

CAT devant un syndrome hémorragique

Définition

Un syndrome hémorragique est caractérisé par des 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

Intérêt

Les troubles de l'hémostase (se traduisant par un syndrome hémorragique) congénitaux sont beaucoup plus rares que les troubles de l'hémostase acquis. Parmi ces derniers, les premières causes à évoquer sont une insuffisance hépatocellulaire, une intoxication aux anticoagulants et la coagulation intravasculaire disséminée (CIVD). Il est bien entendu qu'il faut retrouver l'étiologie du syndrome hémorragique pour lui appliquer la thérapeutique adéquate. La découverte d'une hémorragie nécessite deux démarches simultanées : évaluer le risque vital, débiter le bilan étiologique

Aspects sémiologiques

- **Hémorragie superficielle** : Purpura : Pétéchial, Ecchymotique, Cutané, Muqueux
- **Hémorragie profonde** : Hématomes, Hémarthroses, Hémorragies viscérales

Purpura

- **Définition** : est un saignement superficiel cutané et/ou muqueux, dû à l'extravasation de sang dans le derme,
- **Diagnostic** : est facile : clinique : 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
 - **Vibices** : stries de pétéchies alignées, au niveau des plis de flexion ou pression (matelas, chaussures, élastiques)
 - **Muqueuses** : épistaxis, gingivorragies, bulles hémorragiques, méno-métrorragies,
- **Diagnostic différentiel** : pose peu de problème,
- **Diagnostic étiologique** : est l'étape +++ essentielle : en raison des causes variées, multiples et de gravité différente.

Circonstances de découverte

- Le syndrome hémorragique dont les éléments à faire préciser par l'interrogatoire sont :
 - **Ancienneté des troubles** : dans l'enfance, faisant évoquer une maladie hémorragipare, ou plus récemment à l'occasion par exemples de soins dentaires
 - **Site des hémorragies** : sans oublier les hémorragies d'organes. Les hémorragies sont parfois multiples en même temps ou successivement
 - **Fréquence et abondance des saignements** : et la prise d'anticoagulant, parfois aussi banal que l'aspirine

- L'examen clinique, patient nu, doit noter :

- **Saignements externes :**

- **Saignements cutanéomuqueux :** de type purpurique
- **Epistaxis :** antérieur ou postérieur, uni- ou bilatérales, souvent en rapport avec une cause locale à rechercher par un examen ORL, redoutables quand elles sont associées à un trouble de l'hémostase
- **Gingivorragies :** n'ont aucune valeur quand elles surviennent pendant le brossage des dents. Elles sont en faveur d'une coagulopathie quand elles sont spontanées mais ne mettent jamais en péril le pronostic vital
- **Hématémèses/méléna/rectorragies**
- **Hémoptysies**
- **Hématuries**

- **Teintes évolutives de la biligénie :** lésions d'âge différent coexistent, disparaissent sans séquelle ou dyschromie brunâtre en cas de récides multiples ou une cicatrice blanchâtre lorsque le purpura est nécrotique



Clinique

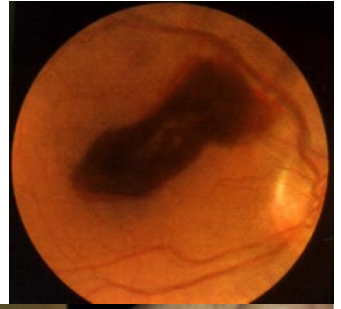
- **Interrogatoire :** important :
 - Mode d'installation : à bas bruit ou rapide
 - Spontané ou provoqué
 - Prise médicamenteuse
 - Infection récente : virale ++
 - Pathologie associée connue
 - Caractère familial
 - Sexe
- **Examen physique :** tout aussi important :
 - État général, signes généraux +/-
 - Caractère diffus ou localisé
 - Autres signes : purpura plan ou papuleux
 - Purpura nécrotique
 - Hémorragies des muqueuses, viscérales...
 - Signes extra-cutanés : neurologiques, HTA, oligo-anurie...

Evaluation du risque vital

Cette étape très importante permet de juger :

- L'association du purpura à des hémorragies muqueuses ainsi que du fond d'œil, ces dernières pouvant traduire un risque important d'hémorragies du système nerveux central. L'association d'un purpura et d'hémorragies muqueuses est en général très évocatrice d'une thrombopénie profonde

- La dissémination cutanée du purpura et son développement rapide
- L'altération de l'état général
- La présence d'une fièvre qui majore le risque hémorragique en cas de thrombopénie.



Apprécier la gravité

- **Extension** : limité ou généralisé,
- **Présence d'hémorragies des muqueuses** : épistaxis, gingivorragies, saignement digestif,
- **Hémorragies viscérales** : utérines, digestives, hématuries, cérébro-méningées,
- **Localisation** : rétine (fond d'œil)
- **Terrain** : nouveau-né, vieillard

Retentissement sur l'état général

- **Hémodynamique**
- **Anémie**
- **Fonctionnel** : Walkmann
- **Vital** : hématome rétro-orbitaire, laryngé, psoas



Facteurs aggravants

- Thrombopathie
- Trouble de l'hémostase
- Infection associée

Tolérance : dépend :

- De l'âge
- Du terrain cardio-vasculaire
- D'un tableau infectieux associé
- De troubles de la coagulation
- L'existence d'une CIVD et de la thrombopénie majore de façon considérable le risque hémorragique. L'existence de bulles hémorragiques buccales et/ou d'hémorragies rétinienne doivent faire craindre une hémorragie viscérale ou cérébro-méningée.



Diagnostic biologique

- **Numération formule plaquette** : elle recherche une thrombopénie, qui si le bilan d'hémostase est normal, fait suspecter une thrombopathie. Dans le cadre d'un syndrome hémorragique, l'étude morphologique des plaquettes doit être demandée.
- **Temps de Saignement (TS)** : effectué par la méthode de Duke (scarification au lobe de l'oreille, Normale entre 2 et 4 min) ou mieux, par 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), met en évidence un trouble de l'hémostase primaire
- **Exploration de l'hémostase** : primaire, coagulation (TCA → voie intrinsèque / TP → voie extrinsèque), fibrinolyse
- **Autres examens** :
 - Si fièvre → hémocultures
 - Vitesse de Sédimentation, électrophorèse des protéines, créatinémie
 - Auto-immunité, sérologie hépatites, HIV, radio du thorax

	Définition	Résultats	Facteurs explorés
TP (TQ)	Temps de coagulation d'un plasma recalcié en présence de thromboplastine tissulaire	% du résultat du plasma témoin (Normal = 100%)	FII, V, VII et X
TCA	Temps de coagulation d'un plasma recalcié en présence de phospholipide (céphaline) et d'un activateur de la coagulation (kaolin)	Différence par rapport au plasma témoin qui normalement ne doit pas excéder 6 à 8 secondes	FII, V, VIII, IX, XI et XII

Diagnostic étiologique

- **Anomalies congénitales de la coagulation et de l'hémostase** : rares
 - **Maladie Von Willebrand**
 - **Maladie Rendu-Osler** : de transmission autosomique dominante, c'est une altération vasculaire à l'origine d'épistaxis récidivantes et de télangiectasies cutanéomuqueuses
 - **Thrombopathies**
 - **Thrombopénies**
 - **Déficit en facteurs de coagulation** :
 - Hypo-fibrinogénémie congénitale et le déficit constitutionnel en facteur XIII, rendant compte d'une hémorragie à la chute du cordon et d'hémorragies viscérales graves faisant le pronostic de l'affection
 - Les déficits congénitaux en protéine C, S et ATIII ne donnent pas de syndrome hémorragique mais au contraire des thromboses veineuses récidivantes
- **Anomalies acquises de l'hémostase** : beaucoup plus fréquentes
 - **Anomalie de l'hémostase primaire** : fragilité capillaire, thrombopénie, thrombopathie
 - **Thrombopathies acquises** : sont fréquentes : pendant 8 jours après la prise d'aspirine, antiagrégants plaquettaires, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) comme la phénylbutazone ou l'indométacine, Pénicilline G à fortes doses + syndromes myélo-prolifératifs
 - **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, X. Le facteur V, non-Vitamine K dépendant, n'étant pas concerné
 - **Avitaminose K** : les plus fréquentes sont en rapport avec l'utilisation des anti-vitamine K, la carence d'apport par alimentation parentérale exclusive, l'insuffisance de synthèse endogène par ictère cholestatique prolongé, les malabsorptions des Vitamines liposolubles et la destruction de la flore endogène par une antibiothérapie à large spectre sont des causes plus rares et facilement identifiables.
 - **Présence d'un anticoagulant circulant** : ce peut être un anticorps contre un ou plusieurs facteurs. Biologiquement, on assiste à une perturbation du TCA plus fréquente que celle de du TP, non-correctée par l'adjonction du plasma témoin. Le plus fréquent est un anticorps lupique de type anti-prothrombinase, jamais responsable de troubles hémorragiques. Chez les hémophiles, c'est l'apparition d'un anticorps anti-VIII après traitement par facteur VIII, mais aussi dans d'autres circonstances plus rares. L'héparinothérapie est responsable de l'apparition d'anticorps anti-héparine dirigés contre plusieurs facteurs, responsables de troubles hémorragiques. Ils imposent l'arrêt immédiat du traitement, et la transfusion de Produits Facteurs de la Coagulation et de plaquettes.