

Prise en charge gynécologique et obstétricale des femmes présentant une coagulopathie héréditaire

AUTEURS PRINCIPAUX

Christine Demers, MD, hématologue, FRCPC, Québec (Québec)

Christine Derzko, MD, obstétricienne-gynécologue, FRCSC, Toronto (Ont.)

Michèle David, MD, hématologue, FRCPC, Montréal (Québec)

Joanne Douglas, MD, anesthésiste, FRCPC, Vancouver (C.-B.)

Le présent document est fondé sur un résumé de l'atelier intitulé « *Gynaecological and Obstetrical Management of Women with von Willebrand Disease* », tel que présenté dans le cadre de la première conférence canadienne intitulée « Le point sur la maladie de von Willebrand », laquelle s'est tenue à Montréal les 8 et 9 mai 2003 pour commémorer le 50^e anniversaire de la Société canadienne de l'hémophilie.

Le texte a déjà, en partie, été publié par la Société canadienne de l'hémophilie dans un document intitulé « Les problèmes hémorragiques chez la femme », lequel avait été rédigé par le sous-comité sur les problèmes hémorragiques chez la femme de l'Association des directeurs de cliniques canadiennes de l'hémophilie. Parmi les membres de ce sous-comité, on trouve :

Michèle David, MD, FRCPC, Montréal (Québec)

Christine Demers, MD, FRCPC, Québec (Québec)

Diane Francoeur, MD, FRCSC, Montréal (Québec)

Bernadette Garvey, MD, FRCPC, Toronto (Ont.)

Sara Israels, MD, FRCPC, Winnipeg (Man.)

David Lillicap, MD, FRCPC, Kingston (Ont.)

Georges-Étienne Rivard, MD, FRCPC, Montréal (Québec)

Mary Frances Scully, MD, FRCPC, St. John's (T.-N.-L.)

Linda Vickers, MD, FRCPC, Vancouver (C.-B.)

et une obstétricienne-gynécologue, et a été sanctionné par les organismes de spécialité respectifs de ces derniers. Il a été rédigé dans l'intention manifeste de fournir, tant aux femmes présentant une coagulopathie héréditaire qu'à leurs fournisseurs de soins, des lignes directrices en ce qui a trait à la prise en charge gynécologique et obstétricale des femmes en question, y compris en matière de soutien anesthésique approprié, le cas échéant.

Options : Des outils diagnostiques et des options médicales et (le cas échéant) chirurgicales particulières en matière de prise en charge font l'objet d'un examen, et des recommandations factuelles sont présentées.

Preuves : Des recherches ont été menées dans MEDLINE en vue d'en tirer les articles de langue anglaise, publiés entre janvier 1975 et novembre 2003, comportant les mots clés suivants : *menorrhagia, uterine bleeding, pregnancy, von Willebrand, congenital bleeding disorder, desmopressin/DDAVP, tranexamic acid, oral contraceptives, medroxyprogesterone, therapy, hysterectomy, anesthesia, epidural and spinal*. Les recommandations émises par d'autres sociétés dans le cadre de leurs directives cliniques ont fait l'objet d'un examen.

Recommandations :

1. Les coagulopathies héréditaires devraient être prises en considération dans le cadre du diagnostic différentiel de toutes les patientes qui présentent une ménorragie. (II-2 B) Le système de notation graphique présenté est un outil validé qui offre une méthode simple et pratique grâce à laquelle les patientes peuvent quantifier leur perte sanguine. (II-2B)
2. Puisque les coagulopathies sous-jacentes sont fréquentes chez les femmes qui présentent une ménorragie, les médecins devraient envisager l'exécution d'une numération plaquettaire, un dosage du taux d'hémoglobine et de l'hématocrite, un dosage de la ferritine, un TP (RIN) et un TCA chez ces dernières. Chez les femmes qui présentent des antécédents personnels d'autres types de saignements ou des antécédents familiaux d'hémorragie, d'autres explorations devraient être envisagées, y compris un bilan MvW (facteur VIII, antigène du facteur von Willebrand et dosage fonctionnel du facteur von Willebrand). (II-2B)
3. La prise en charge de la ménorragie chez les femmes qui présentent une coagulopathie héréditaire devrait être personnalisée. (III-B)
4. La présence d'une coagulopathie héréditaire ne constitue pas une contre-indication aux thérapies hormonales (contraceptifs oraux, [II-1B] acétate de médroxyprogestérone-retard, [II-3B] danazol, [II-2B] analogues de la Gn-RH [II-3B]) ni aux traitements locaux (SIU à libération de lévonorgestrel [II-1B]) ni aux traitements non hormonaux (agent antifibrinolytique connu sous le nom d'acide tranexamique, [II-1B] desmopressine [II-1B]). Ces thérapies

Résumé

Objectif : La prévalence des coagulopathies, notamment la maladie de von Willebrand (MvW), chez les femmes adultes présentant une ménorragie objectivement documentée est toujours signalée comme se situant entre 10 % et 20 %; elle est même encore plus élevée chez les adolescentes présentant une ménorragie.

Le présent document de consensus a été élaboré par un comité multidisciplinaire comprenant un anesthésiste, deux hématologues

Mots clés : Menorrhagia, coagulation disorder, pregnancy, von Willebrand.

Les directives cliniques font état des percées récentes et des progrès cliniques et scientifiques à la date de publication de celles-ci et peuvent faire l'objet de modifications. Il ne faut pas interpréter l'information qui y figure comme l'imposition d'un mode de traitement exclusif à suivre. Un établissement hospitalier est libre de dicter des modifications à apporter à ces opinions. En l'occurrence, il faut qu'il y ait documentation à l'appui de cet établissement. Aucune partie de ce document ne peut être reproduite sans une permission écrite de la SOGC.

constituent toutes des traitements de première intention. Les produits sanguins ne devraient pas être utilisés chez les femmes qui présentent une coagulopathie légère. (III-A)

5. Pour les femmes qui ne veulent plus conserver leur fertilité, le traitement chirurgical conservateur (ablation) et l'hystérectomie peuvent constituer des options. (III-B) Les cliniciens peuvent consulter le document « Directives cliniques de la SOGC : Lignes directrices sur la prise en charge du saignement utérin anormal » pour une discussion approfondie sur les modalités thérapeutiques disponibles, tant médicales que chirurgicales. La normalisation préopératoire des facteurs de coagulation et la mise en œuvre d'un suivi postopératoire approprié devraient être assurées en vue de minimiser les risques d'hémorragie peropératoires et postopératoires. (II-1B)
6. Les filles issues de familles présentant des antécédents de MvW ou de toute autre coagulopathie héréditaire devraient faire l'objet de tests avant l'apparition de leurs premières règles, et ce, afin de déterminer si elles ont hérité à leur tour de ces maladies. Ainsi, la patiente et sa famille seront en mesure de se préparer aux premières règles et aux règles subséquentes. (III-C)
7. Chez les adolescentes qui présentent une ménorragie, la présence possible d'une coagulopathie héréditaire devrait être écartée. (III-B) Dans la mesure du possible, une exploration devrait être effectuée avant la mise en œuvre d'un traitement aux contraceptifs oraux, puisque la hausse des taux de facteur VIII et de facteur von Willebrand provoquée de façon hormonale pourrait masquer le diagnostic. (II-B)
8. Chez les femmes qui présentent une coagulopathie héréditaire, la grossesse peut nécessiter une approche multidisciplinaire. Une copie des recommandations devrait être remise à la patiente, de façon à ce qu'elle puisse les remettre au fournisseur de soins de santé qui l'accueillera au centre de naissance. Les femmes qui présentent une coagulopathie grave ou dont le fœtus court le risque de présenter une coagulopathie grave devraient accoucher dans un hôpital (niveau trois) ou dans un établissement ayant accès à des conseillers en obstétrique, en anesthésiologie, en hématologie et en pédiatrie. (III-C)
9. L'utilisation d'une ventouse obstétricale, de forceps, d'électrodes devant être positionnées sur le cuir chevelu fœtal et du prélèvement de sang sur ce dernier devrait être évitée lorsque la présence d'un risque de coagulopathie héréditaire chez le fœtus est estimée ou établie. Le recours à la césarienne ne doit être motivé que par des indications obstétricales. (II-2C)
10. L'anesthésie péridurale et la rachianesthésie sont contre-indiquées en présence d'une anomalie de la coagulation. Il n'y a aucune contre-indication à l'anesthésie régionale lorsque la coagulation est normalisée. La décision d'avoir recours à une anesthésie régionale devrait être personnalisée. (III-C)
11. Le risque de constater une hémorragie post-partum précoce ou tardive est accru chez les femmes qui présentent une coagulopathie. Les femmes qui présentent une coagulopathie héréditaire devraient être avisées de la possibilité de connaître des saignements post-partum excessifs et de la nécessité de signaler un tel événement sans délai. (III-B)
12. Les injections intramusculaires, la chirurgie et la circoncision devraient être évitées chez les nouveau-nés courant le risque de présenter une coagulopathie héréditaire grave, et ce, jusqu'à ce qu'il soit possible de procéder à un bilan / une préparation adéquate. (III-B)

Le niveau des résultats signalés dans la présente directive clinique a été déterminé à l'aide des critères d'évaluation des résultats décrits dans le rapport du Groupe de travail canadien sur l'examen de santé périodique (Tableau 1)¹³.