

LE DÉFICIT EN FACTEUR XI...

... en **11**
Questions
Réponses



Brochure réalisée avec la participation
des **Dr F. Genre Volot**, **Dr J. Bovet** et **Dr F. Dutrillaux**,
Centre Régional de Traitement
de Hémophilie (CRTH), Dijon - Bourgogne.



Association française
des hémophiles



S O M M A I R E

- 1.** Qu'est ce que le déficit en facteur XI ?.....p.4
 - 2.** Quel est le rôle du facteur XI ?.....p.5
 - 3.** Quels sont les signes liés au déficit en FXI ?.....p.6
 - 4.** Quel est le suivi et comment apprendre à vivre avec un déficit en FXI ?.....p.8
 - 5.** Quelles sont les manifestations cliniques particulières chez la femme ?.....p.10
 - 6.** Quels sont les traitements ?.....p.11
 - 7.** Quel est le mode de transmission ?p.13
 - 8.** Dans quelles circonstances peut-on suspecter un déficit en facteur XI ?.....p.15
 - 9.** Quels sont les examens de laboratoire permettant de confirmer le diagnostic ?p.16
 - 10.** Quelles sont les différences avec l'hémophilie ?.....p.17
 - 11.** Où peut-on s'informer ?.....p.18
 - 12.** Les comités de l'AFHp.22
- Bibliographie.....p.24
- Lexique.....p.25

1 • Qu'est ce que le déficit en facteur XI ?⁽¹⁾⁽²⁾

Le déficit en facteur XI (FXI) **affecte la coagulation***. Les patients porteurs d'un déficit en FXI peuvent parfois **saigner de façon prolongée**. Leur **tendance à saigner** est cependant **très variable**.

Ce déficit fait partie des **déficits rares en facteurs de la coagulation**. Ces déficits regroupent l'ensemble des déficits constitutionnels* comme l'Hémophilie (déficit en FVIII ou FIX) ou les autres déficits rares dit « isolés » en fibrinogène, FII, FV, FVII, FX, FXI et FXIII, ou déficit combiné en FV et FVIII.

La prévalence* du déficit en FXI est de 1 pour 1 million d'habitants ce qui en fait **le plus fréquent de ces déficits rares**. En 2016, plus de 150 patients porteurs d'un déficit sévère en FXI (avec un taux de FXI < 20 %), sont suivis dans un registre de patients spécialement dédié aux maladies hémorragiques rares appelé RFC* (Réseau FranceCoag⁽³⁾).

Ce déficit est plus fréquent dans certaines populations comme les juifs ashkénazes, mais aussi les juifs d'Irak, dans une région du Nord Est de l'Angleterre et dans le Pays Basque français.

Le déficit en FXI affecte **aussi bien les hommes que les femmes**.

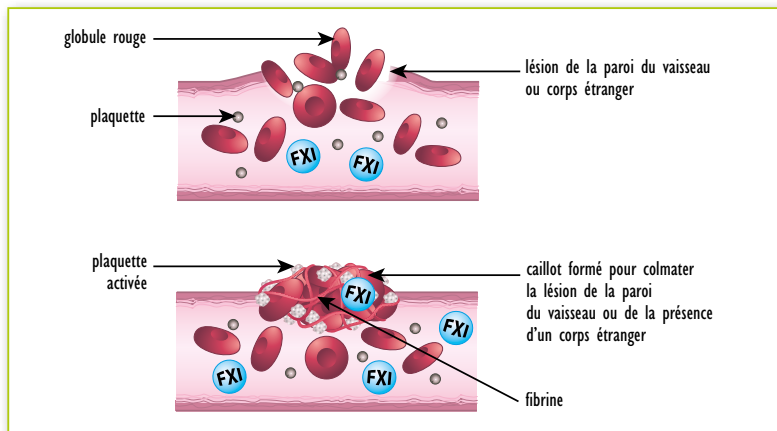
* Voir Lexique p. 25.



2 • Quel est le rôle du facteur XI ?⁽¹⁾

Le FXI est une **protéine produite par le foie** comme d'ailleurs les autres facteurs de la coagulation.

L'hémostasie est un mécanisme naturel qui permet de prévenir et d'arrêter le saignement après une lésion au niveau d'un vaisseau sanguin. Les plaquettes sanguines constituent un amas plaquettaire permettant de colmater la brèche vasculaire. Cet amas est ensuite stabilisé et renforcé par un ensemble de réactions mettant en jeu les différents facteurs de coagulation, dont le FXI. L'étape finale de ces réactions en chaîne est la formation d'un gel appelé caillot de fibrine. Le FXI **joue un rôle important dans la coagulation. Il détermine la solidité de ce caillot** formé lors d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale.



3 • Quels sont les signes liés au

Le déficit en FXI **n'affecte habituellement pas la vie quotidienne.**

La **tendance à saigner** des patients est **très variable** et c'est ce qui fait la particularité du déficit en FXI.

En effet, il n'existe pas de lien strict entre le taux de FXI et les signes cliniques de saignement.

Ce qui veut dire qu'un taux bas de FXI (< 60 %) dans le sang n'implique pas forcément des saignements importants. Ainsi les saignements sont variables d'un individu à l'autre mais aussi chez un même individu.

Un individu présentant un déficit sévère (taux < 20 %⁽¹⁾) peut ne pas avoir de complication hémorragique lors d'une chirurgie alors qu'un autre patient avec un déficit modéré (entre 30-40 %) peut en avoir. De plus, une personne déficitaire en FXI pourra présenter une hémorragie lors d'une intervention chirurgicale et ne pas avoir de complication pour une autre, ce qui justifie une information précise des patients et de leurs proches.

déficit en FXI ?⁽¹⁾⁽⁴⁾⁽⁵⁾

Les saignements spontanés sont rares en dehors de règles abondantes chez certaines femmes déficitaires en FXI. Certains patients peuvent présenter des saignements de nez, des « bleus » faciles en cas de choc ou encore des saignements gastro-intestinaux.

Le déficit en FXI s'exprime essentiellement **après des traumatismes importants** (comme une chute d'un lieu élevé, un accident de la voie publique), lors d'interventions chirurgicales ou bien encore lors d'actes invasifs comme une extraction dentaire. Les saignements surviennent le plus souvent au niveau de sites chirurgicaux à haute activité fibrinolytique* comme la sphère ORL (Oto-Rhino-Laryngologie c'est-à-dire oreille, nez et gorge) ou le système uro-génital (organes urinaires et génitaux). Les saignements peuvent survenir dans les jours qui suivent l'intervention.

L'absence de lien apparent entre la gravité du déficit et l'importance des saignements fait que les patients doivent apprendre à connaître les signes précurseurs de saignement. Cet apprentissage nécessite une connaissance de leur corps et une attention particulière notamment en cas de choc violent, de chirurgie ou de grossesse.

* Voir Lexique p. 25.

4 • Quel est le suivi et comment avec un déficit en FXI ?

Le suivi des patients porteurs d'un déficit en FXI doit être fait dans des centres spécialisés, qui sont généralement ceux dédiés au traitement de l'hémophilie et des maladies hémorragiques constitutionnelles (CTH) ou au cours de **consultations spécialisées d'hémostase**. Ce suivi peut être proposé **tous les 2 à 5 ans** suivant la sévérité du déficit, les signes hémorragiques ou les chirurgies envisagées.

S'informer auprès de l'Association française des hémophiles, rencontrer des personnes dans la même situation sont autant de manière d'appréhender le déficit en FXI. Une personne bien informée, qui connaît bien son déficit en FXI est une personne qui a plus de chance de bien réagir en cas de nécessité (notamment chirurgie, chocs violents, saignement, grossesse...). Elle saura qui prévenir : ses proches, son médecin du CTH ou médecin spécialisé. Pour vous aider, vous pourrez avoir des réponses à toutes les questions que vous vous posez auprès du CRTH et de l'Association française des hémophiles.

apprendre à vivre

Il est souhaitable que **le patient porte sur lui une carte** (ou une lettre ou un certificat) mentionnant le déficit, le taux de FXI et le numéro de téléphone du CTH ou du médecin à contacter en cas d'urgence. Cette carte doit être présentée à tous les médecins ou chirurgiens amenés à prendre en charge le patient.

Il n'y a, en principe, pas de répercussions du déficit en FXI sur la vie quotidienne ou professionnelle. Il est cependant nécessaire de connaître les caractéristiques et les conséquences de ce déficit. Une personne présentant ce déficit doit pouvoir en cas d'accident grave, expliquer ces caractéristiques à son entourage ou à des professionnels de santé, qui ne connaissent pas toujours ce déficit très rare de la coagulation.

Les activités physiques à haut risque de traumatismes doivent être discutées au cas par cas avec le médecin spécialiste du CTH ou le spécialiste de l'hémostase.

5 • Quelles sont les manifestations cliniques particulières chez la femme ?⁽⁶⁾

Les femmes déficitaires en FXI peuvent avoir des **règles plus abondantes ou plus prolongées**.

Il est important qu'**elles en parlent avec leur gynécologue et le médecin du Centre de Traitement de l'Hémophilie (CTH*)** ou lors **d'une consultation d'hémostase**, c'est-à-dire avec un hématologue spécialisé, pour trouver des solutions thérapeutiques adaptées parmi lesquelles les traitements hormonaux oestro-progestatifs (pilules). Ces traitements ne sont pas sans inconvénients et le choix de ces traitement doit se faire avec un spécialiste.

Pendant la grossesse, le taux de FXI peut soit rester stable soit s'abaisser. Il est donc important de **consulter le médecin du CTH* ou un hématologue spécialisé** pour avis et conduite à tenir concernant la prise en charge de l'accouchement et du *post-partum*, c'est-à-dire après l'accouchement.



* Voir Lexique p. 25.

6 • Quels sont les traitements ?⁽⁷⁾

Il n'y a pas de traitement au long court mais il est possible de prescrire un traitement au cas par cas selon les circonstances.

Les possibilités thérapeutiques font appel soit à des médicaments permettant de stabiliser le caillot (anti-fibrinolytiques) soit à un apport de FXI (le facteur déficitaire).

Lors d'une chirurgie ou d'un traumatisme important, un traitement peut être proposé au cas par cas par l'équipe du Centre de Traitement de l'Hémophilie (CTH) en fonction :

- du type de blessure, de l'importance du saignement et de sa localisation,
- du type de chirurgie ou de l'acte invasif,
- des antécédents personnels de saignement,
- des antécédents familiaux de saignement,
- du taux de FXI.

C'est pourquoi, il est important, notamment lors d'une chirurgie, d'un choc violent, de saignement abondant, d'une grossesse, de contacter le médecin du CTH ou le spécialiste de l'hémostase qui suit le patient afin que l'équipe médicale puisse proposer une prise en charge adaptée.

6 • Quels sont les traitements ?⁽⁷⁾ (suite)

Les médicaments anti-fibrinolytiques sont des traitements hémostatiques qui peuvent être, pour certains patients et pour certains actes, le seul traitement. Celui-ci est particulièrement efficace pour les saignements de bouche et pour les extractions dentaires.

Le traitement peut également reposer sur l'administration du facteur déficitaire.

En cas de chirurgie, dans la grande majorité des cas, ce traitement sera débuté seulement si une tendance hémorragique anormale est observée pendant l'intervention.

En pratique, le recours aux facteurs déficients est rare au cours d'une chirurgie.

La prise de médicaments comme les antiagrégants plaquettaires ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens qui peuvent majorer les saignements doit être évitée au maximum et en tout cas discutée avec un médecin du CTH en cas d'indication médicale. Les injections intra musculaires doivent être également évitées.

7 • Quel est le mode de transmission ?⁽¹⁾

Le déficit en FXI affecte **aussi bien les hommes que les femmes**.

Le gène du facteur XI est localisé sur le chromosome 4.

Nous possédons tous 23 paires de chromosomes. Pour chaque paire, un chromosome vient de la mère et l'autre vient du père.

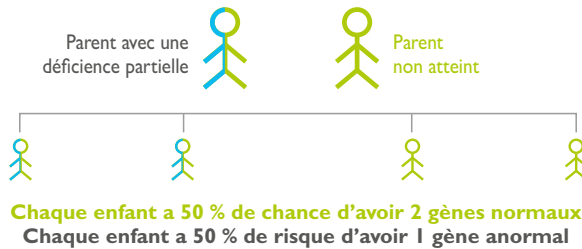
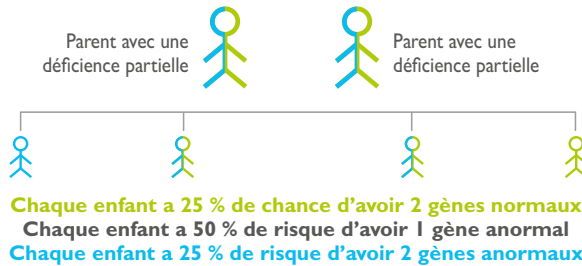
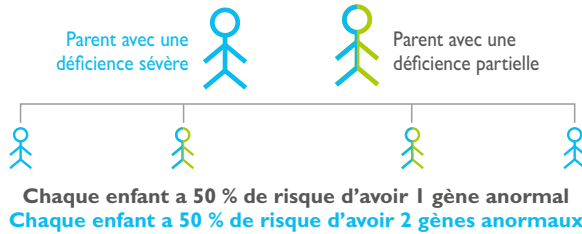
Le déficit sévère en facteur XI se transmet **le plus souvent selon le mode récessif** mais peut parfois s'exprimer sur un mode dominant.

Dans le mode habituel de transmission récessif, les 2 parents doivent avoir un chromosome porteur de l'anomalie du déficit en FXI pour que l'enfant soit déficitaire en FXI.

Ainsi à chaque naissance les parents ont 1 probabilité sur 4 d'avoir un enfant porteur de 2 chromosomes avec l'anomalie et le déficit en FXI.

Dans quelques cas, la transmission est dominante, il suffit alors d'un seul parent porteur de l'anomalie du déficit en FXI pour que l'enfant soit déficitaire en FXI. Ainsi à chaque naissance les parents ont 1 probabilité sur 2 d'avoir un enfant porteur de l'anomalie et du déficit en FXI.

Les illustrations ci-dessous montrent les probabilités de transmission de la maladie en terme de pourcentage de risque selon les gènes que porte chacun des parents



■ Déficience sévère (2 gènes anormaux) ■ Déficience partielle (1 gène anormal) ■ Non atteint

8 • Dans quelles circonstances peut-on suspecter un déficit en FXI ?

Le déficit en facteur XI s'exprime rarement par des saignements spontanés.

Le déficit en FXI peut-être découvert tardivement, le plus souvent **de façon fortuite** lors d'un bilan de coagulation pré-opératoire chez une personne n'ayant jamais eu de saignement anormal, comme en témoigne, l'âge médian* au diagnostic égal à 25 ans en France⁽⁸⁾.

C'est souvent à l'occasion d'une intervention chirurgicale ou d'un geste opératoire comme une extraction dentaire que le déficit peut se révéler par des hémorragies inattendues.

Le diagnostic du déficit en FXI peut également être fait **dans le cadre d'une enquête familiale**, c'est-à-dire lorsque l'équipe médicale effectue une recherche d'éventuels antécédents familiaux.



* Voir Lexique p. 25.

9 • Quels sont les examens de laboratoire permettant de confirmer le diagnostic ?

Les termes utilisés dans ce paragraphe sont compliqués, mais n'hésitez pas à en parler à votre spécialiste de l'hémostase. Le diagnostic repose sur l'exploration biologique de l'hémostase, c'est-à-dire la recherche de l'anomalie :

- un allongement du temps de céphaline avec activateur (TCA) variable en fonction du taux de FXI,
- un taux de facteur XI isolément abaissé $< 60\%$ sur 2 prélèvements différents.

Le taux de FXI est relativement stable au cours de la vie. On peut cependant observer parfois une diminution du taux de facteur XI chez les femmes enceintes notamment lors du dernier trimestre de grossesse.

Un taux inférieur à 20 % est considéré comme un déficit sévère en FXI.



10 • Quelles sont les différences avec l'hémophilie ?

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire également due à un déficit en un facteur de coagulation. Le facteur en cause peut être soit le facteur VIII (FVIII) pour l'hémophilie A, soit le facteur IX (FIX) pour l'hémophilie B.

Dans l'hémophilie, **la sévérité des signes hémorragiques est bien en lien avec le taux de FVIII ou FIX** contrairement au déficit en FXI.

Dans l'hémophilie, **ce sont les hommes qui sont les plus atteints** (excepté quelques très rares cas chez la femme), en raison d'un mode de transmission différent.

L'hémophilie se caractérise par des hémorragies internes (saignements intra-articulaires ou intramusculaires). Ce type de saignement est exceptionnellement rapporté chez les patients porteurs d'un déficit en FXI.

Les hémophiles sévères avec un taux de FVIII ou FIX < 1 %, peuvent présenter des saignements spontanés. Ceux-ci sont très exceptionnels chez les patients déficitaires en FXI.

11 • Où peut-on s'informer ?

Les patients peuvent s'informer :

- dans tous les **CTH** de France,
- lors de consultations spécialisées d'hémostasie,
- auprès de l'**Association Française des Hémophiles** (AFH).

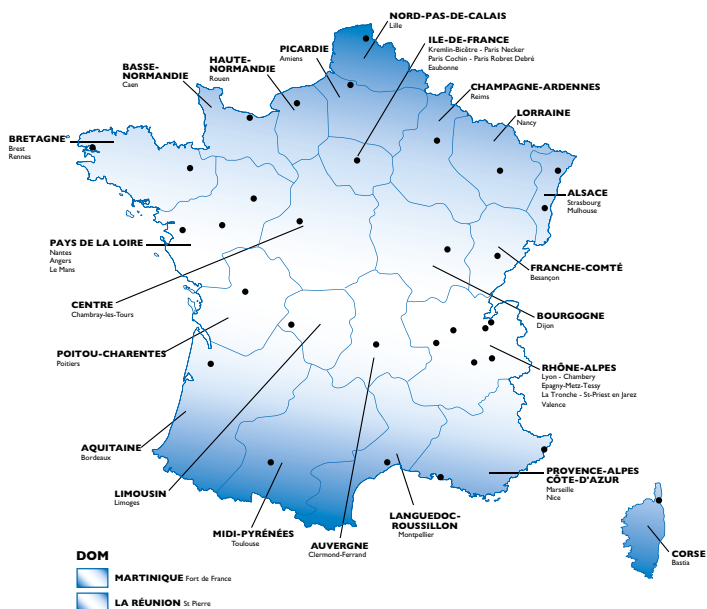
6 rue Alexandre Cabanel - 75015 Paris

Tél. : 01 45 67 77 67 - info@afh.asso.fr

Liste des Comités Régionaux de l'AFH : www.afh.asso.fr,

- sur le site **Orphanet**, portail de référence sur les maladies rares et les médicaments orphelins, pour tout public dont le but est de contribuer à améliorer le diagnostic, la prise en charge et le traitement des maladies rares,

www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=329



• ALSACE

Centre Hospitalier de Mulhouse

Hôpital Hasenrain
87 avenue d'Altkirch
68051 Mulhouse Cedex I
CTH Enfants : Service de
pédiatrie : Tél. : 03 89 64 68 89
CTH Adultes :
Tél. : 03 89 64 71 72
Laboratoire d'hématologie :
Tél. : 03 89 64 71 72

CHRU de Strasbourg - Hôpital
de HautePierre - 1 avenue Molière
67200 Strasbourg
CTH Tél. : 03 88 12 83 71

• AQUITAINE

CHU de Bordeaux - Groupe
Hospitalier Pellegrin - Place Amélie
Raba-Léon - 33076 Bordeaux
CRTH : Tél. : 05 56 79 48 79
Laboratoire d'hématologie
biologique : Tél. : 05 57 65 64 78

• AUVERGNE

CHRU de Clermont-Ferrand
Hôpital d'Estaing - Pavillon Villemin
Pasteur - Boulevard Léon Malfreyt
63058 Clermont Ferrand
CRTH adultes : Tél. :
04 73 75 00 65

• BASSE-NORMANDIE

CHU de Caen - Avenue de la
Côte de Nacre - 14033 Caen
CRTH : Tél. : 02 31 06 48 49

• BOURGOGNE

CHU de Dijon

14 rue Gaffarel - 21079 Dijon
CRTH : Tél. : 03 80 29 33 14

• BRETAGNE

CHRU de Brest

Hôpital Morvan - 22609 Brest
CRTH : Tél. : 02 98 22 36 50
CHU de Pontchaillou
Bâtiment des laboratoires
2 rue Henri Le Guilloux
35033 Rennes - Cedex 9
CTH : Service d'Hématologie,
Immunologie et de Thérapie
Cellulaire : Tél. : 02 99 28 43 21

• CENTRE

CHRU de Tours

Hôpital Trousseau - Bâtiment T20
Avenue de la République
37170 Chambray-lès-Tours
CRTH : Laboratoire
d'hématologie :
Tél. : 02 47 47 46 15

• CHAMPAGNE-ARDENNE

CHU de Reims

Hôpital Maison Blanche
45 rue Cognacq Jay - 51092 Reims
CRTH : Tél. : 03 26 78 78 78

• CORSE

Centre Hospitalier de Bastia

20604 Bastia
CTH : Tél. : 04 95 59 11 11

• FRANCHE-COMTÉ

CHRU de Besançon

2 boulevard Fleming
25030 Besançon
CRTH : Tél. : 03 81 66 82 32

• HAUTE-NORMANDIE

CHU de Rouen - Hôpital Charles

Nicolle - 1 rue de Germont
76031 Rouen
CRTH : Institut de Biologie
Clinique - Tél. : 02 32 88 02 49

ILE-DE-FRANCE

CHU de Paris - Hôpital
Mère-Enfant Robert Debré
48 boulevard Sérurier - 75019 Paris
CTH enfant et Maternité :
Tél. : 01 40 03 57 86

CHU de PARIS - Hôpital Necker
enfants malade - 149 rue de
Sèvres - 75743 Paris Cedex 15
CTH enfants :
Tél. : 01 44 49 52 73

CHU de Paris Centre - Hôpital
Cochin - 27 rue du Faubourg
Saint-Jacques - 75014 Paris
CTH : Tél. : 01 58 41 20 13

GHU de Paris Sud - Hôpital
Bicêtre - 78 rue du Général
Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre
CTH : Tél. : 01 45 21 28 40

Hopital Simone Veil - Site
Eaubonne - 14 rue de Saint-Prix
95600 Aubonne
CTH : Tél. : 01 34 06 65 00

Centre Hospitalier de Versailles
Hôpital André Mignot - 177 rue
de Versailles - 78157 Le Chesnay
CTH : Tél. : 01 39 63 87 45

LANGUEDOC-ROUSSILLON

CHRU de Montpellier

Hôpital Saint-Eloi
80 avenue Auguste Fliche
34295 Montpellier Cedex 5
CRTH : Tél. : 04 67 33 70 33

LIMOUSIN

CHU de Limoges - Hôpital mère-
enfant - 8 avenue Dominique
Larrey - 87042 Limoges Cedex
CRTH : Tél. : 05 55 05 68 01

LORRAINE

CHU de Nancy - Hôpital
de Brabois - Rue du Morvan
54511 Vandœuvre-lès-Nancy
CRTH adultes :
Tél. : 03 83 15 37 84

MIDI-PYRÉNÉES

CHU de Toulouse - Hôpital
Purpan - Place du Docteur Baylac
31059 Toulouse Cedex 9
CRTH : Tél. : 05 61 77 68 03

NORD-PAS-DE-CALAIS

CHRU de Lille - Institut Cœur
Poumons 4^{ème} Est - Boulevard
du Pr Leclercq - 59037 Lille
CRTH : Pôle d'Hématologie-
Transfusion : Tél. : 03 20 44 48 42

PAYS DE LA LOIRE

CHU d'Angers - Rue des
Capucins - 49100 Angers
CTH : Tél. : 02 41 35 54 53
CHG du Mans - Bâtiment Claude
Monet - 194 avenue Rubillard
72037 Le Mans Cedex 9
CTH : Service d'Hémophilie :
Tél. : 02 43 43 43 60

CHU de Nantes

Hôpital Hôtel-Dieu - Aile Nord
1 place Alexis-Ricordeau
44093 Nantes Cedex 1
CRTH : Tél. : 02 40 08 74 68

PICARDIE

CHU d'Amiens - Site Sud

Rue Laennec - 80480 Salouel
CRTH adultes : 03 22 08 93 50
CRTH enfants : 03 22 08 76 44
ou 03 22 08 76 50

POITOU-CHARENTES

CHU de Poitiers

2 rue de la Milétrie - 86000 Poitiers
CTH : Laboratoire d'hématologie
biologique : Tél. : 05 49 44 37 46

PROVENCE-ALPES-

CÔTE D'AZUR

CHRU de Marseille - Hôpital de

la Timone - 264 rue Saint-Pierre
13385 Marseille Cedex 5
CRTH : Tél. : 04 91 38 77 49

CHU de Nice - Hôpital Archet I

151 route Saint Antoine
de Ginestière - 06200 Nice
CTH enfants :

Tél. : 04 92 03 65 41

CTH adultes :

Tél. : 09 92 03 54 15

RHÔNE-ALPES

CH d'Annecy

1 avenue de l'Hôpital
74370 Epagny-Metz-Tessy

CTH adultes :

Tél. : 04 50 63 68 51

CTH enfants :

Tél. : 04 50 63 63 24

CHU de Grenoble Site Nord

Hôpital Albert Michallon
Boulevard de la Chantourne
38700 La Tronche
CTH : Tél. : 04 76 76 54 87

Centre Hospitalier Metropole

Savoie - CH de Chambéry

Bâtiment Jacques Dorstter
Place Lucien Biset
73000 Chambéry
CTH : Tél. : 04 79 96 56 67/61 83

CHU de Lyon - GH Edouard

Herriot - 5 place d'Arsonval
69003 Lyon

CRTH : Tél. : 04 72 11 88 10

CHU de Saint-Etienne - Hôpital

Nord - Avenue Albert Raimond
42270 Saint-Priest-en-Jarez
CTH : Laboratoire de biologie :

Tél. : 04 77 82 88 42

CTH adultes :

Tél. : 04 77 12 78 63

CTH enfants :

Tél. : 07 77 82 80 24

CH de Valence - 179 avenue

du Maréchal Juin - 26953 Valence
CTH : Tél. : 04 75 75 72 42

DOM

MARTINIQUE

CHU de Martinique

97261 Fort-de-France

CTH : Laboratoire d'hématologie
biologique : Tél. : 05 96 55 22 79

LA RÉUNION

CHU de la Réunion

Hôpital Sud Réunion
97448 Saint-Pierre

CTH : Tél. : 02 62 35 90 00

12 • Les comités de l'AFH

• COMITÉ ALPES

Maison des Associations
67 rue Saint-François-de-Sales
73000 Chambéry

• COMITÉ ALSACE

chez Stéphane Fleurence
13 rue du Stumpfen
68230 Katzenthal

• COMITÉ AQUITAINE

8 route d'Herm - Audéjos
64170 Lacq

• COMITÉ AUVERGNE

2^e impasse du Passat
63000 Clermont-Ferrand

• COMITÉ BASSE-NORMANDIE

8 rue Jean-Giono
14550 Blainville-sur-Orne

• COMITÉ BOURGOGNE-FRANCHE-COMTÉ

1 avenue de la Gare
25680 Avilley

• COMITÉ BRETAGNE

6 rue Marcel Pagnol
29200 Brest

• COMITÉ CENTRE

38 rue du Vieux-Bourg
45700 Villemandeur

• COMITÉ CHAMPAGNE-ARDENNES

15 rue René-Blondet
51100 Reims

• COMITÉ GUADELOUPE

Chez Thierry et Adèle Francius
Chemin de la Bouaye Cocoyer
97190 Le Gosier

• COMITÉ HAUTE-NORMANDIE

10 rue Rembrandt
27950 Saint-Marcel

• COMITÉ ILE-DE-FRANCE

6 rue Alexandre Cabanel
75739 Paris Cedex 15

• COMITÉ LA RÉUNION

11 chemin des Avocats
97417 La Montagne

• COMITÉ LANGUEDOC-ROUSSILLON

6 rue Alexandre Cabanel
75739 Paris Cedex 15

• COMITÉ LIMOUSIN

16 rue Haroun-Tazieff
87350 Panazol

• COMITÉ LORRAINE

CTH de Lorraine - Laboratoire
d'hémostase - CHU Brabois
Rue du Morvan
54500 Vandœuvre-lès-Nancy

• COMITÉ MARTINIQUE

33 résidence les Moubins
97228 Sainte-Luce

• COMITÉ MIDI-PYRÉNÉES

22 avenue de Lospinet
31400 Toulouse

• COMITÉ NORD-PAS-DE-CALAIS

5 rue de la Gare-Prolongée
62220 Carvin

• COMITÉ NOUVELLE-CALÉDONIE

8 rue Higginson - 98800 Nouméa

• COMITÉ PACA-CORSE

Hôpital Sainte-Marguerite
270 bd de Sainte-Marguerite
13274 Marseille

• COMITÉ PICARDIE

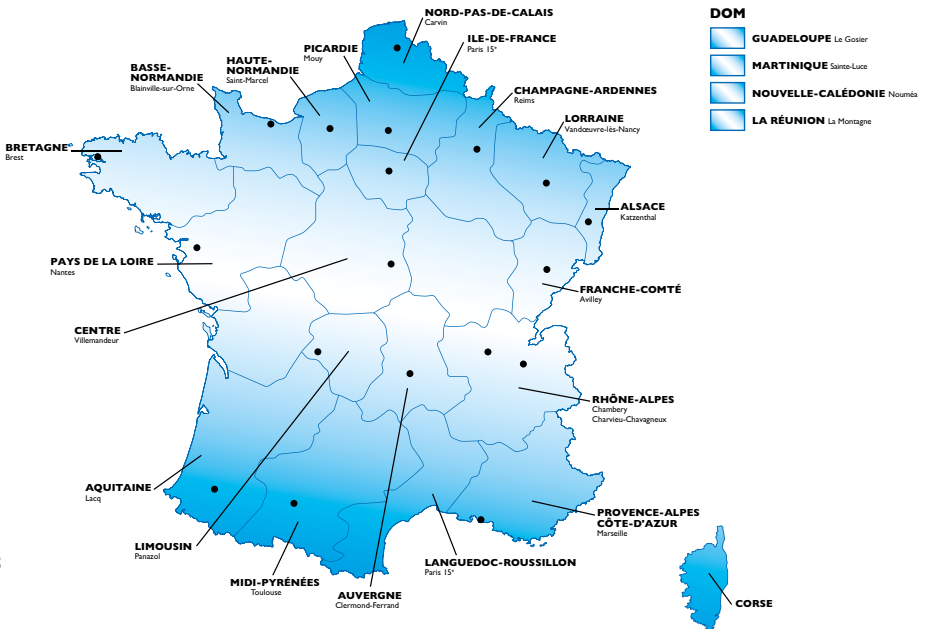
46 rue du Général-Leclerc
60250 Mouy

• COMITÉ PLPC

CTH - CHU Hôtel-Dieu
Place Alexis-Ricordeau
44093 Nantes

• COMITÉ RHÔNE-ALPES

12 rue Paul-Bernascon
38230 Charvieu-Chavagneux



Bibliographie

1. Emmanuelle de Raucourt, Frédéric Bauduer, Brigitte Pan-Petes, Déficit en facteur XI, *Hématologie*, Volume 16, numéro 4, juillet-août 2010 10.1684/hma.2010.0478.
2. Peyvandi F, Bolton-Maggs PH, Batorova A, De Moerloose P. Rare bleeding disorders. *Haemophilia*. 2012 Jul;18 Suppl 4:148-53.
3. http://www.francecoag.org/SiteWebPublic/public/stats/stats_page.jsp?stat5=on (consulté le 06/06/2016).
4. Guéguen P, Galinat H, Blouch MT, Bridey F, Duchemin J, Le Gal G, Abgrall JF, Pan-Petes B Biological determinants of bleeding in patients with heterozygous factor XI deficiency *Br J Haematol*. 2012 Jan.
5. Salomon O, Steinberg DM, Seligshon U. Variable bleeding manifestations characterize different types of surgery in patients with severe factor XI deficiency enabling parsimonious use of replacement therapy. *Haemophilia*. 2006 Sep;12(5):490-3.
6. Palla R, Peyvandi F, Shapiro AD. Rare bleeding disorders: diagnosis and treatment. *Blood*. 2015 Mar 26;125(13):2052-61.
7. James P, Salomon O, Mikovic D, Peyvandi F. Rare bleeding disorders - bleeding assessment tools, laboratory aspects and phenotype and therapy of FXI deficiency. *Haemophilia*. 2014 May;20 Suppl 4:71-5.
8. INVS. Réseau France COAG. La prise en charge des patients atteints d'une maladie hémorragique héréditaire, le point en 2014.

Lexique

- **Age médian** : âge qui divise la population en 2 groupes numériquement égaux, la moitié est plus jeune et l'autre moitié est plus âgée.
- **Coagulation** : phénomène complexe aboutissant à la transformation du sang liquide en un gel permettant l'arrêt des saignements.
- **CTH** : Centre de Traitement des Hémophiles.
- **Déficit constitutionnel** : déficit héréditaire.
- **Prévalence** : nombre de personnes présentant la maladie dans une population.
- **Réseau FranceCoag (RFC)** : dispositif coordonné par l'Institut de veille sanitaire depuis le 1^{er} janvier 2004 qui permet la connaissance exhaustive de la répartition géographique, des caractéristiques et de l'évolution de la population atteinte de maladies hémorragiques dues à des déficits héréditaires en protéines coagulantes.
- **Tissu à activité fibrinolytique** : tissu ayant la capacité de dissoudre la fibrine et le caillot sanguin, prolongeant le saignement dans le temps.

Remerciement pour leur relecture aux Dr Sandrine Meunier,
Dr Lucia Rugeri, Dr Christine Biron, M^{me} Délienne et M. Sannié

Notes

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....





LFB BIOMEDICAMENTS

S.A. au capital de 150 000 000 Euros - 491 371 167 RCS EVRY
3, avenue des Tropiques - BP 40305 - 91958 Courtabœuf Cedex - France
Téléphone : +33 (0)1 69 82 70 10 - Fax : +33 (0)1 69 07 19 03
www.groupe-lfb.com