

COAGULATION INTRA VASCULAIRE DISSEMINEE (CIVD) ET FIBRINOLYSE PRIMITIVE

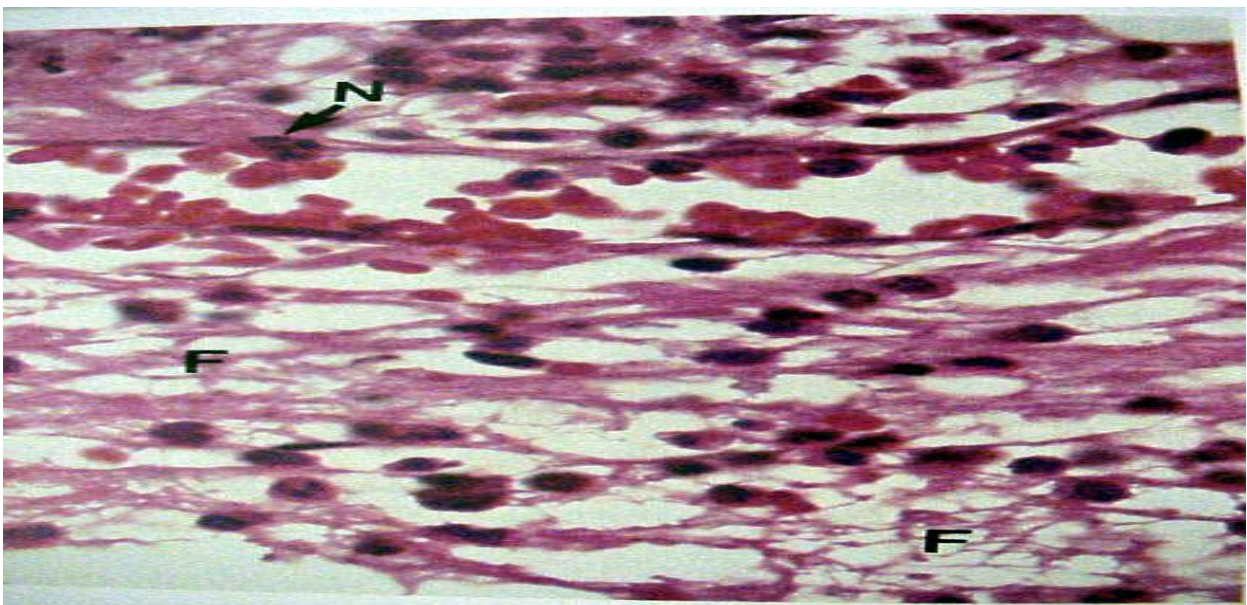
- PLAN DE LA QUESTION
- I. INTRODUCTION
- II. DEFINITION DE LA CIVD
- III. RAPPEL PHYSIOLOGIE DE L'HEMOSTASE
- IV. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA CIVD
- V. CLINIQUE
- VI. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE
- VII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
- VIII. TRAITEMENT

• INTRODUCTION

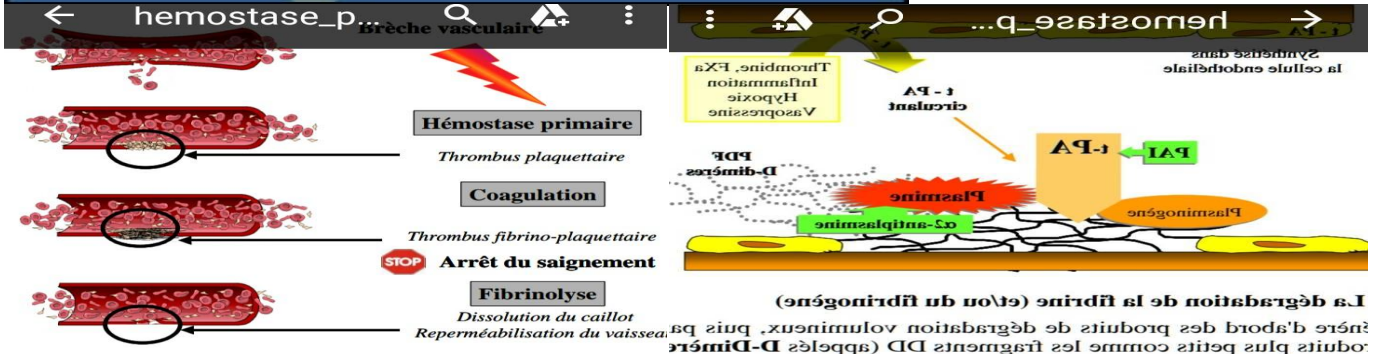
- La CIVD et la fibrinolyse primitive constituent le syndrome de **défibrination**
- Ce syndrome résulte de la diminution du taux de fibrinogène circulant secondaire soit:
 - à une activation anormale de la coagulation (**CIVD**)
 - plus rarement à une activation anormale du système fibrinolytique (**fibrinolyse primitive**)

• DEFINITION DE LA CIVD

- Syndrome acquis secondaire à une activation systémique et excessive de la coagulation dans un système vasculaire anatomiquement intact
- Prédomine dans la microcirculation (microthromboses) avec consommation de facteurs de coagulation (surtout le fibrinogène)
- Risque paradoxale d'hémorragies
- Associée ou non à des signes cliniques
- Diverses étiologies

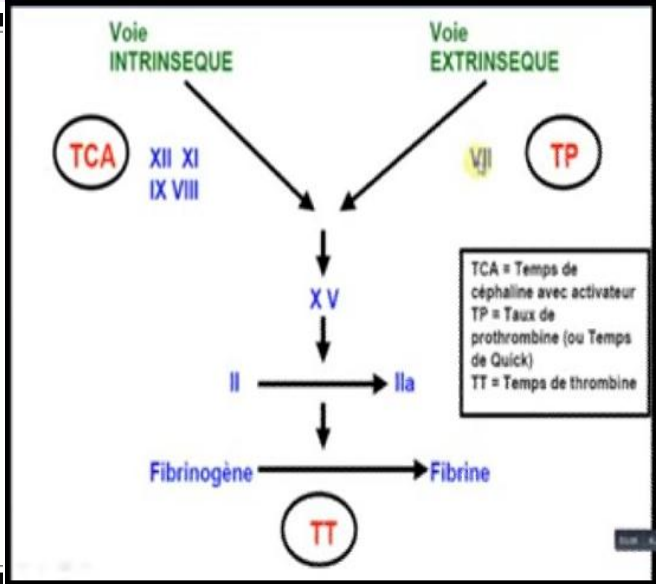
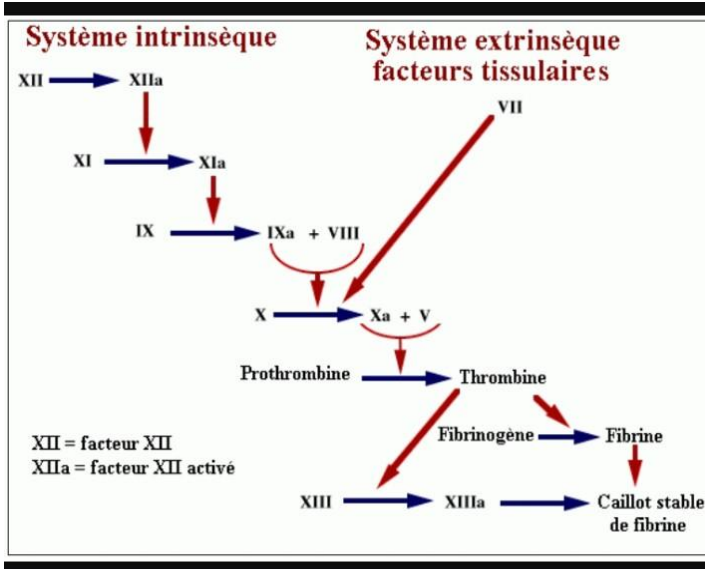
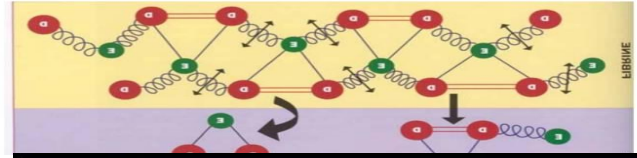
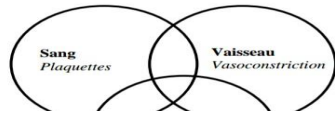


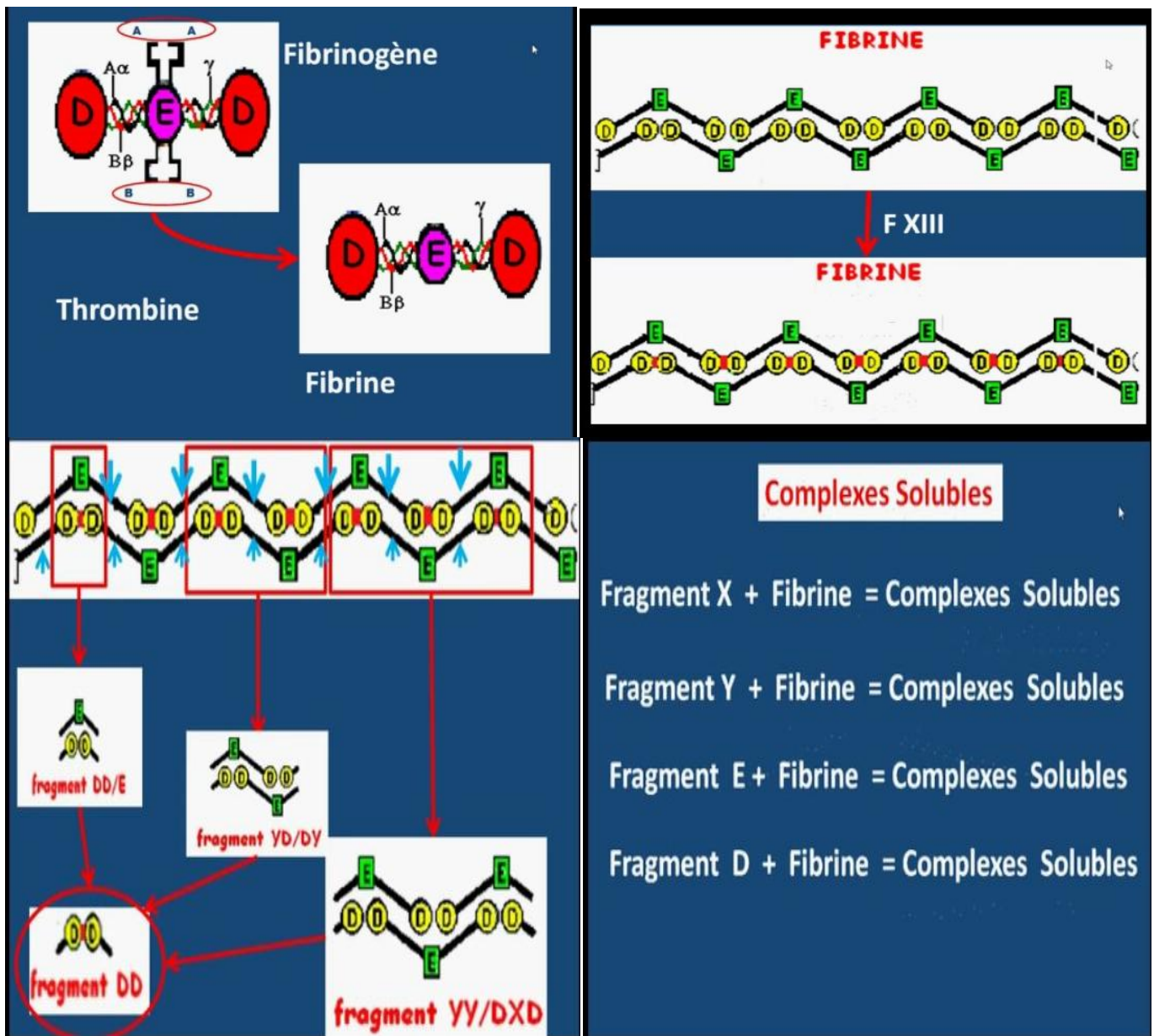
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE



PHYSIOLOGIE

A. Hémostase primaire
but est l'obturation de la brèche vasculaire = formation du *clou plaquettaire*.
différents acteurs de cette phase initiale de la coagulation sont :





• Physiopathologie 1

1-Facteurs déclenchant:

La libération dans la circulation de substances à activité thromboplastinique (FT) , entraine la stimulation de la voie extrinsèque suite au contact entre le FT et le FVIIa ⇒ activation de la coagulation.

2-Différents mécanismes

□ Lésions tissulaires

- Intervention sur les organes riches en facteur tissulaire (FT)
- Complications obstétricales
- Les cellules tumorales (leucémies, cancers)
- Les infections septiques peuvent libérer le facteur tissulaire par les monocytes.
- **Les lésions endothéliales** induites par les endotoxines bactériennes peuvent avoir une activité procoagulante, ainsi que les venins de serpents

- PHYSIOPATHOLOGIE 2

- Les inhibiteurs physiologiques de la coagulation (ATIII, Protéine C, TFPI) sont dépassés et n'arrivent pas à inhiber l'activité enzymatique des facteurs activés de la coagulation.
- La saturation des propriétés phagocytaires du système réticulo-endothélial (qui épure les facteurs activés de la coagulation) contribue à cet état d'hypercoagulabilité.
- L'équilibre physiologique entre mécanismes pro-coagulants et anti coagulants est dépassé au profit de la coagulation.
- Physiopathologie 3

-Il en résulte :

- Une génération excessive de thrombine
- Une diminution de la concentration plasmatique de plusieurs facteurs de coagulation dont le fibrinogène
- Le dépôt de **fibrine stabilisée par le facteur XIII** dans la microcirculation
- L'activation du système fibrinolytique réactionnel qui aboutit à des **PDF**(produits de dégradation de la fibrine et du fibrinogène) dont les **D-Dimères**
- L'association des PDF à des monomères de fibrine formera les complexes solubles.

- CLINIQUE

- Thromboses de la microcirculation dues à des **dépôts de fibrine** ce qui entraîne des **défaillances** viscérales et une ischémie tissulaire secondaire.
- Ø Thromboses viscérales : rein, tube digestif, cerveau
- Ø Manifestations cutanées : cyanoses des membres , acrocyanose
- Hémorragies dues à la consommation des **plaquettes et/ou à la consommation des facteurs de la coagulation et/ou par excès de fibrinolyse réactionnelle.**
- Ø Hémorragies per ou post opératoires, post partum
- Ø Hémorragies cérébrales
- Ø Hémorragies en carte géographique ,purpura pétéchial,ecchymoses,epistaxis
- En aigu c'est le **syndrome hémorragique** qui domine alors qu'en chronique ca sera le **syndrome thrombotique.**



- **DIAGNOSTIC**

C'est un diagnostic d'urgence qui repose sur un faisceau de tests biologiques et cliniques, la CIVD est un phénomène évolutif, seul l'évolution constatée sur plusieurs bilans peut confirmer une CIVD.

Les paramètres suivants sont de plus en plus perturbés au cours du temps :

- Ø Chute des plaquettes: thrombopénie
- Ø Allongement des tests globaux de la coagulation : TQ, TCA, et TT
- Ø Diminution des facteurs de la coagulation : fibrinogène, FII, FV, FVIII
- Ø Signes d'hyperfibrinolyse : PDF augmentés, complexes solubles et apparition des **D-Dimères**

- **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE**

Il existe 3 contextes dans lesquels une CIVD peut apparaître :

Contexte obstétrical :

- Ø Rétention d'oeuf, mort foetale in utero
- Ø Inertie utérine
- Ø Toxicité gravidique, éclampsie, pré-éclampsie
- Ø Hématome rétro-placentaire
- Ø **HELLP : syndrome hémolytique et urémique**

Contexte chirurgical : traumatisme tissulaire

- Ø Polytraumatisme
- Ø Brûlures étendues
- Ø Chirurgie (prostate, pancréas, orthopédique)

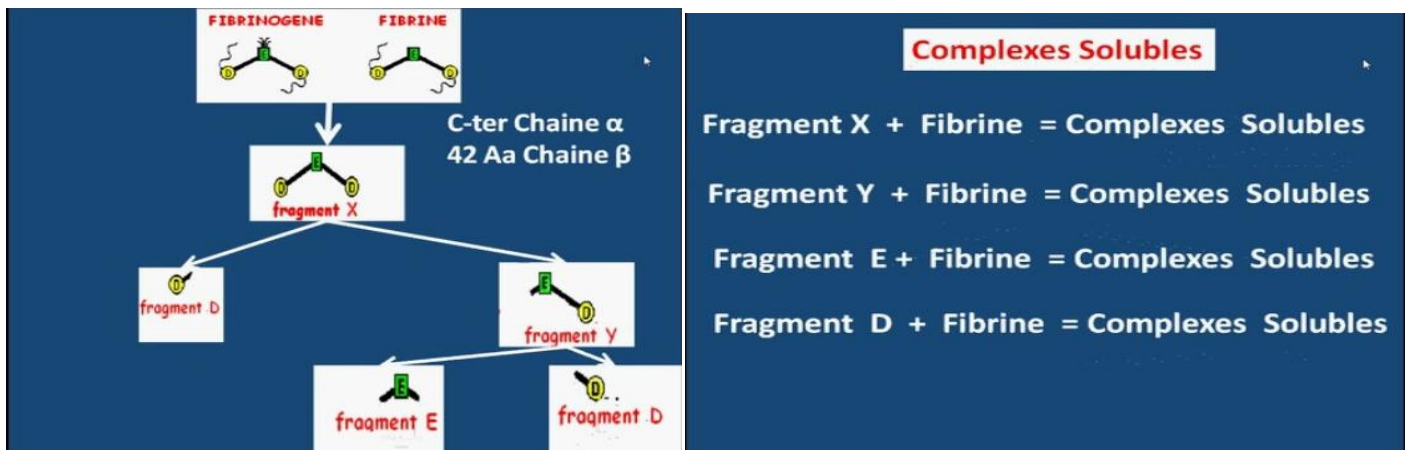
Contexte médical :

- **Infectieux** : bactériennes, virales (fièvres hémorragiques ++), parasites (paludisme , champignons (candidoses, aspergilloses).
- **Tumoral** : cancers métastasés , hémopathies (LMC, LAM3++++)
- **Toxique** : choc anaphylactique , venin de serpent

Diagnostic différentiel

Fibrinogénolyse primitive : rare situation où il existe une activation du système fibrinolytique secondaire à la libération excessive de l'activateur tissulaire du plaminogène (**tPA**) (**excès** de plasmine) avec dégradation du fibrinogène et de la fibrine sans activation de la coagulation

- **Etiologies**: certaines chirurgies, cirrhose hépatique; certains accidents obstétricaux ...
- **Signes cliniques**: manifestations hémorragiques type saignements en nappe du champ opératoire , cutanéomuqueuses ou viscérales.



| | Fibrinolyse primitive | CIVD ± fibrinolyse réactionnelle |
|---------------------------|---|---|
| Physiopathologie | Libération importante d'activateurs du plasminogène → PLASMINE | Activation de la coagulation → THROMBINE |
| Plaquettes | N | ↘ ↘ |
| TCA | ↗ | ↗ |
| TP | ↘ | ↘ |
| TT | ↗ | ↗ |
| FV, FVIII | ↘ | ↘ |
| PD Fibrinogène | ↗ ↗ ↗ | ± ↗ |
| D-Dimères | Absence | ↗ ↗ ↗ |
| Complexes solubles | Absence | Présents mais inconstants |
| Von Kaulla | ↘ ↘ ↘ (<3 heures) | Normal ou peu ↘ |

• **TRAITEMENT**

- Mesures de réanimation
- Traitement de l'affection causale +++
- Traitements symptomatiques
 - PFC / culots globulaires (pas de PPSB, augmente le risque thrombogène)
 - Anticoagulants type héparine à dose très faible
 - Concentrés d'inhibiteurs de la coagulation: antithrombine (AMM)
 - Antifibrinolytiques
 - Concentrés de plaquettes, protéine C activée