

TABLE DES MATIÈRES

Liste des collaborateurs	V
Abréviations	VII
Avant-propos	XV

I

MALADIES HÉMORRAGIQUES

1	Rappels de la physiopathologie et de la sémiologie clinicobiologique	3
	Introduction	3
	Physiologie de l'hémostase , par Ismail Elalamy, François Depasse, Gregoris Gerotziafas, Meyer-Michel Samama	3
	Physiologie de l'hémostase primaire (3). Physiologie de la coagulation (6). Physiologie de la fibrinolyse (11).	
	Approche clinicobiologique du patient suspect de maladie hémorragique , par François Depasse, Ismail Elalamy, Gregoris Gerotziafas, Meyer-Michel Samama, Patrick Van Dreden	14
	Circonstances du diagnostic (14). Interrogatoire, examen et renseignements cliniques (15). Étapes du diagnostic biologique (16).	
	Pathologie de l'hémostase , par Ismail Elalamy, François Depasse, Gregoris Gerotziafas, Meyer-Michel Samama	26
	Pathologie de l'hémostase primaire (26). Pathologies de la coagulation (28). Pathologie de la fibrinolyse (33).	
2	Maladies hémorragiques constitutionnelles	36
	Thrombopathies constitutionnelles , par Ismail Elalamy	36
	Principales pathologies des récepteurs glycoprotéiques (36). Pathologies sécrétoires (37). Autres pathologies (38).	
	Maladie de Willebrand , par Marc Trossaërt	39
	Physiopathologie (39). Classification de la maladie de Willebrand (43). Diagnostic différentiel (45). Traitement (46).	
	Relation structure moléculaire- fonctions du facteur Willebrand , par Annie Borel-Derlon	50
	Hémophilies A et B , par Claude Négrier	52
	Bases biochimiques utiles pour une compréhension physiopathologique (52). Bases génétiques (53). Manifestations cliniques	

(53). Complications (54). Diagnostic biologique (56). Diagnostic différentiel (56). Principes thérapeutiques (56).

Maladies hémorragiques par déficit constitutionnel en facteurs de la coagulation en dehors de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand , par Jean-François Schved.....	59
--	----

Déficit en FVII ou proconvertine (60). Déficit en FX ou facteur Stuart (61). Déficit en FII ou prothrombine (62). Déficit en FV ou proaccéléline (63). Déficit combiné constitutionnel en facteurs vitamine K-dépendants (64). Déficit combiné en FV et FVIII (64). Déficit en FXI (65). Déficit en fibrinogène (67). Déficit en FXIII ou facteur de stabilisation de la fibrine (68). Autres déficits non hémorragiques (69). Conclusion (69).

Maladies hémorragiques acquises et thrombopénies	72
---	----

Thrombopénies acquises ou constitutionnelles , par Ismail Elalamy, Nicole Casadevall, Paul Coppo, Rémi Favier.....	72
---	----

Introduction (72).
Fausses thrombopénies : pièges et astuces (72). Attitude pratique devant une thrombopénie (73). Principales étiologies des thrombopénies (74). Conclusion (84).

Purpura thrombocytopénique idiopathique , par François Lefrère, Bruno Varet	84
--	----

Définition et terminologie (84). Rappels physiopathologiques (84). Circonstances révélatrices et conduite diagnostique (85). Prise en charge thérapeutique (86). Évolution et pronostic (91).

Thrombocytoses et thrombocytémies , par Ismail Elalamy, Nicole Casadevall.....	92
---	----

Hyperplaquetoses réactionnelles ou thrombocytoses (93). Hyperplaquetoses primitives ou thrombocytémies (94). Conclusion (98).

Thrombopathies acquises , par Ismail Elalamy	98
---	----

Thrombopathies médicamenteuses (99). Thrombopathies associées à une pathologie organique (99).

Maladies de l'hémostase liées à une avitaminose K , par Meyer-Michel Samama	102
--	-----

Physiopathologie (102). Aspects cliniques (103). Maladie hémorragique du nouveau-né (103). Diagnostic biologique (103). Traitement (104).

Maladies de l'hémostase liées à une atteinte hépatique , par Meyer-Michel Samama	104
---	-----

Traitement des hémorragies (105).

Maladies de l'hémostase liées à une atteinte rénale , par Meyer-Michel Samama	107
--	-----

Maladies de l'hémostase liées à des autoanticorps dirigés contre un facteur de la coagulation , par Sami Guermazi.....	109
Autoanticorps anti-VIII (109). Inhibiteurs du VWF (110). Autoanticorps dirigés contre les autres facteurs de la coagulation (110).	
Hémophilie acquise , par Hervé Levesque.....	110
Données cliniques (110). Affections associées (111). Critères diagnostiques (112). Stratégie thérapeutique (113). Traitement antihémorragique (113). Desmopressine (114). Traitement immunosuppresseur (114).	
Coagulation intravasculaire disséminée , par Meyer-Michel Samama, Sami Guermazi, Claire Flaujac.....	117
Physiopathologie (117). Conséquences (119). Diagnostic différentiel (124). Traitement (124).	

4

Moyens thérapeutiques	127
Médicaments hémostatiques , par Marie-Hélène Horellou, Ismail Elalamy	127
Desmopressine (127). Médicaments antifibrinolytiques (130). Vitamine K1 (134). NovoSeven (135). Hémostatiques divers (137).	
Produits sanguins labiles (PSL) et produits sanguins stables (PSS) utilisés dans les maladies hémorragiques ou thrombosantes , par Jean-Jacques Lefrère, Jean-Jacques Cabaud, Bertrand Roussel.....	138
Produits sanguins labiles (139). Produits sanguins stables (PSS) (145).	

II

MALADIES THROMBOSANTES

5

Bases physiopathologiques, mécanismes et facteurs de risque	153
Mécanismes et facteurs de risque des thromboses veineuses , par Ismail Elalamy, Gregoris Gerotziapas, Meyer-Michel Samama.....	153
Mécanismes et sites privilégiés de l'apparition des TV (155). Stase sanguine (156). Lésions endothéliales (157). Conception récente (158). Hypercoagulabilité héréditaire (158). Thrombophilie acquise (159).	
Thrombogenèse artérielle et marqueurs biologiques , par Ismail Elalamy.....	165
Introduction (165). Athérosclérose (165). Acteurs de l'athéromatose (166). Cause, conséquence ou coïncidence : intérêt des marqueurs (174). Stratification du risque vasculaire (175).	

Maladie thromboembolique veineuse	177
Quantification du risque et prophylaxie dans la maladie thromboembolique veineuse , par Meyer-Michel Samama, Gregoris T. Gerotziapas, Marie-Hélène Horellou	177
Facteurs de risque thromboembolique (177). Prophylaxie des accidents thromboemboliques veineux (ATEV) (180). Recommandations de thromboprophylaxie en chirurgie (181). Utilisation des méthodes prophylactiques en médecine (183). Gériatrie (185). Conclusion (187).	
Thrombophilies constitutionnelles , par Jacqueline Conard, Ismail Elalamy, Marie-Hélène Horellou, Meyer-Michel Samama	188
Étiologies des thrombophilies héréditaires (189). Résistance à la PCa et FVL (192). Manifestations cliniques (193). Circonstances favorisantes (194). Diagnostic biologique de thrombophilie héréditaire (194). Stratégie thérapeutique et prophylactique (196). Aspect psychosocial de la thrombophilie familiale (197). Conclusion (197).	
Hyperhomocystéinémie et thromboses , par Pierre Kamoun, Meyer-Michel Samama	198
Diagnostic (200). Traitement (200). Homocystinurie classique (200).	
Maladies thrombosantes acquises , par Antoine Achkar, Sami Guerhazi, Meyer-Michel Samama	201
Cancer et thrombose (201). Thrombose, syndrome myéloprolifératif et hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) (210). Vascularite thrombosante particulière : maladie de Behçet (212).	
Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire : du diagnostic au traitement , par Antoine Achkar	213
Diagnostic des TVP et de l'EP (213). Examens complémentaires indispensables (217). Stratégies diagnostiques (221). Traitements des EP et des TVP (223). Bilan étiologique (230).	
Cœur pulmonaire chronique postembolique (CPCPE) , par Antoine Achkar	232
Introduction (232). Physiopathologie (232). Diagnostic positif (233). Diagnostic du CPCPE (235). Facteurs de risque (237). Traitement (237). Autres thérapeutiques médicales (238).	
Thromboses veineuses profondes des membres supérieurs , par Patrice Cacoub, Damien Sene, Nicolas Limal	240
Clinique (240). Diagnostic positif (241). Diagnostic étiologique (241). Traitement (242).	
Thrombose de la veine porte et thrombose des veines hépatiques , par Bertrand Condat, Dominique Valla	244

Thrombose de la veine porte (244). Thrombose des veines hépatiques et de la terminaison de la veine cave inférieure ou syndrome de Budd-Chiari (250).	
Thromboses veineuses pelviennes , par Jean-René Zorn	257
Fréquence (257). Physiopathologie (258). Formes cliniques (258). Examens complémentaires vasculaires (260). Traitement (260).	
Thromboses veineuses cérébrales ,	
par France Woimant, Isabelle Crassard	262
Introduction (262). Rappels anatomiques (262). Présentation clinique (262). Diagnostic (264). Étiologies (267). Traitement (269). Évolution et pronostic (270). Conclusion (271).	
Thromboses des veines superficielles des membres inférieurs ,	
par François Becker	271
Données classiques (272).	
Maladie post-thrombotique veineuse , par François Becker	276
Définitions (277). Épidémiologie (277). Physiopathologie (278). Clinique, exploration (279). Traitement (281).	
Maladies thrombotiques artérielles périphériques	284
Aspects biologiques ,	
par Michel R. Boisseau, Ulrique Michon-Pasturel, Pascal Priollet	284
Biologie de la formation de la plaque d'athérome (284). Développement de la plaque (284). Environnement vasculaire de la plaque (289). Complications liées à la plaque (290). Fissure puis rupture de la plaque (290). Sténose et ischémie artérielles (291).	
Aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques des maladies thrombotiques artérielles périphériques , par Pascal Priollet, Michel R. Boisseau, Ulrique Michon-Pasturel	292
Reconnaître l'artériopathie (293). Évaluer l'extension de la maladie athéromateuse aux autres territoires (298). Traiter l'artériopathie (298).	
Moyens thérapeutiques actuels et modernes	303
Inhibiteurs du fonctionnement plaquettaire : description et effets biologiques désirables et indésirables , par Thomas Lecompte	303
Médicaments disponibles et leur mode d'action (304). Cinétique de l'effet (307). Retentissement sur l'hémostase, évalué biologiquement (309). Tests de coagulation (310). Posologie d'aspirine : la plus petite possible? Résistance? (310). Modifications de l'hémogramme (effets indésirables) (312).	
Traitement anticoagulant oral : Antivitamines K (AVK) ,	
par Gérard Potron, Pierre Sié	313
Mécanisme d'action (314). Molécules : leur choix en thérapeutique (315). Mécanismes interférant sur l'action des AVK (315).	

Contre-indications des AVK (316). Suivi biologique des AVK (317). Complications des traitements par AVK (318). Traitement AVK en pratique (320). Pour une stratégie de qualité et de sécurité : les cliniques des anticoagulants (323).

Héparine non fractionnée (HNF) et héparines de bas poids moléculaire (HBPM) , par François Depasse, Meyer-Michel Samama	325
Héparine non fractionnée (HNF) (325). Héparines de bas poids moléculaire (HBPM) (328). Conclusion (334).	
Traitements thrombolytiques et surveillance , par Gérard Helft, Meyer-Michel Samama	335
Thrombolytiques (335). Traitements adjuvants dans l'infarctus du myocarde (IDM) (337). Surveillance clinique d'un traitement thrombolytique (338). Surveillance biologique d'un traitement thrombolytique (339). Conclusion (341).	
Moyens thérapeutiques modernes et d'avenir , par François Depasse, André Kher, Meyer-Michel Samama	341
Nouveaux médicaments anticoagulants (341). Inhibiteurs spécifiques du FXa (anti-Xa) (342). Inhibiteurs de la thrombine (345).	

III

CONDUITES PRATIQUES : HÉMORRAGIES ET THROMBOSES DANS DES SITUATIONS PARTICULIÈRES

9	Thromboses en cardiologie , par Gérard Helft, Meyer-Michel Samama	353
	Infarctus du myocarde	353
	Physiopathologie (353). Clinique (354). Diagnostic (354). Traitement (356).	
	Thrombose de prothèses valvulaires mécaniques	356
	Physiopathologie (356). Expression clinique (356). Diagnostic (356). Traitement (357).	
	Traitement antithrombotique de la fibrillation auriculaire (FA) ..	357
10	Infectiologie, soins intensifs, réanimation , par Antoine Achkar	360
	Introduction	360
	Prévention de la MTEV en milieu médical	361
	En médecine interne (361). En cancérologie (362).	
	Réanimation et soins intensifs	362
11	Thrombopénie induite par l'héparine , par Ismail Elalamy ..	365
	Épidémiologie et pathogénie	365

TIH de type I (365). TIH de type II (365). Symptomatologie clinique (366).

Diagnostic biologique	366
Tests fonctionnels (367). Test immunologique (367).	
Traitement	367
Traitement préventif (367). Traitement curatif (369). Situations particulières (371).	

12

Conduites pratiques : hémorragies et thromboses en anesthésiologie , par Marc Samama	373
Évaluation préopératoire	373
Traitements antiagrégants et anticoagulants	374
Patients traités par antiagrégants plaquettaires (374). Conduite à tenir en cas de traitement anticoagulant oral (376). Traitement par héparine standard ou HBPM (377). Traitement à doses préventives (377). Traitement à doses curatives (377).	
Hémorragies per- et postopératoires	378
Prévention de la MTEV	379
Conclusion	381

13

Maladie thromboembolique veineuse : particularités chez le sujet âgé , par Virginie Siguret, Isabelle Gouin	383
Introduction	383
facteurs de risque de MTEV chez les patients gériatriques	384
Difficultés diagnostiques de la MTEV chez le patient âgé	384
Bilan biologique avant l'instauration d'un traitement anticoagulant chez un sujet âgé	385
Prophylaxie de la MTEV chez les patients gériatriques	386
Traitement d'un épisode de MTEV chez un patient âgé	386
Héparines de bas poids moléculaire (HBPM), fondaparinux (387). Héparine non fractionnée (HNF) (388). Relais par les AVK (388).	

Thromboses artérielles et veineuses associées à l'auto-immunité , par David Boutboul, Nicolas Limal, Patrice Cacoub	390
Syndrome des antiphospholipides (SAPL)	390
Définitions, critères et classification (390). Physiopathologie (390). Épidémiologie (392). Quand rechercher un SAPL? (392). Principes thérapeutiques : prophylaxie (393).	

Maladie de Behçet	394
Épidémiologie (394). Physiopathologie (394). Diagnostic (395). Quand évoquer une maladie de Behçet? (396). Principes thérapeutiques (396).	
Vascularites systémiques	397
Définition et classification (397). Physiopathologie (398). Quand évoquer une vascularite systémique? (399). Principes thérapeutiques (400).	
Microangiopathie thrombotique	401
Définition (401). Physiopathologie (401). Quand évoquer une microangiopathie thrombotique? (402). Considérations étiologiques (403). Principes thérapeutiques (403).	
15 Diagnostic biologique du syndrome des antiphospholipides , par Sami Guermazi	404
Introduction	404
Généralités	404
Diagnostic biologique	406
Méthodes de coagulation (406). Méthodes immunologiques (406).	
Attitude pratique	407
16 Rappels sur les principaux autoanticorps pouvant être impliqués dans les pathologies thrombotiques associées à l'auto-immunité , par Anne Ebel	409
Définition et indication clinique du diagnostic des connectivites ..	409
Interprétation	411
Vascularites	411
Méthode de détection (412).	
Intérêt clinique	412
17 Thromboses veineuses de la grossesse , par Pascal Priollet, Jacqueline Conard	414
Pathologie rare aux facteurs de risque mieux connus aujourd'hui	414
Diagnostic documenté de TVP ou EP	415
Traitement curatif fondé sur l'association héparine-compression élastique	415
Enquête biologique toujours nécessaire	418
Traitement préventif encore mal codifié	419
Pendant la grossesse (419). Pendant le post-partum (422).	

18	Facteurs de risque de thrombose chez la femme,	
	par Jacqueline Conard	424
	Grossesse	424
	Syndrome d'hyperstimulation ovarienne sévère	426
	Contraception	426
	Contraception œstroprogestative (427). Contraception progestative (428).	
	Traitement de la ménopause	430
	Traitement du cancer du sein	431
	Tamoxifène (431). Inhibiteurs de l'aromatase (432).	
	Conclusion	432
19	Particularités du diagnostic d'un syndrome hémorragique ou thrombotique en pédiatrie,	
	par Rémi Favier	434
	Particularités quantitatives de l'hémostase	434
	Période fœtale (434). Période néonatale et au-delà (435).	
	Particularités qualitatives de l'hémostase	437
	Hémostase primaire (437). Examens biologiques de l'hémostase (438).	
	Pathologie hémorragique : rôle du laboratoire	439
	Thrombopénies isolées (439). Thrombopénies immunes en période néonatale (439). Thrombopénie immune en dehors de la période néonatale (440). Thrombopathies constitutionnelles associées ou non à une thrombopénie (440). Déficits congénitaux en facteurs de la coagulation (440). Anomalies associées à une pathologie (440).	
	Pathologie thrombotique : aide du laboratoire	442
	Étiologies des syndromes thrombotiques (443). Aide du laboratoire dans le diagnostic étiologique (444). Aide du laboratoire dans la surveillance biologique d'un traitement anticoagulant (445).	
	En conclusion	445
	Prévention et traitement de l'accident vasculaire cérébral ischémique par les antithrombotiques et les thrombolytiques, par Pascal d'Azemar	447
	Stratégie antithrombotique et prévention du risque	448
	Classification de l'AVC	449
	Prévention de l'AVC en l'absence de cardiopathie emboligène	450
	Prévention primaire (450). Prévention secondaire (450). Prévention chez les patients ayant une cardiopathie emboligène (452).	

XXVI *Table des matières*

Traitement de l'AVC	453
Les antiagrégants plaquettaires (454). Les anticoagulants (454). La thrombolyse (455). Les antiplaquettaires (456). Les traitements étiologiques (456). Les autres traitements (456).	
Pour en savoir plus	459
Index	461