

#001

Physiologie de l'hémostase — vue d'ensemble



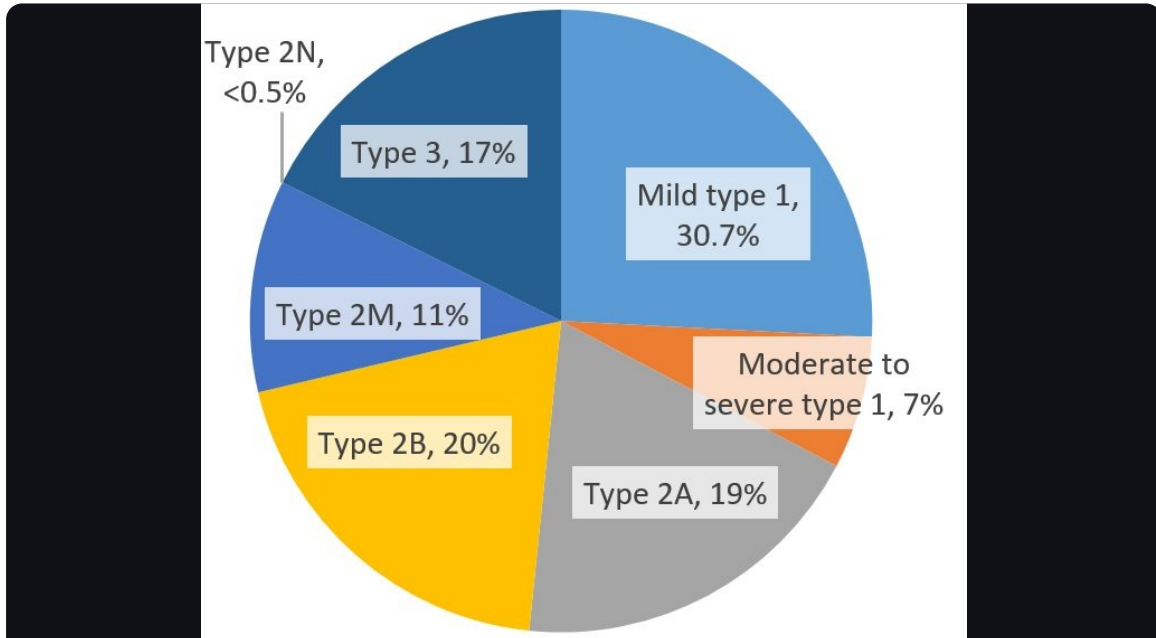
L'hémostase se déroule en 3 temps successifs : hémostase primaire (clou plaquettaire), coagulation (réseau de fibrine), puis fibrinolyse (dissolution du caillot).

Wikimedia Commons (CC)

- Hémostase primaire : adhésion, activation et agrégation des plaquettes au site de la brèche vasculaire, en quelques minutes.
- Coagulation : cascade enzymatique aboutissant à la génération de thrombine puis de fibrine, consolidant le clou plaquettaire.
- Fibrinolyse : dissolution progressive et contrôlée du caillot une fois la paroi vasculaire réparée, via la plasmine.
- Un équilibre fin entre facteurs pro-coagulants et anticoagulants naturels (protéine C, protéine S, antithrombine) prévient à la fois hémorragie et thrombose.

#002

Hémostase primaire — plaquettes et facteur von Willebrand



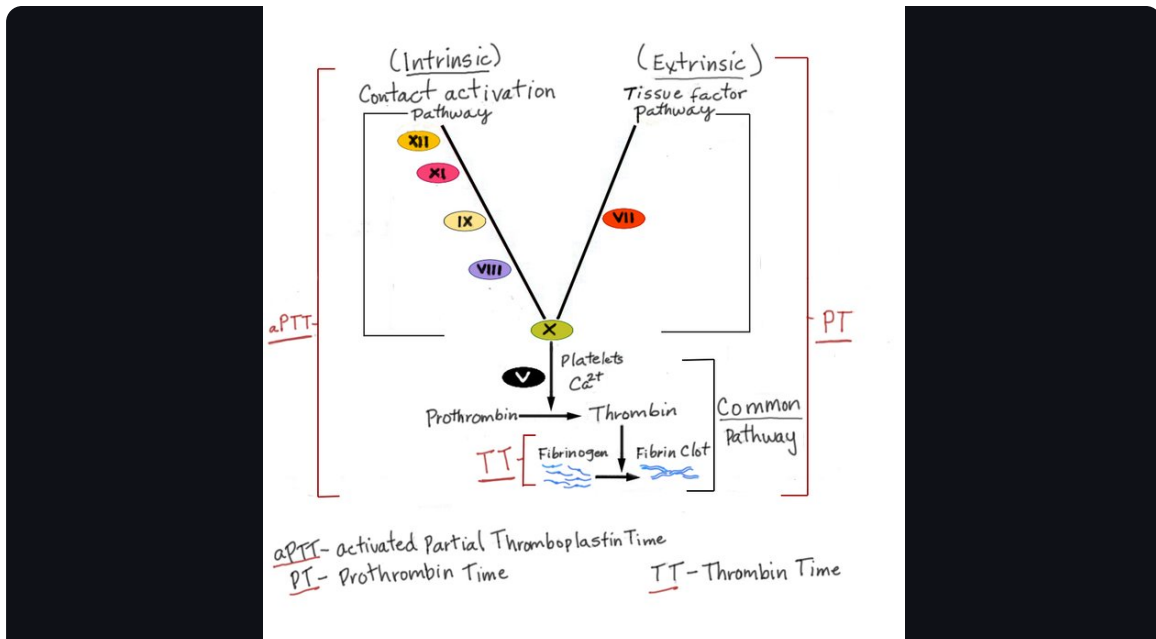
Le facteur von Willebrand sert de pont moléculaire entre les plaquettes et la paroi vasculaire lésée, condition indispensable à leur adhésion.

Wikimedia Commons (CC)

- Un trouble de l'hémostase primaire donne un syndrome hémorragique cutanéomuqueux typique : purpura, ecchymoses, épistaxis, gingivorragies, ménorragies.
- Temps de saignement/PFA-100 exploraient autrefois la fonction plaquettaire globale ; largement supplantés par des tests spécifiques (agrégométrie).
- Les 2 grandes causes à évoquer devant un syndrome hémorragique cutanéomuqueux : thrombopénie/thrombopathie et maladie de Willebrand.
- Les antiagrégants plaquettaires (aspirine, clopidogrel) altèrent spécifiquement cette phase, sans modifier le TP ni le TCA.

#003

Cascade de la coagulation



Le modèle classique distingue une voie exogène (facteur tissulaire, explorée par le TP) et une voie endogène (contact, explorée par le TCA), convergeant vers une voie commune.

Wikimedia Commons (CC)

- Voie exogène (extrinsèque) : initiée par le facteur tissulaire libéré par la paroi lésée, explorée par le TP/temps de Quick.
- Voie endogène (intrinsèque) : activée par contact avec des surfaces chargées négativement, explorée par le TCA.
- Voie commune : convergence des deux voies au niveau du facteur X, aboutissant à la thrombine puis à la fibrine.
- En pratique clinique, ce modèle reste un outil d'interprétation du bilan biologique, la coagulation in vivo étant en réalité un système intégré et interconnecté.

#004

Bilan de coagulation standard — interprétation



Le bilan de 1re intention associe systématiquement TP, TCA et fibrinogène, complétés selon le contexte par une numération plaquettaire.

Wikimedia Commons (CC)

- TP (taux de prothrombine) normal : 70-100%. Explore les facteurs II, V, VII, X. Exprimé aussi en INR pour la surveillance des AVK.
- TCA (temps de céphaline activée) normal : ratio patient/témoin $<1,2$. Explore les facteurs VIII, IX, XI, XII et la voie commune.
- Fibrinogène normal : 2-4 g/L. Protéine de l'inflammation (augmente en contexte inflammatoire) et substrat final de la coagulation.
- Toujours interpréter en fonction du contexte : traitement anticoagulant en cours, hépatopathie, syndrome inflammatoire, grossesse.

#005

Allongement isolé du TCA — démarche diagnostique



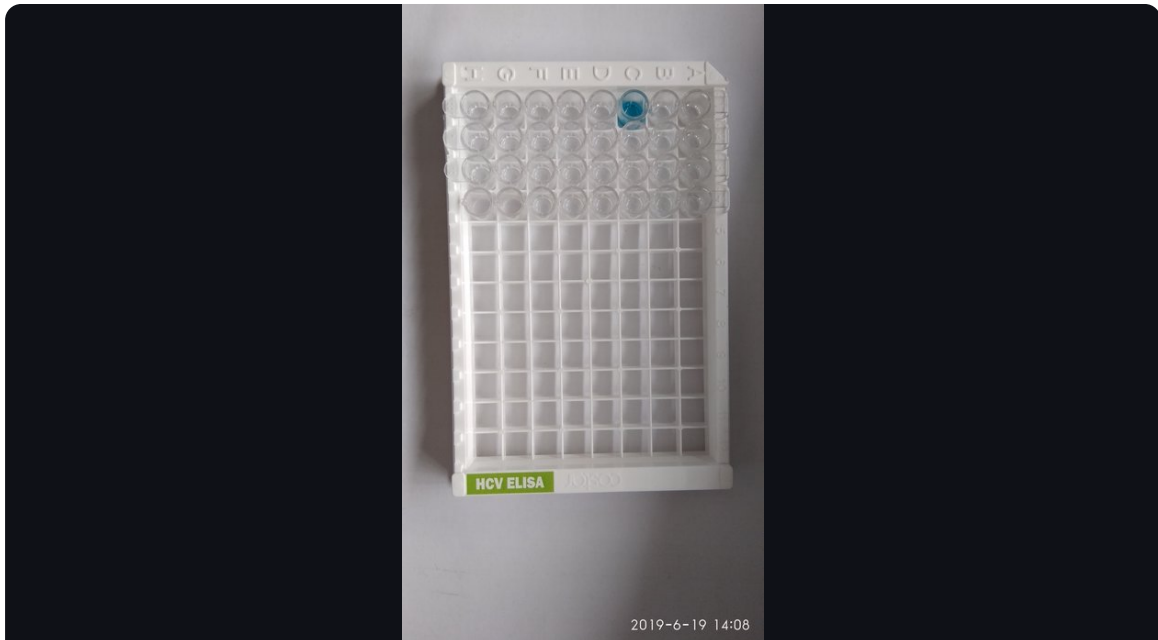
Le test de mélange (plasma du patient + plasma témoin) permet de distinguer un déficit en facteur (correction) d'un anticoagulant circulant (non-correction).

Wikimedia Commons (CC)

- 1^{re} étape : test de mélange avec un plasma témoin — la correction du TCA oriente vers un déficit factoriel, l'absence de correction vers un inhibiteur.
- Si correction : dosage spécifique des facteurs VIII, IX, XI, XII pour identifier le déficit (hémophilie A/B, déficit rare).
- Si absence de correction : rechercher un anticoagulant circulant, le plus souvent de type lupique (syndrome des antiphospholipides).
- Un déficit isolé en facteur XII allonge le TCA sans aucun risque hémorragique associé — piège classique à connaître.

#006

Allongement isolé du TP — démarche diagnostique



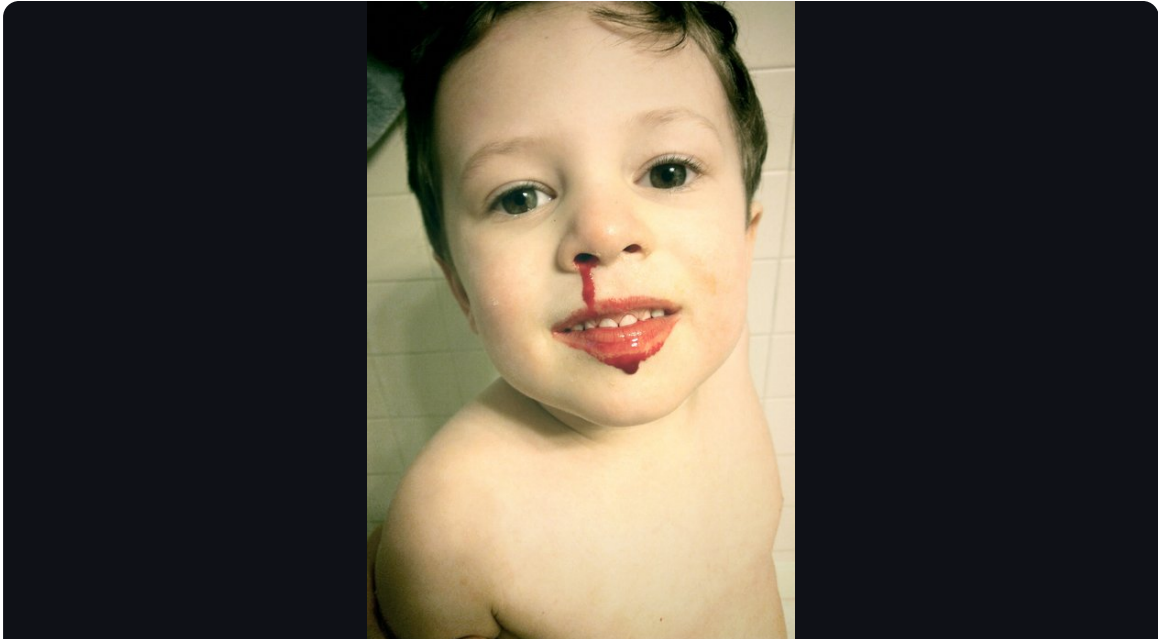
Bilan hépatique et coagulation

Wikimedia Commons (CC)

- Un TP abaissé isolé (TCA normal) oriente principalement vers un déficit en facteur VII, une insuffisance hépatocellulaire débutante ou une carence en vitamine K.
- Le facteur V permet de distinguer insuffisance hépatocellulaire (facteur V bas, non vitamine K-dépendant) de carence en vitamine K (facteur V normal).
- Causes de carence en vitamine K : malabsorption, cholestase, antibiothérapie prolongée, dénutrition, interaction médicamenteuse (AVK).
- Chez le nouveau-né, la maladie hémorragique par carence en vitamine K justifie la supplémentation systématique à la naissance.

#007

Maladie de Willebrand



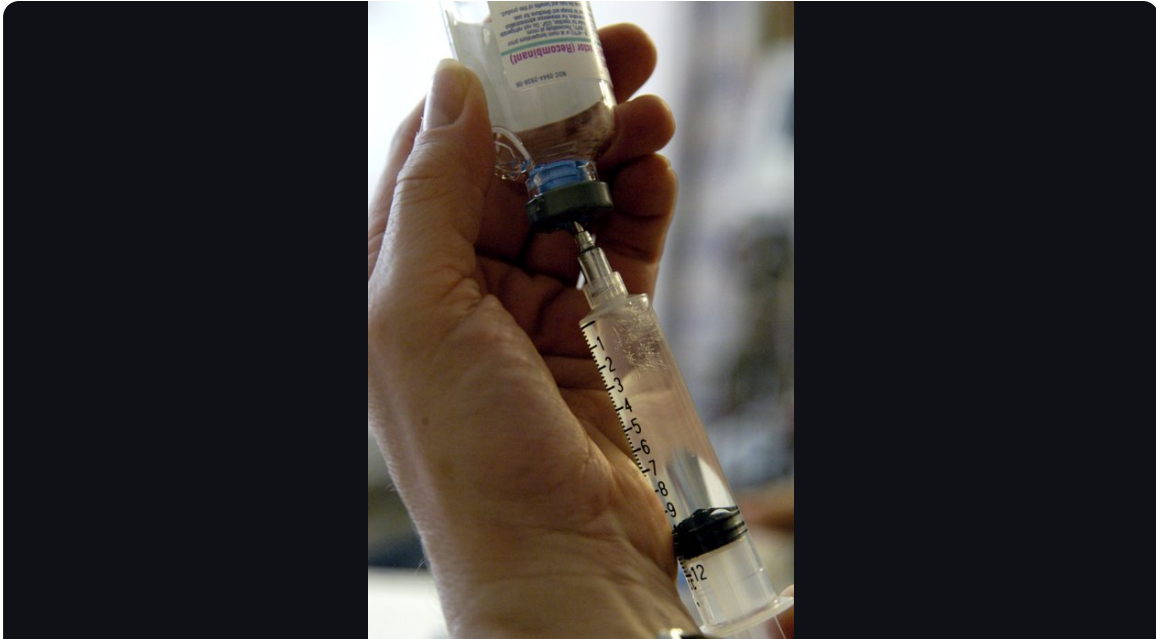
Syndrome hémorragique de Willebrand

Wikimedia Commons (CC)

- Pathologie hémorragique constitutionnelle la plus fréquente (jusqu'à 1% de la population), le plus souvent de transmission autosomique dominante.
- 3 types principaux : type 1 (déficit quantitatif partiel, le plus fréquent), type 2 (anomalie qualitative), type 3 (déficit quantitatif sévère, rare).
- Diagnostic biologique : dosage de l'antigène et de l'activité du facteur Willebrand, associé au dosage du facteur VIII (souvent abaissé de façon associée).
- Traitement des formes mineures : desmopressine (DDAVP) qui libère les réserves endogènes ; formes sévères : concentrés de facteur Willebrand.

#008

Hémophilies A et B



L'hémarthrose (saignement intra-articulaire), notamment du genou, de la cheville et du coude, est la manifestation clinique la plus caractéristique de l'hémophilie.

Wikimedia Commons (CC)

- Maladies hémorragiques héréditaires liées à l' X : hémophilie A (déficit en facteur VIII, ~85% des cas) et hémophilie B (déficit en facteur IX).
- Sévérité corrélée au taux de facteur résiduel : sévère ($<1\%$), modérée (1-5%), mineure (5-40%) — détermine la fréquence des saignements spontanés.
- Hémarthroses récidivantes non traitées conduisent à une arthropathie hémophilique destructrice invalidante à long terme.
- Traitement substitutif par concentrés de facteur VIII/IX (à la demande ou en prophylaxie) ; émicizumab (anticorps bispécifique) en option pour l'hémophilie A.

Devant tout saignement inhabituel chez un hémophile connu, ne jamais retarder l'injection du facteur substitutif en attendant les examens complémentaires.

#009

Déficits rares en facteurs de coagulation



Recherche d'un déficit rare en facteur

Wikimedia Commons (CC)

- Déficits en facteurs I (afibrinogénémie), II, V, VII, X, XI, XIII : rares, souvent de transmission autosomique récessive, sévérité clinique variable.
- Le déficit en facteur XIII est particulier : TP et TCA normaux malgré un risque hémorragique parfois sévère (retard de cicatrisation, saignement du cordon).
- À évoquer devant une consanguinité familiale, des saignements inexplicables avec bilan standard normal, ou une histoire familiale évocatrice.
- Le diagnostic repose sur des dosages factoriels spécifiques, réalisés dans des laboratoires spécialisés d'hémostase.

#010

Anticoagulant circulant et syndrome des antiphospholipides



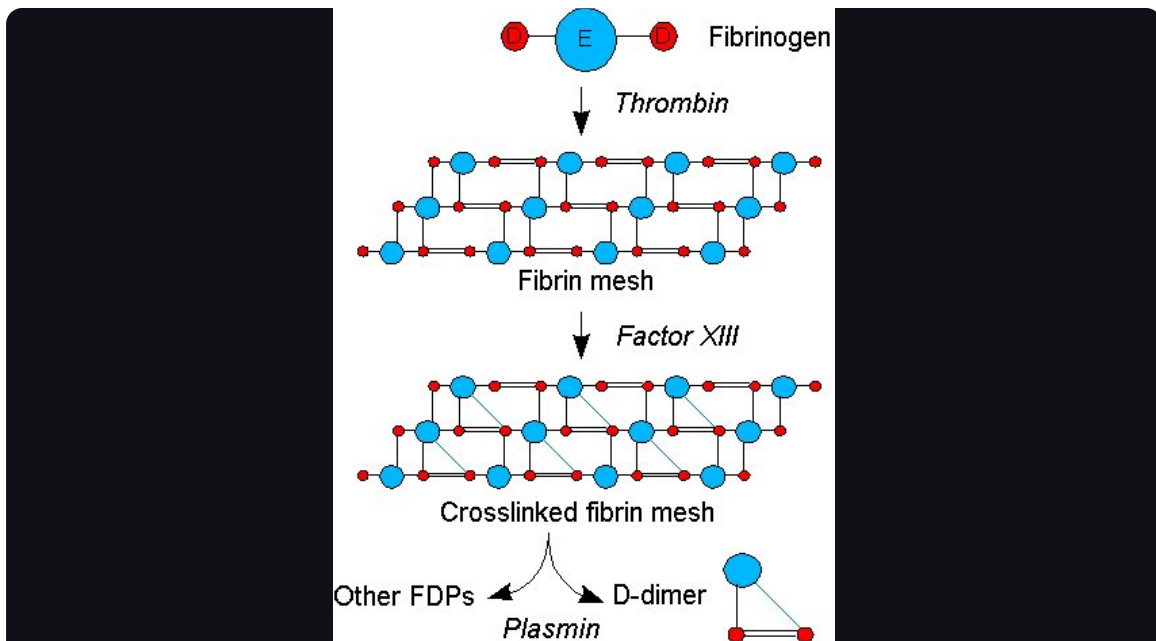
Syndrome des antiphospholipides

Wikimedia Commons (CC)

- Paradoxe biologique caractéristique : allongement du TCA in vitro (anticoagulant lupique) associé à un risque thrombotique accru in vivo, et non hémorragique.
- Triade diagnostique du syndrome des antiphospholipides : anticoagulant circulant lupique, anticorps anticardiolipine, anticorps anti-bêta2-glycoprotéine I.
- Manifestations cliniques : thromboses veineuses/artérielles récidivantes, complications obstétricales (fausses couches à répétition, pré-éclampsie).
- Confirmation diagnostique nécessitant 2 dosages positifs à au moins 12 semaines d'intervalle, associés à un critère clinique.

#011

D-dimères — utilité et pièges d'interprétation



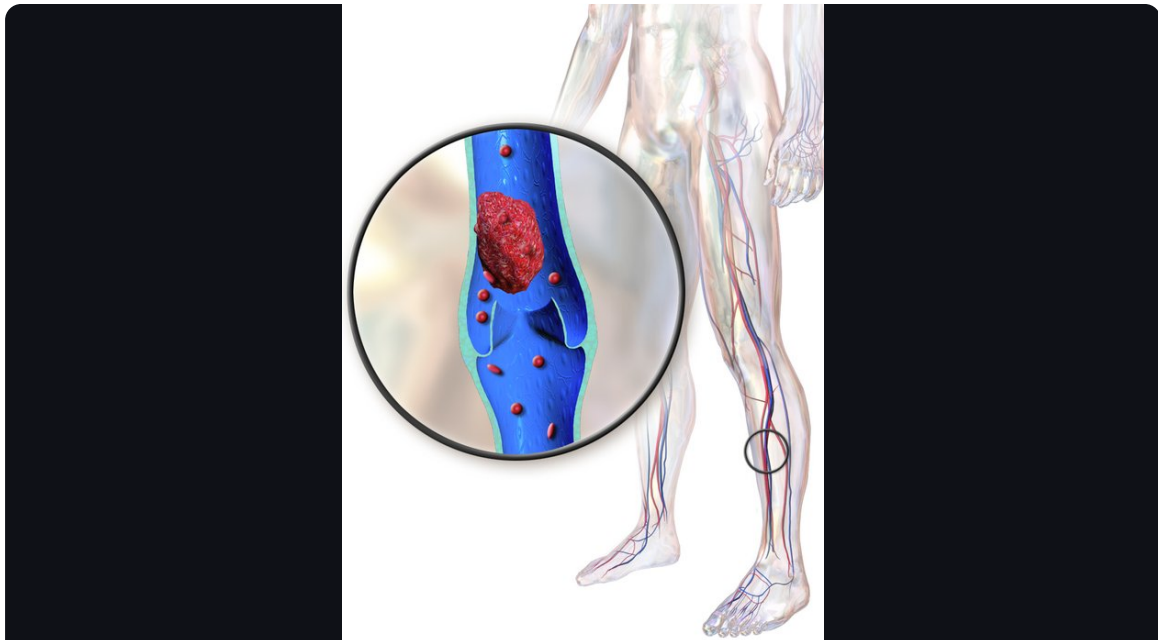
Dosage des D-dimères

Wikimedia Commons (CC)

- Produits de dégradation de la fibrine : leur élévation témoigne d'une activation de la coagulation ET de la fibrinolyse, non spécifique d'une cause.
- Valeur principale = excellente valeur prédictive négative : un taux normal, associé à une faible probabilité clinique, permet d'écarter une thrombose veineuse/embolie pulmonaire.
- De nombreuses situations élèvent les D-dimères sans thrombose : âge avancé, grossesse, cancer, chirurgie récente, inflammation, infection.
- Un taux élevé n'a donc jamais de valeur diagnostique positive isolée : il impose systématiquement une imagerie de confirmation (écho-Doppler, angioscanner).

#012

Fibrinolyse et thrombolyse



Traitement thrombolytique

Wikimedia Commons (CC)

- Fibrinolyse physiologique : la plasmine, activée par le t-PA, dégrade progressivement le réseau de fibrine du caillot formé.
- Thrombolyse thérapeutique : administration d'un activateur du plasminogène (altéplase, ténecteplase) pour dissoudre rapidement un thrombus pathologique.
- Indications principales : AVC ischémique aigu (<4h30), infarctus du myocarde sans accès rapide à l'angioplastie, embolie pulmonaire à haut risque.
- Risque majeur = hémorragie, notamment intracrânienne ; contre-indications strictes à vérifier systématiquement avant administration (chirurgie récente, AVC hémorragique).

#013

Bilan préopératoire d'hémostase



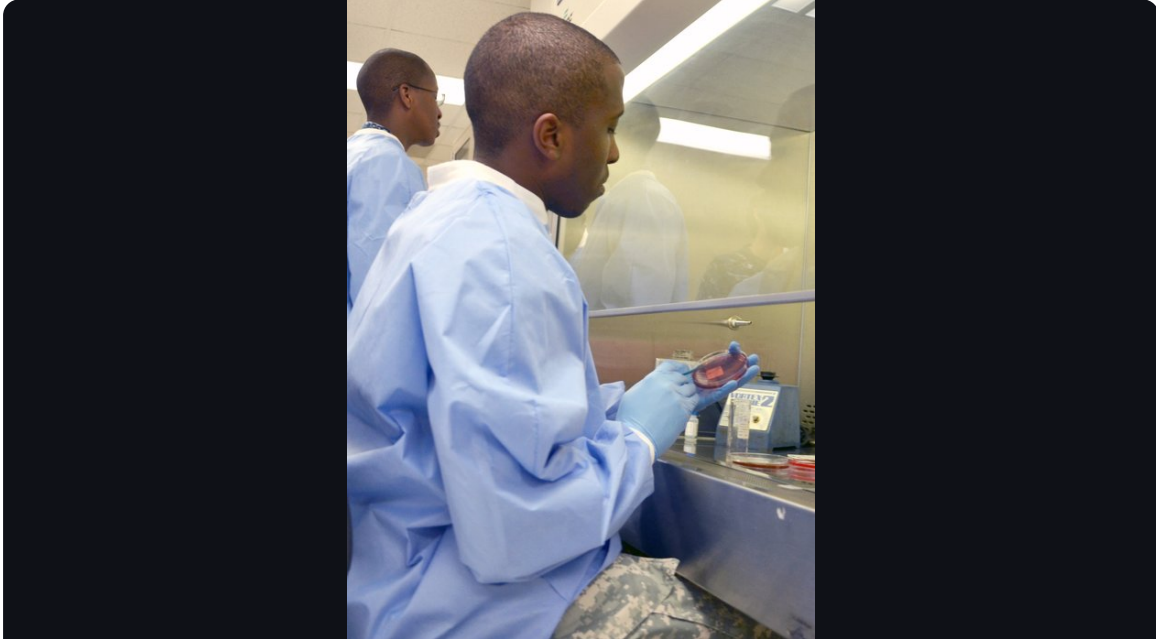
Consultation préopératoire

Wikimedia Commons (CC)

- L'interrogatoire hémorragique (personnel et familial) est plus performant que le bilan biologique systématique pour dépister un trouble de l'hémostase.
- Un bilan de coagulation systématique n'est plus recommandé chez un patient sans antécédent hémorragique ni chirurgie à risque hémorragique élevé.
- Score de risque hémorragique standardisé (questionnaire type) recommandé en consultation d'anesthésie pour orienter la nécessité d'explorations complémentaires.
- Gestion des anticoagulants/antiagrégants en péri-opératoire : à anticiper systématiquement avec le chirurgien et l'anesthésiste selon le risque hémorragique et thrombotique.

#014

Interprétation d'un bilan d'hémostase — synthèse pratique



TP normal + TCA normal + plaquettes normales n'excluent pas totalement un trouble de l'hémostase (Willebrand modéré, déficit en facteur XIII) : l'interrogatoire reste essentiel.

Wikimedia Commons (CC)

- TP bas + TCA normal : orienter vers déficit en facteur VII, carence en vitamine K débutante, insuffisance hépatique légère.
- TP normal + TCA allongé : orienter vers hémophilie, maladie de Willebrand, anticoagulant circulant, héparine.
- TP bas + TCA allongé : orienter vers insuffisance hépatocellulaire sévère, CIVD, surdosage en AVK, déficit combiné.
- TP normal + TCA normal + syndrome hémorragique clinique net : ne jamais s'arrêter au bilan standard, approfondir (Willebrand, facteur XIII, fonction plaquettaire).