

K.Essrifi<sup>1-2-3</sup>, S.Bouramdane<sup>1-2</sup>, K. Mkaddem<sup>1-2</sup>, S.Benmiloud<sup>1-2</sup>  
 1 service d'hémo-oncologie pédiatrique, CHU Hassan II Fès, Maroc  
 2 Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire, Fès, Maroc.  
 3 Service d'Hématologie clinique, hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

## Introduction:

Le déficit en facteur VII est une pathologie rare de transmission autosomique récessive. Il se manifeste par un syndrome hémorragique d'expression variable pouvant aller de la simple épistaxis à l'hémorragie cérébrale.

## Objectifs :

Notre travail a pour objectif de déterminer le profil épidémio-clinique, les circonstances diagnostiques des enfants atteints du déficit en facteur VII.

## Patients et méthodes :

C'est une étude rétrospective de type descriptif, réalisée au service d'hémo-oncologie pédiatrique au CHU Hassan II Fès portant sur les patients dont le diagnostic de déficit en facteur VII a été établi entre 2009 et 2024.

## Résultats et discussion : suite

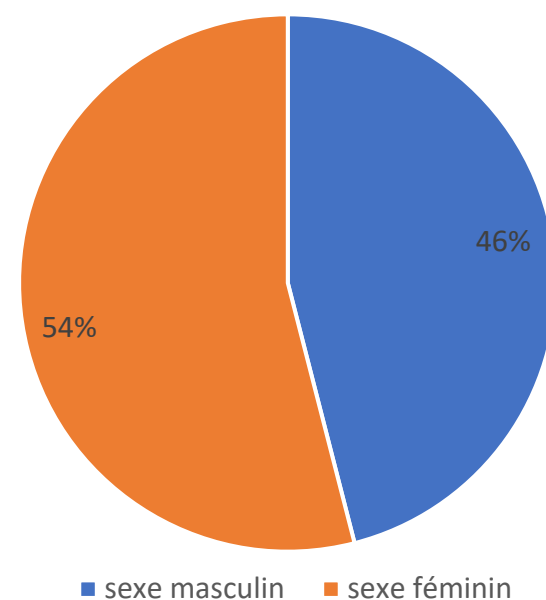
Les circonstances de découverte sont représentées par une découverte fortuite lors d'un bilan préopératoire (N=5), un syndrome hémorragique cutanéomuqueux (N=5), une hémorragie cérébrale (N=1) et un dépistage familial (N=2) figure 3. La sévérité du saignement est minime chez 08 patients, modéré chez 03 patients et sévère chez deux patients.

Le bilan biologique révèle un TP moyen de 51% (14.8-74%) et un TCA normal chez tous les patients. Le dosage du facteur VII a montré une valeur moyenne de 23.2% (1.7 - 44%) avec un déficit sévère chez deux patients ayant un taux de facteur VII de 1.7% et 4%. Ces deux patients ont développé une hémorragie cérébrale, et l'évolution a été marquée par le décès du premier, tandis que l'autre patient a bénéficié d'un traitement prophylactique par le facteur VII à raison de 2 injections / semaine.

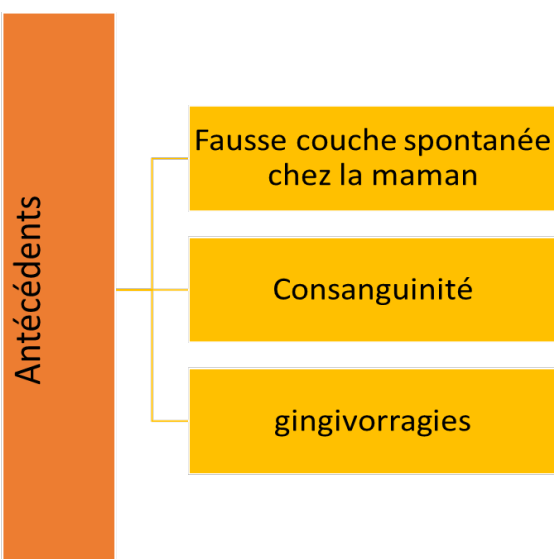
Le facteur spécifique a été donné chez 03 patients pour un syndrome hémorragique actif avec TP bas, tandis que 04 patients ont reçu du plasma frais congelé (PFC à 20cc/Kg/12h) avec anti-fibrinolytiques montrant une bonne amélioration clinico-biologique.

## Résultats et discussion :

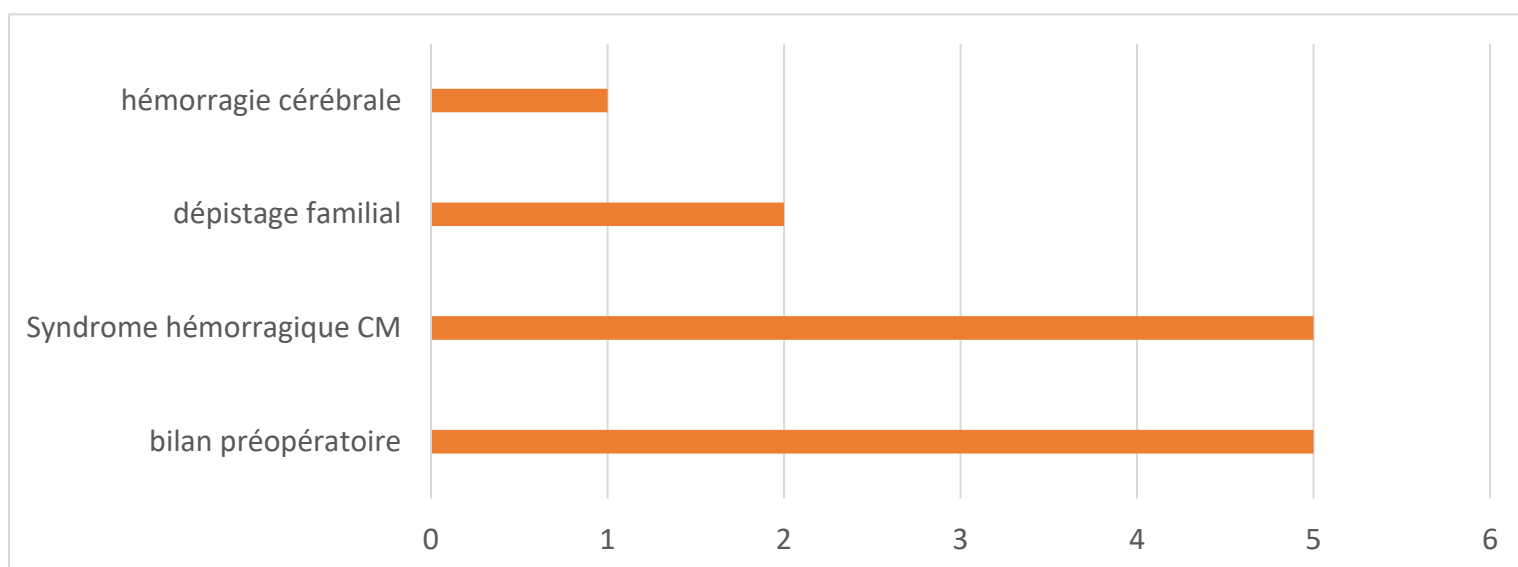
Notre étude a porté sur 13 patients, avec une moyenne d'âge au diagnostic de 04 ans et 04 mois (04 mois-13 ans) et un sexe ratio de 0.8 (H/F) figure 1. Les antécédents sont représentés par une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré (N=1), une fausse couche spontanée chez la maman (N=3), des gingivorragies chez un parent (N=1) et un décès dans la fratrie suite à un purpura fulminans (N=1) figure2.



**Figure 1 :** répartition des patients selon le sexe



**Figure 2 :** Antécédents des patients présentant un déficit en facteur VII



**Figure 3 :** répartition des patients selon le mode de découverte du déficit en facteur VII

## Conclusion :

Le déficit en facteur VII est rare. L'expression peut aller de la simple épistaxis à l'hémorragie cérébrale. Dans sa forme grave, le déficit en facteur VII peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel, voire vital d'où l'intérêt de poser le diagnostic et instaurer le traitement à temps.