



Soirée d'Enseignement Post-Universitaire

**8 DECEMBRE 2022**

*VISIOCONFERENCE ZOOM*



2ièmes échanges CRC-MHC CHU Montpellier  
Centre de Ressources et de Compétences – Maladies Hémorragiques  
Constitutionnelles - Région Occitanie Est

« **GROSSESSE et MALADIES HEMORRAGIQUES de l'HEMOSTASE** »

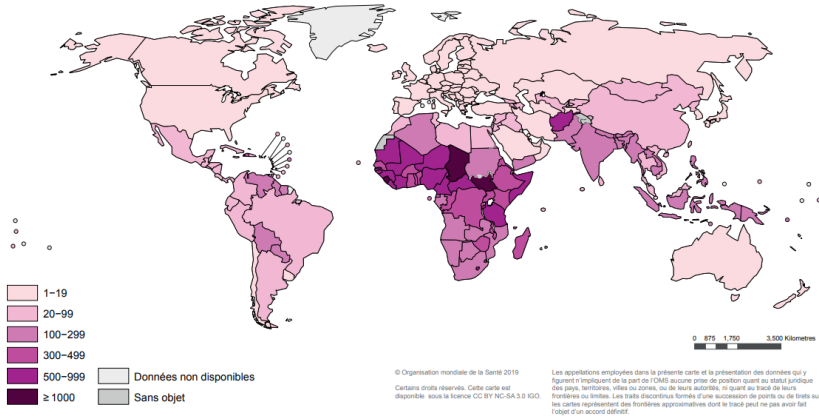
# **Histoire hémorragique chez la femme enceinte en pratique : le point de vue de l'anesthésiste**

Dr F. BAUCHY, Anesthésie Maternité, CHU MONTPELLIER

# Histoire hémorragique chez la femme enceinte : “l’HDD”

## Mortalité dans le monde (2000-2017) :

Figure 1. Taux de mortalité maternelle, par pays, 2017



Cause hémorragique : 27.5%

n = 95000 /an

## Mortalité en France (2013-2015) :

10,8 décès maternels pour 10<sup>5</sup> naissances vivantes (n= 262)

5ème cause : Hémorragies obstétricales (n=22)

## Incidence estimée HDD : 6 à 11% des

### Causes de l'hémorragie :

Hématome rétroplacentaire (1.9%, n=5)

Plaies chirurgicales et lésions (1.9%, n=5)

Atonie utérine (1.5%, n=4)

Rupture utérine (0.8%, n=2)

Placenta accreta/percreta (0.8%, n=2)

Décollement précoce

**ÉVOLUTION DE LA MORTALITÉ MATERNELLE 2000-2017**  
 Estimations de l'OMS, de l'UNICEF, de l'UNFPA, du Groupe de la Banque mondiale et

**THE LANCET**  
 Global causes of maternal death: a WHO systematic analysis  
 Dr Lale Say, MD · Doris Chou, MD · Alison Gemmill, MPH · Özge Tunçalp, MD · Ann-Beth Moller, MSc · Jane Daniels, PhD · et al. Show all authors

ARTICLES | VOLUME 2, ISSUE 6, E323-E333, JUNE 01, 2014

## MORTS MATELLES EN FRANCE : LES DONNÉES CLÉS DE L'ENQUÊTE 2013-2015

Le site de référence pour les données sur les morts maternelles (ENCMM) 2013-2015.



# Troubles de l'hémostase chez la femme enceinte :

## Causes :

- Prééclampsie
- CIVD (Hématome Rétro Placentaire, sepsis/chorioamniotite, Mort foetale in utéro)
- HDD sévère
- Troubles constitutionnels de l'hémostase

**⇒ Les troubles de l'hémostase sont fréquents en péripartum.  
Il faut donc anticiper !**

# Dépister : la consultation d'anesthésie

## Diathèse hémorragique

- 0 - Aucun
- 1 - Tdce aux ecchymoses++(>2cm sans choc)ou important pr choc mineur
- 1 - Tandce saignements prolongés/inhabituels nécessitant Cs ou TTT
- 1 - Saignement important après une chirurgie
- 1 - Règles abondantes ayant conduit à une Cs ou un ttt
- 1 - Hémorragie du post-partum
- 1 - Saignement prolongé après une extraction dentaire
- 1 - Antécédents dans la famille proche de maladie hémorragique
- 0 - Autre à préciser ci-dessous

Préciser autre :

Facteurs de risque hémorragique (à explorer si > 2)

3

## Bilan du 6ème mois

Date de l'analyse	04/01/2022
Hémoglobine (g/dL)	11,5
Plaquettes (/mm3)	252

## Evaluation risque hémorragique

- Pas de FDR
- Anomalie d'insertion placentaire
- Utérus cicatriciel
- Anomalies biologiques
- Anémie
- Traitement anticoagulant
- Autre

## ATCD de morbidité maternelle grave

- HDD
- HRP
- Eclampsie
- Accident thromboembolique
- Pré-éclampsie
- Autre

## DEROULEMENT DE LA GROSSESSE

Terme actuel (SA)	34
Grossesse de déroulement normal	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Grossesse PMA	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
Diabète gestationnel	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Si diabète gestationnel, préciser	<input type="radio"/> Sous régime <input type="radio"/> Insulin
HTA gravidique	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Pré-éclampsie	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
MAP	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
Grossesse gémellaire	<input checked="" type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non
MFIU	<input type="radio"/> Oui <input checked="" type="radio"/> Non
IMG	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non

# Facteurs de risque hémorragique > 2 : à explorer

Bilan d'hémostase standard

Bilan d'hémostase complémentaire (F VIII, IX, XI, FVW:Ag, FVW:Ac et ratio, TOP)

Appel laboratoire d'hémostase

Avis CRC-MHC

Discussion : ATCDs pers/fam, résultats biologiques et grossesse actuelle

**⇒ CAT collégiale (CRC-MHC, GO et MAR) pour le péripartum**

# Les pathologies de l'hémostase :

Déficit	Seuil hémostatique			PNDS « autres déficits » 2021
	Mannucci et al. 2004	Peyvandi et al. 2012		
		Seuil pour « rester asymptomatique »	Seuil pour « éviter une symptomatologie sévère »	
Fibrinogène	0,5 g/L	1 g/L	« Détectable »	1,5 g/L
Facteur II	20-30 %	-	-	30 %*
Facteur V	15-20 %	12 %	15 %	20 %
Facteur VII	15-20 %	25 %	8 %	20 %
Facteur X	15-20 %	56 %	10 %	20 %
Facteur XI	15-20 %	26 %	25 %	15-30 %**
Facteur XIII	2-5 %	31 %	15 %	20 %
Facteur V+VIII	15-20 %	43 %	8 %	FV : 20 % et FVIII : 50 %***

\* Pour ce qui concerne le déficit en Facteur II, il n'y a à ce jour aucune donnée dans la littérature. Un taux > 30% assure très probablement une hémostase normale permettant la pratique d'une anesthésie loco-régionale.

\*\* Chez de rares patients avec déficit en FXI jusqu'à 30%, des saignements anormaux peuvent survenir. L'anamnèse personnelle et familiale est donc ici déterminante.

\*\*\* Le taux de FVIII > 50% est celui recommandé dans le PNDS « Hémophilie »<sup>329</sup>.

Tableau n° 18 : Seuil hémostatique proposé par Mannucci et al<sup>328</sup> et Peyvandi et al<sup>71</sup>.

PNDS DÉFICITS RARES EN PROTÉINES DE LA COAGULATION

Centre de Référence Hémophilie et autres déficits constitutionnels en protéines de la coagulation 2021

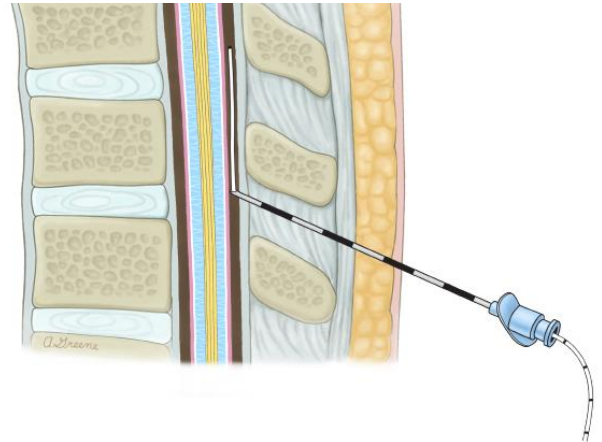
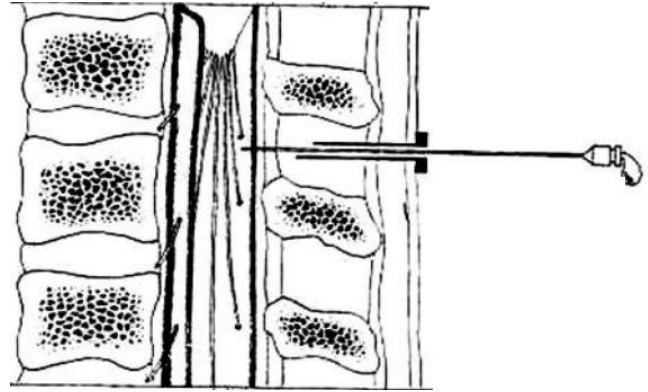
# PEC d'une patiente avec pathologie de l'hémostase

Maternité adaptée : niveau 1,2,3

Mode d'accouchement : AVB, césarienne

Anesthésie possible/interdite :

- péridurale, rachianesthésie, générale
- sous conditions (traitement, expérience du MAR)



# Les pathologies de l'hémostase et ALR :

Le déficit en facteur XI :

- Fréquent, TCK sensible
- Avis CRC-MHC
- Dosage F XI au 8ème mois, pas de nouveau dosage (hors patho grossesse)
- Ok ALR si F XI > 30 % sous Exacyl

Maladies de Willebrand :

- Type 1 : avis CRC-MHC pour accord ALR, Bilan au 8ème mois
- autres types : avis CRC-MHC ; CI ALR la plupart du temps



## MALADIES DE WILLEBRAND

### Type I : Forme quantitative modérée

Environ 90 % des cas

Diagnostiquée sur antécédents cliniques hémorragiques ou bilan biologie ou enquête familiale.

Biologie : diminution des F VIII, facteur Willebrand antigène et activité cofacteur de la Ristocétine (<30%), allongement non constante du TCK, TOP anormal.

Généralement amélioration clinique et normalisation biologique en fin de grossesse.

#### ➤ CAT POUR L'ACCOUCHEMENT :

**Bilan complet au 8ème mois de grossesse** contenant : TCK, Facteur Willebrand antigène, Activité cofacteur de la ristocétine (ACR), Facteur VIII, TOP (temps d'occlusion plaquettaire).

**On peut autoriser une analgésie locorégionale pour l'accouchement, si :**

➤ TCK est normal (ratio malade sur témoin < 1,2)

➤ Taux de facteurs normaux : supérieurs à 50%

➤ TOP dans les normes

En l'absence de TOP, l'analgésie locorégionale sera acceptée pour des taux de facteurs > à 80% et un TCK normal.

L'accouchement n'est pas à risque hémorragique. La Desmopressine est néanmoins efficace.

**Quinze jours après l'accouchement, un rebond hémorragique peut avoir lieu (lochies importantes) et pourra être traité par de la Desmopressine intranasal (Octim®).**

## Type II : Forme qualitative

Représente moins de 10% des formes de Willebrand.

Biologie : Diminution du F VIII, de l'activité cofacteur de la Ristocétine (ACR), mais Willebrand Antigène pseudo normal (ACR/Antigène < 0,7).

### ➤ CAT POUR L'ACCOUCHEMENT :

#### **Bilan complet au 8ème mois de grossesse avec TOP IMPERATIF**

Normalisation du bilan (dont le TOP) : Pas de risque hémorragique surajouté pour l'accouchement, ALR peu recommandée.

Pas de normalisation du bilan (VIII < 50%) : Contre-indication à l'ALR, connaître les résultats du test à la Desmopressine (Minirin) pour gérer le risque hémorragique de l'accouchement :

➔ Si bonne réponse au Minirin, protocole Minirin (cf. protocole suivant) systématique pour l'accouchement.

➔ Si mauvais répondeur au Minirin, prévoir Facteur VIII et facteur Willebrand au bloc à passer pour des taux préconisés entre 30 et 50%).

Attention dans le cas d'un Willebrand type IIB : CI formelle au Minirin car risque de thrombopénie majeure.

### Type III : Forme quantitative sévère

Représente moins de 1% des formes de Willebrand

Diagnostic généralement précoce car signes cliniques hémorragiques importants

Biologie : Facteur VIII, Willebrand antigène et ACR indosables.

Pas de correction pendant la grossesse.

Suivi par hématologue nécessaire.

Substitution d'emblée.

#### Exemple de substitution :

Willstart (facteurs VIII + Willebrand) : 20 à 30 UI/kg

Durée de vie des facteurs : Facteur VIII : 12h, Facteur Willebrand : 8 à 12h.

# Traitements péripartum :

Traitement prophylactique pré- per et postpartum :

- Exacyl, Minirin, Fibrinogène (service doté)
- Wilfactin et autres facteurs (commande anticipée, conservation dans le service, alerte de l'équipe) ; rappel des posologies dans le dossier
- CI AINS
- HBPM !?

DESMOPRESSINE <u>Minirin®</u> (0,5 µg/ml)	Traitement correcteur et préventif des accidents hémorragiques chez patientes porteuses déficits de coagulation	Aucune	0,3 µg / kg IVL dans 50 à 100 ml	Injection en 30 min après clampage du cordon.  Restriction hydrique 800ml/24h
ACIDE TRANEXAMIQUE <u>Exacyl®</u> (500mg/5ml)	Hémorragie	Aucune	1 g IVL 30 min  Puis  1 g/h sur 2 à 4h	

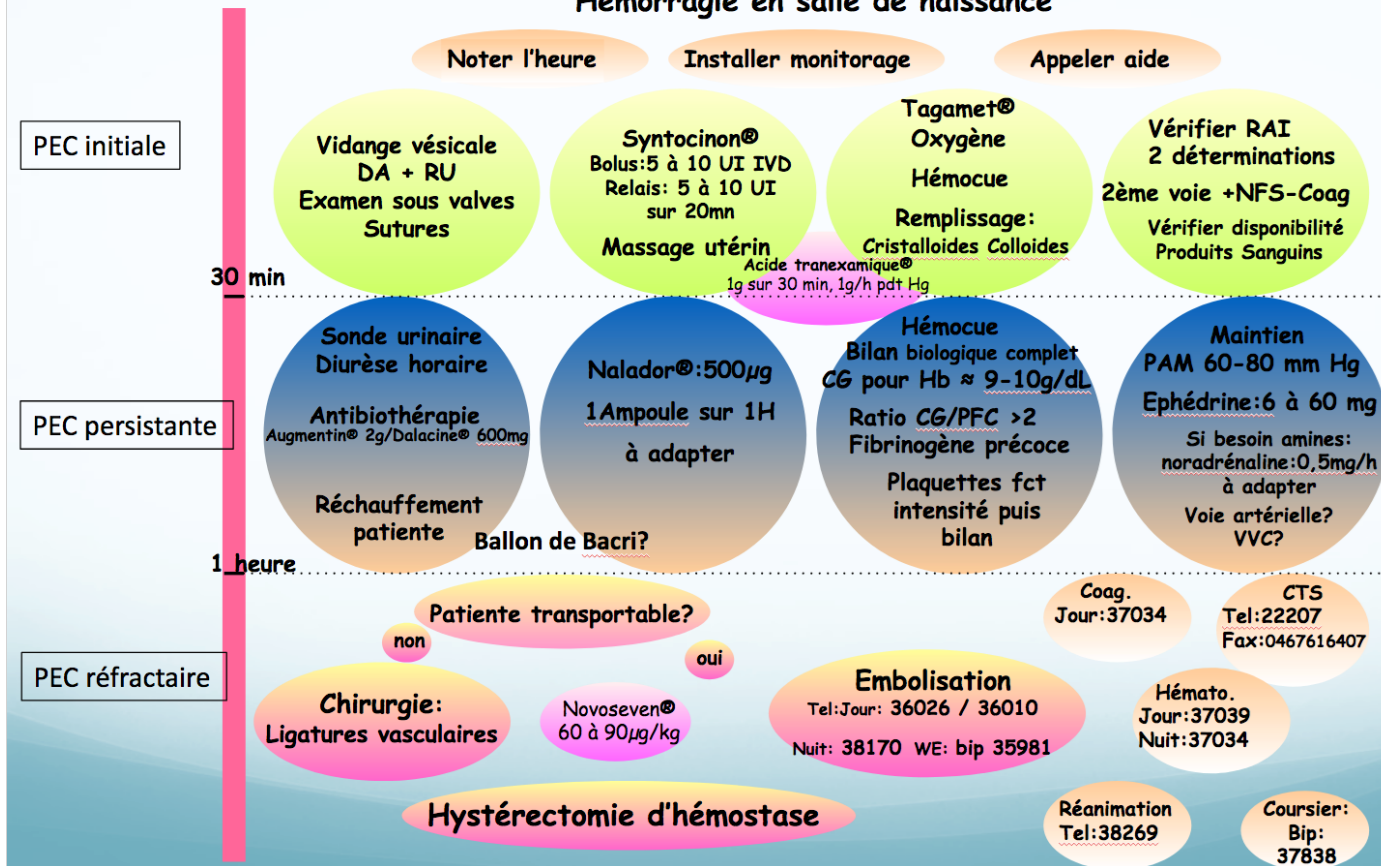
## Traitements de l'hémorragie péripartum :

- PEC de l'HDD standard

ET

- Traitement spécifique au trouble constitutionnel

## Hémorragie en salle de naissance



# Estimation de la gravité de l'HPP

## Hémoglobine capillaire :

Chute > 4g/dl

## Hémodynamie :

**Shock Index FC/PAS > 0.9**

= marqueur précoce d'HPP  
sévère

- Le Fibrinogène chute plus vite que les autres facteurs
- Le coagulopathie est plus précoce dans l'HRP et ELA
- La CIVD est rare sauf HRP

## Mesure du Fibrinogène :

**Risque d'HPP sévère :**

**Fibrinogène < 2 g/L : OR = 11.99**

IC 95 % [2.26 - 56.06]

*Cortet M. et al. Association between fibrinogen level and severity of postpartum haemorrhage: secondary analysis of a prospective trial. Br J Anaesth. 2012;108(6):984-9*

# Stratégie transfusionnelle

Administration précoce d'Exacyl et de fibrinogène

Dictée par l'intensité de l'hémorragie : sévère >< massive

Transfusion massive "Damage control resuscitation" :

- 4CGR puis PFC : CGR ratio entre 1:2 et 1:1
- Stock d'urgence vitale
- Packs transfusionnels
- Plaquettes

Patiente à haut risque d'HPP sévère :

- Mise en réserve de produits sanguins,
- Commande avec conditionnement retour,
- Cell saver



## En pratique :

### Mme BOC... Mar... 32 ans

- Maladie de Willebrand de de type 2 (déficit qualitatif), type Vicenza (mauvais répondeur au MINIRIN), diagnostiquée en 2013 dans le cadre d'une enquête familiale.
- Anamnèse : épistaxis spontanées fréquentes dans l'enfance. Ecchymoses faciles de taille proportionnelle aux traumatismes +/- un saignement prolongé à la coupure. Pas de ménorragies. Pas d'hémorragie après chirurgie (DDS). Frère et mère idem.
- TOP allongé, VWF:Ag 52%, VWF:Ac 21%, ratio à 0.41.

### **Suivi de grossesse à Sète : 1P, FIV don de sperme, GG "bi-bi"**

- Déclenchement fin janvier 2022, AVB au CH Sète
- 15/12/2021 : à 32 SA, décision de PEC à Montpellier pour "risque hémorragique" maternel et foetal.

Mme BOC... Mar... 32 ans : 15/12/2021

**CSA prévue le 6/1/22**

**Le protocole établi sera validé en pluridisciplinaire au CRTH à partir du 3/1/22 dans l'intervalle :**

1/ CI ALR périmédullaire (réévaluer en fonction des critères d'intubation)

2/ Willectin per et post partum (Ordonnance WILFACTIN 40 UI/KG (avant grossesse) faxée à la pharmacie. Attention le jour de la césar il faudra PRESCRIRE sur DXCARE le willectin par un SENIOR et ouvrir un " dossier transfusionnel" pour tracer l'administration du produit.

3/ Exacyl

4/ PEC si HDD à préciser (allo CRTH en urgence à l'arrivée de la patiente)

# Protocole CRTH du 01/2022:

**Protocole de gestion de risque hémorragique suivant, réalisé après discussion collégiale avec l'équipe d'anesthésie de gynéco-obstétrique et le CRC-MHC :**

- Accouchement dans une maternité de niveau 3 devant l'**absence de normalisation du taux de VWF activité**, la grossesse gémellaire et le statut **inconnu du donneur de sperme** concernant la maladie de Willebrand

- **Ne pas utiliser le MINIRIN** devant la nécessité de substituer la coagulation de la patiente pendant plusieurs jours.

**L'accouchement par voie basse lors des grossesses gémellaires nécessitant une anesthésie péri-médullaire, une césarienne est donc indiquée :**

- Pas de contre-indication absolue à la réalisation d'une rachianesthésie, **par un opérateur entraîné, 30 minutes à 1 heure après avoir administré 50 UI/kg de WILFACTIN en IVL, et devant la diathèse hémorragique non significative de la patiente.**

- **La césarienne doit être réalisée 30 minutes à 1 heure après avoir administré 50 UI/kg de WILFACTIN en IVL.**

- 1 heure après l'injection de WILFACTIN, faire un prélèvement sanguin pour déterminer la concentration de facteur de Willebrand au pic (NFS, TP, TCK, fibrinogène, VWF, FVIII). Ne pas attendre les résultats pour réaliser le geste

- Puis administrer 50 UI/kg de WILFACTIN en IVL toutes les 12 heures, pendant 5 à 7 jours.

- Refaire des prélèvements sanguins à H8, H12, H24, afin que je puisse au mieux adapter le protocole de gestion du risque hémorragique.

# Déroulé de l'accouchement :

17/01/2022 12h - Médecin Anesthésiste-Réa

Mise en travail spontanée avant césar programmée jeudi ;

Rupture spontanée des membres et mise en travail spontanée à 36SA+3J ; Décision de césarienne en urgence code vert à 36SA+3J.

Injection du WILFACTIN 3000 ui + 1g d'exacyl à 9h02 --> impossible d'attendre 1h pour faire une rachianesthésie,

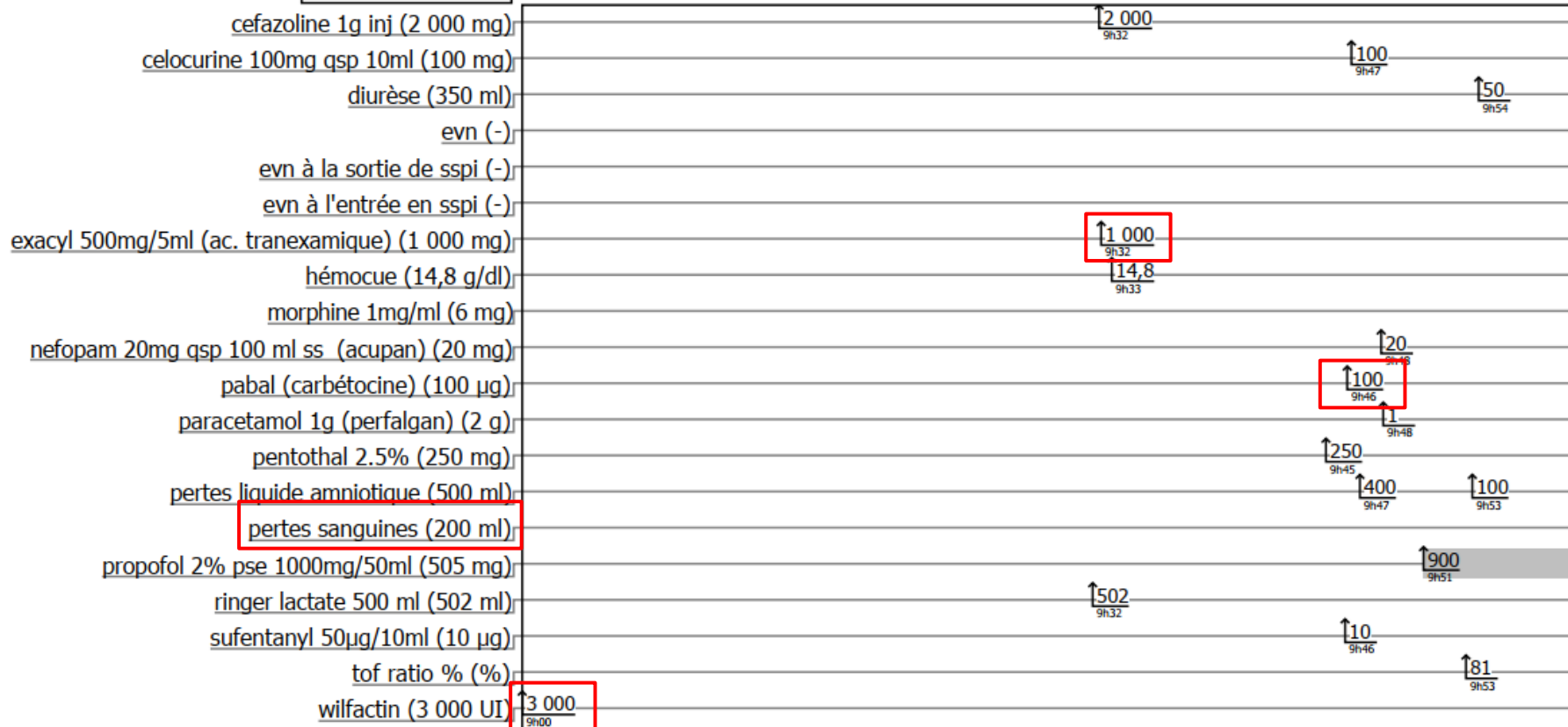
Décision de faire une AG pour césarienne à 30 min du Wilfactin, Patiente informée et d'accord pour cette prise en charge ; AG IOT RAS. Pas de complication per op, pas d'HDD ; Bilan complet prélevé 1h après le WILFACTIN

Rappel Consignes du CRTH :

- WILFACTIN 50 ui/KG toutes les 12h pdt 5 à 7 J ( prescrit sur Dxcare + ordo pharma)
- bilan complet NFS TP, TCK, fibrinogène VWF, FVIII à faire à H+8 ( 18h) H+ 12 (22h ) et à H24

Début: 9h00 Fin: 14h05

9h 02 04 06 08 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32 34 36 38 40 42 44 46 48 50 52 54 56 58



Merci pour votre attention