

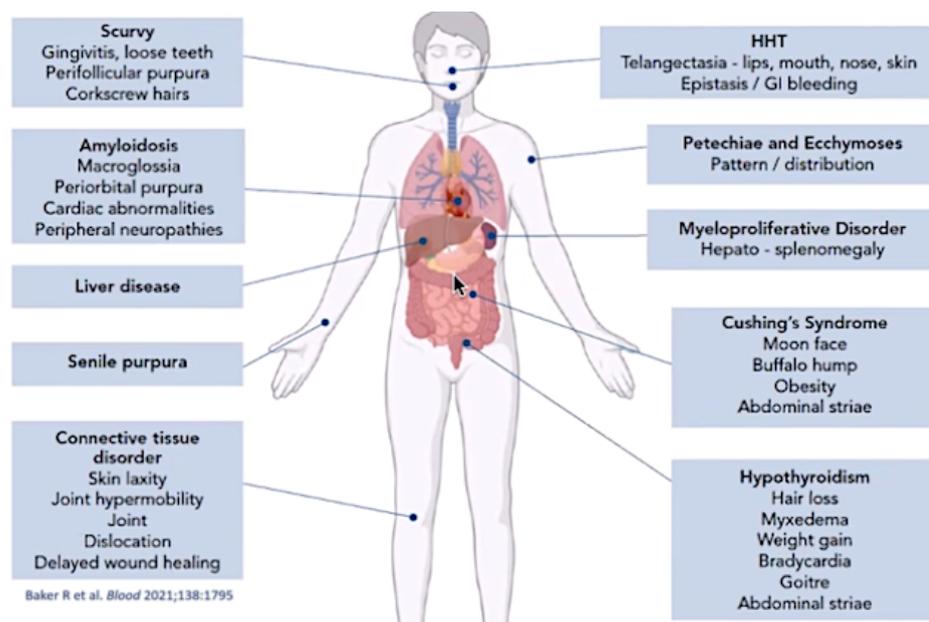
- Impact important sur les AVQ
- Saignements dès l'enfance (p.e. dès la chute du cordon)
- Ménorragie dès l'apparition des règles
- Saignements disproportionnés post-opératoires (cause fréquente de consultation)
- Saignements lors d'exposition à l'aspirine, AINS, SSRI..

Investigations

L'association européenne d'hématologie a mis en place un algorithme ([Fig.1](#)) afin de ne rater aucun patient à risque et d'identifier ceux qui n'ont pas besoin d'investigations afin de limiter l'anxiété et les coûts.

L'examen clinique permet de guider les examens potentiels et de mettre en évidence des ensembles de symptômes hémorragiques, écourtant le nombre d'examens nécessaires.

L'amyloïdose fait des hématomes en monocle typiques... ehler-danlos de l'hyperlaxité, l'hépto-splénomégalie peut révéler un trouble myéloprolifératif



La première étape d'investigation biologique, en cas de score positif ou de signe d'alerte, est la mesure des temps de coagulation.

Les patients avec un temps allongé sont souvent référés à l'hôpital et l'examen répété, avec de plus le test du facteur VIII et de von Willebrand, car ils sont fréquemment en cause.

La deuxième étape dépend des résultats de la 1ère, soit en précisant l'anomalie, soit à la recherche de pathologies spécifiques (fonction plaquettaire, de la fibrinolyse...).

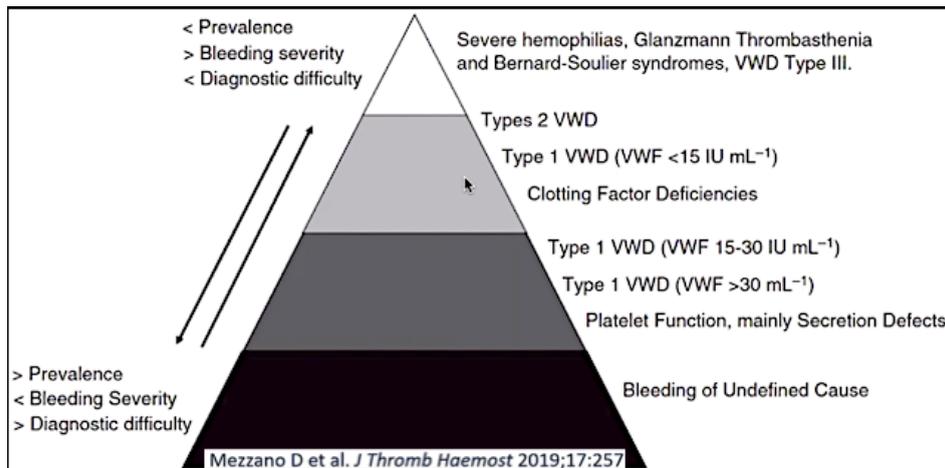
Si la cause reste inconnue, c'est un saignement d'origine indéterminée. D'autres examens sont conseillés, uniquement dans le cadre de la recherche.

De l'impact des investigations sur les patients

| + | - |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Rassurés en fin d'investigations - Apprécient le risque hémorragique - Proposition thérapeutiques adaptées - Recommandations personnalisées - Dépistage familial | <ul style="list-style-type: none"> - Exagération du risque hémorragique - Limitations des activités sportives/pro - Retards de prise en charge chirurgicale - Risque de diagnostic incomplet/incorrect - Stigmatisation |

Ces points sont à garder en tête durant l'investigation afin de limiter l'impact négatif, qui est fréquent lors de saignements d'origine indéterminée.

Saignements d'origine indéterminés (BUC)



Pyramide des saignements anormaux

Au sommet, les maladies les plus rares et les plus sévères, qui sont aussi les plus faciles à diagnostiquer.

A la base, les saignements d'origine indéterminée, qui sont fréquents et dont le diagnostic est complexe, d'exclusion.

60% des patients en consultation pour une tendance hémorragique ont un saignement d'origine indéterminée. Ce sont principalement des femmes d'une 40aine d'années.

La Biobank de Vienne montre que 77% des femmes référées ont un saignement d'origine indéterminée vs 50% des hommes.

Une étude cas-contrôle met en évidence qu'une majorité des patients (n=422) avec un BUC appartiennent au groupe sanguin O, et que parmi ceux-ci, le phénotype hémorragique est plus sévère.

Le score de saignement n'est pas très bon dans ce cas-ci. Il est essentiellement augmenté et sans cause déterminée lors de saignements en post-opératoire ou post-partum, ce qui mène à penser à des causes anatomiques plutôt que biologiques.

Cette réflexion a lancé la création d'un nouveau score de saignement, en cours.

Il n'y a pas de schéma de symptômes typique menant à un diagnostic de BUC.

Nouvelles anomalies de l'hémostase

Les investigations faites sur les patients atteints de BUC ont mené à la découverte de nouvelles causes biologiques, comme les anomalies du facteur V, la coagulopathie de la voie de la thrombomoduline, de fibrinolyse....D'autres sont encore à venir.

Conclusions

- plainte fréquente
- Faire la différence avec un saignement demande une systématique
- Les signes d'alerte et le score de saignement peuvent guider vers une consultation spécialisée
- Les examens biologiques ne permettent pas toujours d'identifier la cause

hemostase.consultations@hcuge.ch sont disponibles pour évaluer le besoin de consultation et pour référer les patients. Une consultation spécialisée pour les patients BUC verra bientôt le jour.

Si possible, suspendre l'anti-agrégation 10 jours avant les examens. Il est aussi possible de diminuer la dose pour les patients âgés (passer à 75 mg vs 100mg).

Les sports de combat et extrêmes (escalade, kitesurf..) sont à limiter, mais la course à pied n'est généralement pas un problème.



Compte-rendu de Valentine Borcic
valentine.borcic@gmail.com
Transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch