

LES SYNDROMES HEMORRAGIQUES

I-Rappel physiologique de l'hémostase :

L'hémostase est l'ensemble des phénomènes qui aboutissent à la formation d'un caillot dont le rôle est d'obstruer une brèche vasculaire (coagulation) ; 3 phases en fait sont intriquées :

-hémostase primaire : Hémostase plaquettaire

-Hémostase secondaire : coagulation

-la fibrinolyse

a)-L'hémostase primaire : correspond à la première étape survenant après l'apparition d'une brèche vasculaire. Le but est d'obturer cette brèche en formant le clou plaquettaire, dure de 3 à 5 minutes .

Le temps vasculaire : une vasoconstriction immédiate du vaisseau lésé.

Vasoconstriction passive par élasticité et active, déclenchée par la libération de médiateurs plaquettaires : (Thromboxane A2) et plasmatiques.

Le temps plaquettaire : le but est de créer un agrégat plaquettaire (clou plaquettaire ou thrombus blanc) qui va obturer la brèche.

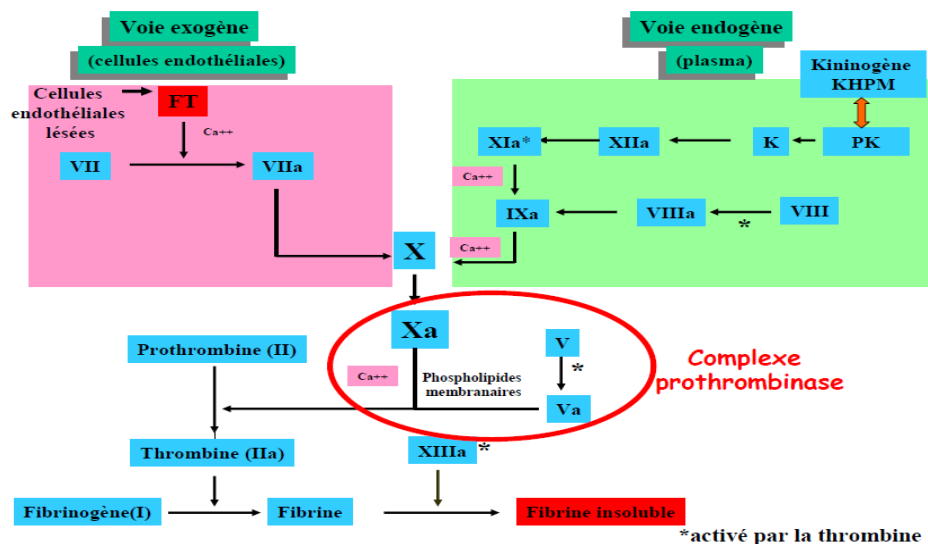
Adhésion : l'adhésion des plaquettes est sous la dépendance de facteurs plaquettaires (GP Ib), du collagène III et IV présent dans le sous-endothélium et du facteur von Willebrand qui sert de pont entre le sous-endothélium et les plaquettes.

Activation : l'activation plaquettaire se manifeste par un changement de forme des plaquettes qui deviennent sphériques et émettent des pseudopodes, puis les plaquettes métabolisent les prostaglandines pour aboutir à la formation de thromboxane, agent pro-agrégant.

Agrégation : Les inducteurs de l'agrégation sont l'ADP, le thromboxane A2.

b)-La coagulation : regroupe l'ensemble des phénomènes permettant de solidifier le clou plaquettaire en créant un caillot de fibrine qui obturera définitivement la brèche vasculaire, elle dure de 5 à 10 minutes .Le but de la coagulation est de transformer le fibrinogène en une substance insoluble appelée fibrine sous l'action de la thrombine (IIa), cette thrombine est formée localement à partir d'un complexe moléculaire enzymatique (complexe prothrombinase), lui-même constitué de facteur X activé (Xa), de facteur V activé, de calcium et d'un phospholipide (facteur 3 plaquettaire). Le complexe prothrombinase peut être produit par 2 voies différentes in vitro : voie endogène et voie exogène ; c.f schéma

c)-La fibrinolyse : c'est la dissolution des caillots de fibrine sous l'action de la plasmine, le plasminogène protéine inactive produite par le foie, est transformée en plasmine au niveau du caillot ; elle dure 48-72h .



II-Exploration de l'hémostase :

a) exploration de l'hémostase primaire:

1-La numération plaquettaire : C'est un complément indispensable de l'étude de l'hémostase primaire ; Plaquettes = 150-400 G/L.

2-Le temps de saignement (TS)

La technique de Duke: mesurer l'écoulement du sang sur un papier buvard après une scarification du lobule de l'oreille. Elle ne doit plus être utilisée car peu sensible et mal standardisée; 2 à 4min .

La technique d'Ivy: est la méthode de référence. Elle consiste à mesurer le temps de saignement sous une pression faible (4 cm Hg) exercée par un tensiomètre. On effectue une incision horizontale de 1 cm à l'aide d'un dispositif à usage unique (Ivy-incision). Les gouttes de sang sont recueillies sur un papier buvard toutes les 30 secondes jusqu'à obtention d'une coagulation: pathologique si supérieur à 8' ou 10'.

3-Mesure de l'agrégation plaquettaire : mesure des fonctions plaquettaires sur "agrégamètre"

4- Dosage du facteur Willebrand :

b) exploration de la coagulation:

1-Le TCA (Temps de Céphaline avec Activateur): explore la voie endogène de la coagulation ; les facteurs : PK, KHPM, F XII, XI, IX, VIII, X,V, II, I

Il est de 30 à 40 s , pathologique s'il est allongé plus de 10 " que le TCA témoin .

2- Le TQ (Temps de Quick): explore la voie exogène de la coagulation ;

les facteurs : VII , X, V, II, I ; il peut être exprimé :

-en seconde par rapport à un témoin : 10 à 14 sec

-en pourcentage d'activité ; taux de prothrombine ; TP, normal de 70 à 100%

-si malade sous AVK (antivitamines K) utilisation INR ; normal =1

3-Le TT (Temps de Thrombine): explore la fibrinoformation sauf le facteur XIII ; exprimé en secondes par rapport à un témoin, la normale variant de 15 à 20 secondes.

4-Dosage des différents facteurs de la coagulation :

Le fibrinogène est exprimé en gramme par litre (normale de 2 à 4 g/l).

Les autres facteurs sont exprimés en pourcentage de la valeur normale.

c) exploration de la Fibrinolyse:

1-Dosage des PDF (produits de dégradation de la fibrine et du fibrinogène):

Elevés en cas d'activation de la fibrinolyse.

2-Dosage des D-dimères: Ils correspondent à des fragments de PDF et sont élevés en cas de fibrinolyse.

3-Complexes solubles: association de monomères de fibrine à des PDF ou du fibrinogène, leur mesure permet le diagnostic différentiel entre CIVD et fibrinolyse.

III-Etude Sémiologique :

A- anomalies de l'hémostase primaire

a-)Purpura :

Correspond au passage spontané des globules rouges hors des vaisseaux (extravasation) dans la peau et les muqueuses, c'est un signe spécifique d'un trouble de l'hémostase primaire mais peut s'associer à des hémorragies muqueuses et viscérales réalisant le purpura hémorragique.

Il en existe plusieurs types :

Pétéchies : multiples petites tâches ponctiforme.

Vibices : traînées fines, en stries, plus ou moins longues,.

Ecchymoses : ou « bleus » sont des hémorragies cutanées qui siègent au niveau de l'hypoderme, de coloration bleu foncé et qui évoluent comme les bleus traumatiques en passant par toutes les teintes de la biligénie : violet, vert et jaune.

- le purpura ne s'efface pas à la vitropression,

- apparaît spontanément et évolue par poussées.

- évolue spontanément vers la résolution .

- favorisé par l'orthostatisme et siège plus volontiers dans les parties déclives du corps (membres inférieurs, lombes) mais aussi aux points de pression (bretelle, ceinture).

b) Hémorragies muqueuses :

- Epistaxis (saignement de nez), gingivorragies, bulles endobuccales , métrorragies ,méléna
- Hémorragies au fond d'œil voire Hémorragies méningées

c) Hémorragies provoquées : avulsion dentaire, injection intra-musculaire (IM), traumatisme .

d) Très rares: Hématomes.

B- Les coagulopathies :

Ce sont des hémorragies muqueuses surtout à type d'épistaxis et des hémorragies profondes : musculaires et articulaires;

- ces hémorragies sont le plus souvent provoquées.
- elles sont le plus souvent congénitales et la plus fréquente est "l'hémophilie";
- parfois elles peuvent être acquises : traitement aux anticoagulants.

L'Etude clinique : repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

a)- interrogatoire ; précise les circonstances d'apparition des hémorragies :

- **Les traumatismes accidentels** : les blessures profondes s'accompagnent d'une hémorragie persistante.
- **Les extractions dentaires** : démasque la tendance hémorragique du sujet; chez le sujet normal, une extraction dentaire entraîne un saignement qui dure environ 30 minutes et qui s'arrête rapidement ensuite mais chez un sujet qui a une coagulopathie, le saignement immédiat est identique à celui du sujet normal mais après un arrêt, le saignement reprend et persiste pendant plusieurs jours.
- **Les interventions chirurgicales** : deux circonstances privilégiées fréquentes chez l'enfant peuvent faire découvrir une coagulopathie voire mettre en danger sa vie; en particulier celui qui a une "hémophilie": l'amygdalectomie et la circoncision.

b)- examen clinique :

- Hématomes cutanés** : chez le nourrisson au niveau du front et des membres.
- Hémarthroses**: ce sont des hémorragies intra-articulaires, qui vont apparaître plus tard, lorsque l'enfant marche, il s'agit d'un signe caractéristique de coagulopathie.
- Hématomes profonds** : siègent dans les espaces cellulo-aponévrotiques et qui surviennent après un traumatisme ou une injection intramusculaire : ils sont volumineux et douloureux pouvant entraîner des phénomènes de compression nerveuse au niveau des membres ou bien simuler une urgence chirurgicale ; exemple : l'hématome du psoas qui peut simuler une appendicite aiguë.
- Les hématuries** : sont fréquentes ; elles se voient au cours des coagulopathies congénitales mais elles sont également le premier signe d'un surdosage d'anticoagulants.

IV-Les différents syndromes hémorragiques :

A-Causes locales

Elles sont dues à une brèche vasculaire et sont de loin les hémorragies les plus fréquentes.

Elles sont localisées, en rapport avec un traumatisme ou une lésion vasculaire d'un viscère :

Exemple :hémorragie digestive par ulcère gastrique ou duodénal ou rupture de varices œsophagiennes au cours de l'hypertension portale.

B-Anomalies de l'hémostase

a)- Les Purpuras :

1-Les purpuras vasculaires :

Le purpura rhumatoïde : qui se voit chez l'enfant ;c'est un purpura pétéchial associé à des arthralgies ou des arthrites , des signes abdominaux : crises douloureuses avec parfois hémorragies digestives à type de méléna et une atteinte rénale protéinurique .

Le purpura sénile : qui se voit chez le vieillard réalisant soit un purpura pétéchial, soit des hémorragies cutanées en plaques et siégeant sur le dos des mains et la face dorsale des avant-bras.

Le purpura fulminans : c'est un purpura nécrotique très grave et se voit surtout en cas de méningococcémie .

2-Les Thrombopénies: Plaquettes < 150 000/mm³

< 20 000/mm³ : risque d'hémorragies spontanées

< 50 000/mm³ : risque d'hémorragies provoquées (injection IM, traumatisme, Chirurgie),

Pouvant être de cause périphérique ou centrale.

3-Les Thrombopathies : pouvant être constitutionnelles (Maladie de Glanzmann) ou acquises
Plaquettes normales et TS allongé .

4-La Maladie de Willebrand: Mdie constitutionnelle;
Plaquettes normales, TS allongé, TCA allongé et facteur de Von Willebrand abaissé .

b)- Les coagulopathies

1-Congénitales :

l'hémophilie qui atteint les garçons, 1ers accidents vers 1 an (marche) ,une circonstance de découverte fréquente est l'hémorragie prolongée lors de la circoncision.

La manifestation clinique la plus évocatrice est l'hémarthrose à répétition qui siège au niveau des grosses articulations : genoux, chevilles, et coudes, à l'exploration :

Allongement du TCA > 100sec, TP et TT normaux

Déficit en facteur VIII < 1% : forme majeure

1 – 5% : forme modérée

> 5% : forme minime

2-Acquises : le traitement aux anticoagulants lors d'un surdosage.

- par l'Héparine non fractionnée : HNF

- par les antivitamines K : AVK

D'où nécessité impérieuse d'un contrôle biologique strict et régulier au cours de ces traitements.

c)- syndrome de défibrination

C'est une destruction exagérée et anormale du Fibrinogène circulant aboutissant à une fibrinogénopénie ;

Mécanisme : Activation anormale de la coagulation avec transformation du fibrinogène en fibrine et activation secondaire de la fibrinolyse = "**CIVD**" (Coagulation Intravasculaire Disséminée)

- allongement TCA , diminution du TP

- diminution de tous les facteurs notamment FV et Fibrinogène

- thrombopénie

- signes d'activation et de fibrinolyse

- présence de complexes solubles avec augmentation des PDF et D-Dimères