

LA DÉFICIENCE EN **FACTEUR X**

UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE
DE LA COAGULATION
DU SANG

BROCHURE
D'INFORMATION



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie



Canadian Association of
Nurses in Hemophilia Care
Association Canadienne des
Infirmières et Infirmiers en Hémophilie

Remerciements

La présente brochure d'information sur la déficience en facteur X a été préparée par :

Sylvie Lacroix

Infirmière coordonnatrice, Centre de référence
québécois pour le traitement des sujets ayant des inhibiteurs
Hôpital Sainte-Justine
3175, chemin de la Côte Sainte-Catherine
Montréal (Québec) H3T 1C5

Claudine Amesse

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie
Hôpital Sainte-Justine
3175, chemin de la Côte Sainte-Catherine
Montréal (Québec) H3T 1C5

Nathalie Aubin

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie
Hôpital de Montréal pour Enfants
2300, rue Tupper, A 216
Montréal (Québec) H3H 1P3

Louissette Baillargeon

Infirmière coordonnatrice, Clinique d'hémophilie
CHUS - Hôpital Fleurimont
3001, 12^e Avenue Nord
Fleurimont (Québec) J1H 5N4

Ginette Lupien

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie
Hôpital de l'Enfant-Jésus
1401, 18^e Avenue
Local J - S 066 Porte D
Québec (Québec) G1J 1Z4

Claude Meilleur

Infirmière coordonnatrice, Centre d'hémophilie
Hôpital Sainte-Justine
3175, chemin de la Côte Sainte-Catherine
Montréal (Québec) H3T 1C5

Nous sommes très reconnaissantes envers le Dr Georges-Étienne Rivard
qui a révisé l'exactitude de l'information médicale contenue dans la présente brochure.
Ses suggestions ont été grandement appréciées.

Copyright © 2006

Première édition, mai 2006.

*La présente brochure n'offre que des renseignements généraux sur la déficience en facteur X.
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.*

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	4
Découverte de la maladie	5
Qu'est-ce que la déficience en facteur X ?	5
La déficience en facteur X est-elle commune ?	9
Comment la déficience en facteur X est-elle transmise ?	9
Quels sont les tests faits pour diagnostiquer la déficience en facteur X ?	12
Les symptômes de la déficience en facteur X	12
Savoir reconnaître les saignements	13
Traitement	15
Consultations aux urgences	16
Problèmes particuliers chez les femmes.....	17
Hygiène de vie.....	18
Prévention	18
Vaccination	19
Vaccination supplémentaire	19
Équipe de traitement complet	20
Conclusion	20
Pour obtenir de plus amples renseignements	21
Bibliographie	22

Introduction

La déficience en facteur X (se prononce comme le chiffre 10) est un trouble de la coagulation du sang extrêmement rare, pouvant présenter des complications variées selon la sévérité de la maladie. Cette déficience est peu connue, même chez les professionnels de la santé. Les personnes atteintes de cette déficience ainsi que les membres de leur entourage disposent de très peu d'information écrite sur le sujet. Cette brochure est donc un document d'information pour les personnes atteintes de ce problème de santé. On y explique la déficience, les symptômes, les complications possibles et les traitements disponibles.

Découverte de la maladie

Durant les années 1950 deux groupes de chercheurs indépendants ont été les premiers à identifier la déficience en facteur X. Tout d'abord, Telfer et ses collègues ont rapporté en 1956 l'histoire d'une jeune patiente de 22 ans, nommée Prower, qui manifestait des troubles de la coagulation à cause d'une déficience en facteur X; ensuite, en 1957, Hougie et ses collègues ont à leur tour décrit un profil de coagulation anormal chez un jeune homme de 36 ans, nommé Stuart.

Des expériences en laboratoire conduites à cette époque ont montré que le mélange des échantillons de sang de Prower et de Stuart ne corrigeait pas le problème de coagulation. Cette expérience a permis de comprendre que les deux individus manquaient du même facteur de coagulation. Ce facteur de la coagulation manquant a été nommé le facteur Stuart-Prower. Il est maintenant connu sous le nom de facteur X.

Qu'est ce que le facteur X ?

Le facteur X est une protéine présente dans le sang. Cette protéine joue un rôle important dans la cascade de la coagulation, c'est-à-dire la réaction en chaîne qui est déclenchée lorsqu'un vaisseau sanguin est endommagé. Le sang est transporté dans tout le corps par un réseau de vaisseaux sanguins. Ainsi, lorsque nous subissons une blessure, les vaisseaux peuvent se briser en surface (coupure, lacération) ou en profondeur, ce qui donne lieu à une ecchymose (bleu, hématome). La coagulation du sang est un processus complexe qui permet d'éviter l'écoulement du sang par les petits vaisseaux endommagés. Aussitôt qu'un vaisseau se brise, les éléments responsables de la coagulation se lient entre eux pour former une espèce de bouchon à l'endroit où le vaisseau est brisé. Les facteurs de la coagulation sont requis pour tenir le bouchon (ou clou plaquettaire) en place et former le caillot permanent.

La formation d'un caillot normal s'effectue en quatre étapes:

- Étape 1** Le vaisseau sanguin est endommagé.
- Étape 2** Le vaisseau sanguin se contracte de façon à restreindre l'apport de sang vers la zone lésée.
- Étape 3** Les plaquettes adhèrent aux parois des vaisseaux sanguins endommagés et s'étalent, c'est ce que l'on appelle « l'adhésion plaquettaire ». Ces plaquettes étalées libèrent des substances qui activent d'autres plaquettes avoisinantes de sorte qu'elles s'agglomèrent au siège de la lésion afin de former un bouchon, le « clou plaquettaire ». C'est ce que l'on appelle « l'agrégation plaquettaire ».
- Étape 4** La surface de ces plaquettes activées constitue ainsi un plan sur lequel la coagulation du sang peut s'effectuer. Les protéines de la coagulation qui circulent dans le sang (dont le facteur X) sont activées à la surface des plaquettes pour former un caillot de fibrine qui a l'aspect d'un filet (caillot permanent). (voir la **figure 1**)

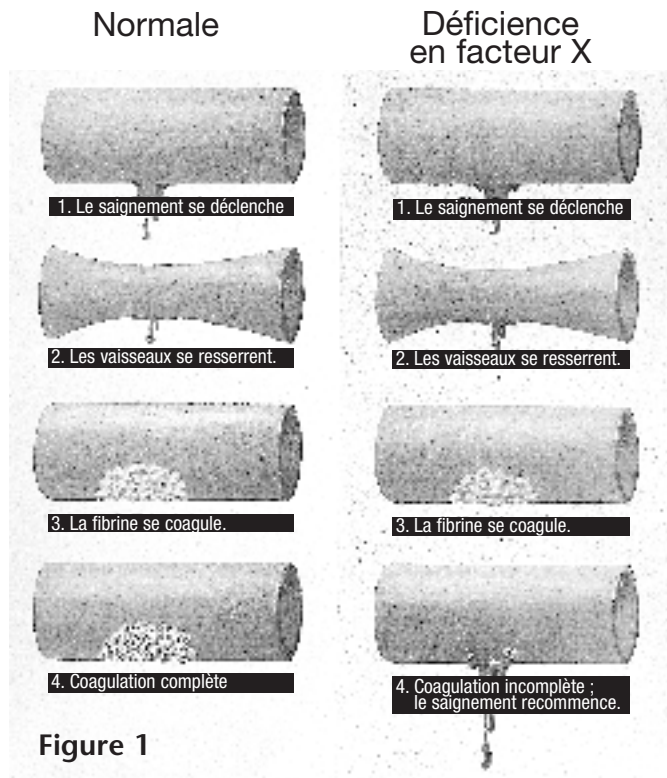


Figure 1

Ces protéines (c'est-à-dire, les facteurs I, II, V, VIII, IX, X, XI, XII et XIII, ainsi que le facteur de Von Willebrand) fonctionnent en dominos, dans une réaction en chaîne que l'on appelle la réaction en cascade de la coagulation. (voir la **figure 2**)

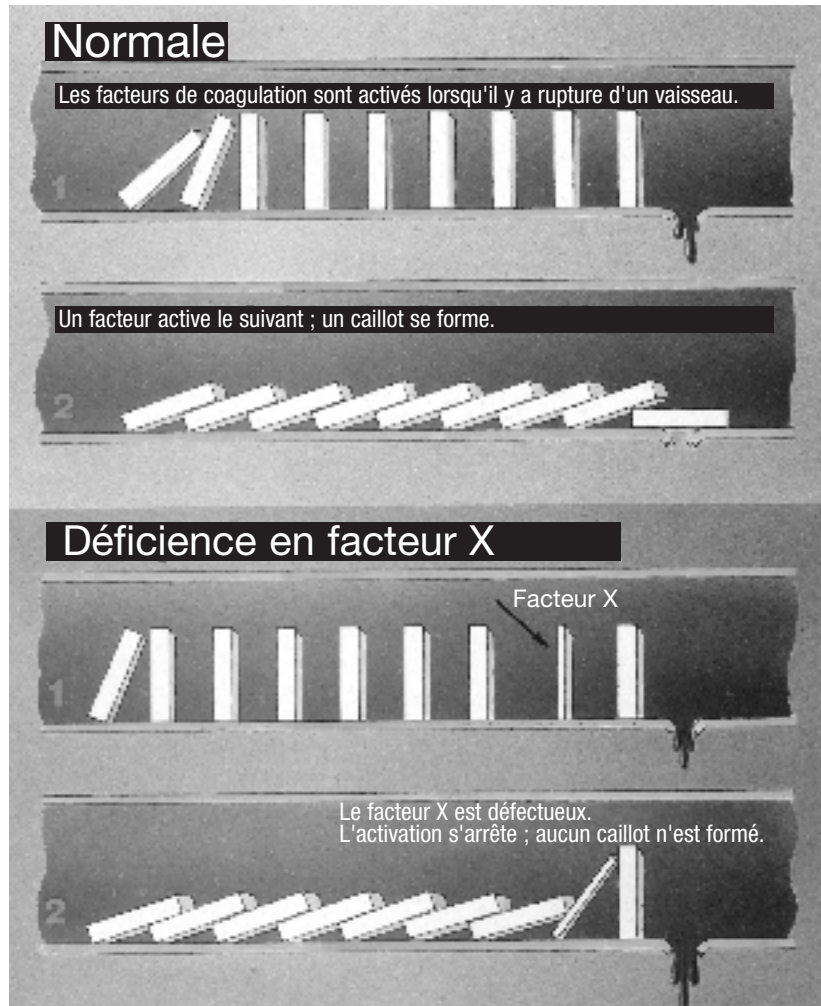
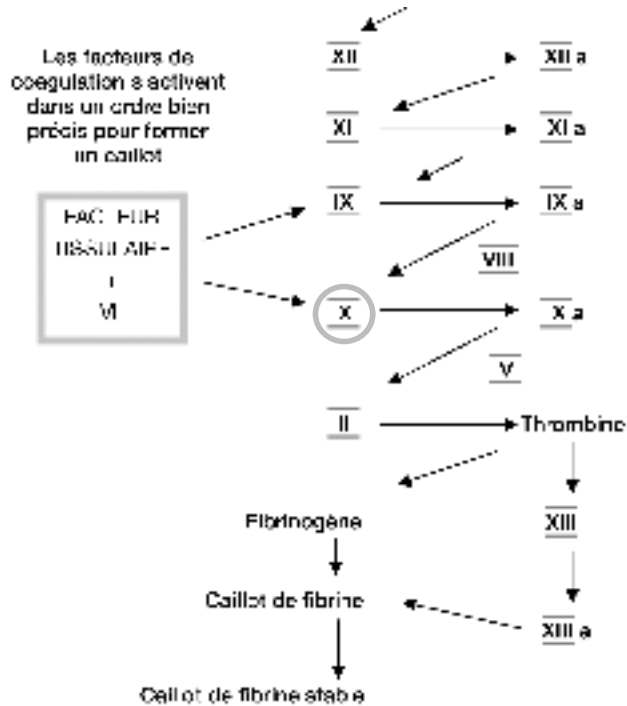


Figure 2

Activation de la coagulation



Source : Médecine Interne, 2014, 30(1), 10-11, 10.1016/j.mci.2013.11.001, 10.1016/j.mci.2013.11.001

Figure 3

Examinons le diagramme qui suit. Il illustre bien la cascade de la coagulation. Le facteur X est activé par d'autres facteurs de la coagulation (le XII devient XIIa, XI – XIa, IX – IXa, VIII et finalement X). Remarquez que normalement, le facteur IXa active le FX en FXa (a - veut dire activé). Le facteur Xa active à son tour d'autres protéines du sang incluant le FV, et le Facteur II (prothrombine) qui se change en thrombine. Cette réaction en chaîne permet la poursuite du processus de coagulation.

Lorsqu'un facteur de la coagulation manque ou est déficient, la chaîne de la coagulation est brisée. Par le fait même, le saignement n'est pas contrôlé. (voir **la figure 3**)

La déficience en FX est-elle commune ?

Non, la déficience en FX est extrêmement rare. En effet, elle est connue comme la plus rare des déficiences en facteur de la coagulation. À ce jour, seulement 50 cas ont été identifiés dans le monde. On estime que cette déficience affecte moins d'une personne sur 500 000.

La déficience en facteur X est plus commune dans les régions du monde où il y a davantage de consanguinité (mariages entre personnes d'une même famille).

Comment la déficience en FX est-elle transmise ?

La déficience en facteur X est une maladie héréditaire de la coagulation. Cela signifie qu'elle est transmise des parents à l'enfant, qui naît avec la maladie. Il s'agit d'un trouble **autosomique récessif**. Ce qui veut dire que chaque parent doit transmettre un gène défectueux pour que l'enfant manifeste la maladie. Lorsqu'un seul des deux parents est porteur du gène responsable du déficit en facteur X et qu'il le transmet à son enfant, celui-ci n'en est pas affecté.

Un porteur est une personne qui possède le gène défectueux sans toutefois être atteinte de la maladie. Pour qu'une personne soit atteinte de la déficience en facteur X, elle doit avoir hérité de deux gènes défectueux, l'un de sa mère et l'autre de son père. Les deux parents doivent donc être porteurs.

La personne qui reçoit le gène défectueux d'un seul des deux parents est porteuse. Son taux de facteur X sera probablement plus faible que la normale. Dans ce cas, les signes de la maladie peuvent être absents, ou bénins, le cas échéant. (voir les figures 4 à 8)

Chaque cellule du corps contient des structures appelées chromosomes. Un chromosome est une longue chaîne d'une substance chimique que l'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 X, l'un des gènes en cause est défectueux. Le gène défectueux dans la déficience en facteur X 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.

Les cinq illustrations ci-dessous montrent comment la déficience en facteur X peut se transmettre et ceci, pour chacune des grossesses.

La **figure 4** montre ce qui se passe lorsque les deux parents sont porteurs. Il y a une possibilité que l'enfant soit normal, une possibilité qu'il soit atteint et deux possibilités qu'il soit porteur.

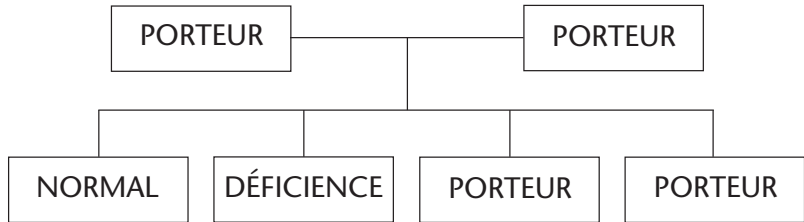


Figure 4

La **figure 5** montre ce qui se passe lorsque les deux parents sont atteints de la déficience en FX. Tous les enfants seront atteints de la déficience en FX.

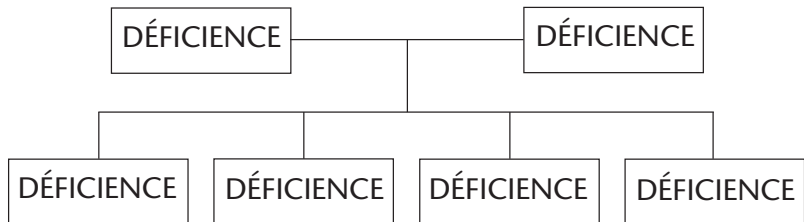


Figure 5

La **figure 6** montre ce qui se passe lorsqu'un des parents est atteint et l'autre est normal. Tous les enfants seront porteurs de la déficience en FX.

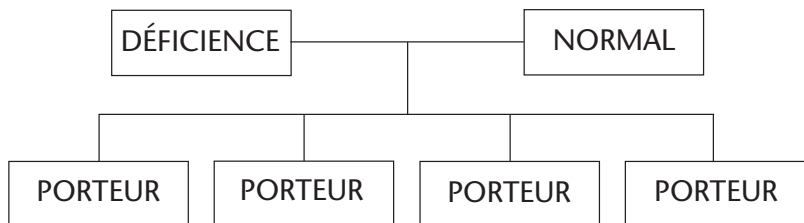


Figure 6

La **figure 7** montre ce qui se passe lorsqu'un des parents est porteur et l'autre normal. Il y a deux possibilités que l'enfant soit porteur et deux autres possibilités qu'il soit normal.

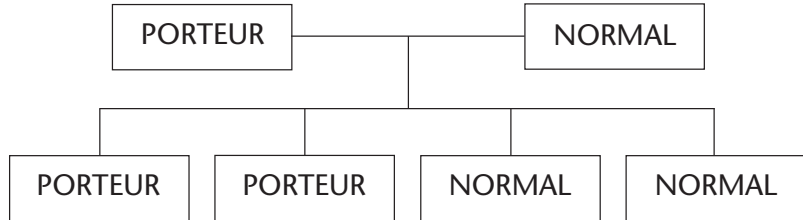


Figure 7

La **figure 8** montre ce qui se passe lorsqu'un des parents est atteint et l'autre est porteur. Il y a deux possibilités que l'enfant soit atteint et deux autres possibilités qu'il soit porteur.

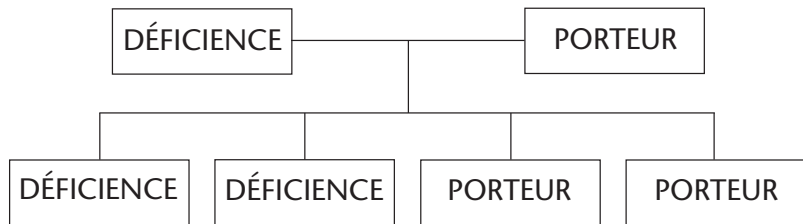


Figure 8

Note : *Il existe une autre forme de déficience en facteur X qui n'est pas héréditaire (de naissance), mais acquise. Les causes sont multiples. Le facteur X étant synthétisé par le foie, les maladies hépatiques sévères peuvent être en cause, de même que la diminution de la vitamine K produite par la flore intestinale. D'autres causes sous-jacentes, comme les brûlures chez les enfants, l'application de thrombine topique et la leucémie, ont également été rapportées. Dans ces conditions, la personne peut développer au cours de sa vie des anticorps qui détruisent son propre facteur X. Ce trouble de la coagulation est aussi extrêmement rare.*

Quels sont les tests faits pour diagnostiquer la déficience en facteur X ?

Lorsqu'une personne présente des symptômes pouvant laisser croire qu'elle a peut-être un trouble de la coagulation, les médecins prescrivent habituellement une série de tests afin de déterminer :

1. si la personne présente un problème de coagulation;
2. et si oui, lequel ?

Pour identifier la déficience en facteur X, les tests sanguins suivants sont utilisés :

- a. Temps de prothrombine (PT, aussi nommé INR). En présence d'une déficience en facteur X le résultat de ce test est anormal.
- b. Si le temps de prothrombine est anormalement allongé, le médecin demande alors un dosage du facteur X pour en déterminer le taux sanguin.
- c. Des tests pour les autres membres de la famille.

Les symptômes de la déficience en facteur X

Les symptômes sont différents pour chaque personne. Nous pouvons cependant présumer que plus le taux de FX est bas, plus les symptômes seront sévères.

TAUX DE FX	SYMPTÔMES
> 10 % de FX normal dans le sang	Peu de saignements
1 à 10 % de FX normal dans le sang	Saignements légers à modérés
< 1 % de FX normal dans le sang	Saignements sévères

Les principaux symptômes sont les suivants :

- saignement du cordon ombilical (fréquent)
- saignement après la circoncision
- saignements dans les articulations
- saignement de nez
- ecchymoses (bleus) au moindre choc
- saignement dans les tissus mous et les muscles
- saignement gastro-intestinal (estomac et intestins)
- menstruations abondantes et prolongées
- sang dans les urines (hématurie)
- saignement intracrânien
- avortement spontané au cours du premier trimestre de grossesse
- saignement chez la mère après un accouchement
- saignement pendant et après une chirurgie
- saignement suite à un traumatisme

Les saignements intracrâniens sont plutôt rares chez les personnes qui ont une déficience en FX. Cependant, lorsqu'ils surviennent, ils ont tendance à se reproduire (récidives).

De même, les personnes atteintes d'une déficience en FX n'auront pas nécessairement des saignements dans leurs articulations, cependant, celles qui en ont peuvent développer des complications à long terme.

Savoir reconnaître les saignements

Il est prioritaire que les personnes souffrant d'une déficience en FX apprennent à reconnaître les différents signes et symptômes de certains saignements pouvant menacer leur vie, ou l'intégrité d'un membre, afin de pouvoir réagir adéquatement et dans un délai raisonnable.

Les personnes ayant une *déficience de légère à modérée* doivent porter une attention particulière à cet enseignement. Souvent, elles ne se sentent pas concernées car, étant donné la rareté de leurs symptômes, elles ont tendance à oublier leur état. Par le fait même, elles courent un plus grand risque de ne pas reconnaître à temps un saignement important.

Le tableau suivant décrit les principaux types de saignements pouvant survenir chez des personnes atteintes de troubles de la coagulation. Ces renseignements sont en partie tirés d'une publication de la Société canadienne de l'hémophilie, « *Les inhibiteurs : Guide et carnet de notes* ».

TYPE DE SAIGNEMENT	SIGNES ET SYMPTÔMES	CONSEILS
TÊTE – un saignement au cerveau est très grave	<ul style="list-style-type: none"> • mal de tête • troubles de la vision • nausées et vomissements • changements de la personnalité • somnolence • perte d'équilibre • maladresse • évanouissement • convulsion 	Tous signes et symptômes inhabituels pour la personne devraient être rapportés à l'équipe médicale afin que le traitement qui s'impose soit administré dans les plus brefs délais.
COU	<ul style="list-style-type: none"> • douleur au cou ou à la gorge (enflure, difficulté à avaler, difficulté à respirer) 	Une infection de gorge peut provoquer un saignement.
POITRINE	<ul style="list-style-type: none"> • douleur dans la poitrine • difficulté à respirer • toux, sang dans les expectorations 	Ce type de saignement est extrêmement rare.
ABDOMEN (ventre)	<ul style="list-style-type: none"> • douleur à l'abdomen ou au bas du dos • nausées et vomissements • sang dans les urines • sang dans les selles ou selles noires 	Tous signes et symptômes de ce type devraient être rapportés à l'équipe médicale afin que le traitement qui s'impose soit administré dans les plus brefs délais.
TISSUS MOUS	<ul style="list-style-type: none"> • rougeur à la région atteinte • ecchymose ou hématome qui grossit • douleur 	
ARTICULATIONS	<ul style="list-style-type: none"> • douleur du membre à la mobilisation et même au repos, ecchymose ou hématome parfois absents • enflure et chaleur à l'articulation • agitation ou pleurs chez l'enfant à la mobilisation de l'articulation • mobilité réduite de l'articulation, hésitation à la mobiliser surtout chez l'enfant 	Des saignements mal soignés et/ou non contrôlés peuvent mener à des troubles chroniques comme l'arthropathie hémophilique.

Traitement

Le traitement consiste en l'administration intraveineuse de produits sanguins. Le tableau suivant nomme les différents produits utilisés, la dose suggérée, les contre-indications, les recommandations lors d'une grossesse et finalement, les mises en garde.

LE PRODUIT	LA DOSE	LES CONTRE-INDICATIONS	DURANT LA GROSSESSE	LES MISES EN GARDE
Le plasma frais congelé	Dose d'attaque : 10 à 20 mL/kg intraveineux Dose de maintien : 3 à 6 mL/kg intraveineux aux 12-24 heures	Allergie documentée Allergie connue	Utilisation sécuritaire durant la grossesse	La contamination virale et infectieuse est possible mais peu probable en raison des tests de dépistage faits sur les produits sanguins
Les concentrés de prothrombine sont des concentrés faits à partir de plasma humain regroupé. Ils contiennent du FII, VII, IX et X ; des protéines ; et une petite quantité d'héparine pour protéger contre les thromboses (formation de caillots).	La dose doit être déterminée selon l'ampleur du saignement; dose habituelle : 50 à 125 U/kg Maximum : 2 à 3 doses durant les 36 à 48 premières heures à cause du risque de thrombose		Sécurité non documentée pour utilisation durant la grossesse	Risque de complications thrombotiques et de réaction d'hypersensibilité Ne pas utiliser avec des antifibrinolytiques
Vitamine K	Utilisée surtout pour les patients ayant une déficience en FX acquise			

Comme pour toutes les personnes qui ont un trouble rare de la coagulation, il est possible d'opter pour le traitement à domicile. Les personnes atteintes (ou les parents de l'enfant affecté) pourront apprendre la technique d'injection (ou d'auto-injection) du facteur de la coagulation à la maison si leur état le requiert. Il est impossible de faire des recommandations générales sur cet aspect des soins vu la rareté de la maladie. Par contre, mentionnons qu'il est important que la personne atteinte discute de cette possibilité avec son équipe de traitement.

De même, il pourrait être indiqué de garder assez de concentré de facteur à la maison pour être en mesure de se présenter aux urgences avec en main une première dose du produit requis pour contrôler le saignement.

Consultations aux urgences

Lorsque la personne atteinte pense avoir un saignement, il est important qu'elle communique avec son centre de traitement de l'hémophilie. En dehors des heures d'ouverture, elle devra se présenter aux urgences. Comme la déficience en facteur X est une maladie extrêmement rare, il est possible que le médecin de garde ne soit pas très familier avec sa prise en charge. Ainsi, en vue de préparer votre visite aux urgences, il est fortement suggéré d'apporter avec vous tous les documents que vous avez en votre possession, pour expliquer en quoi consiste votre maladie et quel est le traitement recommandé. Si vous avez une première dose de facteur de coagulation, ne l'oubliez pas à la maison. De telles mesures faciliteront grandement votre consultation aux urgences. L'objectif premier est toujours de contrôler les épisodes de saignement dès l'apparition des premiers symptômes.

Problèmes particuliers chez les femmes

Chez les femmes atteintes de troubles rares de la coagulation (comme la déficience en FX), la grossesse est souvent associée à des avortements spontanés, des décollements placentaires et des naissances prématurées.

Les chercheurs Kumar et Mehta (1994) ont relaté l'histoire de quatre grossesses chez une femme atteinte d'une déficience en facteur X. Ses deux premières grossesses ont mené à la naissance de deux bébés prématurés de 21 et 25 semaines. Les deux bébés sont morts durant la période néonatale. Elle avait reçu du plasma frais congelé pour des saignements aigus durant ces deux grossesses. De plus, durant sa deuxième grossesse, la mère avait reçu du concentré de complexe prothrombique (PCC, qui contient du facteur X) de façon préventive durant les deux derniers trimestres de sa grossesse.

Au cours de ses troisième et quatrième grossesses, elle a reçu, de façon préventive, au tout début de la grossesse du concentré de complexe prothrombique. Ainsi, elle a donné naissance à deux enfants à 34 et 32 semaines de gestation. Les deux enfants ont survécu.

Les femmes peuvent aussi présenter des menstruations abondantes et prolongées (ménorragie). Lorsque les saignements sont abondants, divers traitements, comme les contraceptifs oraux ou l'acide tranexamique (Cyclokapron), peuvent être utiles. L'acide tranexamique est un médicament pris par la bouche, qui aide à stabiliser le caillot et ainsi à mieux contrôler les saignements.

Certaines devront utiliser du concentré de FIX (PCC, ou complexe prothrombique) pour contrôler le flux menstruel. Pour ces femmes, il est possible d'apprendre à maîtriser la technique d'injection du concentré qu'elles pourront s'administrer elles-mêmes lorsque le flux menstruel est abondant ou régulièrement à chaque menstruation. Les avantages et les risques d'un tel apprentissage doivent être débattus sur une base individuelle. Encore une fois, précisons qu'il est impossible d'en faire une recommandation, étant donné la rareté de la maladie. L'analyse au « cas par cas » est donc essentielle.

Hygiène de vie

Les recommandations concernant l'hygiène de vie sont les mêmes que l'on soit atteint ou non d'un trouble de la coagulation, soit :

- Suivre un programme régulier d'activités physiques, établi selon les goûts de la personne et ses capacités. Maintenir une masse musculaire adéquate pour réduire les risques de saignement.
- Utiliser l'équipement sportif approprié, de qualité et adapté au sport pratiqué (casque, protège-genoux ou protège-coudes, chaussures adéquates, etc.). Les sports les plus recommandés sont la natation et la bicyclette.
- S'alimenter de manière équilibrée, éviter l'embonpoint.
- Dormir suffisamment.
- Consommer de l'alcool avec modération.
- Ne pas fumer.

Toutefois, il est important de mentionner que les sports de contact comme la boxe, le football et le hockey doivent être évités parce qu'ils comportent un risque important de blessures.

Prévention

Ne prenez jamais d'aspirine. L'aspirine augmente le risque d'hémorragie en inhibant la fonction des plaquettes.

Consultez votre équipe de traitement avant de prendre des médicaments à base d'herbes médicinales, des vitamines et des produits dits naturels ou des médicaments vendus sans ordonnance.

Prenez soin de vos dents afin d'éviter, dans la mesure du possible, de devoir recourir à des traitements dentaires importants. Consultez votre dentiste régulièrement. Votre centre de traitement de l'hémophilie est en mesure de vous suggérer des dentistes familiers avec les troubles de la coagulation.

Si vous devez subir une chirurgie où toute autre procédure effractive (intervention qui suppose une incision ou l'introduction d'un instrument), communiquez au préalable avec votre centre de traitement afin de recevoir un traitement préventif adéquat.

Portez en tout temps un bracelet ou autre type d'identification *MedicAlert*, sur lequel est indiqué le trouble de la coagulation dont vous êtes atteint.

Si vous partez en voyage, informez-en votre centre de traitement de l'hémophilie. On vous indiquera les précautions à prendre.

Restez toujours en contact avec votre centre de traitement de l'hémophilie.

Vaccination

L'Association canadienne de pédiatrie publie des mises à jour régulières sur ses recommandations en ce qui concerne la vaccination des enfants. Nous croyons important de suivre ces recommandations.

Par contre, certaines précautions sont nécessaires afin d'éviter des saignements aux points d'injection. L'infirmière du centre de traitement de l'hémophilie vous informera sur ces précautions à prendre.

Vaccination supplémentaire

On recommande la vaccination contre l'hépatite A et B à toute personne susceptible de recevoir des produits sanguins pour son traitement. Il s'agit d'une mesure de prévention simple, efficace et facilement accessible.

Même si les produits sanguins sont aujourd'hui considérés sécuritaires grâce aux différents processus d'inactivation virale, nous ne saurions être trop prudents et passer outre à cette recommandation.

Équipe de traitement complet

Cette équipe dispense les services médicaux requis par l'enfant ou l'adulte atteint d'un trouble de la coagulation.

L'équipe est composée de plusieurs professionnels :

- Directeur médical, habituellement un hématologue
- Infirmière coordonnatrice
- Physiothérapeute
- Travailleur social
- Psychologue
- Pédiatre

L'équipe travaille en étroite collaboration avec d'autres spécialistes, au besoin (chirurgien, orthopédiste, rhumatologue, dentiste et généticien). Le but de l'équipe multidisciplinaire est de favoriser le bien-être du patient et, dans le cas d'un enfant, celui de toute sa famille également.

Conclusion

La déficience en facteur X est une maladie très rare, héréditaire ou acquise, de la coagulation. Elle touche autant les femmes que les hommes, sans distinction de race ou d'origine ethnique.

Chez les personnes atteintes, certains saignements peuvent être très dangereux, mais il existe maintenant des traitements permettant de contrôler les saignements.

Il est essentiel que le suivi médical de la personne atteinte soit assuré par un centre de traitement des troubles de la coagulation, tel un centre de traitement de l'hémophilie.

Pour obtenir de plus amples renseignements

Une liste des différents centres de traitement de l'hémophilie est disponible auprès du Bureau national de la Société canadienne de l'hémophilie à l'adresse suivante:

Société canadienne de l'hémophilie
625, avenue du Président-Kennedy
Bureau 505
Montréal (Québec) H3A 1K2
Téléphone : (514) 848-0503
Sans frais : 1 800 668-2686
Courriel : chs@hemophilia.ca
Site Internet : www.hemophilia.ca

Bibliographie

Aubin N., Amesse C., Baillargeon L., Lacroix S., Lupien G., *La Société canadienne de l'hémophilie*. La déficience en facteur XII : une maladie héréditaire de la coagulation, 11 pages.

Baillargeon L, Aubin N., Amesse C., Lacroix S., Lupien G., *La Société canadienne de l'hémophilie*. La déficience en facteur V : Une maladie héréditaire de la coagulation, 14 pages.

Hemophilia Nursing Alliance; Congenital Bleeding Disorders: principles and practice, 2000, page 117.

Kumar, M.; Mehta, P.: Congenital coagulopathies and pregnancy: report of four pregnancies in a factor-X deficient woman. *Am J. Hemat.* 46: 241-244, 1994.

Lacroix S., Amesse C., Lupien G., *La Société canadienne de l'hémophilie*. La déficience en Facteur VII : Une maladie héréditaire de la coagulation, 29 pages.

Lupien G., Aubin N., Amesse C., Baillargeon L., Lacroix S., *La Société canadienne d'hémophilie*. La déficience en Facteur I: Une maladie héréditaire de la coagulation, 20 pages.

Mori, K; Sakai,H.; Nakao,N.; Suzuki, S.; Sugai, K.; Hisa, S.; Goto,Y.: Congenital factor deficiency in Japan, *Tohoku J. Exp. Med.* 133: 1-19, 1981
Pub Med ID: 7233424.

Peyvandi, F; Mannucci, P.M.; Lak, M.; Abdoullahi, M.; Zeinali, S.; Sharifian, R.; Perry, D.: Congenital factor X deficiency: spectrum of bleeding symptoms in 32 Iranian patients. *Brit. J. Haemat.* 102: 626-628, 1998.

PubMed ID 9695984.

Bleeding Disorders Info Center, www.hemophilia.org

Christopher J Steen, MD, Fellow, Department of Dermatology, New Jersey Medical School, Robert A Schwartz, MD, MPH, Professor and head, Dermatology, Professor of Pathology, Pediatrics, Medicine and Preventive Medicine and Community Health, UMDN-J New Jersey Medical School, www.wmwdicine.com/med/topic3495.htm

Medicine Plus, Trusted Health Information for You, Encyclopedia
www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/imagepages/19462.htm

OMIN Johns Hopkins University, Factor X Deficiency,
www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query

Société canadienne de l'hémophilie; Autres déficits en facteur de coagulation, site Web : www.hemophilia.ca, 2001.

Société canadienne de l'hémophilie; Les Inhibiteurs: Guide et carnet de notes, 26 pages.

LA DÉFICIENCE EN **FACTEUR X**

UNE MALADIE HÉRÉDITAIRE
DE LA COAGULATION
DU SANG

BROCHURE
D'INFORMATION



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie



Canadian Association of
Nurses in Hemophilia Care
Association Canadienne des
Infirmières et Infirmiers en Hémophilie