

DIAGNOSTIC : Déficience sévère en facteur XIII

Diagnostic établi dans la petite enfance.

Aucune complication hémorragique avec la prise de concentré de facteur XIII toutes les 4 à 6 semaines.

Prise en charge pendant la grossesse : Augmentation de la fréquence des injections de concentré de facteur XIII aux 3 semaines et prise d'une dose supplémentaire en début de travail.

ÉVOLUTION DE LA GROSSESSE : très bonne; pas d'avortement, pas de décollement, pas d'hémorragie à l'accouchement.

COMMENTAIRES:

Le déficit en facteur XIII est une condition génétique (autosomale récessive) très rare : 1 sur 1 à 3 millions d'individus. L'INR et le PTT sont normaux. Le FXIII est essentiel à la fabrication et à la persistance du caillot sanguin en stabilisant le jumelage des molécules de fibrine. Les personnes symptomatiques ont généralement moins de 5% de FXIII, et les plus à risque de saignement sont celles avec moins de 1%. Ce déficit se traduit par un saignement du cordon ombilical et par la suite, des saignements à n'importe quel site, aigus ou retardés. Les saignements cérébraux (30% des gens) sont la cause principale de mortalité. Le traitement est la prise régulière de concentrés de FXIII (Fibrogammin ou Corifact) qui peuvent être répétés lors de saignements aigus.

Pour la grossesse, le déficit est associé à une augmentation du risque d'avortement spontané et de décollement placentaire. Le niveau de facteur XIII voulu pendant la grossesse est de 3% au minimum et 10 à 20% idéalement (exigences variables entre les sociétés d'hématologie). Il n'est pas nécessaire de tester le nouveau-né si le père est asymptomatique.

Articles à conseiller sur la pathologie

Kadir RA et al. Pregnancy complications and obstetric care in women with inherited bleeding disorders. Haemophilia 2013, 19 (Suppl 4):1-10

Le site électronique de la Société Canadienne de l'hémophilie.