PATHOLOGIES DES AUTRES FACTEURS DE LA COAGULATION

I- INTRODUCTION :

Les anomalies des facteurs de coagulation en dehors de l'hémophilie peuvent être constitutionnelles ou acquises.

Les anomalies constitutionnelles sont rares et concernant 1 seul facteur.

II- PATHOLOGIE CONSTITUTIONNELLE :

1-Déficit portant sur les facteurs de contact (F XII, F XI, PK, KHPM) :

Facteurs	Mode de transmission	clinique	biologie	Traitement substitutif
F XII	TAR	Pas de syndrome hémorragique spontané ni provoqué	TCK élevé TQ normal Tx de F XII Diminué	Pas de risque hémorragique même l'acte chirurgical est réalisé sans prophylaxie
F XI	TAD fréquent dans la pop juive ashkénase	syndrome hémorragique retardé prolongé et modéré	TCK allongé TQ normal Tx de F XI Diminué	-PFC (plasma frais congelé) -concentré de F XI
Prékallicréine	TAR	Pas de syndrome hémorragique	TCK allongé TQ normal Tx de PK Diminué	Pas de risque hémorragique même l'acte chirurgical est réalisé sans prophylaxie
Kininogéne de haut poids moléculaire	TAR	Pas de syndrome hémorragique	TCK allongé TQ normal Tx de KHPM Diminué	Pas de risque hémorragique même l'acte chirurgical est réalisé sans prophylaxie

2- Déficit portant sur les facteurs du complexe prothrombinique (VII, V, X, II)

Facteurs	Mode de transmission	Clinique	Biologique	Traitement substitutif
F VII	TAR	syndrome hémorragique souvent précoce et sévère (ménorragie, épistaxis, hémarthrose, hémorragie du SNC)	TQ allongé TCK normal Tx de F VII Diminué	-PFC -PPSB (II,VII, X,IX) -concentré du F VII
F X	TAR	syndrome hémorragique précoce (hématome, hémarthrose, hémorragie du SNC)	TQ allongé TCK normal Tx de F X Diminué	-PFC -PPSB
F V	TAR	Hémorragie gastro-intestinale, épistaxis, hémarthrose, hémorragie du SNC	TQ allongé TCK normal Tx de F V Diminué	-PFC -PPSB
F II	TAR	ménorragie, hématome, épistaxis, hémarthrose	TQ allongé TCK normal Tx de F II Diminué	-PFC -PPSB

3- Déficit portant sur les facteurs de fibrino-formation (Fibrinogène, F XIII) :

Facteurs	Mode de transmission	Clinique	Biologie	Traitement substitutif
➔déficit en fibrinogène : *afibrinogénémie	TAR	*hémorragie précoce (chute du cordon) *hémorragie du SNC	TCK allongé TQ allongé TT incoagulable TS allongé Tx du Fg indétectable	PFC Concentré du Fg Cryoprécipité
*Hypo fibrinogénémie	TAR ou D	Les manifestations hémorragiques sont proportionnelles à l'intensité du déficit	TCK allongé TQ allongé TT allongé TS peut être normal Tx du Fg : (0.2-1.4) g/l	PFC Concentré du Fg Cryoprécipité
Dys-fibrinogénémie	TAD	Peu ou pas de syndrome hémorragie, parfois des accidents thrombotiques.	TCK à la limite de la normale TQ modérément allongé TT allongé TS peut être normal Tx du Fg diminué	
Facteur XIII	TAR	Hémorragie retardé, sévère, chute du cordon ombilical, avortement	TQ normal TCK normal TT normal Tx du F XIII diminué.	PFC Concentré du F XIII

B- PATHOLOGIE ACQUISE :

1- Hypofibrinogénémie :

➔ Au cours des insuffisances hépatiques, avec diminution des autres facteurs de coagulation.

➔ En cas de syndrome de défibrination : CIVD (coagulation intra vasculaire disséminé), fibrinogénolyse.

2- Synthèse d'une protéine anormale par déficit en vitamine K :

➔ Défaut d'absorption de la vitamine K :

- Obstruction des voies biliaires : l'absence de sels biliaires dans les intestins provoque une carence de la vitamine K.
- Syndrome de mal absorption : maladie Coeliaque, maladie de Crhôn.

➔ Maladie hémorragique du nouveau –né : l'hypovitaminose K chez le nouveau-né est liée à plusieurs facteurs :

- L'absence de la flore intestinale dans les premiers jours de la vie.
- La pauvreté du lait maternel en vitamine K.

➔ L'hypovitaminose K par antagoniste de la vitamine K :

Due à l'administration d'anti vitamine K (AVK).

3- Anticoagulants circulants :

- Présence d'inhibiteur du facteur II au cours de LED.
- Présence d'inhibiteur du facteur X au cours de l'amylose