Maladie de Willebrand, grossesse et péripartum

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

Naissance 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:

éditer des recommandations en obstétrique 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.

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.

Généralités

- La plus fréquente des pathologies constitutionnelles de l'hémostase.

- Type 1 : Déficit quantitatif en FVW.
- Type 2: Anomalie qualitative du FVW.
- Type 3: Déficit total en FVW.

Généralités

- Rôle dans l'agrégation des plaquettes → hémostase primaire.
- Rôle dans la stabilité du facteur VIII

  → coagulation.
- Transmission autosomique, le plus souvent dominante : risque hémorragique pour la mère mais aussi pour l'enfant.

Willebrand et grossesse

- Augmentation physiologique du taux de facteur VIII et de facteur Willebrand

- Risque hémorragique principalement pour les types 2 et 3

  - hématomes rétroplacentaires

  - hémorragies de la délivrance et du post-partum

Matériel et méthodes

- 96 grossesse chez 63 patientes

- Questionnaire recueillant les protocoles prophylactiques mis en œuvre et les difficultés ou complications rencontrées par la mère et l’enfant.

Résultats

donnés pour chaque type

Type 1

- Augmentation physiologique facteurs VIII et FVW : pas de protocole particulier.
- 20 grossesses chez 11 patientes
- ALR autorisée pour 2 patientes seulement.
- Voie basse autorisée
- 5 extractions par forceps : 1 céphalhématome sans complication ultérieure.

Type 2

- Augmentation du taux de FVW, mais molécule « dysfonctionnelle »
- 45 grossesses chez 26 femmes.
- ALR contre-indiquée +++
- Protocole de substitution en péripartum mis en place par les hémostasiens : perfusion de concentrés plasmatiques enrichis en facteur Willebrand.

- 13 déclenchements pour programmer l’accouchement du fait de la pathologie hématologique.
- 10 césariennes :
  - 6 pour raisons obstétricales
  - 4 en raison de la pathologie hématologique (thrombopénie sévère chez type 2 B)

- 2 extractions par forceps pour insuffisance des efforts expulsifs sans complications neonatales

- 7 hémorragies de la délivrance ou du post-partum dont 5 ont nécessité une transfusion (2 à 7 CGR malgré prophylaxie mise en œuvre)

Type 3

- Déficit quantitatif sévère.
- 4 grossesses chez 2 patientes.
- ALR formellement contre indiquée.
- Protocole de substitution par Innobrand* en péripartum.
- Chez la même patiente, survenue d'HRP pour 2 grossesses , à 32 et 35 SA
  → césarienne en urgence.

- Hémorragie du post-partum chez cette même patiente avec transfusion de 3 et 5 CGR
.
- Prescription d’enantone en post-partum pour éviter retour de couches hémorragique.
- Aucune complication néonatale

Type non connu à ce jour

- 20 grossesses
- ALR pour l'une d'entre elle seulement.
- 5 hémorragies de la délivrance ou du post-partum dont 2 ont été transfusées.
- Une hystérectomie d'hémostase un mois après césarienne.

Conclusions

- Dépistage par l'anamnèse des patientes à risque ++

  ATCD familiaux

  ménorragies (13% de willebrand)

- Intérêt d'une collaboration étroite avec les hémostasiens pour éventuelle programmation de l'accouchement et mise en place de protocoles adaptés

- Accouchement à proximité d’un centre référent en coagulopathies et d’un EFS.
- Intérêt++ de dosage facteur VIII et facteur Willebrand au troisième trimestre.
- Taux de 50 UI/ml suffisant pour limiter risque hémorragique et autoriser la péridurale.
- Voie basse autorisée.
- Contre-indication des électrodes et pH au scalp.