

DIAGNOSTIC : Déficit léger en facteur X

Diagnostic établi en raison d'un INR et PTT allongé et effectué en mesurant le facteur X (FX).

Symptômes : aucun

Prise en charge : INR, PTT et mesure du FX au troisième trimestre pour permettre ou non la péridurale.

Évolution : Aucun saignement pendant la grossesse. Hémorragie du postpartum sur atonie utérine et arrêtée par massage utérin et misoprostol. Pas d'hémorragie tardive.

Commentaires

Le déficit congénital **sévère** en FX est très rare soit 1/500 000 personnes. Il correspond généralement à un état homozygote (chromosome 13, 13q34-ter). Les déficits légers et modérés (état hétérozygote simple) sont plus fréquents, soit 1/500-2000. Le déficit est dit sévère si le taux de FX est < 1%, modéré entre 1 et 5% et léger entre 6 et 10%. Les personnes avec un taux de FX > à 10% sont asymptomatiques. Le risque de saignement est directement relié au taux de FX. Les inhibiteurs acquis du FX sont encore plus rares mais peuvent se présenter dans un contexte d'amyloïdose ou de myélome.

La littérature sur le devenir des grossesses chez les femmes présentant un **déficit en FX sévère** est pauvre. Les rapports de cas relatent des avortements spontanés, des hématomes sous chorioniques et de la prématurité. Quelques succès sont rapportés en utilisant, soit des plasmas frais congelés, soit des concentrés de FX tout au long de la grossesse. Ces femmes doivent être absolument vues et connues de l'hématologie. La recherche d'un déficit chez le conjoint doit être envisagé et discuté avec le couple.

La grossesse ne pose pas de problème en cas de **déficit léger** ou modéré car les facteurs de coagulation augmentent en grossesse et en postpartum immédiat, parfois jusqu'à 150%. Il faut néanmoins discuter de la possibilité d'une péridurale et avoir un plan pour l'accouchement. Voici celui qui aurait pu être utilisé pour une femme avec déficit léger :

1. Pas d'anesthésie régionale ni de bloc honteux si le coagulogramme est anormal.
2. Éviter ventouse et forceps si possible.
3. Avoir en réserve du **plasma frais congelé** 750mL. Il sera donné en présence d'un saignement prolongé malgré la perfusion d'acide tranéxamique.
4. **Acide tranéxamique** (Cyklokapron) 1g IV juste avant l'accouchement (vaginal ou par césarienne).
5. Répéter l'acide tranéxamique à raison de 1g IV q8h en cas de saignement prolongé. À cesser à l'arrêt du saignement.
6. Pas d'AINS en postpartum.
7. Si une thromboprophylaxie est nécessaire, utiliser des bas à compression intermittente.
8. Consultation en hématologie à considérer selon les disponibilités.
9. **Pour le nouveau-né** : pas de dosage à moins de saignement anormal ou d'intervention chirurgicale. Si hémorragie, plasma frais congelé à raison de 10cc/kg et aviser la pédiatrie et/ou l'hématologie selon les disponibilités.

Articles à conseiller sur la pathologie

Venkatesh S et coll. Severe factor X deficiency in pregnancy-an obstetric challenge. Int J Pregn & Chi Birth 2(1): 00008. DOI: 10.15406/ipcb.2017.02.00008