

Pathologies constitutionnelles de l'hémostase et obstétrique

G.Le Foll, T.Beillat, Y.Caroit, M.Trossaert,
A.Borel-Derlon, M.Dreyfus et tout le GREHCO

Rationnel de l'étude

- Initiée par le GREHCO et quelques obstétriciens de 8 villes de l'Ouest

« voie basse autorisée mais éviter toute extraction instrumentale »

- Objectifs:

tenter d'identifier une prise en charge consensuelle pour les principales maladies à risque hémorragique et établir un registre de ces pathologies associées à la grossesse

Méthodologie

- Travail rétrospectif sur 12 ans
- Recueil de données clinico-biologiques sur les grossesses de femmes à risque hémorragique du fait d'un trouble constitutionnel de l'hémostase avec risque de transmission à l'enfant

Population

- Pathologies concernées :

 - maladie de Willebrand

 - conductrices d'hémophilie sévère

 - thrombopénies et thrombopathies constitutionnelles

 - déficit en facteur V

 - déficit en facteur X

- Etude de 275 grossesses

Maladie de Willebrand

96 grossesses chez 63 patientes

Généralités

- La plus fréquente des pathologies constitutionnelles de l'hémostase (1/100)
- Transmission autosomique, le plus souvent dominante
- **Type 1** : 70% : Déficit quantitatif en FVW : 20 grossesses
- **Type 2** : 25 % : Anomalie qualitative du FVW : 45 grossesses
- **Type 3** : 5 % : Déficit total en FVW : 4 grossesses

Conduite à tenir

- Accouchement à proximité d'un centre spécialisé
- ALR autorisée seulement si type I et taux > 50 UI/ml
- recours facile à la césarienne si seconde partie de travail prolongée.
- Intérêt++ de dosage facteur VIII et facteur Willebrand au troisième trimestre
- Contre-indication des électrodes et pH au scalp
- Extraction instrumentale acceptée
- Nouveau-né: ponction de sang au cordon

Lee et Al. Haemophilia(2006), 12,301-336

Hémophilies sévères

- **Généralités:** transmission liée à l'X

HA : 1/5000

HB : 1/30000

- 118 grossesses étudiées:

HA:89

HB:29

- **Résultats**: mode d'accouchement :

non précisé : 17 grossesses

césarienne : 15 cas: indication obstétricale

voie basse : 83 grossesses dont 2 ventouses et 3 forceps → complication : 1 céphalématome

- HA: Taux de FVIII : 40% → 79%

- HB: Taux de FIX : 42 % → 48 %

Conduite à tenir

- ALR autorisée si taux $> 50\text{UI/dl}$
- Privilégier la voie basse
- Extraction instrumentale acceptée, la moins traumatique possible
- Thérapeutique: concentré plasmatiques enrichis en FVIII ou FIX en fonction des taux de fin de grossesse, rarement nécessaire.
- La place de la desmopressine

Autres pathologies

- Plus rares

Thrombopathie constitutionnelle:16

Maladie de Wiskott-Aldrich:9

Maladie de Jean Bernard Soulier:1

Dysfibrinogénémie:6

Déficit FXI:12

Déficit FV:2

Déficit FVII:8