

Un cas de TCA allongé...

CHH – 8 Décembre 2022

Cécile FARRUGIA

Mr M...


- 27 ans, Originaire du Congo, en France depuis Avril 2022
 - Consultation de médecine interne
 - Signes cliniques : Polyarthralgies (chevilles, mains, coudes) , céphalées, fièvre, diarrhées, toux, lésions cutanées purulentes, rougeurs oculaires, perte du poids mais non quantifiée, quelques sueurs nocturnes
 - Syndrome inflammatoire biologique : VS = 55 mm, CRP = 61 mg/L
 - TDM : adénopathies médiastinales nécrotiques + 1 nodule pulmonaire
- => Suspicion de sarcoïdose ou BK

Bilan d'hémostase

Technique Stago	29/08/2022
TP	90%
TCA <i>PTT A</i>	136 s - ratio = 4,11
TCK <i>Cephascreen</i>	48 s - ratio = 1,75
Fibrinogène	6,37 g/L

Bilan d'hémostase

Technique Stago	29/08/2022
TP	90%
TCA PTT A	136 s - ratio = 4,11
TCK Cephascreen	48 s - ratio = 1,75
Fibrinogène	6,37 g/L
Act. anti-Xa NHF	< 0,10 UI/ml
Correction M+T PTT LA	M = 177,7 s - T = 34,7 s M+T = 40,1 s Ind. Rosner < 12 %
Recherche d'ACC STAClot Screen	M = 35,9 s - T = 35,6 s Ratio Screen = 1,01
Facteurs Voie endogène	VIII = 125 % XI = 101 % IX = 125 % XII 72 %

-  Renseignements auprès du clinicien :
- Absence d'ATCD hémorragique
 - Bilan d'hémostase pré-opératoire (EBUS pour exploration des adénopathies médiastinales)
 - prélèvement de contrôle pour ACC + Anti-B2GP1/Anti-cardiolipine

Bilan d'hémostase

Technique Stago	29/08/2022	12/09/2022
TP	90%	80%
TCA PTT A	136 s - ratio = 4,11	166 s - ratio 5.02
TCK Cephascreeen	48 s - ratio = 1,75	49 s - ratio 1.81
Fibrinogène	6,37 g/L	7,11 g/L
Correction M+T PTT LA	M = 177,7 s - T = 34,7 s M+T = 40,1 s Ind. Rosner < 12 %	M = 129.1s - T = 34.6s M+T 40.6s Rosner <12%
Recherche d'ACC STAClot Screen STAClot Confirm	M = 35,9 s - T = 35,6 s Ratio Screen = 1,01	M = 45,0s - T = 36,0 s Ratio Screen = 1,25 M = 35,9s - T = 34,6 s Ratio Confirm = 1,04 Ratio normalisé = 1,20
Facteurs Voie endogène	VIII = 125 % XI = 101 % IX = 125 % XII 72 %	

Bilan d'hémostase

Technique Stago	29/08/2022	12/09/2022
TP	90%	80%
TCA PTT A	136 s - ratio = 4,11	166 s - ratio 5.02
TCK Cephascreeen	48 s - ratio = 1,75	49 s - ratio 1.81
Fibrinogène	6,37 g/L	7,11 g/L
Correction M+T PTT LA	M = 177,7 s - T = 34,7 s M+T = 40,1 s Ind. Rosner < 12 %	M = 129.1s - T = 34.6s M+T 40.6s Rosner <12%
Recherche d'ACC STAClot Screen STAClot Confirm	M = 35,9 s - T = 35,6 s Ratio Screen = 1,01	M = 45,0s - T = 36,0 s Ratio Screen = 1,25 M = 35,9s - T = 34,6 s Ratio Confirm = 1,04 Ratio normalisé = 1,20
Facteurs Voie endogène	VIII = 125 % XI = 101 % IX = 125 % XII 72 %	

Bilan d'hémostase


Technique Stago	29/08/2022	12/09/2022	20/09/2022
TP	90%	80%	95%
TCA PTT A <i>Incub 15 min</i>	136 s - ratio = 4,11	166 s - ratio 5.02 <i>45 s - ratio 1,37</i>	155 s – ratio = 4,67 <i>44,7 s – ratio = 1,35</i>
TCK Cephascreeen <i>CK Prest</i>	48 s - ratio = 1,75	49 s - ratio 1.81	52 s – ratio = 1,90 <i>36 s - ratio 1,25</i>
Fibrinogène	6,37 g/L	7,11 g/L	6,29 g/L
Correction M+T PTT LA	M = 177,7 s - T = 34,7 s M+T = 40,1 s Ind. Rosner < 12 %	M = 129.1s - T = 34.6s M+T 40.6s Rosner <12%	
Recherche d'ACC STAClot Screen STAClot Confirm	M = 35,9 s - T = 35,6 s Ratio Screen = 1,01	M = 45,0s - T = 36,0 s Ratio Screen = 1,25 M = 35,9s - T = 34,6 s Ratio Confirm = 1,04 <i>Ratio normalisé = 1,20</i>	
Facteurs Voie endogène	VIII = 125 % XI = 101 % IX = 125 % XII 72 %		

⇒ Suspicion de déficit en prékallicréine ?
 ⇒ Suspicion d'ACC ?
 ⇒ Absence de risque hémorragique

Examens complémentaires

- Anti-B2GP1 et Anti-cardiolipines : négatifs
- ECA : 42 U/L (N : 20-60)
- Bilan Auto-immun : négatif
- Recherches de BK : ED et PCR négatifs

- Dosage de la Prékallicroïne :
=> activité = 10% (50-150%)

 Appel du clinicien :
EBUS programmé mais
patient récusé par les
anesthésistes

Prékallibréine (facteur Fletcher)

- Système contact : 3 glycoprotéines
Prékallibréine
Facteur XII
KHPM
- Activation du FXII => voie endogène de la coagulation
- Rôle dans l'inflammation, le tonus vasculaire, l'activation du complément, la fibrinolyse

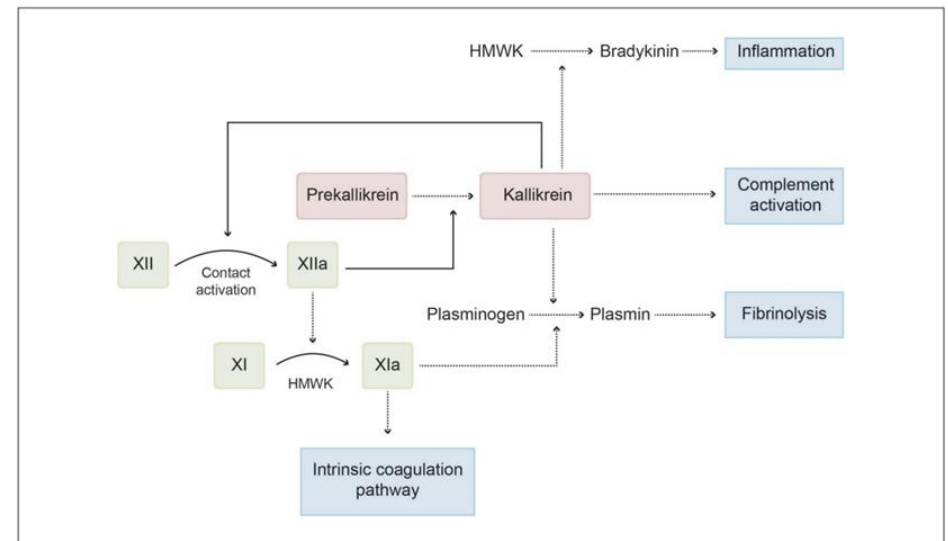


Figure 1. Overview of the contact activation system and the kallikrein-kinin system. Prekallikrein has a role in the initiation of the blood anticoagulation, fibrinolysis, and kinin formation. XII, factor XII; XIIa, factor XII activated; XI, factor XI; XIa, factor XI activated; HMWK, high-molecular-weight kininogen.

Déficit en Prékallcréine

- Décrit en 1965 (famille Fletcher)
- Transmission autosomique récessive
- Clinique : Asymptomatique, aucun risque hémorragique, risque thrombotique controversé (implication dans la fibrinolyse)
- Découverte souvent fortuite : allongement important et isolé du TCA
- Allongement du TCA fonction du réactif :
 - Silice ou kaolin => allongement important
 - ac. ellagique => allongement moindre voire normalisation
- Exploration du TCA :
 - Correction par mélange M+T
 - F VIII, IX, XI, XII normaux
 - Absence d'ACC
- Correction du TCA après incubation 15 minutes (auto-activation du FXII)
- Confirmation : dosage spécifique