

CAT devant un syndrome hémorragique

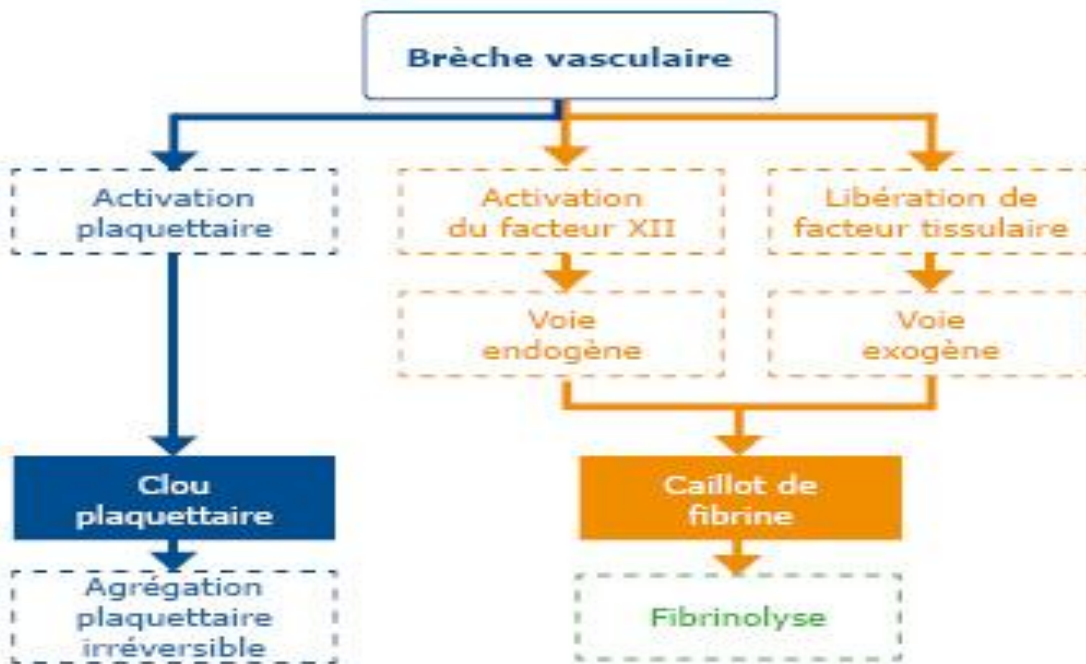
Introduction:

Les syndromes hémorragiques secondaires à une anomalie de l'hémostase sont des saignements extériorisés ou non caractérisés par:

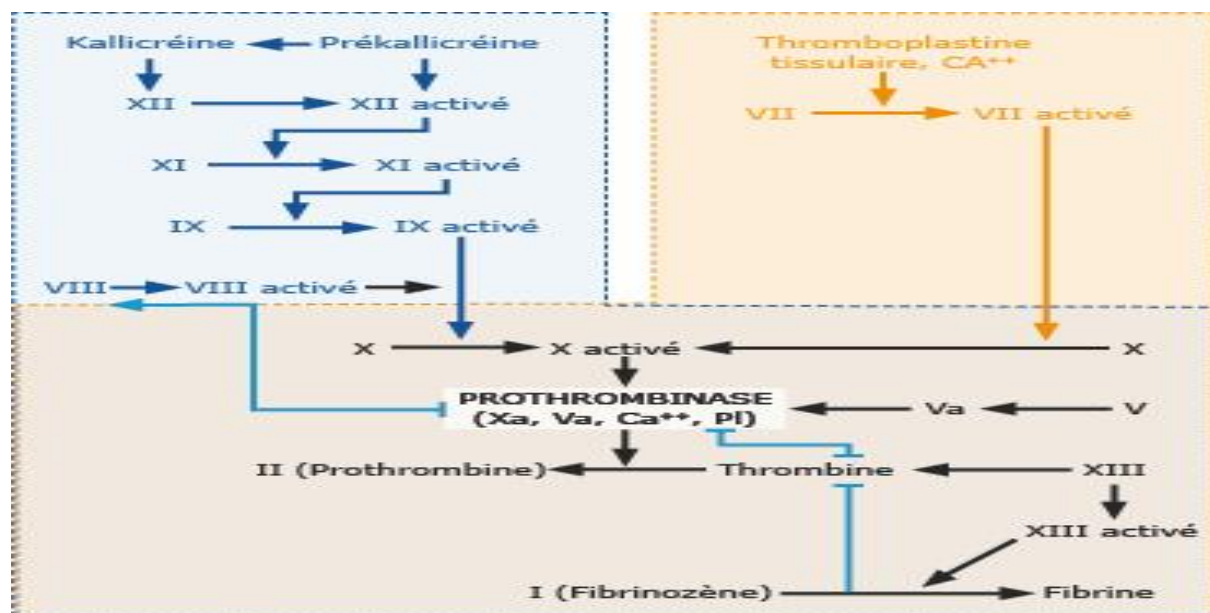
- Leur survenu spontané ou après des traumatismes minimes,
- Leur répétition dans plusieurs territoires dont certains sont évocateurs d'une pathologie précise.
- Leur liaison à un trouble de l'hémostase congénital ou acquis.

Rappel

- Hémostase physiologique



-Coagulation :



Conduite de l'interrogatoire et l'examen clinique:

A. L'interrogatoire: il doit préciser

- **Antécédents personnels:**
 - Date du début : l'enfance ou à l'âge d'adulte.
 - Type du saignement: périphérique (cutané, muqueux), profond (viscéral, articulaire).
 - Caractère spontané ou provoqué.
 - Des antécédents des anémies ferriprive
 - Prise médicamenteuse (AINS+++)
- **Antécédents hémorragiques familiaux:**

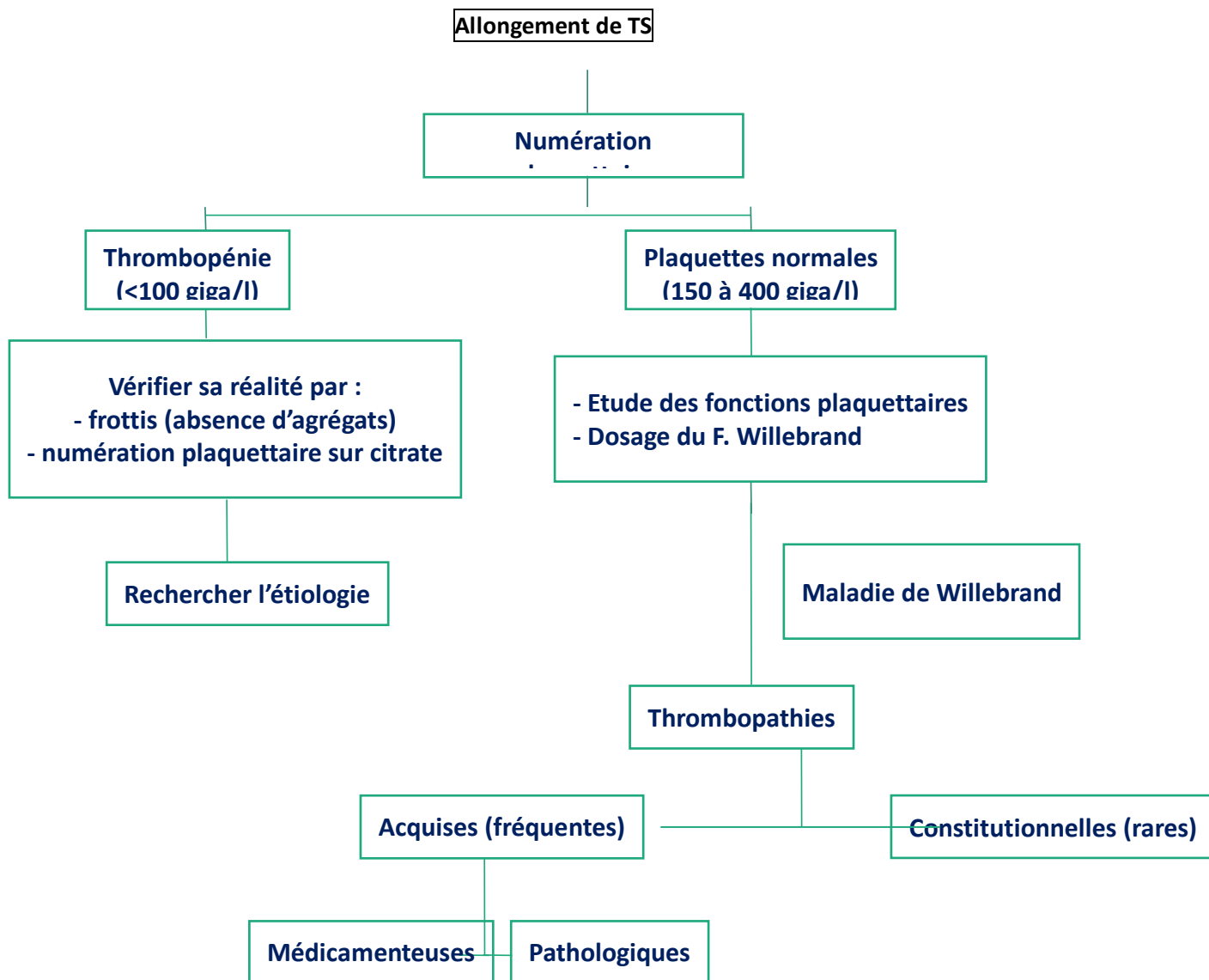
B. Examen clinique: il doit rechercher les signes évoquant une maladie hémorragique

- Saignement cutané (purpura pétéchial, ecchymose), muqueux (bouche, pharynx), Profond (hématome musculaire, hémarthrose).
- Les signes évoquant une anémie ferriprive
- Des signes en faveur d'une pathologie sous jacents : insuffisance rénale ou hépatique, maladie auto-immune, hémopathie maligne, cancer, infection.

-Élément d'orientation vers une pathologie de l'hémostase primaire ou de la coagulation:

Atteinte de l'hémostase primaire	Atteinte de la coagulation
Hémorragies cutanéomuqueuses Purpura pétéchial et/ou ecchymotique Saignements spontanés et/ou provoqués Saignement précoce	Hémorragies touchant les tissus profonds (articulation, muscle, etc.) Saignement provoqué par un traumatisme minime Saignement retardé

. Diagnostic étiologique:



1. Anomalie de l'hémostase primaire: elles incluent les thrombopénies, les thrombopathies (souvent acquise), maladie de Willebrand (souvent congénitale).

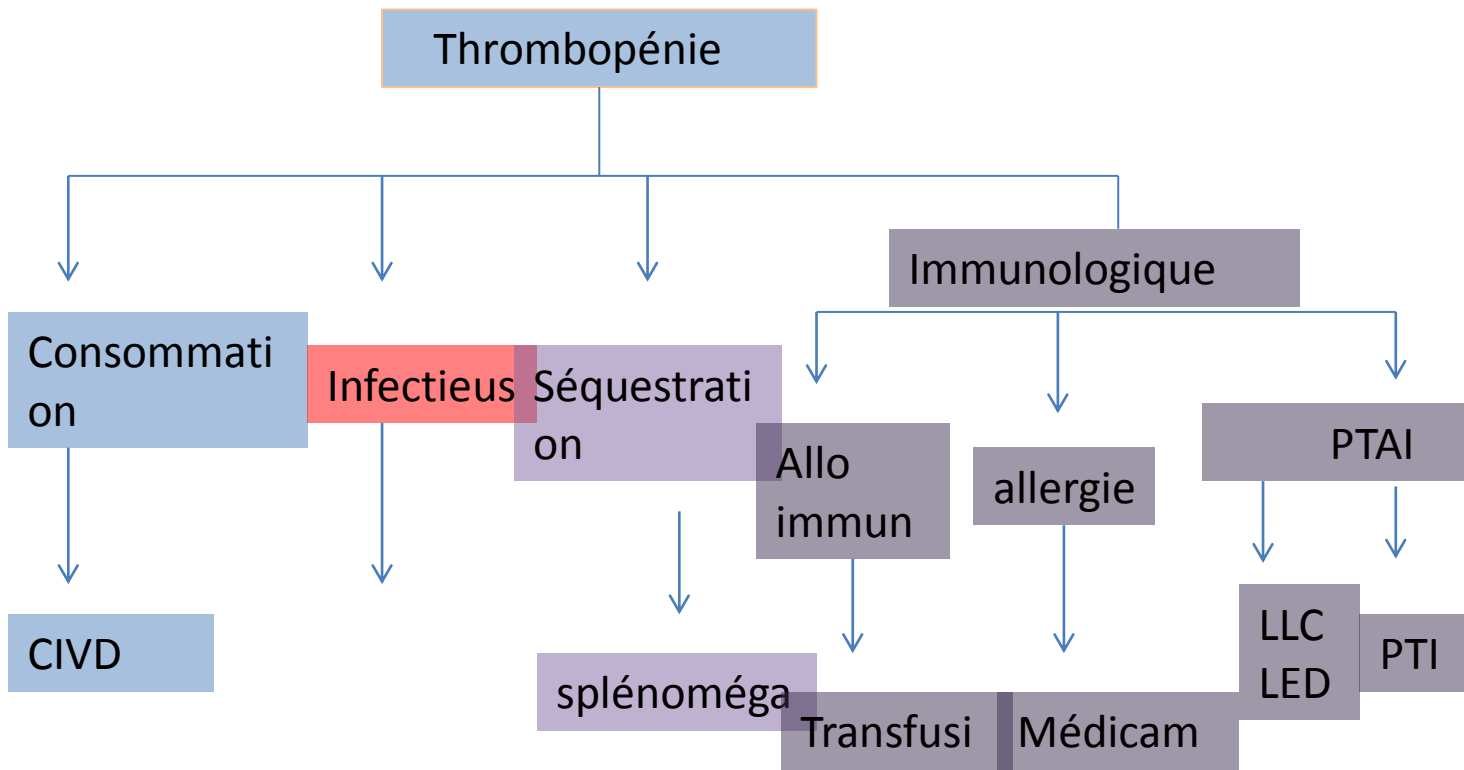
a. Les thrombopénies:

Une thrombopénie est définie par un taux de plaquette < 150 000/ dl, mais le risque hémorragique est augmenté si le taux de plaquette < 30 000/dl, peut être centrale ou périphérique Immunologiques ou non immunologique.

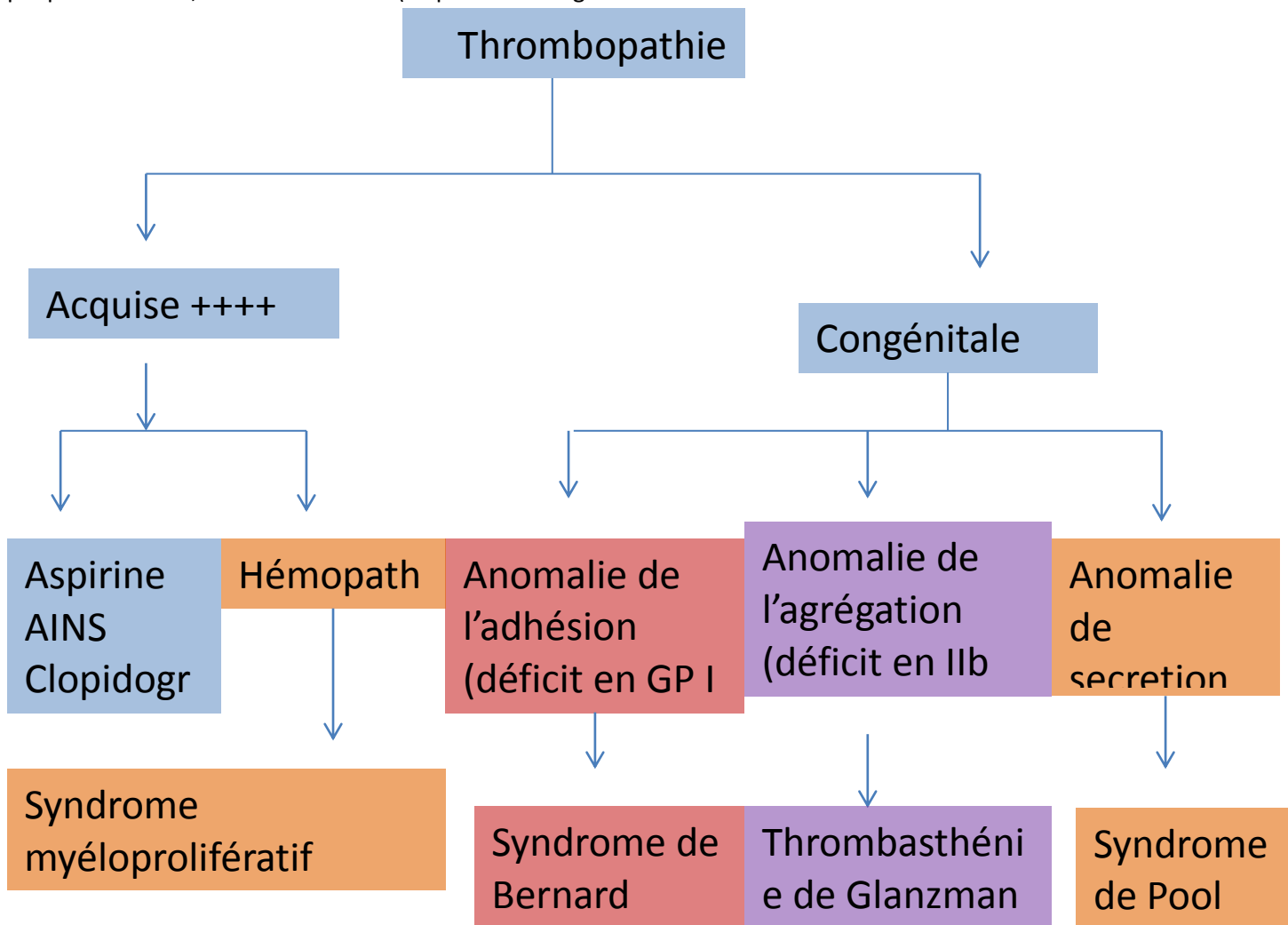
La thrombopénie centrale : -d'origine hématologique :Leucémie aigüe,MDS ,Aplasie médullaire,Carence vitaminiques,sd lymphoprolifératifs,sd méloprolifératifs.

-Extra-hématologique :-localisation secondaire médullaire d'un cancer solide

-Infectieuse :TBC médullaire.



b. Thrombopathie: Une thrombopathie est évoquée devant un saignement cutanéomuqueux avec un taux de plaquette normal, TCA et TQ normal (acquises ou congénital)



e)

3. Maladie de Willebrand:

- La plus fréquente des anomalies constitutionnelles de l'hémostase
- Secondaire à un déficit en vWF, protéine qui permet de l'adhésion des plaquettes aux sous-endothélium, le transport et la protection du facteur VIII.
- L'expression clinique est hétérogène
- Dans la forme la plus fréquente (type 1):

a. Clinique: hémorragie cutanée et muqueux

b. biologie: taux de plaquette normal, TCA allongé, TS allongé

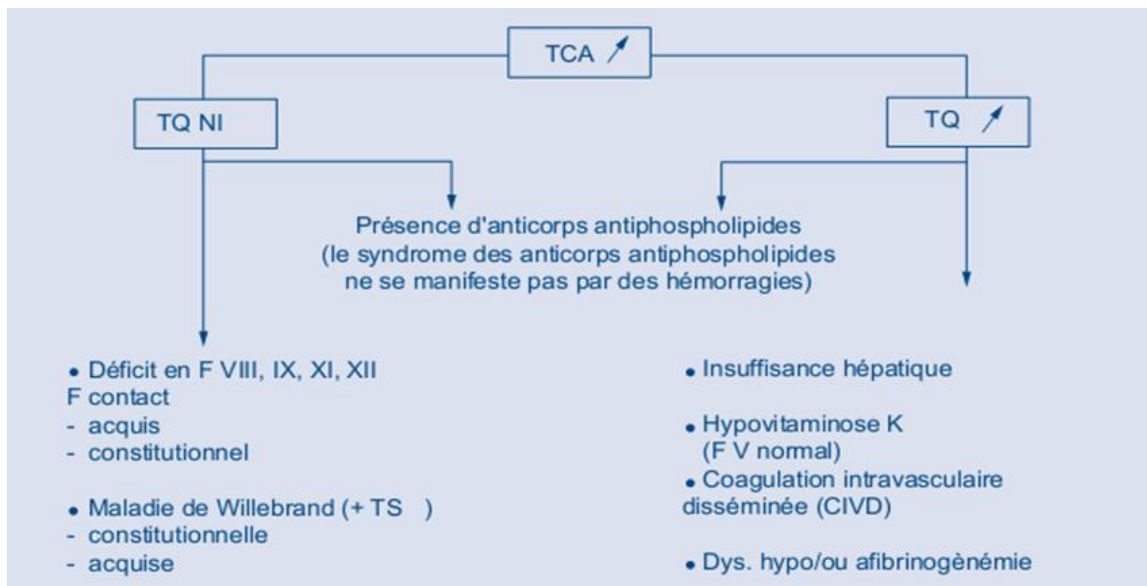
Dosage de l'activité du cofacteur vWF (vWF:RCO)

Dosage antigénique (vWF:Ag)

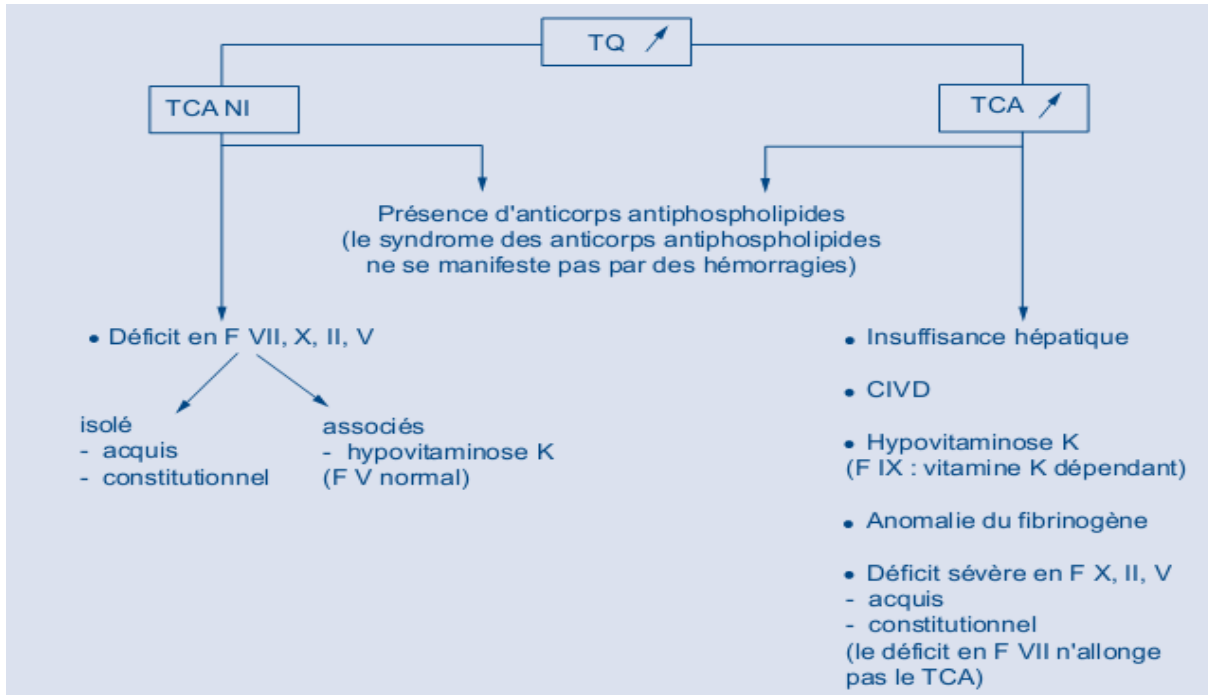
Dosage du facteur VIII

1. Anomalie de la coagulation :

DÉMARCHE DEVANT UN ALLONGEMENT DU TEMPS DE CÉPHALINE AVEC ACTIVATEUR (TCA)



DÉMARCHE DEVANT UN ALLONGEMENT DU TEMPS DE QUICK (TQ)



B. Anomalie de la coagulation: les coagulopathies surviennent dans des circonstances diverses acquises ou congénitales.

1. Coagulopathies acquises:

a. Insuffisance hépatique:

- les atteintes hépatiques (hépatite, cirrhose....) sont à l'origine d'un déficit de synthèse des protéines de la coagulation.
- Elle entraîne des anomalies variables: allongement de TQ (avec diminution du facteur V), allongement du TCA et une thrombopénie modérée, majorée par une hypersplénisme en cas d'hypertension portale.

b. Coagulation intra vasculaire disséminée CIVD:

- Elle est le plus souvent secondaire à une expression en excès du FT.
- Etiologie: infection sévère, cancer, accident transfusionnel....
- Aspect clinique:
 - a. hémorragie cutanéomuqueuse
 - b. microthrombose dans les gros organes (rein, foie, poumon) à l'origine d'une défaillance multiviscérale.
 - c. purpura fulminant et nécrotique

c. Hypovitaminose K:

- Etiologie: immaturité hépatique (nouveau-né), malabsorption..
- Biologie: TCA, TQ allongé avec diminution du facteur II, VII, IX, X et un taux de facteur V normal.

- L'administration de la vitamine K par voie orale ou parentérale corrige l'anomalie

2. Coagulopathie congénitale:

a. Hémophilie:

i. **Définition:** Coagulopathie congénitale à transmission récessive liée à X en rapport avec un déficit en facteur antihémophilique (déficit en facteur VIII **hémophile A**, déficit en facteur IX **hémophilie B**).

En fonction du degré du déficit on distingue:

Hémophilie sévère : facteur antihémophilique < 1%

Hémophilie modérée: facteur antihémophilique entre 1 et 5 %

Hémophilie mineure: facteur antihémophilique 5 à 30%

Hémophilie frustrée: facteur antihémophilique 30 à 50%

L'hémophilie A est plus fréquente que l'hémophilie B

ii. Clinique:

Saignement provoqué par des chocs minimes

Le diagnostic de l'hémophilie sévère se fait généralement à l'âge de la marche

Hémarthrose +++ touchent essentiellement les genoux, les coudes et les chevilles, récidivantes. Elles peuvent entraîner une arthropathie évolutive (destruction articulaire) qui engage le pronostic fonctionnel.

Les hématomes peuvent engager le pronostic fonctionnel ou vital selon les localisations.

iii. Biologie:

TCA allongé, TQ et TS normaux

Facteur VIII ou facteur IX diminué

iiii. Complication:

Arthropathie hémophilique

Apparition d'un anticoagulant circulant

iiii. Traitement:

-*Préventif:* Education du patient et de la famille

Proscrire: IM, aspirine, AINS, plâtre circulant.

-*Traitement substitutif:*

Concentré de facteur VIII ou facteur IX plasmatique ou recombinant

Le risque majeur surtout en cas de hémophilie A sévère est la survenue d'un anticoagulant circulant, qu'il est à l'origine d'une inefficacité du traitement dans ce cas on utilise soit le NOVOSVEN ou du FEIBA