

SESSION D'ANESTHÉSIE EN PÉDIATRIE CHIRURGIE URGENTE ET TCA ALLONGÉ

DR C. NÉGRIER,

Centre régional de traitement des hémophiles -
Laboratoire d'Hémostase, Hôpital Edouard Herriot, Lyon

Le temps de céphaline activé (TCA) est un test d'hémostase global, utilisé de manière extrêmement courante pour détecter les anomalies de la voie intrinsèque de la coagulation. Ce temps mesuré en secondes, est obtenu par la coagulation du plasma exposée à une surface telle que le kaolin ou la silice en présence de phospholipides dilués et après adjonction de calcium. C'est un test de criblage excellent pour détecter les anomalies des deux molécules les plus fréquemment déficitaires que sont le facteur VIII en cas d'hémophilie A et le facteur IX en cas d'hémophilie B. Toutefois, sa sensibilité n'est pas parfaite puisqu'il ne permet pas systématiquement de détecter les niveaux plasmatiques abaissés entre 20 et 30 %.

D'un autre côté, la physiologie du système d'hémostase chez l'enfant est profondément différente de celle de l'adulte. Chez l'enfant, ce système est en maturation progressive et celle-ci nécessite de se référer à des tables spécifiques. Après l'âge de 6 mois, il est habituel d'utiliser les valeurs de référence de l'adulte, en dépit du fait que plusieurs différences bien documentées persistent par rapport à l'adulte. Néanmoins, des tables de référence valides pour l'ensemble de la population pédiatrique font encore défaut. Cette absence de référence tient en particulier à la difficulté technique d'obtenir les échantillons sanguins dans des conditions optimales de prélèvement, à la nécessité souvent d'utiliser des micro-essais, à la variabilité plus grande des facteurs de coagulation ainsi qu'aux variations liées à la sensibilité des réactifs utilisés au laboratoire. Ainsi, si l'on considère seulement le TCA, la valeur moyenne trouvée à la naissance est de l'ordre de 43 secondes alors que trois mois plus tard elle n'est plus que de 37 secondes, valeur relativement voisine de ce qui est observé chez l'adulte (Andrew et al, 1990). Cette situation est encore exacerbée en cas de prématurité, puisque lors de la naissance à la suite d'une grossesse de 30 à 36 semaines, le TCA est retrouvé en moyenne à 53 secondes. Cette valeur d'ailleurs ne rejoint celle de l'enfant né à terme qu'au bout d'un mois. Il est à noter que cet allongement du TCA durant les six premiers mois de vie est en large part dû au faible taux circulant des facteurs contacts (facteur XI, facteur XII, prékallicréine, kininogène de haut poids moléculaire). Les mécanismes responsables de cette diminution de l'activité des facteurs de coagulation comprennent non seulement une synthèse diminuée de ces protéines, mais également une clairance accélérée et une activité fonctionnelle diminuée.

Le problème du risque hémorragique lors de l'allongement du TCA en pédiatrie est donc en large part conditionné par deux éléments : d'une part l'âge de l'enfant et d'autre part l'anamnèse personnelle et familiale. Nous avons vu précédemment qu'en dessous de l'âge de six mois, il convient d'utiliser des tables pédiatriques des valeurs d'hémostase plutôt que de comparer les valeurs de l'enfant à celles de l'adulte. Si l'anamnèse personnelle ou familiale est évocatrice, comportant notamment un syndrome hémorragique extériorisé insolite ou des complications hémorragiques à la suite d'une chirurgie antérieure, il faudra évoquer un déficit, la plupart du temps d'un facteur de coagulation et le corriger éventuellement en fonction du taux plasmatique nécessaire à une hémostase de bonne qualité et au risque hémorragique correspondant à la chirurgie. Devant un allongement isolé du TCA, il faut évoquer un déficit en kininogène, prékallitréine ou facteur XII (un déficit de chacun des trois présente un risque hémorragique nul) ou alors un déficit qui risque de s'accompagner de complications hémorragiques, tels les déficits en facteur VIII, facteur IX ou facteur XI. Il conviendra donc de demander dans ce cas le dosage séparé de chacun de ces facteurs de coagulation. Si à l'inverse l'allongement du temps de TCA n'est pas isolé, mais associé à d'autres anomalies (anomalie de la prothrombine...), il faudra évoquer soit des déficits combinés de la voie intrinsèque et de la voie extrinsèque, soit un déficit de la voie commune.

Le problème de l'évaluation du risque hémorragique est donc extrêmement délicat en phase de chirurgie d'urgence, dans la mesure où seuls les tests globaux d'hémostase (TCA, TP, temps de thrombine et fibrinogène) sont accessibles dans un laps de temps minimal. Un examen clinique de l'enfant peut permettre de retrouver une tendance hémorragique manifeste et faire suspecter, en cas d'autres personnes atteintes dans la famille, une anomalie génétique de transmission héréditaire. La plus fréquente d'entre elles est l'hémophilie (hémophilie A en cas de défaut en facteur VIII et hémophilie B en cas de défaut de facteur IX), mais il faut savoir également penser au déficit en facteur XI de transmission autosomique. Dans le premier cas seuls les hommes dans une famille (oncles maternels, cousins par la branche maternelle) peuvent avoir présenté un syndrome hémorragique, alors que dans l'autre cas les garçons et filles sont atteints de façon statistiquement identique. Néanmoins, une histoire familiale négative ne peut pas permettre d'exclure la possibilité d'un trait héréditaire, compte tenu notamment des conceptions cachées d'hémophilie possible.

Il faut savoir également évoquer des anomalies acquises du TCA, et tout particulièrement les anti prothrombinases. En effet, ces anticorps peuvent être parfaitement détectés chez l'enfant du fait d'une réactivité croisée, ces anticorps ayant été fabriqués naturellement à l'encontre de virus responsable de rhino-pharyngite à répétition. Ces anti prothrombinases allongent en effet de manière significative le TCA chez l'enfant, allongement qui s'accompagne la plupart du temps d'une diminution de plusieurs facteurs de coagulation. Généralement ces anti prothrombinases disparaissent avec l'âge.

Dans le cadre de l'urgence, il est essentiel de faire la différence entre un éventuel déficit de la coagulation et une anti prothrombinase. L'un des moyens simples, bien qu'imparfait, est d'utiliser un TCA incubé avec un plasma normal qui, en cas d'anti prothrombinase, ne se corrigera pas alors qu'en cas de déficit isolé de l'un des facteurs de coagulation se corrigera.