

Les coagulopathies acquises

Dr Messaoudene

Année universitaire 2024-2025

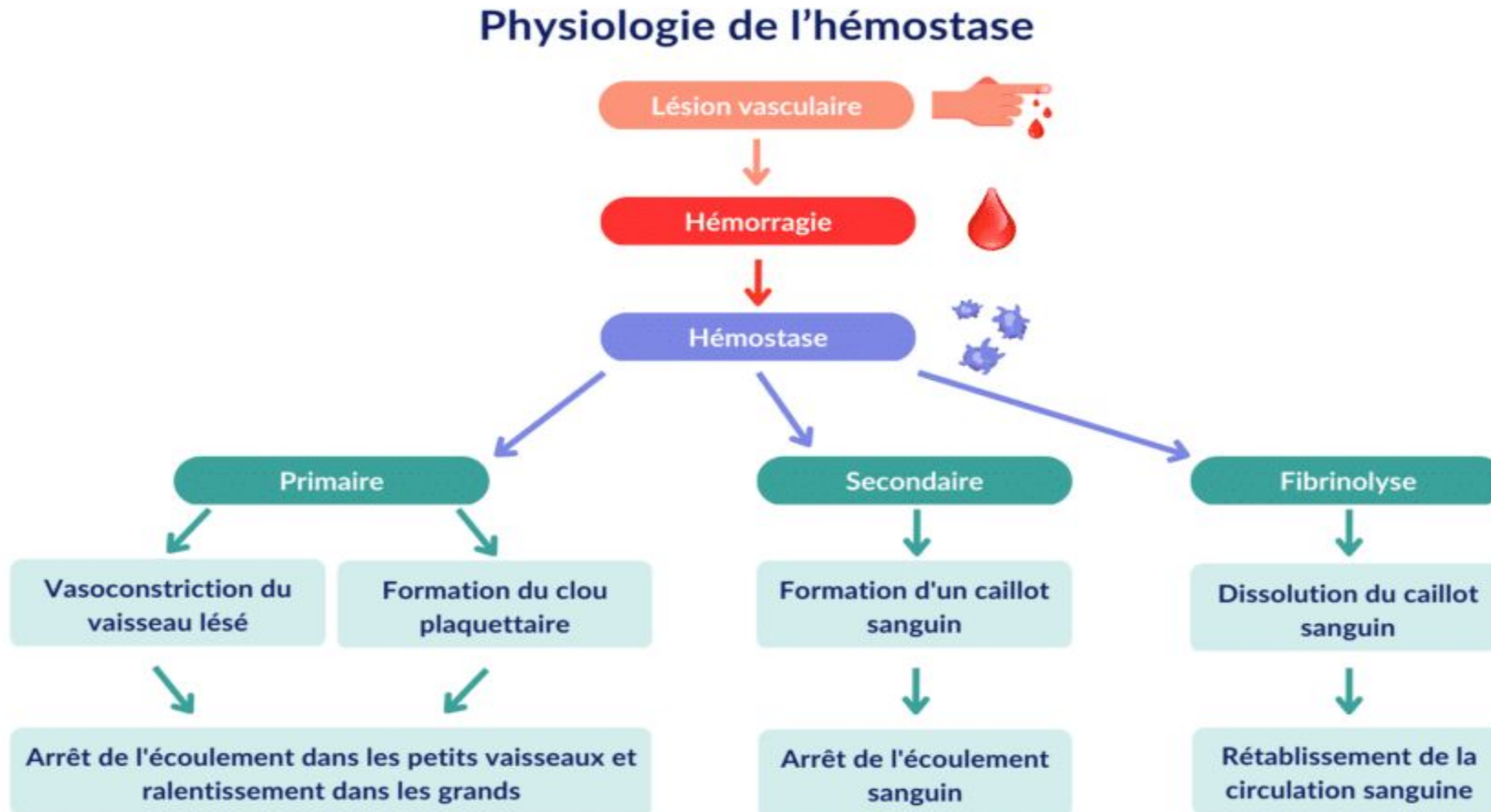
Plan du cours

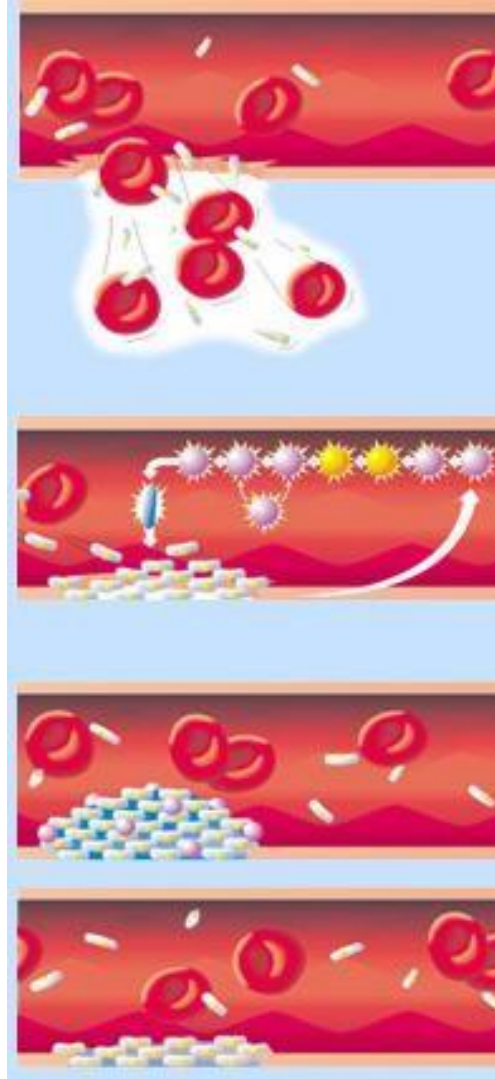
- I-Introduction
- II-Physiopathologie
- III-Syndromes de defibrination
 - III-1 Coagulation intra vasculaire disseminee (CIVD)
 - III-2 Fibrinogenolyse primitive
- IV-Insuffisance hepato cellulaire
- V-Hypovitaminose K
- VI-Hemophilie acquise
- VII-Coagulopathie au cours de la COVID 19

I-Introduction

- Toute anomalie acquise qui affecte le systeme de coagulation
- Elles surviennent dans des circonstances pathologiques varies.
- Elles regroupent:
 - Les syndromes de defibrination : CIVD et Fibrinolyse primitive
 - L'insuffisance hepatocellulaire
 - L'hypovitaminose K
 - Les ihibiteurs acquis anti facteurs de la coagulation: hemophilie acquise
 - Des infections virales : covid 19

II- Physiopathologie





Phase 0 = **brèche vasculaire**

Phase1 = **hémostase primaire** □ thrombus
plaquettaire(thr.blanc)

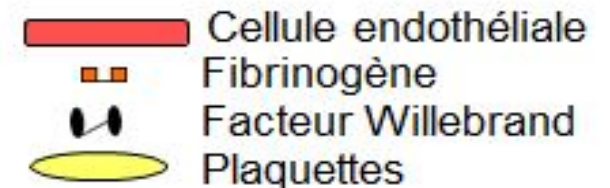
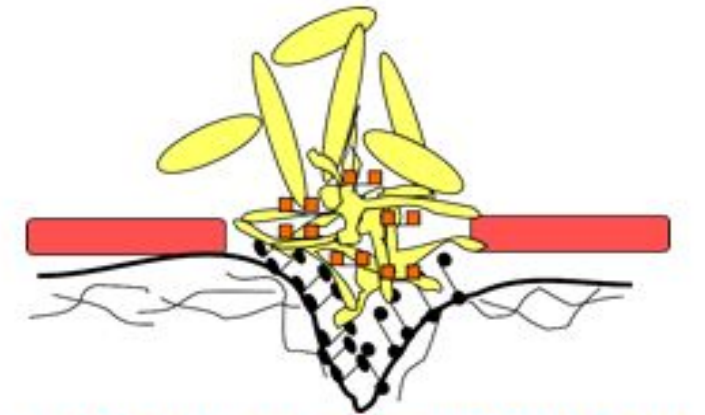
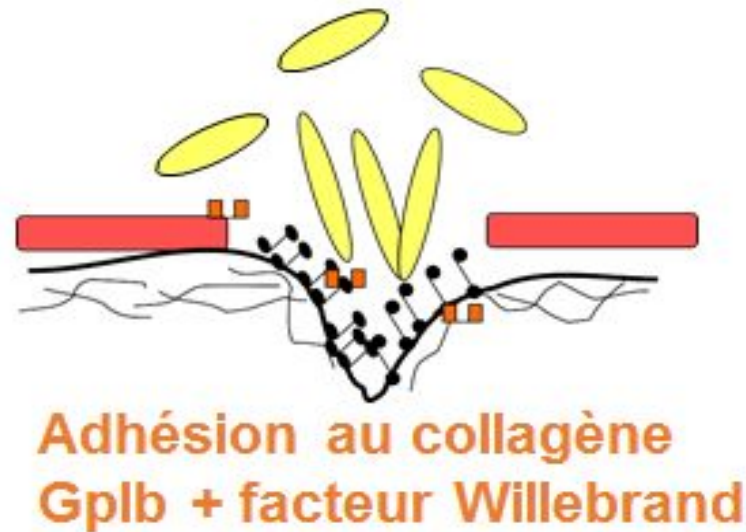
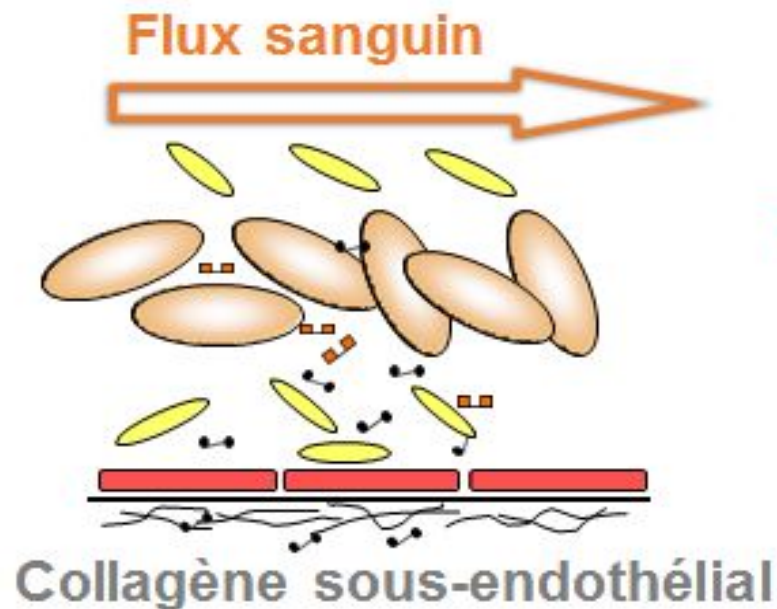
Phase2= **coagulation**
□ thrombus fibrino-plaquettaire(thr.rouge)

Phase 3 = **fibrinolyse**
□ dissolution du caillot

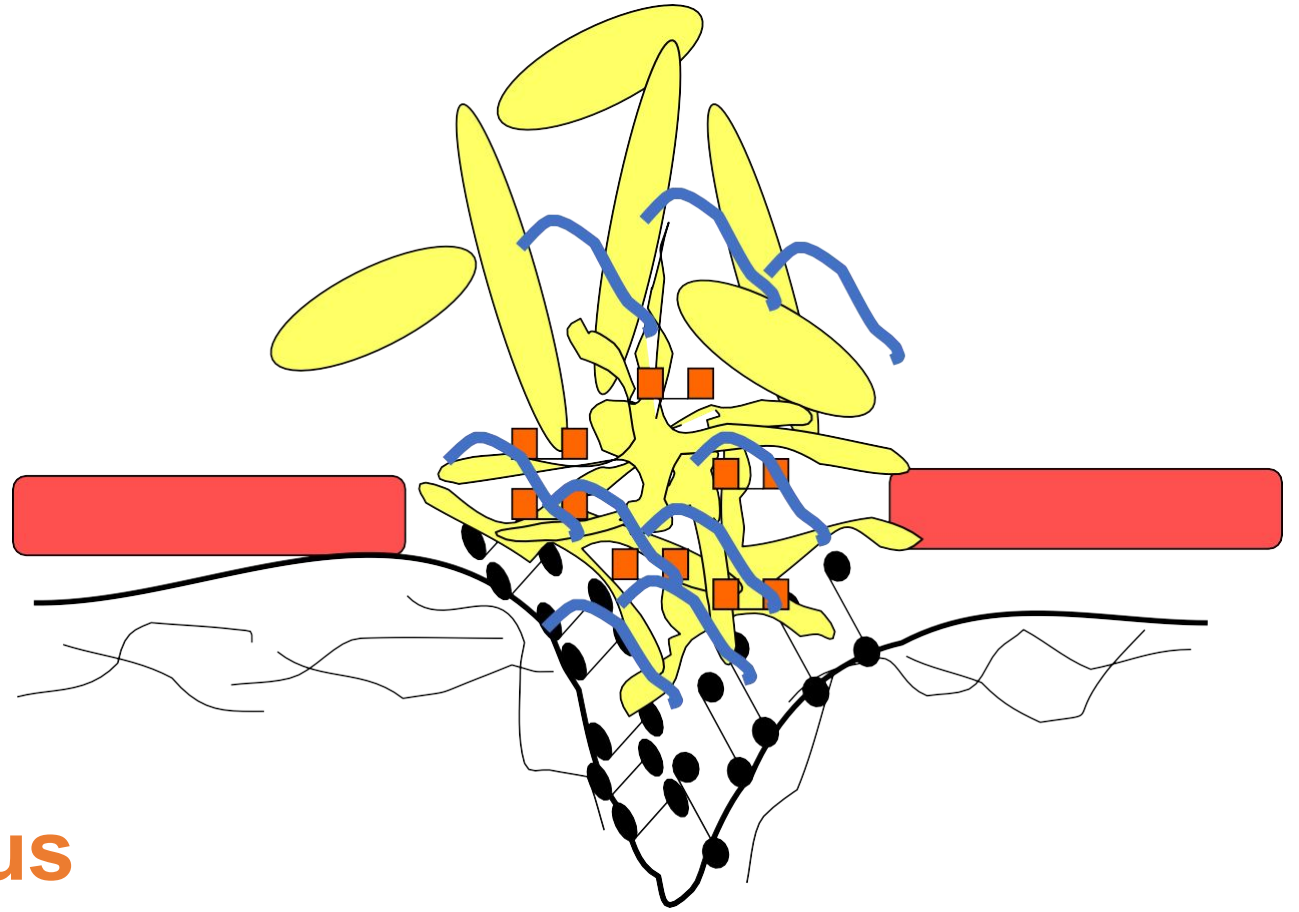


Déroulement de l'hémostase primaire

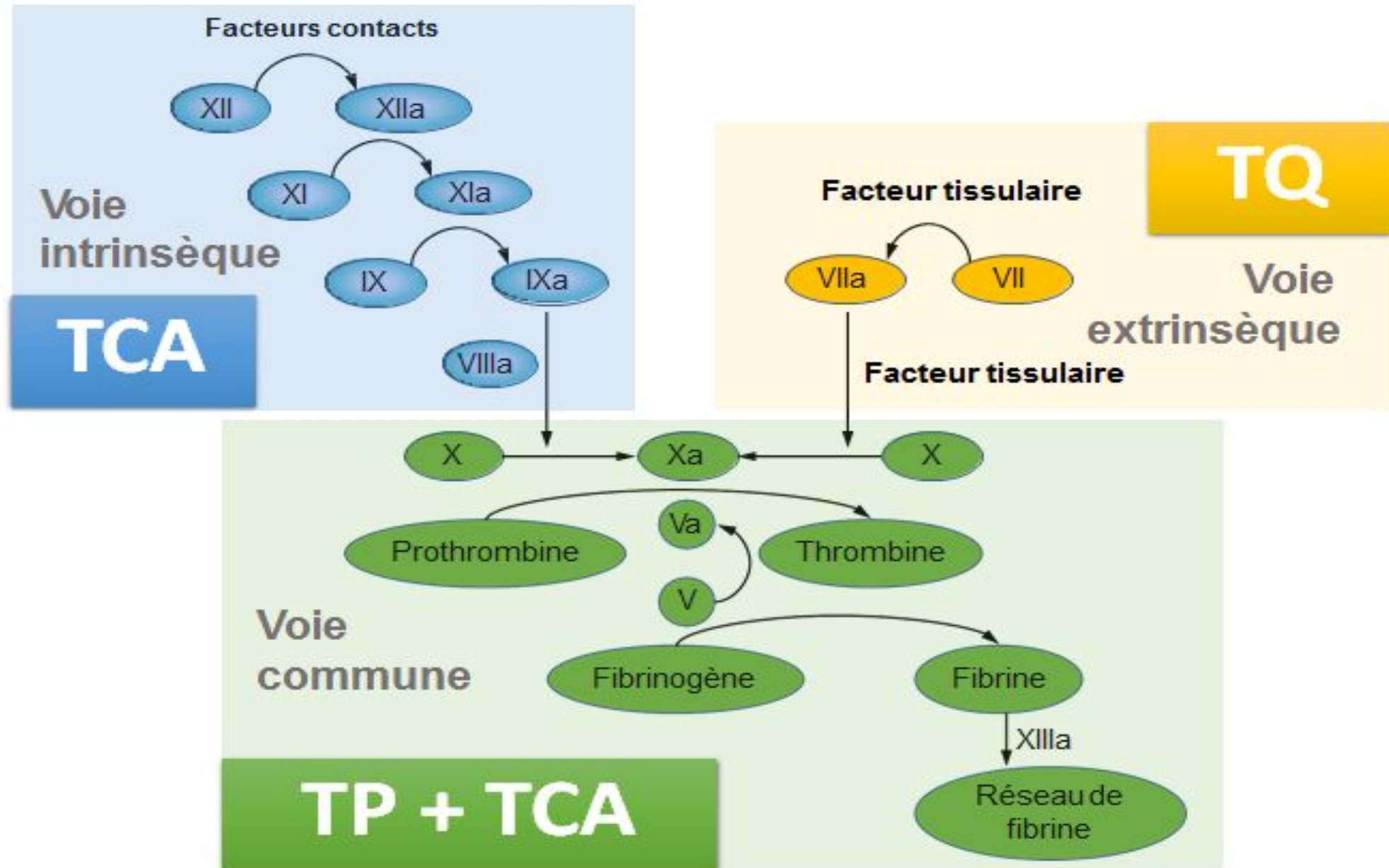
- Temps vasculaire : vasoconstriction
- Temps plaquettaire

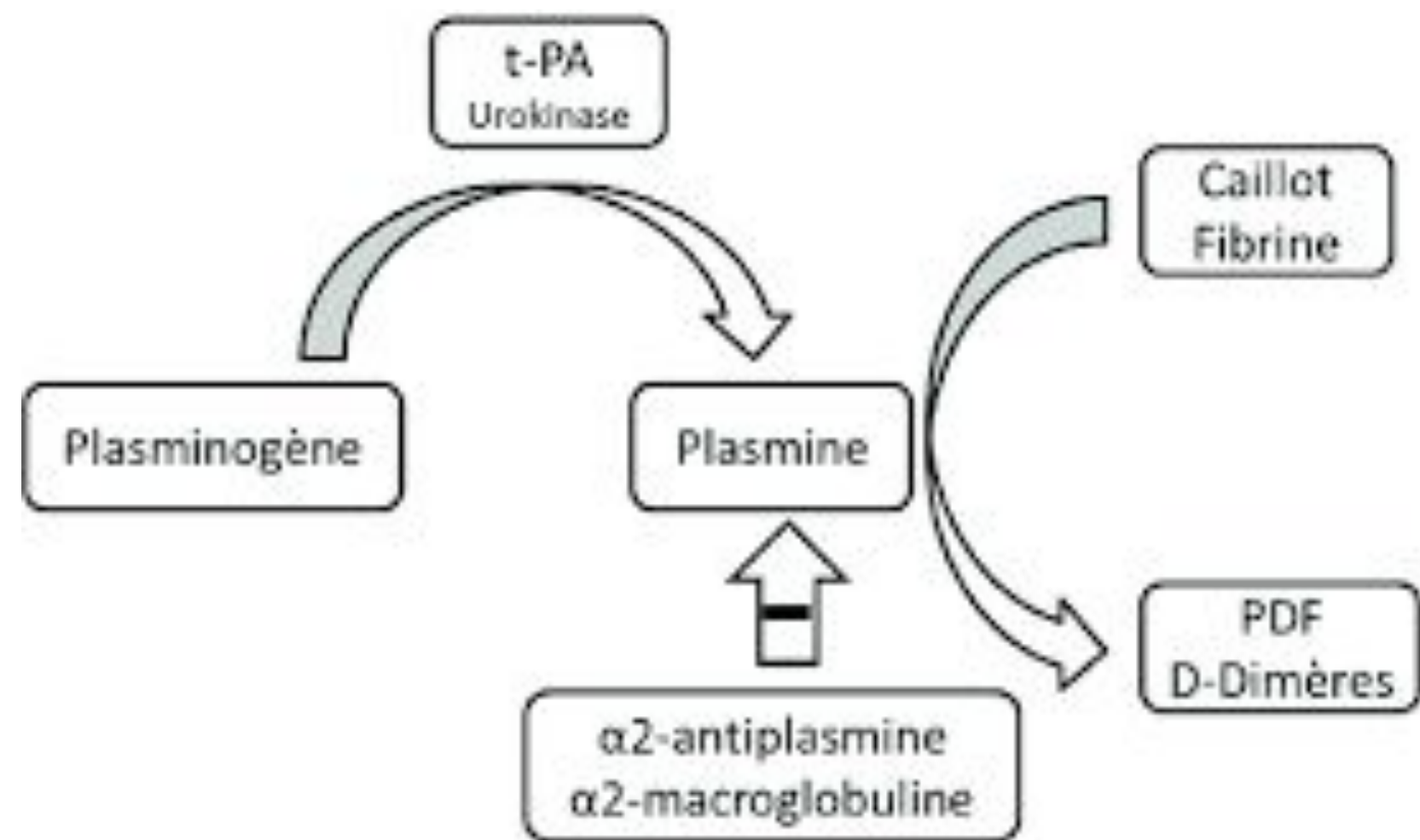


Coagulation



**Consolidation du thrombus
plaquettaire par un réseau
de fibrine ()**





II- Physiopathologie

Consommation excessive des facteurs de coagulation

Diminution de synthèse des facteurs de coagulation

Dysfonctionnement des facteurs de coagulation: anticorps

III- Syndromes de defibrination :CIVD

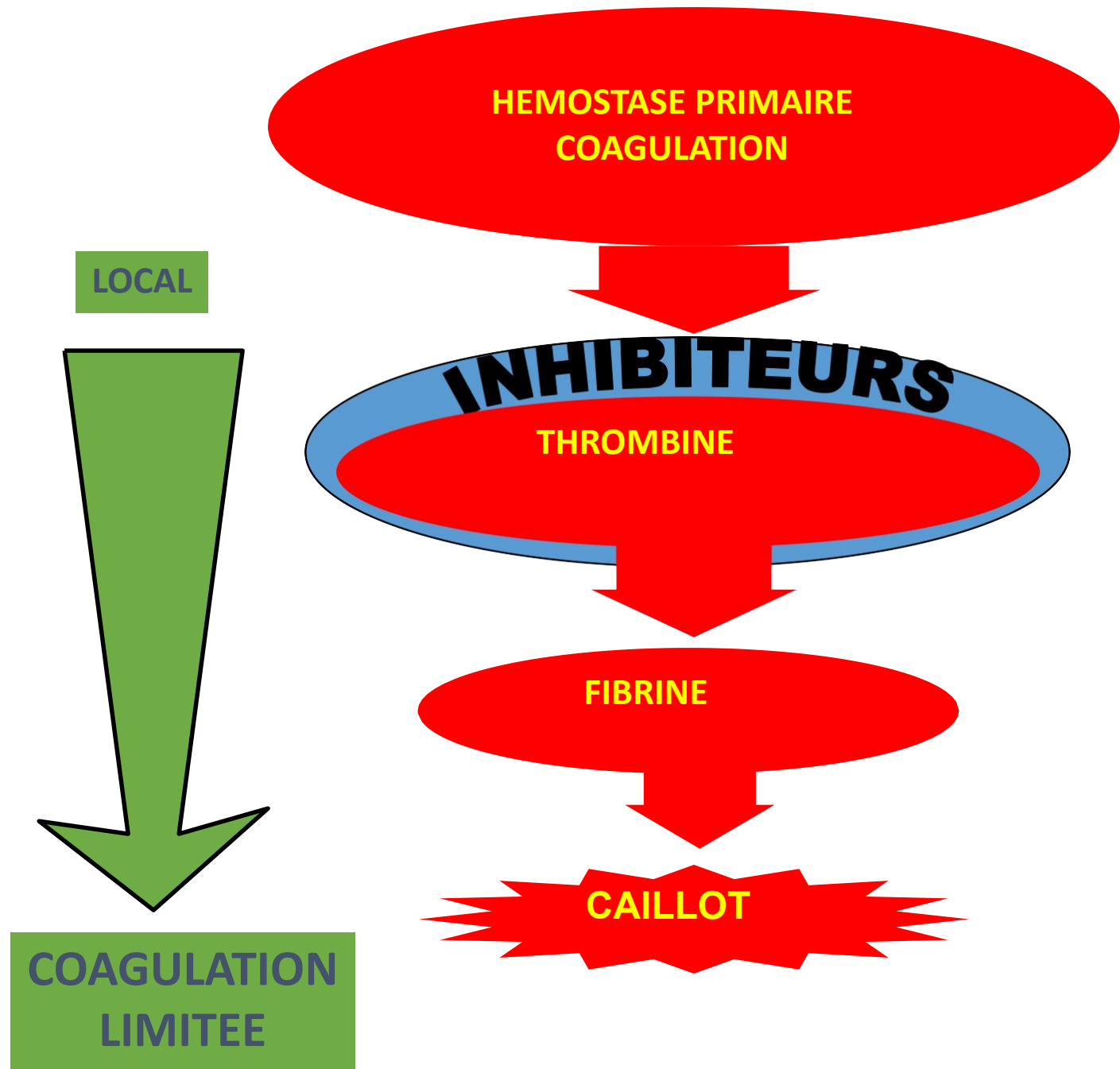
- Definition:
- Syndrome acquis secondaire à une activation systémique et excessive de la coagulation
- Associée ou non à des signes cliniques
- Diverses étiologies

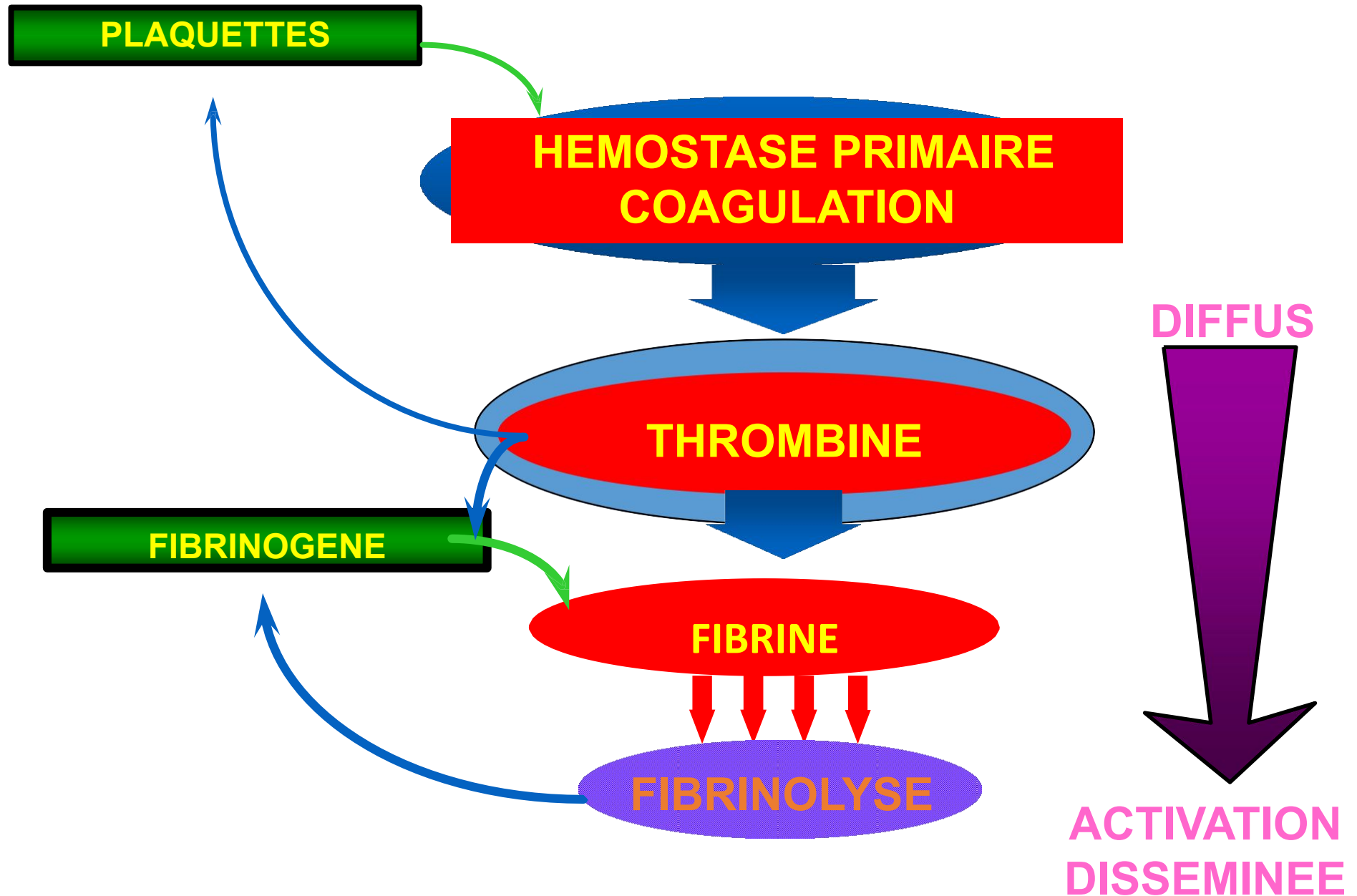
PHYSIOPATHOLOGIE

E

Association à des degrés variables:

1. Activation anormale de la coagulation
2. Dommages tissulaires
3. Déplétion des facteurs
hémostatiques
4. Fibrinolyse secondaire





Manifestations cliniques

- La CIVD est associée ou non à des signes hémorragiques ou thrombotiques
- **Formes aiguës**
 - **manifestations hémorragiques** ⇒ saignements le plus souvent sévères
 - Epistaxis, hémorragies gastro-intestinales, hématuries...
 - Saignements per- ou postopératoires, saignements aux points de ponction
 - Hématomes en carte de géographie
 - Purpura pétéchial ou ecchymotique
 - **manifestations thrombotiques** : microthromboses et macrothromboses
 - **défaillance multiviscérale** : liée à l'hypoxie et l'hypoperfusion (rein, poumons, SNC, foie...)

BIOLOGI

EConsommation des plaquettes et des facteurs de coagulation dont le fibrinogène

- **Hemogrmme**: schizocytes sur le frottis sanguin

Plaquettes: **thrombopénie**

Hémostase:

- **Hypofibrinémie**
 - TQ allongé; TCA allongé; TT allongé (en relation avec apparition PDF)
 - FV ↓ +++
 - Autres facteurs: **VIII**; VII; X:non spécifiques
 - **Augmentation des PDF et des D-dimères** :
- Répétition des dosages pour apprécier l'évolution de la CIVD (toutes les 4 à 6 heures)

CIVD: étiologies

- **Causes obstetricales:**
 - Embolie amniotiques, rétention d'un oeuf mort, avortements aseptiques
- **Causes chirurgicales:** CEC
- **Neoplasies :** adenocarcinomes
- **Hemopathies malignes:** LAM3
- **Septicemies:** gram negatifs
- **Hemolyse intra vasculaire:** erreurs transfusionnelles

ETIOLOGIE

MECANISME PROBABLE

- COMPLICATIONS OBSTETRIQUES

- rétention du fœtus in utero
- inertie utérine
- embolie amniotique
- hématome rétroplacentaire
- toxémie gravidique non surveillée

- POLYTRAUMATISMES et CHIRURGIE LOURDE

- brûlure
- rhabdomyolyse

- HEMOLYSE intravasculaire aigue



- Passage brutal dans le sang de **facteur tissulaire**

- CANCERS DISSEMINES (adénocarcinome) LEUCEMIE AIGUE PROMYELOCYTAIRE

- **Propriété procoagulante** des cellules tumorales.

- ETATS INFECTIEUX GRAVE

avec endotoxinémie

- Septicémie à meningocoque et BG-
- clostridium perfringens

- **Lésions diffuses de l'endothélium.**

- VASCULARITES

- MORSURES DE SERPENTS VENIMEUX champignons

- Activation des facteurs de la coagulation par **reptilases**

TRAITEMEN

T

- Mesures de réanimation
- Traitement de l'affection causale +++
- Traitements symptomatiques
 - PFC / culots globulaires (pas de PPSB, augmente le risque thrombogène)
 - Concentrés de plaquettes.
 - Anticoagulants type héparine à dose très faible
 - Anti fibrinolytiques

Syndrome de defibrination:fibrinogenolyse

primitive

- **Definition:**

- Anomalie primitive du système fibrinolytique.
- Manifestations cliniques: syndrome hémorragique diffus
- Diagnostic différentiel avec CIVD: biologique

	Fibrinolyse primitive	CIVD ± fibrinolyse réactionnelle
Physiopathologie	Libération importante d'activateurs du plasminogène → PLASMINE	Activation de la coagulation → THROMBINE
Plaquettes	N	↓ ↓
TCA	↓	↓
TQ	↓	↓
TT	↓	↓
FV, FVIII	↓	↓
PD Fibrinogène	↓ ↓ ↓	± ↓
Temps de lyse des eu globulines	↓ ↓ ↓ (<3 heures)	Normal ou peu ↓

III- Insuffisance hepato cellulaire

Le foie joue un rôle essentiel dans la régulation de l'hémostase par :

- Son activité de synthèse des facteurs de la coagulation et des inhibiteurs, et certaines protéines de la fibrinolyse.
- Capacité d'épuration des enzymes des deux systèmes.

Physiopathologie:

- Diminution de synthèse des facteurs de coagulation et de leurs inhibiteurs physiologiques
- Diminution de la clairance de certains facteurs de la coagulation

Signes biologiques: selon la gravité de l'atteinte hépatique:

- Allongement isolé du TQ : diminution par ordre chronologique: FVII, II et X; FV , puis Fibrinogène
- Allongement TCA
- Thrombopénie modérée à sévère si hypersplénisme

Etiologies:

- cirrhoses hépatique
- hépatites cytolytiques infectieuse ou toxique
- état de choc ou foie anoxique
- hépatite chronique et hémochromatose (surcharge en fer)

Diagnostic différentiel:

- Hypovitaminose K: test de Koller

IV- Hypovitaminose K

- Une carence en vitamine K entraîne une diminution de synthèse de protéines vitamine K-dépendantes (FII, FVII, FIX, FX, PC, PS)
- **Diagnostic biologique:**
 - TQ et TCA sont allongés, avec une diminution du taux des FII, FVII, IX et FX, Alors que le FV et le fibrinogène sont normaux.
- La numération plaquettaire est normale.

- **Etiologies:** différentes selon l'âge:

- **Chez le nouveau-né:**

immaturité hépatique

- **Chez l'adulte:** elle peut être due à :

- Surdosage des anti vitamines K

- une carence d'apport; rare denutrition massive

- un déficit d'absorption: secondaire à une obstruction des voies biliaires (cholestase) ou à une malabsorption (résection intestinale étendue, maladie coéliquae...)

- une destruction de la flore intestinale par une antibiothérapie qui peut aussi entraîner une hypovitaminose K

- **Traitement:**

- L'administration de vitamine K par voie orale ou intraveineuse lente corrige les anomalies de la coagulation en 6 à 12 heures.
- En cas de saignements graves en plus de l'apport de la vitamine K en intraveineuse lente, une perfusion de complexe prothrombinique (ou PPSB)

les inhibiteurs anti facteurs de la coagulation : hémophilie acquise

Definition:

Maladie hémorragique rare et grave liée à un déficit acquis en
FVIII secondaire à des auto AC anti facteur VIII

Manifestations

- Phénotype hémorragique variable :
- Asymptomatique H → S mettant en jeu le pronostic vital
- Typiquement: larges hématomes sous cutanés



Signes biologiques

- Allongement isole TCA
- Diminution du FVIIIc 1-5 %
- Ac anti FVIIIseriques :positifs

Etiologies:

- Elles affectent majoritairement les sujets très âgés, ou plus rarement les femmes jeunes dans le postpartum
- Peut etre spontanee , mais souvent elle est associee a une maladie autoimmune , ou a une neoplasie

Traitement:

- Traitement des hemorragies : agents by passants: Complexe prothrombinique active ,et rFVIIa.
- Traitement de l'etiologie +++++

Hémophilie congénitale vs hémophilie

acquise

Hémophilie Congénitale	Hémophilie acquise
Mutation du gène du FVIII	Maladie acquise
Dgc au jeune âge	Dgc a l'âge adulte et chez le sujet âgé
ATCD personnels et familiaux de saignements	Aucun ATCD hémorragique
Transmission autosomale récessive liée au sexe: garçons malades	Touche aussi bien les hommes que les femmes
Déficit en FVIII	Déficit en FVIII
Se complique d'inhibiteurs dans 15-30% des cas	Due à des inhibiteurs anti FVIII (100% des cas)
Il s'agit d'Allo Ac	Il s'agit d'Auto Ac
Evolution : A vie	Evolution: disparition des Ac après traitement

Covid 19 et coagulopathie

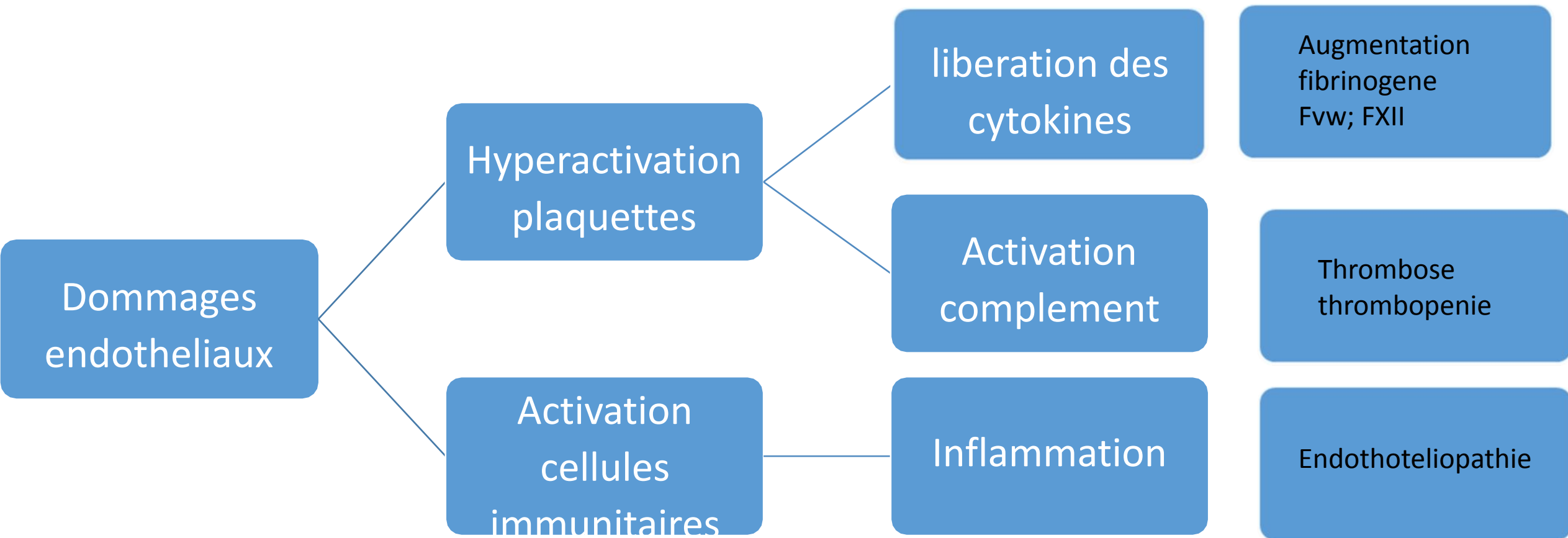
- La maladie à coronavirus 2019 (COVID-19) est une maladie infectieuse coronavirus 2 du syndrome respiratoire (SARS-CoV-2)
- Les complications thromboemboliques sont une cause majeure de morbidité et de mortalité : TVP et EP chez 86% des patients et chez 36% atteints de la forme grave de la maladie et admis en unité de soins intensifs pour une détresse respiratoire aiguë

Physiopathologie des thromboses

2 mecanismes

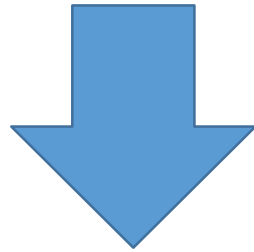
physiopathologiques:

- Dysfonctionnement plaquettaire
- Dysfonctionnement endothelial



Signes biologiques

- **Etat d'hypercoagulabilite :**
- Augmentation des taux plasmatiques des D-dimeres
- Augmentation importante: fibrinogene; FVIII; VWF
- Discrete thrombopenie.



- Interet d'une thromboprophylaxie

Merci

