



Les Troubles de la Fonction Plaquettaire

Brochure d'information à l'intention des patients,
de leur famille et des prestataires de soins de santé

Troisième édition

Auteurs:

Sara J. Israels, MD, FRCPC

Service d'Hématologie-Oncologie

Département de Pédiatrie et de Santé de l'Enfant

Université du Manitoba

Winnipeg, Manitoba

Man-Chiu Poon, MD, FRCPC

Départements de Médecine, de Pédiatrie, et d'Oncologie

Université de Calgary, Foothills Hospital

Calgary, Alberta

Margaret L. Rand, PhD

Service d'Hématologie-Oncologie

The Hospital for Sick Children

Départements de Médecine de Laboratoire et Pathobiologie,
de Biochimie et de Pédiatrie

Université de Toronto

Toronto, Ontario

Au nom du Canadian Pediatric Thrombosis and Hemostasis Network, 2014

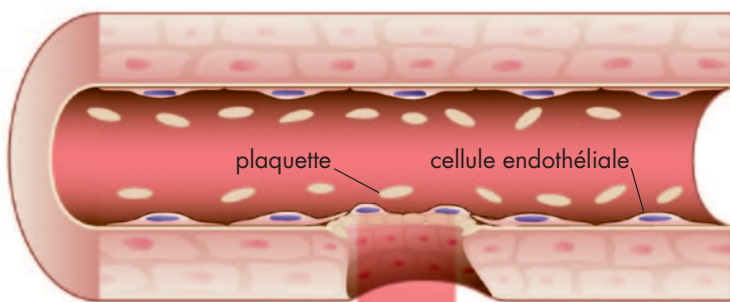
Les photos servent seulement à des fins d'illustration;
toute personne représentée est un mannequin.

Table des matières

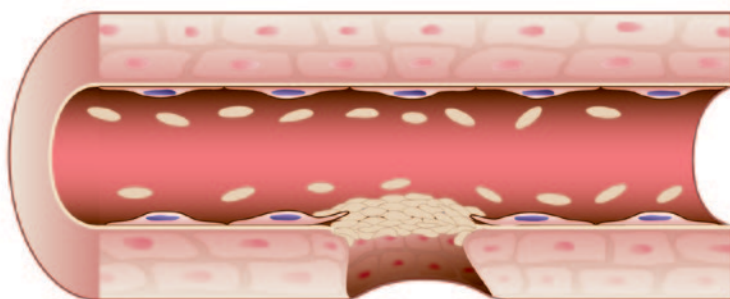
Introduction	5
Qu'est-ce qu'une plaquette?	7
Quels types de problèmes hémorragiques les personnes souffrant de troubles de la fonction plaquettaire présentent-elles?	10
Comment peut-on diagnostiquer les troubles de la fonction plaquettaire?	11
Types de troubles de la fonction plaquettaire	14
Comment peut-on traiter les problèmes hémorragiques chez les patients présentant des troubles de la fonction plaquettaire?	19
Peut-on prévenir les hémorragies associées à un trouble de la fonction plaquettaire?	24
Conclusion	26
Documentation supplémentaire	27
Remerciements	27

Introduction

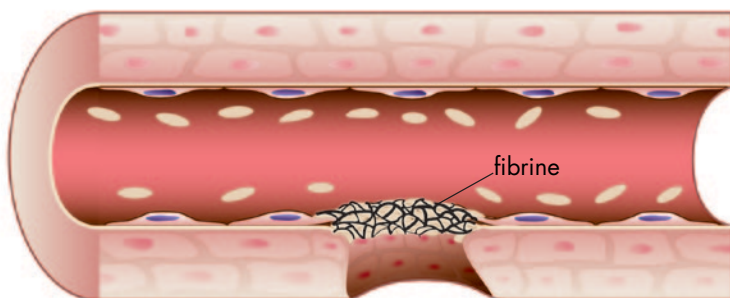
Le sang circule dans tout le corps dans un réseau de vaisseaux sanguins. Lorsque les tissus sont lésés, une brèche dans un vaisseau sanguin peut entraîner un saignement. D'ordinaire, ce saignement est arrêté par deux processus qui contribuent à la formation d'un caillot: La formation d'un clou plaquettaire, lequel est ensuite renforcé par une protéine appelée fibrine. Les plaquettes sont de petites cellules (environ $1/5000^{\text{e}}$ de centimètre de diamètre) qui circulent dans le sang et jouent un rôle primordial dans l'arrêt d'une hémorragie et l'initiation de la réparation des vaisseaux sanguins lésés. Les plaquettes adhèrent à la paroi des vaisseaux sanguins présentant une lésion (ce processus est connu sous le nom d'adhésion plaquettaire) et s'étalent sur celle-ci. Ces plaquettes adhérentes libèrent des substances qui activent les plaquettes avoisinantes, entraînant leur agglutination au site de la lésion pour former un clou plaquettaire (ce processus est connu sous le nom d'agrégation plaquettaire). Les plaquettes activées constituent une surface permettant aux protéines de la coagulation qui circulent dans le sang d'être activées pour former un caillot fibrineux ayant l'aspect d'un treillis (**figure 1**). Un caillot normal ne peut pas se former si les plaquettes sont diminuées en nombre, si la fonction des plaquettes est anormale ou si les protéines de la coagulation sont diminuées ou absentes. Les personnes présentant ces anomalies souffrent de trouble hémorragique. La présente brochure traite tout particulièrement des troubles de la fonction plaquettaire.



Lorsqu'un vaisseau sanguin est lésé, des plaquettes adhèrent à l'endroit où se trouve la lésion



Clou plaquettaire se formant au site de la lésion



Formation d'un caillot fibrineux

Figure 1 Adhésion et agrégation plaquettaires. Les plaquettes adhèrent à la paroi du vaisseau lésé, s'étalent et libèrent des substances à partir de leurs granules, qui recrutent d'autres plaquettes qui viennent s'agglutiner au clou plaquettaire. Le clou plaquettaire est stabilisé par un caillot fibrineux qui prend la forme d'un treillis.

Qu'est-ce qu'une plaquette?

Les plaquettes sont de petites cellules en forme de disque qui circulent dans le sang en grand nombre. Une cuillerée à thé de sang contient environ un milliard de plaquettes. (D'ordinaire, la numération plaquettaire est indiquée de la façon suivante: $150-400 \times 10^9/L$.) Les plaquettes comprennent un certain nombre de constituants importants pour leur fonction normale (**figure 2**).

Les récepteurs

Les récepteurs sont des protéines à la surface de la plaquette qui permettent l'interaction de la plaquette avec la paroi du vaisseau sanguin, avec d'autres cellules sanguines et avec certaines substances en circulation dans le sang ou libérées par d'autres plaquettes. Deux récepteurs qui jouent un rôle important dans

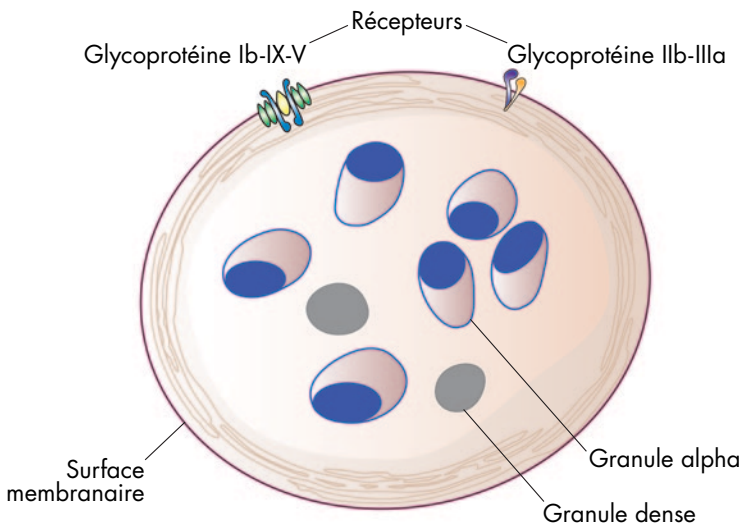


Figure 2 Structure d'une plaquette

l'adhésion et l'agrégation plaquettaires sont la glycoprotéine Ib-IX-V et la glycoprotéine IIb-IIIa. La glycoprotéine Ib-IX-V est un récepteur d'une grosse protéine appelée facteur von Willebrand (FvW), qui favorise l'adhésion et l'étalement des plaquettes sur la paroi du vaisseau sanguin lésé. La glycoprotéine IIb-IIIa, appelée également récepteur du fibrinogène, contribue à l'agglutination ou à l'agrégation des plaquettes pour former un clou plaquettaire.

Les granules

Les granules sont de petits sacs à l'intérieur des plaquettes, qui contiennent des protéines et des substances chimiques. Ce contenu est libéré dans le sang lorsque les plaquettes sont activées (**figure 3**). Il existe deux types de granules: les granules alpha contiennent des protéines qui contribuent à la liaison des plaquettes à d'autres cellules et à la réparation des vaisseaux sanguins lésés; les granules denses (ou delta) contiennent des substances qui favorisent l'activation plaquettaire et entraînent la contraction de la paroi du vaisseau sanguin, ce qui limite le débit sanguin et réduit la perte sanguine.

La membrane des plaquettes

La membrane des plaquettes est constituée de lipoprotéines appelées phospholipides. Ces phospholipides favorisent l'activation des protéines de la coagulation et, en définitive, la formation du caillot fibrineux qui renforce le clou plaquettaire.

Des anomalies ou une diminution de ces constituants importants peuvent causer des troubles de la fonction plaquettaire. Lorsque le clou plaquettaire ne se forme pas comme il se doit, le saignement peut augmenter ou se prolonger.

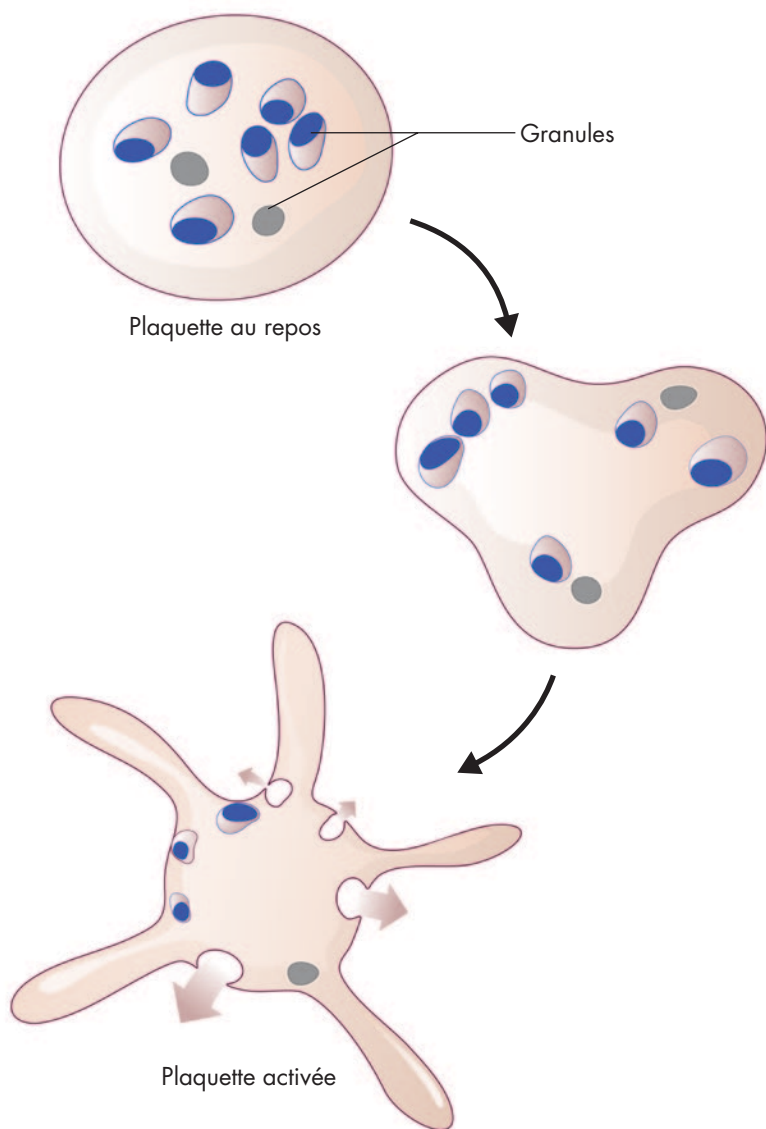


Figure 3 Sécrétion du contenu des granules plaquettaires

Quels types de problèmes hémorragiques les personnes souffrant de troubles de la fonction plaquettaire présentent-elles?

Un diagnostic de trouble de la fonction plaquettaire peut être établi à tout âge. Habituellement, les problèmes hémorragiques plus graves seront diagnostiqués de façon plus précoce que les problèmes légers. Les problèmes typiques comprennent:



- les saignements de nez fréquents
- une tendance aux bleus faciles (ecchymoses)
- les saignements des gencives
- des menstruations abondantes ou prolongées ou un saignement au moment de l'accouchement
- les saignements prolongés ou excessifs lors d'une intervention chirurgicale ou dentaire

Les symptômes peuvent être très variables, même parmi les membres d'une même famille. La majorité des gens présentent des symptômes légers, et de nombreuses personnes ne présentent aucun symptôme à moins qu'elles ne subissent une grave blessure ou une intervention chirurgicale. Chez un petit nombre de personnes, toutefois, les troubles de la fonction plaquettaire peuvent entraîner une hémorragie grave. Si vous ou un membre de votre famille souffrez d'un trouble de la fonction plaquettaire, il faut toujours le signaler au dentiste ou au chirurgien qui prévoit une intervention de façon à ce qu'il ou elle puisse prendre des précautions pour prévenir les saignements.

Comment peut-on diagnostiquer les troubles de la fonction plaquettaire?

Vous devez informer votre médecin de vos problèmes hémorragiques afin qu'il (elle) détermine s'il est nécessaire que vous subissiez des tests de dépistage des troubles de la fonction plaquettaire. Il n'existe pas de test unique qui diagnostique tous les troubles de la fonction plaquettaire. Les tests utiles sont les suivants:

Numération plaquettaire

La numération des plaquettes présentes dans le sang peut indiquer si leur nombre est normal ou diminué. Lorsque les plaquettes sont en nombre inférieur à la normale, on parle de thrombocytopénie. Il y a plusieurs causes de diminution du nombre des plaquettes sanguines, mais quelques troubles de la fonction plaquettaire sont associés à une diminution du nombre de plaquettes.

Examen des plaquettes au microscope

L'examen d'une goutte de sang à l'aide d'un microscope permet de voir si les plaquettes sont plus grosses ou plus petites que la normale, et si elles contiennent ou non des granules. Un examen des autres cellules sanguines (globules rouges et globules blancs) peut également révéler des anomalies caractéristiques de certains troubles de la fonction plaquettaire.

Temps de saignement

Le temps de saignement est mesuré en gonflant un brassard de tensiomètre placé sur le bras du patient et en pratiquant une petite

incision sur l'avant-bras. Le temps nécessaire pour que le sang arrête de s'écouler de l'incision est appelé temps de saignement. Le temps de saignement est plus long que la normale chez les patients présentant un nombre réduit de plaquettes ou une fonction plaquettaire anormale. On pratique rarement un temps de saignement si des tests plus précis sont disponibles.

Temps d'occlusion

Le temps d'occlusion est un test qui mesure le temps nécessaire à la formation d'un clou plaquettaire à l'aide d'un instrument de laboratoire (le PFA -100®) qui reproduit le contexte d'un temps de saignement. Le temps d'occlusion est souvent prolongé chez les patients présentant un nombre réduit de plaquettes ou une fonction plaquettaire anormale.

Tests d'agrégation plaquettaire

Les plaquettes sont isolées d'un échantillon de sang et agitées dans des tubes à l'intérieur d'un instrument appelé agrégomètre, qui sert à étudier l'agglutination des plaquettes (ou agrégation). On ajoute certaines substances, par exemple du collagène, de l'adrénaline, de l'ADP ou de la ristocétine, pour stimuler l'agrégation des plaquettes et les effets sont enregistrés sur un graphique (**figure 4**). La diminution ou l'absence d'agrégation des plaquettes dans ces conditions fournit une indication sur le type de trouble de la fonction plaquettaire.

Analyses du facteur von Willebrand (FvW)

Le FvW est une grande protéine du sang qui favorise la liaison des plaquettes aux vaisseaux sanguins. Dans la maladie de von

Willebrand, ce facteur est diminué ou anormal et l'adhésion des plaquettes aux parois des vaisseaux lésés est diminuée. Étant donné que les symptômes hémorragiques de la maladie de von Willebrand sont semblables à ceux observés dans les troubles de la fonction plaquettaire, des tests de dépistage de la maladie de von Willebrand sont habituellement effectués pour écarter la possibilité de cette maladie.

Si les résultats du temps de saignement, du temps d'occlusion ou de l'agrégation plaquettaire sont anormaux, le sujet peut être atteint d'un trouble de la fonction plaquettaire. Afin de préciser la nature exacte de la pathologie, il faut parfois effectuer des tests spécialisés qui permettent d'examiner les récepteurs à la surface des plaquettes, le contenu des granules ou la capacité des plaquettes à favoriser la coagulation.

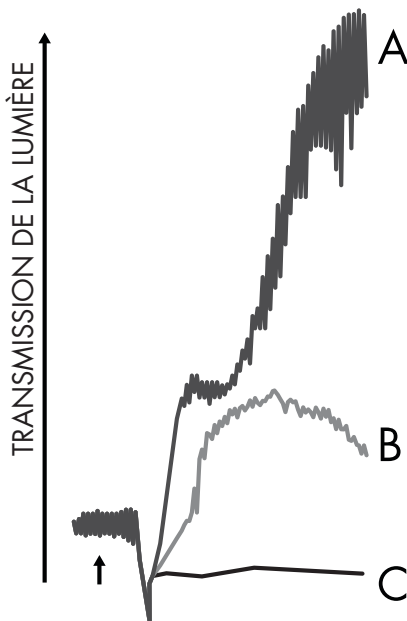


Figure 4 Réaction d'agrégation plaquettaire mesurée par un agrégomètre. Après l'addition d'un activateur (flèche), les plaquettes normales changent de forme et s'agglutinent, ce qui augmente la transmission de la lumière (A). Chez un sujet présentant un trouble de la fonction plaquettaire, la réponse peut être partielle (B), ou absente (C).

Types de troubles de la fonction plaquettaire

Les troubles de la fonction plaquettaire peuvent être héréditaires (ce qui signifie qu'ils sont transmis des parents aux enfants) ou acquis (ce qui signifie qu'ils sont attribuables à d'autres maladies ou à l'usage de médicaments).

Les troubles héréditaires de la fonction plaquettaire peuvent être divisés en cinq sous-groupes selon le type d'anomalie:

Troubles de l'adhésion plaquettaire

Le syndrome de Bernard-Soulier est une maladie héréditaire rare qui se caractérise par un déficit en glycoprotéine Ib-IX-V, un récepteur plaquettaire. Cette glycoprotéine est le récepteur plaquettaire du facteur von Willebrand. En l'absence de ce récepteur, les plaquettes ne peuvent pas changer de forme ni adhérer à la paroi d'un vaisseau sanguin lésé. Les problèmes apparaissent souvent dans l'enfance, et se traduisent par des ecchymoses et des saignements du nez ou de la bouche. Par la suite, les sujets peuvent souffrir d'hémorragies digestives ou de menstruations abondantes. Le temps de saignement et le temps d'occlusion sont habituellement allongés de façon marquée, la numération plaquettaire est diminuée, et l'examen au microscope révèle des plaquettes de grande taille. Le test d'agrégation plaquettaire à une substance appelée ristocétine est également anormal.

Troubles de l'agrégation plaquettaire

La thrombasthénie de Glanzmann, une maladie rare caractérisée par un déficit du complexe glycoprotéique IIb-IIIa, se traduit par l'absence d'agrégation plaquettaire. Les patients présentant une thrombasthénie typique ont habituellement des problèmes hémorragiques durant l'enfance, qui se traduisent par des ecchymoses, des saignements de nez ou des saignements de la bouche. Plus tard dans leur vie, les femmes peuvent avoir des menstruations abondantes ou une hémorragie au moment de l'accouchement. Le temps de saignement et le temps d'occlusion sont très allongés, et l'agrégation plaquettaire avec tous les agents agrégants, à l'exception de la ristocétine, fait défaut. Il existe d'autres anomalies de l'agrégation plaquettaire, où les récepteurs des substances activatrices, comme l'ADP, sont absents.

Troubles de la sécrétion plaquettaire

Les anomalies de la sécrétion du contenu des granules plaquettaires peuvent être attribuables à des anomalies des granules plaquettaires mêmes ou à une anomalie du mécanisme sécrétoire.

Le déficit en granules alpha (syndrome des plaquettes grises) entraîne un déficit de protéines importantes contenues dans les granules alpha, qui favorisent l'adhésion et l'agrégation plaquettaires ainsi que la réparation des vaisseaux sanguins lésés. Le temps de saignement et le temps d'occlusion sont habituellement allongés, et la numération plaquettaire est d'ordinaire abaissée. Les tests d'agrégation plaquettaire peuvent montrer certaines anomalies, et un examen des plaquettes au microscope indique l'absence de granules; l'absence de ces granules rend les plaquettes grisâtres.

Le déficit en granules denses (maladie du pool vide) se caractérise par la diminution du nombre de ces granules et des substances chimiques qu'ils contiennent et qui favorisent la formation du caillot. Cette affection cause des problèmes hémorragiques légers ou modérés, d'ordinaire des ecchymoses et des saignements de nez. Le temps de saignement et le temps d'occlusion sont souvent longs, et le tracé peut être anormal aux tests d'agrégation plaquettaire. L'examen des plaquettes peut montrer l'absence de granules denses ou de leur contenu. Certains patients présentent des affections associées, notamment des anomalies de la couleur des cheveux et des yeux, des troubles de la vision et une diminution de la résistance aux infections (syndrome de Hermansky-Pudlak et syndrome de Chediak-Higashi).

Des anomalies du mécanisme sécrétoire des granules peuvent survenir chez des sujets dont le mécanisme de sécrétion des granules est anormal. Les plaquettes ont un nombre normal de granules, mais elles ne sécrètent pas leur contenu lorsque les plaquettes sont activées. Ces patients présentent une dysfonction plaquettaire qui ressemble à celle des sujets ayant reçu des inhibiteurs plaquettaires tels que l'aspirine (reportez-vous à la page 18).

Troubles de l'activité procoagulante des plaquettes

Il existe de rares cas de troubles de l'activité procoagulante des plaquettes, c'est-à-dire de la capacité des plaquettes à promouvoir l'activation des protéines de la coagulation. Les patients atteints de cette maladie (syndrome de Scott), présentent un temps de saignement, un temps d'occlusion et une agrégation plaquettaire normaux. Des tests spécifiques doivent être effectués pour examiner la surface de la membrane des plaquettes et voir si elle peut participer à la liaison des facteurs de la coagulation.

Anomalies combinées de la numération et de la fonction plaquettaires

Certains troubles héréditaires de la production des plaquettes entraînent une faible numération plaquettaire, une anomalie de la dimension des plaquettes (qui sont soit plus petites soit plus grosses que la normale) et une anomalie de la fonction plaquettaire. Le syndrome MYH9 en est l'exemple le plus fréquent, du nom du gène défectueux qui occasionne plusieurs maladies connexes, soit le syndrome de May-Hegglin, le syndrome d'Epstein, le syndrome de Fechtner et le syndrome de Sebastian. Ces sujets ont une faible numération plaquettaire et des plaquettes plus grosses que la normale. Des tests spécifiques peuvent montrer des anomalies d'une protéine, la myosine. Certains sujets auront d'autres ennuis de santé, dont une insuffisance rénale, une perte auditive ou des cataractes.

Anomalies non-spécifiques

Les anomalies de la fonction plaquettaire qui n'entrent pas précisément dans l'une des cinq catégories précédentes sont assez fréquentes. Les patients ont souvent des symptômes hémorragiques légers ou modérés, des temps de saignement ou d'occlusion allongés et des anomalies variables aux tests d'agrégation plaquettaire. Bien qu'il ne soit pas toujours possible de mettre une étiquette à ces anomalies, elles répondent habituellement bien aux traitements décrits dans la prochaine section.

Les troubles acquis de la fonction plaquettaire sont de loin plus fréquents que les troubles héréditaires. Il est très important d'obtenir des renseignements sur les médicaments pris par le patient et les maladies concomitantes de celui-ci pour déterminer la cause de l'anomalie plaquettaire. Les causes les plus fréquentes de troubles acquis de la fonction plaquettaire sont les suivantes:

- Les médicaments d'usage courant qui inhibent la fonction plaquettaire, incluent l'aspirine (AAS), et d'autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (tels que l'indométacine, l'ibuprofène, le naproxène). Les médicaments antiplaquettaires tels que le clopidogrel bloquent l'activation ou l'agrégation plaquettaire. De nombreux autres médicaments dont les anticoagulants, les médicaments antiépileptiques, les médicaments pour le cœur, les antidépresseurs, les agents anesthésiques et les antihistaminiques peuvent également modifier la fonction plaquettaire. La fonction plaquettaire redevient normale lorsque le patient cesse de prendre ces médicaments.
- Les conditions médicales associées aux anomalies de la fonction plaquettaire comprennent les maladies rénales chroniques, le pontage aorto-coronarien, les infections, certaines formes de leucémie ou de troubles de la moelle osseuse (notamment les néoplasies myéloprolifératives).

Comment peut-on traiter les problèmes hémorragiques chez les patients présentant des troubles de la fonction plaquettaire?

Le traitement des troubles de la fonction plaquettaire dépend du type d'anomalie ainsi que de la gravité des saignements. La plupart des patients n'ont pas besoin de traitements sur une base régulière, mais un traitement peut leur être administré lorsqu'ils subissent une intervention chirurgicale (y compris une extraction ou une chirurgie dentaire) ou à la suite d'une blessure. Les dentistes et les chirurgiens doivent être informés que le patient ou un membre de sa famille présente un trouble de la fonction plaquettaire de façon à ce qu'ils puissent planifier un traitement approprié. Les options thérapeutiques sont les suivantes:

1. **Desmopressine (DDAVP® et Octostim®).** La desmopressine est un médicament qui peut être utilisé pour raccourcir le temps de saignement et diminuer la perte de sang chez de nombreux patients présentant des troubles de la fonction plaquettaire. Elle peut être administrée par injection intraveineuse (dans une veine) ou sous-cutanée (sous la peau) avant une intervention chirurgicale ou à la suite d'un accident, pour prévenir ou réduire le saignement. La desmopressine peut également être administrée en vaporisation nasale (Octostim®).
- La réponse à la desmopressine varie selon les sujets. Il est utile de faire l'essai du médicament pour déterminer si un traitement à la desmopressine est efficace chez un patient donné.
- Les effets secondaires de la desmopressine comprennent les maux de tête, une rougeur au niveau du visage et une baisse

de la tension artérielle. Les effets secondaires graves de la desmopressine sont très rares, mais ils peuvent survenir dans certaines circonstances. Étant donné que la desmopressine facilite la coagulation sanguine, elle entraîne un léger risque de crise cardiaque chez les patients âgés atteints de maladie coronarienne. La desmopressine entraîne une rétention liquidienne et il est donc important de surveiller étroitement l'apport liquidien, particulièrement chez les enfants et les personnes âgées. La rétention liquidienne peut entraîner des variations dans la concentration de sel dans le sang et augmenter le risque de convulsions.

2. **Facteur VIIa Recombinant (rFVIIa; Niasase®).** On a rapporté que le facteur VIIa recombinant est efficace chez certains patients atteints de la thrombasthénie de Glanzmann et du syndrome de Bernard-Soulier pour traiter les saignements et pour les chirurgies. Cet agent est particulièrement utile pour les patients ne répondant plus aux transfusions de plaquettes, habituellement parce qu'ils ont développé des anticorps contre les plaquettes reçues lors de transfusions antérieures. Il est également utile pour remplacer les transfusions plaquettaires pour éviter la formation d'anticorps contre les plaquettes. Pour traiter les épisodes de saignement et pour préparer à une chirurgie, le rFVIIa semble mieux agir lorsqu'il est administré de façon intraveineuse par injection intermittente que par infusion continue.
3. **Médicaments antifibrinolytiques.** L'acide aminocaproïque (Amicar®) et l'acide tranexamique (Cyklokapron®) sont des antifibrinolytiques qui stabilisent le caillot fibrineux et contribuent à prévenir la récurrence de l'hémorragie. Ces médicaments peuvent être pris par voie orale, peuvent être gargarisés doucement dans la bouche ou peuvent être appliqués sous forme de solution directement sur la muqueuse nasale ou buccale au moyen d'une gaze.

4. **Thérapie hormonale.** La pilule contraceptive peut faire diminuer l'ampleur des saignements pendant les menstruations. Il existe également un dispositif intra-utérin (stérilet) qui libère une forme synthétique de progestérone (Mirena IUS®) et qui diminue l'importance des saignements menstruels chez les femmes qui présentent des troubles de la coagulation.



5. **Transfusion de plaquettes.** Certains types de troubles de la fonction plaquettaire, incluant le syndrome de Bernard-Soulier et la thrombasthénie de Glanzmann, ne répondent habituellement pas à la desmopressine et peuvent nécessiter des transfusions de plaquettes lorsque le patient fait une hémorragie ou doit subir une chirurgie.

Nous aborderons les recommandations relatives aux types de saignement les plus courants dans les pages suivantes.

Traitement des saignements de nez

Les saignements de nez répétés peuvent être un grave problème chez certains sujets qui présentent des troubles de la fonction plaquettaire. Commencez par traiter un saignement de nez là où il se produit: asseyez-vous doucement en penchant la tête vers l'avant et en pinçant fermement les narines pendant au moins dix minutes. Posez une compresse fraîche sur l'arête du nez ou l'ensemble du visage. Le traitement d'un saignement de nez prolongé peut exiger l'usage de la desmopressine ou une transfusion de plaquettes. Des médicaments antifibrinolytiques sont souvent utiles après que le saignement soit arrêté pour

empêcher qu'il ne se reproduise. De plus, d'autres traitements peuvent être utiles:



- des onguents ou des crèmes peuvent être appliqués à l'intérieur du nez lorsque le saignement s'est arrêté pour prévenir la sécheresse de la muqueuse nasale et favoriser la guérison. On peut utiliser tout simplement un lubrifiant comme la vaseline ou du propylèneglycol (Secaris®) ou pour les problèmes plus graves, on peut utiliser de la crème à base d'œstrogènes pendant une courte période.

- Là où le climat est sec, on peut diminuer le nombre d'épisodes de saignements de nez en augmentant le taux d'humidité dans la maison ou en utilisant plusieurs fois par jour des vaporisateurs pour le nez contenant une solution saline.

Traitement des saignements menstruels ou des saignements lors d'un accouchement

Certaines femmes atteintes de troubles de la fonction plaquettaire ont des pertes sanguines plus abondantes ou plus longues durant leurs menstruations. Les jeunes filles peuvent avoir d'importantes pertes de sang dès leurs premières menstruations. La desmopressine, les médicaments antifibrinolytiques ou le rFVIIa peuvent contribuer à réduire l'hémorragie lorsqu'utilisés au début ou pendant chaque menstruation. Le traitement à long terme peut nécessiter une thérapie hormonale (la pilule contraceptive) ou l'emploi du dispositif intra-utérin (stérilet) Mirena IUS® pour maîtriser les saignements excessifs.

Pendant la grossesse, les femmes atteintes de troubles de la fonction plaquettaire doivent discuter avec leurs médecins traitants d'un plan d'accouchement. Ce dernier dépendra du trouble plaquettaire en cause, des manifestations hémorragiques antérieures et du type d'accouchement prévu (par voie vaginale ou par césarienne). Le risque de saignement est accru après l'accouchement pour une période de quelques semaines. Une femme qui aurait des saignements abondants pendant cette période devrait consulter son médecin immédiatement.



Extractions et chirurgies dentaires

La préparation à une intervention dentaire doit inclure l'administration de desmopressine (ou d'une alternative efficace) lorsque l'on prévoit l'extraction d'une dent ou l'administration d'un anesthésique local (pour «geler»). Il faut éviter les blocs mandibulaires, à moins que l'anomalie de la fonction plaquettaire ne soit totalement corrigée par la desmopressine (ou une alternative efficace). Les médicaments antifibrinolytiques peuvent réduire l'hémorragie à la suite d'une extraction ou d'une chirurgie dentaire. L'administration de ces médicaments est habituellement amorcée avant l'intervention et poursuivie après celle-ci pendant plusieurs jours. L'application d'une colle de fibrine (scellant) sur la plaie chirurgicale/site d'extraction est également utile.



Selon le trouble plaquettaire spécifique, d'autres types de traitements peuvent être recommandés par votre médecin.

Peut-on prévenir les hémorragies associées à un trouble de la fonction plaquettaire?

La plupart des individus présentant des troubles de la fonction plaquettaire légers ou modérés peuvent vivre normalement, sans présenter d'hémorragie grave, mais il est nécessaire de leur administrer un traitement avant ou après une intervention chirurgicale importante. Un certain nombre de mesures de précaution peuvent être prises pour réduire le risque d'hémorragie:



- l'aspirine, les médicaments contenant de l'aspirine et d'autres médicaments anti-inflammatoires non stéroïdiens (ibuprofène, naproxène, indométacine et plusieurs autres) accentuent les troubles de la fonction plaquettaire et doivent donc être évités. Plusieurs médicaments et remèdes en vente libre contiennent de l'aspirine ou d'autres anti-inflammatoires non stéroïdiens et il vous faut lire les étiquettes très attentivement. En cas de fièvre ou de douleur, on devrait utiliser de l'acétaminophène (Tylenol® ou Tempra®).



- Les anticoagulants, tels que la warfarine ou l'héparine, peuvent causer un saignement accru chez les patients présentant une anomalie plaquettaire.
- Certains aliments, additifs alimentaires ou remèdes à base de plantes (produits naturels) peuvent également entraver la fonction plaquettaire. Il s'agit, entre autres, de l'alcool, des régimes riches en huiles de poisson, du

champignon noir (aussi connu sous l'appellation «oreille de Judas»), de l'ajoène (un composant de l'ail), de la grande camomille, de l'écorce de saule et du chou palmiste.

- Les soins dentaires préventifs peuvent réduire la nécessité d'une chirurgie dentaire. Ceux-ci incluent le brossage des dents, l'apport complémentaire en fluor et les examens dentaires réguliers. Il ne faut pas donner un biberon au lit aux bébés lorsque leurs premières dents sont déjà sorties. Les enfants plus âgés doivent éviter les collations à forte teneur en sucre.
- Les sujets présentant des troubles de la fonction plaquettaire devraient porter sur eux les renseignements pour aviser le personnel médical de leur condition ainsi que les noms et numéros de téléphone de leurs médecins traitants ou encore les coordonnées de leur centre de traitement. La carte en format portefeuille *Traitement d'abord* peut servir à cette fin (on se la procure au www.hemophilia.ca/fr/soins-et-traitements/soins-d-urgence). Un bracelet ou une carte signalera au personnel médical toute tendance à l'hémorragie en cas d'urgence.
- Le port du casque est maintenant recommandé chez tous les enfants lorsqu'ils roulent à bicyclette, qu'ils patinent sur glace ou sur une autre surface ou qu'ils pratiquent la planche à roulettes, et cette recommandation devrait certes être suivie par les enfants (et les adultes) qui présentent un trouble de la fonction plaquettaire.



Conclusion

Veuillez discuter de votre trouble de la fonction plaquettaire avec votre médecin. Selon le type de trouble et sa gravité, votre médecin vous fera des recommandations particulières concernant le diagnostic et le traitement. Votre médecin vous indiquera également si d'autres membres de votre famille doivent subir un test de dépistage de ce trouble.



Documentation supplémentaire

Nurden P, Nurden AT. Congenital disorders associated with platelet dysfunctions. *Thromb Haemost.* 2008;99:253-63.

Cox K, Price V, Kahr WH. Inherited platelet disorders: a clinical approach to diagnosis and management. *Expert Rev Hematol.* 2011;4:455-72.

Hayward CP. Diagnostic evaluation of platelet function disorders. *Blood Rev.* 2011;25:169-73.

Nurden AT. Glanzmann thrombasthenia. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:10. <http://www.OJRD.com/content/1/1/10>

Lanza F. Bernard-Soulier syndrome (hemorrhagiparous thrombocytic dystrophy). *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:46. <http://www.OJRD.com/content/1/1/46>

Coppola A, Di Minno G. Desmopressin in inherited disorders of platelet function. *Haemophilia.* 2008;14(Suppl 1):31-9.

Remerciements

Les auteures remercient le docteur Michèle David pour ses contributions majeures à la révision de la version française de ce livret, ainsi que les docteurs Josée Brossard, Stéphanie Cloutier et Mariana Silva pour leurs précieux commentaires et suggestions.

Merci Beaucoup!

La publication de cette brochure a été rendue possible par
le Canadian Pediatric Thrombosis and Hemostasis Network.

www.cpthn.ca

