

# Syndrome hémorragique chez l'enfant

PR. BOUSTIL A-L.  
MAÎTRE DE CONFÉRENCES A

FACULTÉ DE MÉDECINE ANNABA  
ANNÉE UNIVERSITAIRE 2021 - 2022

# Objectifs

- Reconnaître un syndrome hémorragique sous ses différents aspects.
- Connaître la physiologie de l'hémostase.
- Savoir orienter le diagnostic suivant le bilan d'hémostase.
- Identifier les pathologies responsables d'anomalies de l'hémostase primaire et de la coagulation.

# Introduction (1)

Le Sd hémique chez l'enfant est révélateur d'une anomalie de l'hémostase d'origine acquise ou constitutionnelle (génétique).

- **Les anomalies *acquises*** sont liées soit à :
  - une hyperdestruction périphérique des plaquettes,
  - une vascularite d'origine inflammatoire ou autre,
  - un défaut de synthèse des protéines coagulantes par défaillance cellulaire (insuffisance hépatocellulaire), déficit en vitamine K ou consommation excessive.

# Introduction (2)

- **Les anomalies constitutionnelles** concernent :  
un déficit isolé en facteur de l'hémostase,  
avec possibilité d'atteinte des autres enfants de la famille.

**Le pronostic *immédiat*** dépend de l'importance et de la localisation de l'hgic.

**Le pronostic à *long terme*** dépend de la maladie causale.

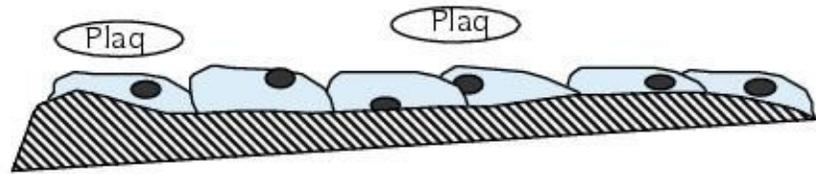
# Physiologie de l'hémostase

L'hémostase est un processus physiologique complexe qui s'oppose aux hémorragies et à la thrombose.

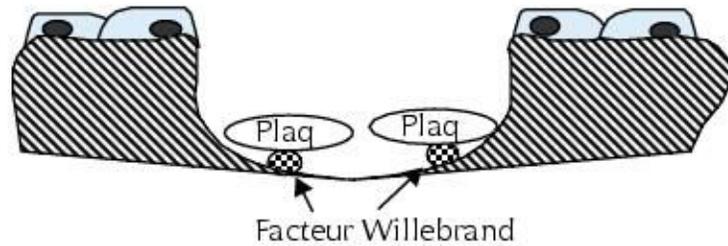
Il est habituel, d'individualiser trois étapes :

1. **l'hémostase primaire,**
2. **la coagulation et,**
3. **la fibrinolyse** qui sont étroitement intriquées.

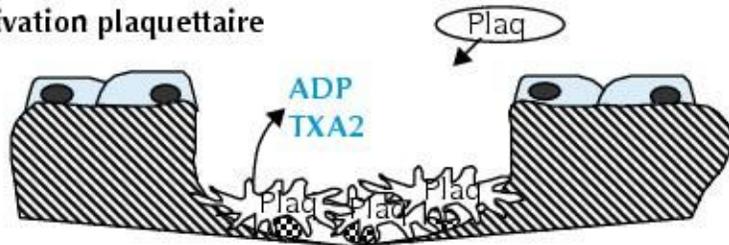
Absence de lésion vasculaire



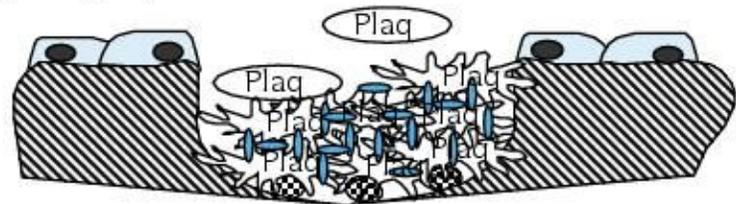
Lésion vasculaire --> Adhésion plaquettaire



Activation plaquettaire



Agrégation plaquettaire



● = Fibrinogène ou facteur Willebrand

# Hémostase primaire

Ensemble des interactions entre

la paroi vasculaire,

les plaquettes,

et les protéines adhésives dont le facteur de Von Willebrand.

=> formation du thrombus blanc plaquettaire.

I	Fibrinogène
II	Prothrombine
V	Proaccélélerine
VII	Proconvertine
VIII	Facteur anti-hémophilique A
IX	Facteur anti-hémophilique B
X	Facteur Stuart
XI	Facteur Rosenthal ou PTA
XII	Facteur Hageman
XIII	Facteur stabilisant de la fibrine
PK	Prékallicréine = facteur Fletcher
KHPM	Kininogène de haut poids moléculaire

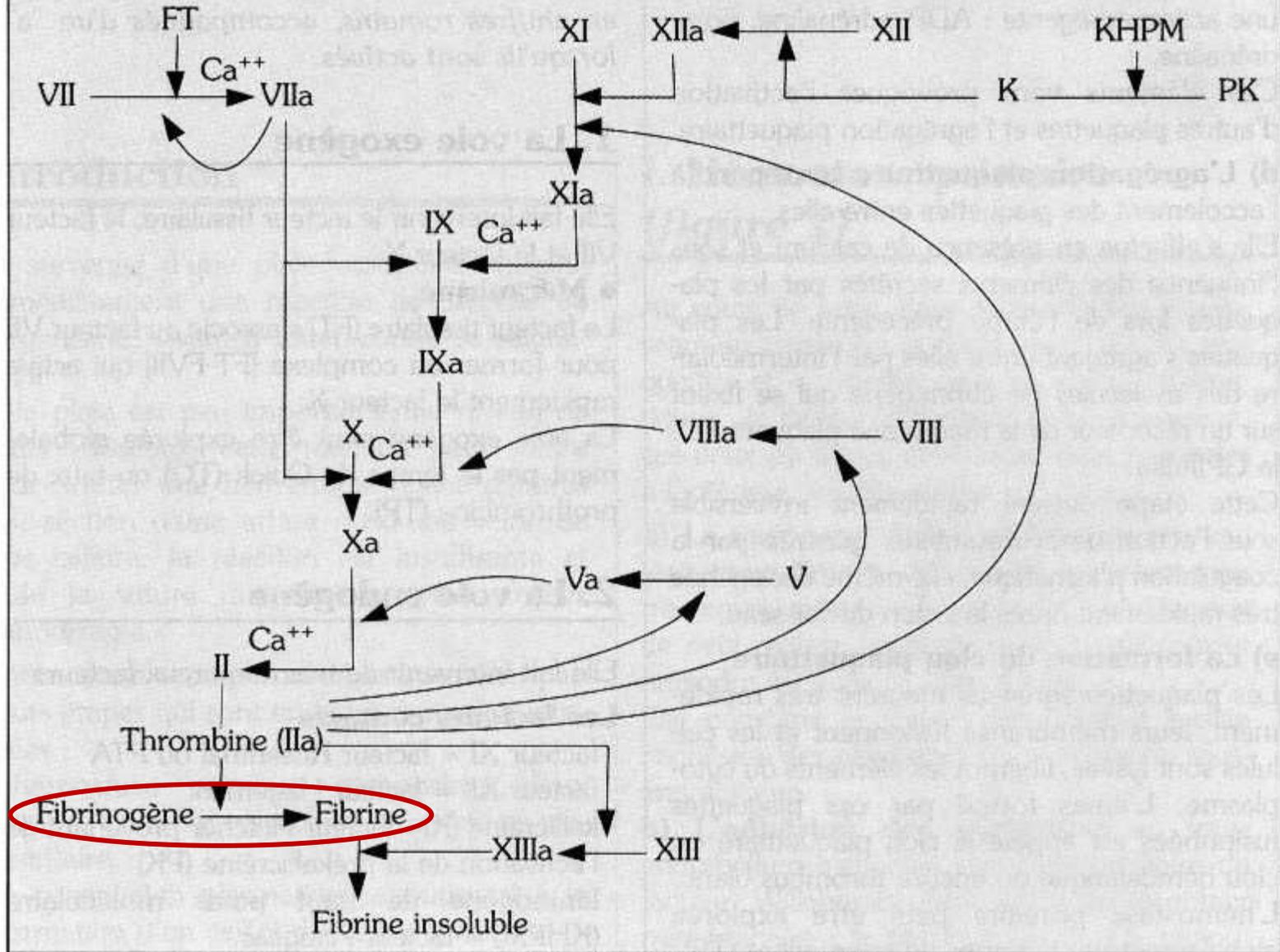
# Coagulation

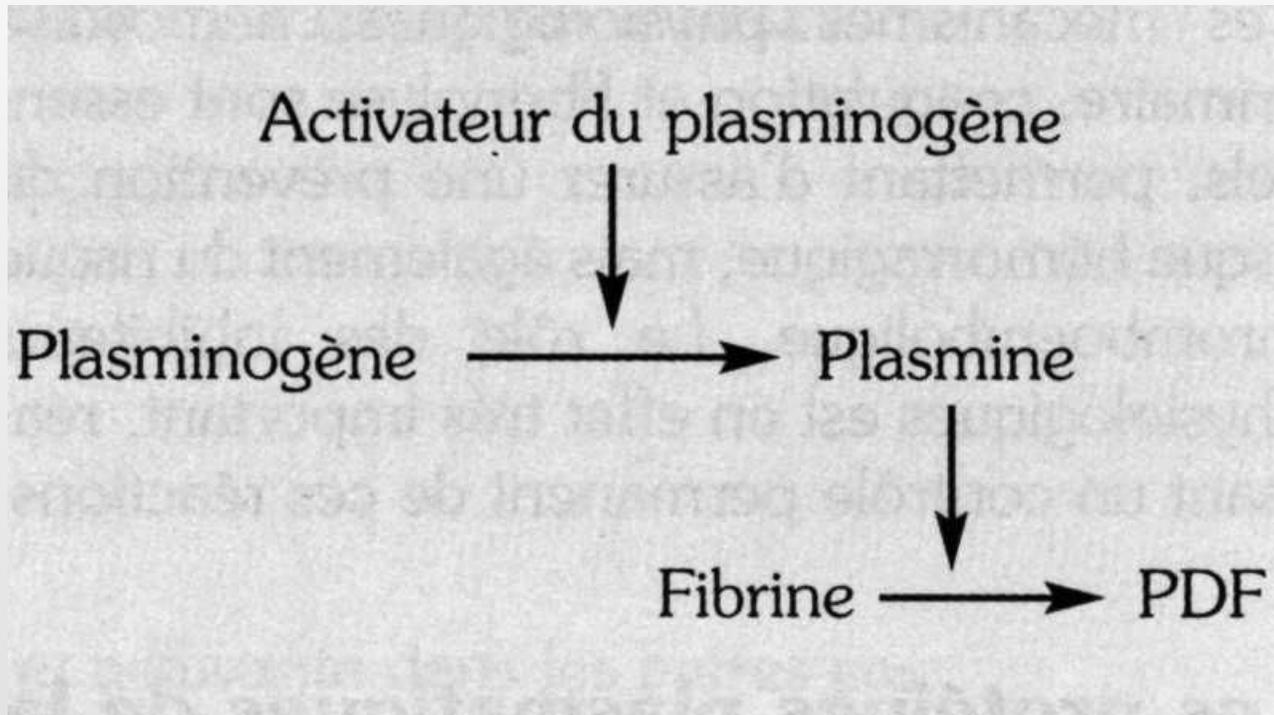
Transformation d'une protéine soluble du plasma, le *fibrinogène*, en protéine insoluble, la *fibrine*.

Fait intervenir 12 protéines plasmatiques appelées facteurs de la coagulation.

### Voie exogène

### Voie endogène





# Fibrinolyse

Processus physiologique assurant la disparition du caillot.

La fibrine est détruite par la *plasmine*, enzyme protéolytique provenant de l'activation du *plasminogène*.

# Démarche diagnostic devant un syndrome hémorragique

## Orientation clinique (1)

Les signes hémorragiques des tissus superficiels (derme, muqueuses, hypoderme superficiel)  
=> *atteinte de l'hémostase primaire* :

- Pétéchies => atteinte plaquettaire (thrombopénie ou thrombopathie).
- Ecchymoses, épistaxis, gingivorragies, ménorragie et saignement prolongé sur plaie superficielle => atteinte du facteur Willebrand.

# Démarche diagnostic devant un syndrome hémorragique

## Orientation clinique (2)

Les signes hémorragiques atteignant les tissus profonds (hypoderme, derme profond, rétropéritoine et SNC)

=> *atteinte de la coagulation* :

- Hématomes volumineux (intramusculaires),
- Ecchymoses étendues,
- Hémarthroses (saignements intra-articulaires),
- Hémorragies post traumatiques.

# Démarche diagnostic devant un syndrome hémorragique

## Orientation biologique

Un bilan d'hémostase est pratiqué devant soit :

- un saignement spontané, survenant au moindre traumatisme ou après prise médicamenteuse (aspirine, anticoagulant),
- des antécédents familiaux (cas similaires dans la fratrie),
- certaines situations pathologiques (leucoses, hépatopathies),
- la perspective d'une intervention chirurgicale (bilan préopératoire).

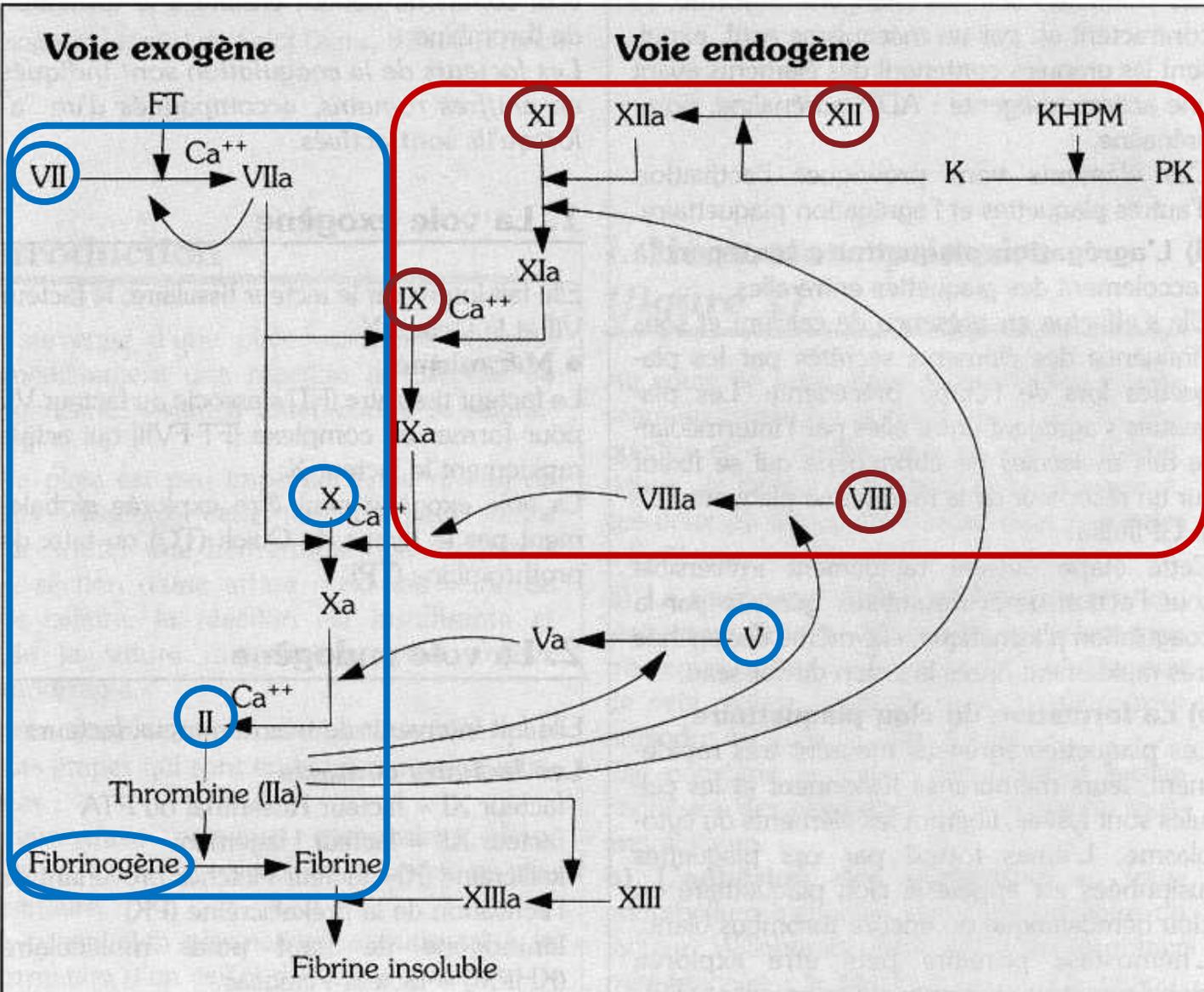
# Exploration de l'hémostase primaire

- La mesure du temps de saignement (TS).
- La numération des plaquettes (NFS).
- Les explorations fonctionnelles plaquettaires :
  - l'étude de la morphologie des plaquettes ;
  - l'étude de la rétraction du caillot et de la consommation de la prothrombine ;
  - l'étude de l'agrégabilité des plaquettes en présence d'agents agrégants (ADP, collagène, thrombine, adrénaline) ou de leur agglutination en présence de ristocétine.
  - le dosage du cofacteur de l'agrégation à la ristocétine (FVW RCo), et du facteur VIII (diagnostic de maladie de Willebrand).

## Exploration de la coagulation

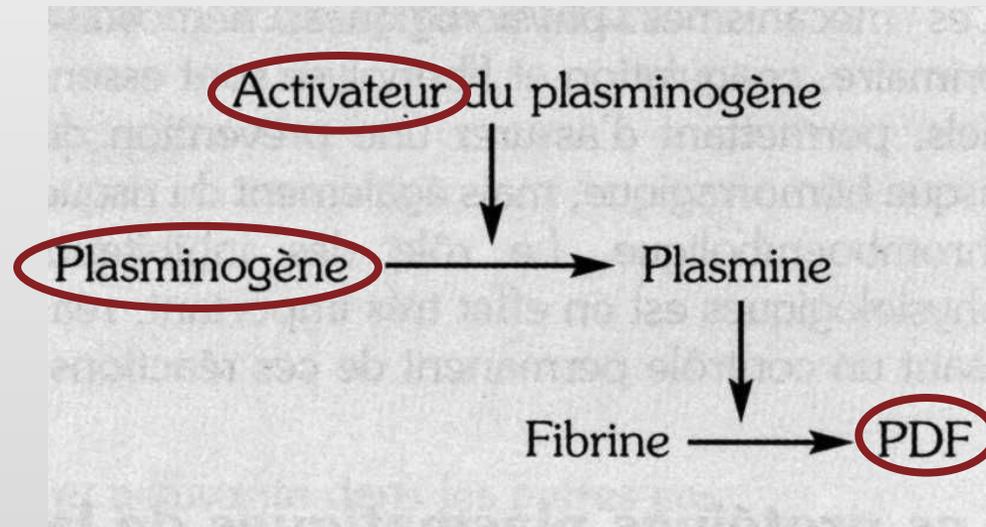
Le temps de céphaline activé (TCA) ou TCK  
=> explore la voie endogène (toutes les protéines plasmatiques de la coagulation à l'exception du facteur VII et du facteur XIII)

Le temps de Quick (TQ) et le taux de prothrombine (TP)  
=> explorent la voie exogène (facteur VII, V, II, X, fibrinogène)



# L'exploration du système fibrinolytique

- La recherche de produits de dégradation de la fibrine (PDF) dans le sérum ;
- Le dosage du plasminogène, et des activateurs.



# Pathologies de l'hémostase primaire

LES PURPURAS

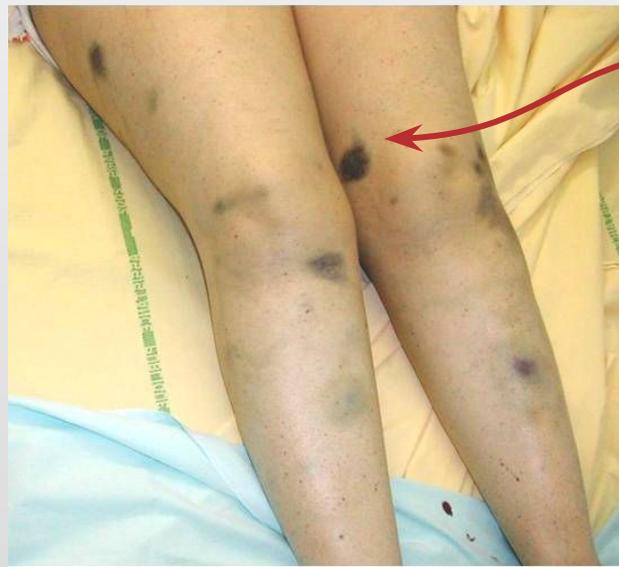
# Les purpuras

- Le purpura est une tache cutanée ou muqueuse hémorragique due à du sang extravasé dans le derme.
- Il est de couleur rouge, ne s'efface pas à la vitropression.



En fonction de la taille et de l'aspect des lésions, on distingue :

**la *pétéchie***, qui est un purpura de petite taille arrondie, punctiforme ;



**l'*ecchymose***, qui forme un placard de grande taille à contours irréguliers ;

**les *vibices***, stries linéaires apparaissant surtout au niveau des plis.

- PII
- Immuno-allergique
- A-I

- **NON IMMUNOLOGIQUES**

- Infectieuses (fulminans)
- CIVD
- SHU
- Hypersplénisme
- KASABACH-MERRITT

- **CENTRALES**

- Aplasies médullaires
- Infiltration de cellules cancéreuses

- **THROMBOPENIES CONSTITUTIONNELLES**

- WISKOTT-ALDRICH
- MAY EGGLEIN
- FANCONI

- **PURPURAS THROMBOPATHIQUES**

- **THROMBOPATHIES ACQUISES**

- Insuffisance rénale
- Hémopathies
- Méd.

- **THROMBOPATHIES CONSTITUTIONNELLES**

- BERNARD-SOULIER
- GLANZMANN

# Purpuras thrombopéniques

# Purpuras thrombopéniques

- Thrombopénie = taux plaq < 150.000/mm<sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000)
- Avant tout, reconnaître les signes de gravité :
  - Thrombopénie profonde (< 20.000/mm<sup>3</sup>).
  - Bulles hémorragiques buccales.
  - Hémorragies rétiniennes au fond d'œil.
  - Hémorragies cérébro-méningées.



# Thrombopénies acquises (1)

## Thrombopénies périphériques immunologiques

- **Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)**
  - Maladie hémorragique la plus fréquente chez l'enfant.
  - Auto-immune primitive.
  - Destruction prématurée des plaquettes recouvertes d'auto-AC spécifiques.
  - Sd hémorragique brutal chez un enfant jeune (2 - 10 ans), auparavant sain.
  - qlq jours ou sem. après une infection virale rhinopharyngée ou une vaccination.

# Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)

- L'évolution se fait spontanément vers la guérison chez 90 % des enfants, en qlq sem ou qlq mois.
- La persistance d'un PTI au-delà de 1 an = passage à la chronicité.
- Le traitement du PTI aigu dépend de la situation clinique :

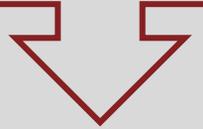
Enfants peu symptomatiques, plaquettes > 20.000

abstention thérapeutique

(régression spontanée possible)

# Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)

Absence de correction spontanée du chiffre plaq,  
thrombopénie profonde et/ou saignement sévère



- **Corticoïdes** (prednisone ou prednisolone)  
2 mg/kg/j pdt 21 j ou 4mg/kg/j pdt 4 j avec décroissance sur 10 j.
- **Immunoglobulines polyvalentes** en IVL, à la dose de 0,8 à 1g/kg en dose unique ou répartie sur 2 jours.
- **Transfusions** plaq. réservées aux hémorragies muqueuses graves.
- **Splénectomie** indiquée dans les PTI chroniques.

# Thrombopénies acquises (2)

- **Thrombopénies immuno-allergiques**

De nombreux médicaments peuvent être responsables :

- quinine,
- sulfamides,
- pénicillines,
- rifampicine,
- héparine.

La thrombopénie guérit à l'arrêt de la prise de la drogue qui ne doit plus être administrée.

# Thrombopénies acquises (3)

- **Thrombopénies au cours des maladies auto-immunes**
  - Lupus érythémateux disséminé (LED)
  - Syndrome d'Evans = anémie hémolytique auto-immune + thrombopénie auto-immune.

# Thrombopénies acquises (4)

## Thrombopénies périphériques non immunologiques

- **Thrombopénies infectieuses ou « Purpuras fulminans »**
  - l'une des plus grandes urgences pédiatriques.
  - purpura extensif avec signes de choc.
  - infection à méningocoque+++.



Tout purpura fébrile = méningococcémie, jusqu'à preuve du contraire.

# Thrombopénies acquises (5)

- **Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)**

- La CIVD à l'origine à la fois d'anomalies de l'hémostase primaire et de la coagulation.
- Elle a pour principale cause, les infections.
- Elle est caractérisée par :
  - l'activation des mécanismes de la coagulation provoquant un état d'hypercoagulabilité,
  - des phénomènes hémorragiques consécutifs à la consommation des facteurs procoagulants et des plaquettes.
- Les signes biologiques associent une thrombopénie, un déficit en facteurs II, VII, X et en fibrinogène avec présence des PDF.

# Thrombopénies acquises (6)

- **Syndrome hémolytique et urémique (SHU)**

Le SHU est caractérisé par l'association d'une :

- anémie hémolytique avec schizocytes,
- thrombopénie, et
- insuffisance rénale aiguë secondaire à des lésions de microangiopathie thrombotique.

La forme typique survient chez les enfants < 3 ans, après un épisode de diarrhée à *Escherichia coli* entéropathogène.

# Thrombopénies acquises (7)

- **Thrombopénie par hypersplénisme**

= séquestration des plaquettes dans la rate, peut se voir dans :

- la thalassémie,
- le Kala Azar,
- l'hypertension portale.

- **Le syndrome de Kasabach-Merritt**

= hémangiomes géants, à l'origine d'une thrombopénie par consommation excessive.

# Thrombopénies acquises (8)

## D'origine centrale

- Elles sont provoquées par une insuffisance de production de la moelle.
- Parmi les causes :
  - Les aplasies médullaires (toxiques, infectieuses ou idiopathiques)
  - Les infiltrations médullaires par cellules leucémiques ou métastatiques.

# Thrombopénies constitutionnelles (1)

- **Syndrome de Wiskott-Aldrich**

Transmission récessive liée à l'X,

Associe trois manifestations cliniques :

1. Infections / déficit de l'immunité cellulaire et humorale.
2. Eczéma.
3. Hémorragies en rapport avec une thrombopénie.

# Thrombopénies constitutionnelles (2)

- **Maladie de May-Hegglin**

Transmission autosomique dominante.

Thrombopénie, avec plaquettes d'aspect particulier (grande taille).

- **Aplasie radiale avec thrombopénie**

Associe l'absence de radius et une thrombopénie liée à une anomalie des mégacaryocytes.

# Thrombopénies constitutionnelles (3)

- **Maladie de Fanconi**

Maladie héréditaire à transmission autosomique récessive.

Réalise une aplasie médullaire à l'origine d'un défaut de production des trois lignées.

Se déclare vers 5 – 10 ans, et les enfants qui en sont atteints présentent un faciès particulier, un retard staturo-pondéral, et un syndrome polymalformatif.

# Purpuras thrombopathiques

# Thrombopathies acquises (1)

- Insuffisance rénale.
- Hémopathies (leucémies, syndromes myéloprolifératifs, myélodysplasies).
- Thrombopathies médicamenteuses (aspirine, ticlopidine, anti-inflammatoires non stéroïdiens).

# Thrombopathies acquises (2)

- **Dystrophie thrombocytaire hémorragipare de Bernard et Soulier**

Maladie rare, autosomique récessive caractérisée par des plaquettes de grande taille, en nombre normal ou diminué qui n'agglutinent pas à la ristocétine.

- **Thrombasthénie de Glanzmann**

Maladie tout aussi rare, de transmission autosomique récessive caractérisée par un défaut d'agrégation des plaquettes lié à un déficit membranaire en complexe glycoprotéines IIb-IIIa.

# Purpuras vasculaires

# Le purpuras rhumatoïde

encore appelé maladie de Henoch-Schönlein, survient entre 2 et 15 ans. Sa présentation clinique habituelle associe :

- ***Une atteinte cutanée (95-100 %)***

- purpura pétéchial, fait de papules légèrement saillantes, perceptibles au toucher,
- prédominant dans les zones déclives : chevilles pour la station debout, fesses et coudes pour la position couchée.
- déclenché ou aggravé par l'orthostatisme



# Le purpuras rhumatoïde

## ***Une atteinte articulaire*** (60-80 %)

polyarthralgies transitoires, touchant surtout les grosses articulations (genoux et chevilles surtout), de manière symétrique.

## ***Manifestations digestives*** (50-90 %)

limitées à des douleurs abdominales modérées mais posant parfois le problème d'un abdomen « chirurgical ».

## ***Manifestations rénales*** (20-50 %)

hématurie d'origine glomérulaire isolée macroscopique ou microscopique qui peut s'accompagner d'une protéinurie modérée (< 1 g/24 h).

# Le purpuras rhumatoïde

Il n'existe aucun marqueur biologique spécifique, le diagnostic est clinique.

Le traitement est avant tout symptomatique :

**repos au lit**

**antalgiques** (paracétamol) en cas de douleur articulaires.

**En cas de symptômes digestifs ;**

alimentation semi-liquide fraîche et fractionnée,

spasmolytiques

corticothérapie brève prednisone 2 mg/kg/j pendant 7 jours, puis arrêt progressif sur les 7 jours suivants.

**En cas de néphropathie évolutive ;**

3 perfusions de méthylprednisolone 1g/1,73m<sup>2</sup> à 48h d'intervalle

# Autres pathologies de l'hémostase primaire

# La maladie de Willebrand

- C'est une maladie hémorragique constitutionnelle qui se transmet sur le mode autosomique dominant. La transmission autosomique récessive est évoquée dans les formes sévères.
- Le syndrome hémorragique est à prédominance cutanée et muqueuse avec essentiellement des ecchymoses et des épistaxis. Il faut signaler les ménorragies chez les filles.

Le syndrome biologique est caractérisé par :

- un allongement du TS,
- une anomalie de l'agrégation des plaquettes,
- un déficit variable en facteur VIII qui entraîne un allongement du TCA,
- un déficit en cofacteur de l'agrégation à la ristocétine et de l'antigène Willebrand.

# Les coagulopathies

# Coagulopathies acquises

- Hypovitaminoses K
- Insuffisances hépatocellulaires : hépatites aiguës, hépatopathies chroniques avec cirrhose, maladies métaboliques (maladie de Wilson, de Niemann-Pick, déficits du cycle de l'urée).
- CIVD.
- Syndrome de fibrinolyse.
- Anticoagulants circulants (substances qui inhibent la coagulation).

# Coagulopathies constitutionnelles (1)

- **L'hémophilie**

représente la quasi-totalité des maladies constitutionnelles de la coagulation.

transmise selon un mode récessif lié au chromosome X (ne touche que les garçons).

On distingue deux types d'hémophilie,

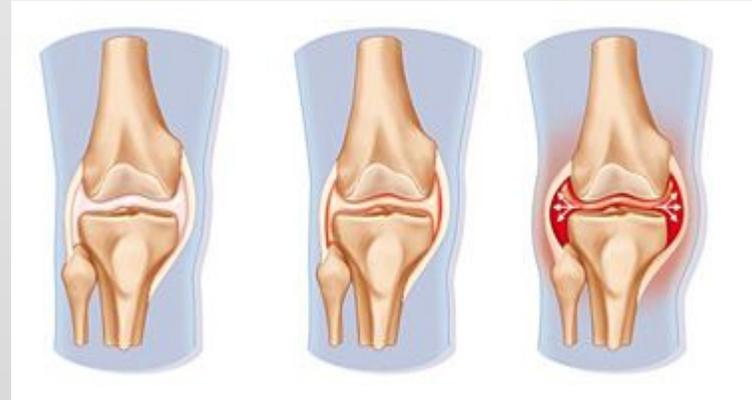
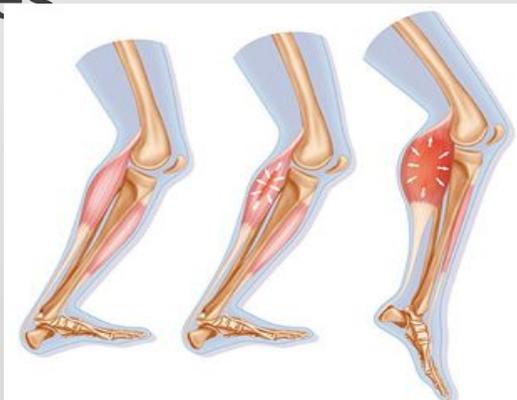
- l'hémophilie A = déficit en facteur VIII (85 % des cas)
- l'hémophilie B = déficit en facteur IX (15 % des cas)

# L'hémophilie

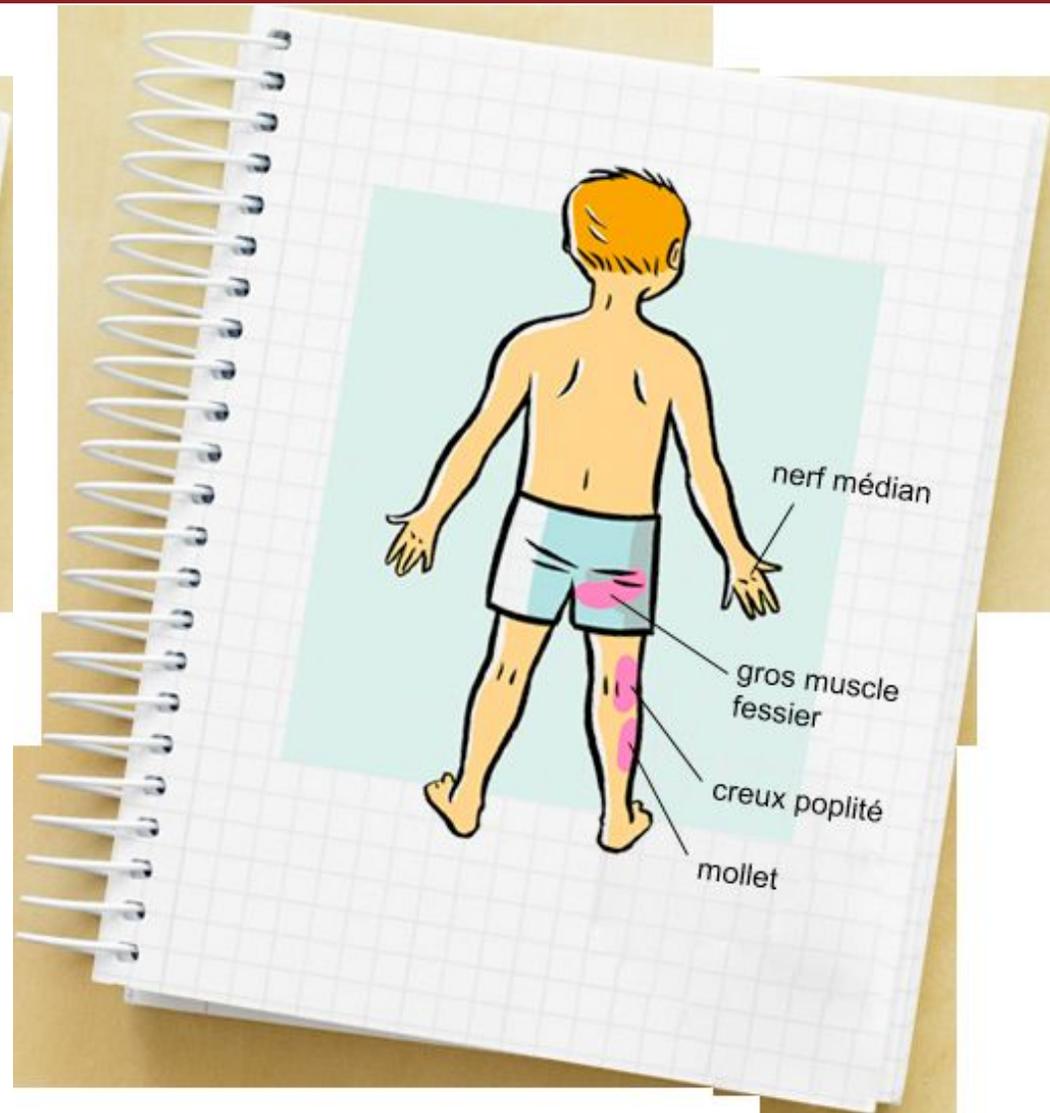
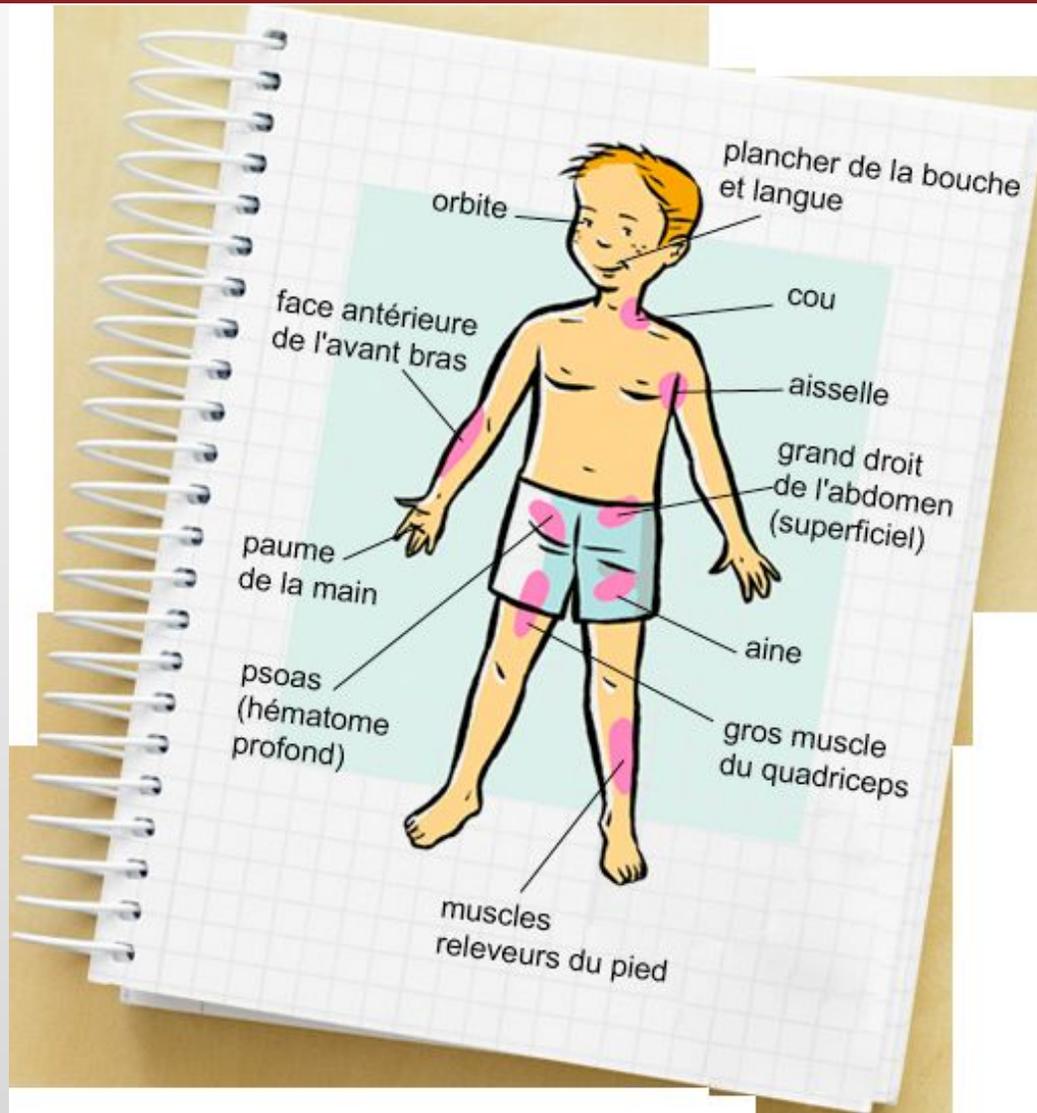
Selon l'importance du déficit, on distingue :

- les formes sévères : taux de facteur  $\leq 1$  % ;
- les formes modérées : taux de facteur entre 2 et 5 % ;
- les formes atténuées : taux de facteur entre 6 et 30 %.

Cliniquement : ecchymoses, hématomes, hémorragies qui touchent avec prédilection, les articulations et les loges musculaires



# L'hémophilie



# L'hémophilie

- Les hémarthroses par leur récurrence, entraînent une arthropathie chronique qui peut être très invalidante



# L'hémophilie

- Le traitement des hémorragies, repose essentiellement sur un apport substitutif par voie intraveineuse, de concentrés de facteur VIII ou de facteur IX. Pour les accidents habituels, la dose à injecter est de 20 à 30 U/kg du facteur déficitaire.
- En cas de syndrome hémorragique grave ou d'intervention chirurgicale, des doses plus élevées sont nécessaires et l'injection doit être renouvelée toutes les 8 à 12 heures (hémophilie A) ou toutes les 12 à 24 heures (hémophilie B).

# Coagulopathies constitutionnelles (2)

- Déficits en facteurs II, VII, X et V (plus rares).
- Déficits en facteur XIII : caractérisés par des hémorragies précoces (chute du cordon).
- Afibrinogénémie congénitale.

# Particularité du nouveau né ;

## *La maladie hémorragique du nouveau né*

- Elle est définie par l'hémorragie consécutive à l'abaissement de l'activité (< 25 %) des facteurs de coagulation qui dépendent de la vitamine K.
- **La forme précoce** constatée au cours des premières 24 heures de vie. Elle est attribuable essentiellement à des médicaments d'action anti vitamine K absorbées par la mère (anticoagulants, rifampicine, anticonvulsivants).
- **La forme classique** se rencontre surtout de façon décalée entre le 2<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> jour de vie sous forme d'hémorragie digestive ou cutanée.
- **La forme tardive** se voit après la 1<sup>re</sup> semaine de vie, volontiers entre la 3<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> semaine de vie. Elle est essentiellement limitée aux enfants nourris au sein.

# Particularité du nouveau né ;

## *La maladie hémorragique du nouveau né*

- Le traitement curatif fait appel à la vitamine K<sub>1</sub> à la dose de 1 à 2 mg par voie intraveineuse.
- Le traitement prophylactique consiste à administrer 3 mg de vitamine K par voie orale ou IM systématiquement à la naissance pour tout nouveau-né et répété chez tout enfant nourri au lait maternel.