

Fait clinique

# Maladie de von Willebrand et grossesse : à propos d'un cas

## Pregnancy and delivery in a patient with Willebrand's disease

S. Cherkaoui <sup>a,\*</sup>, A. Laaloui <sup>b</sup>, S. Faiz <sup>a</sup>, N. Benchemsi <sup>a</sup>

<sup>a</sup>Laboratoire d'hématologie, CHU Ibn Rochd, 8, rue Lahcen El Arjoun, 20000 Casablanca, Maroc

<sup>b</sup>Polyclinique Hay-Al Hassani, avenue Oued Oum Rabii Hay Hassani, 20000 Casablanca, Maroc

### Résumé

La maladie de von Willebrand est la plus fréquente des maladies hémorragiques constitutionnelles. Le type 3 est la forme la plus sévère et la plus rare. Les grossesses chez les femmes atteintes de maladie de von Willebrand de type 3 sont exceptionnelles. Leur prise en charge repose sur une surveillance clinique, biologique et échographique afin de contrôler au mieux le risque hémorragique survenant essentiellement pendant l'accouchement et la période du postpartum. Nous rapportons le cas d'une grossesse chez une femme de 32 ans, suivie depuis l'âge de trois ans pour la maladie de von Willebrand de type 3. La symptomatologie clinique est typique, faite d'hémorragies cutanéomuqueuses et particulièrement de ménorragies à partir de l'adolescence responsables d'épisodes d'anémie hypochrome microcytaire. La grossesse s'est déroulée sans incident hémorragique. L'accouchement s'est fait par césarienne d'indication obstétricale sous traitement substitutif à doses adaptées au produit disponible. Le concentré du facteur de von Willebrand (FvW) a été administré pendant une durée de cinq jours à raison de 2000 UI toutes les 12 heures à j0 et j1 puis 1000 UI tout les jours de j2 à j4. En postpartum, la patiente a présenté une anémie sans métrorragies. Le nouveau-né ne présente aucun signe hémorragique.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### Abstract

Willebrand's disease is the most frequent inborn coagulopathy and type 3 is its most severe form. Pregnancy and delivery are critical events in women with Willebrand's disease of type 3. Prophylactic treatment for delivery and early postpartum period is recommended. We report the management of pregnancy and successful delivery of a 32-year-old woman with type 3. Prophylactic treatment with 2000 IU of Willebrand's disease factor (WdF) was given twice a day during the delivery day and the day after, and 1000 IU per day during the next three days. The patient did not show any spontaneous metrorrhagia but anemia. No bleeding was observed in the newborn.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

*Mots clés* : Maladie de Willebrand ; Grossesse ; Accouchement

*Keywords*: Willebrand's disease; Pregnancy; Delivery

### 1. Introduction

La maladie de Von Willebrand (MW) est la plus fréquente des affections hémorragiques constitutionnelles et l'anomalie congénitale de l'hémostase la plus fréquente chez la femme [5]. Sa prévalence est de 0,6 à 3 % de la population générale [1,6,20]. Elle atteint les deux sexes, mais les femmes présentent une symptomatologie clinique plus marquée en raison des risques supplémentaires d'hémorragies lors des menstruations

et des accouchements [3,10]. La transmission est autosomique, le plus souvent dominante. Cette anomalie héréditaire de l'hémostase primaire est due à un déficit quantitatif total, partiel, ou qualitatif en facteur de von Willebrand (FvW) définissant trois types.

Le risque hémorragique est variable selon la sévérité de l'atteinte. La stratégie thérapeutique de prise en charge dépend du type de la maladie.

Chez la femme, la présentation clinique est dominée par les ménorragies [11,14]. Les complications sont essentiellement hémorragiques, observées pendant l'accouchement et durant la période du postpartum, justifiant un traitement prophylactique [3,13].

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [sihamc@gmail.com](mailto:sihamc@gmail.com) (S. Cherkaoui).

L'étude du dossier clinique et biologique d'une jeune femme, porteuse de MW de type 3, ayant eu un accouchement par césarienne est l'objet de ce travail. Sa prise en charge a nécessité une étroite collaboration entre l'hématologiste, l'obstétricien et l'anesthésiste-réanimateur.

## 2. Observation

Cette patiente âgée de 32 ans, issue d'un mariage consanguin (consanguinité du troisième degré), est suivie pour un syndrome hémorragique depuis l'âge de trois ans.

La symptomatologie clinique est typique, faite d'hémorragies muqueuses à type d'épistaxis et de gingivorragies, d'ecchymoses et de ménorragies à partir de l'adolescence. L'examen somatique retrouvait un syndrome hémorragique cutané et une pâleur cutanéomuqueuse, sans syndrome tumoral. Les articulations étaient libres, mobilisables et non douloureuses.

L'hémogramme a révélé une anémie hypochrome microcytaire (Hb = 9,8 g/dl; VMC = 78  $\mu^3$ ; CCMH = 29 %), un nombre de plaquettes et de globules blancs normal. Le bilan d'hémostase est réalisé avec un automate type Sysmex. Le temps de céphaline activé (TCA) est fait avec de la céphaline de marque Organo et le temps de Quick (TQ) en présence de néoplastine de marque Diagnostica Stago. Le dosage du facteur VIII est effectué en présence de plasma déficient en facteur VIII. Les résultats sont résumés dans le [Tableau 1](#).

L'agrégation plaquettaire est étudiée avec un agrégomètre de marque Chrono-log, modèle 490 à deux canaux avec des réactifs Chronologie, de façon spontanée et en présence d'inducteurs :

- collagène à 5  $\mu\text{g/ml}$  et 2  $\mu\text{g/ml}$  avec étude de la latence, de la vélocité et de l'amplitude maximale ;
- adrénaline (ADR) à 10  $\mu\text{mol}$  ;
- adénosine di-phosphate (ADP) à 2,5  $\mu\text{mol}$ , 1,25  $\mu\text{mol}$  et 0,625  $\mu\text{mol}$  ;
- ristocétine à 1,25 mg/ml et 0,625 mg/ml ;
- acide arachidonique (aa) à 1 mmol.

L'étude de l'agrégation plaquettaire est précédée de l'étude de l'hémostase primaire comportant un temps de saignement et une numération plaquettaire avec étude morphologique sur frottis. Les résultats sont résumés dans le [Tableau 2](#). (Figs. 1 et 2)

Ces tests montrent une réponse normale à l'ADP, au collagène et à l'adrénaline et une absence d'autoagrégation et d'agrégation en présence de ristocétine. Ce bilan est en faveur d'une MW de type 3.

Tableau 1  
Bilan d'hémostase

	Témoïn	Valeurs normales	Résultats
Fibrinogène		2–4 g/l	3,20 g/l
TCA	30''	T $\pm$ 5''	49''
TQ	13''	70–130 %	13,6''/92 %
Facteur VIII		70–130 %	1 %

Tableau 2  
Étude de l'agrégation des plaquettes

Temps de saignement méthode d'Ivy	15 min
Nombre de plaquettes	300 000/mm <sup>3</sup>
Temps de céphaline activé	49''/témoïn de 30''
Facteur VIII	< 1 %
Autoagrégation	Absente
Induction de l'agrégation	
ADP 5 mM	
Transmission lumineuse	73 %
Adrénaline 50 mM	
Transmission lumineuse	68 %
Collagène 5 $\mu\text{g/ml}$	
Temps de latence	20 s
Transmission lumineuse	62 %
Ristocétine 1,3 mg/ml	
Vélocité	00 %
Transmission lumineuse	00 %
Ristocétine 0,8 mg/ml	
Vélocité	00 %
Transmission lumineuse	00 %

La patiente est mise sous traitement martial. Un traitement estroprogestatif est prescrit à partir de la puberté afin d'obtenir des menstruations de faible abondance. Le recours à la transfusion en culots globulaires a été nécessaire à trois reprises pour corriger une anémie profonde. La patiente était régulièrement suivie en consultation et les hémogrammes de contrôle réalisés à intervalle de un à trois mois montraient un taux d'hémoglobine variant entre 11 et 15 g/dl.

Aucun membre de sa famille ne présente de syndrome hémorragique. Le bilan d'hémostase fait chez ses parents et dans sa fratrie ne révèle aucune anomalie.

Un traitement à base de Minirin<sup>®</sup> était prescrit pour sa nuit de noce à raison d'une injection intraveineuse à 9 h 00, une deuxième à 21 h 00 le jour du mariage, puis deux autres injections à 12 heures d'intervalle. Aucun incident hémorragique n'est alors noté.

La patiente a consulté après deux ans de mariage consanguin du premier degré pour une grossesse de cinq mois. Elle n'a pas été sous contraception estroprogestative et n'a pas présenté de fausses couches. L'hémogramme montre un taux d'hémoglobine à 8,3 g/dl, un nombre de GB à 9500 par millimètre cube et de plaquettes à 292 000 par millimètre cube.

La patiente a été mise sous traitement martial et adressée au gynécologue-obstétricien pour prise en charge. Durant la grossesse, elle n'a pas présenté de syndrome hémorragique en dehors d'un épisode d'épistaxis survenu au cours du troisième trimestre.

L'échographie obstétricale a révélé un placenta praevia. L'accouchement a été prévu de ce fait par césarienne. Une hospitalisation systématique et un traitement substitutif ont été prévus à terme.

La substitution a pour but d'obtenir un taux de facteur VIII à 40 %. Elle a été faite par le FvW-LFB<sup>®</sup> selon le schéma suivant :

- j0 : la veille de la césarienne à 21 h 00, première injection de 2000 UI de FvW par voie intraveineuse directe lente ;

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/1106067>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/1106067>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)