



Guide professionnels de santé

Le suivi gynécologique au cours de la vie des patientes atteintes d'une maladie de l'hémostase

Hémophilie, Willebrand, pathologies plaquettaires et autres maladies hémorragiques rares



Association française
des hémophiles

C N G O F
Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français



MHEMO
La Filière des maladies rares de l'hémostase

Edito

C'est à la suite d'une première collaboration fructueuse en 2015 entre l'Association française des hémophiles (AFH) et le Centre de référence pathologies gynécologiques rares (CRPGR) que s'est naturellement construite la seconde édition du « Guide professionnels de santé : Le suivi gynécologique au cours de la vie des patientes atteintes d'une maladie de l'hémostase - hémophilie, Willebrand, pathologies plaquettaires et autres déficits en facteur de la coagulation ».

Pourquoi actualiser ce guide ? Car depuis 2015, de nombreuses choses ont évolué :

- ➔ L'organisation des maladies rares à travers la création des filières et la labellisation de réseaux de centres de référence et de ressources et de compétences, et la création de la filière MHEMO autour des maladies rares de l'hémostase.
- ➔ Les connaissances et les pratiques médicales qui ont permis la publication de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS).
- ➔ La mise en avant de la santé de la femme comme un enjeu majeur de santé publique.

Cette nouvelle édition a pour objectif de regrouper toutes les informations utiles et pertinentes pour la prise en charge gynécologique des femmes atteintes d'une maladie hémorragique rare (MHR), en passant par le diagnostic, la gestion de la ménarche et des règles, la grossesse, les contacts d'urgences et bien d'autres. Afin de faciliter sa lecture, l'acronyme MHR comprend toutes les maladies constitutionnelles (ou génétiques) rares de l'hémostase. Cela représente environ 15 000 personnes en France répertoriées dans le registre épidémiologique FranceCoag. Cette prise en charge particulière et structurée des MHR reflète une collaboration active indispensable au quotidien entre médecin de l'hémostase, médecin gynécologue, sage-femme, patiente et sa famille.

Vous êtes en première ligne de la santé des femmes. De la puberté à la ménopause et au-delà, tous les acteurs de la santé ont leur rôle à jouer.

Les publications scientifiques font état qu'entre 15% et 30% des femmes concernées par un saignement utérin anormal de type abondant seraient concernées par une maladie hémorragique rare.

Travaillons tous ensemble pour optimiser la prise en charge, diminuer l'errance diagnostic et améliorer la qualité de vie de ces personnes.

Nous vous souhaitons une bonne lecture et espérons que ce guide, court et pratique répondra à vos attentes.

Nicolas GIRAUD et Yannick COLLÉ
AFH

Dr Joëlle BELAISCH ALLART
CNGOF

Pr Sophie SUSEN
MHEMO

Pr Michel POLAK
CRPGR



Sommaire

- 4 Comment évaluer l'abondance des règles ?**
- 6 Le dépistage des maladies de l'hémostase en gynécologie**
- 9 Le rôle du spécialiste de l'hémostase**
- 10 Les traitements utilisés dans la prise en charge du retentissement gynécologique**
 - 10 ➔ L'acide tranexamique
 - 10 ➔ Les contraceptions oestro-progestatives (COP)
 - 10 ➔ Les progestatifs
 - 13 ➔ Supplémentation de la carence martiale
- 14 Maladie connue avant la ménarche**
- 17 Le suivi gynécologique au cours de la vie**
 - 17 ➔ La gestion des règles abondantes
 - 18 ➔ Spécificités chez l'adolescente
 - 19 ➔ La vie sexuelle
 - 19 ➔ La contraception au cours de la vie
 - 20 ➔ Le projet de grossesse
 - 23 ➔ La Procréation médicalement assistée (PMA)
 - 23 ➔ L'interruption volontaire de grossesse (IVG)
 - 23 ➔ Grossesse, accouchement et post partum
 - 26 ➔ La périmenopause
 - 27 ➔ La ménopause
- 29 Fiches pratiques, informations et documents patients**
 - 30 ➔ **Fiche pratique** : Comment interpréter le bilan d'hémostase de première intention
 - 32 ➔ **Fiche pratique** : Les situations d'urgence : saignements aigus
 - 34 ➔ **Fiche info** : La Maladie de Willebrand (MW)
 - 35 ➔ **Fiche info** : Les femmes conductrices hémophiles
 - 36 ➔ **Fiche pratique** : Quand et comment adresser une patiente aux équipes spécialisées de l'hémostase ?
 - 37 ➔ **Fiche pratique** : Prescription de l'acide tranexamique (ATX)
 - 38 ➔ **Fiche pratique** : Prise en charge de la dysménorrhée chez les femmes avec MHR
 - 39 ➔ **Fiche pratique** : Les gestes techniques en consultation de gynécologie
 - 40 ➔ **Document patiente** : La gestion des premières règles
 - 42 ➔ **Document patiente** : Mes règles sont abondantes, quand m'inquiéter ?
- 43 Comment préparer ma prochaine consultation ?**
- 46 Références**

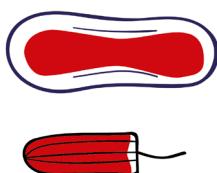
Comment évaluer l'abondance des règles ?

L'interrogatoire

L'abondance des saignements pendant les règles est difficile à quantifier du fait de sa subjectivité. Le temps de l'interrogatoire est donc essentiel pour repérer les femmes ayant des saignements utérins anormaux de type abondant (SUA-a).

Eléments de l'interrogatoire à rechercher en faveur de SUA-a

Recherche de la présence d'au moins un de ces symptômes :



- Durée des règles
≥ 7 jours
- Plus de 5 à 6 changes journaliers de protections
- Intervalle entre chaque changement de protection
< 2 heures

- Présence de débordement diurne et/ou nocturne
- Signes fonctionnels d'anémie (dyspnée d'effort, asthénie...)
- Présence de caillots (> 1 cm)



Chez les utilisatrices de « cup » menstruelle, changer la cup toutes les 2 à 3 heures lors de règles de plus de 7 jours correspond à un SUA-a.



Pour les utilisatrices de culottes menstruelles, le besoin de changer de culottes les plus protectrices (flux abondant) avant 12 heures indique qu'il s'agit d'un SUA-a.

Des règles considérées comme normales sont :

- d'une durée < 7 jours,
- absence de caillot,
- absence de débordement diurne ou nocturne,
- utilisation de 5 à 6 protections par 24h (serviettes hygiéniques et/ou tampons).



Impact sur la vie quotidienne :



Absence à l'école/
au travail ou
retentissement
sur les performances



Adaptations
des activités
quotidiennes



Passage
aux urgences/
Hospitalisation



Les scores

Le score de Higham

Des scores ont été créés afin de mieux quantifier les saignements pendant les règles, plus particulièrement le score de Higham.

Je note chaque jour le nombre de changes utilisés dans la ligne correspondant à l'abondance des pertes.

A la fin de l'épisode menstruel, j'additionne le nombre de changes utilisés par ligne que je multiplie par le nombre de points affectés à chaque niveau.

Exemple : 2^e ligne (abondance normale)
12 changes multiplié par 5 = 60 points.

Date :		Jour de règles												Si plus précis	Total points
		1 ^{er}	2 ^e	3 ^e	4 ^e	5 ^e	6 ^e	7 ^e	8 ^e	9 ^e	10 ^e	11 ^e	12 ^e		
1		1			4	3									7
2		5		6	6										60
3		20	5												100
Caillots		X													
Débordements		X													167

● Je juge de l'abondance des pertes selon 3 niveaux
1- pertes peu abondantes
2- pertes normales
3- pertes très abondantes

● Je note par une croix les débordements (linge tâché la nuit)
● Je note par une croix la présence de caillots

Un score supérieur à 100 points correspond à un saignement supérieur à 80 ml de sang (définition de la ménorragie).

La règle 7-2-1

La règle des 7-2-1 est un outil simple qui peut permettre de repérer des SUA-a :

- Saignements qui durent plus de 7 jours
- Le besoin de changer de serviette ou de tampon toutes les 2 heures ou moins
- Présence de caillots plus gros qu'une pièce de 1 €

+ 7 jours



- 2 heures



+ gros que 1€



Le dépistage des maladies de l'hémostase en gynécologie

Quand suspecter une pathologie de l'hémostase ?

Le repérage d'une maladie de l'hémostase peut se faire à l'occasion de saignements utérins anormaux de type abondant (SUA-a).

Le consultation gynécologique est déterminante dans la diminution du temps diagnostique d'une maladie hémorragique rare.

QUIZZ COAG

L'association de deux symptômes hémorragiques cochés ci-contre doit faire suspecter une pathologie de l'hémostase.



saignements prolongés (après coupures, chirurgie...)



saignements de nez abondants et prolongés (+10 min)



saignements prolongés (gencives ou extraction dentaire)



hémorragie du post-partum



règles abondantes* et/ou + de 7 jours



bleus réguliers et/ou étendus



histoire familiale de maladie hémorragique



manque de fer, anémie



prescription de transfusion

INFO GYNECO

La présence seule d'un SUA-a :

- Dès les premiers cycles
- Persistants pendant toute la durée des règles
- OU ayant nécessité une hospitalisation/transfusion

DOIT faire suspecter une pathologie de l'hémostase (même si il n'y a pas d'autre point d'appel).

- 1 Suspicion
- 2 Prescription du bilan de première intention
- 3 Consultation avec un spécialiste de l'hémostase



Dans de très rares cas, l'association de SUA-a et de fausses couches à répétition peut être symptomatique de déficit rare en facteur de la coagulation (facteur XIII).

Il semble nécessaire d'adresser ces femmes en consultation spécialisée d'hémostase.



Quel est le bilan de première intention à prescrire devant des SUA-a ?

Ordonnance de bilan sanguin devant des SUA-a

Objectifs / Analyses

NFS, plaquettes, ferritine**

Évaluer le retentissement d'un saignement aigu ou chronique.

Analyse de la formule sanguine.

TP, TCA, fibrinogène, facteur VIII, facteur Willebrand antigène et activité

Explorations de l'hémostase.

Groupe sanguin*, CRP

Interprétation de l'hémostase.

Prolactine, beta HCG, TSH

La prolactine et la TSH sont un facteur de dysovulation pouvant participer au phénotype hémorragique.

Echographie pelvienne (par voie sus-pubienne ou endovaginale en fonction du contexte)

Rechercher une cause structurale aux SUA-a.

*Non pris en charge dans cette indication.

** Une carence martiale doit faire proposer une substitution quel que soit le reste du bilan.

☛ **Fiche pratique :** Comment interpréter le bilan d'hémostase de première intention page 30.



Le bilan d'hémostase de première intention ne dépiste pas toutes les maladies constitutionnelles de l'hémostase.



Quand faire le bilan d'hémostase ?

Certaines situations peuvent influencer les résultats du bilan d'hémostase. Il est donc important de les connaître et savoir renouveler les examens en cas de doute.



Facteurs pouvant modifier les résultats du bilan d'hémostase (risque de sur ou sous diagnostic de maladie hémorragique).



Grossesse



Saignement actif aigu



Inflammation



Insuffisance hépatique



Activité physique intense



Stress

Quel que soit son résultat, un bilan d'hémostase réalisé aux urgences doit être contrôlé à distance du saignement actif.

Où faire le bilan d'hémostase ?

En laboratoire de ville ou hospitalier.

Un contrôle dans un centre hospitalier disposant d'un laboratoire d'hémostase au décours d'une consultation spécialisée est donc nécessaire.



Les artefacts de laboratoire dans l'analyse des bilans d'hémostase sont fréquents (en lien avec les conditions de prélèvement, remplissage du tube, conditions de stockage et de transport, coagulation des échantillon, etc.).

Le rôle du spécialiste de l'hémostase

En cas de maladie hémorragique connue :

- Suivi chronique de la pathologie hémorragique
- Prescription des thérapies spécifiques
- Lien avec les différentes spécialités avec établissement des protocoles de soins
- Lien avec les institutions fréquentées au quotidien (ex : établissement scolaire)

 **En cas de maladie hémorragique connue, le lien entre le spécialiste de l'hémostase et le gynécologue / sage-femme est indispensable pendant toute la vie de la femme, de la puberté jusqu'après la ménopause.**

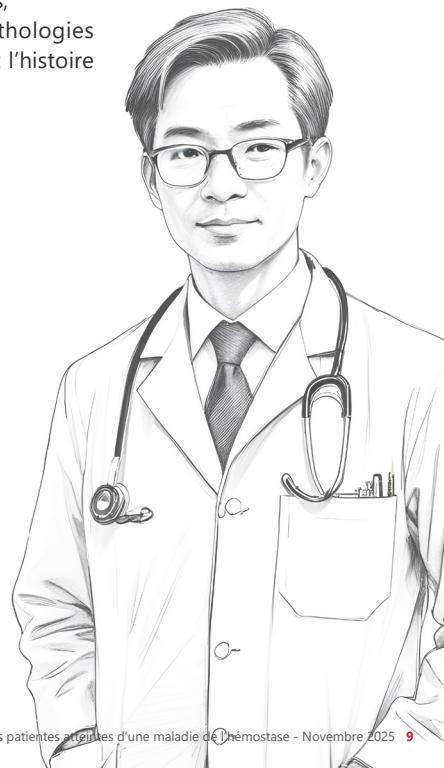
En cas de suspicion de maladie hémorragique :

Son rôle est indispensable, il va :

- confirmer ou infirmer les anomalies biologiques d'hémostase mise en évidence lors du premier bilan,
- caractériser une pathologie de l'hémostase en fonction des anomalies retrouvées afin de poser un diagnostic précis,
- élargir le bilan d'hémostase à la recherche de pathologies hémorragiques plus rares si le phénotype clinique et l'histoire familiale le justifient.

Vous êtes professionnel de santé et vous souhaitez adresser une patiente à un spécialiste de l'hémostase ?

Via le site de la Filière des maladies rares de l'hémostase (MHEMO), vous pouvez trouver en quelques clics tous les centres de consultation en France et leurs coordonnées ainsi que les numéros d'urgence.



Les traitements utilisés dans la prise en charge du retentissement gynécologique

L'acide tranexamique



Traitement hémostatique anti-fibrinolytique de première intention pour les SUA-a (qu'ils soient idiopathiques ou liés à un trouble de l'hémostase).

☞ **Fiche pratique :** Prescription de l'acide tranexamique (ATX) page 37.

Les contraceptions oestro-progestatives (COP)



Bénéfices attendus chez les patientes atteintes d'une MHR :

- ➔ Amélioration/résolution des SUA-a de par son action atrophianante sur l'endomètre et son action antigonadotrope.
- ➔ Amélioration de la dysménorrhée.
- ➔ Prévention de la survenue de kystes fonctionnels.

En pratique :

Privilégier les COP 2^{ème} génération avec un dosage $\geq 30 \mu\text{g}$ d'ethynodiol diénogest en primo prescription en absence de contre indication.

La prise en continu des COP peut avoir un intérêt en cas de nécessité d'une aménorrhée thérapeutique (notamment chez les femmes atteintes de MHR) sous réserve de la survenue possible de spotting.

Possible doublement voire triplement ponctuel de la COP en cas de saignement aigu chez les patientes avec MHR

☞ **Fiche pratique :** Situation urgence page 32.



Une jeune femme porteuse d'une maladie hémorragique peut avoir une contre-indication à une contraception oestro-progestative ou refuser un traitement hormonal.

Les progestatifs

Les contraceptions microprogestatives



Les micro-progestatifs ne sont pas la prescription de première intention du fait de la fréquence des métrorragies et l'augmentation de la fréquence des kystes fonctionnels.

Peuvent se préférer les traitements progestatifs plus anti-gonadotropes (limitation du risque de kyste fonctionnel) tels que la drospirenone et le dienogest.

Implant à l'étonogestrel Profil de tolérance identique



La pose d'un dispositif sous-cutané pourrait être contre-indiquée chez les patientes avec une pathologie chronique de l'hémostase.

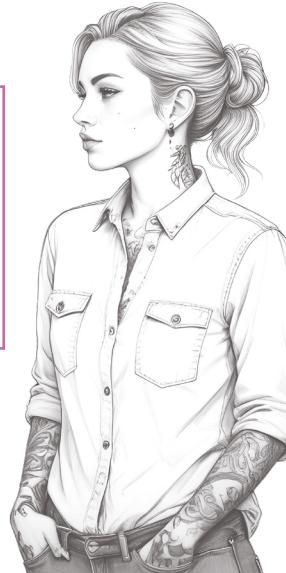


Accord du médecin de l'hémostase +/- encadrement prophylactique du geste avant toute pose et/ou retrait.

Les traitements macroprogestatifs



Les bénéfices cliniques attendus sont les mêmes que ceux de la COP.



Surrisque de méningiome en cas d'utilisation prolongée de cette classe médicamenteuse.

Des recommandations de suivi par imagerie ont été élaborées en cas de traitement par macroprogestatif.

En cas de contre indication à la COP, il est possible d'introduire un traitement macroprogestatif (utilisation séquentielle ou en continu chez les femmes avec MHR) en suivant les règles de prescription et de suivi par imagerie cérébrale.



Une approche thérapeutique à proposer chez les adolescentes qui ont une contre-indication aux COP serait donc d'introduire un traitement macroprogestatif pendant les premières années et de proposer un relais par un dispositif intra-utérin au lévonorgestrel quand la pose est possible et acceptée.

Le dispositif intra-utérin



Le dispositif intra-utérin au lévonorgestrel (Mirena®) a prouvé son efficacité dans la réduction des SUA-a en cas de MHR.



Contre-indication du dispositif intra utérin au cuivre en cas de SUA-a du fait du risque important de majoration des saignements.

Les agonistes de la GnRH

L'utilisation des agonistes de la GnRH est réservée aux situations exceptionnelles, ce n'est pas un traitement au long cours.



La voie d'injection à privilégier sera la voie sous-cutanée.

Les traitements spécifiques de l'hémostase

Dans certaines situations, un traitement hémostatique spécifique de la maladie hémorragique pourra être proposé par le médecin spécialiste de l'hémostase, associé ou non au traitement hormonal +/- ATX.

Certains traitements sont prescrits en cas de saignement aigu et d'autres au plus long court à visée prophylactique.

Exemples :

- ➔ Traitement par desmopressine ou concentré de VWF chez les patientes avec maladie de Willebrand.
- ➔ Administration de facteur VIII, IX ou de desmopressine dans l'hémophilie A et l'hémophilie B.
- ➔ Perfusions de facteurs de coagulation spécifiques et adaptés à chaque déficit.
- ➔ Transfusion de concentré plaquettaire ou perfusion de Facteur VII activé recombinant (rFVIIa) dans les thrombopathies.



La desmopressine doit être prescrite par un médecin spécialisé dans les troubles de l'hémostase. Comme les autres traitements anti-hémostatiques, elle est contre-indiquée dans certaines MHR. Un test thérapeutique préalable peut être réalisé, mais il n'est pas systématique dans les formes mineures.





Supplémentation de la carence martiale

Les patientes avec des SUA-a souffrent souvent d'anémie et/ou de carence martiale qu'il est important de corriger.

Supplémentation orale privilégiée

Adulte : 80 à 120 mg de fer métal par jour par os en une ou plusieurs prises par jour.

Enfant : 3 à 6 mg /kg /jour administrée en doses fractionnées sans nourriture.

L'ajout de vitamine C (jus d'orange, agrume, kiwi) peut améliorer l'absorption.

Effets secondaires digestifs du traitement par Fer fréquents chez 20 % à 40 % des patients

➔ Contrôle de l'hémoglobine et ferritine après une cure de 3 mois pour évaluer l'efficacité +/- la poursuite de la supplémentation.

Apport alimentaire : Augmentation de la consommation d'aliments riches en fer hémique (palourdes, huîtres, crevettes, sardines, foie, viande rouge) et la réduction de la consommation d'aliments pouvant bloquer l'absorption du fer, notamment le thé et le café.

➔ Ne peut suffire en cas d'anémie avec carence profonde.

➔ Soutient la supplémentation orale médicale .

Voie intraveineuse : Usage hospitalier pour les cas d'inefficacité, d'intolérance ou de malabsorption du fer par voie orale.

➔ Contrôle de l'hémoglobine entre 7 jours et 3 mois suivant le degré de sévérité et la tolérance de l'anémie.

Maladie connue avant la ménarche

Quand commencer à parler des règles ?

Initiation des discussions avec la patiente et ses parents dès le début de la puberté.

En France, l'âge moyen des premières règles est de 12 ans et demi. Les règles surviennent en général 2 ans après le début de la puberté. Le démarrage pubertaire correspond à l'apparition des bourgeons mammaires (stade Tanner S2).



L'annonce du risque hémorragique lié aux règles constitue une étape clé pour préparer la patiente et ses parents à un suivi gynécologique adapté, dès avant la puberté et l'apparition des premières règles.



Le risque hémorragique peut être de gravité différente d'une patiente à l'autre même pour une pathologie comparable.

Ce risque est particulièrement élevé dans les premières années qui suivent la ménarche, du fait de la dysovulation fréquente (liée à une immaturité de l'axe hypothalamo-hypophysaire).

Les objectifs de cette consultation sont :

- Expliquer le risque hémorragique lié aux règles et de le définir.
- Connaître la conduite à tenir en cas de règles hémorragiques.
- Insister sur la nécessité d'un suivi multidisciplinaire à long terme.



Les informations données, les compétences qui seront acquises par la patiente et ses parents évolueront avec l'âge. Il s'agit donc d'une mise en place d'un suivi multidisciplinaire (gynécologue et/ou sage-femme et spécialiste de l'hémostase) spécifique dans le parcours de soin et non pas d'une consultation ponctuelle.



Le suivi de l'évolution pubertaire

Le suivi est conjoint par le gynécologue et/ou sage-femme et le spécialiste de l'hémostase.

À partir du stade Tanner S3, un suivi régulier par échographie pelvienne (environ tous les 6 mois à adapter en fonction de la clinique) est préconisé pour prévoir l'apparition des règles.



Saignement possible si : Longueur utérus > 45mm et endomètre > 4 mm

Quand l'apparition des premières règles semble proche :

- ➔ Insister sur l'importance d'une prise en charge précoce qui est plus efficace.
- ➔ Fournir l'ordonnance de tous les traitements qui pourront être nécessaires (**à se procurer en avance et avoir à disposition à domicile**).
- ➔ Fournir les ordonnances pour le dosage du taux d'hémoglobine au premier jour des règles et 48h plus tard.
- ➔ Demander à être prévenu dès le premier jour des règles et suivre l'abondance des règles.
- ➔ Remettre une lettre d'explication sur la conduite à tenir (à remettre à un service d'urgence si nécessaire).

➲ **Document patiente :** La gestion des premières règles page 40.

La prise en charge médicale gynécologique chez ces patientes peut impliquer la prescription d'une pilule à un jeune âge. **Sa prescription à visée thérapeutique des SUA-a doit faire l'objet d'une discussion éclairée avec les familles avec un processus de prise de décision partagée** afin de répondre aux réserves éventuelles, rassurer et favoriser l'observance. Il faut également anticiper les traitements possibles en cas de dysménorrhée.



Contre-indication fréquente aux AINS chez les patientes avec MHR.

➲ **Fiche pratique :** Prise en charge de la dysménorrhée chez les femmes avec MHR page 38.

La gestion des premières règles

Conduite à tenir au cours des premières règles :

- Prendre de l'acide tranexamique dès le début des premières règles.
 - ➲ **Fiche pratique :** Prescription de l'acide tranexamique (ATX) page 42.
- Faire bilan sanguin avec NFS ferritine à J1 / J2 des règles.
- Évaluer l'efficacité de ce traitement rapidement sur 24h à 48h.



Critères d'efficacité du traitement :

- Nombre de changes par jour (\leq 6/jour)
- Absence de caillots
- Taux d'hémoglobine (Hb $>$ 11 g/dl)

Si efficacité suffisante : traitement à prescrire à chaque règle, et si les cycles sont irréguliers, y associer un progestatif du 14^e au 25^e jour du cycle.

➲ **Voir :** Mes règles sont abondantes, quand m'inquiéter ? page 42.

Si efficacité insuffisante :

- Commencer une pilule œstroprogestative à 30 µg à raison de 2 à 3 pilules par jour réparties dans la journée jusqu'à arrêt du saignement (soit 2 à 3 jours) et poursuivre avec 1 pilule par jour*.

OU

- En cas de contre-indication aux contraceptions œstroprogestatives, prescrire un traitement macroprogesteratif : Medrogestone 10 mg/jour ou acétate de nomégestrol 5 mg/jour*.



Le médecin référent de la pathologie de l'hémostase doit être informé pour discuter l'éventuelle indication à un traitement hémostatique spécifique.



Même si le premier cycle n'a pas été hémorragique, se méfier des cycles suivants !

Suivi gynécologique au décours de la ménarche :

Consultation à 3 ou 6 mois après les premières règles (en fonction de leur déroulé) puis minimum tous les 6 mois.

*Après avis médical, en fonction du profil de saignement, de la pathologie de l'hémostase et du bilan sanguin.

Le suivi gynécologique au cours de la vie

Un suivi rapproché pourra être nécessaire à certaines périodes plus à risque d'aggravation de la symptomatologie hémorragique qui sont :

- les premières années qui suivent la ménarche,
- les projets de grossesse,
- la périmenopause.

La gestion des règles abondantes

La gestion des règles abondantes repose sur une stratégie médicamenteuse alliant les traitements hémostatiques et gynécologiques.

➲ **Voir :** Les traitements utilisés dans la prise en charge du retentissement gynécologique page 10.

L'objectif du/des traitements dépendra du phénotype hémorragique de la patiente et de son souhait. Il pourra être la normalisation du flux menstruel ou bien l'aménorrhée la plus complète possible.



L'éducation thérapeutique de la patiente est INDISPENSABLE

Une patiente atteinte d'une MHR doit pouvoir :

- reconnaître des saignements gynécologiques anormaux,
- adapter son traitement en toute autonomie en cas de survenue de saignements gynécologiques,
- aller au laboratoire pour prélèvement de l'hémoglobine + ferritine,
- reconnaître les signes justifiant une consultation aux urgences.

Spécificités chez l'adolescente

L'immaturité de l'axe hypothalamo-hypophysaire est responsable d'une dysfonction ovulatoire pendant les cinq premières années qui suivent la ménarche. Cette dysfonction peut être responsable de SUA-a (chez des jeunes filles indemnes de MHR) et les majorer chez les adolescentes avec MHR. Les troubles du cycle sont également fréquents avec des épisodes de saignement rapprochés ou inversement une spioménorrhée.



Les troubles du cycle doivent être pris en charge car ils peuvent majorer les SUA-a. Un progestatif séquentiel peut être prescrit. Par exemple : dydrogesterone 10mg 2 cp pendant 10 jours par mois ou de J16 à J25 du cycle.



Dans certaines pathologies de l'hémostase à phénotype hémorragique modéré, l'abondance des règles peut spontanément s'améliorer à distance de la ménarche. Il faut donc évaluer régulièrement l'intérêt de la poursuite du traitement hormonal au long cours.

La qualité de vie d'une adolescente peut être fortement impactée par les SUA-a.

Un soutien psychologique doit être proposé ainsi que les coordonnées des associations de patients.



Penser à la vaccination anti-HPV chez les adolescentes.

Protocole d'Accueil Individualisé (PAI) pour les établissements scolaires

Indispensable pour les jeunes filles souffrant d'une MHR.

Objectif : Définir les adaptations spécifiques en lien avec sa pathologie chronique à apporter à la scolarité de la jeune fille.

Il renseigne sur : la pathologie chronique, ses symptômes, les traitements prescrits, les signes d'alerte.

Spécifiquement chez les jeunes filles avec MHR, il permet de donner des consignes pour faciliter et améliorer la prise en charge des saignements abondants utérins au sein de l'établissement scolaire.



La vie sexuelle

Beaucoup de femmes ne vont pas spontanément aborder le sujet.



Ouvrir la discussion autour de la sexualité avec les femmes atteintes de MHR est fondamental car :

- ➔ il existe un risque de saignement lors des rapports sexuels et en particulier au cours du premier rapport,
- ➔ l'activité sexuelle et sa qualité peuvent être altérées en cas de MHR, des solutions peuvent être réfléchies en discutant avec le gynécologue et/ou sage-femme et le médecin spécialiste de l'hémostase.



En cas de risque hémorragique au cours des premiers rapports, un encadrement prophylactique de ceux-ci pourra être préconisé par acide tranexamique ou un traitement spécifique dans les affections à risque élevé de saignements.

La contraception au cours de la vie

La plupart des traitements hormonaux employés dans le contrôle des SUA-a sont contraceptifs.

Comme précisé dans « Les traitements utilisés dans la prise en charge du retentissement gynécologique page 10 », le DIU au cuivre n'est pas recommandé chez les femmes avec MHR et la pose de l'implant pourrait être contre-indiquée (un avis du spécialiste de l'hémostase est nécessaire s'il est envisagé).

Comme chez toutes les femmes, le traitement contraceptif évoluera au cours de la vie que ce soit pour des raisons médicales ou si les femmes en expriment la demande.

Chez les femmes atteintes d'une MHR sévère, la balance bénéfice risque doit être évaluée avant un changement de traitement quand celui-ci est efficace pour contrôler la symptomatologie hémorragique.

Les périodes de changement de traitement doivent être encadrées car sont plus à risque de saignement.

Le projet de grossesse

Un projet de grossesse chez une femme avec MHR doit être anticipé, et plusieurs étapes semblent indispensables avant tout arrêt de contraception.

Un suivi psychologique doit être proposé en amont et régulièrement au cours de la grossesse chez ces couples, afin de les accompagner au mieux dans ce suivi très médicalisé.

Evaluer le risque de transmission

Les modes de transmission sont variables d'une pathologie à l'autre.

Une consultation d'hémostase en couple et un conseil génétique sont nécessaires avant tout projet de grossesse afin d'évaluer le risque de transmission d'une maladie hémorragique constitutionnelle.

Dans le cas d'un mode de transmission autosomique récessif, un examen génétique pourra être proposé chez le partenaire pour rechercher une hétérozygotie.

■ **Diagnostic pré-implantatoire et diagnostic anténatal :**

Dans les maladies hémorragiques constitutionnelles sévères avec risque de transmission identifié au fœtus, un diagnostic pré-implantatoire ou ante-natal peut être proposé aux familles.



Les maladies hémorragiques constitutionnelles sont incurables. Si sévères, elles peuvent constituer à ce titre une indication à une interruption médicale de grossesse.



Dans le cadre de l'hémophilie A et B (transmission liée à l'X), un diagnostic précoce de sexe fœtal (entre 7 et 8 SA) est proposé aux familles.



Information du risque hémorragique au cours de la grossesse et du post-partum pour la mère et l'enfant

➲ **Voir partie :** Grossesse et accouchement pages 23 et 24.

Une consultation pré-conceptionnelle en couple, avec un médecin de l'hémostase et un gynécologue obstétricien habitué à suivre des grossesses à risque est indispensable afin de les informer concernant les modalités et le lieu du suivi d'une grossesse, les modalités d'accouchement (voie basse ou césarienne, programmation de l'accouchement, encadrement...) et les risques materno-fœtaux.



Anticipation de la reprise des cycles spontanés

La stratégie thérapeutique pour prévenir les SUA-a repose le plus souvent sur le traitement hormonal qui est contraceptif.



Son arrêt doit donc être anticipé et discuté avec le spécialiste de l'hémostase :

- ➔ L'acide tranexamique pourra être proposé.
- ➔ Une thérapeutique particulière à la pathologie de l'hémostase devra être mise en place.

➲ **Voir :** Les traitements spécifiques de l'hémostase page 12.

Par ailleurs, le taux d'hémoglobine et le taux de ferritine doivent être contrôlés avant l'arrêt du traitement hormonal. Ces dosages doivent être répétés en cas de pertes sanguines importantes. Des niveaux d'hémoglobine et de ferritine adéquats pour une grossesse doivent être maintenus avec du fer oral et/ou intra veineux.



Bilan de fertilité avant l'arrêt de la contraception

Objectif : Ne pas exposer inutilement une femme à des cycles spontanés à risque hémorragique.

Lequel : Hystérosalpingographie et/ou HyFoSi chez la femme, spermogramme chez le conjoint. Le bilan hormonal en cours de traitement contraceptif n'est pas interprétable, il se discutera sur point d'appel après l'arrêt de la contraception.

Indiqué chez :

- ➔ Les couples dont la femme a une MHR sévère.
- ➔ Les autres couples sur point d'appel : rechercher avant l'arrêt de la contraception des facteurs de risque d'infertilité au sein du couple (ATCD d'infection à chlamydia, troubles de l'érection, galactorrhée...).



Il sera également important d'interroger ces femmes sur d'éventuelles difficultés d'ordre sexuel pouvant impacter les chances de grossesse spontanée.

Quand un traitement spécifique de l'hémostase est indispensable pour tomber enceinte !

Certains facteurs de la coagulation sont indispensables au maintien d'une grossesse ! En cas de déficit, un traitement substitutif sera nécessaire (dès la période pré-conceptionnelle ou dès le début d'une grossesse), c'est le cas des déficits en facteur XIII et du fibrinogène.

La Procréation médicalement assistée (PMA)



Si des techniques de PMA s'avéraient nécessaires pour obtenir une grossesse, un encadrement des gestes à risque de saignement devra être anticipé en concertation avec les équipes spécialisées d'hémostase.



L'interruption volontaire de grossesse (IVG)



Un avis de l'équipe d'hémostase semble indispensable avant la programmation d'une IVG afin de déterminer si une IVG médicamenteuse est possible et pour encadrer prophylactiquement la procédure.

La gestion de la douleur, quelle que soit la procédure, devra être anticipée notamment en cas de contre-indication aux AINS.



L'IVG chirurgicale par aspiration utérine permet, le plus souvent, d'avoir un faible volume de saignement par rapport à l'IVG médicamenteuse. Elle est donc le plus souvent préconisée.

Grossesse, accouchement et post-partum

Chez les femmes atteintes d'une MHR, le suivi de la grossesse, l'accouchement puis le suivi du post-partum doivent se faire dans une structure adaptée à la maladie hémorragique constitutionnelle de la femme enceinte.

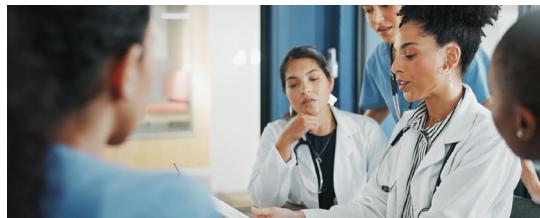
C'est-à-dire maternité niveau 2b ou 3 disposant de :

- ➔ compétence thérapeutique en lien avec le centre hémostase,
- ➔ laboratoire d'hémostase,
- ➔ pharmacie hospitalière avec anticipation de la commande des traitements spécifiques en lien avec la MHR,
- ➔ plateau technique spécifique.



Tout bébé susceptible d'être atteint d'une MHR doit également naître en maternité de niveau 2 ou 3 (USI/REA).

Une étroite collaboration entre le spécialiste de l'hémostase, l'équipe obstétricale et les anesthésistes est indispensable dès le début de la grossesse.



Protocole écrit par le médecin de l'hémostase pour toutes les étapes de la grossesse, de l'accouchement et du post-partum transmis à tous les intervenants indispensables (obstétricien/sage-femme, anesthésiste, pharmacien, biologiste, pédiatre).

Ce protocole doit être réactualisé pour chaque grossesse.

Il précise notamment :

- ➔ **Prévention du risque hémorragique** : traitements prophylactiques à administrer (au moment de la grossesse, l'accouchement, du post-partum ... etc).
- ➔ **Le mode d'anesthésie** : Les contre-indications ou les conditions nécessaires pour permettre une anesthésie péridurale.
- ➔ **Le mode d'accouchement** (pas d'indication à une césarienne programmée systématique en cas de MHR), les contre-indications éventuelles à certaines manœuvres obstétricales /extractions et de monitoring invasif chez le foetus.
- ➔ **La prise en charge du nouveau-né** en cas de maladie hémorragique constitutionnelle avérée ou susceptible.



Anesthésie

Une consultation précoce avec l'équipe d'anesthésie est recommandée chez les femmes avec MHR.

La péridurale peut être contre-indiquée dans certaines pathologies maternelles du fait du risque élevé de complication grave (risque d'hématome épидural).

La pompe à morphine et l'hypoanalgésie peuvent être proposés.

Une information sur une éventuelle contre-indication de l'anesthésie péridurale doit être apportée le plus tôt possible aux parturientes.

Diverses préparations à l'accouchement sont possibles, elles doivent être proposées et encouragées chez ces femmes pour leur permettre de vivre le mieux possible leur accouchement.



La naissance d'un enfant atteint d'une MHR ou susceptible de l'être

La naissance doit avoir lieu dans une maternité de niveau 2 ou 3, en relation avec un centre spécialisé de l'hémostase disposant d'une unité de néonatalogie et/ou de soins intensifs de néonatalogie et doit être planifiée (protocole écrit) pour :

- ➔ la prévention du risque hémorragique en salle de naissance (contre-indication de certaines extraction, CI des pH au scalp ou électrodes),
- ➔ la prise en charge du risque hémorragique néonatal.

En salle de naissance

Nouvel intervenant à l'équipe pluridisciplinaire : **Le pédiatre de maternité**

- ➔ Il doit être informé à l'avance.
- ➔ Il doit avoir un protocole de prise en charge.

Examen clinique complet par le pédiatre :

- ➔ Pas de geste invasif sauf si urgence vitale.
- ➔ Administration systématique de vitamine K orale.
- ➔ Pas de recommandation pour la réalisation d'imagerie à titre systématique en période néonatale en absence de point d'appel clinique.
- ➔ Pas de substitution en facteur déficitaire systématique.

Confirmation ou recherche de diagnostic chez le nouveau-né : prélèvement sur sang de cordon / prélèvement de sang veineux périphérique (compression prolongée par ailleurs nécessaire).



Le post-partum

Risque d'hémorragie du post-partum



Période critique pour la majorité des femmes avec une MHR avec un risque d'hémorragie qui persiste pendant plusieurs semaines après l'accouchement.

Séjour à la maternité

Un encadrement prophylactique des premiers jours et premières semaines de post-partum peut être indiqué et doit figurer dans le protocole de soins élaboré par le médecin de l'hémostase.

Anticipation du retour de couches

Un séjour à la maternité prolongé est recommandé en lien avec la pathologie maternelle et qui dépendra également des conditions d'accouchement et du statut du nouveau-né.

Allaitement

Anticipation indispensable avec prescription précoce d'un traitement hormonal traitements spécifiques de l'hémostase. Pose précoce d'un DIU au lévonorgestrel également possible.

Attention, certaines femmes ont à la fois un risque hémorragique ET thrombo-embolique en post-partum (c'est le cas de certaines anomalies héréditaires du fibrinogène).

La périmenopause

Âge moyen de survenue : 47 ans

Durée moyenne : 4 ans



Cette période de la vie génitale peut être critique chez les femmes qui souffrent d'une MHR :

- ➔ Cycles irréguliers.
- ➔ Aggravation du phénotype hémorragique par dysovulation : c'est également la période au cours de laquelle les causes structurales responsables de SUA-a sont les plus fréquentes et sont à rechercher de façon systématique.



Prise en charge des SUA-a pendant la périmenopause

La périmenopause survient à un âge où les traitements par contraceptions oestro-progestatives ne sont plus recommandées dans la population générale, ce qui peut limiter l'arsenal thérapeutique du gynécologue. D'un autre côté, le projet de maternité est classiquement abouti, ce qui ouvre d'autres perspectives thérapeutiques.

Rechercher les autres étiologies notamment structurales pouvant participer aux SUA-a :
(PALM-COEIN)

- Polype
- Adénomyose
- Léiomyome
- Tumeur Maligne
- Causes endométriales
- Causes iatrogènes (médicamenteuses notamment)

Ce qui implique la réalisation d'exams complémentaires systématiques même en cas de MHR connue.

Traitements médicamenteux disponibles :

- DIU au levonorgestrel
- Traitements progestatifs
- Traitements spécifiques de l'hémostase

Avis du spécialiste de l'hémostase indispensable car tous ces gestes doivent être encadrés pour limiter le risque de saignement.



Traitements chirurgicaux :

- Prise en charge spécifique d'une anomalie structurale surajoutée (polype, fibrome...).
- Endométrrectomie / thermocoagulation / autre, par voie hysteroscopique.
- Hystérectomie (dans le cadre d'une indication gynécologique autre, sinon peut faire partie des options thérapeutiques proposées quand le projet de maternité est achevé, en cas de refus ou d'échec des autres alternatives thérapeutiques).

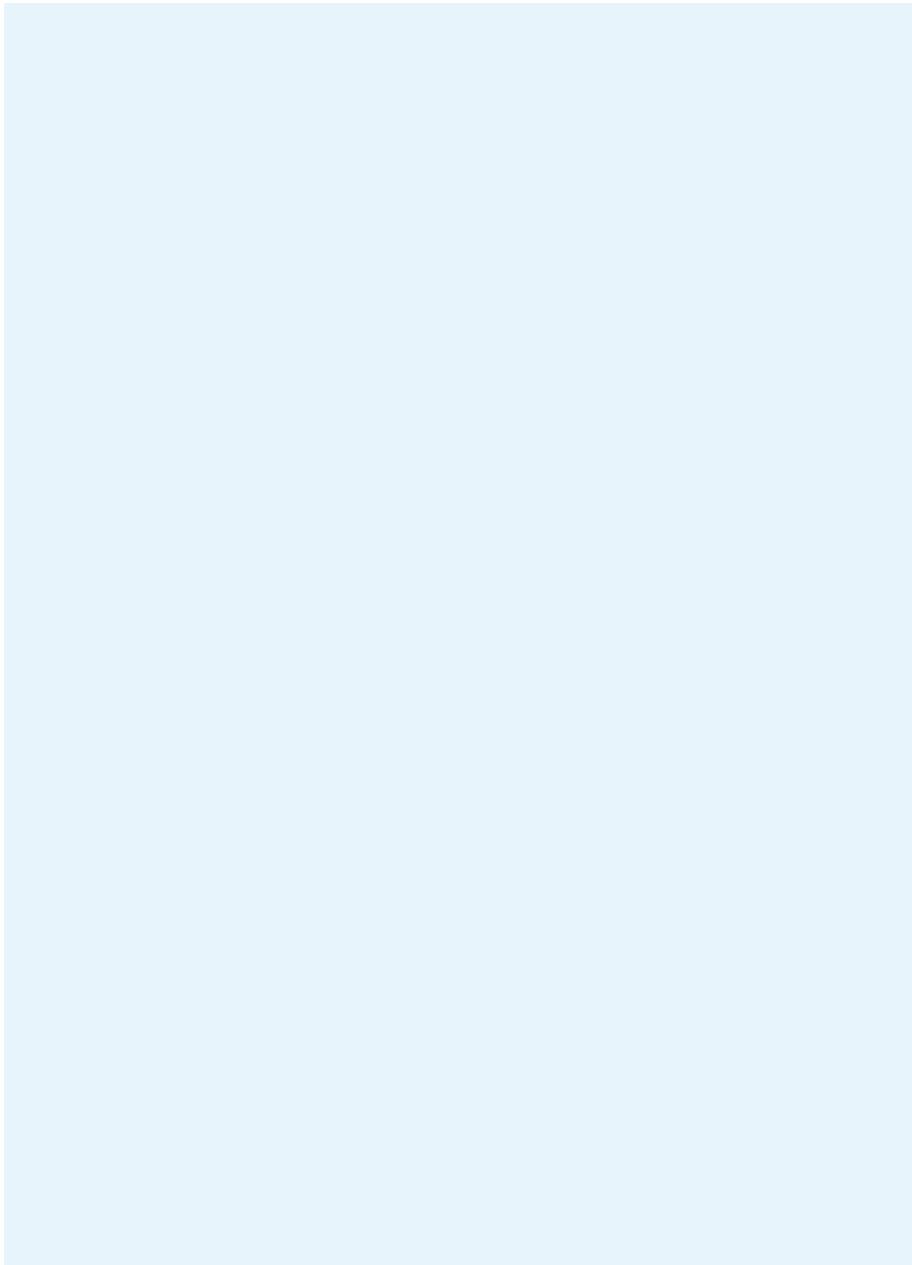
La ménopause

La période de la ménopause peut s'accompagner d'un syndrome climatérique invalidant nécessitant l'introduction d'un traitement hormonal substitutif.

En cas d'indication à introduire un THS chez une femme avec MHR, il faudra peser la balance bénéfice risque en cas de MHR sévère et dans tous les cas privilégier un schéma de traitement sans saignements.

La survenue de saignement en dehors de tout traitement substitutif doit faire rechercher les mêmes étiologies que chez les femmes qui ne sont pas atteintes de MHR. Tous les gestes courants en gynécologie dans ce contexte sont possibles, sous réserve d'un encadrement prophylactique de ceux-ci, voir la réalisation en secteur hospitalier.

Vos notes



A detailed illustration of a woman with short, wavy brown hair. She is shown from the chest up, facing right. Her expression is neutral, and she is wearing a light-colored, ribbed t-shirt.

Fiches pratiques, informatives et documents patientes



Comment interpréter le bilan d'hémostase de première intention

Hémoglobine, hématocrite, VGM

Anémie : Hb < 10 g/dL L'importance de l'anémie et sa rapidité d'installation sont des éléments majeurs dans l'urgence de la prise en charge de la patiente. Des saignements répétés peuvent également mener à une anémie sévère.
Microcytaire : VGM < 80 fl (en faveur d'une carence martiale)

Plaquettes

< 150 G/L : thrombopénie
< 100 G /L : symptômes hémorragiques modérés possibles
< 50 G/L : symptômes hémorragiques majeurs possibles
Ne diagnostique pas : anomalies de fonctionnement plaquettaire = thrombopathies

Leucocytes – CRP

Hyperleucocytose et/ou élévation de la CRP en faveur d'un syndrome inflammatoire biologique qui perturbe l'interprétation du bilan d'hémostase.

Ferritine

Carence martiale : < 20 ng/mL
Non interprétable en cas de syndrome inflammatoire biologique.

Fibrinogène

Augmentation : Marqueur d'inflammation
Diminution : Insuffisance hépato cellulaire, malnutrition, déficit constitutionnel, CIVD

TQ

Exploration de la voie extrinsèque de la coagulation : Facteurs VII, X, V, II et fibrinogène

TCA

TCA allongé (TCA patient / TCA témoin > 1,2) de manière isolée : explorer les facteurs de la voie endogène : VIII, IX, XI. Le déficit en FXII n'expose pas à un risque hémorragique.

TCA allongé/ TQ normal ou TCA allongé/TQ allongé peuvent être en faveur d'un déficit d'un facteur de la coagulation responsable de symptômes hémorragiques.

TCA

TCA allongé (TCA patient / TCA témoin > 1,2) de manière isolée : explorer les facteurs de la voie endogène : VIII, IX, XI. Le déficit en FXII n'expose pas à un risque hémorragique.

Déficits

constitutionnels :

Maladie de Willebrand
Hémophilie A, B
Déficits spécifiques de certains facteurs

Condition acquise :

Insuffisance hépato cellulaire
Déficit en vitamine K
Traitement anticoagulant
Coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD)

Autres (non responsables de symptômes hémorragiques) :

Anticorps circulants
Artifact de laboratoire

Un test TQ-TCA normal n'exclut pas toutes les maladies de Willebrand ni tous les déficits en facteurs de coagulation

**Facteur von Willebrand : rôle double dans l'hémostase :**

- ➔ Stimulation et maintien l'agrégation plaquettaire
- ➔ Transport du FVIII indispensable à la formation du caillot

Facteur von Willebrand	Évaluation quantitative du vWF
Antigène (vWF :Ag)	Valeurs de référence : 50 à 150 %
Facteur von Willebrand	Dosage qui permet d'évaluer la fixation du vWF aux
Activité (vWF :Rco)	plaquettes. Valeurs de référence : 50 à 150 %
Facteur VIII	Diminution : hémophilie A constitutionnelle ou acquise, maladie de Willebrand. Augmentation physiologique : syndromes inflammatoires, syndrome néphrotique.
Groupe sanguin	Chez les individus de groupe sanguin O, les valeurs de référence de vWF: Ag et vWF : Rco sont diminuées d'environ 25 à 35 % : comprises entre 35 % et 150 %.



Les situations d'urgence : saignements aigus

Un avis en urgence est nécessaire

Via le site de la Filière des maladies rares de l'hémostase (MHÉMO) vous pouvez trouver en quelques clics tous les centres de consultation en France et leurs coordonnées ainsi que les numéros d'urgence.
La plupart des centres disposent d'un numéro d'astreinte ouvert 24h /24 et 7 j /7.



Les saignements aigus



En cas de saignement aigu et en absence de grossesse, l'introduction ou l'adaptation d'un traitement hormonal pourra s'avérer nécessaire. Un avis du spécialiste de l'hémostase peut être nécessaire pour discuter les traitements spécifiques.

- ➔ Prise en charge d'un saignement aigu aux urgences
- ➔ Rechercher une cause structurale gynécologique (en fonction du contexte)
- ➔ Prendre l'avis du médecin de l'hémostase
- ➔ Prescrire l'aide tranexamique voie orale ou intra veineuse

En absence de traitement hormonal :

- ➔ Commencer une pilule œstroprogesterative à 30 µg à raison de 2 à 3 pilules par jour réparties dans la journée jusqu'à arrêt du saignement (soit 2 à 3 jours) et poursuivre avec 1 pilule par jour pendant minimum 21 jours.

OU

- ➔ En cas de contre-indication à la COP : Prescrire un traitement macroprogestatif : Medrogestone 10 mg/jour ou acétate de nomégestrol 5 mg/jour pendant minimum 21 jours.

En cas de traitement hormonal :

Traitement par COP : Doubler voire tripler le traitement à raison d'un comprimé toutes les 8h ou toutes les 12h avec décroissance progressive (ex : COP 30 µg d'éthynodiol : 1 cp toutes les 8 heures pendant 3 jours puis 1 cp toutes les 12h pendant 3 jours puis poursuivre 1 cp par jour).

Traitement progestatif : En cas de traitement par micro-progestatif : Se poser la question de changer le traitement par macroprogestatif (en absence de contre-indication).

Traitement par macroprogestatif : pas de doublement de traitement ; privilégier un traitement spécifique de l'hémostase.



En cas de fausse couche

En cas de saignements utérins en lien avec une fausse couche, le risque hémorragique de ces patientes fait discuter l'utilisation de la méthode médicamenteuse. Une prise en charge chirurgicale par aspiration endo-utérine est parfois préférable. Dans tous les cas, la prise en charge doit s'effectuer en concertation avec les médecins spécialistes de l'hémostase afin de mettre en place le protocole d'hémostase adapté.



En cas de grossesse extra-utérine

En cas de grossesse extra-utérine, le risque hémorragique de ces patientes fait discuter l'utilisation de la méthode médicamenteuse par méthotrexate. Une prise en charge chirurgicale par salpingiectomie sous coelioscopie est parfois préférable. Dans tous les cas, la prise en charge doit s'effectuer en concertation avec les médecins spécialistes de l'hémostase afin de mettre en place le protocole d'hémostase adapté.



Les femmes conductrices et/ou hémophiles

Qu'est-ce que l'hémophilie ?

- Pathologie à risque hémorragique en lien avec un déficit en facteur de coagulation
 - Hémophilie A = déficit en facteur VIII
 - Hémophilie B = déficit en facteur IX
- Diagnostic biologique : TCA allongé et taux de facteur abaissé

Epidémiologie

- ~ 10 000 hémophiles en France (chiffre FranceCoag 2024)
- Hémophilie A 85%
- Hémophilie B 15%
- Maladie génétique récessive liée à l'X :
 - Femme conductrice et/ou hémophile XX
 - Homme hémophile XY
- Cas familiaux 40%
- Cas sporadique 60%
- Néomutation 30% (accident génétique périconceptionnel)

Être femme conductrice

Qui est conductrice ?

Conductrice obligatoire :

- Fille d'hémophile
- Mère d'enfants atteints avec antécédents familiaux

Conductrice potentielle (secondairement confirmée par étude génétique)

- Mère d'hémophile, cas sporadiques sans antécédent familial
- Sœurs, cousines, tantes, etc ...
- Néomutation/mosaïque

Quelles conséquences à être porteuse d'une mutation responsable de l'hémophilie ?

- Avoir un risque hémorragique potentiel (être femme hémophile)
- Avoir un risque de transmettre l'hémophilie à ses enfants

Le risque hémorragique potentiel chez les femmes conductrices de l'hémophilie est lié à un déficit éventuel en facteur VIII ou IX.

Les 2 chromosomes X sont l'un ou l'autre inactivés au hasard dans chacune des cellules de l'organisme (phénomène universel de Lyonisation de l'X). Il en résulte :

- des femmes conductrices NON hémophiles,
- des femmes conductrices ET hémophiles.



Patientes à considérer comme hémophiles mineures, modérées voire sévères selon leur taux

Mais alors qui est qui ?

Nouvelle nomenclature depuis 2021

- Femme avec hémophilie sévère (FVIII/FIX < 1%)
- Femmes avec hémophilie modérée (1% > FVIII/FIX < 5%)
- Femmes avec hémophilie mineure (5% > FVIII/FIX < 40%)
- Conductrices d'hémophilie symptomatiques avec un taux de facteur VIII/IX > 40%
- Conductrices d'hémophilie asymptomatiques avec un taux de facteur VIII/IX > 40%

La Maladie de Willebrand (MW)

Il s'agit de la maladie hémorragique héréditaire la plus fréquente (prévalence : 0,5 à 1 %). Il s'agit donc de la maladie la plus susceptible d'être diagnostiquée en cas de SUA-a.

La MW est très hétérogène dans son expression clinique, phénotypique et génotypique. Elle se caractérise par un déficit quantitatif (type 1 partiel et type 3 complet) ou qualitatif (type 2) en facteur Willebrand (VWF).

Type 1 : Déficit quantitatif partiel

75 % des cas. Structure normale du facteur Willebrand mais fabrication en quantité moindre. La symptomatologie est variable, essentiellement manifestations hémorragiques cutanéo-muqueuses. Les personnes atteintes d'une MW de type 1 peuvent être longtemps asymptomatiques ou présenter des saignements mineurs.

Biologiquement : Facteur de Willebrand antigène et activité proportionnellement diminué, facteur VIII diminué.

Type 2 : Déficit qualitatif

20 à 25 % des cas. Altération de la structure. La symptomatologie est variable, essentiellement manifestations hémorragiques cutanéo-muqueuses.

Biologiquement : Facteur de Willebrand activité diminuée, FvW antigène et facteur VIII : diminué ou normal en fonction du sous type.

Déficit quantitatif sévère

Elle affecte environ une personne sur 500 000.

Phénotype sévère (association de symptômes cutanéo-muqueux de la maladie de Willebrand et des saignements profonds en lien avec le déficit en facteur VIII).

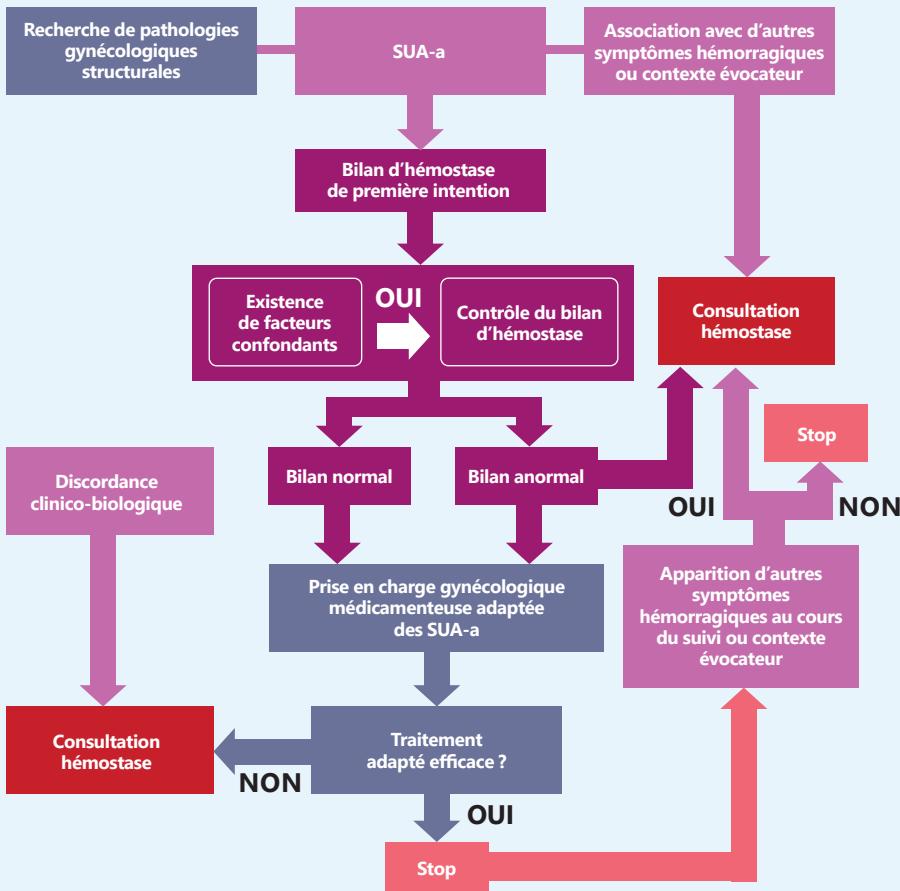
Biologiquement : Facteur de Willebrand antigène et activité effondrés (< 1 % de la normale) et taux très diminué de facteur VIII (< 5 % de la normale).

Des taux de Facteur abaissés (<50%) peuvent nécessiter un avis dans un centre spécialisé.

Des taux de Facteurs VIII, IX ou Willebrand inférieur à 40% font suspecter une hémophilie ou une maladie de Willebrand. Ci-dessous le tableau récapitulatif des taux seuil entraînant une prise en charge spécifique (hors hémophilie, Willebrand et pathologie plaquettaire).

Facteur	Taux seuil pour la délivrance d'une carte d'urgence
Fibrinogène	➔ 1 g/L
FII	➔ < 20 %
FII	➔ < 20 %
FV + FVIII	➔ FVIII < 40 %
FVII	➔ < 20 %
FX	➔ < 30 %
FXI	➔ < 30 % sauf symptomatologie hémorragique avérée
FXIII	➔ < 20 %
Déficit combiné en F vitamino K dépendant	➔ < 20 % (FII, FVII) ou < 30 % (FX)

Quand et comment adresser une patiente aux équipes spécialisées de l'hémostase ?



Adresser une patiente en consultation

Un avis en urgence est nécessaire

Via le site de la Filière des maladies rares de l'hémostase (MHEMO), vous pouvez trouver en quelques clics tous les centres de consultation en France et leurs coordonnées ainsi que les numéros d'urgence.

La plupart des centres disposent d'un numéro d'astreinte ouvert 24h /24 et 7 j /7.





Prescription de l'acide tranexamique (ATX)

Qui peut le prescrire ? Tous les médecins peuvent prescrire l'ATX, ce n'est pas une prescription réservée au médecin spécialiste de l'hémostase.

Traitements hémostatiques anti fibrinolytiques de première intention pour les SUA-a (qu'ils soient idiopathiques ou liés à un trouble de l'hémostase).



Disponible en officine de ville sur prescription médicale sous forme orale (comprimé ou ampoule) et sous forme intraveineuse. Remboursé par la sécurité sociale Liste 1 – 65%.

Posologies habituelles :

- Adulte : 2 à 4 g par 24 heures à répartir en 2 ou 3 prises (2 à 4 amp/j)
- Enfant : 20 mg/kg/j à partir de 1 an en 2 à 3 prises

Contre-indications :

- Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients
- Une maladie thromboembolique active
- Etats fibrinolytiques réactionnels à une coagulopathie de consommation
- Insuffisance rénale (risque d'accumulation, possible avec une posologie adaptée dans certaines situations)
- Antécédent de convulsions

Traiter une femme enceinte

Au 1^{er} trimestre de la grossesse, l'utilisation de l'ATX est envisageable dans les situations où l'abstention thérapeutique est préjudiciable à la femme enceinte. Aux 2^{ème} et 3^{ème} trimestres de la grossesse, l'utilisation de l'ATX est possible.

Allaitement

Au vu des données disponibles sur l'ATX et l'allaitement, son utilisation par voie orale ou intraveineuse est possible chez une femme qui allaite.

Référence : www.lecrat.fr/12124/



Prise en charge de la dysménorrhée chez les femmes avec MHR

Les femmes avec une maladie hémorragique rare ont une contre-indication à l'aspirine. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont également à risque de majorer les saignements.

 Sauf avis contraire du médecin spécialiste de l'hémostase : **Contre-indication des anti-inflammatoires stéroïdiens.**

L'amélioration d'éventuelles dysménorrhées fait partie des bénéfices secondaires attendus des contraceptions hormonales qui auraient été introduites pour la prise en charge des SUA-a.

Du fait de la fréquente contre-indication des AINS, d'autres stratégies médicamenteuses et non médicamenteuses peuvent être proposées aux patientes :

Stratégies médicamenteuses

- ➔ Antalgiques autorisés (liste donnée à titre indicatif) :
 - Paracetamol
 - Antispasmodiques
 - Nefopam
 - Lamaline®
 - Chlorhydrate de tramadol
- ➔ Traitement par COP/progestatif s'ils n'ont pas été introduits pour des SUA-a
- ➔ Progestatif séquentiel

Stratégies non médicamenteuses

- ➔ Chaleur : patchs chauffants, ceinture chauffante, bouillotte
- ➔ Neurostimulation électrique trans cutanée (TENS)
- ➔ Activité physique douce

Les gestes techniques et examens complémentaires en gynécologie

L'avis du spécialiste de l'hémostase n'est pas nécessaire

- Frottis cervico-utérin
- Echographie pelvienne par voie sus pubienne et/ou endovaginale
- IRM pelvienne
- Mammographie
- Echographie mammaire
- Colposcopie SANS biopsie du col de l'utérus
- Vaccination Gardasil® en sous-cutané*
- Insémination intra utérine
- Transfert d'embryon

Le centre d'hémostase reste joignable en cas de doute avant, pendant ou après la procédure.

Avis du spécialiste de l'hémostase nécessaire avant la procédure



- Pose de DIU (en précisant ou non utilisation d'une pince de Pozzi)
- Hystéroscopie diagnostique
- Biopsie de l'endomètre (pipelle de cornier)
- Biopsie du col de l'utérus
- Biopsie vulvaire
- Biopsie mammaire
- Ponction ovocytaire
- Vaccination Gardasil® en intra musculaire*



Comment vacciner une patiente avec une MHR ?

Par voie sous cutanée ou par voie intra musculaire
Privilégier la région deltoïdienne ou la partie supéro-externe de la cuisse facilement accessible à une compression locale (compression 10 min préconisée)
En utilisant une aiguille de petit diamètre (25G).

En cas de doute sur les modalités d'injection,
ne pas hésiter à prendre l'avis du médecin de
l'hémostase.

La gestion des premières règles

Gynécologue/sage-femme/pédiatre référent :	Spécialiste de l'hémostase référent :	Contacts d'urgences
Contact	Contact	

Recommandations pour la prise en charge des premières règles de (Nom/Prénom) :

Porteuse d'une maladie hémorragique constitutionnelle (MHR) :

Est susceptible d'être réglée dans les mois à venir.

Le risque hémorragique* au cours de ce premier cycle est évalué comme :

*En fonction de la maladie hémorragique constitutionnelle, le risque hémorragique peut être inconnu car variable en fonction de chaque patiente ou bien important en lien avec la sévérité de la MHR.

Ces recommandations sont destinées à prendre en charge rapidement les premières règles si celles-ci étaient trop abondantes. Elles sont accompagnées des ordonnances pour le dosage de l'hémoglobine au 1^{er} et 3^e jour des règles et pour les médicaments qui seront éventuellement nécessaires.

Conduite à tenir au cours des 1ères règles :

- ➔ Prendre d'emblée dès le début des saignements :

Acide tranexamique (Exacyl®) 1g 3 fois par jour (ordonnance jointe)

- ➔ Associer d'emblée un autre traitement à l'acide tranexamique (ATX) :

NON (Attendre d'évaluer l'efficacité de l'ATX avant d'introduire un deuxième traitement)

OUI : _____

(Traitement spécifique de l'hémostase, traitement hormonal, prescrits en fonction de la pathologie)

- ➔ Prendre contact par téléphone ou mail avec le gynécologue/sage-femme et/ou l'hématologue référent

- ➔ Faire une prise de sang pour dosage de l'hémoglobine dès le 1^{er} jour (ou 2^{ème}) :

Examen à renouveler 2 jours plus tard

Le traitement est considéré comme efficace et les règles normales :

- ➔ Si le nombre de change ne dépasse pas 5/jour (+ 1 pour la nuit) / absence de caillot et de débordements
- ➔ Si le taux d'hémoglobine reste > ou= à 11g/l
- ➔ Si la durée des règles est < ou = à 7 jours

Suivre alors le même protocole pour les deuxièmes règles.



Attention ce n'est pas parce que le premier cycle n'est pas hémorragique que ceux qui suivront ne le seront pas !

Si malgré le traitement par ATX les règles vous semblent trop abondantes :

- ➔ Prendre contact par téléphone ou mail avec le gynécologue et éventuellement l'hématologue référent.
- ➔ Le traitement par pilule :

doit alors être débuté (même sans avis médical confirmant le caractère trop abondant des règles).

Si contraception oestro progestative type « minidril® », suivre l'ordonnance jusqu'à 3 cp par jour (1 comprimé/8h) si pas d'amélioration avec 1 seul comprimé.

À toutes les étapes de la prise en charge, ne pas hésiter à consulter les urgences de secteur.

- ➔ Fiche quand m'inquiéter ?

Un RDV de consultation avec un gynécologue référent vous sera fixé rapidement pour la suite de la prise en charge.

Mes règles sont abondantes, quand m'inquiéter ?

Je suis suivie pour une pathologie de l'hémostase, mes règles sont abondantes.

Quand m'inquiéter ?



J'utilise plus de 6 changes par jour avec ou sans débordements ou caillots et/ou mes règles durent plus de 8 jours.



Quelle conduite à tenir ?

J'ai des signes de mauvaise tolérance des saignements : céphalées, dyspnée, tachycardie, malaise vagal.

Oui

Je contacte
mon médecin traitant ou mon gynécologue / sage-femme, mon médecin de l'hémostase référent via les numéros d'urgence.



Non

J'ai des consignes
par mon gynécologue
Ex : prendre de l'acide tranexamique, doubler la dose de pilule oestro progestative pendant 2-3 jours.

Si je n'ai pas de réponse.

Je me rends aux urgences, avec les documents indiquant pour quelle pathologie je suis suivie.

Les saignements ne diminuent pas malgré le traitement. Je réalise la prise de sang pour évaluer mon taux d'hémoglobine (NFS) et je contacte mes médecins référents.

J'applique les consignes

Les saignements diminuent puis s'arrêtent en 48h et je n'ai pas de signes de mauvaise tolérance. Je poursuis mon traitement habituel. Je signalerai cet épisode à ma prochaine consultation.

Comment préparer ma prochaine consultation ?

1

Avoir rempli une feuille de score de Higham (idéalement sur plusieurs cycles) et l'apporter.

Je note chaque jour le nombre de changes utilisés dans la ligne correspondant à l'abondance des pertes.

A la fin de l'épisode menstruel, j'additionne le nombre de changes utilisés par ligne que je multiplie par le nombre de points affectés à chaque niveau.

Exemple : 2^e ligne (abondance normale)

12 changes multiplié par 5 = 60 points.

Date :	Serviette ou tampon	Nombre de pts/change	Jour de règles												Total points
			1 ^e	2 ^e	3 ^e	4 ^e	5 ^e	6 ^e	7 ^e	8 ^e	9 ^e	10 ^e	11 ^e	12 ^e	
1		1							4	3					7
2		5				6	6								-60
3		20							5						100
	Caillots		X												167
	Débordements		X												

• Je juge de l'abondance des pertes selon 3 niveaux

- 1- pertes peu abondantes
- 2- pertes normales
- 3- pertes très abondantes

• Je note par une croix les débordements (linge taché la nuit)

• Je note par une croix la présence de caillots

Un score supérieur à 100 points correspond à un saignement supérieur à 80 ml de sang (définition de la ménorrhagie).



Vous pouvez télécharger le mode d'emploi de ce score, ainsi que des tableaux vierges, sur le site internet de MHEMO à l'adresse suivante : bit.ly/score_higham_hemorragie ou en flashant le QR code ci-dessous.

2

Apporter son carnet de suivi si vous en avez un, avec les cases remplies (ou à remplir avec le médecin). Il est important de penser à donner des détails de l'impact sur votre vie quotidienne et sur vos traitements.

Évaluation et faits notables de vos règles		
Date ou période :	Douleur :	Impact sur la vie quotidienne et conséquences sur la santé :
Abondance		<input type="checkbox"/> Absence à l'école/au travail
Score de Higham : ou autres mesures :	Traitements de la douleur	<input type="checkbox"/> Difficulté ou changement dans mes activités quotidiennes
	Nom, dose, fréquence :	<input type="checkbox"/> Passage aux urgences
		<input type="checkbox"/> Hospitalisation
		<input type="checkbox"/> Autre
	Efficacité des antidiouleurs :	
		
Commentaires :		
Date ou période :	Douleur :	Impact sur la vie quotidienne et conséquences sur la santé :
Abondance		<input type="checkbox"/> Absence à l'école/au travail
Score de Higham : ou autres mesures :	Traitements de la douleur	<input type="checkbox"/> Difficulté ou changement dans mes activités quotidiennes
	Nom, dose, fréquence :	<input type="checkbox"/> Passage aux urgences
		<input type="checkbox"/> Hospitalisation
		<input type="checkbox"/> Autre
	Efficacité des antidiouleurs :	
		

3

Demander le renouvellement de mon traitement

4

Préparer et apporter ma liste de questions à poser

5

Prendre un nouveau rendez-vous

Vos notes

Vos notes

Références

Vous êtes professionnel de santé



PNDS - Saignements Utérins Abondants (SUA) chez la jeune femme atteinte de maladies hémorragiques rares constitutionnelles ou acquises (MHCA)



PNDS des maladies hémorragiques rares : PNDS Hémophilie, PNDS Maladie de Willebrand, etc

Vous êtes patiente



Brochure femme AFH



Filles, femmes et maladies hémorragiques rares



Mes règles sont abondantes, quand m'inquiéter ?

Qui sommes-nous et comment nous contacter ?



Centre de Référence des Pathologies Gynécologiques Rares

Le centre PGR accompagne les jeunes filles suivies pour des maladies rares qui peuvent avoir un retentissement gynécologique. C'est le cas des jeunes filles atteintes de pathologies de l'hémostase.

Carte de la répartition des centres sur le territoire français et contacts



La filière MHEMO regroupe les acteurs œuvrant dans le domaine des maladies rares de l'hémostase

CRC-MHR : Centre de Ressources et de Compétences des Maladies Hémorragiques Rares

CRH : Centre de Référence Hémophilie et autres déficits constitutionnels en protéines de la coagulation

CRMW : Centre de Référence de la Maladie de Willebrand

CRPP : Centre de Référence des Pathologies Plaquettaires constitutionnelles

Carte de la répartition des centres sur le territoire français et contacts



Association française des hémophiles

Site internet : www.afh.asso.fr

E-mail : info@afh.asso.fr

La reproduction de ce document est libre de droit mais sans qu'il soit fait de retrait ou d'ajout et en indiquant la mention suivante :
« Guide professionnels de santé : Le suivi gynécologique au cours de la vie des patientes atteintes d'une maladie de l'hémostase
Association française des hémophiles - Novembre 2025 ».

Conception rédaction : Dr Sabrina DA COSTA, Dr Céline FALALISE, Dr Marie FALAMPIN, Dr Annie HARROCHE, Magali VIAUD

Groupe de relecture : AFH (Yannick COLLÉ, Maryse DIEN, Nicolas GIRAUD), CNGOF (Dr Cyril HUISSOUD, Dr Jeanne SIBIODE),
CRPGR (Dr Lise DURANTEAU), MHEMO (Dr Roseline d'OIRON, Pr Yohan REPESSE, Pr Sophie SUSEN).

Création graphique : Bérengère Blaize



Association française
des hémophiles

C N G O F
Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français



MHEMO

La Filière des maladies rares de l'hémostase