

Déficit en facteur XIII de la coagulation: à propos de 8 cas sur une période de 5 ans

S. Lakrami*, H. Mamad*, Fz. Lfaquir*, A. Zkik*, F. Lazreq*, S. Benkirane*, A. Masrar*

* Laboratoire central d'hématologie. Centre hospitalier Ibn Sina de Rabat, Maroc.

Faculté de médecine et de pharmacie. Université Mohamed V de Rabat, Maroc.

Contextualisation

Le déficit en facteur XIII (FXIII) de la coagulation est une maladie constitutionnelle hémorragique très rare, de transmission autosomique récessive, favorisée par la consanguinité. Les formes homozygotes sont très rares. Il se manifeste cliniquement par des signes hémorragiques variés, dont les plus caractéristiques: l'hémorragie ombilicale néonatale, hémorragies intracrâniennes (HIC) spontanées, saignements post-traumatismes...

Objectifs

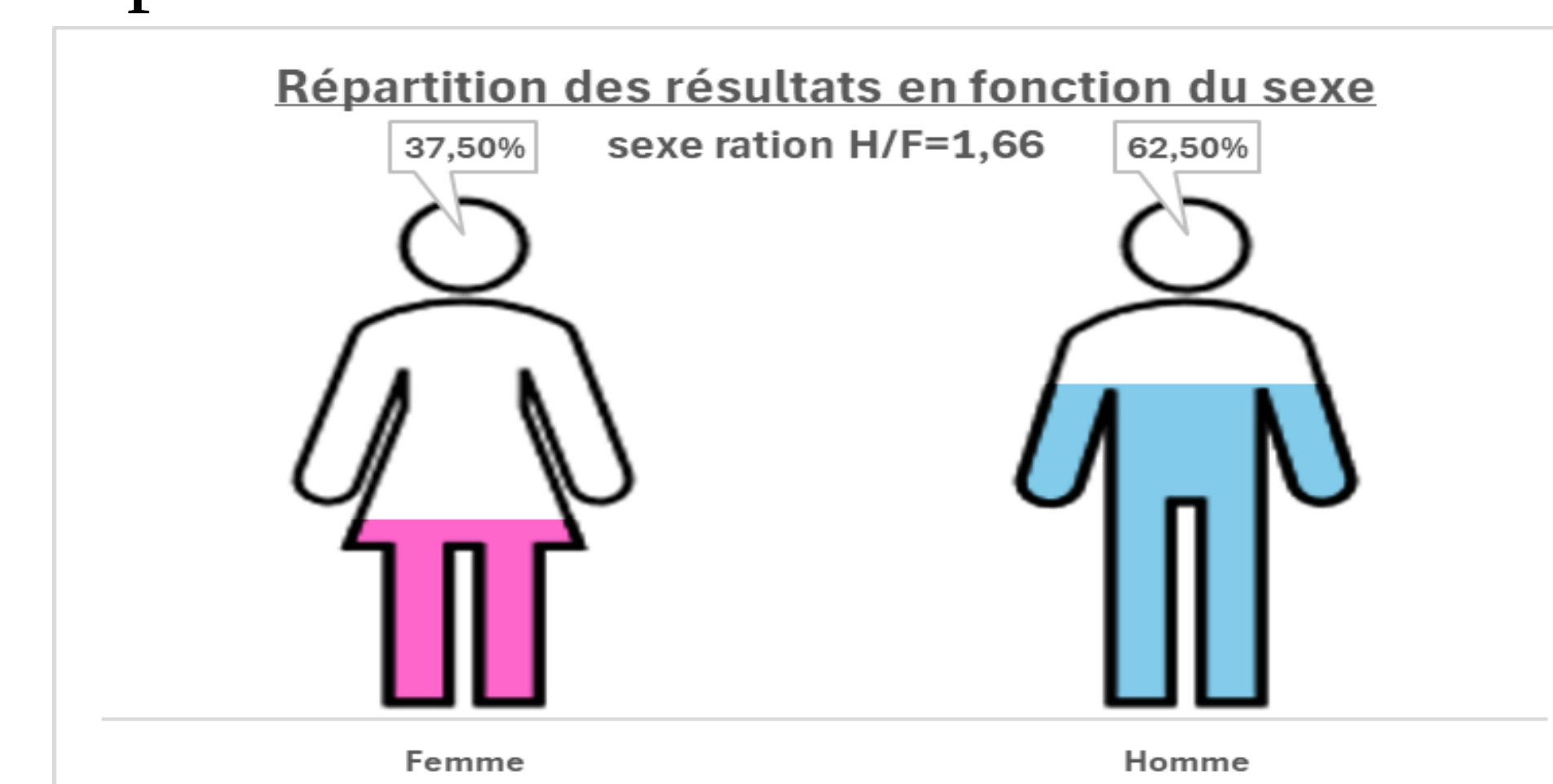
L'objectif de ce travail est d'illustrer une série de 8 cas de déficit en FXIII de la coagulation des patients diagnostiqués au sein de notre laboratoire.

Méthodes

- ✓ Etude **rétrospective**.
- ✓ Durée de **5 ans**: du 01/01/2020 au 22/09/2024.
- ✓ Incluant les patients reçus pour suspicion de troubles d'hémostase et présentant un **déficit en FXIII** de coagulation diagnostiqués au sein de notre laboratoire.
- ✓ Les données épidémiologiques dont l'âge, le sexe et les signes cliniques ont été recueillis à partir des **registres** et du **système informatique** de validation biologique du laboratoire.

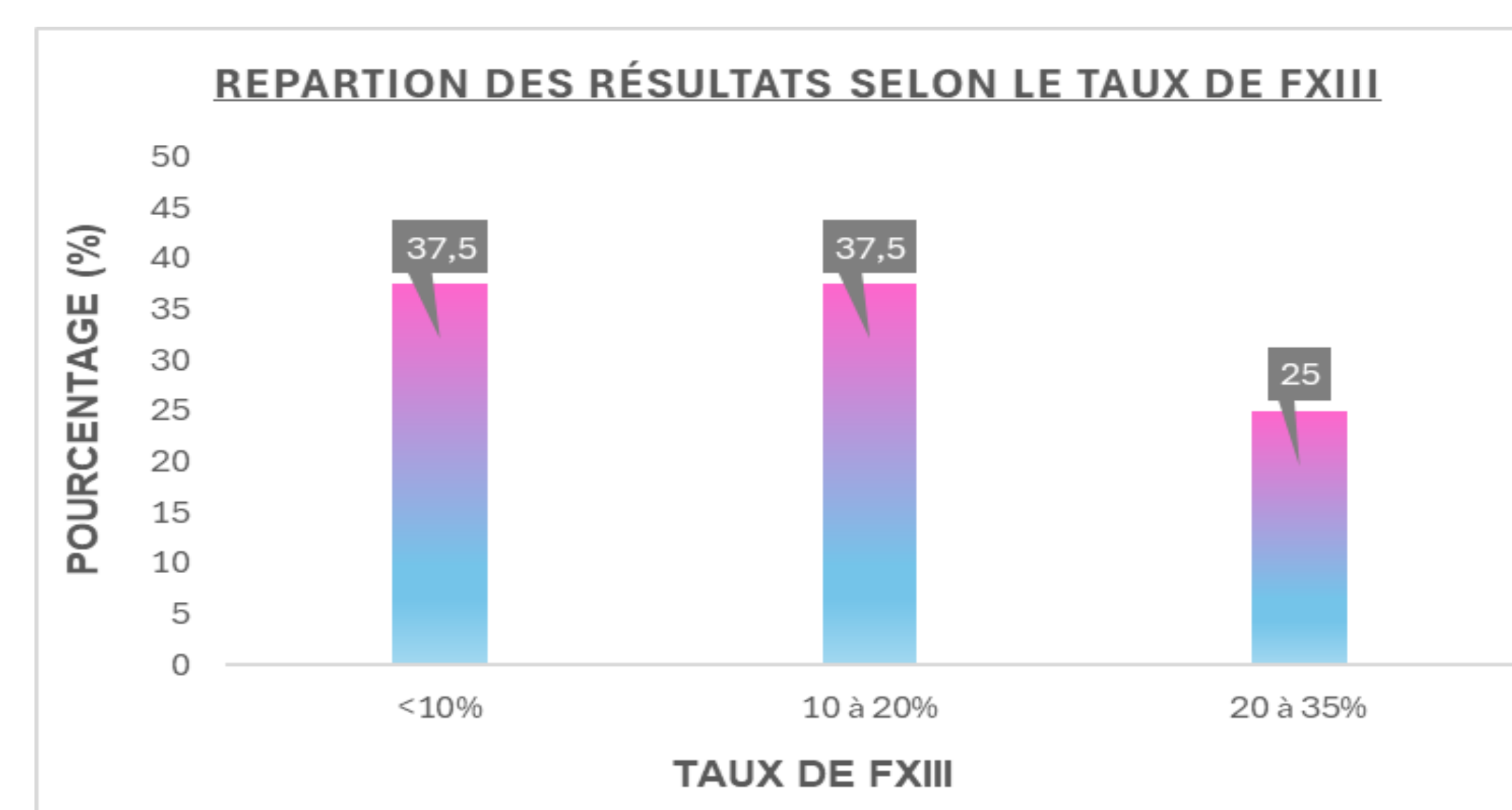
Résultats obtenus

Durant la période de cette étude, **8 cas** de déficit en FXIII de coagulation ont été répertoriés:



Répartition des résultats selon l'âge

	Nombre de cas	(%)
Nouveau-né	3	37,5
Enfant	4	50,0
Adulte	1	12,5



Cliniquement, des signes hémorragique (5 cas) tel purpura, ménomérorragie ont été rapporté pour les déficit mineur ou modéré en FXIII, des signes plus caractéristiques (3 cas) ont été rapporté pour les déficit sévères (taux <10%) tel hémorragie à la chute du cordon, hématome sous dural, hématome de la cuisse avec sensation de gonflement et difficulté de flexion du genou

Discussion

Le déficit en FXIII représente une anomalie génétique très rare dont la prévalence à l'échelle mondiale est de l'ordre de 2 par million d'habitants [1,2]. Plusieurs études ainsi que le registre international Rare Bleeding Disorders Database ont montré que les formes sévères sont révélées dans la majorité des cas par des hémorragies à la chute du cordon ombilical en période néonatale ou des HIC spontanées lorsque le taux plasmatique du FXIII était comprise entre 0 et 10,9%. D'autre types des saignements modérés étaient rapportés tel ecchymoses, gingivorragies et ménomérorragies pour des taux en moyenne de 2,6% (0-23,7%). Enfin, pour des taux en moyenne de 16,8% (0-37,1%) seulement des complications hémorragiques post-traumatique ou post-chirurgical étaient rapportées [3].

Conclusion

Le déficit en FXIII malgré sa très faible prévalence reste une anomalie qu'il faut évoquer devant des signes hémorragiques inhabituelles en période néonatale à la chute du cordon, HIC... Les cas sévères diagnostiqués doivent débiter un traitement prophylactique permettant de prévenir les complications sévères et de garantir aux femmes enceintes une grossesse à terme [4].

Référence

- [1] Ivaskевичius V, Seitz R, Kohler HP, et al. International registry on factor XIII deficiency :a basis formed mostly on European data. Thromb Haemost 2007;97(6) : 914-21.
- [2] Muszbek L, Bagoly Z, Cairo A, Peyvandi F. Novel aspects of factor XIII deficiency. Curr Opin Hematol 2011;18(5) :366-72.
- [3] Peyvandi F, Palla R, Menegatti M, et al. Coagulation factor activity and clinical bleeding severity in rare bleeding disorders: results from the European net work of rare bleeding disorders. J Thromb Haemost 2012;10(4) :615-21.
- [4] Rugeri L, Bouttefroy S, Jousseme E, Nougier C, Meunier S. Déficit congénital en facteur XIII en 2020 Prévalence, diagnostic clinique et biologique et modalités thérapeutiques. Hématologie 2020; 26 (4) :192-200. doi :10.1684/hma.2020.1571.