ou tuteurs légaux pour chaque enfant avant la réalisation de la circoncision, après information complète sur les risques hémorragiques et les modalités du protocole et après l'accord du comité d'éthique local du CHU de Sétif.

Chez tous les patients, un bilan a été réalisé comportant une formule de numération sanguine, un groupage, un bilan d'hémostase standard, des sérologies virales (HBS, HBC, HIV), le dosage du facteur VIII ou IX plasmatique, la recherche d'un inhibiteur (uniquement pour les hémophiles A sévères) et une mesure de la demi-vie du facteur VIII chez les hémophiles A sévères (pharmacocinétique individuelle).

Notre protocole associe un antifibrinolytique (Acide tranexamique) à raison de 20 mg/kg/jour en intraveineux, débuté 24 heures avant l'intervention, poursuivi pendant 7 jours et une substitution antihémophilique standard (concentré de facteur antihémophilique VIII pour les hémophiles A – concentré de facteur antihémophilique IX pour les hémophiles B). La première dose précède l'incision d'une heure, cette dose vise un niveau supérieur de concentration pour maintenir le taux de facteur plasmatique à 90–100 % pendant les premières 24 h afin d'assurer un thrombus initial solide tandis que les trois premières doses de j1 ont été administrées toutes les 8 heures pour les hémophiles A et toutes les 12 heures pour les hémophiles B pendant 48h, l'objectif était de maintenir le taux de facteur plasmatique entre 40 et 30 % afin d'amorcer le taux initial du facteur plasmatique et dans un autre but de consolider le thrombus constitué, enfin, les doses étaient réduites pour atteindre un taux cible de 10-20 % les jours suivants. Au 5^e jour, les patients ont été libérés. En effet, une dose supplémentaire était administrée en cas de saignement clinique objectivant un taux de 20% après avoir éliminé une cause locale éventuellement et tous les enfants ont été contrôlés après la chute de l'escarre une semaine plus tard.

Sous anesthésie générale, la technique chirurgicale consistait à une incision circonférentielle du prépuce puis une excision aux ciseaux chirurgicaux, puis une hémostase locale soigneuse a été réalisée, les berges cutanées ont été suturées au fil résorbable 4/0, enfin, un pansement simple a été appliqué puis retiré immédiatement en postopératoire. Une surveillance rigoureuse a été assurée, guettant la survenue de complications dont la plus redoutable est un accident hémorragique postopératoire (défini par un saignement nécessitant une dose supplémentaire de facteur ou une reprise chirurgicale); cependant, d'autres complications secondaires ont été recherchées, à savoir une infection de site opératoire, l'apparition d'un inhibiteur antifacteur VIII ou IX ainsi que la consommation totale de facteur (UI/kg).

Les données ont été analysées à l'aide du logiciel SPSS version 20. Les variables quantitatives sont exprimées en médiane (minimum-maximum) et les variables qualitatives en effectifs (pourcentages avec une décimale). Un seuil de $p < 0,05$ a été considéré comme significatif.

3. RÉSULTATS

L'âge médian à la circoncision était de 3 ans (extrêmes : 2-6 ans). L'hémophilie A représentait 79,3 % des cas (n=46) et l'hémophilie B 20,7 % (n = 12). La répartition selon la sévérité est détaillée dans le tableau 1.

Tableau 1. Caractéristiques des patients.

Hémophilie A % (n)	46
Sévère	33 (71,7%)
Modérée	2(4,3%)
Mineure	11(24%)
Hémophilie B % (n)	12
Sévère	5(41,6%)
Modérée	2(16,8%)
Mineure	5(41,6%)
Âge à la circoncision, médiane (intervalle)	3 (2-6) ans
Poids à la circoncision, médian (intervalle)	15,2 (10-28) kgs
Quantité totale de facteur VIII utilisée [concentré (unité)/poids (kg)], médiane	179 (122–236) U/ kg
Quantité totale de facteur IX utilisée [concentré (unité)/poids (kg)], médiane	60(30–90) U/ kg
Durée d'hospitalisation, médiane (intervalle)	2,7 (3–10) jours
Complications, % (n)	8
Saignement	6 (10 ,3%)
Infection	1 (1,7%)
Développement des inhibiteurs antifacteur VIII (ACC)	1 (1,7%)

Chez les hémophiles A, la médiane de la consommation totale de facteur antihémophilique A (VIII)était de 179U/kg (Intervalle entre 122 et 236U kg) avec une médiane de consommation initiale de 98 U/kg (intervalle entre 88 et 110 U kg) alors que les doses suivantes administrées avaient une valeur médiane de 60U/kg (intervalle entre 35 à 80 U kg),tandis que chez les patients hémophiles B, la médiane de la consommation totale de facteur antihémophilique A B (IX) était de 60 (Intervalle entre 30 et 90 U kg) et les doses suivantes ont été administrées à une médiane de 30 U/kg(20-90U/kg). De l'acide tranexamique a été appliqué à tous les enfants pendant 5 jours depuis le premier jour avant la circoncision.

Six enfants (10,3 %) ont présenté un saignement postopératoire, ils étaient tous des hémophiles A sévères dont la cause était un traumatisme mineur du site opératoire nécessitant une dose supplémentaire de concentré de facteur antihémophilique A , permettant de juguler le saignement dans tous les cas observés, sans reprise chirurgicale. Un enfant (1,7 %) porteur d'une hémophilie A légère a développé un inhibiteur du facteur VIII détecté 3 mois après la circoncision, c'était un fort répondeur (Taux d'inhibiteurs supérieur à Sunités Bethesda), Il a été pris en charge selon le protocole d'immunotolérance du centre et est actuellement sous traitement prophylactique par un by passant après échec de l'éradication des inhibiteurs par une induction de la tolérance immune qui a duré plus de 13 mois. Une infection superficielle du site opératoire (1,7 %) a été également observée, résolutive sous antiseptique local sans antibiothérapie systémique, en revanche ,aucun décès ni complication sévère n'a été enregistré pour l'ensemble des enfants.

4. DISCUSSION

La prise en charge globale de l'hémophilie incite à la préservation de la santé physique, de la qualité de vie, mais aussi au bien-être psychosocial [15], ce dernier objectif, défini par la fédération mondiale de l'hémophilie, s'applique parfaitement à la circoncision qui demeure un rituel très important pour les hémophiles et leurs familles en Algérie comme dans d'autres pays musulmans [5] . Le fait d'être non circoncis expose l'enfant à un sentiment de honte et d'exclusion vu les dimensions psychologiques et culturelles associées à la circoncision et l'importance accordée à cette pratique par les familles, qui la considèrent comme une obligation sociale et un signe d'appartenance religieuse sacrée même en présence d'une pathologie hémorragique chronique telle que l'hémophilie[4]. Par conséquent, la décision de réaliser une circoncision chez les enfants hémophiles doit prendre en considération le rapport bénéfice-risque, ainsi que les attentes culturelles et religieuses des familles [6]. Pour cela, le moment opportun de la circoncision doit être choisi avec prudence en respectant les recommandations internationales qui soulignent la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire impliquant hématopédiatres, chirurgiens et anesthésistes afin de garantir la sécurité de l'intervention[13] tout en respectant l'impact économique de la procédure, mais aussi en se méfiant des complications immunologiques qui peuvent survenir après un traitement intensif comme la circoncision. Définie comme procédure chirurgicale à risque intermédiaire chez les patients hémophiles , la circoncision nécessite un protocole rigoureux de substitution afin d'obtenir un taux plasmatique adéquat de facteur de coagulation avant et après l'intervention [13].

Notre étude rapporte une expérience de 58 circoncisions chez des enfants hémophiles selon un protocole standardisé associant substitution factorielle intermittente et acide tranexamique : le taux de complications hémorragiques était de 10,3 %, tous contrôlés par une dose supplémentaire de facteur, sans mortalité. L'âge moyen de la circoncision était de 3,66 ans et 88% des enfants circoncis étaient âgés entre 3 ans et 4 ans, ainsi, nos résultats se rapprochent d'une étude monocentrique de Houti au CHU de Tlemcen chez 107 hémophiles de 1989 à 2022 qui rapporte que l'âge optimal de la circoncision se situait entre 2 à 5 ans [16] rejoignant les résultats de l'étude multicentrique de Berkouk [17] qui rapporte les mêmes résultats de notre série et propose un consensus national concernant l'âge de la circoncision entre 3 et 5 ans. Concernant les données internationales, la circoncision néonatale est l'opération la plus courante réalisée aux États-Unis (plus de 60%), Canada (48 %) et Royaume-Uni (24 %) pour les bénéfices rattachés à l'absence de sensation de douleur et l'hémostase qui ne présente pas un problème en raison de très petits vaisseaux péniens[3], autre avantage est celui du coût de la circoncision, une étude menée par Kearney en 2015 analysant la circoncision néonatale chez les patients atteints d'hémophilie sévère auprès d'hématologues pédiatriques de centres de traitement de l'hémophilie (HTC) à travers les États-Unis, 38% ont déclaré qu'ils autoriseraient cette procédure pendant la période néonatale puisque 22% n'ont utilisé qu'une dose de facteur de remplacement [19].

Contrairement aux enfants sains, la circoncision des hémophiles doit être programmée avec une évaluation préopératoire du profil hémostatique et la connaissance des paramètres pharmacocinétiques individuels du facteur déficient qui permettent une meilleure adaptation du traitement substitutif[13], dans notre étude, nous avons privilégié un schéma de substitution par bolus intermittents plutôt qu'une perfusion continue, stratégie déjà rapportée comme efficace et économiquement avantageuse dans la littérature par les équipes de Kavakli et al[5,7] et Avanoglu et al[8], quand à la durée de substitution utilisée dans notre protocole, elle était de 48 heures comme dans la plupart des études de la littérature [7,8,10,13], plus encore cette durée est raccourcit chez les nouveau-nés issus de communautés juives pratiquant la circoncision au huitième jour de vie ou des protocoles simplifiés reposant sur une substitution limitée ont été proposés[3]. Afin de renforcer l'hémostase locale et de réduire le risque hémorragique, l'utilisation concomitante des agents antifibrinolytiques [14] jouent un rôle essentiel dans la stabilisation du caillot et contribuent à diminuer les besoins en concentrés de facteurs de coagulation comme l'acide tranexamique qui représente un complément thérapeutique important. Dans notre série, la première dose a été administrée 24 h avant circoncision suivant les recommandations de Martinowitz et al[10], point primordial aussi est l'utilisation de dispositifs chirurgicaux spécifiques, notamment le couteau diathermique, qui a été décrite comme une approche rentable permettant une meilleure maîtrise du saignement peropératoire [7] et qui fait défaut chez nos chirurgiens pédiatres malheureusement ; par contre l'utilisation de colle de fibrine a démontré son efficacité dans l'amélioration de l'hémostase locale et dans la réduction de la consommation de facteurs de coagulation et par conséquent une diminution significative des coûts du traitement[8], tel que le prouve l'expérience turque d'Izmir qui rapporte que l'utilisation de la colle de fibrine permettait de limiter le remplacement en facteur à une durée de 48 heures, même chez les formes sévères[20], dans la même visée, s'ajoute l'expérience juive où la circoncision est pratiquée au huitième jour de vie associant l'application de colle de fibrine en plus d'une seule dose de facteur [3] qui est généralement suffisante pour prévenir les saignements lors de la circoncision des nouveau-nés hémophiles [10,14].

Bien que la durée d'hospitalisation était courte (2 à 5 jours), le taux de complications hémorragiques de notre protocole était de 10,3 % chez les patients, ce taux de saignement post-opératoire apparaît donc acceptable et relativement faible comparativement à plusieurs expériences publiées comme dans la série de Houti : 18 % [16], l'expérience marocaine : 40 % [18], la série de Kearney : 34 % [19] et celle rapportée dans certaines séries africaines (Nigeria : 20 %) [12] qui est nettement supérieure à celle observée dans notre cohorte.

En revanche, notre taux est comparable aux séries turques (5-15 %) [5,7], 6 % seulement dans la série de Yilmaz en Turquie [20] où la colle de fibrine a été utilisée, appuyant les études qui ont montré que son application est une méthode sûre et efficace pour le traitement des hémorragies [21], par contre la survenue d'un inhibiteur, chez un patient hémophile A léger (1,7 %) était une complication immunologique iatrogène rare mais grave soulignant l'importance de surveiller l'apparition d'inhibiteurs après toute exposition intensive à des concentrés de facteur, même pour des actes de faible importance chirurgicale apparente [6,13,15]. Une étude égyptienne sur le risque de saignement et de développement d'inhibiteurs après la circoncision incluant 61 enfants atteints d'hémophilie A sévère a retrouvé des inhibiteurs à titre élevé développés chez 7 patients (12 %) contre 4 patients (11,1 %) dans le groupe non circoncis [22]. Le même résultat a été obtenu par l'équipe de Kearney analysant la circoncision néonatale, où le développement des inhibiteurs était de 39 % [19].

Enfin, malgré les progrès thérapeutiques actuels, la circoncision chez l'enfant hémophile demeure un acte à risque, qui doit être réalisé exclusivement dans des centres disposant d'une expertise en hémostase, mais la question du bénéfice médical réel de la circoncision chez l'enfant hémophile reste débattue [6] et doit être appréciée à la lumière des considérations culturelles, religieuses et psychosociales propres à chaque société. Nos résultats suggèrent qu'un protocole court associant substitution adaptée en facteur de coagulation et acide tranexamique constitue une approche efficace et sécuritaire pour la réalisation de la circoncision chez les enfants hémophiles. Dans cette optique, une étude prospective multicentrique nationale serait nécessaire pour valider ce protocole et évaluer son coût-efficacité par rapport aux alternatives (colle de fibrine, facteurs recombinants à demi-vie prolongée).

5. CONCLUSION

Dans notre pays, la circoncision chez l'enfant hémophile revêt une importance sociale et religieuse majeure qui doit être réalisée dans un centre de référence disposant d'un hématopédiatre et d'un chirurgien expérimenté. Notre protocole, associant substitution factorielle intermittente et acide tranexamique, est sûr, reproductible et peu coûteux ; il pourrait servir de base à un protocole national. Néanmoins, la question qui reste en suspend est : quelle est l'utilité de la circoncision chez l'hémophile puisque le risque hémorragique existe malgré une bonne substitution ? Cela mérite jurisprudence, sans oublier le souci psychosocial de la question.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Niku SD, Stock JA, Kaplan GW. Neonatal circumcision. *Urol Clin North Am.* 1995;22(1):57-65.
2. Bayat A. Tip tarihinde sunnet (Circumcision in medical history). *Bilim ve Utopya.* 1996;29:10-1.
3. Kavakli K, Aledort LM. Circumcision and haemophilia: a perspective. *Haemophilia.* 1998;4(1):1-3. doi:10.1046/j.1365-2516.1998.00155.x
4. Ozturk OM. Psychological effects of circumcision practiced in Turkey. *Turk J Pediatr.* 1963;5:66-9.
5. Kavakli K, Kurugöl Z, Goksen D, Nisli G. Should hemophilic patients be circumcised? *Pediatr Hematol Oncol.* 2000;17(2):149-53. doi:10.1080/088800100276505
6. Rodriguez V, Titapiwatanakun R, Moir C, Schmidt KA, Pruthi RK. To circumcise or not to circumcise? Circumcision in patients with bleeding disorders. *Haemophilia.* 2010;16(2):272-6. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02119.x
7. 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):1562-4. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.06.025
8. Avanoğlu A, Celik A, Ulman I, Ozcan C, Kavakli K, Nisli G, et al. Safer circumcision in patients with haemophilia: the use of fibrin glue for local haemostasis. *BJU Int.* 1999;83(1):91-4. doi:10.1046/j.1464-410x.1999.00909.x
9. Kavakli K, Nisli G. Circumcision, hemophilia, and being healthy in developing countries. *Pediatr Hematol Oncol.* 2001;18(6):419-20. doi:10.1080/088800101316922056
10. Martinowitz U, Varon D, Jonas P, Bar-Maor A, Brenner B, Leibovitch I, et al. Circumcision in hemophilia: the use of fibrin glue for local hemostasis. *J Urol.* 1992;148(3):855-7. doi:10.1016/S0022-5347(17)36743-5
11. Kavakli K, Nisli G, Ozcan C, Avanoğlu A, Ulman I, Gokdemir A, et al. Safer and much cheaper circumcision using fibrin glue in severe hemophilia. *Haemophilia.* 1997;3(3):209-11. doi:10.1046/j.1365-2516.1997.00112.x
12. Shittu OB, Shokunbi WA. Circumcision in haemophiliacs: the Nigerian experience. *Haemophilia.* 2001;7(6):532-6. doi:10.1046/j.1365-2516.2001.0537b.x
13. Hermans C, Altisent C, Batorova A, Chambost H, De Moerloose P, Karafoulidou A, et al. Replacement therapy for invasive procedures in patients with haemophilia: literature review, European survey and recommendations. *Haemophilia.* 2009;15(3):639-58. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01950.x
14. Martinowitz U, Schulman S. Fibrin sealant in surgery of patients with a hemorrhagic diathesis. *Thromb Haemost.* 1995;74(1):486-92.
15. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition. Chapitre 9.3: Circumcision. *Haemophilia.* 2020;26(Suppl 6):125-6. doi:10.1111/hae.14046
16. Houti. Circoncision chez l'hémophile. XVIIIème congrès national d'hématologie. *Revue algérienne d'hématologie.* Octobre 2022.
17. Berkouk Redjimi Y. La gestion de la circoncision chez l'hémophile en Algérie: étude multicentrique. 2014.
18. Nafil H, Tazi I, Mahmal L. Circumcision in patients with hemophilia A in the Marrakech region (Morocco). *Med Sante Trop.* 2013;23(1):111-2. doi:10.1684/mst.2013.0152

19. Kearney S, Sharathkumar A, Rodriguez V, Chitlur M, Valentino L, Boggio L, et al. Neonatal circumcision in severe haemophilia: a survey of paediatric haematologists at United States Hemophilia Treatment Centers. *Haemophilia*. 2015;21(1):52-7. doi:10.1111/hae.12528
20. Yilmaz D, Akin M, Ay Y, Balkan C, Celik A, Ergun O, et al. A single centre experience in circumcision of haemophilia patients: Izmir protocol. *Haemophilia*. 2010;16(6):888-91. doi:10.1111/j.1365-2516.2010.02324.x
21. Avanoglu A, Celik A, Ulman I, Ozcan C, Kavakli K, Nisli G, et al. Safer circumcision in patients with haemophilia: the use of fibrin glue for local haemostasis. *BJU Int*. 1999;83(1):91-4. doi:10.1046/j.1464-410x.1999.00909.x
22. Elalfy MS, Elbarbary NS, Eldebeiky MS, El Danasoury AS. Risk of bleeding and inhibitor development after circumcision of previously untreated or minimally treated severe hemophilia A children. *Pediatr Hematol Oncol*. 2012;29(5):485-93. doi:10.3109/08880018.2012.704624