**TROUBLE DE LA CRASE**

*BECK POPOVITCH 2014*

* Les inflammations chroniques ou récidivantes (inf. ORL/respiratoires chez  enfants de 2-5 ans, patients cardiaques cyanogènes) > production d'AC lupiques sans lupus qui perturbent certains facteurs de la coagulation Autres causes d'AC LUPIQUES :
* Inflammation chronique
* Lupus
* Cancer
* Traitement anti épileptiques
* Idiopathique

🡪Si TP/PTT anormal à 2 reprises avec un délai emntre les deux tests de min 3 semaines (voir même plusieurs mois) 🡪 réaliser un bilan complet

**🡪Test de mixing"** qui ne se corrige pas si présence d'AC lupiques 🡪 prouve qu'il n'y a pas de problème de production de facteurs de coagulation et que c'est des AC qui allongent la crase. On sait que ces patients-là NE SAIGNENT PAS!

**MESSAGES CLEFS**

* Les valeurs de coagulation sont âge dépendant. Ex : À la naissance **F.V et F.VIII normaux** et tous les autres sont diminués jusqu’à l’âge de 1 an🡪 « Bleeding score » (cf. CHUV) > 2 pour définir investigations dès > 1 an car bilan pas fiable avant.
* Les valeurs de la crase fluctuent dans le temps 🡪 en cas d'anomalie, un ou plusieurs contrôles de la crase devraient être répétés pour être sûr qu'il y a bien un problème qui n'est pas transitoire.
* Valeurs de coagulation sont **laboratoires dépendantes** 🡪 prendre les normes du lieu où l'on travaille
* **SCREENING PRÉ-OP?**
	+ FSS, TP/PTT ? 🡪 10% des anomalies de la crase au labo ont un réel problème coagulation (*Bhasin ped hemato oncol 2014*) 🡪 Le labo est souvent peu fiable et peut donc même faussement rassurer !!! 🡪 **Utiliser l'anamnèse familiale et les antécédents personnels avant tout.**
	+ Anamnèse spécifique pour les petits enfants :
		- Hématurie **macro**scopique
		- Saignement **du cordon TARDIF** vers 10 jours de vie (def. En facteur XIII)
		- Céphalhématome sans avoir été instrumenté
		- …
* **"**En cas d’AF suggestive dune maladie de Von Willebrandt, un PTT normal N'EXCLUE RIEN 🡪 INVESTIGUER PLUS PROFONDEMENT avec les hématologues!

**Syndrome hémorragique**

1. **PTT et** **TP :**

****

* Dysfonction hépatique sévère (cirrhose, hépatite)
* Déficit sévère en Vitamine K (ttt AB, alimentation parentérale, ttt par coumarine)
* Anticoagulation à l’héparine excessive
* Déficit congénital en
	+ Facteur II
	+ Facteur V
	+ Facteur X (exceptionnel)
	+ Fibrinogène
	+ Dysfibrinogénémie
1. **PTT isolé:**

****

* AC antilupiques trans. (AC anti F.VIII acquis) => test de mixing
* Maladie de von Willebrandt 🡪 dosage f.VIII et f.vW
* Déficit congénital en :
	+ Facteur VIII = hémophilie A
	+ Facteur IX = hémophilie B
	+ Facteur XI = hémophilie C

****

**BILAN COMPLET POUR EXCLURE UNE MALADIE DE VON WILLEBRANDT**

**Le PTT augmente proportionnellement au risque de saignement**

* Doser le **F.VIII**
* Doser le **F.vW et son pourcentage d’activité F.vW**
* Le dosage du PFA est moins important car présente des problèmes de reproductibilité 🡪 Surtout utile AVANT et APRES le test à la vasopressine qui fait augmenter de 2-3 x les facteurs VIII et Von Willebrand pendant une durée de 8-12h 🡪 Peut être utilisé pour prévenir un saignement pour le temps d'une opération...
* NB: Le temps de saignement (TS) ne se fait plus et ne teste la phase finale de la coagulation 🡪 la fibrine.

**Précautions possibles pour une opération urgente en cas de doute**

* **Anti fibrinolytique** :Cyclokapron® (acide tranhexamique).
* **Facteur VII** si l’utilisation de PFC ne suffit pas pour contrôler une hémorragie en urgence extrême.
* **Vasopressine** intra nasale 🡪 augmente x 2-3 les facteurs de coagulation et f. VIII

**Déficit en Facteur XIII**

* Récessif
* Le F.XIII doit être < 3 % pour avoir un risque de saignement.
* Si saignement **tardif du cordon** ou **hémorragies SNC inexpliquée** musculaire post op ou problème de cicatrisation, fausses couches répétées
* Traitement par F. XIII recombinant.
* Comme ad 30% des patients avec déficit en f. XIII font une hémorragie SNC, on recommande de doser le facteur XIII même pendant la 1ère année de vie.

**Déficit en facteur XII**

* Ne provoque pas de saignement tant que ke F.XII reste > 1%
* N'est pas modifié par les infections/inflammation.

**Déficit en facteur XI (hémophilie C)**

* RARE, chez les juifs ashkénazes
* Risque hémorragies modéré 🡪 prophylaxie selon individuelle l'AF  de saignement

**Déficit en facteur VII**

* Pas de saignement tant que F.VII est > 1% (idem f.XII).
* C’est le déficit congénital **le plus fréquent** si persiste après administration de Konakion.
* Autres causes :
	+ Manque en vit. K
	+ Maladie hépatique

**MALTRAITANCE ET TROUBLES DE LA COAGULATION**

* NB: Localisation des hématomes est primordiales car correspond au traumatisme.
* L’hémophilie est rarement une cause d’ hémorragie SNC et plausible suertout en cas d’hémorragie cérébrale sévère
* La M. de vW ne fait pas de saignement dans le cerveau
* Les déficits en **plaquettes ou en facteur XIII et II** sont possiblement associés à des hémorragie SNC 🡪 à rechercher dans ces cas.

**BILAN DE THROMBOPHILE**

* Nourrissons et adolescents (Sd anti phospholipides) = âges pics pour les AVC.
* CAVE: Pas de bilan en phase aiguë car les  facteurs de coagulation sont perturbés.
* AVC BÉBÉ= bilan des 6 mois => facteur anticoagulant (S et C), facteur Leiden et facteur II (muté avec activité qui augmente)  et homocystéine
* Si pas de FR, si AF+, si pas dans un âge à risque= faire un bilan de thrombophilie.