TROUBLES DE L'HÉMOSTASE ET DE LA COAGULATION

Physiologie

Hémostase IR = clou plaquettaire

- **Vasoconstriction**
- **Adhésion** pq à endothélium : **FW** ++
- **Agrégation** pq : **GP2B3A** / **Fibrinogène**
- **ADP**, **TX A2** : **recrutement** pq
- **Phospholipides pro-coagulants**

- **Contrôle** :
  - Endothélium :
    - **NO**
    - **Prostaglandine I2**

Hémostase 2ndR = coagulation

- **Voie exogène** = FT
- **Cascade d'activation** = **thrombine**
- **Formation d'un caillot** = **fibrine**

- **Contrôle** :
  - **Antithrombine III** = inhibe thrombine
  - **Protéine C** = inhibe FVa et FVIIIa
  - **Protéine S** = co-facteur prot C

Fibrinolyse

- **Activateurs** :
  - **tPA** et **uPA**
  - **Plasminogène** = **plasmine**

- **Plasmine** = dégradation fibrine

	Primaire	Secondaire
Définition	**Clou plaquettaire**	**Caillot de fibrine**
Facteurs impliqués	- Pq - Endothélium - Facteur Willebrand - Fibrinogène	Facteurs de la coagulation
Clinique si déficit	**Hémorragies cutanéo-muqueuses** : - Purpuras - Muqueuses : épistaxis, gingivorragies, rectorragies, méléna, ménorragies	**Hémorragies profondes** - Hémarthroses - Hématomes volumineux spontanés
Tests d'exploration	- **TS** - **Numération plaquettaire**	- **TP** *(voie exogène)* - **TCA** *(voie endogène)* - **TT** *(fibrinoformation)*

Voies	Exogène	Commune	Endogène
Facteurs	TP		TCA
	FT	X	VIII
	VII	II	IX
		V	XI
		I	XII

Allongement du TS

Mesure **hémostase IR**

Isolé

- **Thrombopénie**
- **Maladie de WILLEBRAND**
- **Thrombopathies acquises**
  - **Médocs** = aspirine, Plavix, AINS
  - **IR**, **IHC**
  - Intox alcool aiguë
  - Dysglobulinémies
  - CEC, hémodialyse
  - SMP ou myélodysplasies
- **Thrombopathies constitutionnelles**
- **Anomalies paroi vasculaire**

+ Allongement TCA

- **Maladie de Willebrand**

+ Allongement TCA et diminution TP

- **CIVD**
- **Fibrinolyse**

Indications bilan

- **HÉMORRAGIES CUTANÉO-MUQUEUSES**
- **Avant geste invasif**

Allongement isolé du TCA

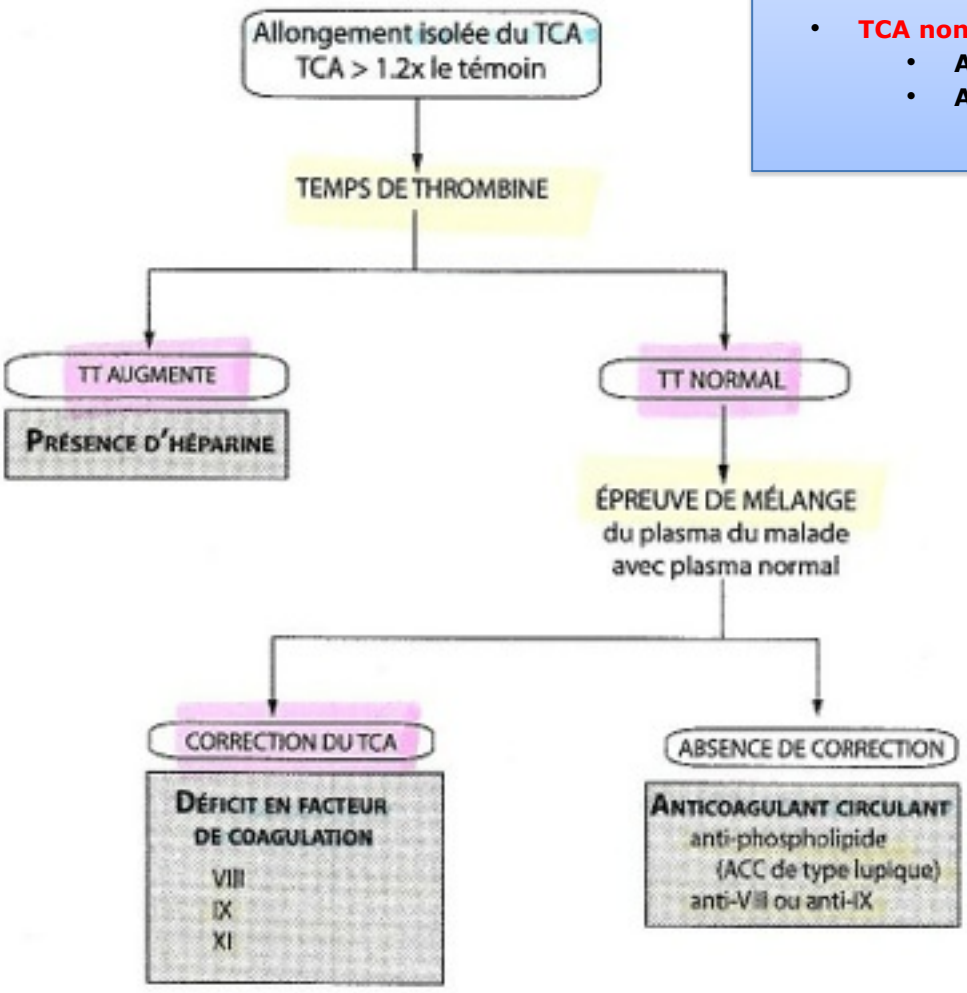
Voie endogène

+ Allongement TT

- **Présence d'HNF**
- Temps de **reptilase**
  - N = confirmation

+ TT N

- **TCA corrigé** = déficit de la **voie endogène**
  - **FVIII** = Hémophile A, Willebrand 2N
  - **FIX** = Hémophile B
  - FXI = Rosenthal
  - Phase de contact
- **TCA non corrigé** = **ACC**
  - **APL** = lupique
  - **Anti-facteurs de coagulation**



Abaissement isolé du TP

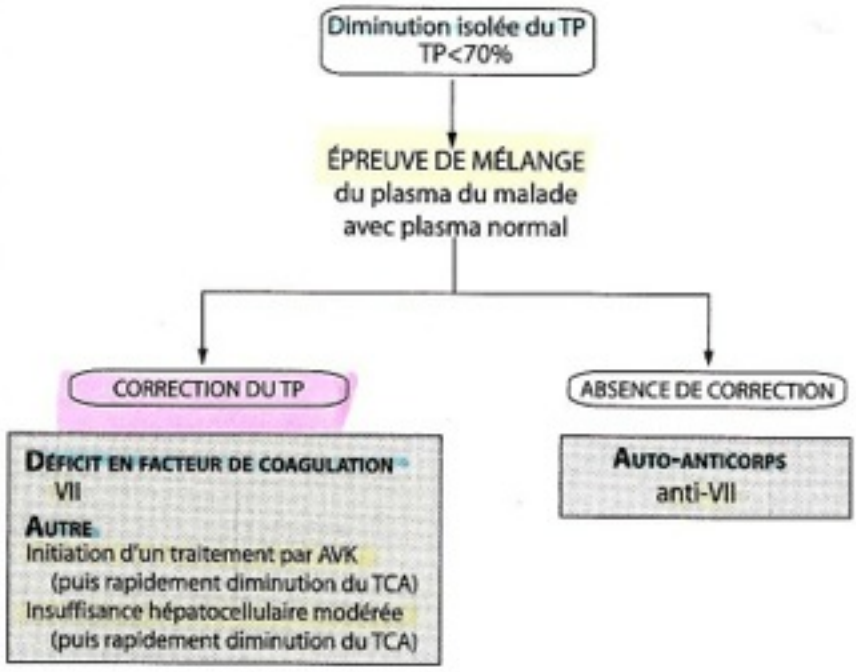
Voie exogène = déficit en FVII

Correction du TP

- **Déficit constitutionnel**
- **Hypovitaminose K**
- **IHC** modérée

PAS de correction du TP

- **Anticorps anti-FVII**



Allongement TCA et diminution TP

Voie commune

+ TT normal

- **TCA et TP corrigés** :
  - **Hypovitaminose K**
  - **IHC**
  - Déficit en **FX** isolé = **amylose**
  - Déficit en **FV** isolé = **SMG**
  - **Déficit constitutionnel**

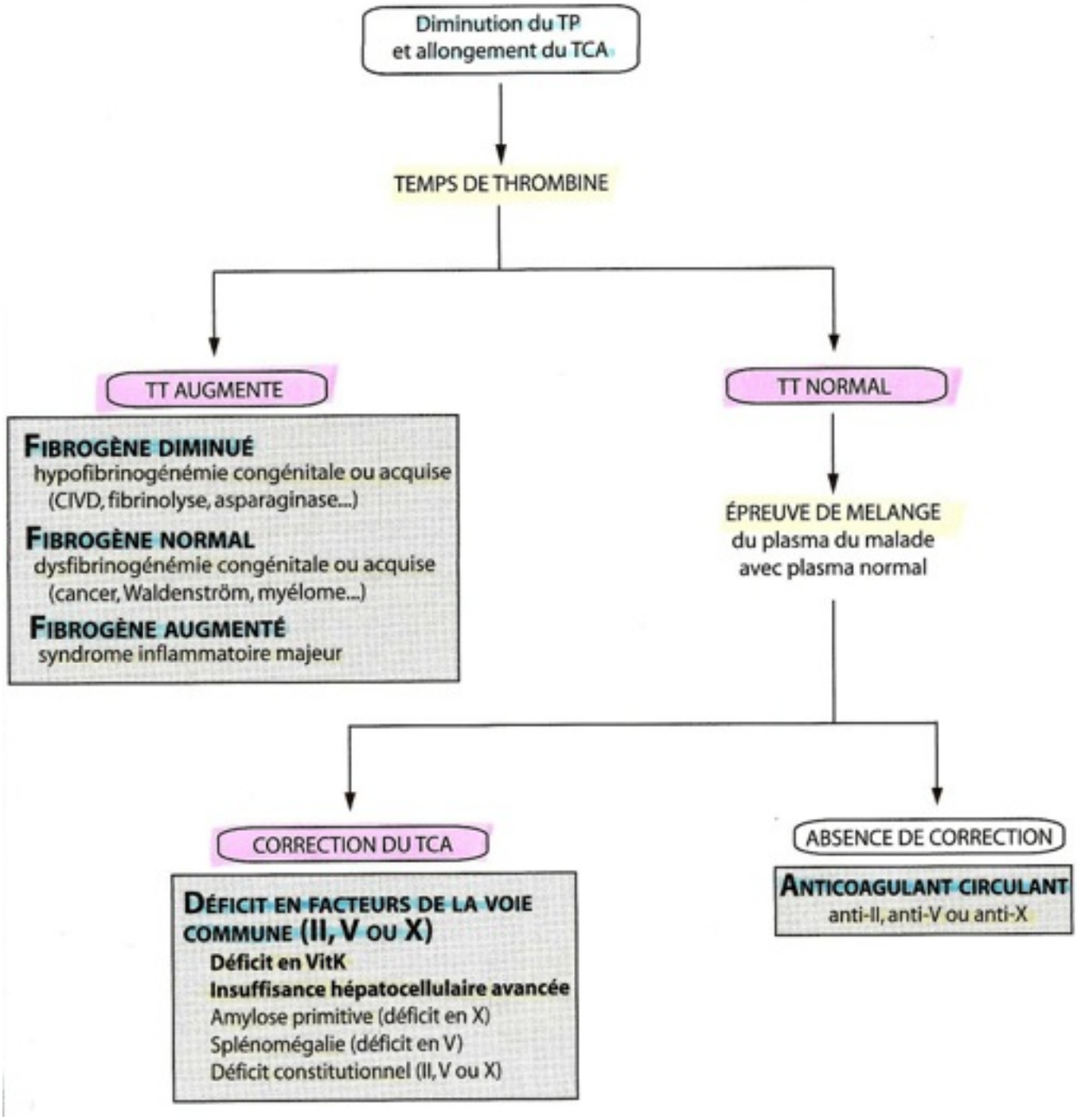
- **TCA et TQ non corrigés** : **ACC**
  - **Anti-II**
  - **Anti-V**
  - **Anti-X**

+ TT allongé

- **Fibrinogène diminué** :
  - **Hypofibrinogénémie congénitale**
  - **Acquise** =
    - Consommation : **CIVD**, **fibrinolyse**, **thrombolytiques**
    - Défaut production : **IHC**

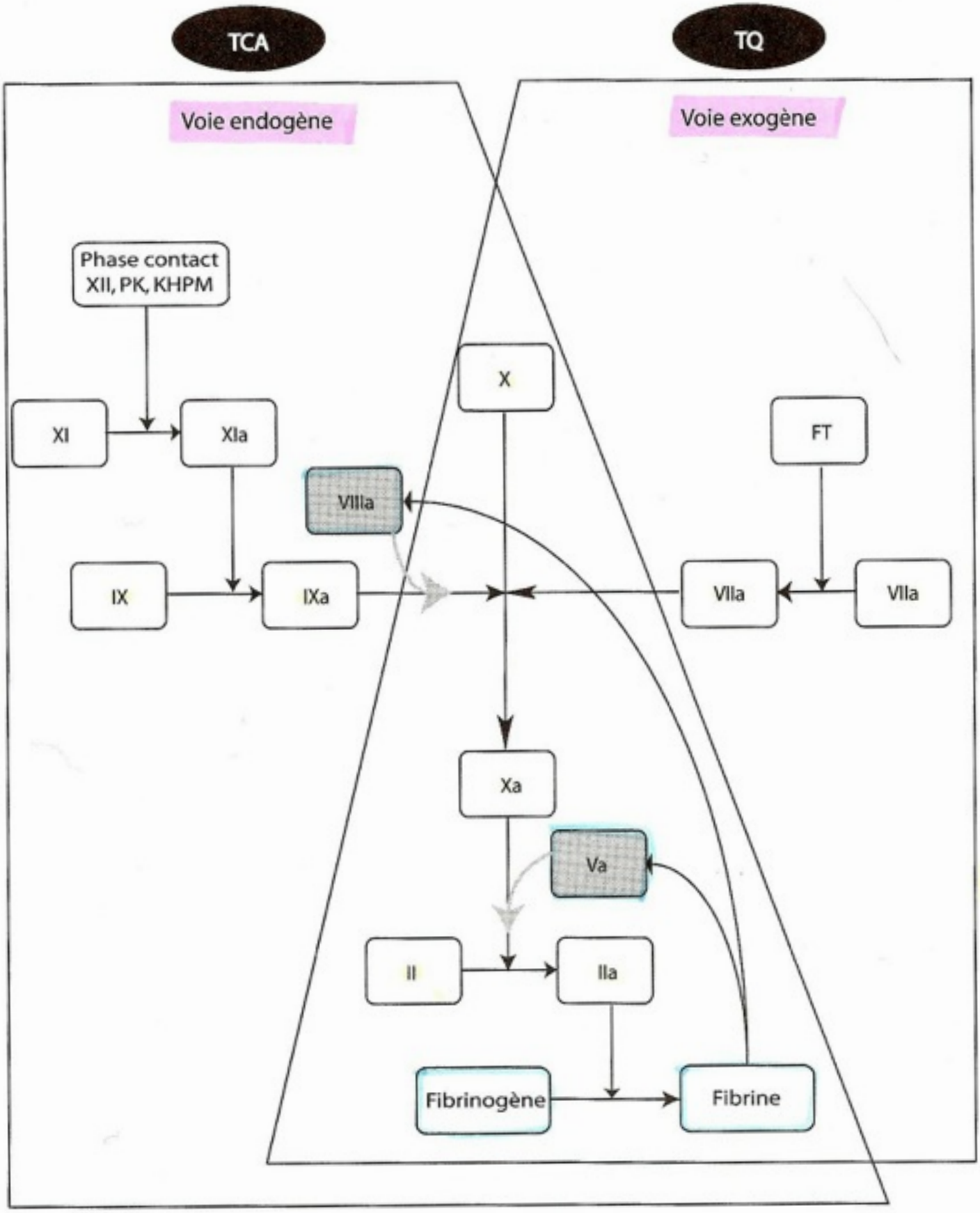
- **Fibrinogène N** :
  - **Dysfibrinogénémie constitutionnelle**
  - **Acquise** : **ACC** inhibiteur

- **Fibrinogène augmenté** :
  - **Synd inflammatoire**


Diminution du TP
et allongement du TCA
TEMPS DE THROMBINE
TT AUGMENTE
TT NORMAL
FIBROGÈNE DIMINUÉ
hypofibrinogénémie congénitale ou acquise
(CIVD, fibrinolyse, asparaginase...)
FIBROGÈNE NORMAL
dysfibrinogénémie congénitale ou acquise
(cancer, Waldenström, myélome...)
FIBROGÈNE AUGMENTÉ
syndrome inflammatoire majeur
ÉPREUVE DE MELANGE
du plasma du malade
avec plasma normal
CORRECTION DU TCA
ABSENCE DE CORRECTION
DÉFICIT EN FACTEURS DE LA VOIE COMMUNE (II, V OU X)
Déficit en VitK
Insuffisance hépatocellulaire avancée
Amylose primitive (déficit en X)
Splénomégalie (déficit en V)
Déficit constitutionnel (II, V ou X)
ANTICOAGULANT CIRCULANT
anti-II, anti-V ou anti-X

Allongement du TS
• Thrombopénie +++ • Thrombopathie : – Constitutionnelle (rare) – Acquise : médicaments (aspirine,...), hémopathies,... • Maladie de Willebrand (+/- ↑TCA) sauf type 2N • Afibrinogénémie (+↑TCA + ↓TP) • Anomalie de la paroi vasculaire (vascularites,...)

	TP normal	**TP abaissé** *(<70%)*
TCA normal		Déficit en facteur VII (constitutionnel ou auto-Ac)
TCA allongé *(Ratio>1.2xT)*	• Traitement par **Héparine** (surtout HNF)(*) • Déficit en facteur de la voie endogène : – Déficit en facteur de la phase contact (XII, PK, KHPM) → pas de sd hémorragique – Déficit en facteur XI (Rosenthal) – Déficit en facteur VIII : • **Hémophilie A** • Maladie de **Willebrand** – Déficit en facteur IX : **Hémophilie B** • **ACC** *(pas de correction par le test de mélanges correcteurs)* : – Ac anti-phospholipide(**) (anticoagulant lupique) → *risque thrombotique* – Ac anti-VIII ou IX (auto- ou allo-Ac chez l'hémophile polytransfusé) → *risque hémorragique*	• **Hypovitaminose K** (déficit en II, VII, IX, X mais V normal) : – Carence en vitamine K – Traitement par AVK • **Insuffisance hépato-cellulaire** (déficit en V notamment) • **CIVD** • Déficit isolé en fibrinogène (hypo ou dysfibrinogénémie), facteur II, V, ou X (voie finale commune) : – Constitutionnel (congénital) – Acquis : • ACC • Amylose primitive et déficit en X(***) • Splénomégalie et déficit en V • ...



La fibrine rétroactive les facteurs Va et VIIIa qui eux-même vont :

- accélérer l'activation du X en Xa par le IXa (VIIIa);
- accélérer l'activation du II en IIa par le Xa (Va).