

PROPOSITIONS POUR LA PRISE EN CHARGE GYNECOLOGIQUE DES ADOLESCENTES PORTEUSES D'UNE ANOMALIE SEVERE DE LA COAGULATION

Les femmes atteintes d'anomalies constitutionnelles de l'hémostase sont à risque hémorragique pendant les règles. Ce risque est particulièrement élevé au cours de l'adolescence et l'installation des premières règles. Dans les troubles sévères de la coagulation les ménorragies peuvent être très abondantes nécessitant des hospitalisations et des transfusions sanguines pour anémie aiguë ou chronique. La qualité de vie est altérée avec une forte incidence de l'absentéisme scolaire et professionnel.

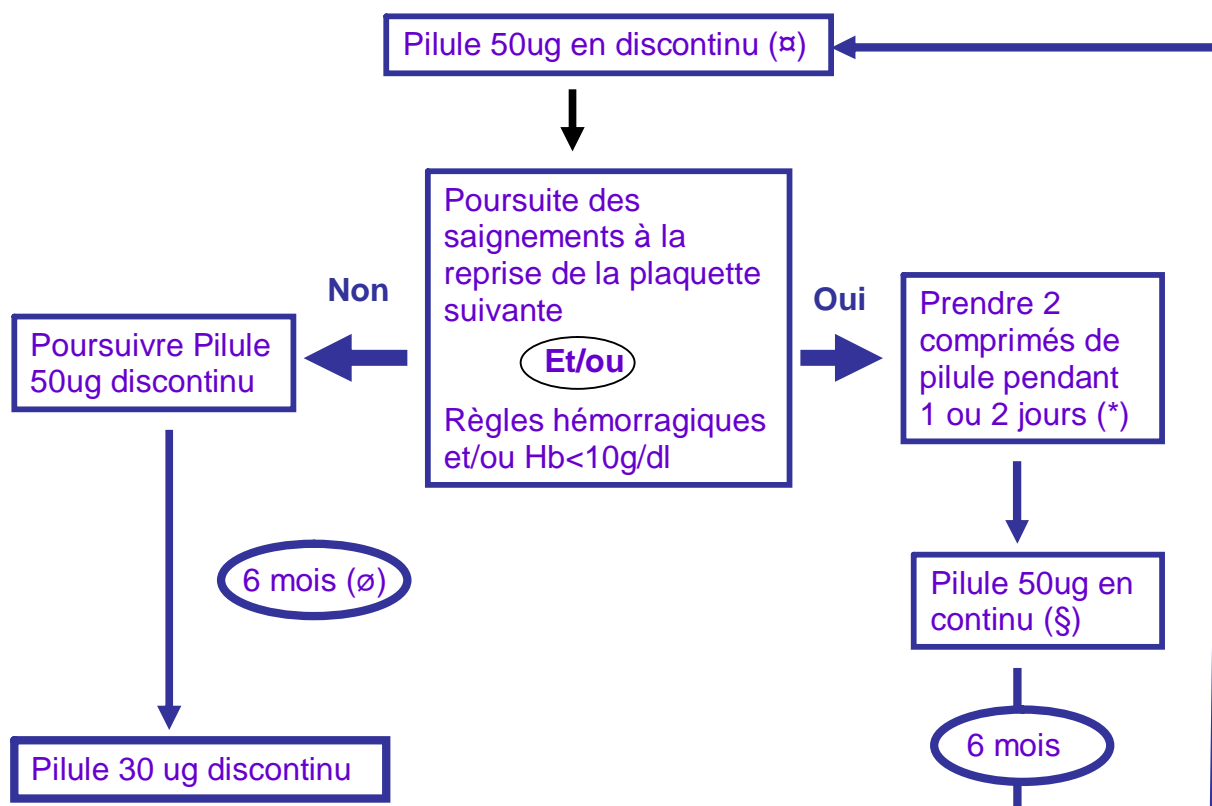
Il est donc indispensable de prévoir l'apparition des premières règles et d'essayer de minimiser au maximum l'importance des règles.

1. Anticiper les premières règles

- Suivre l'évolution pubertaire :
Après quelques mois de développement des seins faire un suivi par échographie pelvienne (échographie/6mois à partir du stade S3) de la hauteur utérine et de l'épaisseur de l'endomètre pour prévoir l'apparition des règles (Longueur utérus > 45mm, endomètre > 4 mm)
- Quand l'apparition des premières règles est possible :
 - 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.
 - Fournir les ordonnances pour le dosage du taux d'hémoglobine au 1^o jour des règles et à 48 h plus tard.
 - Demander à être prévenu des le 1^o 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)
 - Conseiller de limiter les activités sportives pendant la durée des règles.
- Outils thérapeutiques:
 - **Acide tranéxamique** : Exacyl 500® ou Spotof ® : 4 à 8 cp/24h ou 2 à 3 ampoules/24h (per os) pendant 5 à 7jours
 - **Pilules oestroprogestatives :**
 - dosées à 50 µg (Stédiril®)
 - dosées à 30 µg (exemples de pilules remboursées : Varnoline continu®, Desobel 30®, Minidril®)
 - **Progestatifs** du 14^{ème} ou du 16^{ème} au 25^{ème} jour du cycle :
 - Acétate de chlormadinone : Lutéran® 10 mg (boîte de 12 cp)
 - Acétate de normégestrol : Lutényl® 5 mg (boîte de 10 cp)
 - Promégestone : Surgestone® 500 mg (boîte de 10 ou 12 cp)

2. Conduite à tenir au cours des premières règles

- Prendre de l'acide tranéxamique dès le début des 1° règles
- Evaluer l'efficacité de ce traitement rapidement en 24 h à 48h :
 - Critères d'efficacité du traitement :
 - Nombre de changes par jour (< ou = 4/jour)
 - Absence de caillots (l'existence de caillots témoigne de règles importantes)
 - Taux d'hémoglobine (Hb > 11 g/dl)
 - Durée < ou = 7 jours
 - Si efficacité suffisante : traitement à prescrire à chaque règle et si les cycles sont irréguliers y associer un progestatif du 14° au 25° jour du cycle.
 - Si efficacité insuffisante : prescrire une pilule oestroprogestative à 50 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/j jusqu'à la fin de la plaquette. Recommencer une autre plaquette après 7 jours d'arrêt.
- Surveillance du traitement par pilule



(⌘) : associé à l'acide tranéxamique.

(*) : pas d'intérêt démontré à la poursuite au-delà de 3 jours de la pilule à double dose. **Avís auprès de l'hématologue référent si saignements non contrôlés.**

(§) : dans le but d'obtenir une aménorrhée thérapeutique, permettant une normalisation du taux d'Hb et une réserve en fer satisfaisante.

3. Evènements de la vie gynécologique : devenir.

- 1. Amélioration de l'abondance des règles avec les années :
Après quelques mois si les règles sont satisfaisantes changement possible de la pilule :
 - pour un progestatif du 16^{ème} au 25^{ème} jour du cycle
 - voire simplement prescription d'acide tranéxamique pendant les règles
- 2. Efficacité des traitement parfois fluctuante = nécessité d'un suivi gynécologique rapproché (1 consultation tous les 6 mois) ; :
 - Se méfier des *cycles longs* = risque de kystes ovariens fonctionnels hémorragiques. Reprendre la prescription d'un progestatif voire de la pilule.
 - Prendre en charge *la dysménorrhée* (plus fréquente quand les règles sont abondantes) : proscrire les anti inflammatoires (risques hémorragiques)
 - Conseiller un examen gynécologique pour évaluer *l'hymen* (bride hyménéale, hymen charnu...). Si possible apprendre le port de tampons périodiques en prévision des premiers rapports sexuels afin d'éviter un saignement à cette occasion.
 - Diagnostiquer les *causes de métrorragies* : oubli de pilule, infection génitale (endocervicite)...
 - Apprendre à doubler la dose de pilule pendant 24 à 48h si *saignement en cours de plaquette*.
- 3. Projet de grossesse = *Prise en charge préconception elle multidisciplinaire* :
 - Il s'agit de la prise en charge du couple.
 - Le conjoint doit avoir été vu en consultation pour évaluer le risque qu'il soit porteur d'une maladie hémorragique . Un spermogramme doit être réalisé avant l'arrêt de contraception.
 - L' information est remise **au couple** après concertation multidisciplinaire entre hématologue, gynécologue et équipe obstétricale notamment sur les risques maternels et fœtaux de la grossesse envisagée .

Catherine Duflos , Maud Bidet, Elisabeth Thibaud, gynécologues
Centre de Référence des Pathologies gynécologiques rares
Unité d'Endocrinologie et Gynécologie pédiatrique.
Hôpital Necker-Enfants Malades. Paris
01 44 49 48 02 /04 ou 01 44 38 15 39
catherineduflos@hotmail.fr
maud.bidet@nck.aphp.fr
elisabeth.thibaud@nck.aphp.fr