

Déficit en facteur VII : à propos de deux cas pédiatriques

G. Zmerli, H. Zarrouk, R. Rekik, H. Laajilia, F. Zarrouk, S. El Amraoui, NEH. Toumi, H. Jouini
Laboratoire d'hématologie biologique, hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, Tunisie.

Introduction

Le déficit en facteur VII (FVII) peut être acquis ou constitutionnel. Le déficit constitutionnel est rare. Sa prévalence est estimée à 1/1000000 et il est transmis selon un mode autosomique récessif.

Nous rapportons deux cas pédiatriques de déficits acquis et constitutionnel en FVII qui soulignent l'hétérogénéité clinico-biologique de ce déficit.

Description du cas 1:

- Nourrisson de sexe masculin, âgé de 2ans
- Issu d'un mariage non consanguin
- **Motif d'admission:** PEC d'une gastroentérite virale (HHV6) avec hématémèse
- L'interrogatoire n'a pas retrouvé d'antécédents hémorragiques ni personnels ni familiaux.
- **NFS:** anémie à 9.8g/dL normochrome normocytaire arégénérative.
- **Bilan d'hémostase standard:**
 - TP=59%: **bas**
 - Ratio TCA M/T= 31,6/34= 0,92: normal
 - Fg=2,54g/L: normal

➤ Dosage des facteurs de coagulation

	FII	FV	FVII	FX
Pur(%)	75,2	84,4	35	78,4
VN (%)	70-109	67-127	72-150	72-125

=> Facteur VII **abaissé**

- **CRP:** =4,19 <5 mg/L
- **Bilan hépatique:** ASAT=40 UI/L(<40), ALAT=16 UI/L (<45), GGT=80 UI/L (<160), PAL=200 UI/L (100-400)
- ⇒ Hypothèse d'une éventuelle atteinte hépatique peu probable
- **Interrogatoire:** Prise d'antibiothérapie dans la semaine précédant l'hospitalisation (Augmentin)
- ⇒ **peut induire une hypovitaminose k**
- ⇒ Cette hypothèse a été écartée par le **test de Koller**.
- **L'étude familiale** a révélé: déficit en FVII chez le père (49%): forme hétérozygote, FVII normal chez la mère (80%),
- ➔ **Déficit constitutionnel en FVII à l'état hétérozygote révélé par un épisode d'hématémèse**

Description du cas 2:

- Filles âgées de 7ans
- Issue d'un mariage consanguin de 1^{er} degré
- **Motif d'admission:** exploration d'une thrombose cérébrale confirmée par scanner
- Pas d'antécédents thrombotiques ni personnels, ni familiaux.
- **NFS:** sans anomalies
- **Bilan d'hémostase standard:** abaissement isolé du TP (**45%**) => Dosage facteur VII: **10%**
- **Bilan de thrombophilie:**
 - PC abaissée** : activité 50% et antigène 45% (VN : 60-140%)
 - AT, protéine S normales
 - Recherche ACC négative
- **Bilan hépatique:** transaminases normales.
- **L'enquête familiale** n'a pas révélé de déficits ni en FVII ni en PC chez les parents.
- **La biologie moléculaire** :gène normal (Hôpital Broussais-laboratoire Hémostase).
- ⇒ Déficit acquis en facteur VII et protéine C
- ☐ **Dix-huit mois après:** réadmission pour ictère intense.
- Bilan hépatique perturbé: tous les facteurs et les inhibiteurs de la coagulation effondrés.
- Patiente décédée suite à un syndrome hémorragique.
- ⇒ Insuffisance hépatocellulaire débutante compliquée d'une thrombose cérébrale (déficit acquis en FVII et en PC)

Discussion

Le déficit en FVII est caractérisé par son hétérogénéité clinique, allant de formes asymptomatiques à des formes plus graves avec des complications hémorragiques pouvant être létales.

Il existe peu de corrélation entre le taux de FVII et la sévérité des manifestations hémorragiques (1).

Il est reconnu qu'en cas d'insuffisance hépato-cellulaire sévère, la balance hémostatique est perturbée prédisposant aux saignements. A l'inverse, certaines maladies chronique du foie augmentent le risque thrombotique(2).

Chez le deuxième cas clinique, malgré un bilan hépatique normal le patient avait un déficit en FVII et en PC, compliqué de thrombose. En effet, le déficit en FVII n'est pas protecteur vis-à-vis du risque thrombotique(3).

Devant un déficit en FVII et PC (demi-vies 4-6heures), même en absence de cytolysé hépatique, une insuffisance hépatocellulaire débutante ne peut être exclue.

Conclusion

Le déficit en FVII est caractérisé par une hétérogénéité clinico-biologique importante allant du syndrome hémorragique aux thromboses. L'étude familiale est d'un apport considérable dans le diagnostic du déficit constitutionnel. Devant un déficit en FVII, une insuffisance hépatique débutante ne peut pas être éliminée par le dosage des enzymes hépatiques.

(1) <https://www.hemophilie-crh.fr/les-pathologies/deficit-en-facteur-vii>

(2) <https://www.em-consulte.com/article/798325/deficits-rares-de-la-coagulation-et-gestes-invasifs>

(3) <https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021>