

Déficit constitutionnel en facteur XIII de la coagulation chez un sujet jeune :

à propos d'un cas

Krimi K^{1,2}, Benkirane S^{1,2}, Nabil M^{1,2}, Mamad H^{1,2}, Pr. Masrar A^{1,2}
Laboratoire central d'hématologie, centre hospitalier universitaire IBN SINA, Rabat
Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat

INTRODUCTION

Le déficit en facteur XIII est une anomalie constitutionnelle rare de la coagulation. La prévalence dans le monde étant de l'ordre de 1 pou 2 millions d'habitants. Les déficits constitutionnelles en facteur XIII sont de transmission autosomique récessive, les formes homozygotes sont très rare, les formes homozygotes ou hétérozygotes composites sont associés à un syndrome hémorragiques caractérisé par ses localisations particulières (à la chute du cordon ombilical, hématomes sous cutanés étendus) et sa survenue plusieurs heures après un traumatisme. Des retards à la cicatrisation et des cicatrices d'aspect anormal ont également été décrits. Dans ce travail nous rapportons un cas diagnostiqué au laboratoire central d'hématologie du CHU IBN SINA DE RABAT.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 21 ans admis au service des urgences médicales hospitalière (UMH) au CHU IBN SINA DE RABAT après la survenue des hématomes au niveau des pieds. L'hématome à provoqué une saillie sous la peau, il est de couleur bleu foncé avec contraction de muscle douloureuse, sensation de gonflement et difficulté de flexion du genou. Le patient à été diagnostiqué auparavant comme hémophile type A et après administration du facteur VIII même à forte dose le patient ne répond pas au traitement. L'enquête familiale à mis en évidence un déficit en facteur XIII chez le petit frère du patient révélé par la survenue d'une hémorragie à la chute du cordon ombilical

CONCLUSION

Le déficit en facteur XIII de la coagulation est une anomalie très rare dans la majorité des cas la maladie est diagnostiqué après la survenue d'une hémorragie inhabituelle en période néonatale associé à un retard de cicatrisation et une hémorragie lors de la chute du cordon mais il existe des cas ou le syndromes hémorragique est de type hématomes et ou hémarthroses .Le diagnostic de déficit en facteur XII doit être évoqué devant tout syndromes hémorragiques de type hématomes et ou hémarthroses surtout si le patient ne réponde pas au traitement substitutif par les facteurs. L'interrogatoire familial à permis de retenir le diagnostic de déficit du facteur XIII

DISCUSSION

Le déficit congénital en facteur XIII est une affection génétique très rare c'est le plus rare des déficit en facteur de la coagulation. Les déficits en facteurs XIII sont classiquement révélés par la survenue d'une hémorragies à la chute du cordon ombilical en période néonatale dans 80% des cas ou par une hémorragie intra crânienne spontanées dans 30% des cas, d'autres types de saignement sont également rapportés, hémorragies post chirurgicales dans 40% des cas, des saignement sous cutanés dans 57% des cas et aussi 49% d'hématomes musculaire. La survenue des différentes manifestations hémorragiques était en fonction du taux plasmatique du facteur XIII. Des saignements de type hématomes intramusculaires, des hémarthroses, des hémorragies digestives ont été décrites lorsque l'activité plasmatique du facteur XIII est inférieure à 10%. Lorsque le taux du facteur XIII est situé entre 0% et 24% les saignements sont modérée de type ecchymoses, épistaxis lorsque le taux du facteur XIII atteint une valeur de 37% il Ya la survenue des hémorragies post -traumatiques suite à la prise de traitement anticoagulant ou antiagrégants

RÉFÉRENCES

- Gruel, Y., Harroche, A., Hochart, A. & Vayne, C. Hémostase du nouveau-né. Revue Francophone d'Hémostase et Thrombose 2, 45–57 (2020).
- Andrew, M. et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. Blood 70, 165–172 (1987).
- Nowak-Göttl, U. et al. Developmental hemostasis: A lifespan from neonates and pregnancy to the young and elderly adult in a European white population. Blood Cells Mol Dis 67, 2–13 (2017).

