**Saignements chez le nné**

*Neoreviews 2008; 9;e162*

*Neoreviews 2008; 9;e119*

**1/ ANOMALIES DES PLAQUETTEs**

**2/ ANOMALIE DES FACTEURS DE COAGULATION**

**3/ DEFICIT EN VITAMINE K**

**\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**Symptômes de saignements**

* Anémie, tachycardie
* Fatigue au sein/biberon
* Apnée
* Ictère
* Pétéchies (surtout si pb plaquettaires)
* Hématomes palpables (surtout si anomalies des protéines de coagulation)
* Signes d’hémorragie intracérébrale : convulsions, fontanelle bombante, anomalies réactivité ou tonus

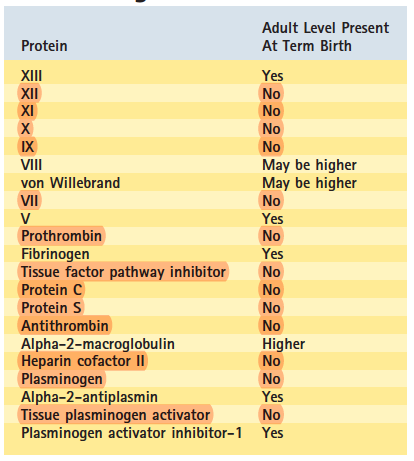
**Diagnostic différentiel**

* Anomalies des plaquettes :
  + En nombre  (thrombopénies)
  + Dysfonction plaquettaire
* Anomalies congénitales en facteur de coagulation
  + Hémophilie A (f. VIII)
  + Hémophilie B (f. IX)
* Déficit en Vitamine K
* Insuffisance hépatique (sepsis, asphyxie, maladie métabolique): fulminante, atteinte de **tous** les test des coagulation
* CIVD (sepsis, NEC, asphyxie, insuffisance hépatique) : atteinte de **tous** les test des coagulation
* Sepsis, NEC : thrombopénie marquée

**Laboratoire**

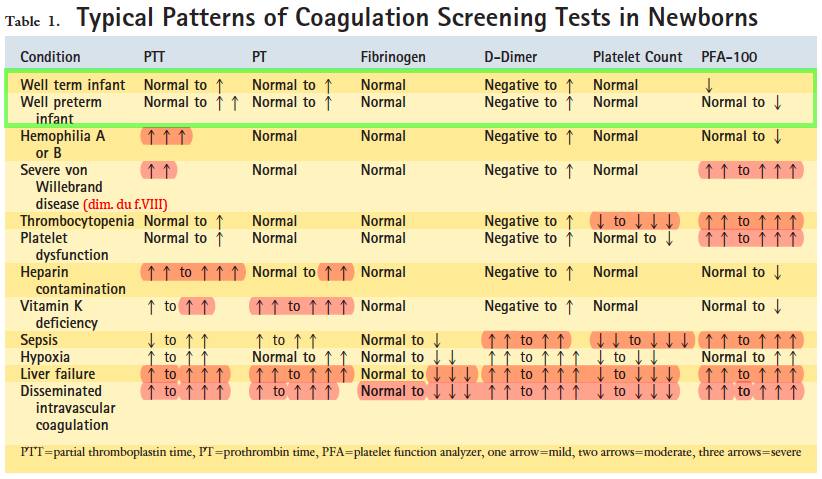
CAVE **:**

* Héparine sur VVP => prévenir le labo pour qu’il puisse ajouter de l’héparinase au tube
* Polyglobulie => Prévenir le laboratoire pour qu’il puisse adapter le taux de citrate dans le tube
* **FSC**
  + GR (anémie)
  + Plaquettes (toujours anormal si < 100 G/L)
    - Thrombopénie. CAVE : vérifier au microscope l’absence de microagrégats (sinon fausse thrombopénie) !
    - Petite plaquettes (Wiskott-Aldrich)
    - Grosses plaquettes => Ehlers–Danlos (production accrue dans la moelle)
* **Crase :**
  + TP (légèrement augmenté chez le prématuré)
  + PTT (valeurs adulte que vers 6 mois)
  + Fibrinogène (consommation et fonction hépatique). Toujours anormal si < 1g/L même chez préma.
  + PFA-100 (plus court chez les préma) ou Temps de saignement (mais nécessite de faire une incision… ). CAVE non interprétable si plaquettes < 100 G/l !
  + Facteur de coagulation
    - Facteur VIII (hémophilie A) : valeur normales à la naissance
    - Facteur IX (hémophilie B) : valeurs basses ad 6-12 mois => diagnostic hémophilie B difficile à la naissance
    - Facteur von Willebrandt : physiologiquement très haut à la naissance => pourrait masquer un déficit quantitatif partiel en fvW (maladie de von Willebrandt de type 1) qui sera seulement manifeste plus tard.
* **Dosage des D-dimères**
* **Apt test :** dilution du sang dans H20 pour créer une hémolyse puis 1ml de de NaOH1% par 5 ml sur surnageant et juger la couleur après 2 minutes => si rest rose = Hb fœtale-, si devient jaune-brun= Hb adulte => maternelle déglutit

****

NB :

* L’absence de taux adulte des facteurs VII, X, IX, XI, XII explique l’augmentation légère du TP et PTT à la naissance.
* Le facteur V est normal à la naissance et peut donc servir pour juger la fonction de production hépatique.
* Le PFA-100 est plus court chez le nné en raison de l’hématocrite haute

****

**1/ ANOMALIES DES PLAQUETTES**

Signe d’appel : pétéchies, hémorragies muqueuses

**Thrombo-pénies** => saignements en général si plaquettes < 10-20 G/L chez un enfant sain et 50 G/L pour ceux avec sepsis ou nécessitant des procédures invasives

* Thrombopénies par consommation :
  + CIVD
  + Sepsis
  + NEC
* Thrombopénies allo-immune (mère avec plaquettes normales) : 1 enfant sur 1000, AC maternel contre PLA-1 Ag, risque plus important pour les grossesse ultérieures, traitement par IVIG 1/- Tf de plaquettes maternelles
* Thrombopénie auto immune maternelle (mère avec plaquettes abaissées), plus rare. Ttt : IVIG
* Thrombo**pénies** congénitales :
  + TAR : Pas de radius et pouce normal
  + Anémie de Fanconi : anomalie du pouce +/- du radius
  + Wiskott-Aldrich : **petites plaquettes**, eczéma, IgM basses, infections)
  + Amégacaryocytose congénitale => rechercher malf. cardiaque associée.
  + Leucémie néonatale (« blue berry muffin »)
  + Trisomie 21 (= pb transitoire)

**Anomalie congénitale de la fonction plaquettaire :**

* Thrombasthénie de Glanzmann : mutation récessive du récepteur plaquettaire au **fibrinogène** (le GPIIbIIIa)
* Sd de Bernard Soulier : mutation récessive du récepteur plaquettaire au **collagène** (GPIB/IX) et **plaquettes géantes**.
* Sd d’Ehlers-Danlos : maladie du collagène avec hyper laxité articulaire et cutanée, difficultés de cicatrisation et abortus fréquents.

**Traitements**:

* Tf de plaquettes (10 cc/kg) ad min 50 G/l
* Facteur VII (ex: Novoseven®) (50 mcg/kg) si saignements sur dysfonction plaquettaires sans thrombopénie. Le but principal étant de limiter les transfusions et le risque de sensibilisation contre les plaquettes des donneurs.
* IVIG pour thrombopénies immunes

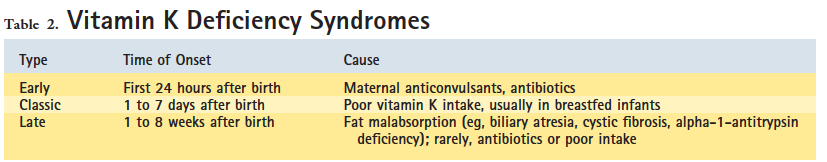
**2/ ANOMALIE DES FACTEURS DE COAGULATION**

* Hémophilie A et B
  + **Hémophilie A** (f.VIII) :
    - 1/10'000 naissances
    - 100% d’hémorragies du cordon
    - 4% d’hémorragies cérébrales
    - Diagnostic possible dès la naissance. car valeur du f.VIII déjà idem adulte
    - DD : m.von Willebrandt type III avec f.VIII< 10% => toujours doser le facteur von Willebrandt dans les hémophilie A
  + **Hémophilie B** (f.IX) : 1/30'000 naissances => diagnostic difficile à la naissance car valeur f.IX du nouveau né physiologiquement basses => besoin de redoser vers 6-12 mois
  + **Autres : absence congénital en** 
    - **Fibrinogène** 
      * 1/106
      * Saignements similaire à thrombopénies dès que fibrinogène < 50mg/L
      * 25% d’hémorragies cérébrales
    - **Facteur XI ou XII**: asymptomatique avec PTT augmenté
    - **Prothrombine (f.II) :** Incompatible avec la vie

**3/ DEFICIT EN VITAMINE K**

* **Parmi les causes les plus fréquentes de saignement chez un nouveau-né par ailleurs sain**

**Etiologies** selon délai d’apparition des symptômes



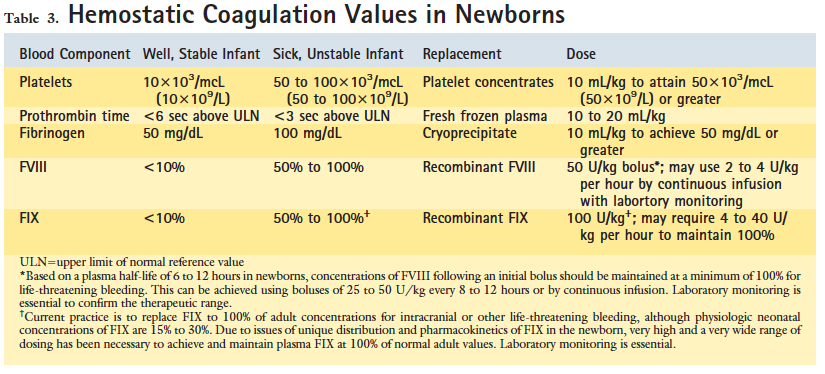
**Labo**:

* + Augmentation TP>>PTT
  + Fibrinogène, D-dimères, Nb plaquettes, PFA-100 normaux
  + Rechercher une cause de malabsorption des lipides si déficit en vitamine K après 2 mois de vie (mucoviscidose, atrésie biliaire, déficit en alpha-1 AT)

**Traitement**:

* Vitamine K IV/IM: 0,5-1 mg => **Effet sur le TP en 4-6h!**
* En cas d’hémorragie SNC en attendant la correction du TP
  + Plasma frais congelé (15 cc/kg)
  + rF.VII 90 mcg/kg
* Nb: la prophylaxie par la Vitamine K per os protégé **pendant 1 mois** (raison pour laquelle la vitamin K est poursuivie ad 3 mois chez le nourrisson en France)

**IL EST UTILE DE CONTRÔLER LA CRASE 1H APRES LA TRANSFUSION ET 12-24H APRES POUR SAVOIR LA DUREE DE LA REPONSE POUR DETERMINER LE TIMING DES FUTURS TRANSFUSIONS**

****