

# LA DÉFICIENCE EN FACTEUR VII

UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE  
DE LA COAGULATION  
DU SANG

BROCHURE  
D'INFORMATION



Société canadienne de l'hémophilie  
Arrêtons l'hémorragie



Association canadienne des  
infirmières et infirmiers en hémophilie  
Canadian Association of  
Nurses in Hemophilia Care

Deuxième édition

**La présente brochure d'information a été révisée par :**

**Diana Bolano Del Vecchio**

Infirmière-coordonnatrice, Centre d'hémostase  
CHU Sainte-Justine  
Montréal (Québec)

**Claude Meilleur**

Infirmière-coordonnatrice, Centre québécois des inhibiteurs de la coagulation  
CHU Sainte-Justine  
Montréal (Québec)

**Catherine Sabourin**

Infirmière-coordonnatrice, Service d'hémostase congénitale  
Hôpital de Montréal pour enfants  
Montréal (Québec)



Association canadienne des  
infirmières et infirmiers en hémophilie  
Canadian Association of  
Nurses in Hemophilia Care

**Remerciements**

Nous sommes extrêmement reconnaissants envers les personnes suivantes qui ont rédigé ou révisé l'information contenue dans la brochure originale.

**Claudine Amesse, infirmière**

**Gisèle Bélanger, infirmière**

**Christine Bouchard, infirmière**

**Dr François Jobin**

**Sylvie Lacroix, infirmière**

**Ginette Lupien, infirmière**

**Claude Meilleur, infirmière**

**David Page, Société canadienne de l'hémophilie**

**Dr Georges-Étienne Rivard**

**Dre Rochelle Winikoff**

Copyright © 2014

Deuxième édition, décembre 2014

Première édition, juin 2001

## PRÉFACE

Nous sommes heureux de présenter cette deuxième édition de la brochure d'information intitulée *La déficience en facteur VII : Une maladie héréditaire de la coagulation du sang*.

Cette brochure est destinée à fournir aux personnes atteintes d'une déficience en facteur VII ainsi qu'à leur famille de l'information sur cette maladie.

L'information présentée dans ce document était valable au moment de sa publication. Les auteurs et le directeur de la rédaction n'assument aucune responsabilité quant aux problèmes que l'application clinique des renseignements qu'il contient pourrait engendrer.

## TABLE DES MATIÈRES

Introduction .....	5
La transmission génétique de la déficience en facteur VII .....	6
Le diagnostic .....	9
Le degré de sévérité de la déficience en facteur VII.....	10
La cause des saignements dans la déficience en facteur VII .....	11
Les saignements courants chez les individus atteints de déficience en facteur VII .....	13
Les signes et les symptômes des saignements.....	14
Les premiers soins pour traiter les saignements .....	17
Les options thérapeutiques : Concentrés de facteurs de la coagulation .....	21
Autres médicaments .....	22
L'activité physique et l'exercice .....	22
La vaccination .....	22
L'équipe du centre de traitement des troubles de la coagulation .....	23
Conclusion .....	23
Références .....	24
Pour obtenir de plus amples renseignements .....	26

## Introduction

Apprendre que l'on est atteint d'une déficience en facteur VII n'est certainement pas une chose facile à vivre. Savoir que son enfant en est atteint peut être une épreuve encore plus difficile. L'insécurité et la frustration sont des sentiments fréquents dans ce genre de situation. Ce qui ajoute à la difficulté, c'est que la déficience en facteur VII est une maladie très rare.

Cette brochure vise trois objectifs. Le premier est de renseigner les personnes atteintes d'une déficience en facteur VII et leur entourage sur la maladie et ses traitements. Le deuxième est de vous sensibiliser aux signes et aux symptômes des saignements. Finalement, que vous connaissiez mieux votre équipe de soins complets afin de les rejoindre advenant un problème.

Ce document ne répondra pas à toutes vos questions. La meilleure source d'information reste l'équipe de soins complets du centre de traitement des troubles de la coagulation, dont les membres ont été formés pour offrir à chaque patient les soins médicaux qui répondent à ses besoins. Néanmoins, cette brochure constitue une référence qui, nous l'espérons, sera utile et permettra aux personnes atteintes d'une déficience en facteur VII à mieux composer avec cette maladie.

## La transmission génétique de la déficience en facteur VII

La déficience en facteur VII est une maladie héréditaire de la coagulation du sang. Elle se transmet des parents à l'enfant au moment de la conception. La maladie est causée par un gène anormal.

Chaque cellule du corps contient des structures appelées *chromosomes*. Un chromosome est une longue chaîne d'une substance chimique qu'on appelle *ADN*. Cet ADN est organisé en 30 000 unités : ce sont les gènes. Les gènes déterminent des caractéristiques telles que la couleur des yeux. Dans le cas de la déficience en facteur VII, un des gènes se trouvant sur le chromosome 13 est défectueux.

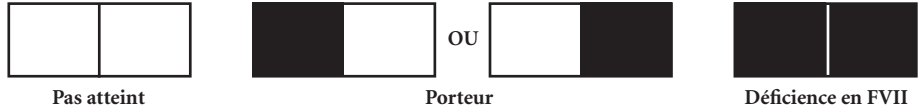
Le gène défectueux dans la déficience en facteur VII est situé sur un chromosome qui n'est pas responsable du sexe de l'enfant. Par conséquent, les filles peuvent en être atteintes autant que les garçons. D'autres types de troubles de la coagulation, tels que la déficience en facteur VIII (hémophilie A dite « hémophilie classique »), où le gène responsable est lié au sexe, touchent au contraire surtout les garçons.

Un *porteur* est une personne qui porte le gène défectueux sans toutefois être atteinte de la maladie. Pour qu'une personne hérite de la déficience en facteur VII, il faut que l'un de ses parents soit atteint de la déficience en facteur VII et que l'autre soit porteur, ou encore il faut que ses deux parents soient porteurs. Dans ces cas, le bébé peut recevoir deux gènes défectueux, l'un de sa mère et l'autre de son père.

Environ une personne sur 1 000 est porteuse du gène défectueux du facteur VII. Cependant, comme les deux parents doivent être porteurs pour que la maladie soit transmise à leurs enfants, la déficience grave en facteur VII est extrêmement rare, ne touchant qu'une personne sur 500 000.

Les quatre figures ci-dessous illustrent comment la déficience en facteur VII peut se transmettre.

LÉGENDE



La **Figure 1** montre ce qui peut se passer quand une personne porteuse du gène défectueux a un enfant avec une autre personne elle aussi porteuse. Il y a une possibilité sur quatre que l'enfant ait une déficience grave en facteur VII, une possibilité sur deux qu'il soit porteur et une sur quatre qu'il ne soit pas atteint de la maladie.

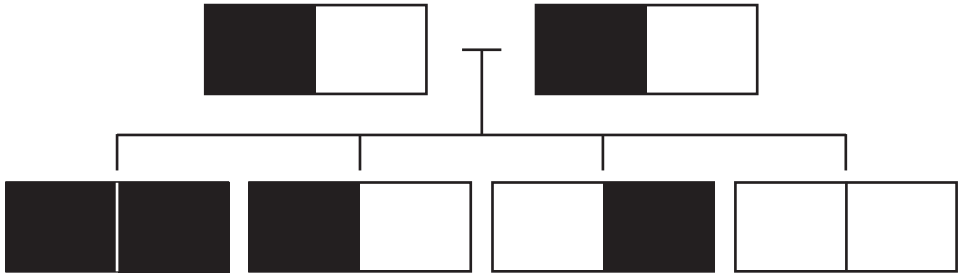


Figure 1

La **Figure 2** montre ce qui peut arriver si une personne atteinte d'une déficience grave en facteur VII a un enfant avec une personne non porteuse. L'enfant sera porteur mais ne sera pas atteint de la maladie.

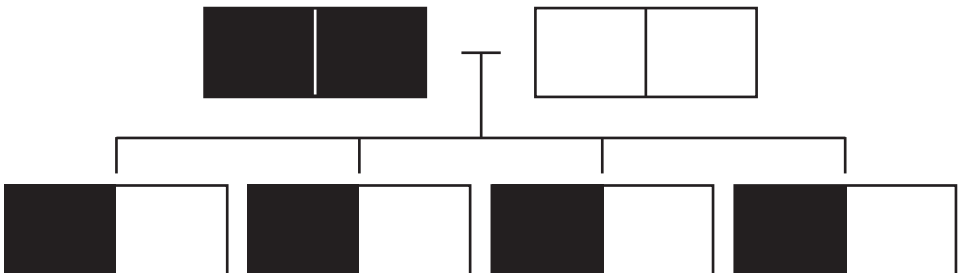
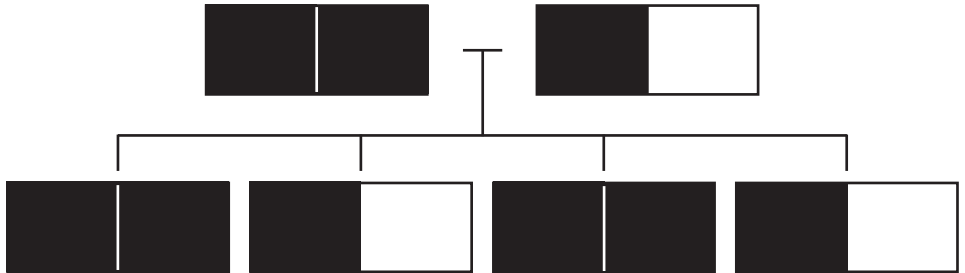


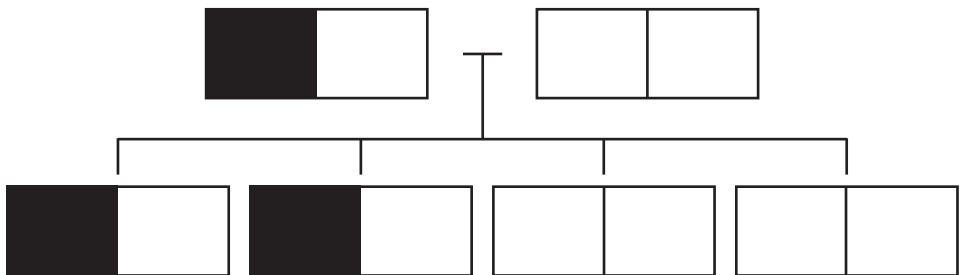
Figure 2

La **Figure 3** montre ce qui peut se produire si une personne atteinte d'une déficience grave en facteur VII a un enfant avec une personne porteuse. Il y a une possibilité sur deux que l'enfant soit porteur. Il y a aussi une possibilité sur deux que l'enfant soit atteint d'une déficience grave en facteur VII.



**Figure 3**

La **Figure 4** montre ce qui peut survenir si une personne porteuse de la déficience en facteur VII a un enfant avec une personne non porteuse. Il y a une possibilité sur deux que l'enfant soit porteur et une possibilité sur deux qu'il ne soit pas atteint de la maladie.



**Figure 4**



## Le diagnostic

La déficience en facteur VII est souvent diagnostiquée lorsqu'on observe un saignement inhabituel chez un nouveau-né peu après la naissance, parfois à la suite d'une circoncision. Toutefois, dans plusieurs cas, la déficience en facteur VII est diagnostiquée plus tard dans l'enfance, ou même à l'âge adulte. Lorsqu'une personne présente des saignements anormaux, son médecin prescrit un prélèvement de sang afin de mesurer le temps que le sang met à coaguler. Si le délai de coagulation est trop long, on peut en déduire qu'il y a une déficience en facteur. Le diagnostic repose sur un dosage des facteurs de la coagulation afin de vérifier quel est le facteur en cause, dans ce cas-ci, le facteur VII, et quelle est la gravité du déficit.

## Le degré de sévérité de la déficience en facteur VII

La sévérité de la déficience en facteur VII dépend de la quantité de facteur VII présente dans la circulation sanguine. Les personnes chez qui le facteur VII est complètement absent ou en très faible quantité ont une déficience dite grave. En général, plus la quantité de facteur VII est faible, plus les symptômes de la maladie sont sévères, et vice versa.

Il existe plusieurs variantes de la déficience en facteur VII. Chez certaines personnes par exemple, le facteur VII est pratiquement absent, ce qui explique qu'elles peuvent avoir de graves saignements. Cependant, on remarque une grande variabilité des symptômes de saignement ne correspondant pas toujours au niveau de facteur VII dans la circulation sanguine. Par exemple, des individus avec une déficience grave en facteur VII peuvent n'observer que rarement des épisodes de saignement.

Également, les personnes qui n'ont qu'une déficience légère ou modérée en facteur VII (2 à 10 % du taux normal de facteur VII) peuvent avoir des saignements. Étant donné qu'elles n'ont pas souvent des problèmes de saignement, elles peuvent avoir de la difficulté à reconnaître les signes et les symptômes d'un saignement. Il est donc important que ces personnes reçoivent des soins dans un centre spécialisé dans le traitement des troubles de la coagulation.

Si vous avez une déficience en facteur VII, même légère, vous devez signaler immédiatement tout symptôme suspect à votre centre de traitement des troubles de la coagulation. L'infirmière pourra vous aider à reconnaître la nature exacte du problème.

## La cause des saignements dans la déficience en facteur VII

Le sang est transporté dans toutes les parties du corps par un réseau de vaisseaux sanguins. Lorsqu'on se blesse, on peut percer un vaisseau sanguin, ce qui entraîne une fuite de sang. Les vaisseaux peuvent se briser en surface, comme c'est le cas lorsque l'on se coupe. Ils peuvent également se briser plus en profondeur dans le corps, causant alors une ecchymose (« bleu ») ou une *hémorragie* interne.

La coagulation du sang est un processus complexe qui permet d'arrêter une fuite de sang par un vaisseau endommagé. Aussitôt qu'un vaisseau se brise, les éléments responsables de la coagulation se lient entre eux pour former le caillot, une espèce de bouchon à l'endroit où le vaisseau est brisé. Plusieurs étapes sont nécessaires pour former le caillot :

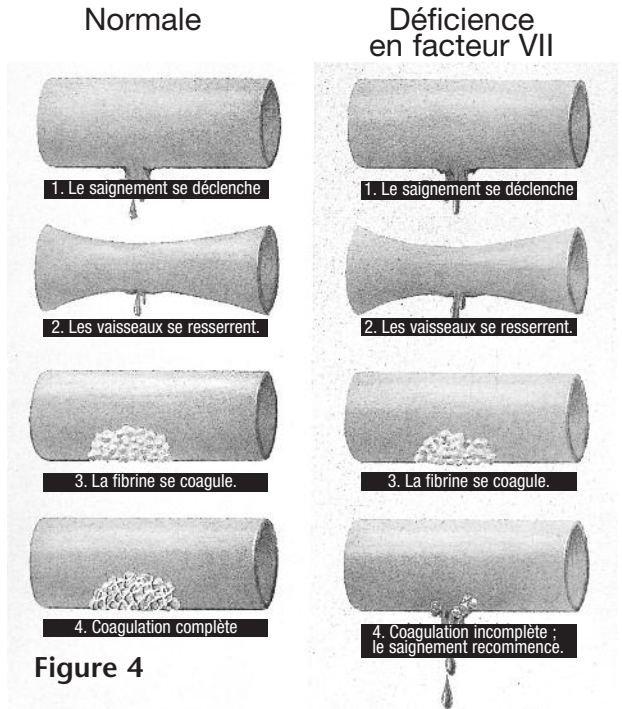
- Les *plaquettes*, qui sont de très petites cellules, sont les premiers éléments à se rendre à l'endroit où le vaisseau est brisé. Elles se collent les unes aux autres et collent à la paroi du vaisseau blessé.
- Au moyen de signaux chimiques, les plaquettes qui adhèrent à la paroi appellent à l'aide d'autres plaquettes et des facteurs de coagulation.

- Les facteurs de la coagulation (dont le facteur VII), qui sont de très petites protéines, se lient ensemble pour tisser une chaîne : la *fibrine*. Les filaments de fibrine s'entrecroisent et forment une sorte de filet autour des plaquettes pour les empêcher de retourner dans la circulation sanguine.

**Figure 4**

- Le facteur VII est une protéine que l'on trouve dans le sang. Il joue un rôle dans la coagulation, c'est-à-dire dans la réaction en chaîne qui se déclenche pour produire de la fibrine là où le vaisseau est endommagé. Le facteur VII est activé par un facteur tissulaire et se transforme alors en facteur VIIa recombinant (la lettre « a » signifie « activé »). Celui-ci active à son tour d'autres facteurs, ce qui permet au processus de la coagulation de se poursuivre et de produire un caillot solide. Si l'un ou l'autre des facteurs de la coagulation est absent, la réaction en chaîne est bloquée et la coagulation se fait trop lentement ou pas du tout.

**Figure 5**



**Figure 4**



**Figure 5**

## Les saignements courants chez les individus atteints de déficience en facteur VII

Voici les saignements, en ordre décroissant de fréquence, qui surviennent typiquement chez les personnes atteintes d'une déficience en facteur VII :

- Saignements menstruels abondants ou prolongés (ou *ménorragie*)
- Saignements de nez (ou *épistaxis*)
- Saignements des gencives (ou *gingivorragie*)
- Bleus (ou *ecchymoses*) fréquents
- Saignements gastro-intestinaux (selles noires, vomissements de couleur rouge vif)
- Saignements des muscles (ou *hématomes*)
- Saignements des articulations (ou *hémarthroses*)
- Sang dans l'urine (ou *hématurie*)
- Saignements dans le cerveau ou l'épine dorsale (système nerveux central)

**Cette liste n'est pas exhaustive. D'autres types de saignements peuvent également survenir. Si vous soupçonnez un saignement ou si vous avez un malaise dont vous n'êtes pas certain de la cause, n'hésitez pas à communiquer avec votre centre de traitement des troubles de la coagulation. Ils vous aideront à évaluer et à intervenir adéquatement à la situation.**

## Les signes et les symptômes des saignements

Les personnes qui ont une déficience en facteur VII doivent savoir reconnaître les signes et les symptômes des saignements, dont certains sont potentiellement mortels.

### **Tête, cou, thorax, abdomen : Attention!**

**Les saignements à la tête, au cou, au thorax (poitrine) et à l'abdomen peuvent être mortels et nécessiter un traitement médical immédiat, soit l'infusion de concentré de facteur VII ou facteur VIIa recombinant. Il est important de savoir que ces saignements peuvent survenir non seulement à la suite d'une blessure, mais également sans aucune raison apparente. Tout accident, blessure ou symptôme anormal doit être signalé sans délai au centre de traitement des troubles de la coagulation.**

### **Tête**

Le cerveau, protégé par la boîte crânienne, assure le contrôle de toutes les fonctions du corps essentielles à la vie. Un saignement au cerveau est très grave et nécessite une intervention immédiate. Les symptômes peuvent apparaître aussitôt ou sur une période de plusieurs heures.

*Les signes et les symptômes :*

- Mal de tête
- Troubles de la vision
- Nausées et vomissements
- Changements de la personnalité
- Somnolence
- Perte d'équilibre\*\*\*
- Perte de la motricité fine (maladresse)\*\*\*
- Évanouissements\*\*\*
- Convulsions\*\*\*

\*\*\*Ces symptômes apparaissent plus tard dans le cas d'une blessure grave à la tête. **Si ces symptômes apparaissent, il faut consulter un médecin immédiatement pour recevoir un traitement.**

## **Cou**

Les tissus de la gorge sont très *vascularisés*, c'est à-dire qu'ils contiennent de nombreuses veines et artères. La moindre lésion ou infection peut provoquer une accumulation de sang dans ces tissus et comprimer les voies respiratoires, au point de rendre la respiration difficile ou même de la bloquer complètement.

*Les signes et les symptômes :*

- Douleur au cou ou à la gorge
- Enflure
- Difficulté à avaler
- Difficulté à respirer

## **Thorax (poitrine)**

La cage thoracique (thorax) contient les poumons, le cœur ainsi que de gros vaisseaux sanguins. S'il se produit un saignement dans les poumons, les alvéoles qui renferment normalement de l'air se remplissent de sang et la respiration devient difficile.

*Les signes et les symptômes :*

- Douleur dans la poitrine
- Difficulté à respirer
- Toux, crachats sanglants

## **Abdomen (ventre)**

L'abdomen renferme l'estomac, la rate, le foie et les intestins, parmi d'autres organes. Une blessure dans cette région peut entraîner une hémorragie massive d'un organe ou d'un gros vaisseau sanguin. Si cette hémorragie n'est pas traitée, elle peut être mortelle.

*Les signes et les symptômes :*

- Douleur à l'abdomen ou au bas du dos
- Nausées et vomissements
- Présence de sang dans l'urine
- Présence de sang dans les selles ou selles noires

## **Ecchymoses (bleus)**

Les ecchymoses sont souvent bien visibles, mais elles sont généralement sans danger et nécessitent rarement un traitement.

*Les signes et les symptômes :*

- Coloration : La peau devient rapidement rouge pour changer de couleur au fil du temps (vert, jaune, noir).
- Enflure : L'enflure est causée par l'accumulation de sang sous la peau et doit être, si possible, entourée par le trait d'un stylo, ce qui permet d'en suivre l'évolution. Cette accumulation a une texture plutôt molle et a tendance à s'étendre vers le bas et à s'aplanir (diminuer) du même coup lorsqu'elle se résorbe (guérison). Les ecchymoses ne doivent pas dépasser la taille d'un oeuf.
- Chaleur

## **Saignements dans les muscles et les articulations**

Ces saignements doivent être évalués sans délai pour un traitement rapide afin d'éviter des séquelles comme la douleur articulaire permanente causée par la détérioration du cartilage (arthrite hémophilique) ou la perte de sensation de la peau du membre affecté, qui est causée par la compression d'un nerf lors d'un saignement musculaire.

*Les signes et les symptômes :*

- Douleur au repos ou à la mobilisation. Perte de mobilité du membre affecté, boiterie, pleurs inexplicables chez le jeune enfant.
- Chaleur qui est due à l'accumulation de sang au niveau de l'articulation ou du muscle.
- Enflure qui peut être mesurée par un ruban à mesurer ou un cordon afin d'évaluer la diminution ou l'augmentation du saignement articulaire ou musculaire. Pour prendre les mesures de façon efficace, faire des traits de stylo sur la peau à quelques endroits de la région à surveiller.



## Les premiers soins pour traiter les saignements

**La présente section explique comment traiter les saignements mineurs ou modérés dans une articulation ou dans les tissus.**

Repos et élévation sont deux façons utilisées pour diminuer la douleur causée par un saignement.

Par ailleurs, il est important de noter que bien que la glace et la compression aient été pendant longtemps recommandées pour traiter les saignements mineurs ou modérés dans une articulation ou dans les tissus mous, ces méthodes sont maintenant remises en question par plusieurs. Dans le cas d'un saignement, il est donc primordial de communiquer avec votre centre de traitement qui saura vous guider sur la meilleure façon de traiter celui-ci.

**Repos** – Il faut laisser reposer le membre inférieur en utilisant des béquilles ou un fauteuil roulant. Il faut essayer de marcher le moins possible. On repose un bras en utilisant une attelle ou en le mettant en écharpe.

**Élévation** – Surélever le membre atteint au-dessus du niveau du cœur afin de faire diminuer l'enflure. Ce geste améliorera aussi la circulation sanguine.

*Si la glace est recommandée :*

**Glace** – Utiliser un bloc réfrigérant (*ice pack*) ou un sac de légumes congelés enveloppé dans une serviette humide pour ne pas appliquer la glace directement sur la peau. Appliquer la glace pendant 15 minutes à la fois, toutes les deux heures.

*Si la compression est recommandée :*

**Compression** – Envelopper la zone atteinte d'un bandage élastique appliqué en croisé et surveiller attentivement toute sensation d'engourdissement, de froid, de vive douleur ou tout changement de couleur des doigts ou des orteils. Ce sont des signes que la circulation du sang a été coupée. Si l'un ou l'autre de ces symptômes survient, retirer le bandage et le refaire moins serré.

Les membres de l'équipe de traitement des troubles de la coagulation vous apporteront leur soutien lors de ces épisodes de saignement. N'hésitez pas à communiquer avec eux lors de saignements car vous aurez possiblement besoin de recevoir un concentré de facteur VII ou facteur VIIa recombinant.

Un saignement majeur dans un muscle peut causer des dommages permanents au membre touché. Les muscles et les artères peuvent être comprimés par l'accumulation de sang. Si vous pensez souffrir d'un saignement musculaire, communiquez immédiatement avec votre centre de traitement. De plus, si vous utilisez la compression, soyez attentifs aux signes et aux symptômes énumérés ci-dessus au sujet de la compression par un bandage élastique.

### **Saignements de nez (épistaxis)**

Plusieurs personnes atteintes de déficience en facteur VII souffrent régulièrement de saignements de nez. Si c'est votre cas, veuillez en aviser l'équipe de votre centre de traitement des troubles de la coagulation.

### **Les premiers soins lors de saignements de nez**

- Rester calme.
- S'asseoir et pincer le nez au niveau du cartilage, l'endroit immédiatement sous l'os.
- Respirer par la bouche et garder le nez pincé pendant 10 à 15 minutes.
- Si le nez saigne toujours, il faut continuer la pression. Si le saignement dure plus de 30 minutes, ou si celui-ci revient de façon récurrente au fil des jours, veuillez communiquer avec votre centre de traitement des troubles de la coagulation qui pourra discuter d'options thérapeutiques avec vous, notamment la prise d'acide tranexamique (Cyklokapron<sup>MD</sup>, un médicament oral sous ordonnance).

## Saignements des gencives

Pour les éviter, il faut optimiser l'hygiène dentaire avec le brossage des dents et l'utilisation de la soie dentaire car des gencives en bonne santé saigneront moins. Si, malgré ces efforts, vous saignez régulièrement, contactez votre centre des troubles de la coagulation qui pourra vous prescrire de l'acide tranéxamique (Cyklokapron<sup>MD</sup>).

## Saignements gastro-intestinaux

Les saignements sont causés par une lésion au niveau de l'estomac ou de l'intestin; le sang se mêle alors aux selles. Ces saignements peuvent se manifester de façon insidieuse et ne montrer des symptômes que quelques jours après le début de la perte sanguine. D'où l'importance de joindre le centre des troubles de la coagulation aussitôt que l'on croit avoir un symptôme afin de recevoir le traitement médical approprié et éviter une transfusion sanguine ou une hospitalisation.

*Les signes et les symptômes :*

- Selles noires
- Sang clair dans les selles.
- Malaises gastriques (crampes).
- Vomissements teintés de sang ou d'apparence de « grains de café ».
- Grande fatigue inexplicable.

## Sang dans l'urine (hématurie)

La présence de sang dans l'urine est un phénomène fréquent chez les gens souffrant de troubles de la coagulation. Dans la majorité des cas boire beaucoup d'eau et du repos suffisent à enrayer le problème (boire au moins deux litres par jour). Dès le premier épisode d'hématurie, communiquer avec le centre de traitement des troubles de la coagulation. Ne jamais prendre d'acide tranéxamique (Cyklokapron<sup>MD</sup>) lors d'hématurie, vous pourriez sérieusement endommager vos reins.

## **Saignements menstruels abondants ou prolongés (ménorragie)**

Les femmes atteintes d'une déficience en facteur VII peuvent avoir des saignements menstruels abondants et prolongés, qui peuvent être maîtrisés par les contraceptifs oraux. D'autres options thérapeutiques médicales incluent la pose d'un stérilet enrobé d'hormones (Mirena<sup>MD</sup>) ou la prise d'acide tranéxamique (Cyklokapron<sup>MD</sup>) lors des règles. Si ces méthodes sont inefficaces, on peut administrer un traitement intraveineux de facteur VII ou facteur VIIa recombinant pendant les règles. La ménorragie n'est pas une situation qu'une femme devrait tolérer, d'où l'importance de contacter son centre de traitement pour trouver une solution et améliorer sa qualité de vie.

## **Grossesse et accouchement**

Au cours d'une grossesse normale, le taux de facteur VII augmente légèrement chez toutes les femmes. On peut présumer que la même augmentation a lieu chez les femmes qui présentent une déficience en facteur VII. Toutefois, cette légère augmentation durant la grossesse ne suffit pas à écarter le risque d'une hémorragie importante lors de l'accouchement ou de la période postpartum. Une femme enceinte qui souffre d'une déficience en facteur VII doit être suivie dans un centre spécialisé dans le traitement de cette maladie car il est possible qu'elle nécessite un plan de traitement spécifique lors de son accouchement.

## Les options thérapeutiques : Concentrés de facteurs de la coagulation

Le traitement par des concentrés de facteurs de la coagulation permet d'augmenter temporairement le niveau de facteur VII dans la circulation sanguine, suffisamment pour arrêter ou empêcher le saignement.

Ce genre de traitement est appelé traitement de remplacement par un facteur sanguin et s'administre par voie intraveineuse. Deux options sont présentement disponibles : le concentré de facteur VII activé recombinant (rFVIIa) et le concentré de facteur VII dérivé du plasma humain (FVII). Ces deux produits sécuritaires et efficaces sont disponibles au Canada; votre hématologue pourra vous guider afin de déterminer quel produit est le meilleur choix pour vous ou votre enfant.

**Facteur VIIa recombinant** : ce produit n'est pas fait à partir de sang humain (plasma), il est fabriqué en laboratoire. La demi-vie\* du produit est de 2 à 4 heures. Il peut être rangé à la température ambiante. Son nom commercial au Canada est Niastase RT<sup>MD</sup>.

**Facteur VII dérivé du plasma** : comme son nom l'indique, ce produit est fabriqué à partir de plasma humain provenant de donneurs de sang. Les donneurs sont méticuleusement sélectionnés et le sang est testé à chaque don pour s'assurer qu'il ne contient aucun virus connu. Le produit est par la suite traité pour éliminer des virus qui pourraient quand même s'y trouver. Sa demi-vie est d'environ 6 heures. Le concentré utilisé au Canada est le FVII Baxter<sup>MD</sup> et doit être rangé au réfrigérateur.

\*La demi-vie est le temps requis pour que la concentration sanguine d'un médicament diminue de moitié.

Les concentrés peuvent être administrés pour prévenir ou contrôler les saignements.

## Autres médicaments

**Acide tranéxamique (Cyklokapron<sup>MD</sup>)** : disponible en comprimés oraux et en solution pour perfusion intraveineuse, ce médicament est utilisé pour les saignements des muqueuses (nez, bouche, tractus gastro-intestinal, utérus et vagin).

**Pilule contraceptive** : en amincissant la paroi utérine, la « pilule » a pour effet de diminuer la quantité de sang perdue lors des menstruations.

## L'activité physique et l'exercice

Les sports de contact ne sont pas recommandés vu le risque élevé de blessures sérieuses, tout spécifiquement au niveau de la tête, des muscles et des articulations.

Le genre d'activité physique recommandé ou proscrit varie d'une personne à l'autre. La sévérité de la maladie ainsi que l'historique de saignements d'un patient sont des facteurs qui influencent le choix de sports appropriés. Le physiothérapeute de votre centre de traitement est la personne idéale avec laquelle discuter de sports et d'activité physique.

## La vaccination

Les enfants atteints d'une déficience en facteur VII doivent recevoir leurs vaccins selon le calendrier établi par leur pédiatre ou leur médecin de famille. Toutefois, il est recommandé que toute personne qui reçoit des concentrés de facteur de la coagulation dérivés du plasma reçoive par précaution un vaccin contre l'hépatite A et l'hépatite B.

## L'équipe du centre de traitement des troubles de la coagulation

Comme son nom l'indique, l'équipe de traitement complet des troubles de la coagulation est une équipe qui dispense la plupart des services médicaux exigés par l'enfant ou l'adulte atteint d'une maladie héréditaire de la coagulation du sang. Cette équipe est composée de plusieurs professionnels, dont :

- le directeur médical (qui est habituellement un hématologue)
- l'infirmière-coordonnatrice
- le physiothérapeute
- le travailleur social ou le psychologue

L'équipe travaille en étroite collaboration avec d'autres spécialistes, dont un chirurgien orthopédiste, un rhumatologue, un dentiste et un conseiller en génétique. Le but de l'équipe interdisciplinaire est de favoriser le bien-être du patient et de sa famille.

## Conclusion

La déficience en facteur VII est une maladie héréditaire rare de la coagulation du sang qui touche autant les hommes que les femmes. Lorsque la déficience est grave, elle peut provoquer des saignements importants. La maladie peut être traitée par des médicaments comme les concentrés de facteur VII, qui permettent de maîtriser les épisodes de saignement. Il est important que le suivi médical des personnes atteintes soit assuré par une équipe soignante appartenant à un centre spécialisé dans le traitement des troubles de la coagulation.

## Références

1. Ariffin, H.; Lin, H.P. Neonatal intracranial hemorrhage secondary to congenital factor VII deficiency: two case reports. *Am J Hematol*, 1997; 54:263.
2. Bech RM, Nicolsisen EM, Anderson PM, Glazer S, Hedner U. Recombinant factor VIIa for the treatment of congenital factor VII deficient patients. *Thromb Haemost* 1997; 73: 983.
3. Bhavani M, Evans DI. Carriers of factor VII deficiency are not always asymptomatic. *Br J Haematol* 1984; 6:363-8.
4. Cohen LJ, McWilliams NB, Neuberger R, Zinkham W, Bauer K et al. Prophylaxis and therapy with factor VII concentrate (human Immuno), vapor heated in patients with congenital factor VII deficiency: a summary of case reports. *Am J Haematol* 1995; 50: 269-76.
5. Deal KD, Lopez-plaza I, Rajami V. Final Diagnosis – Homozygous Factor VII deficiency.
6. Fadel HE, Krauss JS; Factor VII deficiency and pregnancy. *Obstet-Gynecol*, 1989 March; 73(3 PT 2); 453-4.
7. Hassen HJ, Cassalbore P, DeLaurenzi A, Petti N, Snibaldi et al. Hereditary Factor VII Deficiency: report of a case of intra cranial hemorrhage. *Haemostasis* 1984; 4:244-8.
8. Horng YC, Chou YH, Chen RL, Tsou KI, Lin KH. Congenital Factor VII Deficiency complicated with hemoperitoneum and intracranial hemorrhage: report of a case. *J Formos Mod Assoc*. 1993; 92:86-7.
9. Ingersley J and Kristenson HL. Clinical picture and treatment strategies in Factor VII Deficiency; *Haemophilia* (1998), 4, 689-696.
10. Jobin François. L'hémostase. Presses de l'Université Laval, éditions Maloine, 1995: 337-370.
11. Kelleber JF, Gomperts E, Davis W, Steingert R, Miller R, Bessette J. Selection of replacement therapy for patients with severe Factor VII Deficiency. *Am J Pediatr Hematol* 1986; 8:318-23.
12. Mariani G, Mazzucconi MG. Factor VII Congenital deficiency. *Haemostasis* 1983; 13:169-77.
13. Mariani G, Hermans J, Orlando M, Mazzucconi MG, Ciavarella N, et al. Carrier detection in factor VII congenital deficiency. *Br J Haematol* 1985; 60:687-94.



14. Miano C, Donfrancesco A, Lombardi, Zama F, Bertini E, Dargenio P, et al. Recurrent intracranial hemorrhage in a nursing infant with congenital Factor VII Deficiency. *Minerva Pediatr* 1987; 39:807-11.
15. National Hemophilia Foundation Factor VII (Proconvertin) Deficiency. Orientation Manual for Health Care Professionals. pp. 14-15.
16. Papa ML, Schiasano G, Franco A, Nina P. Congenital deficiency of factor VII in subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1994; 25:508-10.
17. Robertson LE, Wasserstrum N, Baney E, Vasquez M, Sears DA. Hereditary Factor VII Deficiency in pregnancy: peripartum treatment with factor VII concentrate. *Am J Hematol* 1992; 40 (1): 38-41.
18. Salaneh MM, Banda RW, El Ali M. Spontaneous intracranial hemorrhage due to congenital factor VII deficiency in two term siblings: Treatment with activated recombinant factor VII (rFVIIa). *Thromb Haemost* 1995; Suppl: 12.
19. Société canadienne de l'hémophilie, Les inhibiteurs : guide et carnet de notes, Bibliothèque nationale du Canada, ISBN 0-920967-25-6, 1997; 1-27.
20. Uesel R, Savasan S, Coban A, Metin F, Can G. Fatal intracranial haemorrhage in a newborn with factor VII deficiency. *Turk J Pediatr.* 1996 Apr-Jun;38(2): 257-60.
21. Herrmann FH, Wulff K, Auerswald G, Schulman S, Astermark J, Batorova A, Kreuz W, Pollmann H, Ruiz-Saez A, De Bosch N, Salazar-Sanchez L; Greifswald. *Haemophilia* (2009), 15, 267–280. “Factor VII deficiency: clinical manifestation of 717 subjects from Europe and Latin America with mutations in the factor 7 gene”.
22. J. Mark Barnett, Kurt C. Demel, Anthony E. Mega, James N. Butera, Joseph D. Sweeney. *American Journal of Hematology* 78:134–137 (2005) Lack of Bleeding in Patients With Severe Factor VII Deficiency.
23. Marty S, Barro C, Chatelain B, Fimbel B, Tribout B, Reynaud J, Schved JF, Giansily-Blaizot M. *Haemophilia* (2008) 14, 564-570. “The paradoxical association between inherited FVII deficiency and venous thrombosis”.

## Pour obtenir de plus amples renseignements

Vous pouvez obtenir une liste des différents centres de traitement des troubles de la coagulation sur le site web de la Société canadienne de l'hémophilie ([www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)) ou aux coordonnées suivantes :

**Société canadienne de l'hémophilie**

**Téléphone : 514 848-0503**

**Sans frais : 1 800 668-2686**

**[chs@hemophilia.ca](mailto:chs@hemophilia.ca)**

*La présente brochure n'offre que des renseignements généraux sur la déficience en facteur VII. La Société canadienne de l'hémophilie N'EXERCE PAS la médecine et ne peut recommander un traitement en particulier. Dans tous les cas, le lecteur est invité à consulter son médecin avant de commencer un traitement, quel qu'il soit.*



**Société canadienne de l'hémophilie**  
Arrêtons l'hémorragie



Association canadienne des  
infirmières et infirmiers en hémophilie  
Canadian Association of  
Nurses in Hemophilia Care