



**Ministère de l'enseignement supérieur et la recherche scientifique**  
**Faculté de médecine d'Oran**

# **Pathologie de la Coagulation**

Plan du cours :

1. Définition
2. Diagnostic positif
3. Pathologies acquises
  - 3.1. Déficit en vitamine K
  - 3.2. Insuffisance hépatocellulaire
  - 3.3. Syndromes de défibrination
  - 3.4. Héparinothérapie
  - 3.5. Anticoagulant circulant
4. Pathologie constitutionnelle
  - 4.1. Hémophilie
  - 4.2. Autres déficits constitutionnelles

**Pr R.MESSAOUDI**  
**MAITRE DE CONFERENCES EN HEMATOLOGIE**  
**FACULTE DE MEDECINE D'ORAN**

## 1. Définition :

Ce sont des affections de la coagulation dues à un déficit d'un ou de plusieurs facteurs de la coagulation, acquis ou congénital.

## 2. Diagnostic positif : comprend plusieurs étapes

**2.1. Interrogatoire :** Antécédents personnels

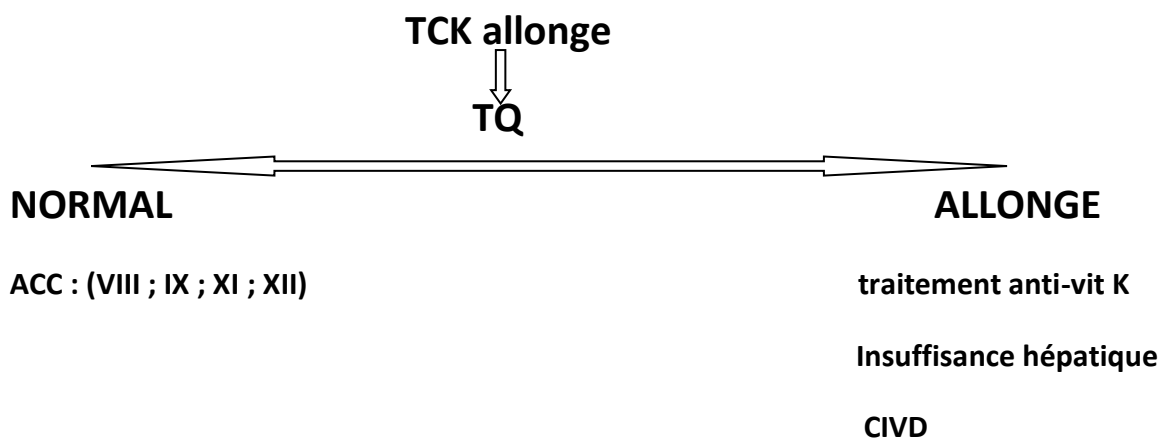
Antécédents familiaux (arbre généalogique)

**2.2. Examen clinique : le plus complet possible**

Syndrome hémorragique : cutané, muqueux, viscéral, recherche d'hématome et ou d'hémarthrose.

**2.3. Etude du bilan de coagulation :** TQ, TCA, Fibrinogène

## PATHOLOGIE ACQUISES DE LA COAGULATION



## 1. Déficit en vitamine K

Le déficit en vitamine K entraîne une diminution des facteurs vitamine K dépendants (II ; VII ; XI ; X ; Protéine C ; protéine S)

### 1.1. Etiologies :

- carences d'apport : maladie hémorragique du nouveau-né (les prématurés), dénutrition sévères.
- obstruction des voies biliaires.
- syndrome de mal absorption.
- hypovitaminose K : induite par les médicaments (anti-vitamine K)

### 1.2. Diagnostic biologique :

- Taux de plaquettes normal
- TCK et TQ allongés
- Les facteurs vit K dépendants sont diminués (II, VII, IX, X)
- Facteur V normal
- Fibrinogène normal
- **Test de koller** : permet de différencier entre une avitaminose K et insuffisance hépatique

Principe : injecter de vitamine K dépendant par voie parentéral (IV ou S/C) pendant 03 jours, le TQ contrôlé le 4ème jour.

Avitaminose k —————> correction du TQ

Insuffisance hépatocellulaire → TQ allongé

## 2. Insuffisance hépatocellulaire

Le foie joue un rôle essentiel dans la régulation de l'hémostase par

- Son activité de synthèse des facteurs de la coagulation et des inhibiteurs ; et certains protéines de la fibrinolyse.
- Capacité d'épuration des enzymes des deux systèmes.

### 2.1. Etiologie :

- cirrhoses hépatique
- hépatites cytolytiques infectieuse ou toxique
- état de choc ou foie anoxique
- hépatite chronique et hémochromatose (surcharge en fer)

## 2.2. Biologie :

- TQ, TCK allongés
- Facteurs II ; VII ; IX ; X diminués
- Facteur V diminué
- Fibrinogène : diminué, antithrombine III : diminué

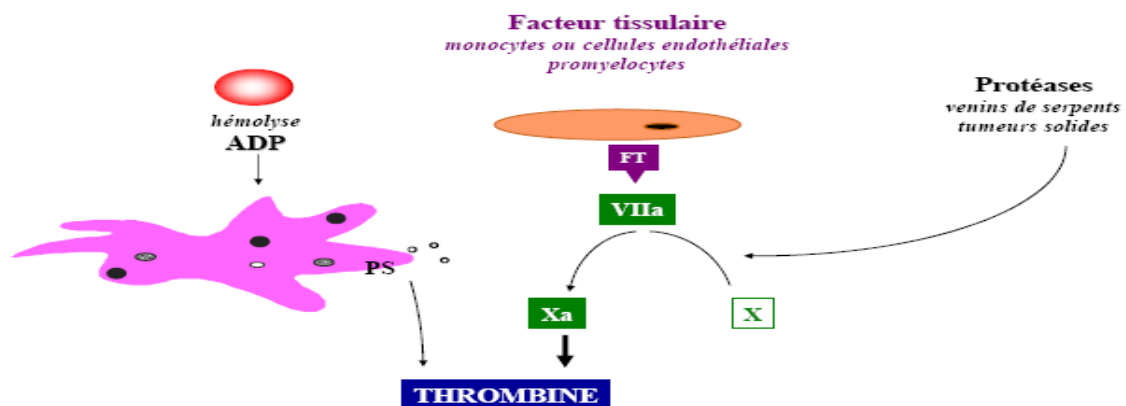
## 2.3. Diagnostic différentiel : déficit en vitamine K (test de koller)

## 3. Syndrome de défibrination

### 3-1 .Coagulation intra vasculaire disséminée CIVD

#### A. Physiopathologie :

- Lésions endothéliales vasculaires et libération du facteur tissulaire dans la circulation → formation de la thrombine dans les vaisseaux en quantité importante de telle façon que les possibilités d'inhibition par l'antithrombine physiologique sont dépassées.
- La thrombine provoque l'agrégation plaquettaire et une thrombopénie et sur le fibrinogène libération des fibrinopéptides A et B
- Formation du caillot induite par la thrombine est responsable de la consommation des facteurs V et VIII
- Formation de thrombine localisée ou disséminée provoque la libération de l'activateur tissulaire du plasminogène, fibrinolyse réactionnelle et apparition de PDF.



Donc on a :

- **Activation anormale de la coagulation.**
- **Domage tissulaire**
- **Déplétions des facteurs hémostatiques**
- **Fibrinolyse secondaires**

## **B. Clinique : aiguë ou chronique**

### **1- thromboses :**

- Troubles neurologiques : coma
- T. cutanées : purpura nécrotique
- T. rénales : oligurie ; anurie
- T. pulmonaires : détresse respiratoire aiguë

### **2- hématomes :**

- H. au point de ponction (carte géographique)
- H. cutanéomuqueuse
- Saignements en nappe (plaie opératoire)

## **C. Biologie :**

- Thrombopénie
- TQ, TCK allongés
- Facteur V est diminués
- Facteurs II, VII, X sont diminués
- Fibrinogène : diminue      PDF : augmenté
- Temps de lyse des eu globulines : normal (> 2 H)

## **D. Etiologie :**

- Septicémie gram(-) et gram (+)
- Causes obstétricales
- Hémolyse intra vasculaires
- Hémopathies : leucémie promyélocytaire
- Néoplasies, morsures de serpents
- Chirurgie lourde : orthopédique

## **E. Traitement :**

- Etiologiques
- Transfusion de culots plaquettaires en cas de thrombopénie
- Plasma frais congelés PFC (10 – 15 cc / kg)

## **3.2. Fibrinolyse :**

**Primitive rare**

## Secondaire à une CIVD

**A. Clinique** : syndrome hémorragique, absence de manifestation thrombotique

### **B. Biologie** :

- Taux de plaquettes normal
- TCK, TQ allongés
- Fibrinogène : diminuée
- Temps de lyse des eu globulines : raccourci inférieur à 30 mn

## **4. Héparinothérapie**

Héparine à la propriété de se lier avec AT III (inhibiteur physiologique de la coagulation)

- **Temps de thrombine allongé**
- **Temps de réptilase**
- **Dosage analytique des facteurs de la coagulation : normal**

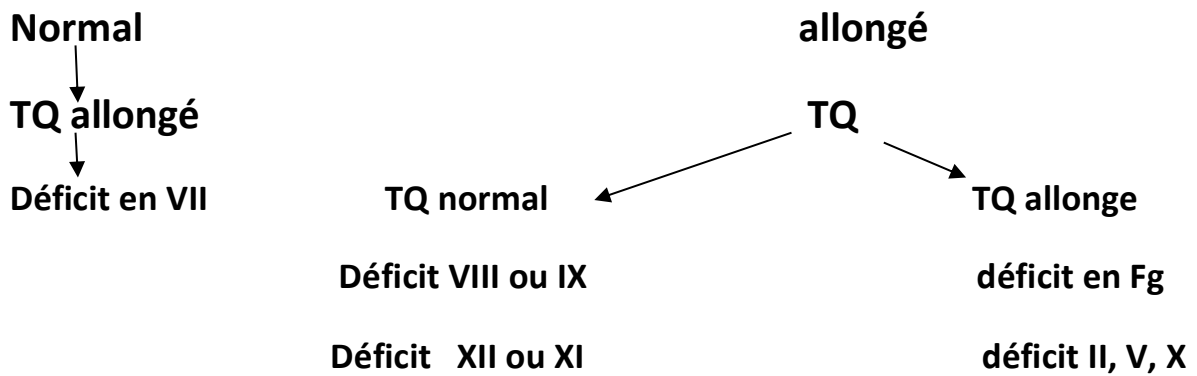
## **5. Anticoagulant circulant (ACC)**

Dirigé contre un seul facteur de la coagulation ou interfère avec une phase de la coagulation (anti-VIII, anti-thrombinase dans le lupus)

- **Allongement de TCK d'un mélange a parties égales du plasma de malade et plasma de témoin.**

## **COAGULOPATHIE CONSTITUTIONELLES**





## 1. HEMOPHILIE

**1.1. Définition :** coagulopathie congénital caractérisée par un déficit quantitatif ou qualitatif en facteur VIII (hémophilie A) ou facteur XI (hémophilie B)

### 1.2. Génétique :

- Anomalie génétique est portée sur le chromosome X
- Garçons hémophiles et les filles sont conducteurs
- Fille hémophilie : rare
- Cas sporadique : 30%

### 1.3. Diagnostic :

- ✓ **Interrogatoire :**
  - Antécédents personnels
  - Antécédents familiaux de cote maternels
- ✓ **Clinique : identique dans les deux types A et B**

**FORME SEVERE :** apparition des accidents hémorragique dès l'apprentissage de la marche

- **HEMORRAGIE NON SPECIFIQUE :** cutanée, muqueuse ou viscérale
- **HEMORRAGIE SPECIFIQUE :**
  - A. Hématomes superficiels ou profonds** peuvent par certaines localisations mettre en jeu le pronostic vital (larynx ou plancher de la bouche) ou le pronostic fonctionnel (hématome de l'avant-bras)

**B. Hémarthrose :** l'articulation tuméfiée chaude et douloureuse, l'évolution se fait vers l'arthropathie hémophilique chronique.

### 1.4. Biologie

- Temps de saignement normal
- Taux de plaquettes normal
- TQ : normal
- TCK allongé
- **Dosage des facteurs VIII et IX : permet de poser le diagnostic et apprécier le degré de déficit :**
  - < 1%    H sévère**
  - 1 – 5%   H Modéré**
  - 6- 25%   H mineure**
- Dosage du facteur de Von willebrand est normal

### **1.5. Evolution-Complication :**

- risque hémorragique
- risque fonctionnel (maladie orthopédique)
- complication du traitement (anticorps circulants, hépatite, HIV)

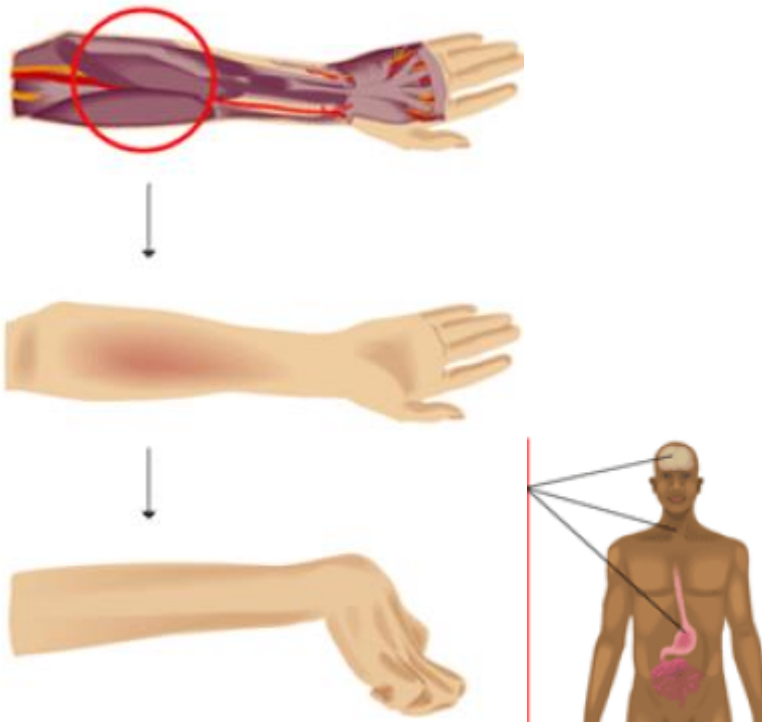
### **1.6. Traitement : prise en charge multidisciplinaire**

- geste à proscrire (injection IM, aspirine)
- Traitement local des épistaxis, gingivorragies.
- kinésithérapie
- Traitement substitutif :
  - Facteur VIII concentré : demi vie 8-12 h    20 – 40 UI /Kg
  - Facteur IX concentré : demi vie 18 -24 h    20 – 30 UI /Kg

### **1.7. Prévention :**

- Prévention primaire : éviter l'hémarthrose
- Prévention secondaire : traiter l'hémarthrose
- Prévention tertiaire : interrompre la destruction articulaire
  - (Synovectomie, synoviorthèse)
- Diagnostic anténatal





**Autres déficits constitutionnels : rares**

Déficit en XII	Thrombose rare	TCK allongé
XI	Syndrome hémique	TCK allongé
VII	Syndrome hémique hémarthrose	TQ allongé
X	Syndrome hémique	TCK et TQ allongé
V	Syndrome hémique	TCK et TQ allongé
II	Syndrome hémique hémarthrose	TCK et TQ allongé
I	Syndrome hémique	TS, TCK, et TQ allongés, fibrinogène
XIII	Hémorragie	Redi solution du caillot dans l'urée (< 48 h)