

Julie, 17 ans, consulte un gynécologue pour une prescription d'oestro-progestatifs. Lors de l'entretien avec la gynécologue, elle indique qu'elle présente des règles abondantes, et la gynécologue observe qu'elle présente plusieurs hématomes sur les jambes. De plus, Julie se plaint de fatigue et d'essoufflement, qui l'ont contraint à diminuer sa pratique sportive (course à pied).

La gynécologue lui prescrit un bilan, notamment hématologique, qui montre les résultats suivants :

- Hématies	4,85 T/L	
- Hémoglobine	103 g/L	
- Hématocrite	0,35	
- Plaquettes	527 G/L	
- Leucocytes	5,8 G/L	
o Polynucléaires neutrophiles		42 %
o Polynucléaires éosinophiles		3 %
o Lymphocytes		46 %
o Monocytes		9 %
- Taux de prothrombine		96 %
- Temps de céphaline avec activateur (ratio)		1,35
- Facteur Willebrand (antigène)		35 % (VU : 55 – 150)
- Facteur Willebrand (activité)		33 % (VU : 55 – 150)

VU = valeurs usuelles

- 1) Calculez les constantes érythrocytaires et indiquez les anomalies de l'hémogramme. Quel diagnostic envisagez-vous ? Quelle étiologie semble la plus vraisemblable ? Argumentez votre hypothèse. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) effectuer pour confirmer ce diagnostic ?
- 2) Rappelez brièvement comment est synthétisé le facteur Willebrand et pourquoi il est nécessaire de doser ce facteur par une méthode immunologique et une méthode d'activité.
- 3) Quels sont les anomalies du bilan d'hémostase ? Faut-il effectuer des tests complémentaires ?
- 4) Quel traitement envisager pour corriger les anomalies de l'hémogramme ? Pour quelle durée ? Quels sont les effets indésirables possibles de ce traitement ? Quels conseils donner à la patiente pour diminuer ces effets indésirables ?
- 5) En cas de situation à risque hémorragique (accouchement, chirurgie), quel traitement peut-on proposer ? Quels sont les effets indésirables possibles de ce traitement ?

Question 1 : 16 points

Constantes érythrocytaires :

- VGM 72 1 point
- TCMH 21,2 pg/GR 1 point
- CCMH 29,4 g/dL 1 point

Anémie (1 point) microcytaire (1 point) hypochrome (1 point)

Hyperplaquettose (1 point)

Une anémie microcytaire hypochrome avec hyperplaquettose chez une personne qui présente des règles abondantes (1 point) fait évoquer une carence martiale (3 points). Il est nécessaire de doser la ferritine (3 points) pour confirmer ce diagnostic ou Transferrine et son coefficient de saturation (1 point) si syndrome inflammatoire (1 point)

Question 2 : 14 points

Le facteur Willebrand est synthétisé par les cellules endothéliales (2 points) sous forme monomérique (2 points) puis il existe une polymérisation sous forme de multimères. Ces multimères sont clivés par l'ADAMTS-13 (2 points). Une partie du Facteur Willebrand synthétisé est stocké dans les particules de Weibel –Palade (2 points). Le dosage par 2 techniques permet d'identifier des variants (2 points) de f Willebrand, car il peut exister des formes avec perte des multimères de haut poids moléculaire (2 points) ou des anomalies d'affinité qui font baisser l'activité (2 points)

Question 3 : 8 points

Allongement du TCA (1 point)

Diminution parallèle (1 point) du facteur Will :Ag et activité (2 points)

L'allongement du TCA est vraisemblablement dû à une diminution de FVIIIc (1 point) car le F Will est la protéine porteuse du FVIIIc (1 point), mais on peut envisager un ACC (1 point) ou un autre déficit facteurs de la phase contact (1 point)

Question 4 : 14 points

Traitement martial (3 points), au moins 3 mois (2 points) jusqu'à normalisation de la ferritine (1 point).

Douleurs abdominales (1 point)

Nausées (1 point)

Troubles du transit (diarrhée ou constipation (1 + 1 point)

Selles noires (1 point)

Commencer par de faible dose (1 point) puis augmenter (1 point)

Prendre pendant les repas ou immédiatement après pour augmenter la tolérance digestive (2 points)

Question 5 8 points

Il s'agit d'une maladie de Willebrand de type 1 (2 points) où la desmopressine (3 points) peut être prescrite.

Flush 1 point

Rétention hydrique (hyponatrémie) 1 point

Risque thrombotique artériel 1 point