



Déficit en facteur X révélé à l'occasion d'une poussée dentaire

khadija Ait Zirri, Fadoua Elfersani, Hicham Yahyaoui, Mohammed Chakour
laboratoire d'hématologie, hôpital militaire Avicenne
CHU Mohammed VI, Marrakech

Introduction :

Facteur X (FX) est un facteur vitamine K dépendant, Cette glycoprotéine joue un rôle essentiel dans la coagulation en cascade, étant la première enzyme dans la voie commune de la formation de thrombine.

Le déficit en facteur X est un trouble autosomique récessif. Il figure parmi les troubles de coagulation les plus rares, mais comme tous les troubles autosomiques récessifs, il est plus répandu là où les mariages consanguins sont fréquents.

Nous rapportons le cas d'un nourrisson chez qui ce déficit a été révélé à l'occasion de la première poussée dentaire.

observation médicale:

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 11 mois , fils unique, issu de parents consanguin de 2eme degré, l'accouchement s'est déroulé par voie basse sans incidents particuliers, le nouveau né a reçu le traitement préventif par la vitamine K, vacciné selon le Programme national d'Immunisation, la chute de l'ombilic était sans accident hémorragique, l'évolution a été noté par la survenue de gingivorragie suite à une poussée dentaire des incisives inferieures à l'âge de 6 mois , pour la quelle le nourrisson a été ramené à l'hôpital provincial , le saignement a été jugulé et stabilisé sur le plan hémodynamique en urgence, l'examen clinique ne montre pas de lésions ecchymotique ni d'autres localisations hémorragiques . Le bilan initial fait de NFS, PLQ était normal par rapport à l'âge . Le bilan de coagulation plasmatique montre un TP immesurable et TCK allongé>120 Sec, pour ce bilan perturbé le nourrisson a été adressé vers le CHU où le bilan étiologique a été demandé. Le TP était immesurable et TCK restait allongé, la NFS était normale , le dosage chronométrique de l'activité coagulante des facteurs de la voie commune était comme suit : facteur V : 106% , facteur II : 65% , facteur I : 2,53 g , le facteur X de Stuart était a 1% sur 2 prélèvements à 1 mois d'intervalle , le dosage antigénique n'as pas était fait.

Ensuite le nourrisson a été adressé au service d'hématologie pour prise en charge .

Discussion :

- Le déficit congénital en facteur X est une maladie génétique très rare ; en effet, elle est connue comme la plus rare de déficiences en facteur de la coagulation .
- Très peu de travaux ont abordé cette pathologie ; la plus grande série à ce jour a été décrite en Iran et a rapporté 32 patients (1998) dont la majorité (56%) avait un déficit sévère (< 1%), et 28% présentaient un déficit modéré (1-5%). Les troubles gastrointestinaux et les hématuries n'ont été rapportées que chez des patients ayant un taux de facteur X indétectable.
- F10 est situé sur le chromosome 13q3423 et couvre 27 kb (GenBank accession no. AF503510). La structure du gène et l'organisation est homologue à celle des autres facteurs vitamine K-dépendant , à l'exception de prothrombine, ce qui suggère une évolution d'un commun ancêtre par processus de duplication et divergence.
- À ce jour, 105 mutations comprenant 82 mutations faux-sens (représentant 78% de toutes les mutations) 14 suppressions (3 délétions + 11 micro délétions), 6 sites mutations d'épissage, 2 mutations non-sens, et 1 mutation dans la région 50 flanquant, ont été signalés dans le F10. Plusieurs polymorphismes ont été également identifiés, sans aucun effet sur les niveaux du FX.
- La présente observation montre un déficit congénital sévère <1% en facteur X sans manifestations cliniques excepté la gingivorragie causé par la poussé dentaire , Le diagnostic biologique est évoqué devant un allongement du TQ et TCA. Il est confirmé par le dosage analytique des facteurs II, VII, X et V, confirmant le déficit isolé de l'activité coagulante du facteur X, alors que son dosage immunologique n'as pas était fait. Toutefois, devant ce cas on peut tirer profit de l'intérêt et l'importance d'une exploration minutieuse de tout saignement et le rôle déterminant d'une anamnèse familiale fouillée, à la recherche de tares familiales suggestives d'affections héréditaires.

Conclusion

Le déficit congénital en facteur X est une affection rare, dont le caractère non spécifique des manifestations cliniques est source d'erreur de diagnostic. Une anamnèse minutieuse à la recherche d'antécédents héréditaires devrait faire rechercher des anomalies des facteurs de coagulation qui confirment le déficit et conditionnent la thérapeutique de substitution

Bibliographie:

- 1 .Oukkache B, Benazzou N, Lhamiani C, Mamdouh M, Benchemsi N. Déficit congénital en facteur X de la coagulation Ann. Afr. Med. Vol. 4, N° 3, Juin 2011
2. Jonnavithula N, Durga P, Pochiraju KR, Kumar A, Ramachandran G. Routine Preoperative Coagulation Screening Detects a Rare Bleeding Disorder. *Anesth Analg* 2009 ; 108:76 - 78.
3. Marzia Menegatti, Ph.D.,1 and Flora Peyvandi, M.D., Ph.D.1 factor x deficiency SEMINARS IN THROMBOSIS AND HEMOSTASIS/VOLUME 35, NUMBER 4 2009
- 4 .Peyvandi F, Mannucci PM, Lak M, Abdoullahi, M. Zienali S. Congenital factor X deficiency, spectrum of bleeding symptoms in 32 iranian patients. *Britich Journal of Hematology* 1998; 101 : 626-628.