

Déficit congénital en facteur X révélé à un âge tardif

Mariam, GHRIBI, AHU, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE

- Mouna GUERMAZI , AHU, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Chaima ZAMMEL, résidente, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Nessrine REGAIEG, AHU, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Abir DERBEL, AHU, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mayeda BENHMAD, AHU, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Faten FRIKHA, Professeur, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Zouhir BAHLOUL, Professeur, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mouna SNOUSSI, Pr Agrégée, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Sameh MARZOUK, Professeur, Service de mdecine interne, CHU Hèdi Chaker, Sfax, TUNISIE

Introduction :

- Le déficit en facteur X : trouble de la coagulation du sang extrêmement rare.
- Il s’agit d’une maladie de transmission AR responsable de manifestations hémorragiques dont la sévérité dépend du taux du facteur X.
- Nous rapportons une observation particulière d’un déficit en facteur X révélée chez une femme âgée de 54 ans.

Cas clinique :

- ♀, 54 ans,
- ATCDs = 0 , Issue d’un mariage consanguin, pas d’ATCDs familiaux notables, parents décédés à un âge jeune (cause de décès non connue)
- Motif : douleurs abdominales aiguës + saignement digestif.
- Bilan initial : anémie à 6g/dl
- Scanner abdominal : des hématomes mésentériques multiples + hémopéritoine.
- Interrogatoire : pas de traumatisme, pas de prise d’anticoagulant
- CAT : transfusions de concentrés de globules rouges avec une bonne évolution.
- Enquête étiologique : TP bas à 54%
taux de facteur V et VII : normal
taux du facteur X bas à 29% (normal entre 70 et 120%).
- Enquête étiologique du déficit en facteur X :
 - ✓ biopsie des glandes salivaires accessoires (à la recherche de dépôts amyloïdes) : normale
 - ✓ ponction sternale : normale
 - ✓ Ac anticorps anti-facteur X : négatifs.
- Diagnostic retenu : déficit congénital en facteur X.

Discussion :

- facteur X : glycoprotéine synthétisée par le foie.
- C’est un facteur de la coagulation vitamine K dépendant, appartenant aux facteurs du complexe prothrombinique : II V VII X.
- Classification proposée (en 2012) pour le déficit en facteur X :
 - ✓ Facteur X activité < 10 % (grave),
 - ✓ 10 % à 40 % (modéré)
 - ✓ > 40 % (léger)
- Présentation clinique :
 - ✓ Déficit sévère : au cours de la période néonatale,, des saignements du moignon ombilical , une hémorragie intracérébrale ou gastro-intestinale, saignements lors de la circoncision.
 - ✓ Déficit modéré à léger : reconnus après un test hémostatique, en préopératoire , suite à un traumatisme ou des règles très abondantes.

- C’est une maladie héréditaire de la coagulation mais il existe des formes acquises de causes multiples.
- Le diagnostic de déficit constitutionnel :
 - * porté après avoir contrôlé le déficit sur 2 prélèvements distants
 - * après avoir éliminé les causes de déficit acquis (plus fréquentes).→ Une enquête familiale est envisagée.

- Causes de déficit acquis :
 - ✓ traitement par AVK
 - ✓ carence en vit K
 - ✓ Ice hépatocellulaire
 - ✓ CIVD
 - ✓ présence d’Ac anti-fact X
 - ✓ amylose.

- Les symptômes, les sites d’hémorragies et la sévérité sont variables mais plus le taux de facteur X est bas, plus les symptômes seront sévères.
- la soudaineté et la gravité de la présentation clinique, incite les cliniciens s à reconnaître et traiter ce trouble.
- Traitement : administration intraveineuse de produits sanguins notamment le plasma frais congelé.

Conclusion:

Déficit en facteur X : pathologie rare.
Dans la majorité des cas, il est révélé à un âge précoce.
Nous rapportons un cas d’un déficit congénital en facteur X, révélé à un âge tardif (54 ans).
L’enquête étiologique : négative, le ttt était symptomatique avec une bonne évolution.

