

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

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

Novembre 2022

Centre de Référence de Pathologies Gynécologiques Rares

Synthèse à destination du médecin traitant

L'objectif principal de ce PNDS est d'optimiser la prise en charge des saignements utérins abondants (SUA) chez les jeunes femmes ayant une Maladie Hémorragique Constitutionnelle ou Acquise (MHCA). Il n'existe jusque-là aucune recommandation pour la prise en charge des SUA de l'adolescente et de la jeune adulte.

Les Saignements Utérins Abondants (SUA) sont définis comme des saignements anormaux en volume, fréquence, régularité et durée. Leur prévalence est estimée entre 3 et 30% chez la femme en âge de procréer. Ils sont définis par des règles d'abondance supérieure à 80 ml et/ou d'une durée supérieure à 7 jours. Ils ont un impact sur la qualité de vie avec baisse des performances scolaires, limitation de l'activité physique et absentéisme scolaire ou professionnel.

Les maladies hémorragiques constitutionnelles ou acquises (MHCA) représentent 10 à 20% des causes des SUA. Le diagnostic de MHCA repose sur un faisceau d'arguments clinico biologiques qui associe une symptomatologie hémorragique personnelle et familiale ainsi que des anomalies biologiques évocatrices.

Les maladies hémorragiques constitutionnelles dont les hémophilies, les maladies de Willebrand, les autres déficits rares de la coagulation et les pathologies plaquettaires sont des pathologies rares. Le cas particulier des malformations veineuses est associé à des anomalies de l'hémostase également.

La survenue de symptômes hémorragiques cutanés et/ou muqueux sans aucun antécédent personnel ou familial doit faire rechercher une pathologie acquise de l'hémostase. Il peut s'agir de thrombopénies, de thrombopathies (anomalies fonctionnelles plaquettaires), de déficits acquis de protéines de l'hémostase (hémophilie acquise, syndrome de Willebrand acquis) ou de déficit en vitamine K.

Quantifier l'abondance des SUA nécessite de compter le nombre de protections utilisées. Les SUA sont définis par plus de 5 à 6 changes journaliers et/ ou une durée de plus de 7 jours. Le score de Higham est un des moyens le plus objectif pour quantifier l'abondance des règles et identifier les SUA. Les patientes devront comptabiliser le nombre de protections utilisées par jour en précisant à l'aide du pictogramme si elles sont faiblement remplies (1 point par change), moyennement remplies (5 points par change) ou abondamment remplies (20 points par change) en précisant la présence de caillots et de débordement. Ce score correspond au total des points sur la période menstruelle. Un score évalué à 100 correspond à un saignement de 80 ml avec une sensibilité de 86% et une spécificité de 81% à 89 % (1). 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 score de plus de 100. Pour les utilisatrices de culottes menstruelles, le besoin de changer de culotte les plus protectrices (flux abondant) avant 12 heures indique qu'il s'agit d'un SUA.

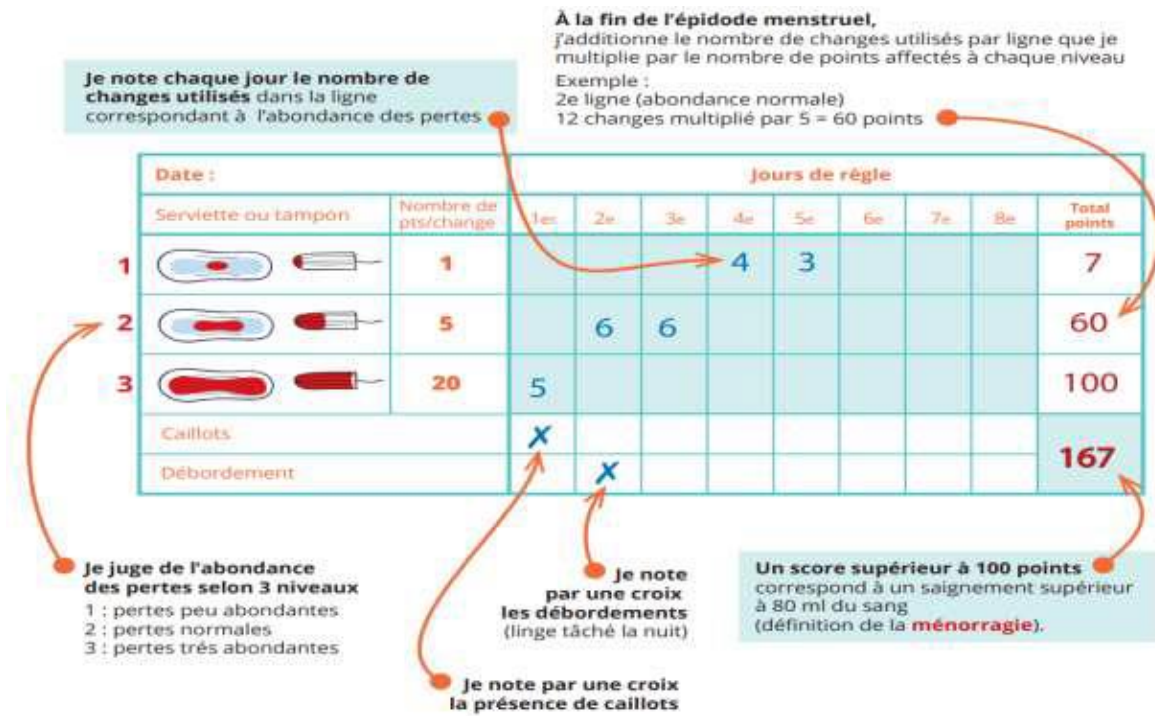


Tableau 1 score de Higham, téléchargeable par internet (1).

Document rédigé par les équipes médicales des CRMR-PGR de l'hôpital Necker et de Toulouse, de l'équipe médicale du CRPP de Toulouse. Novembre 2017

Le médecin traitant intervient dans la prise en charge du patient au moment du diagnostic. L'examen clinique s'attache à rechercher des signes de gravité (mesure de la pression artérielle, de la fréquence cardiaque et respiratoire) et s'attache à dépister les signes d'anémie et à en rechercher les signes de gravité (tachycardie, dyspnée, hypotension artérielle)

Un bilan sanguin de 1ère intention sera prescrit. L'échographie pelvienne permettra d'éliminer une origine organique au SUA

Le bilan sanguin à réaliser en 1ère intention est le suivant :

NFS, plaquettes, ferritine, réticulocytes,
TP, TCA, fibrinogène, activité Willebrand et facteur VIII (groupe sanguin et CRP pour l'interprétation),
TSH, hCG, pour éliminer le diagnostic de grossesse.

Devant tout SUA sévère avec anémie mal tolérée il est nécessaire d'adresser la patiente en urgence dans un centre hospitalier pédiatrique ou adulte et de contacter les médecins référents gynécopédiatres et/ou gynécologues

Le médecin traitant prescrit les traitements de 1ère intention

- Le traitement de 1ère intention utilise l'acide tranexamique (ATX) pour les SUA qu'ils soient idiopathiques ou liés à un trouble de l'hémostase.

La dose utilisée est de 2 à 4 gr par jour pendant 5 jours à renouveler 5 jours si persistance du saignement. La dose est de 20 mg/kg/jour chez l'enfant en 2 à 3 prises/j.

Il n'y a pas de recommandation de dose de l'ATX pour la jeune adolescente, l'avis d'expert propose 3 gr par jour chez l'adolescente de plus de 50 kg et 2 gr par jour pour un poids entre 40 et 50 kg.

Il est bien toléré, mais on peut observer des troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhée). La dose doit être adaptée en cas d'insuffisance rénale. Il est contre indiqué en cas d'accident thrombotique aigu et d'épilepsie mal équilibrée.

Ce traitement par ATX seul peut suffire dans le cas de MHCA peu sévère. Un contact est pris avec les médecins experts référents des pathologies gynécologiques rares PGR.

Un traitement de la carence martiale y est associé.

En cas de dysménorrhée associée rappelons que les traitements antalgiques par anti inflammatoire non stéroïdien (AINS) sont contre-indiqués dans le cas de MHCA. Un traitement antalgique de palier 1 par Paracétamol, ou/et anti-spasmodique peut être prescrit.

Le traitement hormonal peut être associé au traitement ATX selon la gravité du SUA et son ancienneté. Il permet d'arrêter le saignement utérin et de prévenir les récurrences.

Le traitement hormonal fait appel aux pilules contraceptives oestroprogestatives ou au traitement progestatif. Il est indispensable de respecter les contre-indications de ces traitements. Un traitement par Dydrogestone à la dose de 20 mg pendant au moins 14 jours en 2ème partie de cycle peut être proposé en association avec l'ATX dans les formes peu sévères.

- Une pilule contraceptive oestroprogestative (COP) de 2ème génération à 30 µg d'EE

Elle peut être utilisée selon un schéma continu sur 6 à 9 semaines ou discontinu 3 semaines sur 4. Le traitement par ATX y est associé pour la période menstruelle. Seules les COP 2ème génération sont remboursées par la sécurité sociale

Plusieurs recommandations de bonnes pratiques proposent l'utilisation des COP à fortes doses en cas de saignement aigu sévère. On utilise une COP dosée à 30 µg 1cp toutes les 6 à 8 heures jusqu'à cessation du saignement puis avec décroissance progressive en 2 jours jusqu'à la dose de maintenance minimale efficace. Selon le degré de l'anémie, cela nécessite une prise en charge hospitalière par les médecins experts des centres de référence.

Dans les cas d'hémorragies très sévères chez les patientes porteuses de MHCA une aménorrhée thérapeutique peut être recommandée par la prise de la COP en continu.

L'Organisation Mondiale de la Santé recommande la mesure de la pression artérielle (PA) comme seul geste clinique à réaliser si possible lors d'une prescription d'une COP.

La COP doit être interrompue en cas d'élévation de la PA, en cas de survenue ou d'exacerbation de migraine ou d'apparition de céphalées inhabituelles, récurrentes, persistantes ou sévères.

En cas de contre-indications de la COP, le traitement hormonal utilise des Progestatifs

- Les microprogestatifs

Ils ne sont pas une solution de 1ère intention du fait de la fréquence des SUA. Aucune étude n'a évalué l'action des microprogestatifs sur les SUA aigus chez les patientes atteintes de MHCA.

- Les macroprogestatifs

Ils ont été largement utilisés en France en raison de leur tolérance et de leur efficacité sur les SUA.

L'acétate de chlormadinone a été utilisé en particulier chez la femme à haut risque vasculaire en raison de l'absence de sur-risque thromboembolique veineux associé.

En 2021 L'ANSM a modifié les indications et ces traitements pour les « hémorragies fonctionnelles »

ne peuvent désormais être envisagées que « lorsque les alternatives thérapeutiques ont échoué ou sont contre indiquées ». Il a été établi des recommandations concernant les nouvelles conditions de prescription et de délivrance des spécialités à base d'Acétate de Nomesgestrol et d'Acétate de Chlormadinone liées au risque de méningiome.

Leur prescription est parfois justifiée après avis d'expert de centre de référence. Ils gardent leur place en cas de contre-indication à la COP ou d'inefficacité pour obtenir une aménorrhée thérapeutique, ou en traitement séquentiel si le risque hémorragique est peu sévère. Il est prescrit sur des courtes périodes et à la dose minimum efficace. La balance bénéfique risque doit être réévaluée régulièrement pour la poursuite du traitement selon les recommandations de l'ANSM.

- Le DIU au Lévonorgestrel (DIU LNG) (52 mg)

Il a une efficacité démontrée dans les SUA fonctionnels de l'adulte.

Il est le traitement médical de première intention recommandé chez la femme adulte ayant des SUA avec ou sans MHCA en l'absence de désir de grossesse (recommandations de la Sté savante CNGOF Collège National Gynécologues Obstétriciens Français).

Chez l'adolescente ou l'adulte jeune sans activité génitale (passée ou en cours) et/ou refusant l'examen gynécologique le DIU LNG n'est pas indiqué. Quel que soit l'âge on s'attachera à recueillir un consentement de l'apatiente après une information claire et loyale tracée.

Le DIU LNG n'est pas contre indiqué chez les femmes sous anticoagulation à visée curative présentant des SUA ni chez les femmes à haut risque thrombo-embolique.

Chez les femmes traitées pour cardiopathie sous anticoagulant à visée curative, la pose du DIU devra se faire avec l'accord du cardiologue en milieu hospitalier, après prélèvement vaginal et avec une antibioprophylaxie. Les complications de la pose sont rares : l'infection pelvienne, l'expulsion et la perforation utérine.

- Les agonistes du GnRH et autres traitements à visée chirurgicale

Ils peuvent être indiqués par les spécialistes des centres de référence en 2ème recours pour les patientes sous traitement anticoagulant, ou atteintes de MHCA sévères.

Les agonistes du GnRH permettent d'arrêter les saignements dans un délai court.

Le traitement chirurgical, comprend la résection de l'endomètre ou endométréctomie (partielle ou complète en fonction des symptômes et de leur récurrence). Le traitement chirurgical est une option de tout dernier recours si le traitement médical est inefficace ou contre indiqué.

Le médecin traitant intervient dans la mise en place du Protocole d'Accueil Individualisé (PAI) établi par le médecin du CRMR PGR ou du CRC-MHC pour les établissements scolaires

Une communication étroite entre généraliste/pédiatre/ gynécologue médical –ou gynécologue obstétricien et le médecin du CRC-MHCA est fortement conseillée pour une prise en charge optimale des patientes suivies pour SUA dans le cadre de MHCA.

Informations utiles

Site Internet PGR : <https://www.chu-toulouse.fr/-pathologies-gynecologiques-rares->

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

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

Site Internet filière Firendo : <https://firendo.fr//> Site internet filière MHémo : <https://mhemo.fr/>

Site internet Centre de référence Hémophilie et autres déficits hémorragiques constitutionnels :

www.hemophilie-crh.fr

Site internet Centre de référence Maladie de Willebrand : www://crmw.fr

Site internet Centre de référence des Pathologies PLaquettaires : www://maladies-plaquettes.org