



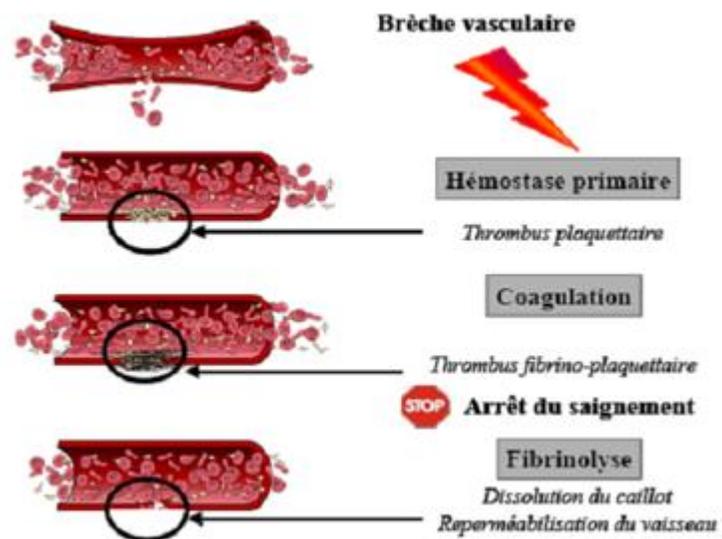
# ACTIVITÉ D'HÉMOSTASE SPÉCIALISÉE

R. Hurstel

# HÉMOSTASE PRIMAIRE

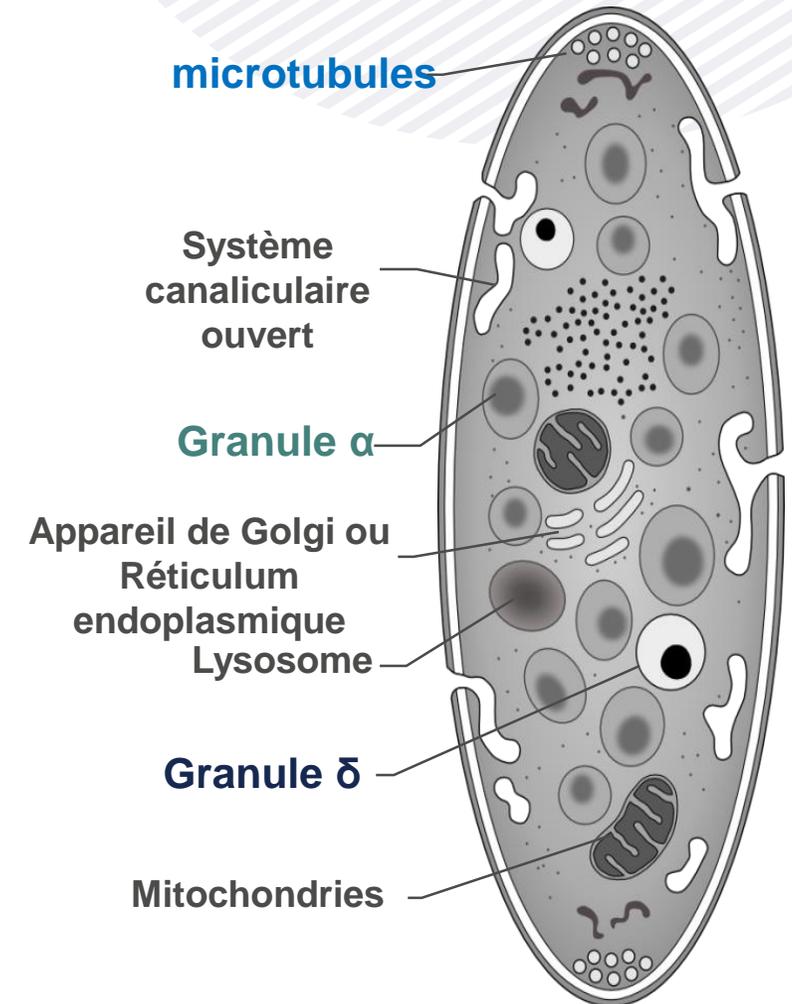
## → Hémostase :

- Processus physiologique regroupant les différents mécanismes qui assurent la prévention des saignements spontanés et l'arrêt des hémorragies en cas de rupture de la continuité de la paroi vasculaire par la formation d'un thrombus.

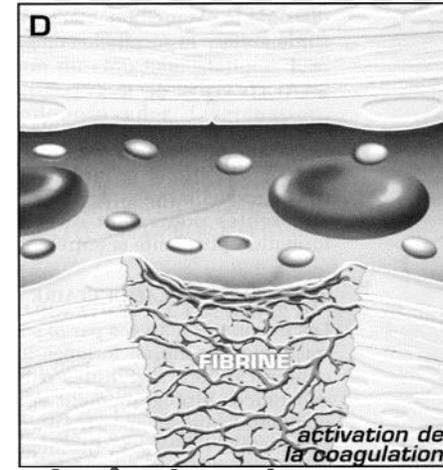
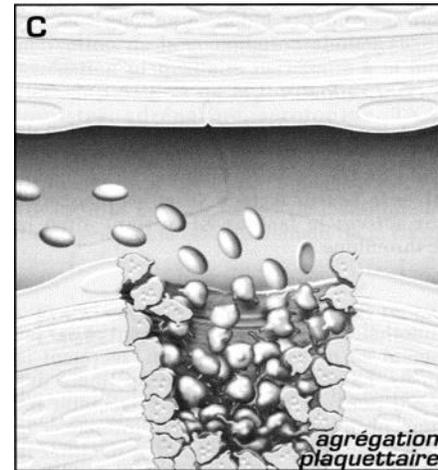
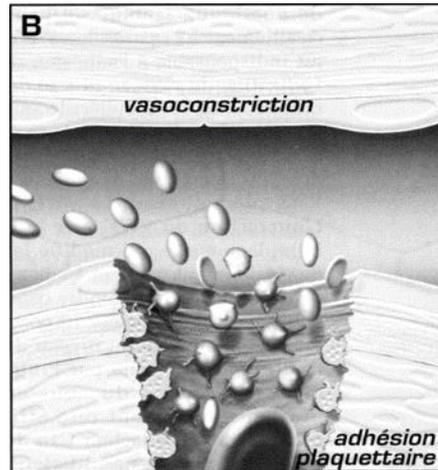
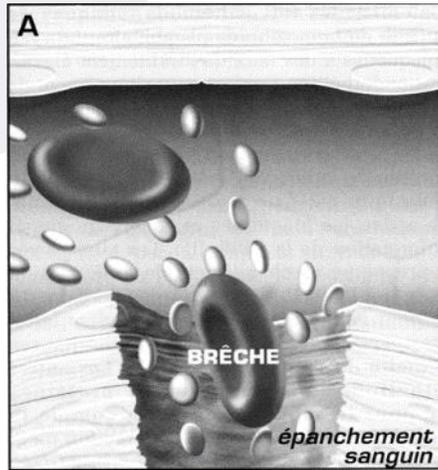


# PLAQUETTES

- 150 à 400 G/L
- VPM: 7 à 12 fL
- Production médullaire
- Durée de vie: 7 à 9 j



# HÉMOSTASE

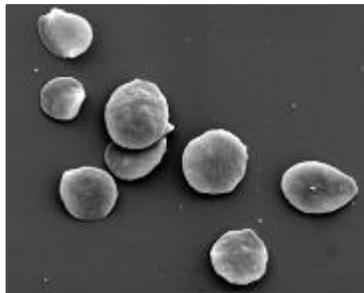


Adhésion et activation

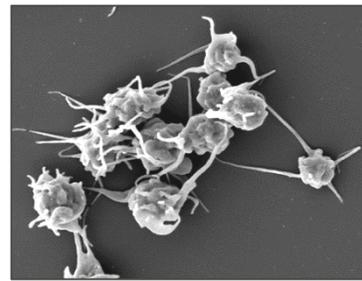
Agrégation

Arrêt du saignement

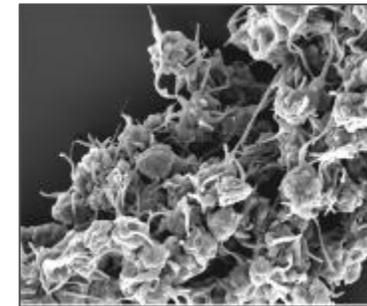
Boneu B. et Cazenave J-P (1997)



Plaquettes non activées



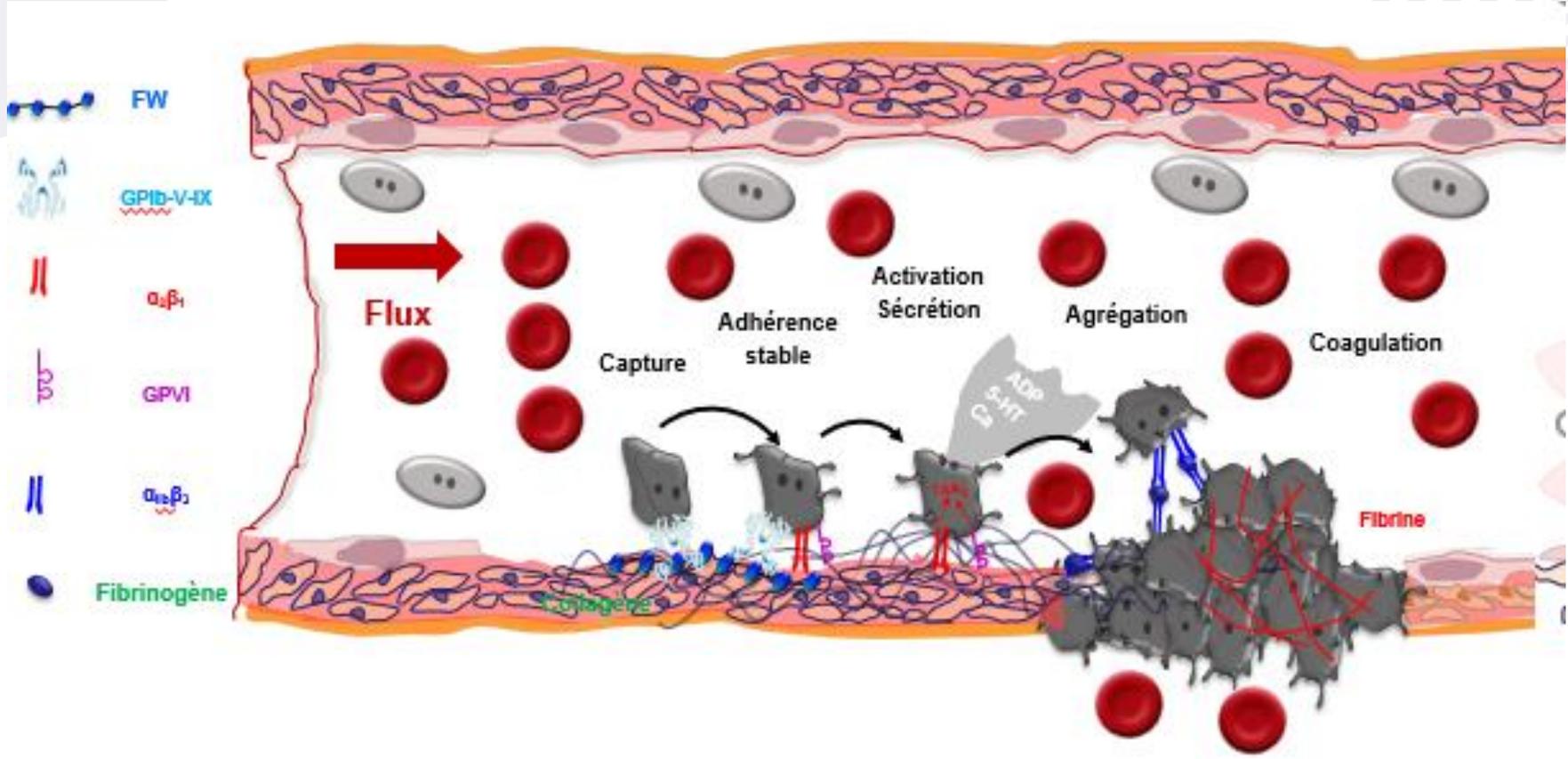
Plaquettes activées

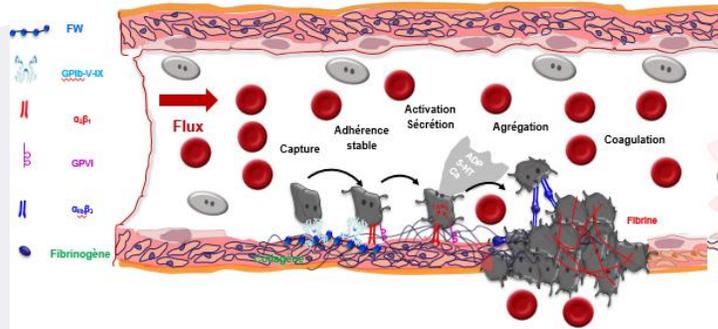


Agrégat plaquettaire

UMR\_S1255 (Anita ECKLY)

# HÉMOSTASE PRIMAIRE





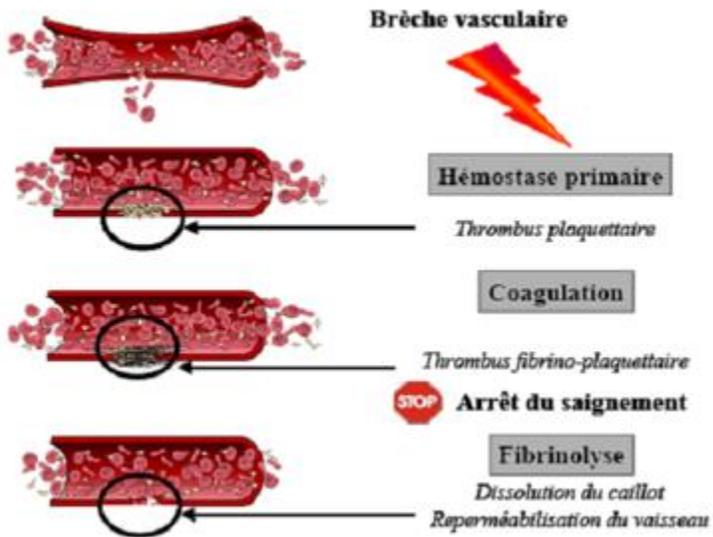
# HÉMOSTASE PRIMAIRE

En cas de saignements anormaux possibilité d'explorer :

-Hémostase primaire : étude du facteur Willebrand, des fonctions plaquettaires

-La coagulation : TP, TCA, Fibrinogène, dosage des facteurs

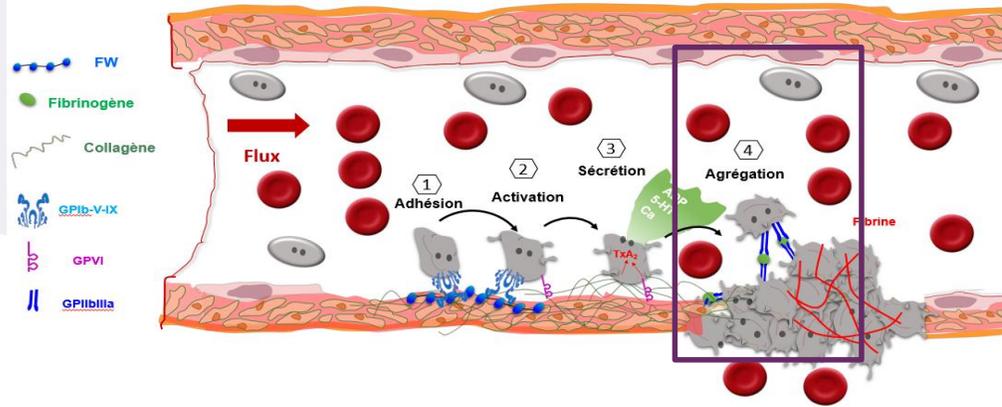
-Etude de la fibrinolyse



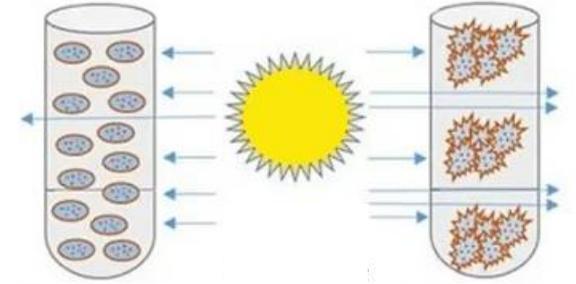
# OUTILS DIAGNOSTIQUES

## 1. AGRÉGATION PLAQUETTAIRES

Techniques Accréditées  
COFRAC



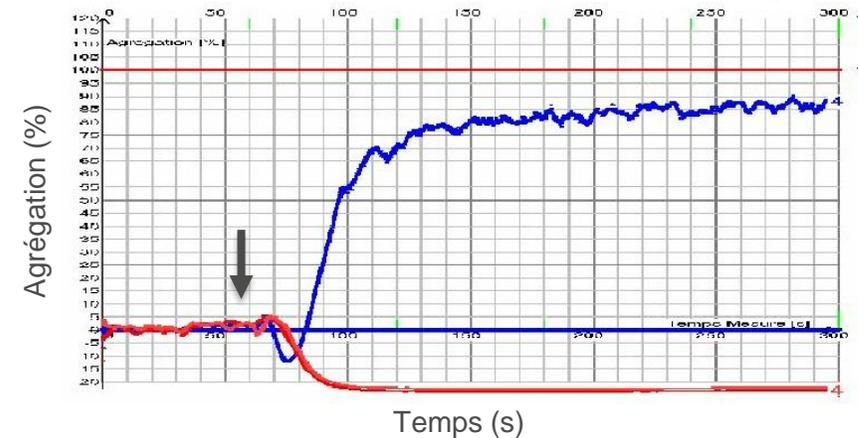
Etude de la fonctionnalité globale des plaquettes  
capacité à agréger *in vitro*



Suspension plaquettaire : PRPc ou plaquettes lavées

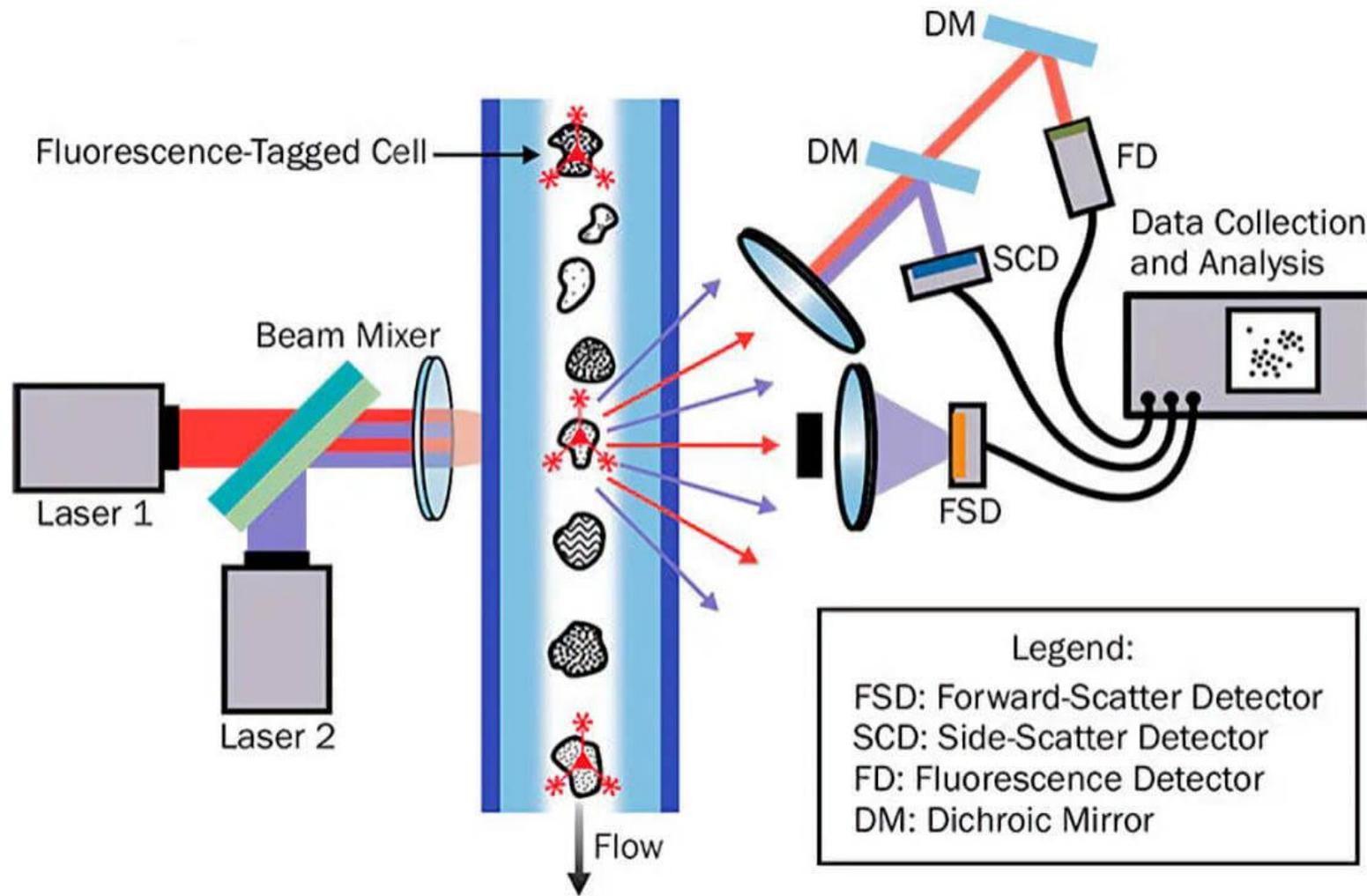
Gamme d'agonistes variés :  
ADP, collagène, thrombine, acide arachidonique  
Agglutination à la ristocétine

CRP, TRAP, U46619...



# OUTILS DIAGNOSTIQUES

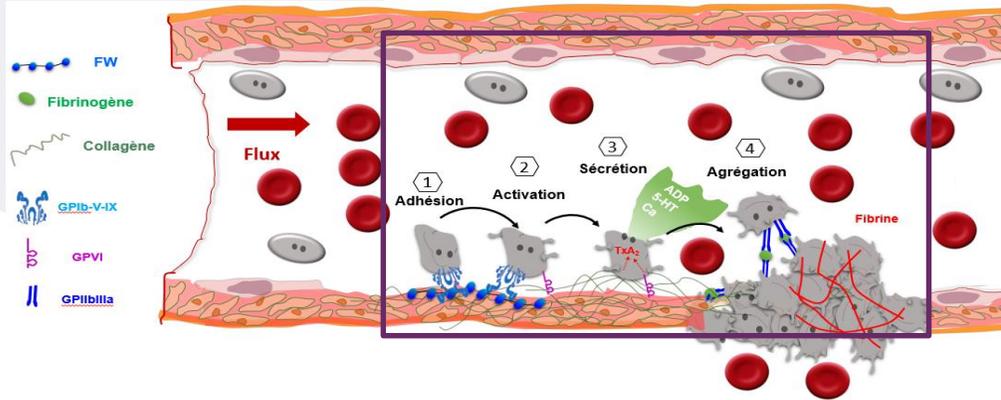
## 2. CYTOMÉTRIE EN FLUX



# OUTILS DIAGNOSTIQUES

## 2. CYTOMÉTRIE EN FLUX

\*Technique Accréditée  
COFRAC



Phénotypages: Détection / Quantification des principales glycoprotéines plaquettaires

Tests fonctionnels

GPIIb/IIIa\* : Diagnostic Glanzman

GPIb\* : Diagnostic BSS

GPVI : Déficit en GPVI

*Potentiellement toute autre GP avec Kit platelet Calibrator*



Etude de la sécrétion des granules plaquettaires : exposition Psel\* et CD63 après activation plaquettaire

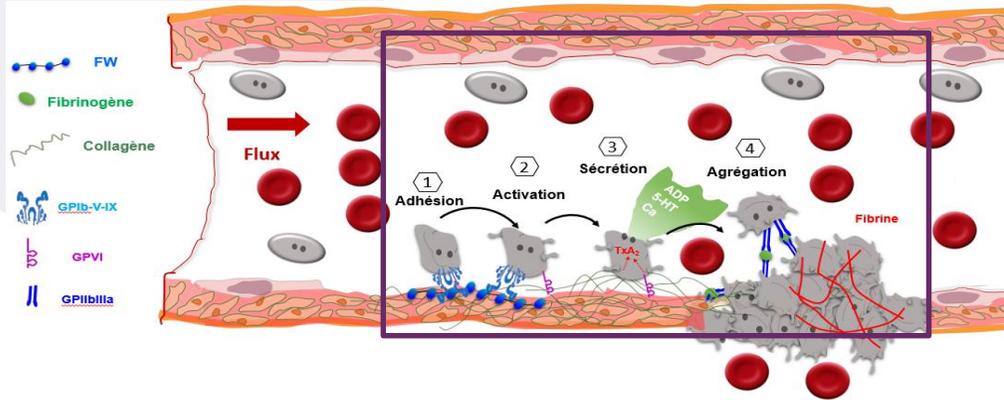
Capacité d'exposition des phospholipides anioniques : liaison annexine V

Activabilité de la GPIIb-IIIa : liaison PAC1

# OUTILS DIAGNOSTIQUES

## 2. CYTOMÉTRIE EN FLUX

\*Technique Accréditée  
COFRAC



Phénotypages: Détection / Quantification des principales glycoprotéines plaquettaires

Tests fonctionnels

GPIIb/IIIa\* : Diagnostic Glanzman

GPIb\* : Diagnostic BSS

GPVI : Déficit en GPVI

*Potentiellement toute autre GP avec Kit platelet Calibrator*



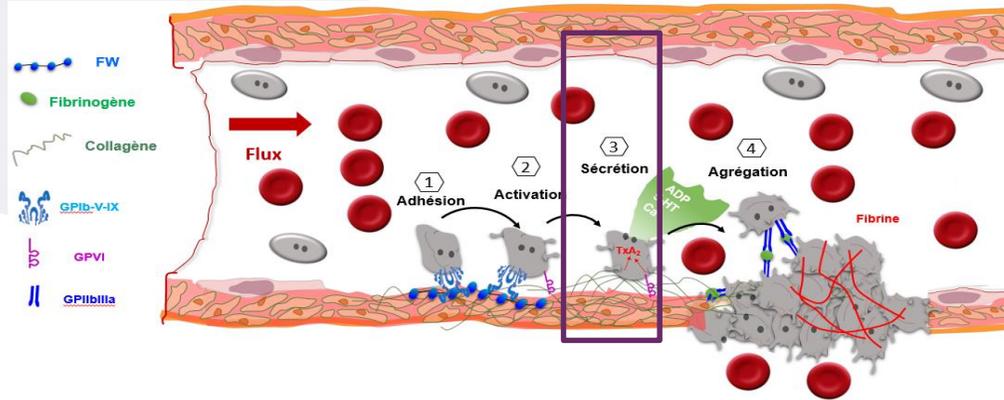
Etude de la sécrétion des granules plaquettaires : exposition Psel\* et CD63 après activation plaquettaire

Capacité d'exposition des phospholipides anioniques : liaison annexine V

Activabilité de la GPIIb-IIIa : liaison PAC1

# OUTILS DIAGNOSTIQUES

## 3. TESTS TRÈS SPÉCIALISÉS (1)



Quantification du contenu des granules denses : Diagnostic maladies du pool vide

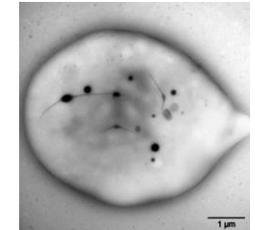
Détection d'anticorps anti-plaquettaires

Sérotonine : dosage par technique ELISA

Nucléotides ADP et ATP : HPLC

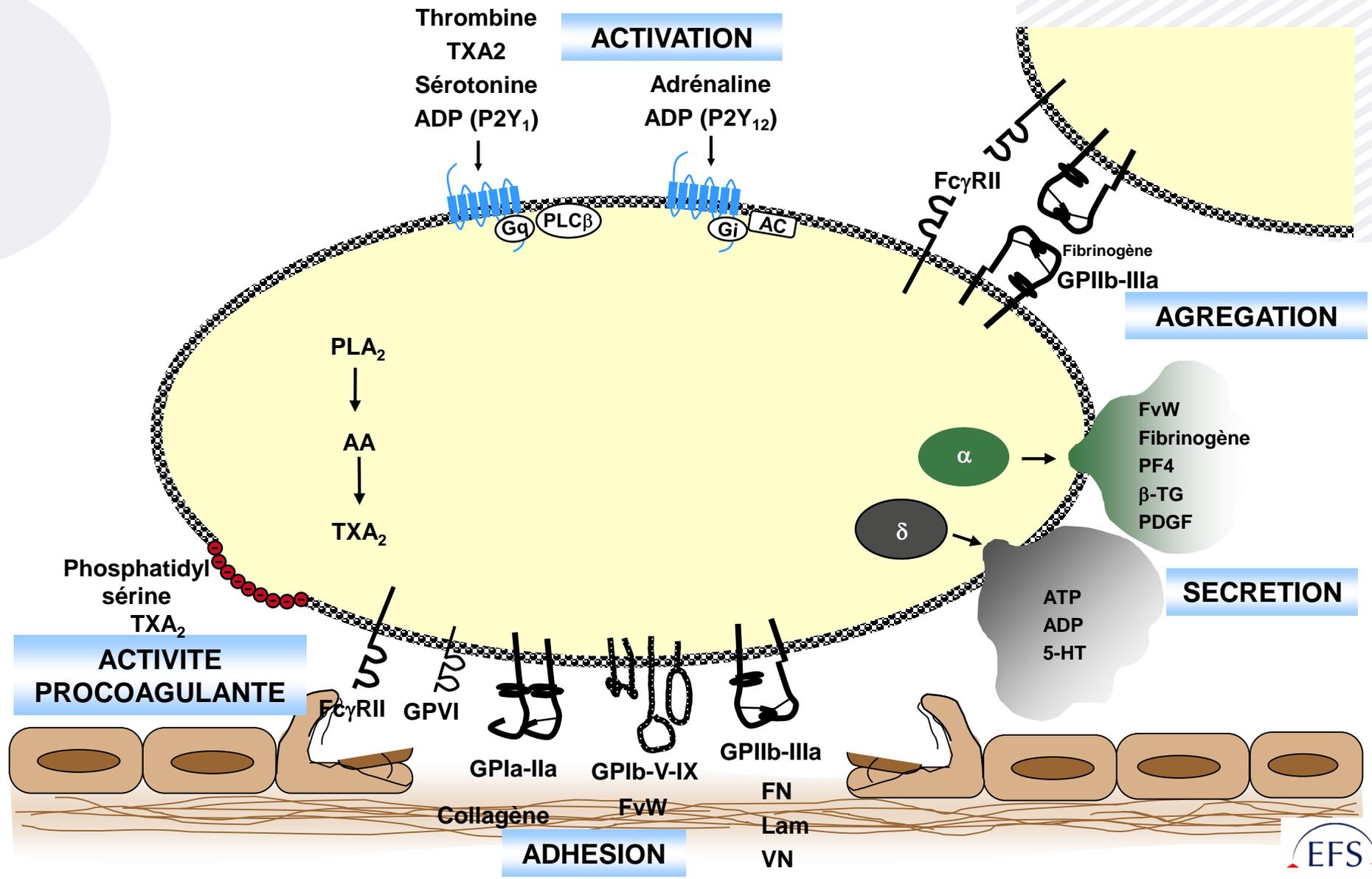
Quantification des granules denses : Whole mount

*Collaboration avec plateforme de microscopie électronique (A. MICHEL)*



Recherche anticorps anti-GP (GPIIb-IIIa, GPIa-IIa, GPIb, GPVI) par technique MAIPA

Monoclonal Antibody-specific Immobilization of Platelet Antigen *Collaboration avec le service HLA*



# EXEMPLES DE THROMBOPATHIES

## Défaut d'adhésion

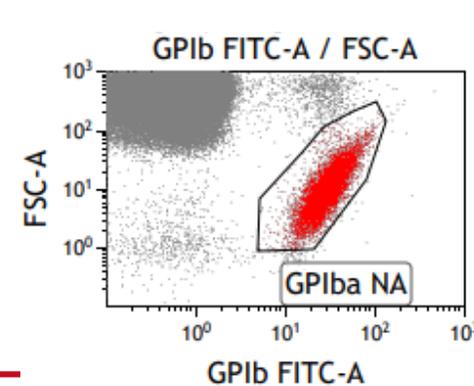
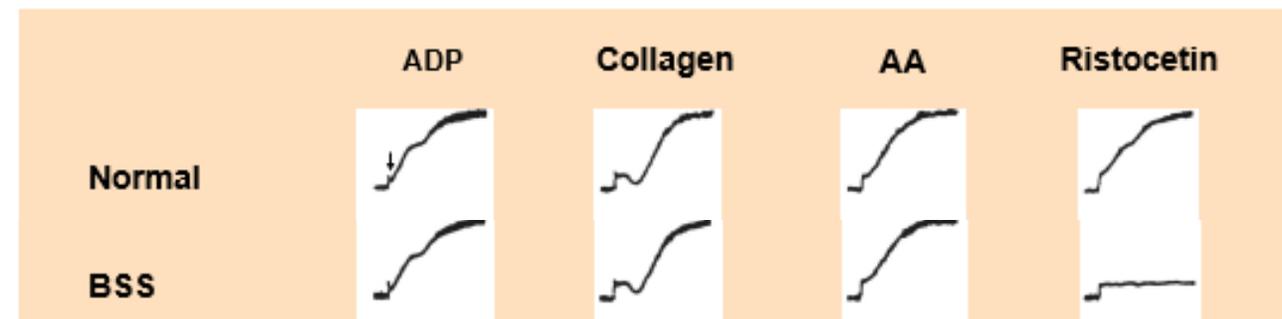
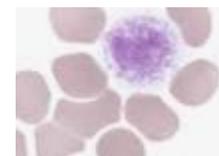
➔ Maladie de Bernard Soulier déficit en complexe GP Ib-V-IX

Thrombopénie avec présence de plaquettes géantes

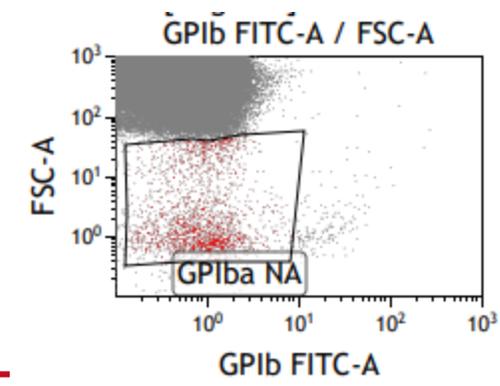
Agrégation plaquettaire sans particularité.

Pas d'agglutination à la ristocétine.

Absence d'expression de GP Ib-V-IX à la surface des plaquettes



Témoin



Patient

# EXEMPLES DE THROMBOPATHIES

## Défaut d'agrégation

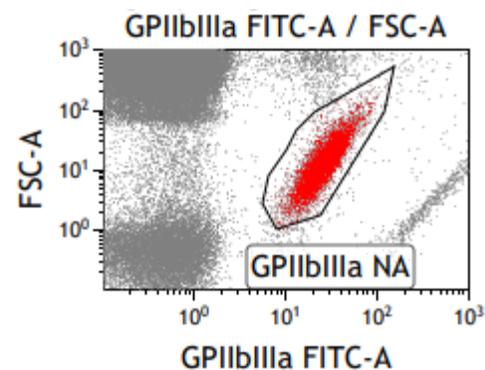
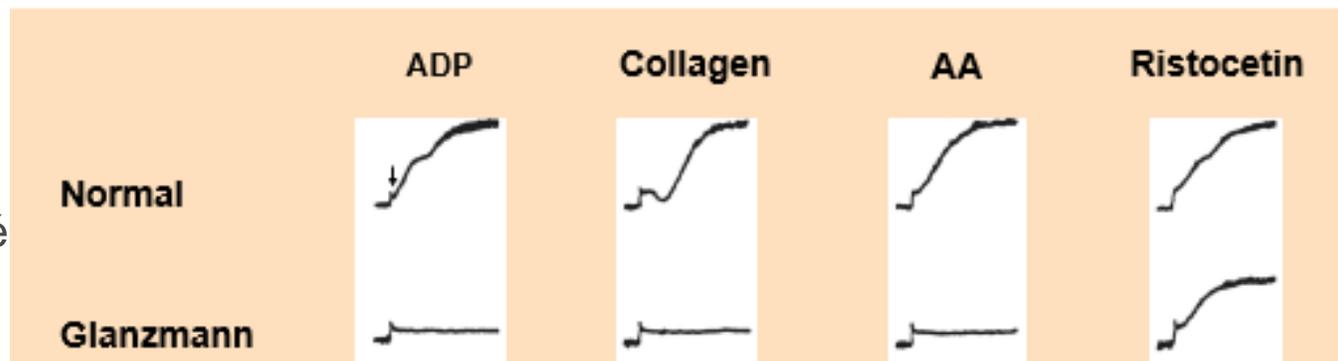
### ↪ Maladie de Glanzmann déficit de GPIIb-IIIa

Plaquettes de taille normale, pas de thrombopénie

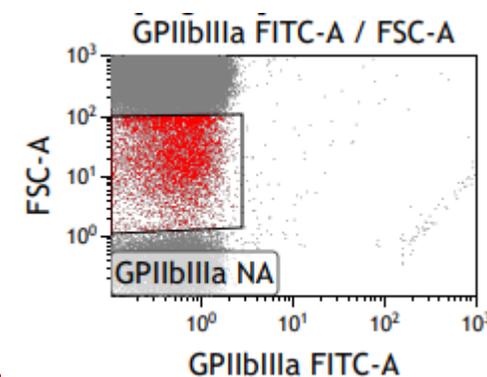
Agglutination à la ristocétine sans particularité

Absence d'agrégation plaquettaire à tous les agonistes

Absence d'expression de GPIIb-IIIa à la surface des plaquettes



Témoin



Patient

# EXEMPLES DE THROMBOPATHIES

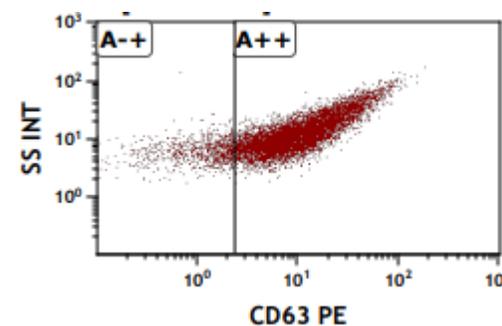
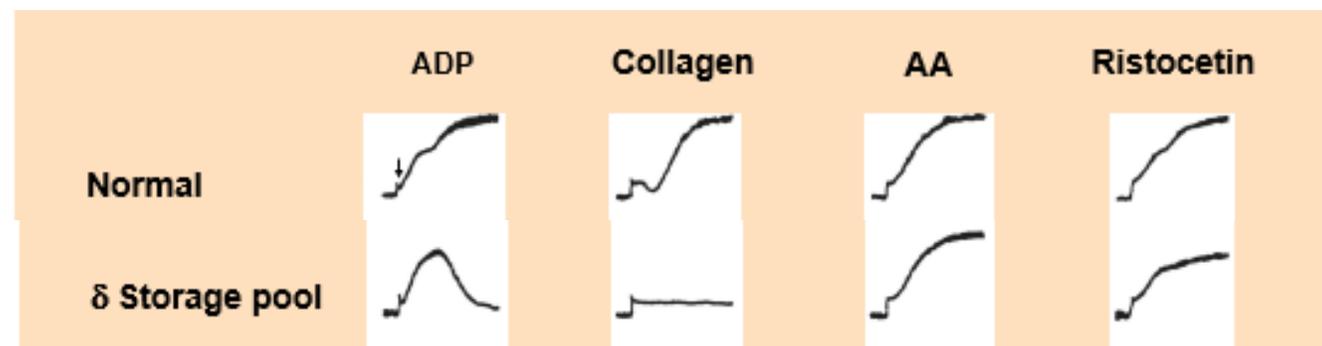
## Défaut de sécrétion

### ↪ Maladie du pool vide

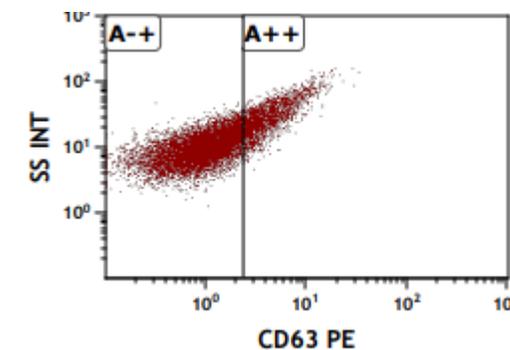
Plaquettes de taille normale, pas de thrombopénie

Anomalies de l'agrégation au collagène faible dose +/-ADP si plaquettes en PRP

Absence diminution de l'expression de CD63 après activation plaquettaire



Témoin



Patient

# EXEMPLES DE THROMBOPATHIES

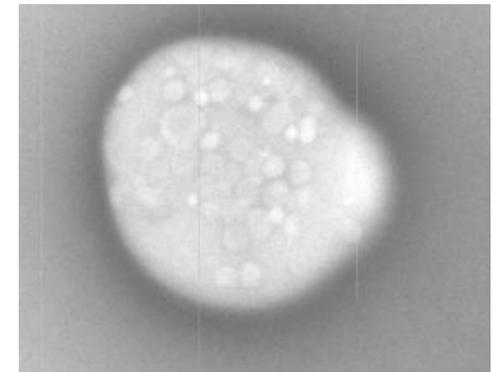
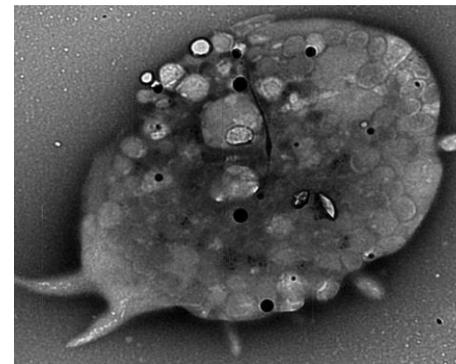
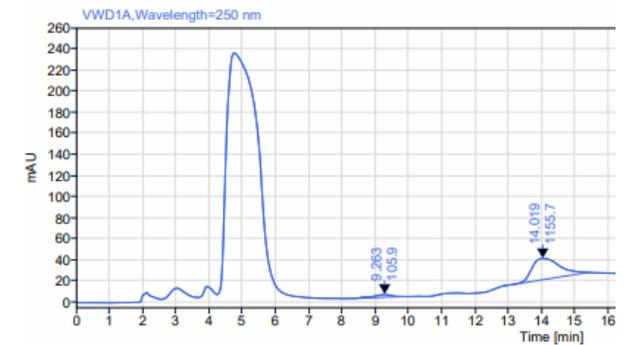
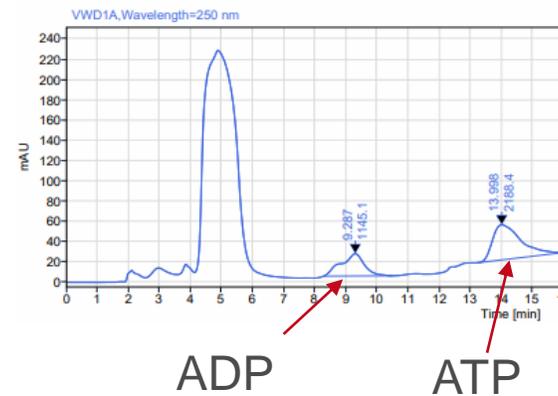
## Défaut de sécrétion

↪ Maladie du pool vide

Diminution de la sérotonine plaquettaire

Diminution de l'ADP plaquettaire avec augmentation du ratio ATP/ADP

Diminutions des granules denses en microscopie électronique



Témoin

Patient