



Tout sur la maladie de von Willebrand...

à l'intention des personnes atteintes de la maladie de von Willebrand et de leurs proches



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie

Troisième édition



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie

La mission de la Société canadienne de l'hémophilie

La Société canadienne de l'hémophilie travaille à améliorer l'état de santé et la qualité de vie de toutes les personnes atteintes de troubles héréditaires de la coagulation et, ultimement, à trouver un remède définitif à ces maladies.

La SCH consulte des médecins qualifiés avant de diffuser quelque renseignement de nature médicale que ce soit. Par contre, la SCH ne pratique pas la médecine et ne peut, en aucun cas, recommander des traitements spécifiques à des individus donnés. Les personnes touchées doivent toujours consulter leur médecin avant d'entreprendre un traitement quel qu'il soit.

Pour plus de renseignements, veuillez communiquer avec :

Société canadienne de l'hémophilie
400-1255, rue University
Montréal (Québec)
H3B 3B6

Téléphone : 514 848-0503
1 800 668-2686
Télécopieur : 514 848-9661
Courriel : chs@hemophilia.ca
Site web : www.hemophilia.ca

Tout sur la maladie de von Willebrand... à l'intention des personnes atteintes de la maladie de von Willebrand et de leurs proches

Troisième édition publiée par la Société canadienne de l'hémophilie, décembre 2011

ISBN 978-1-897489-23-9

Remerciements

Ce document a été rédigé par David Page pour la Société canadienne de l'hémophilie. La Société canadienne de l'hémophilie tient à exprimer sa reconnaissance aux personnes suivantes qui ont consacré du temps et des efforts à préparer cet ouvrage :

TOM ALLOWAY, PH. D.

HEATHER CARLSON

SARA J. ISRAELS, M.D.

Bleeding Disorders Program, Health Sciences Centre, Winnipeg, Man.

LISA LÉGER

DAVID LILICRAP, M.D.

Kingston/Belleville Regional Hemophilia Program, Kingston, Ont.

GILLIAN OLIVER, M.D., obstétricienne/gynécologue

Karma Associates, Kitchener Waterloo, Ont.

LEE PICKERL

SHERRY PURCELL, INF.

Infirmière-coordonnatrice, Kingston/Belleville Regional Hemophilia Program, Kingston, Ont.

JULIA SEK, INF.

*Infirmière-coordonnatrice, Hemophilia Program,
Chedoke-McMaster Hospitals, Hamilton, Ont.*

CAROLINE MULDER-SUTTON

ANIA SZADO

La Société canadienne de l'hémophilie souhaite également remercier le Dr David Lillicrap et la Dre Paula James qui ont procédé à la révision des deuxième et troisième éditions de *Tout sur la maladie de von Willebrand*.

La Société canadienne de l'hémophilie tient en outre à souligner la contribution de la regrettée Renee Paper qui a servi d'inspiration et de guide pour la SCH lors de la mise sur pied de programmes à l'intention des personnes atteintes de la maladie de von Willebrand.

Les éditions originale et révisée du livre *Tout sur la maladie de von Willebrand* ont été rendues possible grâce à des subventions à l'éducation sans restriction offertes par CSL Behring.

Préface

Depuis quelques années, nous réalisons à quels défis, à quelles inquiétudes et à quelle incompréhension sont confrontés les femmes et les hommes, les filles et les garçons atteints de la maladie de von Willebrand. C'est ce qui a poussé la Société canadienne de l'hémophilie, en 2000, à réaliser cet ouvrage qui se veut complet et accessible sur ce que signifie vivre avec ce trouble de la coagulation. Grâce à la grande disponibilité manifestée par les groupes touchés de près par les troubles de la coagulation, fournisseurs de soins de santé aussi bien que consommateurs, nous avons recueilli et mis en ordre les faits et les recommandations les plus à jour. En 2007, une édition révisée a été publiée.

Maintenant, en 2011, nous présentons à tous ceux d'entre vous chez qui la maladie de von Willebrand occupe une place importante, que vous soyez enfant, parent, proche ou professionnel de la santé, une troisième édition.

Si vous êtes de ceux que touche particulièrement la maladie de von Willebrand, nous souhaitons sincèrement que ce livre saura vous informer et vous aider à tous points de vue. N'hésitez pas à nous faire part de vos commentaires, ce sont vos opinions qui nous permettront de continuer d'approfondir nos connaissances, de poursuivre notre travail auprès des personnes touchées par les troubles de la coagulation et de sensibiliser toujours davantage le grand public. Ce livre n'est qu'un premier pas.

Table des matières

Introduction à la maladie de von Willebrand	7
Les types de la maladie de von Willebrand.....	13
L'hérédité	17
Les symptômes.....	23
Le diagnostic.....	31
Les options thérapeutiques pour les hommes et pour les femmes.....	37
Les options thérapeutiques pour les femmes souffrant de ménorragie.....	47
Vivre avec la maladie de von Willebrand	55
Les soins complets.....	55
L'innocuité des produits sanguins	59
Les saignements de nez	61
La conception, la grossesse et l'accouchement	64
Les médicaments à éviter	71
L'exercice, la bonne forme et les sports.....	72
Les soins de l'enfant et l'école.....	73
L'emploi	76
Les assurances	76
Les voyages	76
Identification médicale	78
Le mot de la fin	81
Où se renseigner ?	83
Glossaire.....	85

Introduction à la maladie de von Willebrand

Qu'est-ce que la maladie de von Willebrand ?

La maladie de von Willebrand est le trouble de la coagulation le plus répandu chez l'être humain.

Il existe divers types de la maladie de von Willebrand (voir *Les types de la maladie de von Willebrand* à la page 13). Mais peu importe le type, la maladie de von Willebrand est toujours causée par une anomalie du facteur du même nom. Le facteur de von Willebrand (FVW) est l'une des protéines sanguines essentielles au processus normal de la coagulation chargé de la formation des caillots sanguins pour enrayer les saignements.

Lorsqu'il n'y a pas suffisamment de FVW dans le sang ou lorsqu'il ne fonctionne pas comme il le devrait, le sang prend plus de temps à coaguler.

Comment le sang coagule-t-il en temps normal ?

Le sang circule dans tout l'organisme par l'entremise d'un réseau de vaisseaux sanguins. Lorsqu'on se blesse, les vaisseaux sanguins endommagés laissent fuir le sang par des brèches dans leurs parois. Les vaisseaux peuvent se rompre près de la surface de la peau, par exemple lors d'une coupure, ou encore, ils peuvent se rompre plus en profondeur et donnent alors lieu à une ecchymose (un « bleu ») ou à une hémorragie interne.

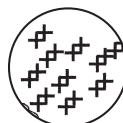
Lorsqu'un vaisseau sanguin est endommagé, en temps normal, les caillots se forment en quatre étapes.

Voir Figure 1.



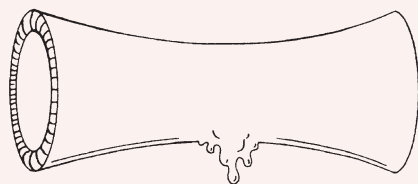
Figure 1.

Le facteur de von Willebrand (FVW) normal

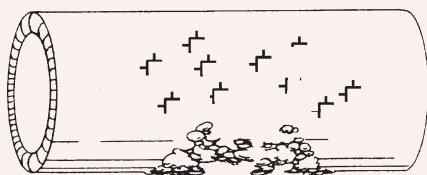


Comment la maladie de von Willebrand affecte-t-elle la coagulation sanguine ?

La maladie de von Willebrand affecte les trois dernières étapes du processus de coagulation. **Voir Figure 2.**



Étape 1 : Les vaisseaux sanguins d'une personne atteinte de la maladie de von Willebrand se contractent normalement.



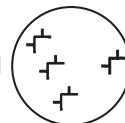
Étapes 2 et 3 : La personne atteinte de la maladie de von Willebrand n'a peut-être pas suffisamment de FVW ou ce dernier ne fonctionne peut-être pas normalement. C'est pourquoi il ne peut pas jouer son rôle et faciliter l'adhésion des plaquettes au siège de la lésion vasculaire. Les plaquettes n'adhèrent pas à la paroi du vaisseau.



Étape 4 : Le FVW transporte le facteur 8 (désigné par le chiffre romain VIII) dans la circulation sanguine. Or, le facteur VIII est l'une des protéines essentielles à la consolidation du caillot. Lorsque les taux de FVW sont faibles, les taux de facteur VIII le sont aussi. En présence de taux de facteur VIII anormaux, le caillot sanguin prend beaucoup de temps à se solidifier.

Figure 2.

Le facteur de von Willebrand (FVW) anormal



□ À quel point la maladie de von Willebrand est-elle répandue ?

La maladie de von Willebrand est le plus répandu des troubles de la coagulation, atteignant jusqu'à 1 % de la population. Malheureusement, les troubles de la coagulation ne sont pas toujours perçus comme anormaux et un trop petit nombre de gens atteints ne sont diagnostiqués.

□ Qui la maladie de von Willebrand affecte-t-elle ?

La maladie de von Willebrand affecte autant les hommes que les femmes. Par contre, étant donné que la maladie de von Willebrand provoque des saignements menstruels abondants et des saignements prolongés après l'accouchement, les femmes sont plus nombreuses que les hommes à en présenter des symptômes notables.

Les enfants peuvent aussi souffrir de la maladie de von Willebrand. Ils naissent avec la maladie, puisqu'il s'agit d'un trouble héréditaire.



Les parents peuvent-ils transmettre la maladie de von Willebrand à leurs enfants ?

Oui. Si l'un des deux parents souffre de la maladie de von Willebrand, il peut la transmettre à ses enfants (voir *L'hérédité* à la page 17).

Pourquoi l'appelle-t-on la maladie de von Willebrand ?

Cette maladie doit son nom à un médecin finlandais, Erik von Willebrand, qui a été le premier à la décrire en 1925. Ce médecin a réalisé que la maladie était différente de l'hémophilie, un autre important trouble de la coagulation qui affecte principalement les hommes.

À quel point la maladie de von Willebrand est-elle grave ?

Cela dépend du type de la maladie. Dans certains cas, elle est tellement bénigne que les gens, en particulier les hommes, ignorent même qu'ils en sont atteints. Les autres ne réalisent qu'ils souffrent d'un trouble hémorragique qu'après un accident grave ou une chirurgie majeure. Certaines personnes qui souffrent de la maladie de von Willebrand présentent des saignements relativement fréquents.



Y a-t-il un remède contre cette maladie ?

Non, il n'en existe pas. Il s'agit d'une maladie qui dure toute la vie, mais qui est le plus souvent bénigne. Heureusement, il existe des traitements sûrs et efficaces pour tous les types de la maladie de von Willebrand.

Les types de la maladie de von Willebrand

Existe-t-il plus d'un type de la maladie de von Willebrand ?

On distingue trois grands types de la maladie de von Willebrand – soit le type 1, le type 2 et le type 3. La maladie de von Willebrand de type 2 se subdivise, quant à elle, en plusieurs sous-types.

Qu'est-ce que la maladie de von Willebrand de type 1 ?

La maladie de von Willebrand de type 1 est la forme la plus courante; elle représente en effet 75 % de tous les cas. Dans la maladie de von Willebrand de type 1, le FvW fonctionne normalement, mais il se trouve en trop petite quantité.

Un certain nombre de personnes qui sont atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1 ne manifestent aucun symptôme tant qu'elles ne subissent pas une blessure grave ou une chirurgie majeure. Elles peuvent alors présenter une hémorragie importante.

D'autres personnes manifestent des symptômes bénins, par exemple :

- de légères ecchymoses (bleus)
- des saignements du nez et des gencives
- des saignements prolongés après des coupures superficielles

Durant leurs règles, certaines femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand de type 1 présentent des saignements abondants et anormalement prolongés, appelés ménorragie. Ce phénomène peut exercer un impact important sur leur santé et leur qualité de vie.

D'importantes hémorragies peuvent survenir après une blessure ou une chirurgie, même si la forme de la maladie de von Willebrand est bénigne. C'est pourquoi il est important que les gens qui pensent être atteints de la maladie de von Willebrand fassent confirmer leur diagnostic.



Qu'est-ce que la maladie de von Willebrand de type 2 ?

La maladie de von Willebrand de type 2 est moins courante que la maladie de type 1. Elle représente de 20 à 25 % de tous les cas. Dans la maladie de von Willebrand de type 2, la quantité de FVW dans la circulation sanguine peut être normale. Le problème, c'est que le facteur ne fonctionne pas bien.

Il existe plusieurs sous-types de la maladie de von Willebrand de type 2. Il est important que le diagnostic soit précis, parce que le traitement différera en fonction du sous-type.

La maladie de von Willebrand de type 2A en est le sous-type le plus courant. Il représente de 15 à 20 % de tous les cas de la maladie de von Willebrand. Dans la maladie de von Willebrand de type 2A, la quantité de FVW peut être normale. Par contre, en raison d'une anomalie qui affecte la protéine du FVW elle-même, les plaquettes n'adhèrent pas bien les unes aux autres. Le FVW ne remplit pas son rôle, qui est de maintenir les plaquettes en place pour colmater la brèche dans le vaisseau sanguin endommagé.

La maladie de von Willebrand de type 2B vient au second rang sur le plan de la fréquence. Elle représente environ 5 % de tous les cas de la maladie de von Willebrand. Dans la maladie de von Willebrand de type 2B, le FVW amène les plaquettes à s'agglutiner dans la circulation sanguine plutôt que de se fixer au siège de la lésion du vaisseau sanguin. L'organisme travaille ensuite à éliminer ces gros amas de plaquettes de la circulation. Il peut s'en suivre une pénurie de plaquettes.

La maladie de von Willebrand de type 2N est beaucoup plus rare (la lettre « N » signifie Normandie, province de France où l'on a diagnostiqué le premier cas de ce sous-type).

- Dans le type 2N, le FVW fonctionne normalement avec les plaquettes; elles s'agglutinent donc comme elles le devraient autour de la lésion.
- En temps normal, le FVW transporte également le facteur VIII dans la circulation sanguine et le stabilise pour qu'il puisse participer à la formation de caillots solides. Or, dans la maladie de type 2N, le FVW ne transporte pas le facteur VIII. Par conséquent, les taux de facteur VIII sont bas.
- Parfois, étant donné que les taux de facteur VIII sont bas, on prend à tort la maladie de von Willebrand de type 2N pour une hémophilie de déficience en facteur VIII.
- Pour qu'un enfant soit atteint du type 2N, les deux parents doivent être porteurs du gène défectueux et le lui transmettre.

Dans le type 2M, la lettre « M » signifie « multimère », une partie de la structure de la molécule du FVW. Dans le type 2M, l'ancrage du FVW aux plaquettes est perturbé.



Qu'est-ce que la maladie de von Willebrand de type 3 ?

La maladie de von Willebrand de type 3 est très rare. Elle affecte environ une personne sur 500 000. Par contre, elle est la forme la plus grave de la maladie de von Willebrand. Les gens qui en sont atteints ont très peu de FVW dans leur sang. Parce que le FVW transporte le facteur VIII, ils ont également des taux très bas de facteur VIII. Par conséquent, les hémorragies peuvent être fréquentes et si elles ne sont pas traitées, elles peuvent avoir de graves conséquences.

En général, pour qu'un bébé soit atteint de la maladie de von Willebrand de type 3, les deux parents doivent lui transmettre le gène défectueux de la maladie de von Willebrand. Par contre, dans certains cas, la maladie peut résulter de la transmission du gène défectueux par l'un des deux parents et d'une nouvelle mutation ou d'une mutation spontanée du gène hérité de l'autre parent.



Comment la maladie de von Willebrand se transmet-elle ?

La maladie de von Willebrand est un trouble héréditaire causé par un gène défectueux.

Chaque cellule du corps humain renferme des structures appelées chromosomes. Un chromosome est une longue chaîne constituée d'ADN (acide désoxyribonucléique). Cet ADN est organisé en environ 25 000 unités appelées gènes qui déterminent les traits, comme la couleur des yeux.

Chaque cellule renferme donc 46 de ces chromosomes organisés en 23 paires. La maladie de von Willebrand est causée par une anomalie affectant le chromosome 12. L'anomalie peut être présente sur le chromosome 12 qui provient de la mère, du père ou des deux parents.

La transmission de la maladie de von Willebrand peut se faire de deux façons.

- La maladie peut être transmise héréditairement par l'un des deux parents qui est porteur du gène défectueux (même s'il n'en manifeste aucun symptôme) à l'enfant au moment de sa conception.
- L'un des gènes du bébé peut subir une transformation. C'est ce que l'on appelle une nouvelle mutation ou une mutation spontanée. Les parents du bébé ne sont pas porteurs de ce gène défectueux et les autres enfants issus de cette union n'en hériteront pas forcément.

Garçons et filles risquent, dans une même proportion, d'être atteints de la maladie de von Willebrand.

Étant donné qu'il s'agit d'une maladie héréditaire, la maladie de von Willebrand affecte souvent plusieurs membres d'une même famille. Dans bien des cas, il est possible de retracer la maladie de von Willebrand dans l'arbre généalogique. La **Figure 3** illustre trois générations d'une famille touchée par la maladie de von Willebrand.

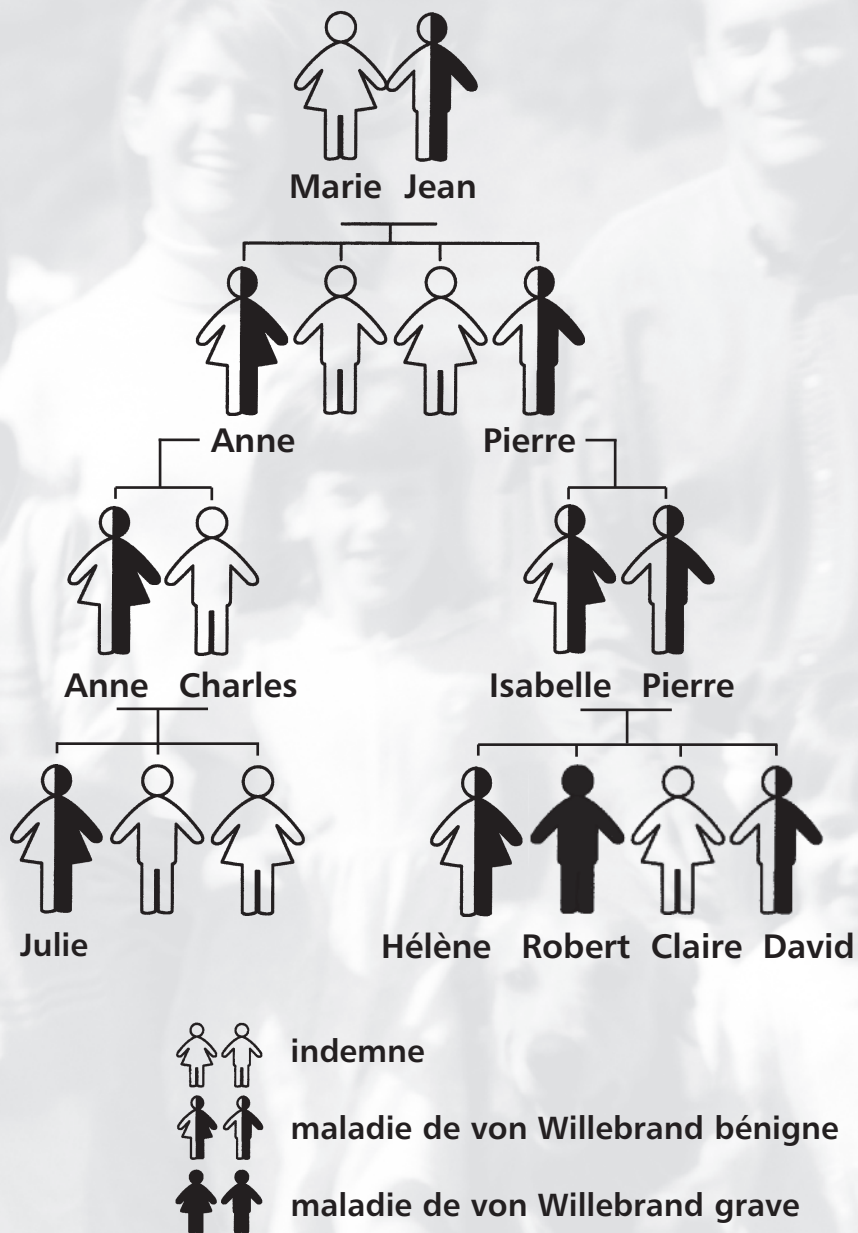
Première génération : Le grand-père (Jean) souffre d'une forme bénigne de la maladie de von Willebrand de type 1 et la grand-mère (Marie) en est indemne.

Deuxième génération : On note un risque de l'ordre de 50 % que chacun des enfants de Jean et de Marie naisse avec le gène de la maladie de von Willebrand. Le diagramme montre que l'une des deux filles (Anne) et l'un des deux fils (Pierre) héritent du gène défectueux. Les deux souffrent d'une forme bénigne de la maladie de von Willebrand de type 1.

Troisième et quatrième générations : La fille atteinte de la maladie de von Willebrand (Anne) épouse un homme indemne de la maladie (Charles). Leurs enfants sont exposés au même degré de risque, soit 50 %, d'hériter de la maladie. Dans le diagramme, l'une des filles (Julia) est atteinte de la maladie de von Willebrand.

Le fils atteint de la maladie de von Willebrand (Pierre) épouse une femme (Isabelle) également porteuse d'une anomalie au chromosome 12. Donc, leurs enfants auront une chance sur quatre d'en être indemnes (Claire), une chance sur deux d'hériter du gène défectueux de l'un ou l'autre des parents et donc de souffrir d'une forme bénigne de la maladie de von Willebrand de type 1 (Hélène et David) et une chance sur quatre également d'hériter du gène défectueux des deux parents et d'être atteints d'une forme grave de la maladie de von Willebrand de type 3 (Robert).

Figure 3.





Y a-t-il toujours des antécédents familiaux d'hémorragie ?

Pas toujours, et cela s'explique de plusieurs façons.

- Le taux de FVW n'est pas égal d'une personne à l'autre, même à l'intérieur d'une même famille. Une personne peut donc saigner plus qu'une autre.
- Les gens qui ont le type sanguin O présentent souvent des taux moindres de FVW que les gens qui ont les types sanguins A, B et AB. Donc, les personnes dont le type sanguin est O peuvent avoir plus de problèmes hémorragiques.
- Selon les médecins, d'autres facteurs déterminent également la gravité des symptômes, mais on les connaît plus ou moins bien pour l'instant.
- Il n'y a peut-être pas d'antécédents de la maladie parce que personne dans la famille n'en a souffert. Le bébé peut avoir acquis le gène anormal par le biais d'une nouvelle mutation. Dans ce cas, le chromosome 12 change au moment de la conception ou peu après. Les parents du bébé ne sont pas porteurs. Par contre, une fois adulte, l'enfant peut transmettre la maladie de von Willebrand à ses enfants.
- Dans de rares cas, une personne peut développer la maladie de von Willebrand plus tard au cours de sa vie. Il s'agit d'une forme acquise de la maladie. Ni la personne elle-même, ni ses parents ne sont porteurs du gène. Dans les cas de la maladie de von Willebrand acquise, le système immunitaire développe soudain des anticorps particuliers, appelés inhibiteurs, qui sont dirigés contre le FVW dans le sang. En d'autres termes, l'organisme perçoit le FVW comme une substance étrangère à détruire. Cela peut survenir après un traitement médicamenteux. Les inhibiteurs peuvent également être causés par d'autres maladies, par exemple la polyarthrite rhumatoïde, certains types de maladies rénales ou de cancers.

Les parents d'un enfant qui a la maladie de von Willebrand de type 3 manifestent-ils des signes de la maladie ?

Dans certains cas, les deux parents d'un enfant atteint de la maladie de von Willebrand de type 3 ne manifestent aucun symptôme. Occasionnellement, l'un des parents, ou les deux, aura des problèmes de saignement légers.

La maladie de von Willebrand est-elle toujours d'origine génétique ?

Non. Tel qu'il est indiqué précédemment, dans les cas de la maladie de von Willebrand acquise, le gène de la maladie de von Willebrand n'est pas défectueux.

Est-il normal qu'un parent se sente coupable d'avoir transmis la maladie de von Willebrand à son enfant ?

Il n'est pas rare effectivement que des parents se sentent coupables lorsqu'ils apprennent que leur enfant souffre de la maladie de von Willebrand. Toutefois, la maladie de von Willebrand est une maladie génétique et personne n'en est responsable. De plus, les enfants qui en sont atteints peuvent vivre normalement, en bonne santé et s'épanouir tout à fait.

Les symptômes



Quels sont les symptômes de la maladie de von Willebrand ?

Les symptômes les plus courants de la maladie de von Willebrand :

- ecchymoses au moindre choc
- saignements du nez et des gencives
- saignements prolongés après des coupures superficielles
- saignements des gencives chez l'enfant dont une dent tombe ou lors d'extractions dentaires
- saignements menstruels abondants ou prolongés appelés ménorragie

Par contre, certaines personnes, en particulier les hommes, sont atteintes de la maladie de von Willebrand mais ne remarquent rien d'anormal. Elles ne se rendent compte de leur problème hémorragique que si un proche reçoit un diagnostic de la maladie de von Willebrand ou si elles subissent une blessure grave ou une intervention chirurgicale majeure.



Quand les symptômes de la maladie de von Willebrand apparaissent-ils chez les enfants ?

Les symptômes de la maladie de von Willebrand peuvent débiter à n'importe quel âge :

- ecchymoses au moindre choc
- saignements de nez
- saignements prolongés après des coupures superficielles

Dans le cas de la maladie de von Willebrand de type 3 grave, les hémorragies peuvent survenir chez les nouveau-nés, surtout au niveau du cordon ombilical et lors de la circoncision. Ces types de saignements peuvent aussi survenir, quoique beaucoup plus rarement, dans la maladie de von Willebrand de type 1 et de type 2.



Les symptômes de la maladie de von Willebrand sont-ils les mêmes chez tous les patients ?

Non. Les symptômes de la maladie de von Willebrand varient beaucoup d'une personne à l'autre. Les membres d'une même famille peuvent manifester des symptômes différents.

Le type de la maladie de von Willebrand influe également sur la gravité des symptômes.

- Les symptômes de la maladie de von Willebrand de type 1 peuvent être très bénins. Par contre, une personne qui présente une maladie de von Willebrand de type 1 peut manifester des épisodes hémorragiques graves.
- Les symptômes de la maladie de von Willebrand de type 2 sont modérés.
- Ceux de la maladie de type 3 sont plus graves. Les gens atteints de la maladie de von Willebrand de type 3 peuvent présenter des hémorragies dans leurs muscles et leurs articulations, parfois sans même qu'ils aient subi le moindre choc.

Les symptômes d'un saignement dans une articulation ou un muscle sont :

- sensation de tension dans l'articulation ou le muscle
- enflure au toucher
- chaleur au siège de l'hémorragie
- réduction de l'amplitude de mouvement
- douleur croissante

En outre, parce qu'elles ont leurs règles et parce qu'elles accouchent, les femmes ont tendance à présenter plus de symptômes que les hommes.



Quels sont les autres signes d'un trouble de la coagulation chez la femme ?

Ménorragie

Les saignements menstruels abondants et prolongés forment le principal symptôme de la maladie de von Willebrand chez les femmes qui en souffrent. Certaines femmes présentent des saignements abondants pendant leurs règles. C'est ce que l'on appelle la ménorragie.

Les femmes dont les pertes sanguines sont abondantes et prolongées risquent de souffrir d'anémie ferriprive (anémie par carence en fer).

Il n'est pas toujours facile pour une femme de déterminer si ses saignements sont anormalement abondants comparativement à ceux d'autres femmes. Chez une femme qui souffre de la maladie de von Willebrand, se comparer aux autres femmes de sa famille peut également être trompeur, étant donné qu'elles aussi sont peut-être affectées par la maladie de von Willebrand. Les sœurs, les mères, les tantes et les grand-mères, ont souvent le même type de problème. Personne ne constate quoi que ce soit d'anormal ou, le cas échéant, elles diront : « Les femmes de notre famille saignent toutes beaucoup durant leurs règles. » Les signes

suivants devraient alerter une femme quant à l'existence possible d'un problème :

- un saignement qui dure plus de sept jours
- un saignement qui imbibe une serviette hygiénique très absorbante en moins de deux heures
- des saignements menstruels qui nuisent à la qualité de vie
- des pertes sanguines causant l'anémie

Les premières règles d'une jeune fille sont parfois particulièrement abondantes. C'est pourquoi, en présence d'antécédents familiaux de troubles de la coagulation, il est préférable d'exercer une surveillance étroite pendant toute la période de la puberté. L'équipe médicale devrait comprendre :

- un gynécologue
- un hématologue spécialiste des troubles de la coagulation et
- un médecin de famille ou un pédiatre

Dysménorrhée et douleur au milieu du cycle

Certaines femmes atteintes de la maladie de von Willebrand éprouvent des douleurs durant leurs règles. C'est ce que l'on appelle la dysménorrhée. En général, la dysménorrhée est plus grave chez une femme dont les règles sont abondantes, comme c'est le cas lorsqu'on souffre de la maladie de von Willebrand. Les douleurs surviennent aussi parfois au milieu du cycle menstruel, au moment de l'ovulation. Durant l'ovulation, il n'est pas rare d'observer un léger saignement ovarien. Chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand, ce saignement peut être important et provoquer d'intenses douleurs.

Certaines femmes présentent un autre type de problème : l'endométriose. Cette maladie se caractérise par la formation de tissu endométrial à l'extérieur de l'utérus, dans la cavité abdominale, par exemple. Lorsqu'une femme a ses règles, le tissu endométrial saigne, peu importe où il se trouve dans l'organisme. Si ces femmes souffrent en plus de la maladie de von Willebrand, le saignement risque d'être abondant. Le sang présent irrite la paroi abdominale, ce qui provoque de la douleur. En général, la douleur débute quelques jours avant le déclenchement du saignement vaginal.



Combien de femmes qui présentent des ménorragies souffrent en fait de troubles de la coagulation ?

Selon une étude de Kadir et coll. (*The Lancet*, le 14 février 1998), une femme sur cinq qui a consulté son médecin pour des saignements menstruels abondants et prolongés (ménorragie), souffrait en fait d'un trouble de la coagulation. Cela signifie que les troubles de la coagulation causent beaucoup plus de cas de ménorragie que les médecins ne l'ont d'abord cru.

Le trouble de la coagulation le plus souvent diagnostiqué dans cette étude a été la maladie de von Willebrand.

Dans la population en général, moins de 10 % des femmes souffrent de ménorragie. Par contre, Kadir et coll. (*Hæmophilia*, mai 1998) ont découvert que 73 % des femmes atteintes de la maladie de von Willebrand souffrent de ménorragie.



Comment la ménopause affecte-t-elle une femme atteinte de la maladie de von Willebrand ?

Après de nombreuses années à subir des règles abondantes, on pourrait s'attendre à ce qu'une femme qui souffre de la maladie de von Willebrand envisage avec soulagement l'approche de la ménopause. En fait, à mesure que la femme approche de la ménopause on assiste plutôt à une régulation hormonale de plus en plus chaotique, ce qui accroît le risque d'hémorragies imprévisibles et abondantes. Ce phénomène est particulièrement marqué chez une femme atteinte de la maladie de von Willebrand pour qui les conséquences d'un piètre contrôle hormonal peuvent être catastrophiques. À l'approche de la quarantaine, afin de se préparer à faire face aux conséquences combinées de la ménopause et de la maladie de von Willebrand, toute femme atteinte de la maladie de von Willebrand devrait maintenir des rapports étroits avec son gynécologue, même après avoir eu des enfants.



Comment la ménorragie affecte-t-elle la qualité de vie d'une femme ?

La ménorragie affecte sérieusement la qualité de vie d'une femme. Voici quelques exemples de situations auxquelles une femme qui souffre de ménorragie causée par la maladie de von Willebrand peut avoir à faire face :

- réduction du temps de travail
- changement de carrière en raison des problèmes hémorragiques
- incapacité de travailler normalement durant ses règles
- méfiance à l'endroit de la profession médicale qui lui a fait croire pendant des années que le problème était imaginaire

- fatigue constante en raison d'une anémie ferriprive
- dépression par suite du stress infligé par le trouble hémorragique
- douleurs lors des règles et au moment de l'ovulation
- kystes ovariens, douleurs et saignements internes plus nombreux; risque accru de chirurgie et ablation possible des ovaires
- gêne en raison des taches causées par les hémorragies abondantes
- hystérectomie injustifiée dans certains cas où le médecin ignorait que sa patiente souffrait d'un trouble de la coagulation. Cela signifie que la patiente a subi pour rien une chirurgie et qu'elle ne pourra plus avoir d'enfants.

Heureusement, grâce à un diagnostic juste et à un traitement approprié, ces problèmes peuvent être considérablement atténués, voire éliminés.

Le diagnostic



Est-il facile de poser le diagnostic de la maladie de von Willebrand ?

Non, la maladie de von Willebrand n'est pas facile à diagnostiquer. Les médecins la connaissent peu et, par conséquent, ils peuvent souvent passer à côté du diagnostic.

Par exemple :

- une personne dont la numération plaquettaire est basse à cause de la maladie de von Willebrand de type 2B pourrait recevoir à tort un diagnostic de leucémie;
- une femme dont les règles sont abondantes et prolongées à cause de la maladie de von Willebrand et qui ne répond pas au traitement hormonal peut se faire conseiller de subir une hystérectomie.

C'est entre autres pourquoi une personne qui se croit atteinte d'un trouble de la coagulation devrait voir un hématologue spécialiste de ce type de maladies. Ces médecins sont attachés aux centres de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation. Un diagnostic peut alors être posé par un spécialiste qui connaît bien ce genre de maladie et qui sait quel type d'analyses sanguines effectuer.

Le diagnostic de la maladie de von Willebrand est difficile, même pour le médecin expérimenté. Cela est dû au fait que les résultats des analyses sanguines d'une personne peuvent varier d'un jour à l'autre. Les résultats des tests souffrent de la même manière. Les résultats des tests peuvent être normaux, même lorsque la personne souffre de la maladie de von Willebrand.

Différents facteurs peuvent faire augmenter le taux de FVW dans le sang et le faire paraître normal. Parmi ces facteurs, mentionnons :

- la grossesse
- l'allaitement
- les changements hormonaux qui accompagnent normalement le cycle menstruel
- les contraceptifs oraux
- la présence d'une infection
- une chirurgie récente
- une transfusion récente
- la pratique régulière d'exercice

Les taux de FVW peuvent changer avec le temps et ont tendance à augmenter avec l'âge. De plus, les gens qui ont le groupe sanguin O ont naturellement des taux plus bas de FVW. Cela peut également rendre les tests non concluants.



Les analyses sanguines de routine permettent-elles de poser le diagnostic de la maladie de von Willebrand ?

Non, car les analyses sanguines de routine donnent souvent des résultats normaux chez les gens qui souffrent de la maladie de von Willebrand. En présence de cette maladie :

- le temps de prothrombine est toujours normal
- le temps de céphaline (ou PTT) est presque toujours normal
- et
- le temps de saignement est souvent normal

En fait, le temps de saignement est le moins précis de tous les tests utilisés.

À quels tests peut-on se fier pour diagnostiquer la maladie de von Willebrand ?

Un médecin qui soupçonne une maladie de von Willebrand prendra d'abord note des antécédents familiaux complets, puis il procédera à certaines analyses sanguines afin de découvrir :

- si la personne souffre de la maladie de von Willebrand et, le cas échéant,
- de quel type de la maladie de von Willebrand il s'agit

Parmi ces tests, il y a

• Facteur VIII : C	Ce test mesure la quantité de facteur VIII coagulant actif.
• FVW : antigène	Ce test mesure la quantité de FVW.
• Activité du cofacteur de la ristocétine	Ce test mesure le degré de fonctionnement du FVW.
• Multimères du FVW	Ce test analyse la structure du FVW.
• Tests de fonction plaquettaire	Ces tests mesurent le fonctionnement des plaquettes.



Combien de temps faut-il pour obtenir les résultats ?

Certains de ces tests doivent être effectués dans des laboratoires spécialisés. Par conséquent, il faut parfois plusieurs semaines avant que l'on obtienne les résultats.



Si tous les tests sont normaux la première fois, la personne doit-elle subir d'autres tests plus tard ?

Dans certains cas, oui car les résultats des analyses peuvent être normaux une journée et anormaux un mois plus tard.

Même si tous les tests sont normaux la première fois et même si le médecin ne croit pas être en présence d'un trouble de la coagulation, la personne qui croit souffrir d'une maladie de la coagulation devrait demander à son médecin s'il ne vaut pas mieux qu'elle subisse d'autres tests.

Si l'établissement de soins de santé a plus ou moins d'expérience avec la maladie de von Willebrand, la personne devrait demander qu'on l'envoie consulter un hématologue spécialiste des troubles de la coagulation, ou s'adresser à un centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation.

Malheureusement, par le passé, beaucoup de gens ont accepté la conclusion de leur médecin qui leur disait que tout était normal et ils ont ainsi été forcés d'endurer les problèmes hémorragiques causés par la maladie de von Willebrand, alors qu'ils auraient pu se faire soigner.

Comment les gens réagissent-ils lorsqu'ils apprennent qu'ils ont la maladie de von Willebrand ?

Bien des gens se sentent soulagés lorsqu'ils finissent par recevoir ce diagnostic qui vient expliquer leurs symptômes de longue date, sans compter qu'une fois le diagnostic posé, ils peuvent recevoir un traitement efficace.

Pour d'autres, ce diagnostic de la maladie chronique au nom si impressionnant suscite des inquiétudes. Avec le temps, par contre, les craintes s'estompent et font place à un sentiment de responsabilisation, à mesure que la personne se renseigne sur la maladie et qu'elle apprend à la maîtriser.

Il est important de se sentir appuyé à un tel moment. L'équipe soignante, les amis et les proches peuvent aider la personne à traverser cette période difficile. Établir des contacts avec des gens qui vivent avec la maladie de von Willebrand peut procurer un certain réconfort et dissiper les craintes. Communiquez avec votre section locale de la Société canadienne de l'hémophilie pour avoir les coordonnées des groupes d'entraide.

La personne doit-elle informer les autres membres de sa famille du diagnostic ?

Oui, parce que tous les membres d'une même famille peuvent aussi avoir des symptômes de la maladie de von Willebrand, sans qu'elle ait été diagnostiquée.



Les options thérapeutiques pour les hommes et pour les femmes



Faut-il toujours traiter les saignements ?

Non. Les saignements mineurs associés à la maladie de von Willebrand ne requièrent pas souvent l'administration d'un traitement.

Par exemple :

- Les petites ecchymoses (bleus) disparaissent habituellement spontanément.
- Les ecchymoses plus volumineuses ou les hématomes peuvent souvent être enrayés par l'application de froid (*ice pack* enveloppé dans une serviette) et l'élévation du membre.
- Les saignements causés par des coupures mineures peuvent être enrayés par l'application de pression.
- Les saignements de nez peuvent être enrayés au moyen de simples techniques de premiers soins (voir *Les saignements de nez* à la page 61).

Par contre, dans certains cas, le traitement s'impose. Le type de traitement dépend en partie du type de la maladie de von Willebrand dont la personne est atteinte.



Où est-il préférable qu'une personne qui souffre de la maladie de von Willebrand se fasse traiter ?

Peu de médecins connaissent bien la maladie de von Willebrand. Même les hématologues, qui pourtant soignent les maladies du sang, sont rarement des experts dans le diagnostic et le traitement de troubles de la coagulation. Beaucoup d'obstétriciens et de gynécologues ignorent quelles conséquences a la maladie de von Willebrand sur les femmes.

Le meilleur endroit où se faire soigner pour la maladie de von Willebrand est donc le centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation (voir *Qu'est-ce que le concept de soins complets ?* à la page 55).

Une fois le diagnostic juste posé et le plan de traitement établi, les médecins du centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation peuvent travailler avec la personne et son médecin de famille pour que les soins appropriés lui soient prodigués.



Quelles sont les options thérapeutiques pour la maladie de von Willebrand de type 1 ?

LA DESMOPRESSINE

La desmopressine est un médicament de synthèse qui est une copie d'une hormone naturelle. Elle agit en libérant le FVW emmagasiné dans la paroi des vaisseaux sanguins. Le sang n'entre pas dans la fabrication de la desmopressine.

La desmopressine est le traitement préféré contre la maladie de von Willebrand de type 1 et elle s'administre de trois façons différentes.

- On peut l'injecter dans une veine. Le plus souvent, la marque de commerce de ce type de desmopressine est DDAVP®, Octostim® ou Stimate®.
- On peut l'injecter par voie sous-cutanée (sous la peau). Le nom de marque de commerce de ce type de desmopressine est aussi DDAVP, Octostim ou Stimate.
- On peut l'administrer sous forme de vaporisateur nasal. La marque de commerce du vaporisateur nasal est souvent Octostim ou Stimate.

La desmopressine agit chez plusieurs personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1. Par contre, chacun y répond à sa façon. C'est pourquoi le médecin doit d'abord effectuer des tests pour vérifier la réponse du patient au médicament. Idéalement, les tests sont effectués avant que l'on ait besoin du médicament de façon urgente, par exemple, avant une chirurgie.

Étant donné que la desmopressine agit en libérant le FVW emmagasiné dans l'organisme, il ne faut pas la prendre à intervalles rapprochés. Il faut laisser suffisamment de temps s'écouler, habituellement 24 heures, entre les doses de desmopressine pour permettre à l'organisme de refaire ses réserves.

D'autre part, en cas de chirurgie majeure, la desmopressine seule ne suffira peut-être pas à maîtriser les saignements. Le cas échéant, la personne devra aussi recevoir un concentré de FVW et de facteur VIII (voir *Le concentré de facteur VIII/FVW* à la page 42).

La desmopressine exerce parfois de légers effets secondaires, tels :

- rougeurs au visage
- maux de tête mineurs
- nausées et crampes abdominales

La desmopressine est un antidiurétique, c'est-à-dire qu'elle favorise la rétention d'eau par l'organisme. C'est pourquoi les médecins recommandent aux gens qui sont traités à la desmopressine de boire juste ce qu'il faut pour étancher leur soif.

Dans de très rares cas, la desmopressine peut entraîner des effets secondaires plus graves. Si la personne présente des maux de tête très intenses ou si elle est toujours incapable d'uriner 24 heures après avoir pris la desmopressine, elle devrait se rendre au centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation ou au service des urgences pour y recevoir de l'aide. Chez les nourrissons, la surcharge liquidienne causée par la desmopressine peut provoquer des convulsions.

Chez les gens âgés et chez les cardiaques, la desmopressine peut également entraîner des effets secondaires graves et elle n'est pas toujours recommandée.

LE CYKLOKAPRON ET L'AMICAR **(Les antifibrinolytiques)**

Le Cyklokapron® (acide tranéxamique) et l'Amicar® (acide aminocaproïque) sont des médicaments qui aident à maintenir le caillot en place une fois qu'il est formé. Ils agissent en bloquant l'activité d'une enzyme appelée plasmine, chargée de dissoudre les caillots sanguins.

Ils ne contribuent pas à former le caillot. Cela signifie qu'on ne peut pas les utiliser à la place de la desmopressine ou du concentré de facteur VIII/FVW en cas d'hémorragie grave.

Ils peuvent être utilisés pour maintenir le caillot en place dans les muqueuses, par exemple :

- dans la bouche
- dans le nez
- dans l'intestin
- dans l'utérus (la matrice)

Le Cyklokapron et l'Amicar se sont révélés très utiles pour les gens qui souffrent de la maladie de von Willebrand. Ils sont employés :

- avant des traitements de dentisterie
- lorsqu'une personne présente un saignement à la bouche, au nez ou un saignement intestinal mineur
- chez les femmes dont les règles sont abondantes et prolongées

Le Cyklokapron est offert sous forme de comprimés. L'Amicar est offert sous forme de comprimés, sous forme liquide et sous forme injectable. Ils occasionnent parfois des effets secondaires bénins, tels :

- maux de cœur (nausées)
- fatigue ou somnolence
- étourdissements
- diarrhée
- douleurs abdominales

Ces effets secondaires bénins disparaissent lorsque :

- la personne cesse de prendre les médicaments
- le médecin réduit la posologie des médicaments

Une personne qui présente un saignement urinaire (présence de sang dans l'urine) ne doit pas prendre ces médicaments.

COLLE DE FIBRINE

Durant le processus de la coagulation, le caillot final est fait de fibrine. Un produit, connu sous le nom de colle de fibrine, ou colle biologique, est extrait du sang et utilisé pour la fabrication d'un agent coagulant naturel. On peut l'appliquer directement au siège du saignement. Elle est particulièrement utile lors d'extractions dentaires et de chirurgies. Au cours d'une période de deux à quatre semaines, à mesure que la cicatrisation se poursuit, la fibrine est absorbée par l'organisme.



Quelles sont les options thérapeutiques pour la maladie de von Willebrand de type 2 et de type 3 ?

LE CONCENTRÉ DE FACTEUR VIII/FVW

Le concentré de facteur VIII/FVW est le traitement privilégié

- pour la maladie de von Willebrand de type 3
- pour la plupart des formes de la maladie de von Willebrand de type 2
- en cas d'hémorragie grave ou de chirurgie majeure, dans tous les types de la maladie de von Willebrand

Ce concentré remplace le FVW manquant dans le sang suffisamment longtemps pour que la coagulation se fasse.

Le concentré de facteur VIII/FVW est fait à partir d'échantillons de plasma humain regroupés (pool plasmatique). Le plasma est un liquide jaune pâle qui fait partie du sang. On fractionne le plasma pour en extraire le facteur VIII et le FVW. Cela signifie que les différentes composantes du sang ont été séparées l'une de l'autre pour que chaque personne ne reçoive que l'élément dont elle a besoin.

Le plasma utilisé pour fabriquer le concentré de facteur VIII/FVW est soumis à des tests de dépistage des virus transmis par le sang, comme le VIH et les virus de l'hépatite B et de l'hépatite C. Dès qu'un échantillon de plasma renferme ces virus, il est éliminé. On traite ensuite tout produit fabriqué à partir du plasma restant pour détruire les virus qui pourraient y être encore présents. Les concentrés de facteurs utilisés de nos jours ont une excellente feuille de route sur le plan de l'innocuité. Toutefois, le parvovirus B19 peut encore être transmis.

Humate P[®] est la marque de commerce la plus souvent utilisée au Canada. Wilate[®] est un autre concentré de FVIII/FVW disponible pour le traitement de la maladie de von Willebrand au Canada.

On injecte le concentré de facteur VIII/FVW par voie intraveineuse, à la clinique, au cabinet médical ou au service des urgences. Par contre, beaucoup de gens apprennent comment s'administrer eux-mêmes leurs injections (voir *Qu'est-ce que le traitement à domicile ?* à la page 57).

Les autres concentrés de facteur VIII, comme le facteur VIII monoclonal et le facteur VIII recombinant, ne renferment pas de FVW. Ils ne sont donc d'aucune utilité pour traiter la maladie de von Willebrand.

LE CYKLOKAPRON ET L'AMICAR

Les saignements des muqueuses peuvent parfois être traités à l'aide de fibrine, de Cyklokapron ou d'Amicar (voir les traitements pour la maladie de von Willebrand de type 1).

LA DESMOPRESSINE

En général, on ne recommande pas souvent la desmopressine pour le traitement de la maladie de von Willebrand de type 2. Dans la plupart des formes de la maladie de von Willebrand de type 2, le FVW ne fonctionne pas adéquatement. Étant donné que la desmopressine agit en libérant le FVW emmagasiné, elle ne réussirait qu'à libérer en plus grande quantité une protéine inefficace.

Dans la maladie de von Willebrand de type 2B, la desmopressine pourrait aggraver l'adhésion plaquettaire davantage. Cela réduirait la numération plaquettaire, pourrait causer la formation de caillots dangereux dans la circulation sanguine et rendre la consolidation du caillot à l'endroit désiré encore plus difficile.

Par contre, certaines personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 2A répondent bien à la desmopressine. Il est recommandé de procéder à un test à la desmopressine au moment du diagnostic pour mesurer la réponse de la personne à ce type de traitement.

La desmopressine n'est pas non plus recommandée dans le traitement de la maladie de von Willebrand de type 3. Avec ce type de la maladie de von Willebrand, les réserves de FVW sont très basses dans la paroi des vaisseaux sanguins, de sorte que la desmopressine ne réussirait pas à libérer le FVW emmagasiné.



Les options thérapeutiques pour une personne atteinte de la maladie de von Willebrand

TYPE	TRAITEMENT PRÉFÉRÉ	SOLUTION DE RECHANGE
Type 1	Desmopressine	Concentré de facteur VIII/FVW
Type 2A	Desmopressine, si la personne y répond	Concentré de facteur VIII/FVW
Type 2B	Concentré de facteur VIII/FVW	
Type 3	Concentré de facteur VIII/FVW	

REMARQUE : Les contraceptifs oraux, les autres traitements hormonaux et les antifibrinolytiques peuvent également être utiles dans certains cas chez les femmes qui présentent de la ménorragie.



Les traitements non recommandés

LE CRYOPRÉCIPITÉ

Le cryoprécipité est un produit sanguin dérivé du plasma qui renferme du FVW et du facteur VIII. On l'employait couramment autrefois pour traiter la maladie de von Willebrand, mais étant donné qu'il n'existe aucun moyen de détruire les virus qui pourraient s'y trouver, on ne le recommande plus.

Pour l'instant, des techniques sont à l'étude pour débarrasser le cryoprécipité des virus qu'il peut renfermer. Lorsque ces techniques se seront révélées efficaces, le cryoprécipité pourra à nouveau être utilisé pour le traitement de la maladie de von Willebrand.

Les options thérapeutiques pour les femmes souffrant de ménorragie

Quelles sont les options thérapeutiques pour les filles et les femmes souffrant de ménorragie ?

L'HORMONOTHÉRAPIE

Les contraceptifs oraux (la « pilule ») font augmenter le taux de FVW dans le sang chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1. Pour de nombreuses femmes atteintes de la maladie de von Willebrand qui souffrent de ménorragie, ce type d'hormonothérapie suffit pour réduire les saignements et les ramener à la normale. Par contre, elle ne peut pas améliorer les taux de facteur :

- chez les femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand de type 2, parce qu'il s'agit d'une dysfonction plutôt que d'une pénurie de FVW
- ni chez les femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand de type 3, parce que le taux de FVW est déjà très faible au départ.

Par contre, les contraceptifs oraux peuvent être utiles, même chez ces femmes, en ce sens qu'ils régularisent le cycle menstruel et réduisent les saignements.

D'autres hormonothérapies peuvent être prescrites lorsque les contraceptifs oraux n'agissent pas très bien. Il y a, entre autres, un analogue de la GnRH qui agit au niveau cérébral sur les hormones ovariennes. Les dérivés de progestérone à haute dose peuvent aussi servir dans certaines situations, mais leur efficacité à contrôler les saignements utérins est relativement imprévisible.

L'utilisation de la pilule chez les adolescentes soulève quelques problèmes délicats :



- Certains parents ne veulent peut-être pas que leur fille prenne la pilule de crainte qu'elle ne commence trop tôt à avoir des rapports sexuels. Par contre, de nombreuses études ont montré que l'utilisation thérapeutique de la pilule n'est pas directement liée au début de l'activité sexuelle. Il s'agit d'un moyen très efficace de contrôler les saignements causés par la maladie de von Willebrand et on ne devrait pas l'écarter du revers de la main pour des raisons non fondées.
- L'adolescente peut refuser de désobéir à ses parents, même lorsque la pilule s'avère être la seule façon efficace de maîtriser sa ménorragie.
- De plus, pour certains parents et leurs adolescentes, la pilule suscite une crainte à l'égard du cancer, de l'infertilité, des caillots sanguins ou de l'ACV. Une information bien dosée calmera leurs craintes.

Le personnel du centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation peut aider les familles à faire la lumière sur ces questions.

LES ANTIFIBRINOLYTIQUES (Cyklokapron et Amicar)

Pour les femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand et de ménorragie, on peut débiter le Cyklokapron et l'Amicar le premier jour des règles et poursuivre le traitement pour toute la durée du cycle. On peut même les combiner à des contraceptifs oraux chez les femmes qui ne répondent pas à la desmopressine.



Quels sont les options thérapeutiques gynécologiques pour traiter la ménorragie ?

Pour certaines femmes, les traitements médicamenteux seuls ne suffiront pas. Les règles continueront d'être abondantes et prolongées. Pour ces femmes, des interventions gynécologiques, incluant la chirurgie, peuvent être prises en considération. Il est essentiel que les femmes disposent de tous les renseignements avant de prendre leur décision.

Voici les options offertes :

Stérilet Mirena (dispositif intra-utérin à libération de lévonorgestrel)

Le stérilet Mirena est un dispositif flexible, de petite taille que l'on insère dans l'utérus par voie vaginale. Il libère localement de petites quantités d'hormone et dans bien des cas, cela réduit les pertes sanguines pendant les règles. Sa pose est réservée aux gynécologues ou autres professionnels de la santé dûment formés et il peut rester en place pendant cinq ans. Il est important de vérifier son positionnement quelques mois après son insertion pour s'assurer qu'il se trouve à la bonne place.

Avantages

- La pose peut se faire dans une clinique et ne requiert pas d'opération.
- Le stérilet Mirena est une méthode contraceptive efficace, mais les femmes peuvent retrouver leur fertilité après son retrait.
- Les patientes n'ont pas à se soucier de prendre leurs contraceptifs oraux régulièrement.

Inconvénients

- Certaines patientes éprouvent de l'inconfort ou des crampes lors de l'insertion.
- Les règles sont parfois irrégulières pendant les trois à six premiers mois qui suivent l'insertion.

L'ABLATION ENDOMÉTRIALE (ablation utérine)

Le but de cette opération est de détruire la paroi utérine interne, le tissu endométrial qui saigne tant durant les règles. La paroi utérine est détruite par cautérisation, mais on peut préalablement administré une hormonothérapie pendant deux mois avant la chirurgie pour réduire la croissance de l'endomètre.

Avantages

- L'intervention est pratiquée par le vagin, de sorte qu'il n'est pas nécessaire d'ouvrir l'abdomen. Le risque hémorragique est ainsi moindre qu'avec une hystérectomie.
- L'intervention peut être effectuée à la clinique médicale. Par conséquent, la femme n'a pas besoin d'être hospitalisée.
- Le temps de récupération est beaucoup plus rapide qu'avec une hystérectomie.
- Les taux de succès sont élevés.

Inconvénients

- Contrairement au traitement médicamenteux ou le stérilet Mirena, cette intervention empêche définitivement toute grossesse.
- L'intervention peut devoir être répétée.
- Chez un faible pourcentage de femmes, l'intervention n'enraye pas les hémorragies.

HYSTÉRECTOMIE (ablation de l'utérus)

Le but de cette intervention est d'enlever l'utérus pour que les saignements menstruels cessent tout à fait. Parfois, on procède en même temps à l'ablation des ovaires et des trompes de Fallope.

Il est regrettable que cette intervention soit parfois recommandée à des femmes atteintes de ménorragie avant même qu'elles n'aient subi des tests pour le dépistage de la maladie de von Willebrand ou autres troubles de la coagulation. Cela signifie que certaines femmes deviennent infertiles alors que leurs saignements auraient pu être traités avec succès, sans hystérectomie.

Avantages

- L'hystérectomie met définitivement un terme aux saignements menstruels.
- Il n'y a parfois aucune autre option à offrir aux femmes qui ne répondent pas au traitement médicamenteux ou le stérilet Mirena, et chez qui l'ablation endométriale ne donne pas de résultats satisfaisants.

Inconvénients

- Contrairement au traitement médicamenteux ou le stérilet Mirena, la femme ne peut plus concevoir.
- Une hystérectomie est une opération majeure. Chez les femmes souffrant de troubles hémorragiques, on note un risque accru d'hémorragie durant et après l'intervention. Cela peut par contre être traité au moyen de concentrés de facteur VIII/FVW.
- L'intervention requiert une hospitalisation.
- La récupération est beaucoup plus longue qu'avec l'ablation endométriale.
- Lorsqu'une femme subit une hystérectomie complète (ablation de l'utérus et des ovaires), une hormonothérapie à long terme est ensuite nécessaire.

CHIRURGIE LAPAROSCOPIQUE (pour endométriose, ou tissus endométriaux extra-utérins)

Cette chirurgie a pour but d'éliminer le tissu endométrial qui s'est développé à l'extérieur de l'utérus. Ce tissu saigne durant les règles et les saignements peuvent provoquer de la douleur au niveau du bassin et de l'abdomen. Deux petites incisions sont pratiquées dans l'abdomen; on y insère deux tubes – l'un porte à son extrémité une caméra miniaturisée et l'autre, l'instrument qui sert à l'excision du tissu endométrial.

Avantage

- Cette intervention peut atténuer la douleur et les saignements chez les femmes qui ne répondent pas à l'hormonothérapie ni aux autres traitements médicamenteux.

Inconvénient

- Bien qu'il ne s'agisse pas d'une intervention majeure, toute femme qui souffre de troubles de la coagulation devra être adéquatement préparée au moyen de concentrés de facteur VIII/FVW.

OVARIECTOMIE (ablation des ovaires)

Le but de cette opération est d'enrayer le saignement provenant des ovaires. Ce saignement peut s'observer même si une femme

- est traitée par hormonothérapie pour réduire la ménorragie
- a subi une ablation endométriale ou
- a subi une hystérectomie partielle

Avantage

- Peut réduire les saignements et la douleur.

Inconvénients

- L'ovariectomie est une chirurgie majeure.
- Les femmes ne peuvent plus avoir d'enfants.
- Elles doivent prendre des hormones.



Les traitements non recommandés

DILATATION ET CURETAGE

Cette intervention consiste à racler et nettoyer la paroi interne de l'utérus. On utilise parfois cette technique pour diagnostiquer un autre problème. En revanche, les femmes qui souffrent de ménorragie n'en tireront aucun avantage pour ce qui est de réduire leurs saignements. En fait, c'est probablement le contraire qui se produira. La dilatation et le curetage délogeront les « clous plaquettaires » et les caillots de fibrine et aggraveront ainsi le saignement.

Vivre avec la maladie de von Willebrand

Les soins complets



Qu'est-ce que le concept de soins complets ?

Le concept de soins complets est l'ensemble des services médicaux requis par une personne atteinte de la maladie de von Willebrand et par ses proches pour la prise en charge de la maladie de von Willebrand et des problèmes qui y sont associés.

Ces soins sont prodigués par l'entremise des centres de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation.

C'est là où la personne atteinte de la maladie de von Willebrand peut recevoir sous un même toit tous les soins dont elle a besoin. On appelle ce concept soins complets, parce qu'il offre une gamme entière de services.



Les membres de l'équipe soignante sont :

- **Le directeur médical. Souvent, c'est un hématologue spécialiste de la coagulation sanguine. Ce médecin :**
 - prescrit les analyses de laboratoire pour découvrir la source exacte du problème hémorragique
 - prescrit les traitements appropriés pour maîtriser et prévenir les saignements
 - surveille l'état de santé général de la personne atteinte de la maladie de von Willebrand

- **L'infirmière-coordonnatrice est sur la ligne de front, à la clinique. C'est elle qui :**
 - aide les familles à gérer les problèmes quotidiens associés à la maladie de von Willebrand
 - répond aux questions des familles au téléphone ou à la clinique
 - dispense les soins ambulatoires à la clinique
 - enseigne aux familles comment administrer les traitements à domicile (voir *Qu'est-ce que le traitement à domicile ?* à la page 57).
 - organise les approvisionnements de produits sanguins pour les traitements à domicile
 - coordonne les rendez-vous avec les autres membres de l'équipe soignante

- **L'obstétricien-gynécologue :**
 - travaille avec l'hématologue à prévenir et à maîtriser la ménorragie
 - aide la femme enceinte qui souffre de la maladie de von Willebrand à éviter les complications durant sa grossesse et son accouchement

- **Le dentiste :**
 - prodigue les soins dentaires
 - travaille en proche collaboration avec l'hématologue pour prévenir les hémorragies durant les interventions dentaires

- **Le physiothérapeute (surtout lorsqu'il est question de la maladie de von Willebrand de type 3) :**

- vérifie l'état des articulations et des muscles de la personne pour s'assurer que l'amplitude de mouvement ne diminue pas et que les muscles restent forts
- aide la personne à retrouver sa fonction articulaire perdue ou à renforcer ses muscles par l'exercice
- aide la personne à trouver un sport et un programme d'exercice qui l'aideront à rester en pleine forme

L'équipe de soins complets s'adjoindra la collaboration d'autres spécialistes au besoin, par exemple :

- un travailleur social (pour aider les familles à gérer le stress généré par le trouble de la coagulation)
- un généticien (qui renseignera les porteuses)
- un orthopédiste (pour les problèmes articulaires et les interventions chirurgicales touchant les articulations, surtout pour les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3).



Qu'est-ce que le traitement à domicile ?

Le traitement à domicile permet l'administration de perfusions de concentré de facteur ou de desmopressine à la maison. Cette formule est très appréciée des personnes qui doivent recevoir des traitements fréquents. La décision d'administrer le traitement à domicile est prise en consultation avec l'équipe soignante. Les principales questions à se poser sont :

- Les traitements sont-ils suffisamment fréquents pour justifier leur administration à domicile ?
- La personne atteinte de la maladie de von Willebrand et celle qui est chargée de ses soins acceptent-elles d'en prendre la responsabilité ?

- La personne atteinte de la maladie de von Willebrand ou la personne chargée de ses soins sont-elles capables d'apprendre comment administrer les perfusions intraveineuses?

Le traitement à domicile comporte de gros avantages par rapport au traitement à la clinique d'hémophilie ou au service des urgences. Ces avantages sont :

- un traitement plus rapide dès le début du saignement
- une vie plus normale pour la personne atteinte de la maladie de von Willebrand et ses proches
- une meilleure acceptabilité du traitement chez le jeune enfant
- et la possibilité de se soigner soi-même

L'équipe soignante doit apprendre à la famille d'un enfant atteint de la maladie de von Willebrand de type 3 comment reconnaître les saignements articulaires et administrer la perfusion de concentré de facteur VIII/FVW. Souvent, les enfants apprennent comment s'administrer eux-mêmes leurs perfusions dès l'âge de huit ou dix ans. Ensuite, ils peuvent continuer de se soigner à la maison, à l'école, en colonie de vacances ou à l'extérieur.

La desmopressine peut également être administrée à la maison, soit en injection ou en vaporisateur nasal. Par contre, sa durée de conservation est limitée. Les gens qui l'utilisent à domicile doivent bien en vérifier attentivement la date de péremption.

Le Cyklokapron et l'Amicar sont des médicaments que l'on utilise aussi à la maison lorsqu'ils sont prescrits par le médecin.

Les personnes qui se traitent à domicile se rendent à la clinique de soins complets une ou deux fois l'an pour une vérification.

L'innocuité des produits sanguins



Autrefois, le VIH et l'hépatite C pouvaient être transmis par les produits sanguins. Les produits sanguins sont-ils sécuritaires à présent ?

Les produits sanguins recommandés maintenant pour le traitement de la maladie de von Willebrand n'ont jamais été associés à la transmission du VIH (virus qui cause le sida) ou des virus de l'hépatite B ou C. De plus, on applique quatre mesures de sécurité distinctes pour rendre le concentré de FVW aussi sûr que possible.

- Les donneurs de sang sont soumis à de rigoureux tests de dépistage.
- On soumet chaque don de sang à une série de tests afin d'y déceler la présence du VIH ou des virus de l'hépatite A, B, C et autres qui pourraient y être présents. Si on trouve la moindre trace de virus, le sang n'est pas utilisé.
- Le plasma à partir duquel le concentré de FVW est fabriqué subit à son tour d'autres tests pour déceler la présence de ces virus.
- Durant sa fabrication, le concentré de FVW est traité de façon à ce que tous les virus qui auraient échappé aux tests de dépistage soient détruits.

Malgré ces mesures de sécurité, les concentrés de facteur fabriqués à partir de plasma peuvent transmettre le parvovirus. Le parvovirus est un virus répandu qui n'est en général pas dangereux mais qui peut, dans de rares cas, provoquer des fausses couches (avortements spontanés) (voir *La conception, la grossesse et l'accouchement* à la page 64).

Le risque de transmettre des maladies hématogènes, particulièrement des maladies encore inconnues, est toujours présent. C'est pourquoi des chercheurs mettent actuellement au point des concentrés de FVW fabriqués par génie génétique, sans plasma humain. Ces nouveaux produits devraient être sur le marché d'ici quelques années.



Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand devrait-elle se faire vacciner ?

Oui, certains vaccins sont recommandés. L'hépatite B, par exemple, peut encore être transmise par certains produits sanguins, comme le plasma et les culots globulaires. Le vaccin contre l'hépatite B est recommandé pour toutes les personnes qui reçoivent souvent du sang ou des produits sanguins.

Dans de très rares cas, l'hépatite A a aussi été transmise par des produits sanguins. C'est pourquoi les médecins recommandent un vaccin contre l'hépatite A à toutes les personnes qui reçoivent du sang ou des produits sanguins. Cette mesure est particulièrement importante pour les personnes qui ont déjà contracté l'hépatite C car l'hépatite A peut provoquer une maladie grave, voire fatale, chez les gens déjà atteints d'hépatite C.

Si une personne a utilisé des produits sanguins dans le passé, doit-elle subir des tests de dépistage du VIH et de l'hépatite C ?

Oui. Si une personne a déjà reçu du sang ou des produits sanguins dans le passé, elle devrait subir des tests de dépistage du VIH, de l'hépatite B et de l'hépatite C.

Le centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation peut fournir le counselling nécessaire avant de procéder aux tests. Il est possible de faire faire des tests de façon anonyme, c'est-à-dire que les résultats restent confidentiels.

Les saignements de nez

La maladie de von Willebrand s'accompagne-t-elle souvent de saignements de nez ?

Oui, les saignements de nez (ou épistaxis) sont le symptôme le plus courant de la maladie de von Willebrand, surtout chez les enfants.

Comment enrayer les saignements de nez ?

On peut enrayer les saignements de nez en faisant asseoir la personne bien droite et en lui demandant de pincer fermement la partie la plus large de ses narines pendant

10 à 15 minutes. Cela permet d'appliquer une pression directe sur le septum, le cartilage qui sépare les deux narines et qui est le plus susceptible d'être à l'origine des saignements. La manœuvre peut devoir être répétée. Si après deux tentatives le saignement persiste, il faudra peut-être recourir à d'autres traitements. On peut appliquer un « paquetage », ou encore, administrer de la desmopressine.

Il faut enseigner aux enfants à rester calmes dans la mesure du possible s'ils saignent du nez.

Chez certaines personnes, l'application d'une serviette froide à la nuque et sur l'arête du nez est utile pour enrayer le saignement.

Des agents antifibrinolytiques (Cyklokapron et Amicar) peuvent être administrés pendant cinq à sept jours après le saignement de nez pour prévenir toute récurrence.

La consommation de boissons chaudes ou les exercices vigoureux peuvent faire recommencer le saignement de nez. Il est donc préférable d'éviter de prendre de la soupe, du thé ou du café ou de soulever des objets lourds ou de forcer pendant les 24 heures qui suivent un saignement de nez.



Quand faut-il consulter un médecin pour un saignement de nez ?

Si le saignement continue malgré le pincement, s'il persiste et est abondant pendant plus de 20 à 30 minutes, il faut consulter un médecin.



Peut-on faire quelque chose pour prévenir les saignements de nez ?

Oui, il y a plusieurs façons faciles de prévenir les saignements de nez ou d'en réduire la fréquence.

Par exemple, il est important de maintenir un certain degré d'humidité dans la maison, surtout dans la chambre à coucher de la personne. Cette mesure se révèle particulièrement indispensable l'hiver, lorsque le système de chauffage assèche l'air de la maison. L'idéal est d'utiliser un humidificateur. Par contre, un récipient d'eau, non couvert, peut tout aussi bien faire l'affaire.

L'application de gelée de pétrole (Vaseline) dans les narines chaque jour peut empêcher ces dernières de s'assécher et de se fendiller.

Dans certains cas, des agents coagulants à action locale, comme la fibrine, peuvent se révéler nécessaires pour prévenir les récurrences de saignement. Le personnel du centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation pourra offrir son aide à ce chapitre.

En général, la cautérisation (brûlure) des vaisseaux sanguins à l'intérieur du nez n'est pas recommandée chez les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand. Une croûte se forme là où le vaisseau sanguin a été brûlé et lorsque la croûte finit par tomber, le saignement peut recommencer.

La conception, la grossesse et l'accouchement



Les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand peuvent-elles avoir des enfants ?

Oui. La plupart des femmes atteintes de la maladie de von Willebrand n'auront aucune difficulté à concevoir un enfant, à moins qu'un traitement hormonal administré pour maîtriser leur problème de ménorragie ne nuise à leur fertilité.

Pour de nombreuses femmes atteintes de la maladie de von Willebrand, la grossesse est une période au cours de laquelle les saignements sont peu nombreux. Heureusement, le taux sanguin de FVW augmente durant la grossesse et au moment de l'accouchement chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1. Par contre, après la naissance, les taux de FVW chutent rapidement et les saignements peuvent persister pendant de nombreuses semaines. Dans certains cas, il faut administrer un traitement pour enrayer l'hémorragie.

L'allaitement contribue à maintenir les taux de FVW à la hausse après l'accouchement chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1.

Les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 2 et de type 3 peuvent aussi avoir des enfants. Par contre, des précautions s'imposent.



Quels spécialistes devraient prendre soin d'une femme atteinte de la maladie de von Willebrand pendant sa grossesse ?

Il est très important qu'une femme atteinte de la maladie de von Willebrand ait confiance en l'équipe médicale qui l'aidera durant sa grossesse. Cette équipe devrait comprendre :

- un obstétricien (spécialiste de la grossesse et de l'accouchement)
- un hématologue (qui veille à prévenir les problèmes hémorragiques).

L'anesthésiste qui sera présent lors de l'accouchement doit être au courant des besoins particuliers d'une femme atteinte d'un trouble de la coagulation. Il doit consulter l'hématologue avant d'effectuer la moindre intervention effractive, comme l'épidurale.



Quels problèmes peuvent survenir durant le premier trimestre (les trois premiers mois) de la grossesse ?

Les femmes qui souffrent de la maladie de von Willebrand de type 3 semblent être plus sujettes aux fausses couches (avortements spontanés), surtout au cours du premier trimestre de grossesse. En fait, ces fausses couches ne sont peut-être pas plus fréquentes, mais peut-être simplement plus remarquées parce qu'elles s'accompagnent de saignements abondants.

De plus, les saignements associés à une fausse couche peuvent être plus intenses chez une femme qui souffre de la maladie de von Willebrand.



Certains produits sanguins sont-ils dangereux pour le fœtus ?

Oui. Les concentrés de facteur dérivés du plasma peuvent transmettre le parvovirus. Ce virus relativement répandu est en général inoffensif, parce que la plupart des gens y ont déjà été exposés. Par contre, dans de rares cas, il peut provoquer une fausse couche (avortement spontané). C'est pourquoi les femmes enceintes ou les femmes qui risquent de le devenir devraient aborder la question avec leur médecin.



Certaines femmes atteintes de la maladie de von Willebrand sont-elles exposées à un risque plus grand d'hémorragie durant la grossesse ?

Non. En fait, pour les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1, c'est le contraire. Elles risquent moins de présenter des saignements qu'en temps normal en raison d'une élévation des taux d'hormones qui stimulent la production des protéines de la coagulation sanguine durant la grossesse; les taux de FVW et de facteur VIII deviennent presque normaux. La plupart des femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1 saignent moins durant une grossesse ou un accouchement.

Il faut néanmoins surveiller les taux de facteur de coagulation, surtout à mesure que la date de l'accouchement approche. De cette façon, les médecins savent s'ils doivent se préparer en vue de traitements particuliers. Certains facteurs de la coagulation requis chez les femmes qui souffrent de troubles de la coagulation ne sont pas couramment utilisés. La banque de sang de l'hôpital devra être avisée d'avoir à portée de main des concentrés de facteur au besoin.

La desmopressine peut aussi être prescrite pour faire augmenter les taux de FVW et de facteur VIII au moment de l'accouchement chez les femmes qui sont atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1. Le taux de FVW n'augmentera pas chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3, parce qu'elles n'en fabriquent pas. Dans la maladie de von Willebrand de type 2, les taux de FVW augmenteront durant la grossesse. Par contre, étant donné que la structure du FVW n'est toujours pas normale même si les taux ont augmenté, le trouble hémorragique ne se trouve pas corrigé.



Quelles précautions spéciales s'imposent au moment de l'accouchement ?

Si les tests montrent qu'une femme risque de présenter des hémorragies durant ou après l'accouchement, il faut lui administrer des traitements préventifs, notamment :

- de la desmopressine (si elle convient à la patiente)
- des antifibrinolytiques (Cyklokapron et Amicar)
- des concentrés de facteur VIII/FVW

Il faut prendre pour acquis, à moins de preuve du contraire lors des tests prénataux, que le fœtus est également affecté par le trouble de la coagulation. Par conséquent, l'accouchement devrait se dérouler le plus en douceur possible, tant pour la mère que pour le bébé.

L'accouchement naturel sans instruments est l'objectif à atteindre pour une femme qui présente un trouble de la coagulation.

Pour prévenir les saignements, il faut autant que possible éviter :

- d'extraire le bébé par succion
- de faire des injections intramusculaires profondes
- de faire des épisiotomies (incisions pratiquées à l'entrée du vagin pour éviter sa déchirure)
- de recourir aux forceps et
- d'appliquer des électrodes sur le cuir chevelu

L'épidurale (anesthésie de la partie inférieure du corps au moyen d'une injection faite dans la colonne vertébrale) peut causer un saignement chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de types 2 et 3. Avant de recourir à une épidurale, l'anesthésiste doit consulter un hématologue expérimenté. Le traitement au moyen de concentrés de facteur VIII/FVW est parfois nécessaire.

S'il faut pratiquer une césarienne, on administrera d'abord du concentré de facteur VIII/FVW.





Que faut-il faire après l'accouchement (post-partum) pour prévenir les saignements chez la mère et le bébé ?

Les saignements post-partum chez les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand sont plus courants que dans la population en général. Par conséquent, il faut surveiller étroitement toutes ces femmes pour déceler chez elles la moindre hémorragie dans les heures, les jours et les semaines qui suivent l'accouchement. Les analyses sanguines suivantes doivent être effectuées :

- dosage des taux de FVW et de facteur VIII
- dosage du taux d'hémoglobine (fer dans le sang)

Si une femme croit qu'elle saigne trop, elle doit immédiatement en aviser son obstétricien ou son hématologue.

Les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 1 qui allaitent préservent en général les taux hormonaux élevés qu'elles avaient durant leur grossesse. Cela peut les protéger de l'hémorragie au cours des semaines qui suivent l'accouchement (post-partum). Chez celles qui n'allaitent pas, les taux d'hormones chutent, ce qui peut faire baisser les taux de facteur de la coagulation et être propice à des problèmes hémorragiques au cours des semaines qui suivent l'accouchement.

Les transfusions de concentrés de facteur et même de culots globulaires peuvent devenir nécessaires.

Les bébés atteints de la maladie de von Willebrand saignent rarement à la naissance. Les bébés atteints de la maladie de von Willebrand de type 3, par contre, risquent de saigner s'ils doivent subir une chirurgie, y compris une circoncision.

Est-il nécessaire de faire subir des tests prénataux au fœtus ?

En général, non, parce que les symptômes de la maladie de von Willebrand peuvent être traités facilement. Les épreuves prénatales sur le fœtus ne sont pas recommandées. Par contre, si un autre enfant du couple a déjà reçu un diagnostic de la maladie de von Willebrand de type 3, les parents souhaiteront procéder aux tests prénataux qui sont effectués dès la dixième semaine de grossesse.

Si l'on soupçonne la présence de la maladie de von Willebrand, faut-il immédiatement faire subir des tests au nouveau-né ?

Le diagnostic de la forme grave de la maladie de von Willebrand chez un nouveau-né peut être posé dès la première semaine de vie. Il peut s'avérer difficile de diagnostiquer les formes plus bénignes de la maladie chez les bébés, la plupart des médecins préfèrent donc attendre que l'enfant soit plus âgé, soit vers l'âge de quatre ou cinq ans, avant d'effectuer des tests.

Les médicaments à éviter



Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand devrait-elle éviter certains médicaments ?

Oui. Certains médicaments affectent la façon dont les plaquettes s'agglutinent pour colmater les brèches dans les vaisseaux sanguins lésés. Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand ne doit jamais prendre les médicaments suivants :

- aspirine (AAS) et autres produits qui en renferment (Alka-Seltzer, Anacin, Aspirin, Bufferin, Dristan, Midol, 222, pour n'en nommer que quelques-uns)
- anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (indométhacine, ibuprofène, naproxen), à moins qu'ils n'aient été prescrits par un médecin qui connaît bien la maladie de von Willebrand
- anticoagulants, comme la warfarine ou l'héparine (qui éclaircissent le sang)

Les médicaments qui renferment de l'acétaminophène (Tylenol) peuvent être utilisés pour soigner la fièvre, les maux de tête et autres maux et inconforts mineurs. Par contre, il faut éviter à tout prix d'excéder la posologie inscrite sur l'étiquette, car cela pourrait être toxique pour le foie, surtout chez les personnes qui ont contracté le virus de l'hépatite C.

Une nouvelle génération d'anti-inflammatoires appelés inhibiteurs de la COX-2 est maintenant sur le marché. Ces médicaments n'affectent aucunement la coagulation sanguine et semblent provoquer moins d'irritation gastrique. Celebrex est la marque de commerce d'un de ces produits.

L'exercice, la bonne forme et les sports



Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand peut-elle pratiquer des sports ?



Oui. Quand on est atteint de la maladie de von Willebrand, il est important de faire régulièrement de l'exercice pour renforcer ses muscles et ses articulations et rester en bonne santé. Une bonne condition physique peut effectivement réduire le nombre d'épisodes hémorragiques, surtout en présence de la maladie de von Willebrand de type 3.

Un autre avantage de la pratique régulière d'exercice est l'augmentation des taux de FVW.

Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand devra découvrir par elle-même quelles activités physiques lui conviennent ou non. De nombreuses personnes dont la maladie est bénigne font une foule de sports, y compris des sports vigoureux, comme le soccer et des sports plus risqués, comme le ski. Pour les gens atteints de la maladie de von Willebrand de type 3, ces activités comportent peut-être un trop grand risque d'hémorragie grave.

Les enfants, en particulier, ont besoin de découvrir les activités auxquelles ils peuvent s'adonner sans danger. Il est très important pour le développement de l'enfant qu'il participe aux mêmes sports que ses amis. Et s'il est naturel que les parents veuillent protéger leurs enfants, en présence de la maladie de von Willebrand, la meilleure façon d'y arriver est de s'assurer qu'ils appliquent les mesures de sécurité préconisées pour quiconque pratique des sports : par exemple, porter un casque pour faire de la bicyclette, de la planche à roulette, du ski et de la planche à neige, des

protège-tibias et un casque pour le soccer et un masque complet pour le hockey.

Les spécialistes des centres de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation sont en mesure de conseiller les gens sur ce genre de risques en fonction de leur condition. Par contre, au bout du compte, c'est à la personne atteinte de la maladie de von Willebrand que revient le choix de ses activités.

Les soins de l'enfant et l'école



La maladie de von Willebrand empêche-t-elle un enfant de fréquenter la garderie ou l'école ?

Non, elle ne le devrait pas. Les saignements associés à la maladie de von Willebrand de type 1 et de type 2 ne devraient pas empêcher un enfant de fréquenter l'école. À l'occasion, la maladie de von Willebrand de type 3 peut causer un saignement grave dans un muscle ou une articulation et empêcher l'enfant de fréquenter l'école, mais pendant une brève période de temps seulement. Par contre, si un traitement est administré sans délai, les absences ne devraient pas durer plus d'un jour ou deux.



Que faut-il dire au personnel de la garderie ou de l'école au sujet d'un enfant atteint de la maladie de von Willebrand ?

Il est important de renseigner adéquatement le personnel de la garderie et de l'école au sujet de la maladie de von Willebrand, mais il ne faut pas dramatiser. Beaucoup

d'infirmières des centres de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation acceptent de s'adresser au personnel des garderies et des écoles. Elles rassurent ainsi les enseignants et les éducateurs sur le fait que la maladie de von Willebrand est facile à maîtriser.

Le problème qui se pose le plus fréquemment à l'école est celui des saignements de nez. Les enfants atteints de la maladie de von Willebrand doivent apprendre très tôt comment enrayer eux-mêmes leurs saignements de nez. Si l'enfant est très jeune, le professeur ou l'éducateur l'aidera à se familiariser avec la technique (voir *Les saignements de nez* à la page 61). Et si du sang se répand, il faut appliquer les mesures universelles de prévention des infections.

Certains parents fournissent à l'école de la documentation sur la maladie de von Willebrand; ces renseignements peuvent rester au dossier de l'enfant et le suivre d'année en année.

Il est important que le personnel des garderies et des écoles puisse communiquer avec les parents en tout temps en cas d'urgence. Il est aussi conseillé de fournir le numéro de téléphone du centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation le plus proche.



Un enfant atteint de la maladie de von Willebrand devrait-il suivre le cours d'éducation physique ?

Oui. Presque tous les enfants atteints de la maladie de von Willebrand peuvent pratiquer les mêmes activités physiques que leur compagnons. À l'occasion, les enfants atteints de la maladie de von Willebrand de type 3 n'arriveront pas à faire certaines activités ou certains sports. Les enfants qui souffrent d'un trouble de la coagulation savent ce qu'ils peuvent faire ou ne pas faire certains jours. Le professeur

d'éducation physique doit laisser l'enfant choisir les activités qu'il ne peut pas faire. S'il est trop prudent ou, au contraire, s'il refuse de dispenser l'enfant de certaines activités, il faut le rencontrer pour discuter de la situation.



Les compagnons de classe de l'enfant doivent-ils être mis au courant du problème ?

Non, à moins que l'enfant lui-même ne souhaite parler de la maladie de von Willebrand à ses compagnons de classe, il n'y a aucune raison de les en informer. Après tout, un enfant atteint de la maladie de von Willebrand n'a qu'un seul désir : être comme les autres.



Que faut-il dire aux gens à propos de la maladie de von Willebrand d'un enfant ?

Il n'y a pas de réponse simple à cette question. Cela dépend d'un certain nombre de facteurs, notamment :

- l'âge de l'enfant
- la gravité des symptômes
- le lien de la personne avec l'enfant

En général, les gens responsables de l'enfant (gardienne, professeur, entraîneur sportif, etc.) doivent être au courant de ce qu'il faut faire en cas de saignement. Si les symptômes hémorragiques sont très sporadiques ou si l'enfant est assez vieux pour s'occuper de lui-même, il n'est peut-être pas nécessaire de dire quoique ce soit.

Il est arrivé que des parents soient soupçonnés de violence à l'endroit de leur enfant atteint d'un trouble de la coagulation si ce dernier présentait des ecchymoses. Une discussion franche et ouverte au sujet de la maladie de von Willebrand avec les gardiennes, les voisins et autres personnes de l'entourage permet d'écarter un tel risque.

L'emploi

Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand peut travailler dans tous les secteurs.

Les très rares personnes qui sont atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3 risquent par contre de trouver certains emplois très exigeants sur le plan physique, ce qui risquerait de leur occasionner des problèmes articulaires à longue échéance.

Les assurances

Les compagnies d'assurance refusent parfois d'assurer les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand. Dans d'autres cas, les primes seront plus élevées. Il est à espérer qu'à mesure que la maladie de von Willebrand sera mieux connue du public et des compagnies d'assurance, cette situation changera. Entre temps, étant donné que les assureurs n'ont pas tous les mêmes politiques, le meilleur conseil est de magasiner.

Les voyages



Quelles sont les précautions à prendre pour voyager ?

Les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand peuvent voyager partout. Par contre, quelques conseils simples rendront les voyages encore plus agréables.

- Demandez à votre centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation de vous fournir le nom, l'adresse et le numéro de téléphone des centres de traitement qui se trouveront sur votre route.
- Munissez-vous d'un document écrit où se trouvent les renseignements médicaux suivants :
 - le diagnostic précis de votre maladie de von Willebrand
 - l'ordonnance exacte de desmopressine, de concentré de facteur ou d'autres médicaments
 - le nom et le numéro de téléphone du centre de traitement où se trouve votre dossier.

Ces documents pourraient également se révéler utiles au moment de traverser certaines frontières si les douaniers s'expliquent mal la présence de médicaments, d'aiguilles et de seringues dans vos bagages.

- Munissez-vous de la carte voyage de la SCH. Cette carte, à présenter en cas d'urgence, comprend d'importants renseignements sur la façon d'accéder à des soins lors de déplacements à l'étranger. Entre autres choses, la carte voyage fournit 16 phrases clés en anglais, en français et en espagnol qui peuvent s'avérer très utiles en cas d'urgence. Pour commander un exemplaire de la carte voyage, veuillez communiquer avec la SCH.
- Assurez-vous que le bracelet MedicAlert que vous ou un membre de votre famille portez soit à jour.
- Si vous ou un membre de votre famille vous administrez vous-même vos perfusions de desmopressine ou de concentré de facteur, assurez-vous d'avoir une ample provision de produit pour la durée entière du voyage et même plus. Vérifiez également si vous avez bien toutes les fournitures qu'il vous faudra (aiguilles, seringues...).

- Si vous ne vous administrez pas vous-même vos perfusions, discutez avec l'infirmière-coordonnatrice du centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation de la possibilité de vous munir de réserves de desmopressine ou de concentré de facteur. Ces produits ne sont pas disponibles partout.
- Si vous ne voulez pas les transporter avec vous, sachez, avant de partir, où vous pourrez vous en procurer.
- Assurez-vous d'avoir une glacière pour garder ces produits à la bonne température.
- Vérifiez si votre couverture d'assurance s'applique dans la province ou le pays où vous vous rendez. Sinon, prenez une assurance-voyage spéciale.
- Lorsque vous prenez l'avion, l'autobus ou le train, gardez toujours votre médicament avec vous. Ne le mettez JAMAIS en consigne.

Identification médicale



Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand devrait-elle porter une identification médicale ?

Oui. Les centres canadiens de traitement des troubles de la coagulation remettent une carte *Facteur d'abord* à plusieurs de leurs patients. Cette carte contient de l'information importante sur le diagnostic et les traitements nécessaires ainsi que les coordonnées du centre de traitement des troubles de la coagulation du patient. Si vous n'avez pas de carte *Facteur d'abord*, parlez-en avec votre centre de traitement.

Il est également recommandé que quiconque est atteint de la maladie de von Willebrand devrait porter un bracelet ou un collier MedicAlert. La maladie de von Willebrand est assez méconnue et elle est difficile à diagnostiquer. En cas de blessure ou de situation d'urgence, la carte *Facteur d'abord* et le dispositif d'identification MedicAlert seront très utiles au personnel soignant.

Une personne atteinte de la maladie de von Willebrand doit toujours aviser le personnel médical de son problème hémorragique. Et comme elle risque fort d'en savoir plus sur sa maladie que les non-spécialistes, elle ne devrait pas hésiter à les renseigner.

Plus important encore, la personne doit insister pour recevoir le traitement nécessaire pour maîtriser les saignements en cas de blessure grave ou de chirurgie et s'il le faut, elle peut refuser une intervention chirurgicale dangereuse. Le personnel médical doit être avisé de prendre contact immédiatement avec le centre de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation qui saura le conseiller au sujet de la maladie de von Willebrand.

Quelle est l'espérance de vie des personnes atteintes de la maladie de von Willebrand ?

L'espérance de vie des personnes atteintes de la maladie de von Willebrand est normale.

De plus, selon certains chercheurs, la maladie de von Willebrand bénigne pourrait même être bonne pour la santé. Voici comment ils expliquent le phénomène : la maladie de von Willebrand empêche les plaquettes de bien adhérer les unes aux autres. Les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand risquent donc moins de présenter des caillots sanguins susceptibles d'obstruer les artères (athérosclérose) et donc, elles seraient moins sujettes aux crises cardiaques et aux accidents vasculaires cérébraux.

Les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand vivent-elles normalement ?

Absolument ! Chez la plupart des gens, les saignements sont bénins et seulement occasionnels. D'autres saignent plus souvent. Par contre, grâce à un traitement médical approprié, les hémorragies peuvent être facilement maîtrisées.

Les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand peuvent :

- faire de l'exercice, pratiquer des sports et se garder en forme
- faire des études
- conserver un emploi
- se marier et avoir des enfants



Quelles sont les meilleures façons de maîtriser la maladie de von Willebrand ?

- Se renseigner à fond au sujet de la maladie de von Willebrand.
- Obtenir des soins médicaux dans un centre qui se spécialise dans le diagnostic et le traitement de la maladie.
- Mener une vie bien remplie en sachant que la maladie de von Willebrand peut être traitée avec succès.



Où se renseigner ?

Pour plus d'information, veuillez communiquer avec la Société canadienne de l'hémophilie :

Bureau national de la Société canadienne de l'hémophilie

400-1255, rue University

Montréal (Québec) H3B 3B6

Tél. : 514 848-0503

Sans frais : 1 800 668-2686

Télec. : 514 848-9661

Courriel : chs@hemophilia.ca

Site web : www.hemophilia.ca

Pour la liste complète des centres canadiens de traitement des troubles héréditaires de la coagulation, veuillez aller sur le site web de la SCH à www.hemophilia.ca/fr/centres-de-traitement.

Glossaire

ablation utérine Aussi appelée ablation endométriale. Opération qui vise à détruire la paroi interne de l'utérus. Cette intervention effectuée par le vagin se fait par cautérisation de la paroi utérine.

Amicar Antifibrinolytique (acide aminocaproïque) qui contribue à maintenir le caillot en place une fois qu'il a été formé, en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine et chargée de dissoudre les caillots sanguins.

anémie ferriprive État causé par une baisse du taux d'hémoglobine secondaire à une perte sanguine et entraînant une sensation de fatigue et une baisse d'énergie.

anesthésiste Médecin spécialiste du contrôle de la douleur et de l'état de conscience durant une chirurgie.

anticorps Substance fabriquée dans le sang par le système immunitaire de l'organisme pour défendre ce dernier contre les éléments pathogènes.

antidiurétique Substance qui favorise la rétention d'eau.

antifibrinolytique Médicament (Cyklokapron, Amicar) qui contribue à maintenir un caillot en place, une fois qu'il a été formé, en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine et chargée de dissoudre les caillots sanguins.

caillot de fibrine Caillot qui se forme à la dernière étape du processus de la coagulation.

chirurgie laparoscopique Intervention au cours de laquelle une caméra miniaturisée est utilisée pour examiner la cavité abdominale. Dans la maladie de von Willebrand, cette intervention est utilisée pour l'ablation du tissu endométrial qui s'est formé à l'extérieur de l'utérus (endométriome).

chromosome Longue chaîne composée d'acide désoxyribonucléique ou ADN, répartie en environ 25 000 unités appelées gènes. Les gènes déterminent les traits d'une personne, comme la couleur de ses yeux.

coagulation Formation d'un caillot permanent pour réparer une brèche dans un vaisseau sanguin endommagé. Se fait en quatre étapes : vasoconstriction, agrégation plaquettaire, adhésion plaquettaire et formation du caillot de fibrine.

concentré de FVW Produit sanguin dérivé du plasma humain, utilisé pour le traitement de la maladie de von Willebrand; renferme du FVW et du facteur VIII sous forme concentrée.

cryoprécipité Produit sanguin fabriqué à partir du plasma et renfermant le FVW et le facteur VIII; était autrefois couramment utilisé pour traiter la maladie de von Willebrand. Étant donné qu'il n'existe aucune méthode pour détruire les virus présents dans le cryoprécipité, le produit n'est plus recommandé.

Cyklkapron Antifibrinolytique (acide tranéxamique) qui contribue à maintenir le caillot en place, une fois qu'il a été formé, en enrayant l'activité d'une enzyme appelée plasmine et chargée de dissoudre les caillots sanguins.

desmopressine Médicament synthétique qui est une copie d'une hormone naturelle; agit en libérant le FVW emmagasiné dans la paroi des vaisseaux sanguins. La desmopressine n'est pas un dérivé du sang. On l'appelle DDAVP, Octostim et Octostim en vaporisateur, Stimat et Stimat en vaporisateur nasal.

dilatation et curetage (D et C) Opération qui consiste à racler et à nettoyer la paroi interne de l'utérus. Étant donné que la dilatation et le curetage élimineront les clous plaquettaires (bouchons) et les caillots de fibrine en place, cette intervention n'est plus recommandée pour les femmes atteintes d'un trouble de la coagulation.

douleur au milieu du cycle Douleur survenant lors de l'ovulation et qui peut être due à un saignement ovarien au siège même de l'ovulation. Aussi appelée dysménorrhée.

dysménorrhée Douleur qui accompagne les règles.

endométriose Maladie caractérisée par la présence de tissu endométrial qui se forme à l'extérieur de l'utérus, par exemple dans la cavité abdominale. Lorsqu'une femme a ses règles, le tissu endométrial saigne, peu importe où qu'il se trouve dans l'organisme.

épidurale Type d'anesthésie locale effectuée au moyen d'une injection dans la colonne vertébrale pour anesthésier le bas du corps.

épisiotomie Intervention parfois effectuée durant l'accouchement; incision pratiquée à l'entrée du vagin pour en éviter la déchirure.

facteur de von Willebrand (FVW) Protéine coagulante défectueuse dans la maladie de von Willebrand. Le FVW est présent en trop faible quantité ou ne fonctionne pas adéquatement.

facteur VIII Protéine sanguine essentielle à la coagulation. Les taux de facteur VIII sont bas chez les personnes qui sont atteintes de la maladie de von Willebrand et d'hémophilie A.

gène Minuscule structure d'ADN qui détermine certains traits d'une personne, comme la couleur de ses yeux. La maladie de von Willebrand est causée par un gène anormal sur le chromosome 12.

gynécologue Médecin spécialiste de l'appareil reproducteur de la femme.

hématologue Médecin spécialiste des maladies du sang.

hématome Saignement dans les tissus mous ou un muscle.

hémoglobine Substance contenue dans les globules rouges du sang et qui est responsable du transport de l'oxygène. Lorsqu'une personne souffre d'anémie par carence en fer (ferriprive) causée par une perte sanguine, les taux d'hémoglobine sont plus bas que la normale.

hémophilie Terme utilisé pour désigner les troubles de la coagulation causés par des taux faibles de facteur VIII ou de facteur IX (hémophilie A et hémophilie B). Le terme peut également être utilisé de façon plus large pour englober toute la famille des troubles de la coagulation, y compris la maladie de von Willebrand.

hémorragie Perte sanguine à partir de vaisseaux sanguins lésés soit à la surface du corps ou à l'intérieur.

hormone Substance sécrétée dans le sang, qui stimule le fonctionnement des organes.

Humate P Produit sanguin dérivé du plasma humain utilisé pour le traitement de la maladie de von Willebrand. Renferme du FVW et du facteur VIII sous forme concentrée.

hystérectomie Intervention chirurgicale qui consiste à enlever l'utérus et, dans certains cas, les ovaires.

inhibiteurs Anticorps fabriqués pour détruire le FVW ou d'autres facteurs de la coagulation perçus comme étrangers par le système immunitaire de l'organisme.

leucémie Forme de cancer caractérisé par une prolifération anormale des globules blancs.

maladie de von Willebrand Famille de maladies héréditaires caractérisées par un ralentissement de la coagulation.

maladie de von Willebrand acquise Type non héréditaire de la maladie de von Willebrand caractérisée par le fait qu'une personne développe subitement des anticorps, ou inhibiteurs, dirigés contre le FVW fabriqué naturellement par le sang.

maladie de von Willebrand de type 1 Forme de la maladie de von Willebrand caractérisée par la présence de taux de FVW plus faibles que la normale, ce qui affecte la coagulation du sang.

maladie de von Willebrand de type 2 Groupe réunissant diverses formes de la maladie de von Willebrand caractérisées par une dysfonction du FVW qui affecte la coagulation sanguine.

maladie de von Willebrand de type 3 Forme de la maladie de von Willebrand caractérisée par l'absence quasi-totale du FVW. Il s'agit de la forme la plus grave de la maladie de von Willebrand.

ménorragie Lors des règles, saignement plus abondant ou plus prolongé que la normale.

Mirena DIU Le stérilet Mirena est un dispositif flexible, de petite taille que l'on insère dans l'utérus. Il libère localement de petites quantités d'hormone afin de réduire les pertes sanguines pendant les règles.

multimère Partie de la structure de la molécule de FVW. Dans la maladie de von Willebrand de type 2M, les altérations des multimères affectent la capacité de fixation du FVW aux plaquettes.

muqueuse Prolongement de la peau à l'intérieur du corps – par exemple, l'intérieur de la bouche, du nez, des intestins et de l'utérus (matrice).

obstétricien Médecin spécialiste de la conception, de la grossesse et de l'accouchement.

ovariectomie Opération qui consiste à enlever les ovaires.

ovulation Libération de l'ovule à partir de l'ovaire à la moitié du cycle menstruel d'une femme.

parvovirus Virus qui affecte l'être humain et dont un fort pourcentage de la population est porteur. Inoffensif en temps normal, il provoque, dans de rares cas, de l'anémie et peut également parfois causer des fausses couches.

plaquettes Petites cellules de moins de 1/10 000 centimètre de diamètre qui circulent dans le sang et qui adhèrent et s'agglutinent sur les parois d'un vaisseau sanguin endommagé afin de favoriser la coagulation.

plasma Portion du sang qui renferme les facteurs de la coagulation, y compris le FVW, le facteur VIII, les immunoglobulines et l'albumine.

plasmine Substance du sang qui dissout les caillots sanguins, une fois le vaisseau sanguin rétabli.

progestérone Hormone naturelle. Dans le traitement de la maladie de von Willebrand, elle agit en provoquant un épaississement de la paroi utérine, ce qui la rend moins sujette au saignement.

protéines sanguines de la coagulation Substances qui circulent dans le sang et qui sont nécessaires à la coagulation sanguine. Elles incluent le FVW et les facteurs I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI et XIII.

temps de céphaline activé Analyse sanguine standard qui donne souvent des résultats normaux chez les gens atteints de la maladie de von Willebrand.

temps de prothrombine Analyse sanguine standard qui donne des résultats normaux chez les personnes atteintes de la maladie de von Willebrand.

temps de saignement Temps qu'il faut pour qu'une coupure superficielle cesse de saigner. En tant que test, il est peu fiable pour le diagnostic de la maladie de von Willebrand.

tests de fonction plaquettaire Ces tests mesurent la qualité du fonctionnement des plaquettes lorsqu'elles doivent enrayer un saignement.

traitement à domicile Administration du traitement à la maison plutôt qu'à l'hôpital chez une personne atteinte de la maladie de von Willebrand. Cela inclut l'auto-administration des produits ou leur administration par un aidant naturel.

traitement complet Ensemble des services médicaux et connexes requis par une personne atteinte de la maladie de von Willebrand et ses proches pour la prise en charge de la maladie et autres problèmes qui y sont associés. Ces services sont offerts par les centres de traitement complet de l'hémophilie et des troubles de la coagulation.

traitement hormonal Administration de contraceptifs oraux ou d'autres types d'hormones (p. ex., progestérone) pour faire augmenter les taux de FVW ou réduire le flux menstruel.

trouble de la coagulation Maladie caractérisée par l'incapacité de l'organisme à former des caillots sanguins aussi rapidement ou aussi efficacement que la normale. Parmi les troubles de la coagulation, mentionnons la maladie de von Willebrand, l'hémophilie A, l'hémophilie B, les dysfonctions plaquettaires et diverses autres déficiences rares de certains facteurs de la coagulation. Le trouble de la coagulation peut être héréditaire ou acquis.

type sanguin Type particulier de sang propre à chaque personne. Il en existe quatre : A, B, AB et O.

vasoconstriction Première étape du processus de coagulation sanguine caractérisée par la contraction des vaisseaux sanguins afin de réduire l'apport sanguin vers la zone lésée.

Wilate Produit sanguin dérivé du plasma humain utilisé pour le traitement de la maladie de von Willebrand. Renferme du FVW et du facteur VIII sous forme concentrée.



Société canadienne de l'hémophilie
Arrêtons l'hémorragie

www.hemophilia.ca