

Résumé Hématologie

Réalisé par :

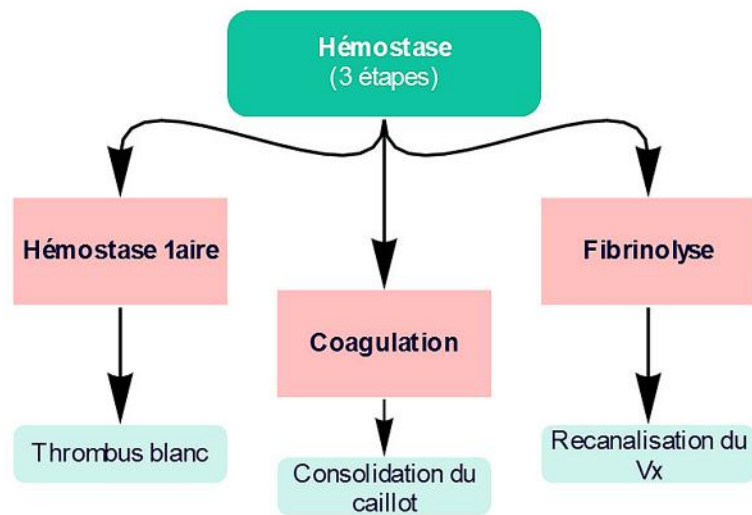
Ajerd Salma
Koraïban Abderrahmane

Parties traitées
dans ce résumé :

Hémostase primaire
Coagulation
Fibrinolyse
Hémogramme
Adénopathies
Splénomégalie

Sommaire :

Hémostase primaire	3
Coagulation.....	7
Fibrinolyse.....	15
Hémogramme.....	19
Adénopathies.....	21
Splénomégalie.....	24

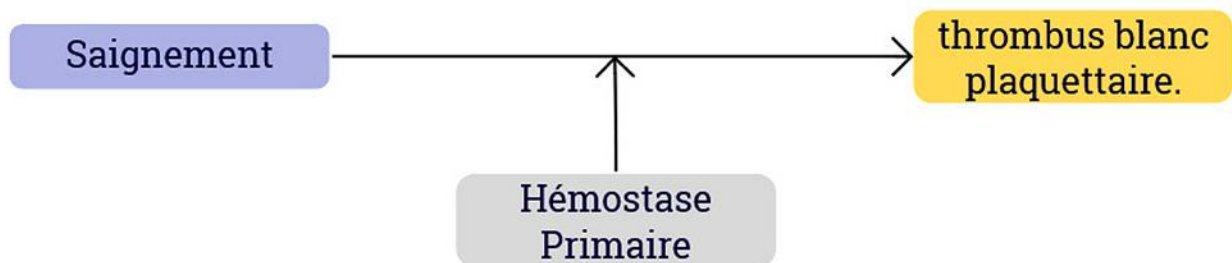


Hémostase Primaire

Hémostase Primaire

Définition :

Ensemble des phénomènes qui concourent à l'arrêt du saignement, après section de petits Vaisseaux par obturation de la brèche vasculaire par un thrombus blanc plaquettaire.



Existe 2 temps :

+Vasculaire
+Plaquettaire

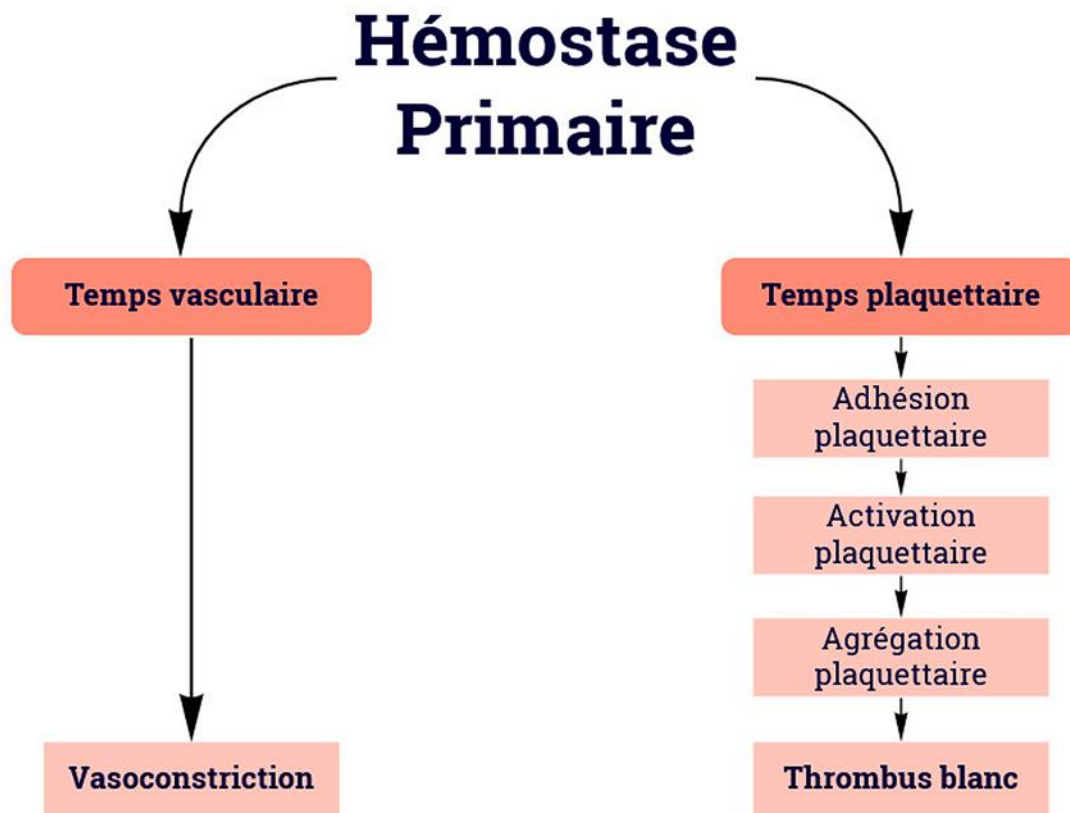
Fait intervenir :

+Paroi vasculaire
+plaquettes
+protéine plasmatique

Facteurs de l'hémostase primaire :

Plaquettes	<ul style="list-style-type: none"> • Cellules anucléées discoïde, • Proviennent de la fragmentation du cytoplasme des mégacaryocytes • Durée de vie : 7 à 10 Jours • Émettent des prolongement lors de l'activation • présente les récepteurs : GP1b, et GP2b/3a • présente les antigènes des systèmes ABO, HLA, et HPA • La double couche phospholipidique présente : (Ac. arachidonique, PAF, Facteur 3 plaquettaire) • synthétise 2 types de granules : <ul style="list-style-type: none"> • Granules Alpha : Fibrinogène, vWF... • Granules denses : ADP, ATP, CA2+, Sérotonine.. • Mégacaryopoïèse, Thrombopoïèse (<i>for more info check le poly ;-)</i>
Paroi Vasculaire	<ul style="list-style-type: none"> • Intima : <ul style="list-style-type: none"> • endothélium : propriétés anti thrombotique (sécrétion des prostacycline, Héparine, activateur de la fibrinolyse) propriété pro thrombotique (sécrétion lors de la lésion de : vWF, facteur tissulaire, et inhibiteur de la fibrinolyse). • sous endoth : fibre de collagène, hautelement thrombogène. • Média • Adventice
Protéine Plasmatique	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrinogène : nécessaire à l'agrégation plaquettaire, rôle essentiel dans la coagulation. • Facteur de von Willebrand (vWF) : rôle important dans l'adhésion plaquettaire.

La mise en jeu :



Vasoconstriction :

Une contraction locale des muscles lisses du vaisseau sanguin à l'endroit où s'est produit le dommage vasculaire, et elle assure :

- + Ralentissement du débit sanguin
- + Augmentation du temps de contact des plaquettes avec le sous endothélium

Temps plaquettaire :

-Les plaquettes adhèrent au collagène du sous endothélium vasculaire (grâce à un récepteur membranaire (GPIb) qui se lie au facteur Willebrand (vWF)).

-Adhésion des plaquettes provoque l'activation des plaquettes.

-Les plaquettes activées changent de forme (*sphérique + pseudopodes*) et libèrent des substances ayant une action agrégante : (*ADP, Fibrinogène, Sérotonine, Ca²⁺, Thromboxane A₂ (TxA₂), vWF*).

-l'ADP, TxA₂, fibrinogène, et Thrombine... vont assurer le recrutement et l'activation de nouvelles plaquettes (*le récepteur plaquettaire GP2b/3a va créer avec le fibrinogène des ponts entre les plaquettes*)

-Le thromboxane A₂ est une dérivée de la prostaglandine H₂.

-Cette réaction peut être inhibée par l'aspirine

Temps plaquettaire de l'hémostase primaire

L'adhésion

- le sous endothélium est exposé à la lumière du Vx.
- le collagène du sous endothélium va fixer le facteur von willebrand (vWF).
- vWF va se fixer avec le récepteur plaquettaire GP1b
- >Recrutement local de quelques plaquettes

L'activation

- l'adhésion provoque l'activation
- activation comporte plusieurs phénomènes :
 - +modification de la forme (sphérique + pseudopode)
 - +synthèse et sécrétion de plusieurs molécules : (ADP, TxA2, vWF, Fibrinogène, Ca²⁺...)
 - +Exposition à la surface de phospholipides acides

L'agrégation

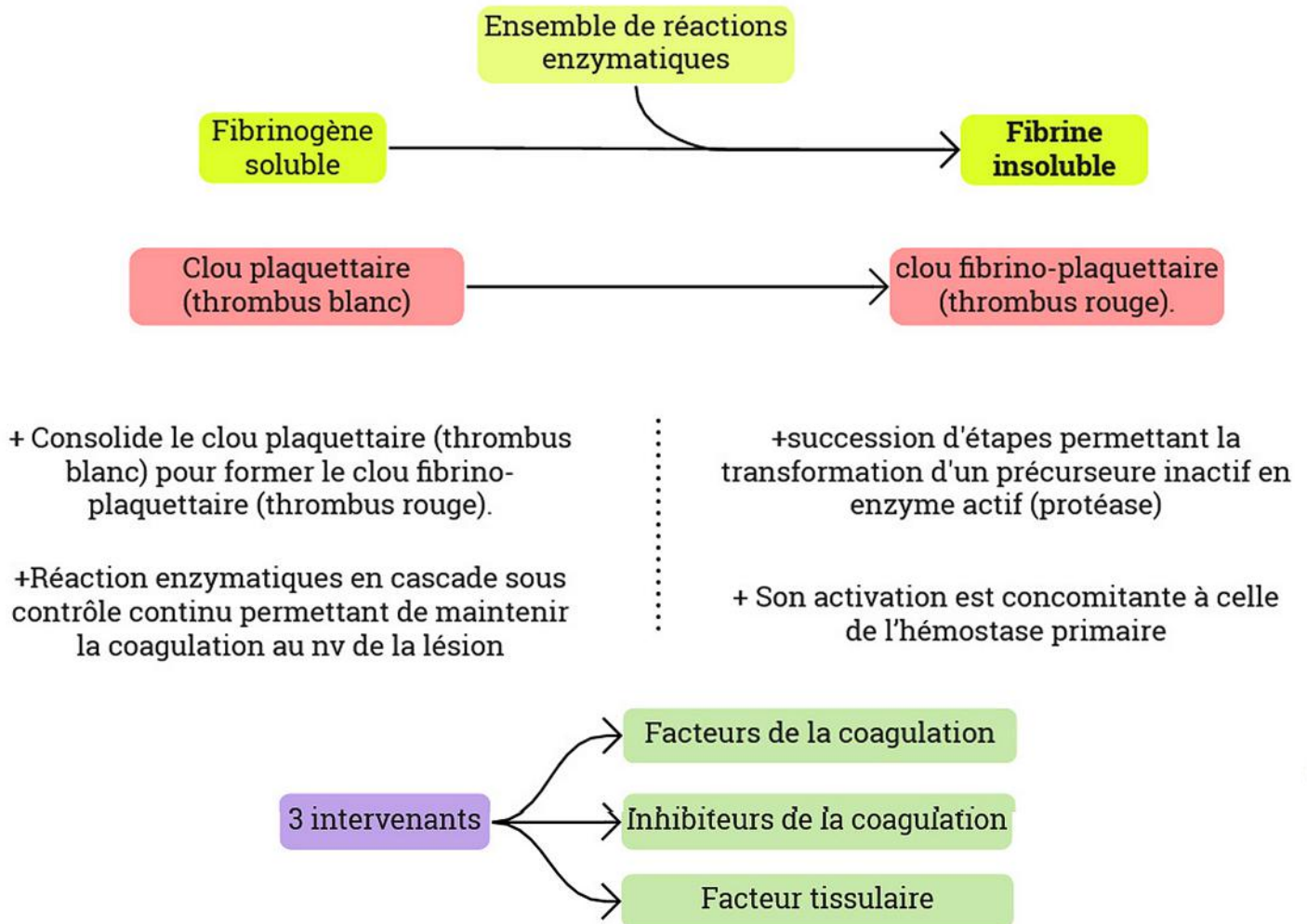
- Recrutement massif des plaquettes
- L'accolement des plaquettes les unes aux autres par des agents agrégants (ADP, TxA2, collagène, Thrombine)
- le récepteur des plaquettes GP2b/3a va créer avec le fibrinogène des ponts entre les plaquettes

Pour plus d'infos sur l'exploration de l'hémostase primaire, et sur les cas pathologiques, jetez un œil à votre cours

La Coagulation Plasmatique

Coagulation

Définition :



Facteurs de la coagulation:

+ Des molécules, des protéines, et des enzymes qui interviennent dans le phénomène de la coagulation.

+ Il existe plusieurs facteurs souvent dénommés par un numéro parfois par un nom (*facteurs I ou fibrinogène, II ou prothrombine...*)

+ On ajoute le suffixe "a" quand ils sont activés :

Prothrombine: II \longrightarrow Thrombine: IIa

+ Le Ca^{2+} est le facteur IV, il est nécessaire à presque toutes les étapes de la coagulation

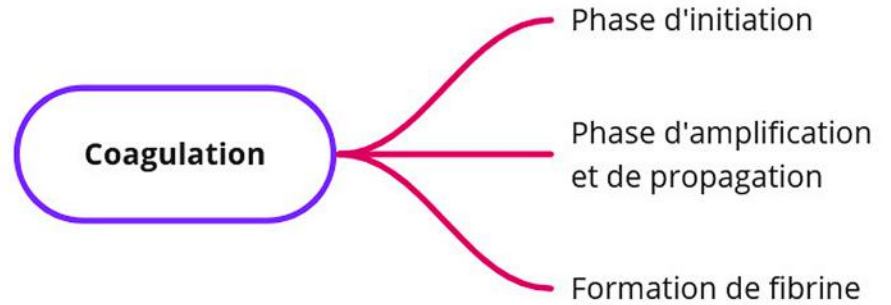
+ Facteurs II, VII, IX, X : sont des facteurs vitamino-K dépendants (synthétisés en présence de la vit K)

+ Le facteur tissulaire est le support du F. VII et il est l'élément déclenchant majeur de la coagulation

.....

Mise en jeu de la coagulation :

La coagulation se fait en 3 phases successives :



A- Phase d'initiation :

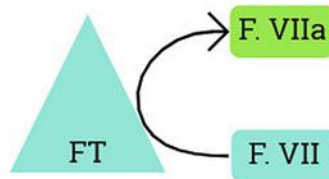
L'évènement initial majeur est :

l'exposition du **facteur tissulaire** qui est le co-facteur de l'auto activation du F.VII (déclenchement de la voie exogène).

+ le facteur tissulaire : une protéine membranaire synthétisée par les fibroblastes présents dans la tunique externe des Vx.

Lors d'une lésion vasculaire, on aura une exposition du facteur tissulaire, et le F. VII présent dans le plasma va se fixer sur le FT qui se comporte comme un récepteur.

+Le facteur tissulaire est un co-facteur de l'auto-activation du facteur VII :



miro

La coagulation peut se déclencher par 2 voies :

+voie extrinsèque

+voie intrinsèque

Voie extrinsèque :

- Voie courte et rapide
- la voie physiologique, voie d'initiation de la coagulation in vivo.
- lors lésion vasculaire : libération **FT** qui active le **facteur VII** en présence de Ca^{2+}
- (**FT + F. VIIa + Ca^{2+}**) active le **F. X**

Voie intrinsèque :

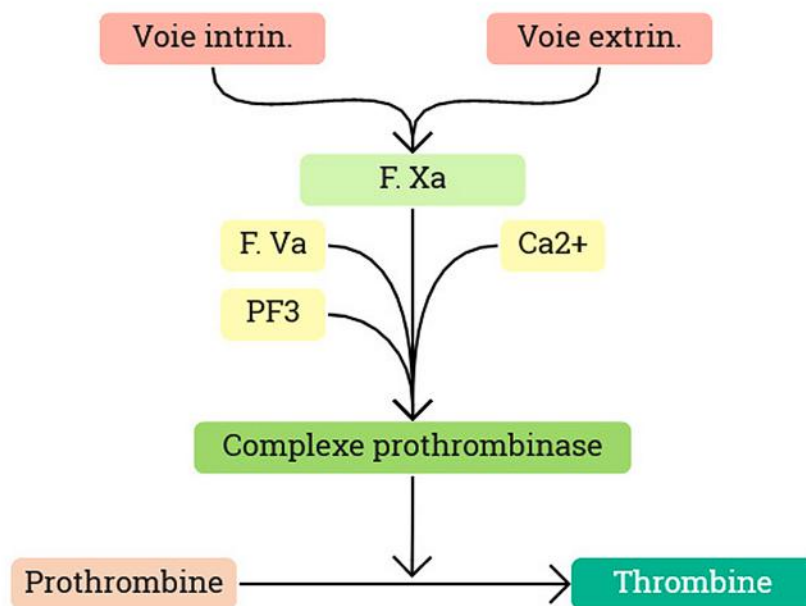
- Voie lente, parait secondaire in vivo
- début par l'activation du **F. XII** avec le sous endothélium en présence de KHPM et prékallikréine
- le **F.XIIa** active le **F. XI**
- F. XIa** active le **F. XI** en présence de Ca^{2+}
- (**F. IXa + F VIII + Ca^{2+} + PF3**) active le **F. X**

miro

-les 2 voies se terminent par l'activation du **F. X**

-Le **F. Xa** va former avec le (**F. Va + PF3 + Ca²⁺**), le **complexe prothrombinase**

-le **complexe prothrombinase** : catalyse la réaction : prothrombine -> thrombine

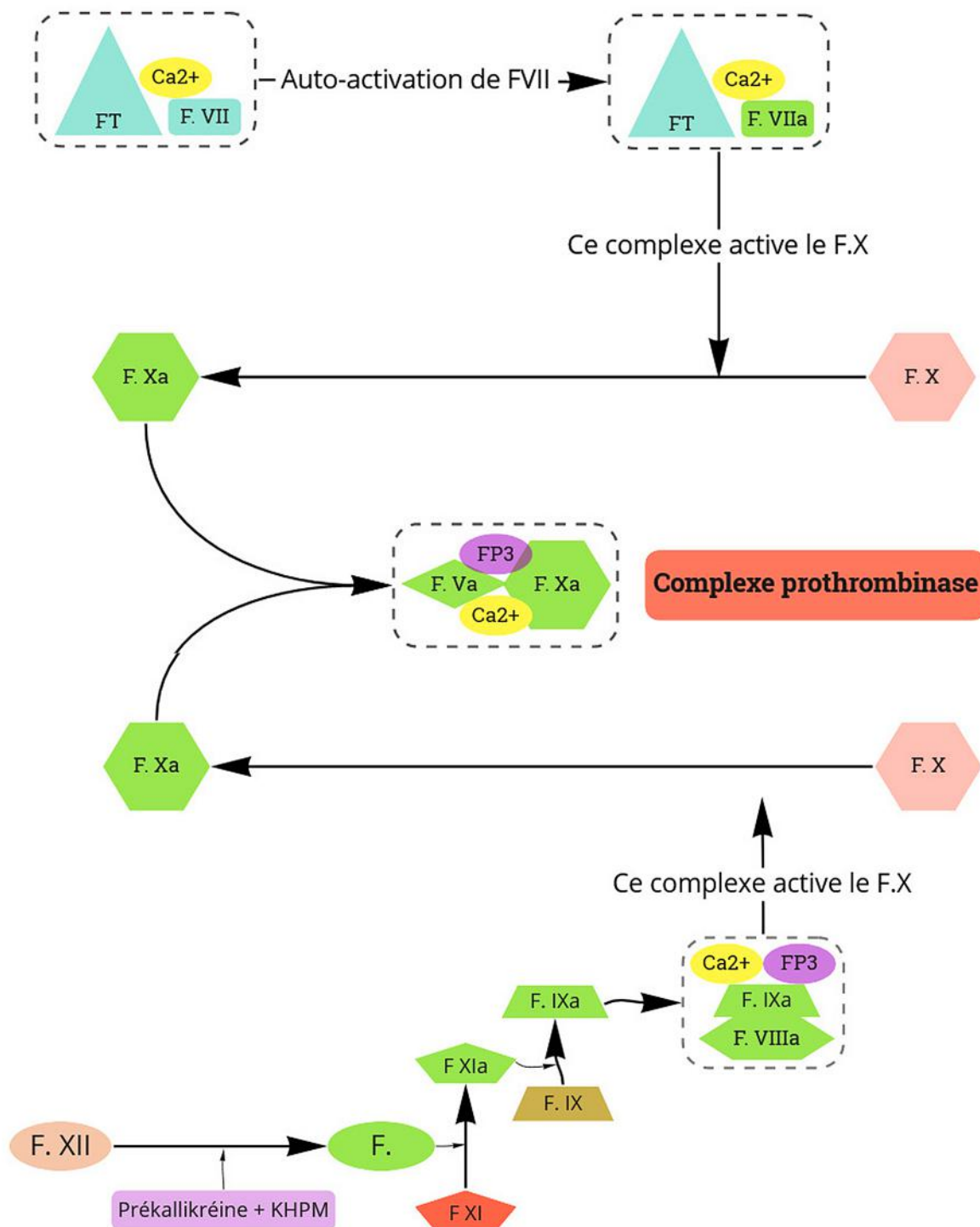


La thrombine agit comme une protéase à sérine qui convertit le fibrinogène soluble, en brins de fibrine insoluble qui contribuent à former le caillot sanguin

+Avec la formation du complexe prothrombinase, on va assister à la formation du thrombine.

+Le thrombine servira plus tard à la formation du fibrine insoluble (qui est l'intérêt de la coagulation)

Voie extrinsèque



Voie intrinsèque

B- Phase de propagation et d'amplification + la phase de la formation de la fibrine :

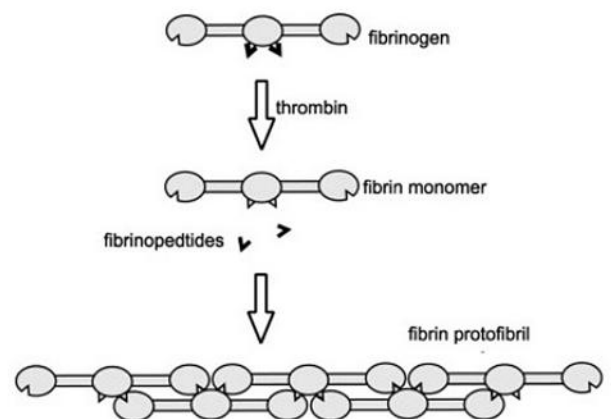
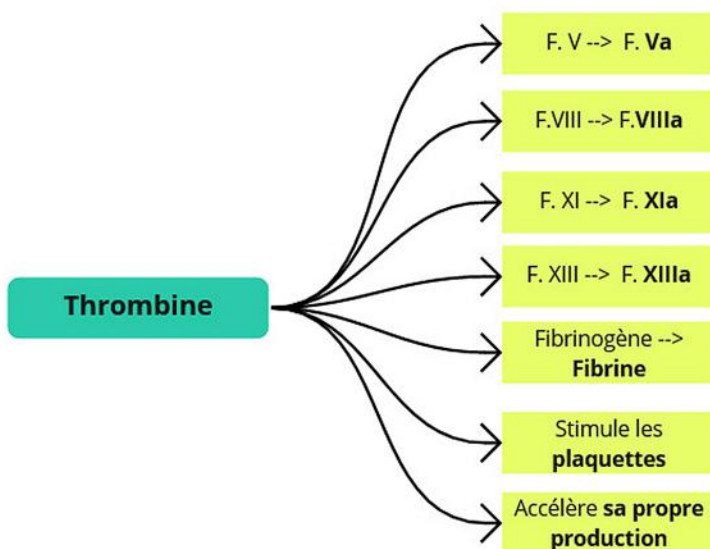
Actions de la thrombine :

- + Transformation du fibrinogène en **fibrine**.
- + Active le facteur **XIII**.
- + Favorise l'activation des co-facteurs **Va, VIIIa**.
- + Active le **F. XI** renforçant les réactions qui mènent à sa propre production.
- + stimule les **plaquettes**.

Fibrinoformation :

- + La thrombine va **cliver des petits peptides** de la molécule de fibrinogène formant des monomères de fibrine libérant ainsi des sites de liaison
- + Plusieurs **monomères de fibrine vont s'agencer** pour former des **polymères de fibrine**
- + Le **facteur XIII** (activé par la thrombine) va **stabiliser** les liaisons entre les différents monomères de fibrine pour former la fibrine stable (*produits final de la coagulation plasmatique*).

miro



miro

L'**Hémostase primaire** et la **coagulation** plasmatique : sont 2 processus concomitants et indissociables.

L'Hémostase primaire Libère :

- + le PF3
- + le Ca^{2+}
- + le fibrinogène (substrat de la coagulation plasmatique)

La coagulation plasmatique :

- + Génère la thrombine, puissant agrégant plaquettaire

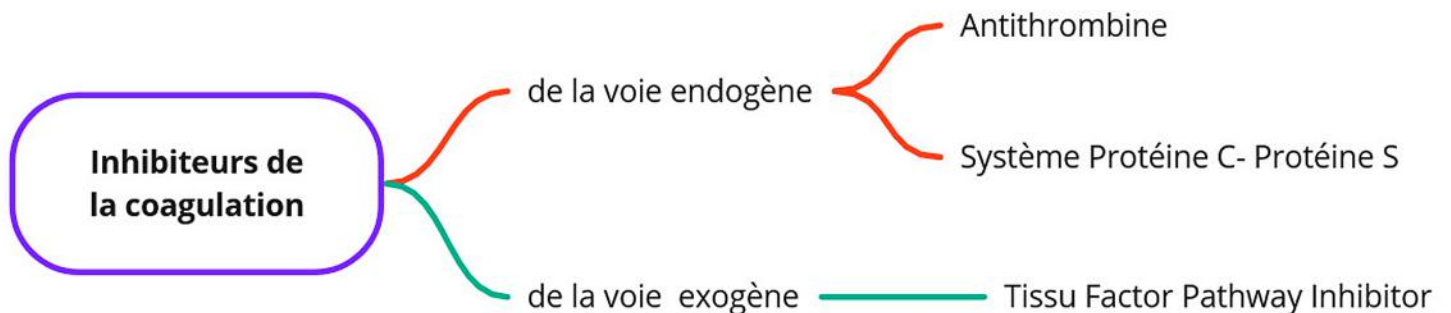
Mécanisme de régulation :

-Permettent de **localiser** le phénomène hémostatique au nv de la lésion vasculaire.

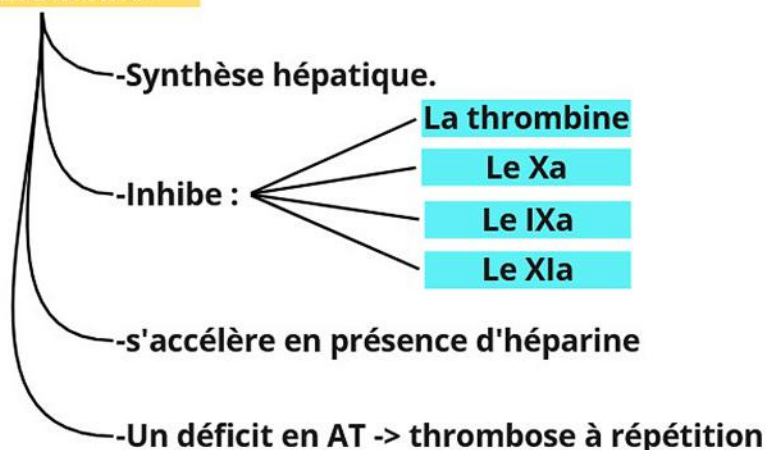
-Si **déficit** ----> **thromboses**

-Se composent d'inhibiteurs physiologique qui freinent la coagulation **en inactivant les facteurs activés**

miro

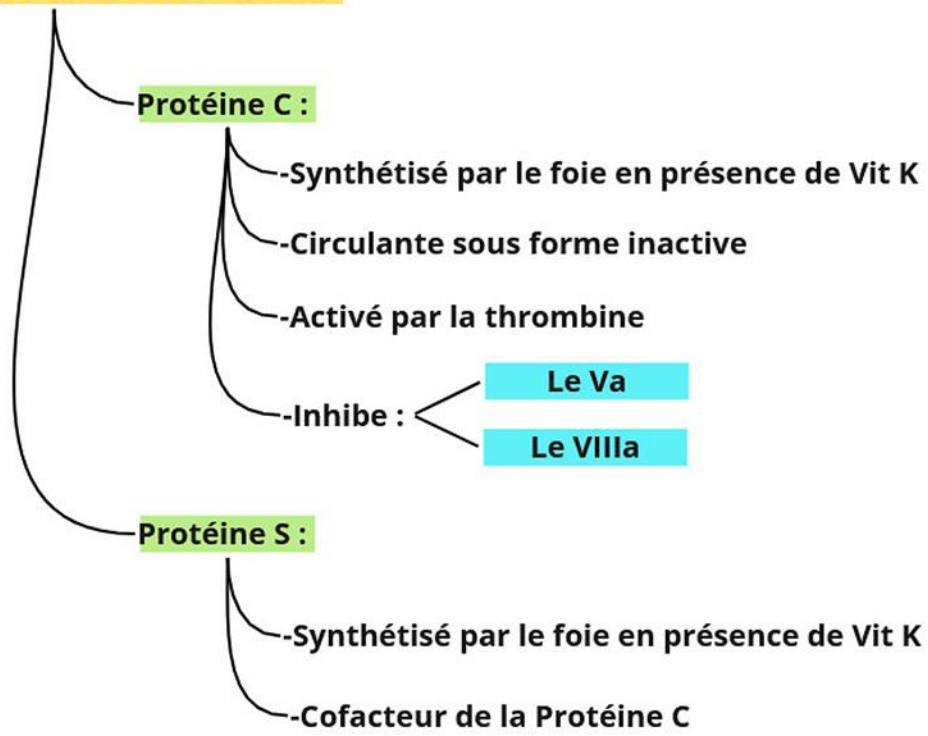


A- Antithrombine :

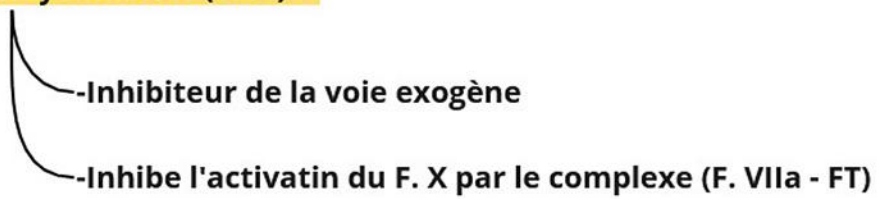


miro

B- Le système Protéine C - Protéine S :



C- Tissue Factor Pathway Inhibitor (TFPI) :

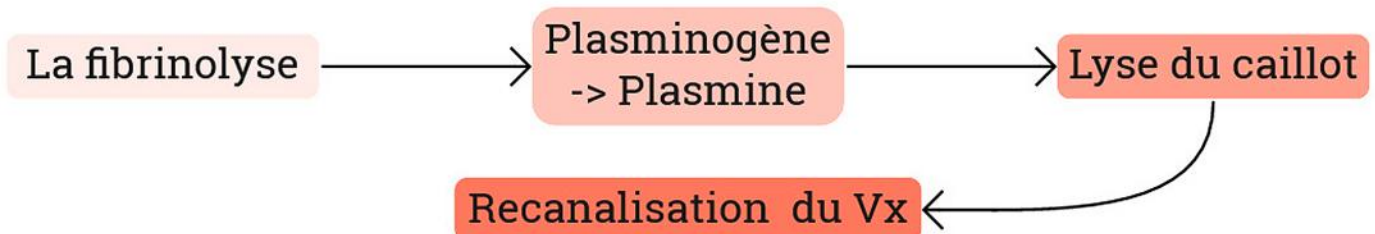


La fibrinolyse

La fibrinolyse

Définition :

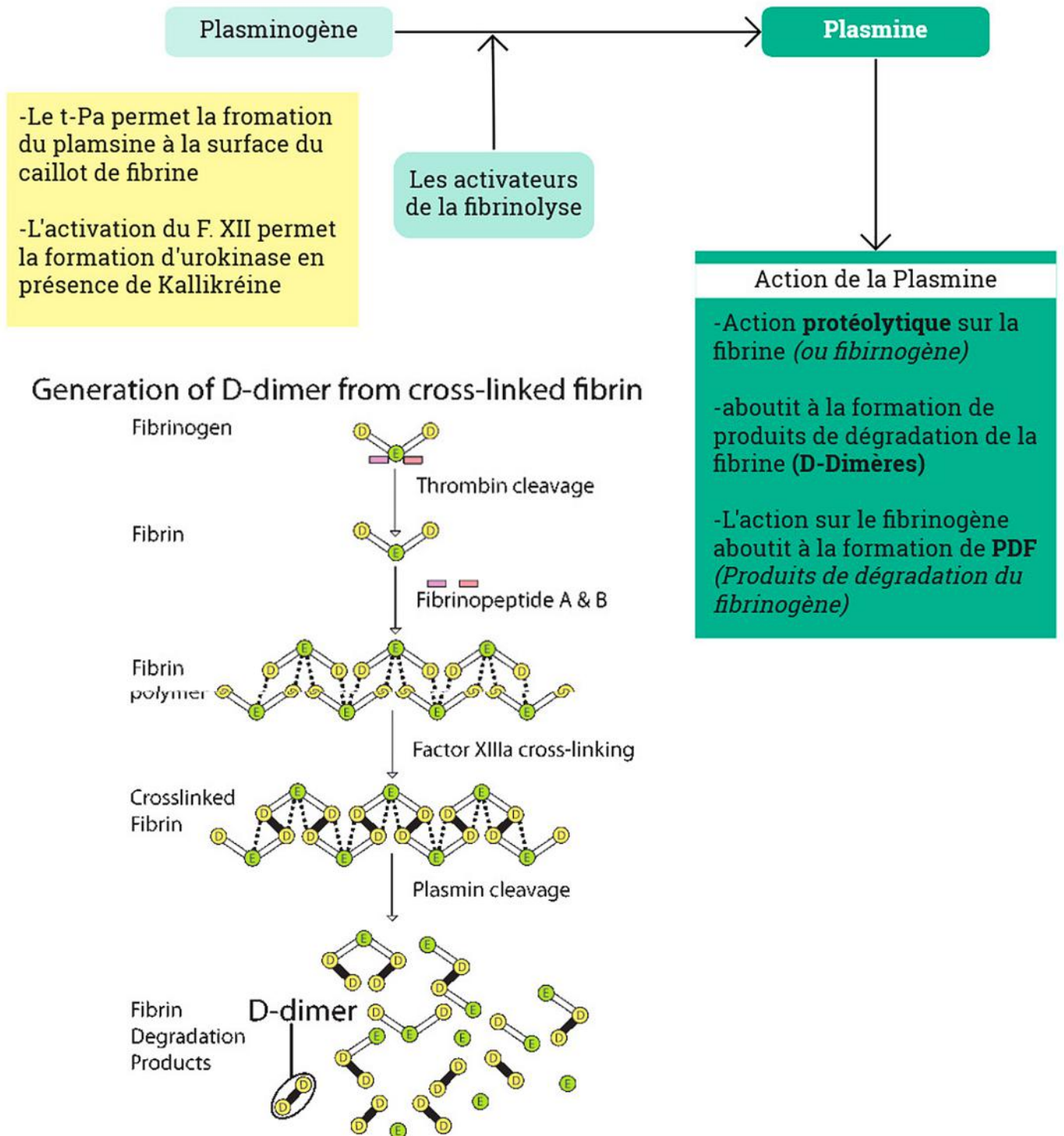
- un processus physiologique
- permet la dissolution du caillot fibrino-plaquettaire et de prévenir son extension évitant l'occlusion de la lumière vasculaire
- se fait par la réaction enzymatique protéolytique grâce à une enzyme : **PLASMINE**.
- joue un rôle dans la lutte contre l'apparition des thromboses
- contrôlé par un système d'activateurs et d'inhibiteurs.
- elle a un intérêt majeur en thérapeutique (thrombolyse..)



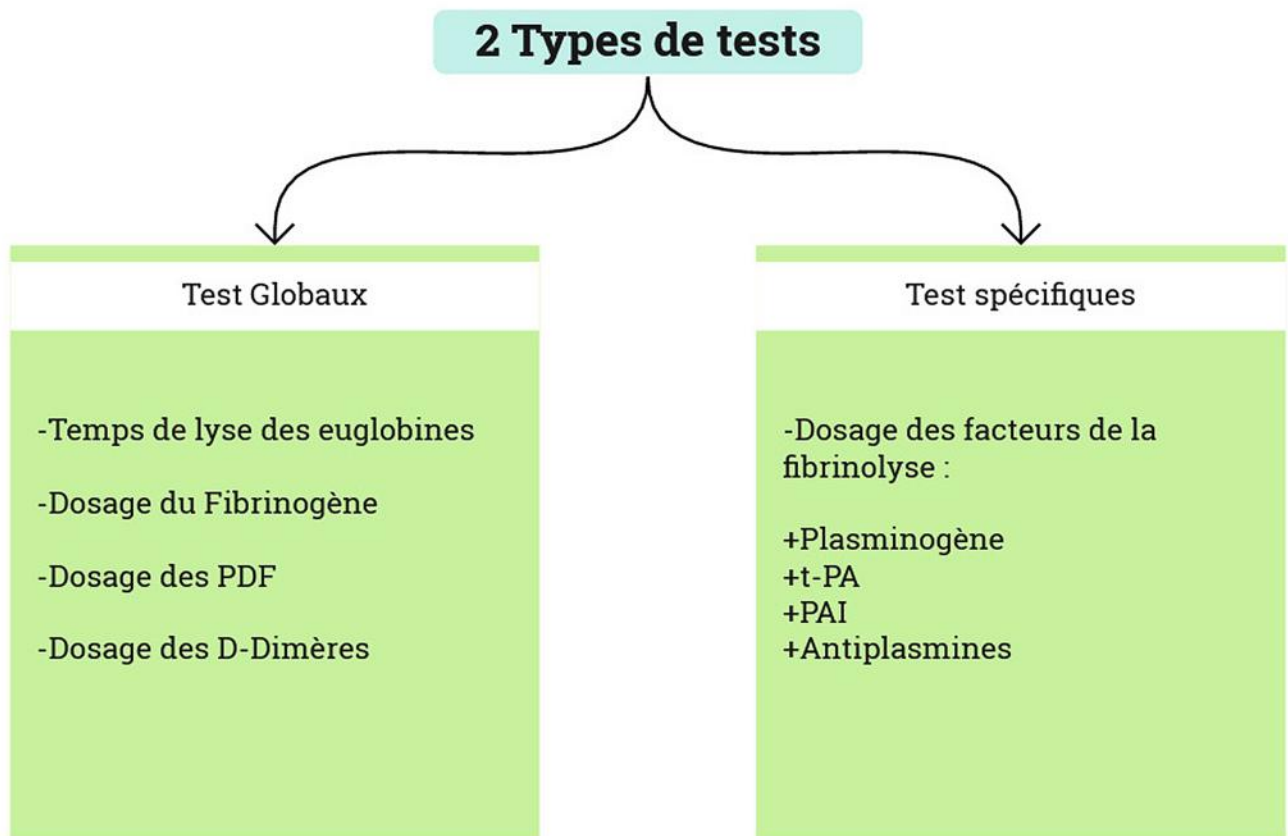
Facteurs de la fibrinolyse :

Plasmine	<ul style="list-style-type: none">• Glycoprotéine synthétisée par le foie sous forme <u>inactive</u> : plasminogène• sous l'action d'activateurs, le plasminogène inactif est transformé en plasmine active• elle agit en dégradant la fibrine• elle a également une action sur le fibrinogène
Les activateurs de la fibrinolyse	<ul style="list-style-type: none">• Activent le plasminogène pour générer de la plasmine• ce sont :<ul style="list-style-type: none">• Activateur tissulaire du plasminogène• système pro-urokinase/urokinase• système activateur dépendant du facteur XII• La streptokinase (un activateur non physiologique)
Les inhibiteurs de la fibrinolyse	<ul style="list-style-type: none">• il y a des inhibiteurs de la plasmine :<ul style="list-style-type: none">• Alpha2-antiplasmine++• Alpha2-Macroglobuline• il y a des inhibiteurs des activateurs du plasminogène :<ul style="list-style-type: none">• Plasminogen activateur inhibitor 1, 2 et 3• Il y a des inhibiteurs non physiologique :<ul style="list-style-type: none">• Acide tranexamique• Aprotinine

Mise en jeu de la fibrinolyse :



Exploration de la fibrinolyse :



Hémogramme

Hémogramme

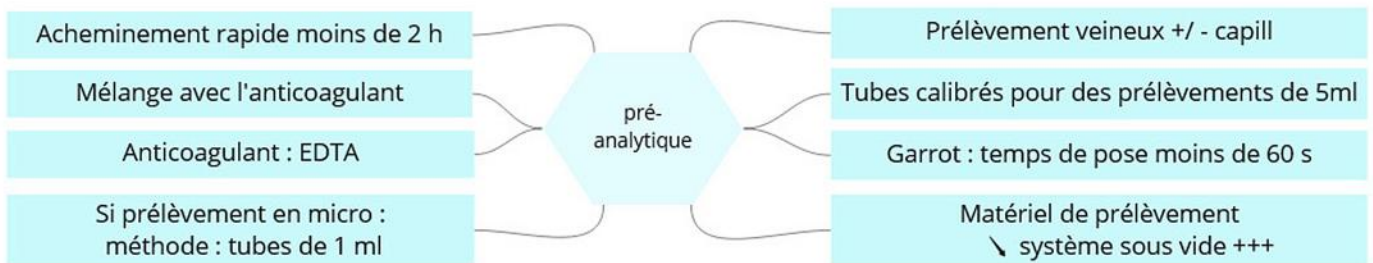
Définition :

- Etude quantitative et qualitative des éléments figurés du sang
- Examen de base du bilan hématologique
- Numérotation des GR, formule leucocytaire, des plaquettes et détection d'autres cellule
- Unité de mesure mm³ ou Giga / l

Caractéristique :

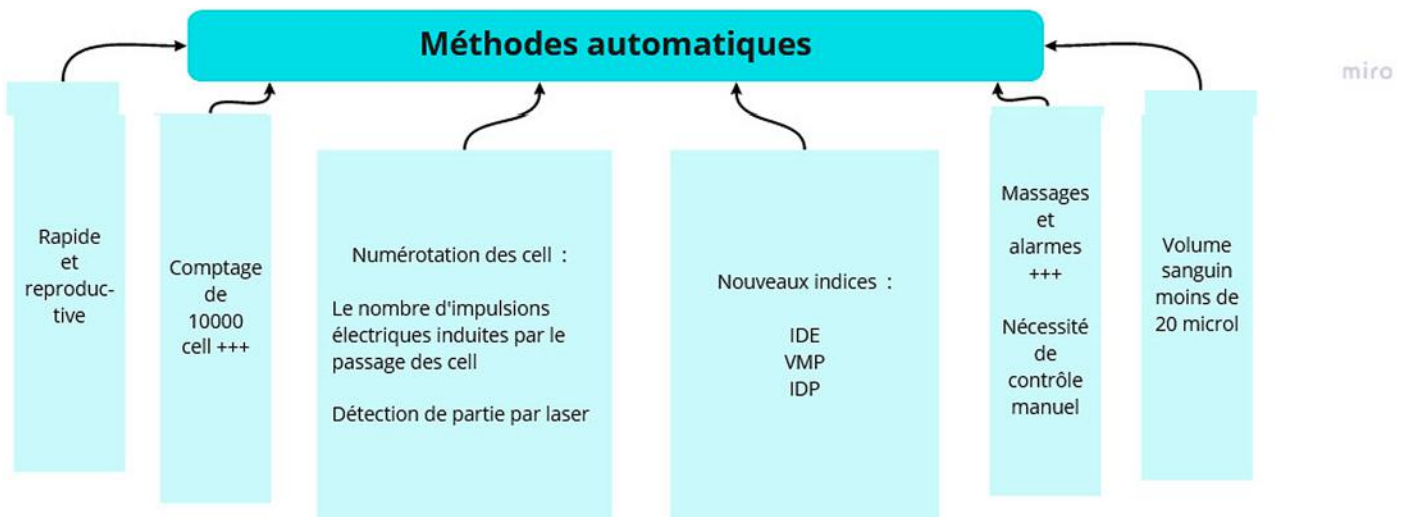
- Réalisation rapide et automatisée
- Peu coûteux
- Un des examens les plus demandés en pratique médicale

La phase pré-analytique :

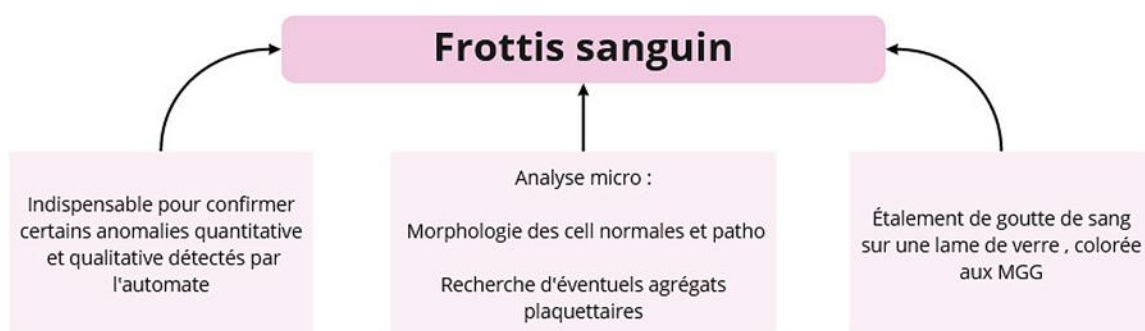


La méthode d'étude :

1



2



Adénopathies

Adénopathies

Définition :

- Adénopathie (ADP)= Augmentation du volume d'un ou de plusieurs ganglions lymphatiques
- En général > 1 cm de diamètre
- Peut être localisée (1 aire ganglionnaire ou 2 aires ganglionnaires contiguës) ou généralisé.
- Motif de consultation fréquent aussi bien en pédiatrie qu'en pathologie adulte
- Étiologies très diverses:
- Infectieuses
- Inflammatoires
- Tumorales.....

RAPPEL ET PHYSIOPATHOLOGIE

Aires ganglionnaires:

1. Superficielles

a. Cervicales:

- Sous maxillaires, Jugulo-carotidiennes, Spinales

b. Sus claviculaires

c. Axillaires

d. Inguinales

e. Poplitées

f. Epitrochléennes

2. Profondes

a. Médiastinales

b. Abdominales

c. Pelviennes

AIRES DE DRAINAGE

cervical	- sphère ORL - thyroïde - cuir chevelu (adénopathies occipitales)
axillaire	- membre supérieur - sein
inguinal	- membre inférieur - organes génitaux externes : pénis, scrotum, vulve - région anale
sus-claviculaire	- médiastin, bronches - étage sous-diaphragmatique - testicule

MECANISMES RESPONSABLES DES ADP

1. Prolifération lymphocytaire
 - Physiologique lors d'une stimulation antigénique locorégionale d'origine infectieuse:
 - ADP sous maxillaire lors d'une angine
 - ADP inguinale lors d'une infection organes génitaux....
2. Accumulation de cellules granuleuses ou d'histiocytes lors des affections inflammatoires aiguës ou chroniques
3. Prolifération tumorale de cellules lymphoïdes: Lymphomes
4. Colonisation par des cellules tumorales non lymphoïdes: Métastase ganglionnaires d'un cancer locorégional.

ETUDE CLINIQUE

A. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

1. ADP PERIPHERIQUES

- Le plus souvent rapportés par le patient
- Lors d'un examen clinique systématique

2. ADP PROFONDES:

Signes compressifs:

- Compression médiastinale: Sd cave supérieur
- Compression trachéo-bronchique: Dyspnée avec orthopnée
- Compression veine cave supérieure: Sd cave supérieur:
- Œdème en pèlerine
- Turgescence des veines jugulaires
- Circulation veineuse collatérale thoracique
- Compression abdominale:
- Douleurs abdominales
- Œdème des membres inférieurs
- Compression des voies biliaires.....

B. INTERROGATOIRE:

Doit préciser:

- La date de survenue des ADP
- Leur évolution +++++
- Quand il s'agit d'ADP localisée, L'existence d'une porte d'entrée infectieuse dans le territoire de drainage et qui a pu régresser

• Les signes accompagnateurs:

- Douleur
- Fièvre
- Altération de l'état général
- Sueurs nocturnes.....
- ATCD du patient:
- Prise médicamenteuse
- Origine ethnique.....

En fonction du siège de l'ADP

1. ADP cervicale

- Kyste du tractus thyroïdienne: Médian
- Os Hyoïde
- Anévrisme de la carotide: Battant
- Lipome: consistance molle
- Nodule thyroïdien: mobile avec la déglutition

2. ADP Axillaire

- Lipome
- Hydrosiadénite

3. ADP inguinale:

- Hernie inguinale: Rénitente, réductible et Mobile avec la toux

C. EXAMEN CLINIQUE

• Technique d'examen

- Il faut examiner toutes les aires ganglionnaires
- Examen de la rate et du foie
- Examen des organes dans le territoire des ADP;
- Sein pour ADP Axillaire
- Examen ORL (avec thyroïde) pour des ADP cervicales
- Examen des organes génitaux externes pour ADP inguinales
- Rapporter l'examen sur un schéma avec les mensurations
- Préciser les caractéristiques cliniques de l'ADP
- Siège
- Taille en cm (ADP < 1 cm est considérée non pathologique)
- Consistance "Ferme, Souple, Dure ou pierreuse (orientée vers une ADP tumorale)"
- Existence de signes inflammatoires: lymphadénite
- Mobilité par rapport au plans superficielle et profond
- Fistulisation à la peau (Tuberculose +++)
- Notion de compression
- Caractère symétrique ou non

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

ETUDE PARACLINIQUE

Examens paracliniques d'orientation

EXAMENS BIOLOGIQUES D'ORIENTATION

- Hémogramme: peut parfois poser le diagnostic
- Lymphocytes hyperbasophiles dans le cadre d'un Sd mononucléotique
- Une hyperlymphocytose dans le cadre d'une leucémie lymphoïde chronique
- Des blastes dans le cadre d'une leucémie aigue
- Bilan inflammatoire: uVS, CRP, EPP

EXAMENS RADIOLOGIQUES

- Mise en évidence des ADP Profondes:
 - Thorax: + Radiographie du thorax Face et Profil
 - + Scanner Thoracique
 - Abdomen et pelvis: + Echographie: Peu performante pour la mise en évidence des ADP rétro-péritonéales et pelviennes
 - + Scanner ++++

Biopsie ou Pas Biopsie?

- Tout ganglion ferme ou dure, de structure irrégulière, fixe au plans superficiel et/ou profond est « à priori » malin
- Toute ADP de plus de 3 cm est « suspecte »
- Toute ADP qui persiste plus de 4 à 6 semaines est « suspecte »
- Toute ADP qui ne fait pas sa preuve en 1 mois doit être biopsiée

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

miro

ADP LOCALISEE

Présence de signes inflammatoires :

Il s'agit le plus souvent d'ADP satellites d'un processus infectieux ou inflammatoire

- ADP douloureuses ou sensibles
- Consistance plutôt molle
- Diagnostic simple si foyer infectieux dans le territoire de drainage:
- ADP sous maxillaire: ANGINE
- ADP axillaire: PANARIS ou PLAIE INFECTÉE du membre sup
- ADP inguinale: ULCERE DE JAMBE, CHANCER, ABCES ANAL
- Quelque soit la localisation: Penser à la tuberculose ++++
- Parfois en rapport avec un Cancer Inflammatoire:
- Mastite carcinomateuse
- Cancer ORL Necrosé

Absence de signes inflammatoires :

Penser à une néoplasie: **LYMPHOME ou TUMEUR SOLIDE**

- ADP Cervicales: Cancer ORL, Thyroïde
- ADP SUS claviculaire: Cancer orbdominal
- ADP Axillaire: Cancer du sein
- ADP Inguinale: Organes génitaux externes, Canal Anal
- Quelque soit le siège: Toujours penser au MELANOME

ADP MULTIPLES

Bilan biologique souvent nécessaire:
NFS, VS, CRP, Rx Thorax

Avec un contexte infectieux ou inflammatoire :

- Mononucléose infectieuse
- Toxoplasmose
- HIV+++++
- Médicaments: Hydantoïnes, Carbazépine
- Maladies dysimmunitaires: Lupus, Sarcoidose ...

Sans contexte infectieux ou inflammatoire:

- Hémopathies:
- Leucémie lymphoïde chronique
 - Leucémie aigüe
 - Lymphome...

miro

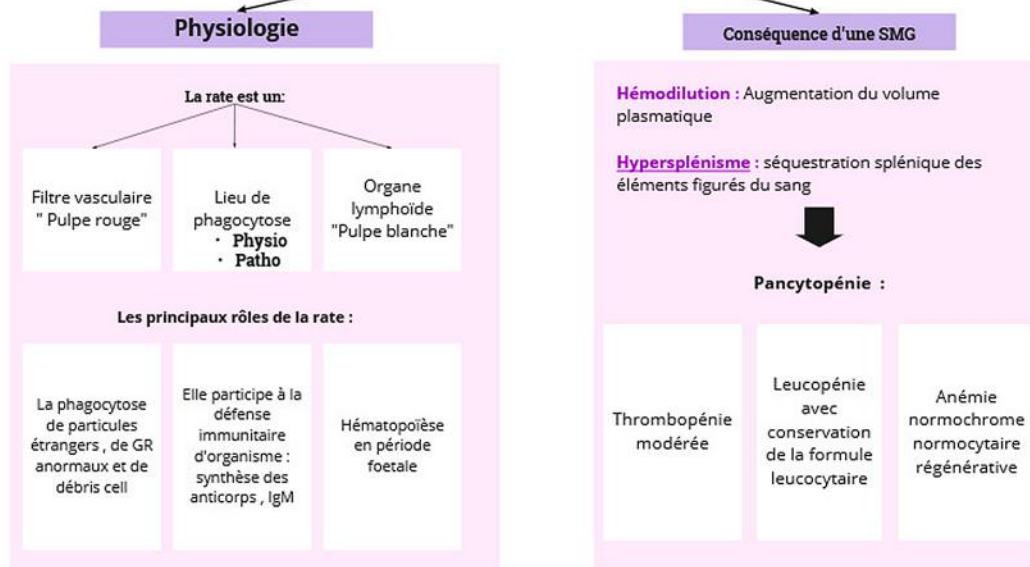
Splénomégalie

Splénomégalie

Définition :

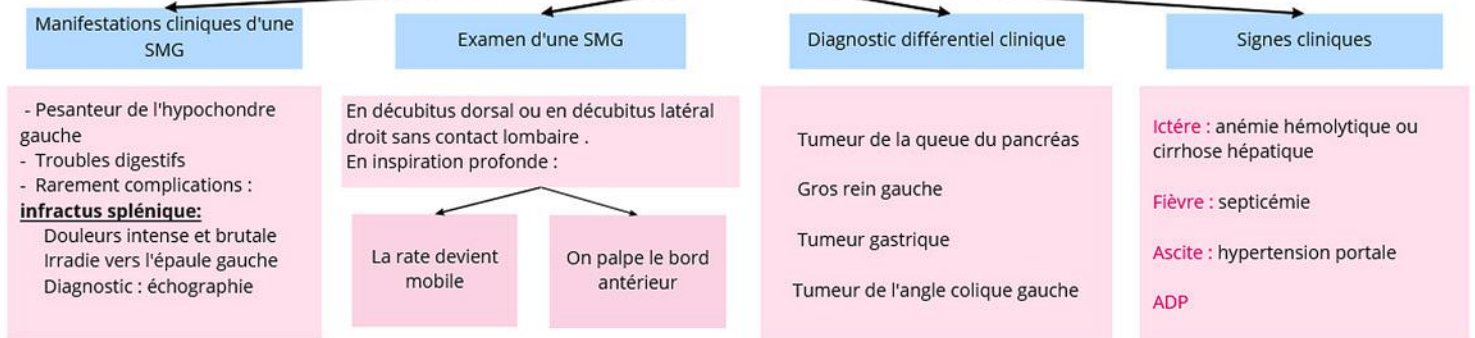
- Augmentation du volume de la rate
- Une rate normale n'est pas palpable "sauf sujet maigre"
- Augmentation du volume de la rate la rend palpable cliniquement
- Organe lymphoïde secondaire
- Forme de grain de café
- Complètement caché par la grille costale

Rappel

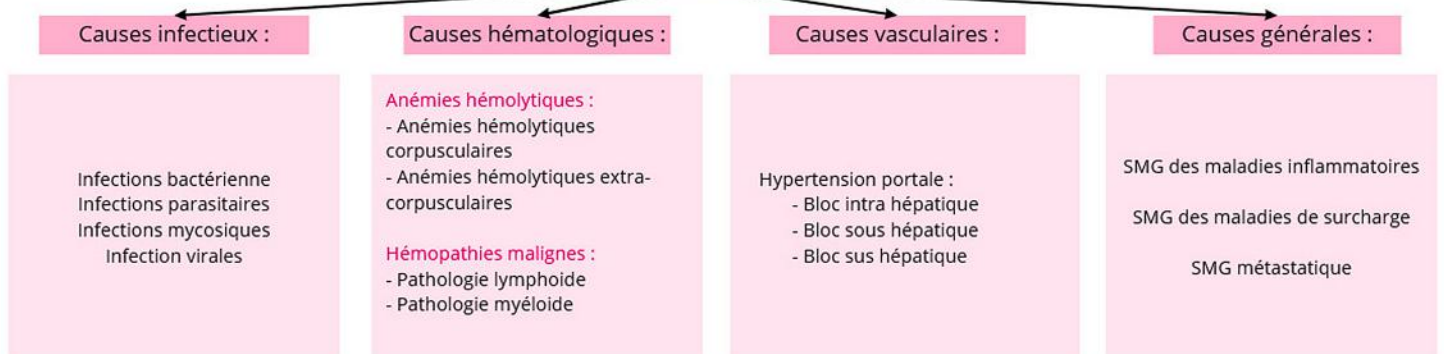


miro

Clinique :



Étiologies



miro

“

*Don't stop
when you're tired.
Stop when
you're done.*

DAVID GOGGINS