

HIA PERCY C.E.L.	UF03 - Fiche CEL Déficit en Facteur XI MC FOISSAUD, MP MARTIN, MP DOUTRELON, MP BLOT, MP MULLER, MDA BUGIER	Le 14/02/2020 Version 1.0 IPRPCDEFICFXI
-----------------------------	---	---

1. Contexte

Le facteur XI est un facteur dit « de la voie intrinsèque » (schéma de l'hémostase analytique au laboratoire), non-dépendant de la vitamine K. Le facteur XI agirait au niveau des plaquettes activées pour favoriser la formation de thrombine et la croissance du caillot. Grâce à la thrombine ainsi produite, le Facteur XI permettrait l'activation du TAFI et inhiberait la fibrinolyse de façon indirecte.

2. Quand évoquer le diagnostic ?

Hémorragies spontanées	Hémorragies post-opératoires
<ul style="list-style-type: none"> • Epistaxis, Gingivorragies, Méno-métrorragies • Hémarthrose et hémorragie intra cérébrale (rare) 	<ul style="list-style-type: none"> • Tissus à haute activité fibrinolytique • Post-traumatique

L'expression clinique d'un déficit en facteur XI n'est pas corrélée à la profondeur du déficit et est variable d'un patient à un autre mais également chez un même patient.

Le risque hémorragique est donc difficile à évaluer et dépend du type de déficit mais aussi de la procédure chirurgicale, de l'anamnèse du patient, et des autres facteurs de risques hémorragiques associés.

3. Confirmation du diagnostic :

Bilan Standard	Niveau de déficit en Facteur XI	Recherche de maladie de Willebrand : négatif	Recherche d'inhibiteur
<ul style="list-style-type: none"> • TP normal, • TCA allongé • TCK allongé 	<ul style="list-style-type: none"> • Très sévère < 1% • Sévère < 30% • Modéré < 60% 	<ul style="list-style-type: none"> • Absence de déficit en Ag Willebrand et Activité du co-facteur de la ristocétine. 	Déficit acquis Après un TTT substitutif *

* En particulier chez les patients ayant un déficit quantitatif complet.

4. Prise en charge thérapeutique :

La balance bénéfique risque hémorragie / thrombose du traitement doit être soigneusement évalué avant tout geste.

Nous vous proposons une prise en charge thérapeutique en fonction de **3 situations** :

- ✓ Situation 1 : Geste à faible risque hémorragique et déficit modéré 30 à 60%. Un risque hémorragique est possible mais reste faible en situation chirurgicale. **Il est parfois retardé en postopératoire.**
- ✓ Situation 2 : Geste à haut risque hémorragique avec activité fibrinolytique et déficit sévère ou déficit modéré avec antécédent hémorragique
- ✓ Situation 3 : Déficit très sévère en facteur XI, inférieur à 1%

HIA PERCY C.E.L.	UF03 - Fiche CEL Déficit en Facteur XI MC FOISSAUD, MP MARTIN, MP DOUTRELON, MP BLOT, MP MULLER, MDA BUGIER	Le 14/02/2020 Version 1.0 IPRPCDEFICFXI
-----------------------------	---	---

	TTT / Prophylaxie	Schéma d'administration	Contre indication
Situation 1	Exacyl ®	1g x 4/ j – 5 à 7 jrs	HEMOLEVEN
Situation 2	Hemoleven ®	10-15UI/kg/j max 20UI/kg/j Dosage et réinjection si nécessaire toute les 48h, après réévaluation de la situation clinique. Durée du traitement à évaluer au cas par cas (une semaine max). Objectif : Taux cible de Facteur XI entre 30 à 40% .	Exacyl ® Facteur XI
Situation 3	Hemoleven ®	TTT substitutif Risque induction d'inhibiteur qui doit être dépisté régulièrement.	

*L'administration d'1UI par kilo de poids corporel d'HEMOLEVEN fait augmenter le taux plasmatique de facteur XI d'environ 2%.

*Attention, il existe un risque thromboembolique important lié à l'utilisation de l'HEMOLEVEN. Ce risque est multiplié s'il existe d'autres facteurs thrombotiques associés (âge supérieur à 65ans, obésité, cancer...).

5. Réalisation du dosage :

A Percy : Le dosage du Facteur XI est au catalogue du laboratoire de biologie :

- **Disponibilité** : de 8h30 à 17h du lundi au samedi compris, dimanche de 8h30 à 12H
- **Indisponibilité** : de 17h à 8h30 et le dimanche de 12h30 au lundi 8h30.
- **Délais** : 3 heures (5 heures si appel à une suppléance technique).
- **Dépistage** : par le TCK allongé en pré-opérateur