

# **Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladie de Willebrand type 3**

Synthèse à destination du médecin traitant

**Centre de Référence de la Maladie de Willebrand (CRMW)**

**3 novembre 2021**

## Synthèse à destination du médecin traitant

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

La Maladie de Willebrand (MW) de type 3 est considérée comme la forme la plus sévère de MW. Le facteur Willebrand est un acteur essentiel de l'hémostase primaire en interagissant avec les plaquettes et le vaisseau lésé mais aussi un acteur essentiel de la coagulation (transport et protection du facteur VIII (FVIII)).

La MW de type 3, se caractérise par un déficit complet en facteur willebrand et par conséquent, un déficit profond en FVIII. La symptomatologie hémorragique débute souvent dans l'enfance et le diagnostic peut et doit être évoqué devant des manifestations cutanées (ecchymoses, hématome sous cutané) et/ou muqueuses (épistaxis, saignement de la cavité buccale (plaie du frein de la lèvre, plaie de langue ou gencive traumatique) et/ou musculaire (hématome profond) et/ou articulaires (hémarthrose) précoces notamment lors des périodes d'acquisition. Sa transmission est autosomale récessive et elle touche ainsi les deux sexes. Souvent, un traitement prophylactique avec des injections répétées plurihebdomadaires de concentré de facteur Willebrand est nécessaire. De plus, la MW nécessite des mesures thérapeutiques spécifiques en cas d'hémorragie, de grossesse, de geste invasif (même minime) ou de chirurgie pour contrôler le risque hémorragique.

Sa prise en charge diagnostique et thérapeutique doit être coordonnée par les médecins spécialistes de l'hémostase des Centres de Ressources et de Compétence des Maladies Hémorragiques Constitutionnelles (CRC-MHC) et du Centre de Référence de la MW (CRMW) dans le cadre de la Filière de Santé Maladies rares (FSMR) : Maladies Hémorragiques constitutionnelles (MHémo). Le médecin du CRC-MHC remet au patient une carte de soins et d'urgence, précisant le type de la MW et les traitements appropriés, à présenter aux professionnels de santé amenés à le prendre en charge. L'établissement d'un protocole de soins permet l'ouverture d'une ALD (ALD 30).

Le médecin traitant intervient dans la prise en charge du patient au moment du diagnostic pour identifier précocement la symptomatologie hémorragique et les antécédents personnels et familiaux devant faire rechercher une MW, et éventuellement la dépister en réalisant les tests biologiques adaptés (cf supra). Lorsque le diagnostic est établi, le médecin traitant intervient pour vérifier que le patient est suivi par un CRC-MHC, renouveler les traitements adjuvants antifibrinolytiques (acide tranexamique : Exacyl® ou Spotof®), les hémostatiques d'appoint (Coalgan®, Algosteril®, pommade cicatrisante HEC® , pommade type Hemoclar® ou contenant de l'arnica), dépister et traiter les carences en fer, prescrire des traitements hormonaux pour prévenir les ménorragies, assurer la couverture vaccinale et s'assurer qu'aucun geste invasif n'est réalisé sans prise en compte du risque hémorragique. Le médecin traitant intervient également dans la mise en place du Protocole d'Accueil Individualisé (PAI) établi par le médecin du CRC-MHC. En parallèle des PNDS, des protocoles de soins seront établis en partenariat avec les MSP (Maison de Santé Pluridisciplinaire) et CPTS (communauté professionnelle des territoires de santé) dans le cadre du plan Santé 2022.

L'administration d'agents antiplaquettaires comme l'aspirine est contre indiquée, sauf lors de situations très spécifiques, et celle des anti inflammatoires non stéroïdiens limitée car susceptible d'aggraver la symptomatologie hémorragique. De même, la pratique des sports de contact et de certaines activités sont à éviter.

Une communication étroite entre généraliste/pédiatre/ gastroentérologue/ ORL/ gynécologue-obstétricien et le médecin du CRC-MHC est indispensable pour une prise en charge optimale des personnes atteintes de la MW type 3.

### Informations et contacts utiles

Site internet d'Orphanet : <http://www.orpha.net>

Site internet de l'Association Française de Hémophiles : <https://afh.asso.fr>

Site internet filière MHémo : <https://mhemofr.fr/>

Site internet du Réseau France Coag : [www.francecoag.org](http://www.francecoag.org)

Site internet du CRMW : <http://crmwf.fr>