



FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

## FOIRE AUX QUESTIONS SUR LES FEMMES ET LES FILLES ATTEINTES DE TROUBLES DE LA COAGULATION

---

### Q. Qu'est-ce qu'un trouble héréditaire de la coagulation ?

Les saignements résultent de lésions dans les vaisseaux sanguins qui permettent au sang de s'écouler. La réponse naturelle initiale de votre corps est d'essayer de limiter la perte de sang en arrêtant l'écoulement pour ensuite réparer la brèche. Comme première réponse à la perte de sang, votre corps essaiera de former un caillot dans la paroi du vaisseau pour obturer l'endroit de la rupture. Ce processus de coagulation est basé sur l'action conjointe de protéines de la coagulation sanguine, appelées facteurs de coagulation, et de cellules sanguines, connues sous le nom de plaquettes, qui sont naturellement présentes dans le corps. Le premier facteur à arriver sur le site de lésion est le facteur Willebrand (FW). Le FW se lie au revêtement de la paroi du vaisseau endommagé et y attire les plaquettes pour contribuer à la formation du caillot sanguin. D'autres plaquettes et d'autres facteurs de coagulation sont ensuite attirés vers le site, ce qui consolide le caillot et arrête le saignement. Par conséquent, la formation d'un caillot a lieu quand le sang passe de l'état liquide à l'état solide, ce qui l'empêche de couler et arrête l'hémorragie.

Un trouble héréditaire de la coagulation implique soit que les plaquettes sont anormales et n'adhèrent pas à la paroi du vaisseau, soit que les facteurs de coagulation sont diminués, anormaux ou absents, ce qui empêche l'arrêt du saignement et fait que la personne continue à perdre du sang.

### Q. Qui peut être atteint d'un trouble héréditaire de la coagulation ? Quels sont les types de troubles héréditaires de la coagulation ?

Un trouble de la coagulation héréditaire se transmet des parents aux enfants et peut se manifester à tout âge chez les hommes, les femmes, les garçons et les filles. Il peut également être le résultat d'une mutation spontanée, et dans ce cas il n'y aura pas d'antécédents familiaux. En raison des menstruations, les femmes et les filles sont plus susceptibles d'avoir des saignements menstruels abondants (SMA); des saignements peuvent aussi apparaître durant la grossesse, pendant l'accouchement et à la naissance du bébé, et après l'accouchement (également connus sous le nom d'hémorragie post-partum).

Environ 1 femme sur 10 ayant des règles abondantes souffre d'un trouble de la coagulation sous-jacent. Cependant, les règles abondantes peuvent également être dues à d'autres affections gynécologiques, telles que les fibromes utérins, les polypes, l'endométriose ou un déséquilibre hormonal. Les causes non gynécologiques des règles abondantes comprennent des troubles de la glande thyroïde, des pathologies systémiques telles que les maladies graves du foie ou des reins, et des troubles de la coagulation sanguine ou de la numération plaquettaire non héréditaires (également appelés troubles acquis).

Les types de troubles héréditaires de la coagulation comprennent 1) les troubles de la fonction plaquettaire, tels que les défauts de l'adhésion ou de l'agrégation des plaquettes (appelés anomalies de la fonction plaquettaire) et 2) les déficiences en facteur de coagulation. Les troubles héréditaires de la coagulation les plus fréquents sont la maladie de Willebrand (mW) et les déficits en facteur 8 et en facteur 9 (appelés respectivement hémophilie A et hémophilie B). Les troubles hémorragiques rares comprennent les déficiences d'autres facteurs, tels que les facteurs 1, 2, 5, 5+8, 7, 10, 11, 13; les facteurs vitamine K dépendants; le plasminogène, etc.

## Q. Quels sont les symptômes et les signes des troubles de la coagulation chez les femmes et les filles ?

- Des saignements abondants pendant les règles (période menstruelle) qui peuvent inclure :
  - Des saignements qui durent plus de 7 jours du début du saignement jusqu'à son interruption.
  - Un flux de sang qui limite les activités quotidiennes, telles que le travail, l'école, l'exercice ou les activités sociales.
  - Des expulsions de caillots plus gros qu'un raisin.
  - La nécessité de changer le tampon ou la serviette hygiénique toutes les heures ou plus souvent.
- L'antécédent d'un diagnostic de « carence en fer » ou d'un traitement pour l'anémie. L'anémie peut donner un teint très pâle et provoquer une sensation de fatigue ou de faiblesse.
- Les symptômes de saignements inexplicables ou fréquents peuvent inclure :
  - Des saignements de nez qui surviennent sans raison apparente et durent plus de 10 minutes ou qui nécessitent des soins médicaux.
  - Des ecchymoses fréquentes qui se produisent en absence d'un traumatisme.
  - Un saignement excessif après une procédure médicale ou dentaire.
  - Des antécédents de saignements musculaires ou articulaires en absence d'un traumatisme.

Si vous présentez un ou plusieurs symptômes de saignement énumérés ci-dessus et qu'un membre de votre famille souffre d'un trouble de la coagulation (p. ex., maladie de Willebrand, hémophilie ou déficience en facteurs de coagulation), vous devez effectuer des analyses de sang afin de déterminer si vous êtes atteinte d'un trouble de la coagulation. Si vous avez des règles abondantes ou d'autres saignements, ou si vous avez pris du fer, si vous avez dû être hospitalisée ou si vous avez reçu une transfusion sanguine, vous devez également effectuer des analyses de sang.

## Q. Quels sont les symptômes hémorragiques caractéristiques des femmes et des filles adolescentes atteintes de troubles de la coagulation ?

- Saignements menstruels abondants tels que décrits ci-dessus.
- Après la ménarche (vos premières règles) ou lorsque vous atteignez la ménopause (vos dernières règles), vous pouvez avoir des règles plus abondantes ou irrégulières; cette altération peut être plus marquée chez les femmes et les filles atteintes de troubles de la coagulation.
- Douleur au milieu de votre cycle menstruel (également appelée mittelschmerz, un mot allemand qui signifie « douleur au milieu »). Cette douleur est due à l'irritation du péritoine (la membrane qui relie et soutient les organes internes du bassin et ventre) provoquée par une hémorragie provenant de l'ovaire au moment de la libération de l'ovule dans la cavité péritonéale (l'espace à l'intérieur de l'abdomen qui contient les organes abdominaux et pelviens). Il est à signaler que ce saignement n'est pas externe ou visible. Chez les femmes atteintes de troubles hémorragiques sévères, l'hémorragie peut être abondante et provoquer un état de choc ou une douleur intense d'apparition soudaine (appelée abdomen aigu) qui nécessite une hospitalisation. Cette complication est rare, mais elle est potentiellement mortelle et requiert un traitement d'urgence.
- Saignements vaginaux pendant les rapports sexuels, saignements imprévus pendant le traitement hormonal et saignements post-ménopausiques.
- Les femmes atteintes de troubles de la coagulation sont plus susceptibles de présenter des symptômes de saignement et/ou de douleur secondaires à des pathologies gynécologiques fréquentes, telles que les fibromes utérins ou l'endométriase.
- Saignements excessifs ou prolongés à la suite d'une intervention gynécologique ou chirurgicale.

## Q. Comment les troubles de la coagulation affectent-ils la grossesse, l'accouchement ou les fausses couches ?

- Des saignements peuvent survenir pendant la grossesse ou en cas de fausses couches.
- Certains types de troubles héréditaires de la coagulation, comme le déficit significatif de protéines de coagulation, telles que le fibrinogène ou le facteur 13, peuvent entraîner un risque accru de fausse couche et de perte du bébé (foetus). Il est toutefois important de signaler qu'en ce qui concerne les troubles de la coagulation les plus fréquents (chez les femmes porteuses de l'hémophilie, atteintes de mW ou de troubles légers de la fonction plaquettaire), il n'y a pas de risque accru de fausse couche.
- Les femmes atteintes de troubles de la coagulation peuvent saigner lors d'interventions telles que la rachianesthésie, la césarienne et après un curetage, intervention chirurgicale visant à retirer tous les produits de conception résiduels qui restent dans l'utérus après une fausse couche ou une interruption de grossesse. Les femmes atteintes de troubles de la coagulation courent également un risque accru de saignements associés à des interventions médicales invasives, telles que les procédures de diagnostic prénatal (prélèvement de villosités choriales [PVC] et amniocentèse). Chez les femmes qui subissent une FIV, le processus de collecte d'ovules et de transfert d'embryons peut également provoquer des saignements. Ces complications hémorragiques peuvent être évitées par la correction préalable du trouble.
- Des saignements excessifs et parfois dangereux après l'accouchement, connus sous le nom d'hémorragie post-partum, peuvent survenir. Le saignement peut être immédiat (au cours des 24 heures après l'accouchement) ou retardé (24 heures à 6 semaines après l'accouchement). La perte de sang peut provoquer une anémie ferriprive résultant de la carence en fer.
- Étant donné que les troubles de la coagulation impliquent généralement tous les membres de la famille, votre bébé peut également être affecté et courir un risque accru de saignement. Par conséquent, vous devez éviter certaines procédures pendant le travail et l'accouchement, telles que les ventouses ou les forceps, ou encore la surveillance fœtale invasive (p. ex., l'application d'un clip sur la tête du fœtus afin de surveiller sa fréquence cardiaque et de prévenir les saignements dans le crâne [hémorragie cérébrale]). Un obstétricien spécialisé dans les grossesses à risque doit être consulté.
- Les femmes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation non diagnostiqués courent un risque accru lié à l'exposition au sang et aux produits sanguins et peuvent souffrir des complications telles que des réactions transfusionnelles et/ou des infections transmises par le sang.
- Les saignements excessifs après l'accouchement (hémorragie post-partum) peuvent se produire au moment de l'accouchement, cependant le risque d'hémorragie chez les femmes atteintes de troubles de la coagulation est toujours présent quelques jours après l'accouchement (hémorragie post-partum secondaire). Après l'accouchement, il est normal d'avoir des saignements vaginaux semblables à des règles. Ces saignements s'appellent des lochies et ils sont généralement de couleur rouge pendant les 1-2 premières semaines, passant progressivement au rouge foncé et au rouge plus clair avant de s'arrêter complètement. Dans certains cas, les lochies disparaissent 2 à 4 semaines après l'accouchement, mais elles peuvent persister jusqu'à 6 semaines. Les femmes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation courent un risque augmenté de saignement plus abondant au cours des 2 à 3 semaines postérieures à l'accouchement ou pendant une période plus prolongée (> 6 semaines). Cela est dû au fait que les facteurs de coagulation peuvent augmenter pendant la grossesse et ensuite revenir à leur niveau antérieur plus bas 2 à 3 semaines après l'accouchement. Chez les femmes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation, ce retour à des niveaux plus bas de facteurs de coagulation peut s'accompagner d'une aggravation des saignements vaginaux. Dans ces cas, l'administration de médicaments tels que l'acide tranexamique peut être bénéfique. Si vous avez des saignements préoccupants, vous devez contacter votre obstétricien et le centre de traitement de l'hémophilie.

## Q. Comment les troubles de la coagulation sont-ils diagnostiqués ?

Votre médecin peut réaliser les actions suivantes :

- Obtenir une histoire détaillée de vos antécédents personnels et familiaux et effectuer un examen physique pour rechercher des ecchymoses et des points de saignements.
- On vous posera des questions concernant les détails et la gravité des symptômes hémorragiques précédents afin de réaliser un « score hémorragique ». Cette procédure est connue sous le nom d'ISTH BAT (*International Society on Thrombosis & Hemostasis Bleeding Assessment Tool* – Outil d'évaluation des saignements de la Société internationale de thrombose et hémostasie). Le score varie en fonction de l'âge et du sexe, et plus le score est élevé, plus il est probable que vous soyez atteinte d'un trouble de la coagulation.
- Pendant les règles, la perte de sang menstruel peut être quantifiée ou mesurée à l'aide d'une grille d'évaluation graphique des pertes de sang (PBAC). Une perte de plus de 80 ml de sang par cycle menstruel indique des saignements menstruels abondants. Chez les femmes qui utilisent une coupe menstruelle, la perte de sang peut être mesurée directement.
- Un autre outil de dépistage, appelé le questionnaire Philipp (*Philipp tool*), est basé sur une série de questions pour identifier les femmes et les filles qui devraient être testées et évaluées afin de confirmer ou d'exclure la présence de troubles de la coagulation.
- Le médecin peut prescrire des analyses de sang pour mesurer la numération globulaire et les niveaux de fer, des tests de dépistage pour voir si le sang coagule correctement et des analyses pour mesurer les niveaux de facteurs de coagulation spécifiques. Parfois, ces tests doivent être répétés, car les résultats peuvent changer avec l'âge ou la grossesse. Dans certains pays, des laboratoires spécialisés peuvent établir un diagnostic génétique de troubles de la coagulation tels que l'hémophilie, la maladie de Willebrand, les coagulopathies rares et les troubles plaquettaires.

## Q. Comment les troubles de la coagulation sont-ils traités ?

Il n'existe aucun moyen de guérir les troubles héréditaires de la coagulation. Cependant, le traitement peut contrôler les symptômes ou prévenir les saignements.

- Hormonothérapies. Les thérapies hormonales sont des régimes thérapeutiques basés sur des hormones féminines, telles que les œstrogènes et la progestérone; ces hormones peuvent se présenter sous la forme d'une pilule, d'un patch, d'une injection, d'un anneau vaginal ou d'un dispositif intra-utérin (DIU). Chez les femmes et les filles, les thérapies hormonales permettent de traiter les saignements menstruels abondants ou d'autres saignements gynécologiques.
- Autres médicaments : on peut citer notamment la desmopressine et les antifibrinolytiques. La desmopressine (DDAVP) est administrée par voie intraveineuse, sous-cutanée ou intranasale pour traiter l'hémophilie A et la maladie de Willebrand. Ce médicament augmente les niveaux des facteurs de coagulation. Actuellement, certaines formulations de desmopressine ne sont pas disponibles. Les antifibrinolytiques, tels que l'acide tranexamique ou l'acide aminocaproïque, arrêtent les saignements en empêchant la dégradation des caillots.
- Concentrés de facteur de coagulation. Les concentrés de facteurs de coagulation remplacent les facteurs de coagulation manquants ou déficients. Ils sont administrés par voie intraveineuse et sont utilisés pour prévenir ou traiter les épisodes hémorragiques. Différents facteurs de coagulation servent à traiter différents types de troubles de la coagulation.
- Suppléments de fer. Il est préférable de prendre des suppléments de fer sous forme d'un comprimé tous les deux jours plutôt que tous les jours pour augmenter l'absorption du fer. Si votre taux de fer n'augmente pas, vous aurez peut-être besoin d'administration de fer par voie intraveineuse; cette procédure doit être effectuée dans une clinique ou un hôpital, car il existe un risque de réaction allergique au fer intraveineux.

## **Q. Quels sont les problèmes associés aux troubles de la coagulation non traités chez les femmes et les filles ?**

- Une mauvaise qualité de vie et des limitations au niveau professionnel, scolaire, sportif et social en raison des menstruations abondantes tous les mois.
- Une anémie qui provoque de la fatigue et exerce un impact négatif sur la qualité de vie.
- Le besoin de transfusions sanguines.
- Des saignements dans d'autres régions du corps, telles que les articulations, la tête ou les ovaires.
- Le besoin de pratiquer une hystérectomie ou d'autres interventions chirurgicales pour contrôler les règles abondantes.

D'autres problèmes comprennent :

- La peur de la stigmatisation associée au fait d'avoir une maladie héréditaire est souvent un obstacle au dépistage.
- Le fardeau financier associé aux soins de santé et aux analyses de laboratoire, ce qui peut entraîner des retards de diagnostic.
- La précarité menstruelle due au manque d'accès aux produits hygiéniques et au coût de ces produits. Cela peut contribuer au taux d'absence ou d'abandon scolaire élevé chez les filles et, par conséquent avoir un impact négatif sur leur éducation.

## **Q. Que faire si vous soupçonnez que vous ou une personne de votre entourage souffre d'un trouble héréditaire de la coagulation ?**

- La première chose à faire est de consulter votre médecin ou un gynécologue-obstétricien pour qu'il vous oriente vers un hématologue (médecin spécialisé dans les maladies du sang).
- Plusieurs options thérapeutiques sont disponibles, non seulement pour contrôler les saignements menstruels abondants, mais aussi pour éviter les grossesses (p. ex., la pilule et la pose d'un DIU hormonal). Notez que les thérapies hormonales, également utilisées pour la contraception, jouent un rôle très important dans le contrôle des saignements menstruels surabondants. Elles peuvent être recommandées par votre médecin pour réduire la perte de sang menstruel, même si vous n'êtes pas sexuellement active.
- Votre centre de traitement peut avoir accès à un conseiller en génétique pour vous guider pendant la période prénatale ou vous fournir des informations sur les tests de dépistage prénatal si vous tombez enceinte ou si vous avez l'intention de tomber enceinte.
- L'accessibilité géographique et financière et la disponibilité des soins peuvent représenter un vrai problème dans certains pays. Les consultations avec votre médecin ou votre spécialiste peuvent avoir lieu en personne dans une clinique de proximité, ou en télémédecine (visite virtuelle ou par vidéoconférence) si vous habitez loin. Veuillez consulter le répertoire des Centres de traitement de la Fédération mondiale de l'hémophilie à l'adresse <http://www.wfh.org> pour localiser le centre le plus proche de chez vous.
- Si vous souffrez d'un trouble de la coagulation et que vous devez vous rendre au service des urgences, assurez-vous d'apporter une lettre ou une carte contenant les détails de votre trouble de la coagulation fournie par votre Centre de traitement de l'hémophilie (CTH) ou par votre spécialiste. Tous les médecins ne sont pas au courant des besoins spécifiques des personnes atteintes de troubles de la coagulation; par conséquent, n'ayez pas peur de défendre vos droits en tant que patiente. Informez votre CTH que vous vous rendez à l'hôpital afin qu'il puisse communiquer avec les médecins et les informer.
- De nombreux médecins et professionnels de la santé ne connaissent pas bien les troubles de la coagulation. Il peut être intimidant de dire à un médecin que vous pensez que vous souffrez d'un trouble de la coagulation. Dans ce cas, vous pouvez demander de l'aide au CTH national ou à un centre de santé.

- Si vous avez accès à un ordinateur ou à un téléphone intelligent, vous pouvez télécharger des informations et les partager avec l'équipe soignante.
- Les analyses de laboratoire peuvent ne pas être disponibles dans votre village ou votre ville, et dans ce cas vous serez obligé de vous rendre dans un centre urbain plus important pour accéder aux services d'un laboratoire.
- Des traitements tels que l'acide tranexamique, l'acide aminocaproïque et les thérapies hormonales peuvent être utilisés pour arrêter les saignements sans attendre le résultat d'un test de laboratoire. Cependant, le traitement avec des concentrés de facteur requiert une analyse pour savoir quel est le facteur spécifique qui vous manque.

### Ressources supplémentaires

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC), HHS – Centres de contrôle et de prévention des maladies [www.cdc.gov/ncbddd/blooddisorders/index.html](http://www.cdc.gov/ncbddd/blooddisorders/index.html)
2. European Haemophilia Consortium – Consortium européen de l'hémophilie <https://www.ehc.eu/bleeding-disorders/women-with-bleeding-disorders/>
3. Foundation for Women and girls with blood disorders – Fondation pour les femmes et les filles atteintes d'hémophilie. [www.fwgbd.org](http://www.fwgbd.org)
4. Hemophilia Federation of America – Fédération américaine de l'hémophilie <https://www.hemophiliafed.org/home/for-patient-families/resources/toolkits/women-bleed-too-toolkit/>
5. National Hemophilia Foundation – Fondation nationale de l'hémophilie <https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-a-z/overview/women-and-bleeding-disorders>
6. Office on Women's Health – Bureau de la santé des femmes <https://www.womenshealth.gov/a-z-topics/bleeding-disorders>
7. World Federation of Hemophilia – Fédération mondiale de l'hémophilie <https://elearning.wfh.org/elearning-centres/carriers-and-women-with-hemophilia/>

### Auteurs

Rezan Abdul-Kadir, médecin, Royaume-Uni.

Roshni Kulkarni, médecin, États-Unis.

Michelle Lavin, médecin, Irlande.

Un grand merci au Comité des femmes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation de la FMH pour leurs commentaires sur ce document.

Publié par la Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH)

© Fédération mondiale de l'hémophilie, 2021

---

La Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH) ne s'engage nullement dans la pratique de la médecine et en aucun cas ne recommande un traitement particulier pour des personnes spécifiques. La FMH ne fait aucune déclaration, de façon explicite ou implicite, en affirmant que les doses de médicaments ou d'autres recommandations thérapeutiques incluses dans cette publication soient correctes. Pour ces raisons, il est fortement recommandé à la personne de demander l'avis d'un conseiller médical et/ou de consulter les instructions imprimées fournies et mentionnées dans cette publication. La Fédération mondiale de l'hémophilie n'approuve aucun produit de traitement ni aucun fabricant en particulier; toute référence à un nom de produit ne signifie pas que ce produit soit endossé par la FMH.

---

Pour de plus amples renseignements, veuillez communiquer avec la Fédération mondiale de l'hémophilie  
Tél: +1 (514) 875-7944 ▪ Fax: +1 (514) 875-8916 ▪ Courriel: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org) ▪ [www.wfh.org](http://www.wfh.org)