

Profil clinico-biologique des patients atteints de déficit en facteur XI : Expérience du laboratoire de l'hôpital Ibn Rochd de Casablanca.

O.MOUSLIH^{1,2}, A. HARRACH^{1,2}, H.BENCHAREF^{1,2}, B. OUKKACHE^{1,2}

¹Laboratoire d'Hématologie, CHU Ibn Rochd de Casablanca, Maroc

²Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Introduction

- Le déficit en facteur XI (FXI) est une coagulopathie héréditaire rare, caractérisée par une diminution variable du taux plasmatique de FXI et souvent mal diagnostiquée.
- Il se distingue par une grande hétérogénéité biologique, classée selon les niveaux résiduels du facteur.
- L'absence fréquente de manifestations hémorragiques spontanées, même dans les formes modérées ou sévères, rend la corrélation entre taux plasmatique et sévérité clinique peu significative.
- La sévérité des saignements n'est pas proportionnelle au taux de FXI : certains patients très déficitaires restent asymptomatiques, tandis que d'autres, avec un déficit modéré, présentent des hémorragies importantes.

Patients et Méthodes

Étude rétrospective menée sur une période de quatre ans (2020–2025)

• **Population** : patients ayant un déficit en facteur XI diagnostiqué au laboratoire d'hématologie du CHU Ibn Rochd

• **Procédure d'analyse** :

1. **Bilan d'hémostase standard** :

- Temps de prothrombine (TP)
- Temps de céphaline activée (TCA)
- Fibrinogène

2. **Dosage du facteur XI** :

- Méthode chronométrique automatisée
- Automate : **SYSMEX CN-3000**

• **Classification des déficits** : sévère (<15 %), modéré (15–40 %), léger (>40 %)

• **Collecte des données** : dossiers extraits du logiciel KALISIL

Résultats

Population étudiée

- 25 patients présentant un déficit en facteur XI.
- Âge moyen : 22,4 ans (4–44 ans).
- Prédominance du sexe féminin : 13 F / 12 H (sex-ratio H/F = 0,92).

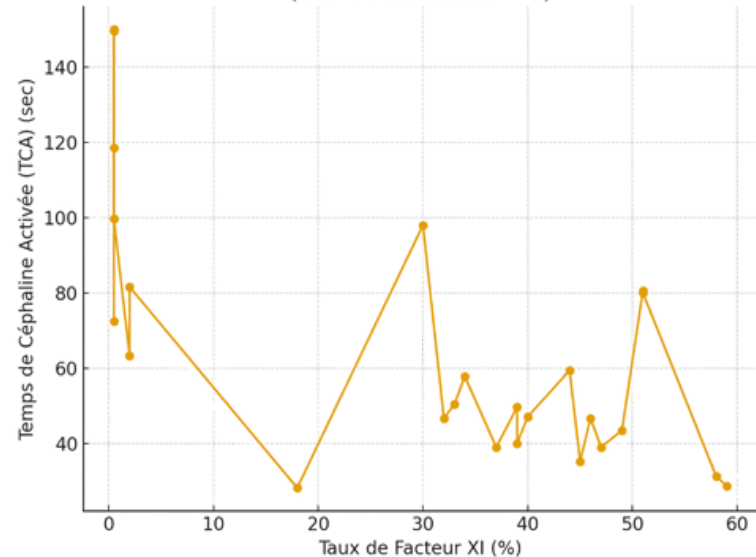
Paramètres biologiques

- TCA moyen : 65,5 ± 34,8 s (28,2 – 150 s)
- Le TCA était allongé chez l'ensemble des patients.
- TP moyen : 88,6 % ± 16,6 (70 – 126 %)
- Globalement conservé dans toutes les formes de déficit.
- Fibrinogène : 2,30 ± 0,81 g/L (0,66 – 3,90 g/L)

Des manifestations hémorragiques ont été observées chez 22 patients : post-chirurgicales (n=10), menstruelles (n=8) et épistaxis (n=4).

Sévérité	N(%)	FXI (%)	TCA (s)	TP (%)	Fibrinogène (g/L)
Sévère (<15%)	7 (28%)	1,3 ± 0,5	105,0 ± 35,5	94,9 ± 24,4	3,13 ± 0,69
Modéré (15–40%)	9 (36%)	33,6 ± 6,8	50,8 ± 19,6	86,3 ± 12,9	1,97 ± 0,43
Léger (>40%)	9 (36%)	50,0 ± 5,4	49,4 ± 19,8	85,7 ± 10,3	1,86 ± 0,51

Corrélation FXI – TCA
(Déficit en Facteur XI)



Un allongement systématique du TCA est observé chez tous les patients, quel que soit le taux de FXI, illustrant l'absence de corrélation linéaire stricte et le caractère imprévisible du déficit en FXI.

Discussion

- La variabilité des manifestations hémorragiques observée dans notre série (22/25 cas : 10 post-chirurgicaux, 8 menstruels, 4 épistaxis) illustre le caractère imprévisible du déficit en FXI. Mandal et al. rappellent que certains patients restent asymptomatiques jusqu'à un geste invasif (1).
- Cette hétérogénéité clinique reflète l'absence de corrélation entre taux de FXI et sévérité du phénotype hémorragique, caractéristique bien décrite dans la littérature (2).
- L'allongement du TCA, proportionnel à la sévérité du déficit concorde avec les observations de Dhaha et al., qui rapportent un TCA prolongé dans 75 % des cas (3).
- Le TP reste normal chez l'ensemble des patients, reflétant l'intégrité de la voie extrinsèque, non affectée par le déficit en FXI.
- Malgré une corrélation biologique entre taux de FXI et TCA, l'absence de corrélation entre sévérité biologique et manifestations hémorragiques demeure un élément central du déficit en FXI, comme l'ont souligné Dhaha et al. (3).

Conclusion

Le déficit en facteur XI illustre parfaitement la complexité des coagulopathies rares. L'absence de corrélation entre paramètres biologiques et risque hémorragique impose une approche clinique individualisée. La prise en charge reste un défi thérapeutique majeur nécessitant une expertise spécialisée.

1. Bertaggia Calderara D, Zermatten MG, Aliotta A, Alberio L. How to Capture the Bleeding Phenotype in FXI-Deficient Patients. *Hämostaseologie*. nov 2020;40(04):491-9.

2. de Raucourt E, Bauduer F, Pan-Petesch B, Goudemand J. Déficit en facteur XI. *Hématologie*. juill 2010;16(4):284-92.

3. Saunders RE, O'Connell NM, Lee CA, Perry DJ, Perkins SJ. Factor XI deficiency database: an interactive web database of mutations, phenotypes, and structural analysis tools. *Hum Mutat*. sept 2005;26(3):192-8.