

LE SYNDROME HÉMORRAGIQUE DE L'ENFANT

Plan

- I. Introduction / définition**
- II. Intérêt**
- III. Physiologie de l'hémostase/ Rappel**
- IV. Diagnostic positif**
- V. Diagnostic de gravité**
- VI. Etiologies et prise en charge**
- VII. Conclusion**

LE SYNDROME HÉMORRAGIQUE DE L'ENFANT

I. Introduction / définition :

Un syndrome hémorragique chez l'enfant peut revêtir plusieurs aspects cliniques et être la traduction d'étiologies très variées.

Devant tout syndrome hémorragique, il faut identifier le type d'hémorragie, apprécier la sévérité du syndrome hémorragique, rechercher des éléments d'orientation étiologique. Les étiologies les plus graves doivent être évoquées rapidement, afin d'orienter au mieux la prise en charge thérapeutique.

Définition :

Un syndrome hémorragique est caractérisé par des saignements extériorisés ou non, spontanés ou provoqués par des traumatismes minimes, leur répétition dans un ou plusieurs territoires, leur liaison à un trouble de l'hémostase congénital ou acquis.

II. Intérêt :

- Urgence menaçant le Pronostic vital
- Nécessite des mesures de réanimation hématologique adaptée.
- Multiples étiologies.
- devant tout syndrome hémorragique ; il faut évaluer le risque vital, débiter le bilan étiologique.
- Prévention possible

III. Physiologie de l'hémostase/ Rappel :

L'hémostase assure la prévention des saignements spontanés et la formation d'un thrombus pour arrêter une hémorragie apparue lors de la rupture de la continuité de la paroi vasculaire.

L'hémostase a pour fonction de préserver l'intégrité vasculaire, c'est un processus physiologique, dynamique faisant intervenir plusieurs mécanismes avec de nombreuses interactions entre eux:

- ✓ L'hémostase primaire
- ✓ La coagulation.
- ✓ La fibrinolyse.

Les principaux acteurs mis en jeu dans l'hémostase sont : la paroi vasculaire, les plaquettes et des protéines (activatrices ou inhibitrices).

Il est en effet classique d'opposer la thrombose, phénomène pathologique à celui de l'hémostase, phénomène physiologique. Cependant, les acteurs sont souvent les mêmes, mais les mécanismes sont différents.

Syndrome hémorragique de l'enfant

Hémostase primaire

Son but est l'obturation de la brèche vasculaire par formation du clou plaquettaire qui est l'aboutissement de deux réactions :

- ✓ la phase vasculaire correspond à une vasoconstriction réflexe immédiate, transitoire, des vaisseaux lésés.

- ✓ la phase plaquettaire intervient dans les secondes suivant la lésion. Les plaquettes adhèrent aux structures sous-endothéliales ce qui nécessite l'intervention de facteurs plasmatiques qui font les intermédiaires entre la brèche et les plaquettes. Ces facteurs sont le facteur de von Willebrand et/ou le facteur VII, qui permettent une adhésion des plaquettes sur la lésion, ainsi que le fibrinogène, qui permet d'accrocher les plaquettes les unes aux autres.

L'objectif de la formation du clou plaquettaire est l'arrêt du saignement.

Les plaquettes sont produites dans la moelle osseuse et proviennent de la fragmentation des mégacaryocytes. Elles sont détruites par le foie et la rate. Leur survie maximale est de 7 à 10 jours. Le nombre normal de plaquettes dans le sang est de 150 à 400 G/l.

Processus de coagulation (cascade de coagulation)

Il permet la consolidation de ce thrombus grâce à la génération de thrombine qui stabilise l'agrégat plaquettaire en transformant le fibrinogène en fibrine.

La coagulation se déroule en plusieurs étapes consécutives :

- ✓ initiation de la coagulation.
- ✓ formation des complexes ténase (activation du facteur X) et prothrombinase (activation de la prothrombine).
- ✓ formation de la fibrine.
- ✓ stabilisation de la fibrine.

La conception classique de la coagulation décrit deux voies différentes pour aboutir à la production de thrombine : la voie intrinsèque et la voie extrinsèque.

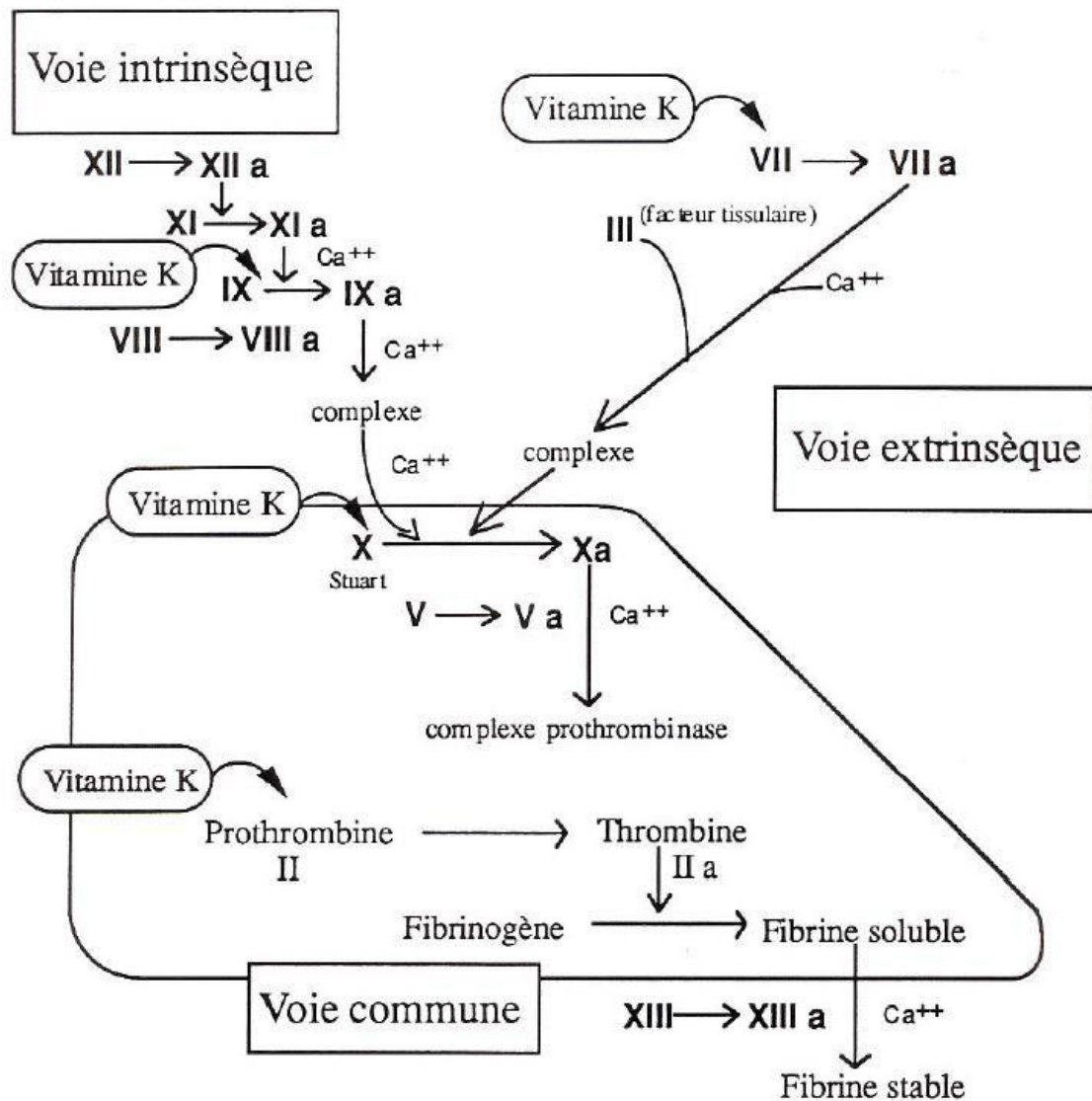
L'initiation de la coagulation débute par la liaison du facteur VII sur le facteur tissulaire avec production de traces de facteur VIIa.

La thrombine provient du clivage de la prothrombine par le facteur Xa. Cette thrombine transforme les fibrinopeptides en monomère de fibrine.

Les monomères de fibrine se polymérisent spontanément pour former des fibres dont les liaisons seront renforcées par la création de liaisons covalentes entre les monomères grâce au facteur XIII.

Les inhibiteurs physiologiques de la coagulation entrent en jeu pour limiter quantitativement la génération de thrombine et la localiser au site de la lésion vasculaire.

Syndrome hémorragique de l'enfant



La Fibrinolyse

La fibrinolyse est le processus qui assure la lyse du caillot de fibrine. L'acteur principal est la plasmine, molécule issue de la transformation du plasminogène sous l'action d'activateurs spécifiques.

La plasmine formée provoque la protéolyse de plusieurs molécules impliquées dans la coagulation (facteurs V, VIII, IX, XI, fibrinogène, fibrine) :

- la protéolyse progressive des molécules de fibrinogène et de fibrine conduit à la formation de produits de dégradation qui inhibent la thrombine et empêchent la polymérisation de la fibrine en formant des complexes solubles.
- la protéolyse de la fibrine donne naissance à des produits de dégradation poly- ou dimérisés dont la quantité est appréciée par le dosage des D-dimères.

La régulation de la fibrinolyse physiologique est un processus complexe, qui vise essentiellement à limiter les conséquences du processus de dégradation de la fibrine au niveau du caillot.

IV. Diagnostic positif :

IV.1. Circonstances de découverte:

* évoquée au décours d'un événement clinique évocateur:

- ✓ Saignement cutané (pétéchies, ecchymose)
- ✓ Saignement muqueux (épistaxis, gingivorragie)
- ✓ Saignement viscéral (hématémèse, hématurie)

* en raison d'un bilan biologique anormal prescrit systématiquement avant une chirurgie par exemple, ou dans le cadre d'une pathologie sous-jacente.

IV.2. Interrogatoire :

L'interrogatoire constitue une étape essentielle au diagnostic. Il précise plusieurs éléments anamnestiques.

- l'âge et le sexe du patient.
 - la localisation et la nature du saignement (épistaxis, ecchymoses, purpura, hématomes, hémorragies...).
- La répétition des saignements dans le même territoire peut faire évoquer une lésion locale. Les hémorragies cutanéomuqueuses orientent vers une anomalie de l'hémostase primaire tandis que des saignements profonds orientent plutôt vers un trouble de la coagulation.
- l'âge de début des signes hémorragiques (un âge précoce oriente vers un déficit constitutionnel, parfois sévère. Un âge plus tardif oriente vers un trouble modéré de l'hémostase ou une pathologie acquise).
 - l'existence d'antécédents familiaux ou la notion de consanguinité peuvent orienter vers une anomalie constitutionnelle de l'hémostase.
 - l'évaluation de l'importance des saignements, précisant les antécédents d'anémie et leur tolérance clinique, le recours à un traitement martial voire à des transfusions érythrocytaires.
 - le mode d'apparition : saignement spontané ou déclenché par un traumatisme ou un geste invasif.
 - l'existence d'un contexte thérapeutique particulier (aspirine ou anti-inflammatoire non stéroïdien, antivitamin K, héparine) ;
 - l'association éventuelle à une affection organique responsable d'un risque hémorragique accru (hémopathie, insuffisance hépatique, insuffisance rénale).
 - le caractère récidivant.
 - la connaissance de résultats d'examen biologiques antérieurs (hémogramme, bilan d'hémostase).

IV.3. Examen physique :

L'examen permet d'évaluer l'intensité du syndrome hémorragique et oriente l'exploration biologique.

Il doit être minutieux et rechercher la présence d'un purpura à type d'ecchymoses et/ou des pétéchies, noter l'existence de bulles hémorragiques ou d'hématomes.

Le purpura correspond à l'extravasation de sang dans le tissu sous-cutané, ce qui explique sa caractéristique essentielle de ne pas s'effacer à la vitropression.

Syndrome hémorragique de l'enfant

Il est le signe d'une atteinte vasculaire ou d'une anomalie quantitative ou qualitative des plaquettes.

Le purpura peut être :

- **pétéchial**, fait de petites taches purpuriques ponctiformes, allant de la taille d'une tête d'épingle à un diamètre de 4 ou 5 mm.
- **ecchymotique**, en nappes hémorragiques planes et non collectées, aux contours souvent mal limités, d'aspect initialement bleuté, et évoluant vers les couleurs de la biligénie locale.
- en stries linéaires, surtout visibles au niveau des plis de flexion.

L'examen clinique doit être complet comportant un examen des conjonctives et des muqueuses (gencives), il doit rechercher des déformations articulaires en faveur d'antécédents d'hémarthroses, et dépister une hépato-spléno-mégalie ou la présence d'adénopathies.

IV.4. Examens complémentaires

Exploration de l'hémostase primaire :

***La numération plaquettaire** est un examen essentiel et de première intention, la thrombopénie étant une des étiologies les plus fréquentes des troubles de l'hémostase primaire.

***L'étude du frottis sanguin** est également importante ; cet examen permet de rechercher des éléments d'orientation comme la taille et l'aspect des plaquettes, l'aspect des autres cellules sanguines, la présence d'inclusions intracytoplasmiques, la présence de cellules pathologiques (blastes par exemple).

***Le temps de saignement (TS)** est actuellement considéré comme obsolète car invasif, peu reproductible, ayant une mauvaise sensibilité et spécificité, et un manque de prédictibilité. Il n'est donc plus recommandé.

*Remplacé par la mesure d'un **temps d'occlusion plaquettaire in vitro**. Ce test est sensible au dépistage des déficits en facteur de von Willebrand ; en revanche sa sensibilité aux thrombopathies est variable, et son résultat n'est pas non plus prédictif du risque hémorragique.

***Le dosage du facteur de von Willebrand** doit comporter un dosage antigénique (évaluation quantitative) et un dosage de l'activité du facteur (évaluation qualitative), associés à un dosage de facteur VIII.

***L'étude des fonctions plaquettares** est réalisée en seconde intention, par l'étude de l'agrégation plaquettaire à différents agonistes et l'étude des glycoprotéines plaquettares en cytométrie de flux. La microscopie électronique complète les examens, pour mieux visualiser les plaquettes et leur contenu granulaire.

*En cas de normalité de l'ensemble de ces examens, **le taux de prothrombine résiduelle** permet le dépistage des anomalies d'expression des phospholipides membranaires plaquettares.

***L'étude en biologie moléculaire des gènes impliqués dans les pathologies plaquettares** peut aider au diagnostic. Une anomalie génétique est retrouvée dans environ 50 % des cas

Syndrome hémorragique de l'enfant

Exploration de la coagulation

Les examens de dépistage des anomalies de la coagulation sont :

Le temps de Quick (TQ) et le temps de céphaline avec activateur (TCA), associés au taux de fibrinogène.

Le TQ explore la voie extrinsèque (ou exogène) et le TCA la voie intrinsèque (ou endogène) des facteurs de la coagulation.

Le dosage de chacun des facteurs est un examen de seconde intention.

En cas d'allongement du TQ, il convient de doser les facteurs II, V, VII et X.

En cas d'allongement du TCA, il faut doser les facteurs VIII, IX, XI et XII (le déficit en facteur XII n'expose pas à un risque hémorragique).

Seuls les facteurs II, VII, IX et X ont une synthèse dépendante de la vitamine K. En cas de carence en vitamine K, le TQ comme le TCA sont perturbés.

Le dosage du facteur V (non vitamino-Kdépendant) aide alors au diagnostic : s'il est également abaissé, le diagnostic est orienté vers une insuffisance hépatocellulaire, sinon, il faut évoquer une carence en vitamine K.

Le déficit en facteur XIII n'est pas dépisté par ces tests biologiques globaux. Un dosage spécifique de ce facteur doit être réalisé en seconde intention.

Exploration de la Fibrinolyse

Les différents tests biologiques dont on dispose sont des tests de mesure globale du système fibrinolytique évaluant le temps de lyse d'un caillot in vitro, mais aussi des tests de dosage spécifique du plasminogène, des activateurs (tissue plasminogen activator tPA) et des inhibiteurs (plasminogen activator inhibitor iPA et alpha2-antiplasmine) de la fibrinolyse. Il est également possible de doser les produits de dégradation de la fibrine, les D-dimères.

Autres:

Test de coombs, bilan rénal et hépatique ,...

V. Diagnostic de gravité

La sévérité du syndrome hémorragique s'apprécie par l'évaluation de son abondance et de sa dynamique d'extension :

- ✓ Rapidité d'extension d'un purpura.
- ✓ Présence de bulles hémorragiques muqueuses, notamment endobuccales, d'un saignement digestif extériorisé, d'une atteinte conjonctivale faisant craindre une hémorragie rétinienne et donc éventuellement cérébro-méningée associée).

L'extension du syndrome hémorragique est appréciée par le score de Buchanan.

L'état hémodynamique doit être apprécié : temps de recoloration cutanée, marbrures, fréquence cardiaque, pression artérielle.

Une instabilité hémodynamique doit faire craindre d'une part une anémie sévère mal tolérée et d'autre part un sepsis, d'autant plus grave qu'il est associé à la présence d'un purpura. La température du patient est donc aussi un élément essentiel de l'examen.

Syndrome hémorragique de l'enfant

Les signes de gravité sont alors un purpura fébrile, des signes de défaillance hémodynamique ou encore des signes neurologiques, l'examen neurologique doit être précis, à la recherche d'un syndrome méningé, de signes de localisations sensitivomoteurs, de troubles visuels, d'une altération de l'état de conscience.

Le Score de Buchanan

Grade	Sévérité du saignement	Description
0	Aucun	Aucun Signe
1	Mineur	- Peau : ≤ 100 Pétéchies Ou ≤ 5 Ecchymoses (≤ 3 Cm De Diamètre). - Muqueuses Normales.
2	Moyen/Peu Sévère	- Peau : ≥ 100 Pétéchies Ou > 5 Ecchymoses (> 3 Cm De Diamètre). - Muqueuses : Normales
3	Modéré	- Muqueuses : Saignement Des Muqueuses (Epistaxis, Bulles Intra Buccales, Saignement Intestin, Hématuries, Métrorragies)
4	Sévère	- Saignement Des Muqueuses Nécessitant Un Geste Ou Suspicion Hémorragie Interne
5	Mettant En Jeu Le Pronostic Vital	- Hémorragie Intracrânienne Ou Hémorragie Interne Mettant En Jeu Le Pronostic Vital.

VI. Etiologies et prise en charge :

VI.1. Anomalies de l'hémostase primaire

VI.1.1. Anomalies plaquettaires

Thrombopénies

Les thrombopénies sont définies par un taux de plaquettes inférieur à 150 G/l.

Syndrome hémorragique de l'enfant

a- Thrombopénies acquises

- Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) :

Une des causes les plus fréquentes de thrombopénie sévère responsable d'un syndrome hémorragique chez l'enfant. C'est un purpura thrombopénique lié à une destruction périphérique des plaquettes circulantes par un mécanisme immunologique, avec fixation sur les plaquettes d'auto anticorps entraînant leur destruction intra splénique

Il touche le jeune enfant de 2 à 6 ans, souvent au décours d'une infection virale préalable.

Le risque hémorragique est fonction du taux de plaquettes : le risque hémorragique est corrélé à une thrombopénie si le taux est inférieur à 50 G/l, et d'hémorragie sévère en dessous de 20G/l.

La prise en charge dépend de la sévérité du syndrome hémorragique et le taux de plaquettes.

L'abstention thérapeutique est de règle chez les patients présentant à la fois :

Un score hémorragique de Buchanan compris entre 0 et 2 et un taux de plaquettes supérieur à 10 000/mm³

Si le score hémorragique de Buchanan ≥ 3 Et/ou taux de plaquettes $< 10\ 000/\text{mm}^3$:

Deux types de traitement peuvent être proposés :

Corticothérapie : 4 mg/kg/j en 2 prises pendant 4 jours, sans dépasser la dose de 180 mg/j avec arrêt brutal (pas de décroissance).

Immunoglobulines intraveineuse : 0,8 g/kg renouvelable à J3

Si le score de Buchanan ≥ 4 :

Le traitement doit associer :

Immunoglobulines intraveineuses

Solumédrol IV : 4 mg/kg/J en deux injections pendant une durée maximale de quatre jours, avec une décroissance progressive au décours.

Transfusion de plaquettes, à répéter toutes les 8 à 12 h en fonction de l'évolution clinique.

Transfusion de culot globulaire selon tolérance.

- Les autres étiologies des thrombopénies acquises :

• thrombopénies périphériques:

- ✓ infectieuses : virales (Epstein-Barr virus, cytomégalovirus, Parvovirus, virus de la varicelle, virus des hépatites B et C, virus de l'immunodéficience humaine) ;
bactériennes (septicémie, coagulation intra vasculaire disséminée [CIVD] associée) ;
parasitaires (paludisme, toxoplasmose, leishmaniose),
- ✓ médicamenteuses immuno-allergiques : quinine, sulfamides, rifampicine, cimétidine, parfois pénicillines,
- ✓ auto-immunes : syndrome d'Evans (anémie et thrombopénie auto-immunes), lupus, certaines hémopathies (lymphome de Hodgkin),
- ✓ thrombopénie de consommation : micro angiopathie thrombotique (syndrome hémolytique et urémique), macro angiopathie thrombotique (syndrome de Kasabach-Merritt), CIVD (septicémies, hémopathies malignes).

• thrombopénies centrales :

- ✓ Envahissement médullaire, leucémie, myélofibrose.
- ✓ infections bactériennes ou virales bloquant la maturation mégacaryocytaire,

Syndrome hémorragique de l'enfant

- ✓ Toxicité médullaire de certains médicaments.

b- Thrombopénies constitutionnelles

Le diagnostic peut être orienté par les antécédents familiaux de thrombopénie, l'absence de numération plaquettaire normale dans les antécédents, une symptomatologie hémorragique précoce débutant dans l'enfance.

Ces thrombopénies peuvent être isolées, ou s'intégrer à un syndrome clinique pouvant alors présenter certains signes extra hématologiques.

Sur le plan biologique, des éléments d'orientation sont apportés par l'aspect plaquettaire au frottis sanguin : microplaquettes, macro plaquettes, plaquettes géantes, aspect des granules intra plaquettaires.

Les différentes étiologies possibles de ces thrombopénies sont :

- **Thrombopénies isolées** : plusieurs gènes peuvent être impliqués exp : *GATA1* (syndrome thalassémique associé), *AML* (mutation prédisposant aux leucémies), *ANKRD26*, gène du cytochrome c.
- **Thrombopénies syndromiques** :
 - ✓ Syndrome de DiGeorge et syndrome de Jacobsen (tous deux associés à une macro thrombopénie).
 - ✓ Anomalie radiale associée à une normo thrombopénie (aplasie radiale, synostose radio-ulnaire, syndrome oculo-oto-radial).
 - ✓ Syndrome de Wiskott-Aldrich (déficit immunitaire et eczéma associé à une micro thrombopénie).
 - ✓ Syndrome MYH9 (micro thrombopénie parfois associée à des inclusions intra cytoplasmiques des polynucléaires, à une surdité, une atteinte rénale, une cataracte).

Thrombopathies

Les thrombopathies sont liées à des anomalies fonctionnelles des plaquettes. Elles peuvent être ou non associées à une thrombopénie. Leurs étiologies sont constitutionnelles ou acquises.

a- Thrombopathies constitutionnelles

Le fonctionnement des plaquettes est lié à des glycoprotéines

Membranaires ; aux vésicules intra cytoplasmiques d'aspect granulaire et à la membrane plaquettaire. Tout dysfonctionnement lié à une anomalie constitutionnelle de ces éléments peut aboutir à une thrombopathie, associée à un risque hémorragique clinique.

- Thrombopathies par anomalie des glycoprotéines membranaires

Les glycoprotéines membranaires plaquettaires sont des protéines transmembranaires à la surface des plaquettes permettant leur agrégation les unes aux autres (glycoprotéine GPIIb IIIa), leur adhésion au sous-endothélium vasculaire (GPIb), et leur interaction avec le facteur de von Willebrand (GPIb IX) et le collagène (GPVI).

- ✓ **La thrombasthénie de Glanzmann** est une anomalie de l'agrégation plaquettaire liée à un défaut quantitatif ou qualitatif du complexe glycoprotéique de membrane GPIIbIIIa ;

Syndrome hémorragique de l'enfant

C'est une maladie à transmission autosomique récessive, la numération plaquettaire est normale, le bilan de coagulation est normal, seul le test d'occlusion plaquettaire est allongé. Sur le plan clinique, la symptomatologie hémorragique est marquée et parfois sévère.

- ✓ **La thrombopathie de Bernard-Soulier** est une anomalie de l'adhésion plaquettaire au sous-endothélium. C'est aussi une maladie de transmission autosomique récessive. Sur le plan biologique, il y a une thrombopénie associée à des anomalies de forme des plaquettes (plaquettes de grande taille et rondes). La symptomatologie hémorragique peut être marquée.
- ✓ **La maladie de pseudo-von Willebrand** : Elle s'accompagne d'une thrombopénie. La symptomatologie hémorragique peut également être sévère. La transmission en est autosomique dominante.

- Thrombopathies de sécrétion

Certains types de thrombopathies sont donc liés à des pathologies sécrétoires granulaires dont il existe trois types :

- le syndrome des plaquettes grises est lié à un déficit en granules alpha.
- le syndrome du pool vide correspond à un déficit en granules denses.
- les anomalies du mécanisme sécrétoire : les granules sont présents dans le cytoplasme plaquettaire, mais leur contenu n'est pas libéré lors de l'activation plaquettaire.

- Autres types de thrombopathies

Le syndrome de Scott correspond à une altération fonctionnelle de l'exposition des phospholipides procoagulants à la surface de la membrane plaquettaire.

La symptomatologie hémorragique clinique est marquée, et la transmission est de type autosomique récessif.

b- Thrombopathies acquises

Les principales étiologies sont :

- médicamenteuses (AINS, certains antibiotiques).
- insuffisance d'organe (insuffisance rénale ou cirrhone hépatique).
- hémopathies malignes, syndrome myéloprolifératif.

VI.1.2. Maladie de von Willebrand

La maladie de von Willebrand est liée à un déficit en facteur de von Willebrand. Ce facteur a deux rôles hémostatiques essentiels : un rôle dans l'hémostase primaire par sa liaison aux plaquettes et un rôle dans la coagulation par sa liaison au facteur VIII permettant le transport plasmatique de ce dernier.

Le déficit en facteur de von Willebrand peut être quantitatif ou qualitatif. Il est fréquent dans la population générale (jusque 1 % de prévalence). La transmission de cette pathologie se fait sur le mode autosomique, parfois dominant et parfois.

Il existe trois principaux types de déficits :

Syndrome hémorragique de l'enfant

- Maladie de von Willebrand de type 1, déficit quantitatif partiel (dosages d'antigène et d'activité abaissés de manière corrélée). C'est le déficit le plus fréquent, 50 à 75 % des cas ;
- Maladie de von Willebrand de type 2 correspondant à des variants qualitatifs, représentant environ 25 % des cas :
 - ✓ Type 2N, anomalie de liaison du facteur de von Willebrand au facteur VIII.
 - ✓ Type 2B, anomalie de liaison du facteur de von Willebrand aux plaquettes, avec une affinité augmentée aux plaquettes, et une thrombopénie associée.
 - ✓ Type 2M, anomalie de liaison du facteur de von Willebrand aux plaquettes, avec une affinité diminuée.
 - ✓ Type 2A, anomalie de multimérisation du facteur de von Willebrand.
- Maladie de von Willebrand de type 3, déficit quantitatif complet (antigène et activité plasmatiques indétectables), rare, 5 % des cas. Sur le plan clinique, le plus hémorragique, avec une symptomatologie liée à la fois à l'anomalie de l'hémostase primaire et au trouble de la coagulation induit par le déficit secondaire en facteur VIII.

L'acide tranéxamique est efficace dans les saignements d'origine ORL, les oestro-progestatifs dans les ménorragies. La desmopressine a une efficacité variable et est contre-indiquée dans les maladies de Willebrand qualitatives de type 2B.

VI.1.3. Anomalies vasculaires

Ces pathologies sont responsables d'une fragilité vasculaire dont l'expression clinique peut être hémorragique : ecchymoses cutanées, hématomes viscéraux, épistaxis, ménométrorragies.

Il n'y a pas d'anomalie des fonctions plaquettaires, pas de maladie de von Willebrand ni de déficit en facteur de coagulation.

Purpura fulminans

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique à évoquer devant tout purpura fébrile. Le tableau clinique associe un purpura vasculaire extensif, parfois ecchymotique ou nécrotique, fébrile, à un sepsis avec mauvaise tolérance hémodynamique et parfois neurologique. Il est toujours d'origine infectieuse, méningococcique le plus souvent, mais d'autres germes peuvent en être responsables (Haemophilus, pneumocoque, staphylocoque, etc.). L'urgence est thérapeutique : l'antibiothérapie doit être débutée d'emblée avant la réalisation de tout examen complémentaire.

Purpura rhumatoïde

Il s'agit d'une vascularite à immunoglobulines A touchant la peau, le rein, les articulations et le tube digestif.

Les signes cliniques associés des douleurs abdominales parfois associées à des vomissements hématisés ou du méléna, des arthralgies, une hématurie et/ou une protéinurie.

La prise en charge thérapeutique est surtout symptomatique. Une corticothérapie n'est indiquée qu'en cas d'atteinte sévère rénale ou digestive.

Autres

La maladie de Rendu-Osler (télangiectasies ou des malformations artérioveineuses intraviscérales).

Syndrome hémorragique de l'enfant

Le syndrome d'Ehler-Danlos (hyperlaxité cutanée et articulaire, il est lié à une anomalie fonctionnelle du collagène).

VI.2. Anomalies de la coagulation :

VI.2.1. Les déficits constitutionnels

L'hémophilie :

C'est le plus fréquent des déficits en facteur de coagulation. On parle d'hémophilie A en cas de déficit en facteur VIII et d'hémophilie B en cas de déficit en facteur IX.

Les formes sévères ont des taux inférieurs à 1 %, on parle de formes modérées pour des taux compris entre 1 et 5 % et de formes mineures pour des taux de 5 à 40 %.

C'est une pathologie rare, touchant un garçon sur 5000 naissances. L'hémophilie A représente 85 % des cas, l'hémophilie B 15 %.

C'est une maladie génétique, de transmission récessive liée à l'X. Les garçons sont atteints et les filles sont conductrices.

La symptomatologie est essentiellement faite d'hémarthroses et d'hématomes intramusculaires, dans les formes sévères, de survenue parfois spontanée. Les ecchymoses sont fréquentes et apparaissent très tôt dans la vie, dès l'âge de la marche, dans ces formes sévères.

Dans les formes modérées ou mineures, la symptomatologie est faite d'ecchymoses et d'hématomes post-traumatiques, ou d'hémorragies post-chirurgicales.

Le diagnostic est biologique : il est porté sur l'allongement isolé du TCA et le dosage spécifique des activités des facteurs VIII ou IX.

Dans les déficits en facteurs VIII, il convient d'éliminer une maladie de von Willebrand.

Le traitement spécifique est substitutif avec apport des facteurs de coagulation. Il peut être apporté en curatif lors d'un accident hémorragique ou en prophylactique.

Le risque est le développement d'anticorps dirigés contre les facteurs perfusés d'où la recherche d'anticorps antifacteur VIII ou IX systématique chez les hémophiles connus avant toute perfusion de facteur antihémophilique (ne pas attendre le résultat pour traiter).

La prise en charge thérapeutique en urgence a pour objectif de compenser le déficit en facteur de coagulation et d'obtenir un taux de facteur VIII ou IX de 80 à 100 % .

Autres :

Le déficit sévère constitutionnel en d'autres facteurs de coagulation est également possible mais plus rare ; il est aussi responsable d'une symptomatologie hémorragique sévère (afibrinogénémie, déficit sévère en facteurs II, V, VII, X, XI ou XIII).

VI.2.2. Les déficits acquis

Ils sont le plus souvent liés à une insuffisance hépatocellulaire ou une carence en vitamine K. Les déficits touchent alors plusieurs facteurs, et il convient de réaliser en seconde intention une enquête étiologique (pathologie hépatique, malabsorption, etc.).

Enfin, il est décrit des déficits acquis touchant un seul facteur de la coagulation, lié à un auto anticorps spécifique inhibant l'activité de ce facteur (hémophilie A acquise par exemple, très rare chez l'enfant).

Syndrome hémorragique de l'enfant

Ces situations s'intègrent parfois à des tableaux cliniques de pathologies systémiques auto-immunes, dysimmunitaires, infectieuses ou hématologiques (syndrome lymphoprolifératif ou myéloprolifératif).

VII. Conclusion :

Le syndrome hémorragique constitue une situation d'urgence pouvant mettre parfois le pronostic vital en jeu. Il nécessite un diagnostic rapide du fait de sa gravité potentielle. Devant la variété étiologiques (anomalie de l'hémostase primaire, de la coagulation voire de la fibrinolyse, tout syndrome hémorragique doit faire rechercher une pathologie acquise ou constitutionnelle de l'hémostase.

Le diagnostic étiologique doit se faire par étape, avec des examens de première puis de seconde, voire de troisième intention.

Pour en savoir plus :

1/ A. Harroche, C. Rothschild ; Diagnostic d'un syndrome hémorragique de l'enfant ; EMC - Pédiatrie Volume 12 > n°1 > janvier 2017

[http://dx.doi.org/10.1016/S1637-5017\(16\)51114-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1637-5017(16)51114-4)

2/ S. Deshayes, B. Godeau ; Thrombopénies ; EMC - Traité de Médecine Akos ; Volume 13 > n°2 > avril 2018

3/ C. Hermand, C. Delassasseigne ; Troubles de l'hémostase aux urgences ; EMC - Médecine d'urgence ; Volume 13 > n°2 > juin 2018

4/ M.-H. Horellou, C. Flaujac, I. Gouin Thibault ; Hémostase : physiologie et principaux test d'exploration ; EMC - Traité de Médecine Akos ; Volume 7 > n°2 > avril 2012

[http://dx.doi.org/10.1016/S1634-6939\(12\)49382-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1634-6939(12)49382-6)