

CONDUITE À TENIR DEVANT UN SYNDROME HÉMORRAGIQUE

Dr Temlali M

Service d'hématologie
et de thérapie cellulaire

CAC-Batna

PLAN

- ⊙ Définition .
- ⊙ Rappel physiologique .
- ⊙ Etude clinique .
- ⊙ LES ETIOLOGIES .
- ⊙ Examens complémentaires .
- ⊙ Prise en charge
- ⊙ Conclusion .

Définition :

Un syndrome hémorragique se traduit par des saignements extériorisés ou non , caractérisés par :

- leur survenue spontanée ou par 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

Il est bien entendu qu'il faut retrouver l'étiologie du syndrome hémorragique pour lui appliquer la thérapeutique nécessaire .

II. RAPPELS PHYSIOLOGIQUE :

- ⊙ **L'hémostase** constitue l'ensemble des mécanismes qui concourt à maintenir la circulation du sang dans le système vasculaire en empêchant l'hémorragie et en évitant la formation d'obstacles à la circulation.
- ⊙ L'hémostase est schématiquement une succession de trois étapes :
 - L'hémostase primaire.
 - l'hémostase secondaire .
 - la fibrinolyse .

1-HÉMOSTASE PRIMAIRE

L'hémostase primaire correspond à la formation **du thrombus plaquettaire** ou «**thrombus blanc**». Elle se compose en deux temps :

Temps vasculaire : qui correspond à une vasoconstriction réflexe et immédiate du vaisseau lésé d'où une réduction de diamètre de sa lumière. Les plaquettes sont également activées par leur mise en contact avec le sous endothélium du vaisseau lésé.

Temps plaquettaire : qui aboutit à la formation du clou plaquettaire, obturant **provisoirement** la brèche vasculaire. Le clou plaquettaire nécessite l'intervention de facteurs plasmatiques qui font les intermédiaires entre la brèche et les plaquettes.

Ce temps plaquettaire contient 3 étapes :

L'adhésion plaquettaire : les plaquettes adhèrent à la structure sous endothéliale grâce au **facteur Von Will brand** .

L'Activation et sécrétion plaquettaire : les plaquettes adhérentes s'activent et changent de forme et vont libérer des substances tell que : **SEROTONINE ...**

L'Agrégation plaquettaire : c'est l'adhésion des plaquettes entre elles grâce au fibrinogène .

2- HÉMOSTASE SECONDAIRE

L'hémostase secondaire correspond à l'étape de **coagulation**. Elle aboutit à la formation d'un caillot sanguin composé de filaments très solides de fibrine, qui emprisonnent les hématies. La coagulation met en jeu une cascade de réactions enzymatiques. Il existe deux voies d'activation de la coagulation :

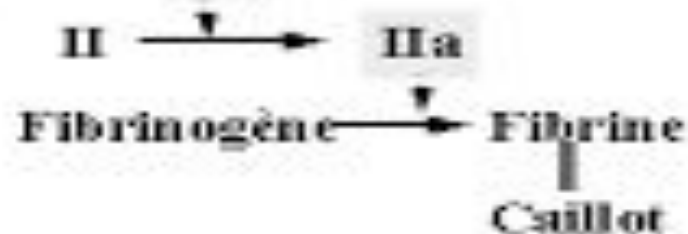
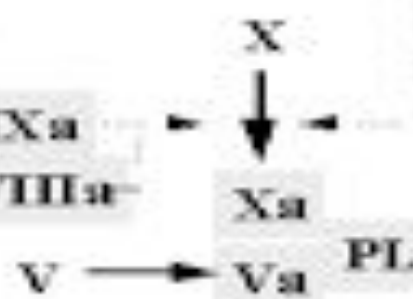
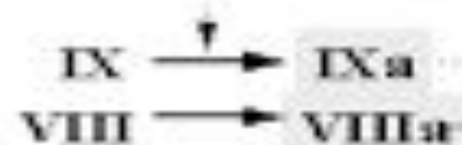
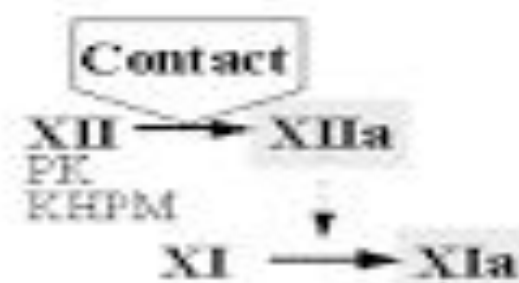
la voie endogène ou intrinsèque : ne faisant intervenir que des facteurs plasmatiques, dont le premier est activé au contact du sous endothélium vasculaire.

la voie exogène ou extrinsèque : nécessitant le passage dans le sang d'un facteur tissulaire, libéré par la destruction des cellules endothéliales suite à une brèche .

. Les deux voies se rejoignent par l'activation d'une protéine commune : **le facteur X**

Voici les cascades de réactions enzymatiques aboutissant à la transformation du fibrinogène soluble en un gel de fibrine insoluble :

Voie intrinsèque



Voie extrinsèque



3-FIBRINOLYSE :

La fibrinolyse : est un phénomène physiologique normal consistant à dégrader la fibrine insoluble lorsque le vaisseau est réparé. Elle fait intervenir une enzyme très puissante : **la plasmine**.

Plasminogène  une Plasmine

Plasminogène: glycoprotéine plasmatique, synthétisée par le foie

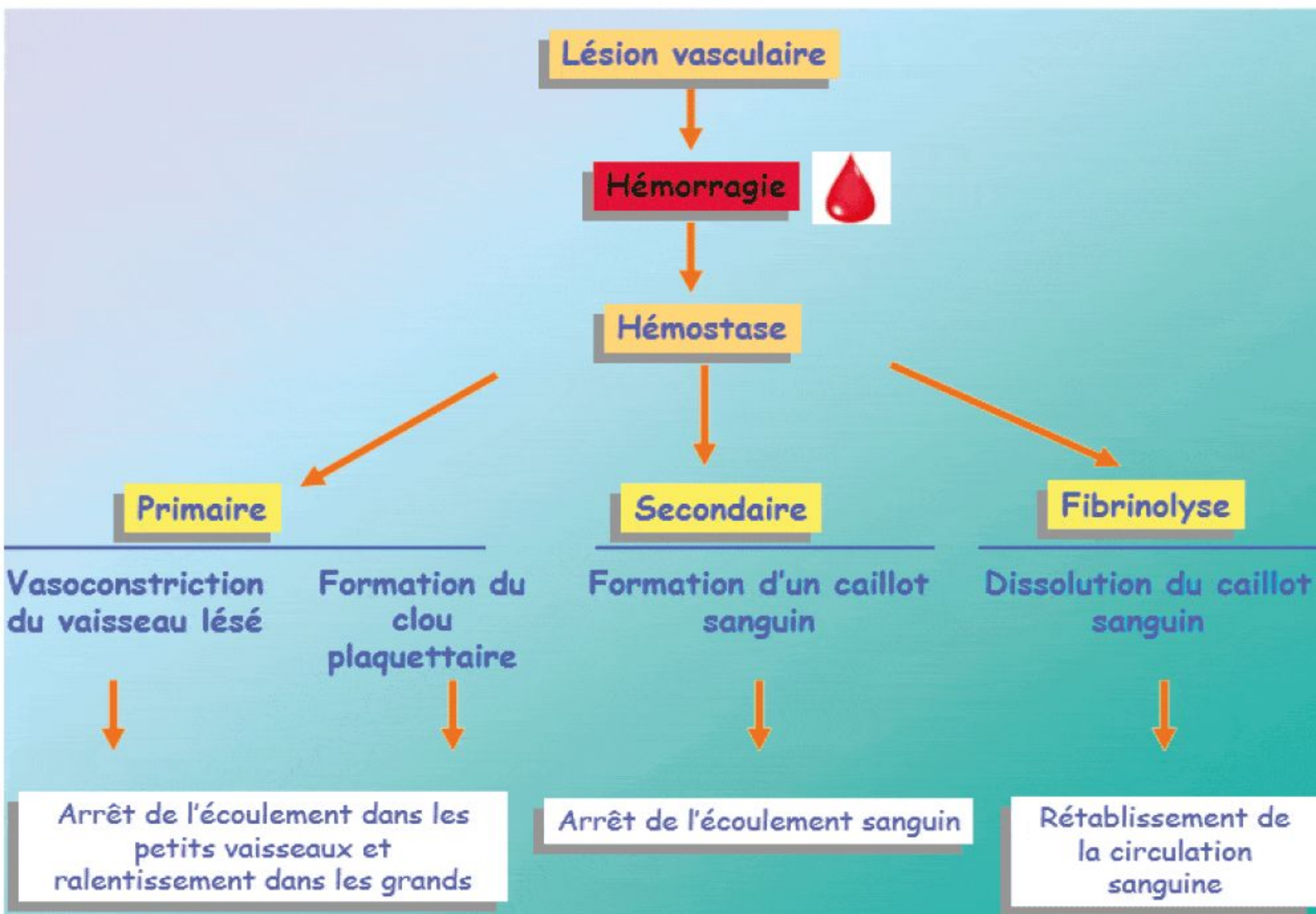
L'Activation du plasminogène libère la plasmine, qui reste localisée au niveau de la fibrine

 **plasmine**
Fibrine  produits de dégradation de la fibrine .

-dégradation progressive de la fibrine en PDF -tous les PDFibrine contiennent structure domaines D-D appelée D-Dimères...

***existence de D-Dimères: preuve de la formation de fibrine .**

Schéma 3



CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

L'interrogatoire:

- Ancienneté des troubles : dans l'enfance, faisant évoquer une maladie hémorragique ou plus récemment à l'occasion par exemples de soins dentaires
- Site du syndrome hémorragique.
- Fréquence et abondance des saignements
- Notion de prise médicamenteuse: anticoagulants

EXAMEN PHYSIQUE :

- Hémorragie superficielle : Purpura : Pétéchial, Ecchymotique, Cutané, Muqueux

1.le Purpura : est un saignement superficiel cutané et/ou muqueux, dû à l'extravasation de sang dans le derme,

Diagnostic : est facile cliniquement: saignement sous cutané ou muqueux, diffus, spontané, ne s'efface pas à la vitro-pression

Pétéchies : élément punctiforme (< 0.5 cm).

Ecchymoses : placards de taille variable : bleu, violet, jaune

PÉTÉCHIES



ECHYMOSE :



Vibices : stries de pétéchies alignées, au niveau des plis de flexion ou pression

Hémorragie Muqueuses : épistaxis, gingivorragies, bulles hémorragiques, méno-métrorragies

Hémorragie profonde : Hématomes, Hémarthroses, Hémorragies viscérales

EVALUATION DU RISQUE VITAL :

Etape très importante :

- Altération de l'état général=Fond d'œil car risque important d'hémorragies du système nerveux central.
- La dissémination cutanée du purpura dans un contexte fébrile fait évoqué en premier lieu un purpura fulminant+++
- La présence d'une fièvre qui majore le risque hémorragique en cas de thrombopénie .

ÉLÉMENT D'ORIENTATION

Atteinte de l'hémostase primaire :

Hémorragie cutané-muqueuse

Purpura pétéchial ou ecchymotique

Saignement spontané ou provoqué

Saignement précoce

Atteinte de la coagulation :

Hémorragie touchant les tissus profonds

Saignement provoqué par un traumatisme mineur

Saignement retardé

ORIENTATION ÉTIOLOGIQUE :

1-Anomalies congénitales: rares

Maladie Von Willebrand: une maladie hémorragique héréditaire due à un défaut génétique de la concentration, structure ou fonction du Facteur Willebrand

Maladie Rendu-Osler : de transmission autosomique dominante, c'est une altération vasculaire à l'origine d'épistaxis récidivantes et de télangiectasies cutanéomuqueuses

Thrombopénie : se produit lorsque la moelle osseuse produit trop peu de plaquettes ou lorsque lorsqu'un trop grand nombre de plaquettes est détruit ou s'accumule dans une rate hypertrophiée. Elle se manifeste par des saignements cutanés et des ecchymoses.

Déficit en facteurs de coagulation : Hypo-fibrinogénémie congénitale .

Hémophilie A : est un trouble hémorragique héréditaire qui se traduit par l'incapacité du sang à coaguler correctement. La maladie est liée à un déficit en **facteur VIII** •

Hémophilie B : un déficit en **facteur IX** de coagulation.

Déficits en facteurs rares .

2 -Anomalies acquises de l'hémostase :

Anomalie de l'hémostase primaire : fragilité capillaire, thrombopénie, thrombopathie .

Thrombopathies acquises : sont fréquentes : pendant 8 jour après la prise d' antiagrégants plaquettaires ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) .

Déficit en facteurs de la coagulation :

-Insuffisance hépatocellulaire : détermine un déficit en facteur II, V, VII, IX, X et en fibrinogène : TP et TCA sont perturbés.

S'y ajoute une fréquente Thrombopénie

-Hypovitaminose K : est responsable d'un déficit en facteur II, VII, IX, Xs.

-L'héparinothérapie.

-CIVD : est un trouble caractérisé par une trop grande coagulation du sang.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

Exploration de l'hémostase primaire :

- **Numération formule sanguine (NFS):** elle recherche une thrombopénie.
- **Frottis sanguin(FS):** pour voir l'aspect des plaquettes et la richesse
- **Temps de Saignement (TS) :** effectué par •**la méthode de Duke** (scarification au lobe de l'oreille 1mm/1cm, Normale entre 2 et 4 min) allongé si sup à 5 min
- la méthode d'Ivy** (scarification à la face antérieure de l'avant-bras sous une pression sanglante de 4cmHg, Normale entre 5 et 8 min) allongé si sup 10 min .

EXPLORATION DE LA COAGULATION

- **TP (taux de prothrombine)** :est l'un des tests de dépistage utilisé en coagulation et pour la surveillance des traitements anticoagulants à base d'anti-vitamine K. Il est employé pour évaluer la vitesse de coagulation du sang par le temps de Quick en secondes.

Les facteurs explorés : Voie **exogène** FII, V, VII et X

- **TCA** :est utilisé dans le cadre d'analyses médicales : il est mesuré pour connaître le temps de coagulation à partir d'un échantillon sanguin.

Les facteurs explorés : voie **endogène** FII, V, VIII, IX, XI et XII.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE:

la prise en charge dépend de l'étiologie+++ :

Purpura thrombopénique immunologique :

La transfusion de plaquette n'a pas d'intérêt dans les PTAI+++, sauf dans les cas d'urgence ou la thrombopénie est sévère avec syndrome hémorragique grave qui met en jeu le pronostic vital du patient.

Traitement spécifique :

- 1- Les corticoïdes : à faible dose, ils ont un effet hémostatique par action directe sur la paroi vasculaire, à forte doses, ils diminuent la production des auto-anticorps .
- 2- Les immunoglobulines polyvalents : bloquent la phagocytose et diminuent la synthèse des anticorps, elles sont utilisées par voie IV, réservée dans la situation d'urgence ou en préparation à une splénectomie pour les cortico dépendants.

3- La splénectomie : supprime le site principal de destruction des plaquettes et de production des auto-anti corps anti-plaquettes, en risque du risque infectieux elle est contre indiqué avant l'âge de 5 ans.

4- Les agonistes des récepteurs de la thrombopoïétine (injectable : Nplate, ou orale Cp Revolate).

Hémophilie : l'administration par voie intraveineuse de Facteur VIII ou de Facteur IX .

CONCLUSION :

- Comme une conclusion on peut dire que le syndrome hémorragique est le saignement extériorisé ou non extériorisé.
- Le but de l'hémostase est de maintenir la circulation du sang dans le système vasculaire .
- Il faut évaluer le risque vital d'un syndrome hémorragique .
- Il ya des étiologies congénitales et d'autres acquises du syndrome hémorragique .
- Sont les examens complémentaires qui nous orientent dans la prise en charge .