**TROUBLES DE L’HEMOSTASE**

1. INTRODUCTION
2. Définition

Equilibre dynamique entre un processus coagulant et un processus fibrinolytique permettant le maintien de la fluidité sanguine, d’arrêter une hémorragie en cas de brèche et d’éviter des thromboses.

Toute anomalie de l’hémostase va engendrer des accidents hémorragiques ou des thromboses *Différentes étapes*

L'hémostase se déroule classiquement en trois temps interdépendants et de façon concomitante :

- Hémostase primaire : 1er temps pour obturer une brèche vasculaire par la formation d’un caillot dit thrombus blanc ou clou plaquettaire.

- Hémostase secondaire : coagulation proprement dite. Elle aboutit à la formation d’un caillot de fibrine insoluble et donc à la consolidation du clou plaquettaire

- Fibrinolyse : dissolution du caillot une fois la cicatrisation du vaisseau achevé, limitant ainsi l’extension.

.

1. PATHOLOGIE HEMORRAGIQUE DE L’HEMOSTASE PRIMAIRE

1. EXPLORATION DE L’HEMOSTASE PRIMAIRE

1. Temps de saignement (TS) :

Il explore l’hémostase primaire dans son ensemble, paroi vasculaire + plaquettes + protéines.

Temps nécessaire à l’arrêt saignement provoqué par une petite coupure cutanée au niveau des vaisseaux superficiels.

* Méthode d’IVY: méthode de référence, on pratique une petite incision horizontale de 5mm sur 1mm de profondeur ou 3 petites incisions sur l’avant-bras à l’aide d’une microlance sous une pression de 40mmHg (tensiomètre) et on recueille les gouttes de sang sur un papier buvard toutes les 30 secondes. Il est pathologique si >10mn (TS allongé)

1. Temps d’occlusion plaquettaire (TOP :

Il est fait par un analyseur automatisé en créant une hémostase primaire in vitro De par sa commodité d’utilisation, de la simplicité de sa réalisation et de son caractère non invasif il remplace le temps de saignement

Le TOP a une très bonne sensibilité pour la détection du Willebrand (> 98 %), en revanche, sa sensibilité est faible pour la détection des thrombopathies.

Le test n’est valide que si la numération plaquettaire et l’hématocrite sont normaux.

1. Numération des paquettes

PL <150000/mm3 : thrombopénie le risque hémorragique est élevé quand < 50000

PL> 450000 : Thrombocytose

1. Etude des fonctions plaquettaires (PFA) : Thrombopathie : Mesure du temps d’adhésion et d’agrégation sur une membrane recouverte de collagène dans des conditions standardisées.
2. Etude de la résistance capillaire (signe du lacet)

Elle explore la qualité des vaisseaux (purpura vasculaire)

On compte le nombre de pétéchies après application d’une dépression 10 cm Hg par ventouse au pli du coude pendant 5 min. Anomalie vasculaire si nombre de pétéchies > 5.

1. Facteur de Willebrand

Le dosage n’est pas systématique

1. SEMIOLOGIE CLINIQUE

Une anomalie au niveau de la paroi vasculaire, des plaquettes ou de l’interaction des deux s’exprime par un syndrome hémorragique à type de purpura

1. Le purpura:

L’expression clinique d’un trouble de l’hémostase primaire dépend de l’importance de la thrombopénie, de la thrombopathie, des facteurs aggravants, et de la détérioration de l’état vasculaire. Le purpura désigne une lésion élémentaire de la peau, des muqueuses et des séreuses.

1. Purpura cutané

Le purpura est une tache hémorragique due à du l’extravasion de sang hors des capillaires du derme de coloration pourpre et ne s'efface pas à la vitropression

* Aspects du purpura
* *Les pétéchies* : (purpura pétéchial)

Ce sont des taches punctiformes de la taille d’une têted’épingle, de coloration rouge violacé d’apparition spontanée siégeant dans le derme et ne s’effaçant pas à la vitro-pression. La récidive entraine une dermite pigmentaire.

* *Les ecchymoses:* macules hémorragiques spontanées ou provoquées. Au maximum, il peut prendre l’aspect en carte de géographie,
* *Les vibices:* lésions de purpura siégeant dans les plis de flexion

Des éléments d’âge différent coexistent souvent, évoluant en passant par les différentes teintes de la biligenèse

* Caractères

Selon le mécanisme étiopathogénique, on distingue 2 types reconnaissables à la palpation :

* Le purpura infiltré : palpable nodulaire parfois nécrotique n’atteint pas les muqueuses a localisation déclive influencé par l’orthostatisme
* Le purpura maculeux : plats, pétéchial ou ecchymotique n’as pas de siège de prédilection
* Diagnostic différentiel
* L’érythème qui s'efface à la vitropression et correspond à une vasodilatation des petits vaisseaux cutanés ;
* des télangiectasies souvent assez facilement diagnostiquées par leur aspect étoilé ou rubis et leur effacement à la vitropression

1. Purpura muqueux

Sous forme de pétéchies pouvant prendre l’aspect de petites élevures superficielles contenant un peu de sang créant des bulles hémorragiques siégeant au niveau des muqueuses buccales, nasales et génitales responsables de Gingivorragies ; Epistaxis ;Hémorragies conjonctivales ou rétiniennes et; Métrorragies

Il est défini purpura hémorragique

1. ETIOLOGIE

1. Causes plaquettaires :

- Thrombopénies : Hypersplénisme. Aplasie médullaire. Auto-immunes.Métastases médullaire de cancer

- Thrombopathies :

• Acquises : Médicamenteuses (AINS, aspirine). Hémopathies

• Constitutionnelles

- Maladie de Glanzmann : défaut d’agrégation plaquettaire (déficit de la protéine GPIIbIIIa)

- Syndrome de Bernard et Soulier (défaut de l’adhésion plaquettaire)

2. Causes vasculaires inflammatoires:

- Infections sévères (méningococcémie, virales).

- Médicamenteuse (aspirine, pénicilline, sulfamides)

- Purpura rhumatoïde (immuno -allergique) fréquent chez l’enfant

• Lésions cutanés: érythème

• Purpura et des hémorragies

• Douleurs abdominales

3. Déficit en facteur de Willebrand: maladie de Willebrand (TS TOP pathologique et le TCA allongé)

1. PATHOLOGIE HEMORRAGIQUE DE LA COAGULATION

Les coagulopathies sont définies comme étant un dysfonctionnement de la coagulation par déficit en facteurs de coagulation. Elles réalisent des hémorragies profondes souvent provoquées. Elles sont héréditaires ou acquises

1. CIRCONSTANCES D’APPARITION

* Le syndrome hémorragique survient dans une situation de risque  connue:
* pathologie du foie déjà connu (insuffisance hépatique, cirrhose)
* traitement anti vitamine K
* Syndrome hémorragique complique certains états pathologiques graves tels que les infections sévères, patients en réanimation, cancers.
* Chez les sujets avec antécédents familiaux de coagulopathies constitutionnelles : apparition d’un sd hémorragique au cours de la circoncision, amygdalectomie et la chute des premières dents sont des circonstances de découverte

1. SEMIOLOGIE CLINIQUE
2. Les saignements cutanés

Il s’agit d’hématomes palpables sous forme de masse sous la peau et non de purpura leur siège au niveau des membres, chez le nourrisson au niveau du front

1. L’hémarthrose

C’est une hémorragie intra articulaire responsable d’une tuméfaction douloureuse inflammatoire sans signes infectieux des grosses articulations entrainant des destructions articulaires aboutissant à des arthropathies chroniques dégénératives

1. Les hématomes musculaires

Ils se compliquent de compression vasculo- nerveuse

1. Hémorragies muqueuses ou viscérales

● Hématuries.

● Hémorragies digestives

● Hémorragies cérébrales

1. EXPLORATION DE LA COAGULATION :
2. TCA (temps de céphaline activé) :

Il mesure le temps de coagulation à 37°d’un plasma en présence d’un substitut de phospholipides plaquettaire (la céphaline) et d’un activateur de la phase de contact (kaolin ou silice). Les valeurs de référence chez l’adulte sont habituellement comprises entre 30 et 40 secondes avec un ratio temps malade sur témoin<1,2.

Pathologique si >1,2 (allongé)

Il explore le F II, V, VIII, IX, X, XI, XII. Il n’explore ni les plaquettes ni le facteur VII

1. Taux de prothrombine (TP) ou temps de Quick (12s) :

C’est le temps de coagulation d’un plasma déplaquetté à 37°en contact de thromboplastine (facteur tissulaire + phospholipides).

Le temps de coagulation du plasma du patient est comparé à celui d’un témoin, voisin de 12 s pour la plupart des réactifs. Le résultat est exprimé en% qui est désigné sous le nom de taux de prothrombine (TP)

Il explore de façon globale les facteurs de coagulation provenant de la voie exogène (VII, V, X, II et fibrinogène). Normal TP : 70 – 100 % - < 70 % 🡪 pathologique.

1. Temps de thrombine  et fibrinogène:

C’est la mesure du temps de coagulation d’un plasma en présence d’une quantité connue de thrombine la vitesse de coagulation est fonction de la qualité/ quantité du fibrinogène et la présence ou non d’inhibiteurs de la fibrino-formation (héparine non fractionné –(PDF) les résultats exprimés en secondes par référence à un témoin (normal lorsqu’il est inférieur au temps témoin +10secondes)

Une variante permet de mesurer la concentration plasmatique de fibrinogène (N : 2-4g/L)

1. ETIOLOGIES
2. Déficits multifactoriels: acquises

* Insuffisance hépatique : syndrome hémorragique diffus résultat d’un déficit des facteurs synthétisés par le foie : TP bas, thrombopénie par hypersplénisme
* Hypovitaminose vit K : en cas de malabsorption, les facteurs vit K dépendants sont déficitaires
* Coagulation intravasculaire disséminée(CIVD) : Dans certaines circonstances pathologiques (infection grave cancers), une activation généralisée de la coagulation responsable de microthromboses ce qui entraine une consommation importante des facteurs de la coagulation, il s’ensuit de façon paradoxale des hémorragies. C’est donc Association d’un syndrome d’activation systémique de la coagulation (SASC), d’un syndrome de consommation excessive de plaquettes et de facteurs de coagulation ainsi que d’une réaction fibrinolytique.

Sur le plan biologique : fibrinogène bas, TP bas, TCA allongé PDF et D- dimères augmentés témoignant de la formation de fibrine insoluble

1. Déficit isolé en facteur de la coagulation

* Déficit constitutionnel en FVIII ou F IX : Hémophilie A ou B : apparition chez le nourrisson et l’enfant d’hématomes au niveau des membres du front lorsqu’ils lse cognent, des hématomes musculaires ainsi que des hémarthroses

- TCA augmenté. Taux de prothrombine normal

* Déficit des autres facteurs est exceptionnel
* Hémophilie acquise : saignement inexpliqué chez l’adulte (hématomes, ecchymoses hématurie rarement hémorragie digestive : déficit en F VIII

1. PATHOLOGIE THROMBOTIQUE

A- DEFINITION D’UNE THROMBOSE

Formation anormale de caillot dans le système circulatoire sanguin

B- MECANISME PHYSIOPATHOLOGIQUE

3 facteurs interviennent dans le développement d’un accident thromboembolique : la stase veineuse, une lésion endothéliale, un déséquilibre des facteurs inhibiteurs de la coagulation

Le déficit de l’un de ces facteurs concourent à la survenue d’une thrombose, Parmi eux:

* Antithrombine III (ATIII) : inhibiteur majoritairement de Thrombine et Xa, inhibiteur modéré de l’IXa, XIa, XIIa.
* Système de la Protéine C / Protéine S : 3 actions inhibitrices de la coagulation

- protéolyse du Va et VIIIa, piège la Thrombine, action activatrice de la fibrinolyse

- Mutation du facteur de Leiden

C- CLINIQUE

* Thromboses artérielles: génératrice d’ischémie et de nécrose tissulaire
* thromboses veineuses parfois de siège inhabituel : thrombose cérébrale chez un jeune sujet

D- ETIOLOGIES

- Lésion endothéliale: traumatisme, athérome, chirurgie,…

- Stase veineuse: varices, thrombocytose, immobilisation prolongée, décompensation cardiaque,…

-  Etats de thrombophilie : situations cliniques de thromboses précoces ou récidivantes dans un contexte biologique d’hypercoagulabilité: cancers, post- partum, une anomalie génétique des inhibiteurs physiologiques de la coagulation, existence d’anticoagulant circulant