

# *Syndromes hémorragiques de l'enfant*

## Introduction

- Saignements extériorisés ou non, spontanés ou provoqués par des traumatismes minimes
- Leur répétition dans un ou plusieurs territoires,
- Leur liaison à un trouble de l'hémostase congénital ou acquis
- Urgence menaçant le pronostic vital
- Nécessite des mesures de réanimation hématologique adaptée
- Devant tout syndrome hémorragique, il faut évaluer le risque vital, débiter le bilan étiologique

## Diagnostic positif

- **Circonstances de découverte :**
  - Evoqué au décours d'un événement clinique évocateur :
    - **Saignement cutané** : pétéchies, ecchymose
    - **Saignement muqueux** : épistaxis, gingivorragie
    - **Saignement viscéral** : hématurie, hématochézie, hématochezie
  - En raison d'un bilan biologique anormal prescrit systématiquement avant une chirurgie par exemple, ou dans le cadre d'une pathologie sous-jacente
- **Interrogatoire :**
  - **Antécédents hémorragiques personnels** : date de début, type de saignement (cutané, muqueux, viscéral, articulaire), caractère (spontané ou provoqué), abondance
  - **Antécédents d'anémie et/ou de traitement par le fer**
  - **Antécédents hémorragiques familiaux** : en établissant un arbre généalogique si plusieurs sujets sont atteints
  - **Traitements médicamenteux récents** : tout particulièrement ceux interférant avec l'hémostase (antiplaquettaires et anti thrombotiques)
- **Examen clinique** : rechercher des
  - **Signes évoquant une maladie hémorragique** : saignement cutané (purpura pétéchial, ecchymoses), muqueux (bouche, pharynx), profond (hématome musculaire) ou articulaire (hémarthrose)
  - **Signes évoquant une anémie, une carence martiale**
  - **Signes en faveur d'une pathologie sous-jacente** : insuffisance hépatique, insuffisance rénale, infection, maladie de système ou auto-immune (lupus...), hémopathie maligne...
- **Examens paracliniques :**
  - **Bilan standard** : groupage, FNS, frottis sanguin
  - **Exploration de l'hémostase primaire :**
    - **Temps de Saignement** : 6-8 min, intérêt pratique discuté, pas prédictif du risque hémorragique
    - **Plaquettes** : 150.000-300.000/mm<sup>3</sup>
    - **Etude de la rétraction du caillot**
    - **Myélogramme**

- **Exploration de la coagulation :**
  - **Temps de Recoloration Cutanée** : < 3 s
  - **Temps de Céphaline Activée** : voie endogène, 30-40s, en cas d'allongement du TCA : déficit en facteur anti-hémophilique (VIII, IX) ou un déficit en facteur XI, déficit en facteur XII (non hémorragique). Lorsqu'il est associé à un allongement du TQ : déficit en facteurs X, V, II et/ou fibrinogène
  - **Temps de Quick (TQ)** : 12-13 s, en cas d'allongement isolé : déficit en facteur VII (très exceptionnel), ou début d'hypovitaminose K
  - **Dosage des facteurs anti-hémophilique (VIII, IX)**
- **Exploration de la fibrinolyse** : taux de fibrinogène, taux des Produits de Dégradation du Fibrinogène
- **Autres** : test de Coombs, bilan rénal et hépatique

## Etiologies

- **Anomalies de l'hémostase primaire :**
  - **Taux de plaquettes normal :**
    - **Purpuras vasculaires :**
      - ✓ **Purpuras infectieux** : les septicémies à méningocoques, streptocoques (endocardite d'Osler), staphylocoques, Candida et diverses infections virales. Le modèle est représenté par le purpura méningococcique :
        - ❖ **Forme aigüe** : purpura pétéchial, un peu nécrotique sans autres signes hémorragiques. L'existence d'une fièvre et d'un syndrome méningé. Une nuque souple et une ponction lombaire normale n'éliminent pas le diagnostic
        - ❖ **Forme suraigüe** : grandes ecchymoses violacées, à contours imprécis et d'extension rapide (purpura fulminans de Henoch)
      - ✓ **Purpura rhumatoïde (Schönlein-Henoch)** : se voit à tout âge, mais surtout chez l'enfant, après un épisode grippal ou spontanément. Le purpura est remarquable (100%) : maculaire, maculo-papuleux et parfois nécrotique, symétrique (membres inférieurs mais aussi membres supérieurs, avant-bras et coudes, fesses. Le visage et le thorax sont en règle respectés), évolue par poussées, déclenchées ou exagérées par l'orthostatisme, parfois éruptions urticariennes. Manifestations articulaires (80%), troubles digestifs (60%), atteinte rénale (30%). La VS est normale ou modérément accélérée, pas d'examen spécifique de la maladie
        - ❖ **Traitement** : symptomatique, avec repos au lit
    - **Purpuras thrombocytopathiques :**
      - ✓ **Thrombocytopathies constitutionnelles :**
        - ❖ **Thrombasthénie de Glanzmann** : purpura chronique débutant dans la petite enfance, les hémorragies sont surtout muqueuses (épistaxis, gingivorragies) et digestives... Allongement du temps de saignement, défaut d'agrégation des plaquettes. Les transfusions de plaquettes sont efficaces. Lorsque l'enfant devient plus âgé, les hémorragies s'atténuent
        - ❖ **Maladie de Bernard Soulier** : héréditaire, autosomique récessive avec hémorragie dès la première année. Plaquettes de grande taille, thrombopathies affectant l'adhésion
      - ✓ **Thrombocytopathies acquises :**
        - ❖ **Médicaments** : aspirine, anti-inflammatoires, antihistaminiques, antibiotiques (pénicillines à doses élevées) et anticoagulants
        - ❖ **Au cours de certaines maladies** : syndromes myélo-prolifératifs, états pré-leucémiques, insuffisance rénale chronique

- **Maladie de Willebrand** : héréditaire, autosomique dominante (très rarement autosomique récessif donnant un déficit profond). Déficit quantitatif ou qualitatif du facteur de Von-Willebrand (protéine permettant l'adhésion des plaquettes au sous-endothélium), le déficit en facteur VIII est en général associé (vu que le facteur de Von-Willebrand stabilise le facteur VIII dans le plasma)
  - ✓ **Diagnostic d'orientation** : syndrome hémorragique cutanéomuqueux avec : nombre de plaquettes normal, allongement du TCA (variable selon le taux du facteur VIII plus ou moins abaissé), TS et temps d'occlusion plaquettaire (s'ils sont pratiqués) sont allongés mais peuvent aussi être normaux
  - ✓ **Confirmation du diagnostic** : dosage de l'activité cofacteur du facteur de Von-Willebrand, taux antigénique du facteur de Von-Willebrand, dosage du facteur VIII
  - ✓ **Traitement** :
    - ❖ **Administration de Desmopressine (DDAVP)** : en première intention par voie intraveineuse ou intra-nasale
    - ❖ **Administration de concentrés du facteur de Von-Willebrand purifié** : par voie intraveineuse, indiquée dans tous les cas où la Desmopressine n'est pas efficace ou insuffisante
- **Taux de plaquettes diminué** :
  - **Purpuras thrombocytopéniques** :
    - ✓ **Thrombopénies centrales** :
      - ❖ **Acquises** :
        - **Infiltration médullaire** : leucémies, métastase
        - **Aplasie médullaire** : toxique, médicamenteuse, infectieuse, idiopathique
      - ❖ **Constitutionnelles** :
        - **Amégacaryocytose congénitale** : malformation osseuse, aplasie radiale
        - **Syndrome de Wiskott-Aldrich** : déficit immunitaire, eczéma, thrombopénie
        - **Maladie de Fanconi** : tâches café au lait, malformation cardiaque, rénale (rein en fer à cheval), hypoplasie du pouce
    - ✓ **Thrombopénies périphériques** : les caractéristiques de ces thrombopénies sont : thrombopénie < 150.000/mm<sup>3</sup>, myélogramme riche (contenant de nombreux mégacaryocytes, sans anomalie des autres lignées), durée de vie des plaquettes diminuée, elles sont acquises
      - ❖ **Non-immunologiques** : infectieuse, consommation intravasculaire (disséminée ou localisé (Syndrome Hémorragique et Urémique)), hypersplénisme
      - ❖ **Immunologiques** : médicamenteuse (Sulfamide, Digoxine, Dépakine...), affection auto-immune (lupus...), allergique
        - **Purpura Thrombopénique Idiopathique** : diagnostic d'élimination, 2-10 ans, pétéchial très souvent avec épistaxis, thrombopénie + anémie (hémorragie importante)
          - **Ponction de moelle** : indispensable, richesse normale en mégacaryocytes
          - **Test de Coombs plaquettaire** : positif
          - **Evolution** :
            - **90%** : évolution aigüe, guérison
            - **10%** : chronicité, surtout chez les filles

- **Traitement :**
  - **Forme aiguë** : abstention si plaquettes > 10.000/mm<sup>3</sup>, pas d'activité physique, contre-indication des injections IM, pas d'AINS, immunoglobulines en perfusions, corticoïdes (selon sévérité), transfusion de plaquettes (2U/10kg)
  - **Forme chronique** : refaire le bilan immunologique après une année d'évolution, scintigraphie avec marquage des plaquettes pour déterminer le lieu de séquestration, splénectomie (si âge > 5 ans), pas de corticothérapie de longue durée, anticorps anti-rhésus D, anticorps anti-CD20 (Rituximab)
- **Anomalies de la coagulation :**
  - **Constitutionnelles :**
    - **Hémophilie** : A (déficit en facteur VIII, 80%), B (déficit en facteur IX), récessive lié à l'X, touche les garçons, les filles sont conductrices. La clinique dépend du taux du facteur restant : hémarthroses, hématomes (bouche, psoas, avant-bras), hémorragie cérébro-méningée. TS normal, TCA allongé, dosage des facteurs VIII et IX
      - ✓ **Complications** : arthropathie hémophilique chronique
      - ✓ **Traitement** : substitutif curatif, prophylaxie primaire préventive
        - ❖ Facteur déficitaire : 20-30 UI/kg si saignement
        - ❖ Carte d'hémophilie + groupage Rhésus phénotypé
        - ❖ Pas injections IM, AINS, salicylés
        - ❖ Traitement de l'arthropathie par corticoïdes + kinésithérapie, voire orthopédique
      - ✓ **Conseil génétique et diagnostic anténatal**
  - **Acquises** : insuffisance hépatocellulaire (cirrhose, hépatite) par diminution de la synthèse des protéines de la coagulation, hypovitaminose K par immaturité ou par un syndrome de malabsorption ou carence d'apport (protéines vitamines K-dépendants non-fonctionnelles II, VII, IX, X), CIVD par activation diffuse de la coagulation