



CHAPITRE # 2

LES MHC RARES DIAGNOSTIC ET SYMPTÔMES CHEZ LES FEMMES

Reconnaître les règles abondantes



Dr Annie Harroche - Centre de ressources et de compétences, Maladies hémorragiques constitutionnelles - Hôpital universitaire Necker Enfants malades, Paris

Aspects diagnostiques et prise en charge précoce

Chez les jeunes filles porteuses d'une pathologie de l'hémostase*, les règles abondantes (ménorragies) s'ajoutent à l'expression clinique hémorragique.

Les ménorragies sont définies comme des règles de durée et d'abondance excessives : elles durent plus de 7 jours, les changes sont fréquents (moins de 4 heures entre 2 changes), le recours à plusieurs protections en même temps est parfois nécessaire, il existe des débordements nocturnes nécessitant des changes supplémentaires.

Il est difficile pour une jeune fille d'évaluer l'abondance de ses règles et d'identifier des règles anormales, en particulier si les femmes de sa famille présentent le même trouble de l'hémostase et des règles également abondantes. Ce symptôme est ainsi parfois banalisé.

Il est donc important, chez les jeunes filles porteuses d'une MHCRare**, d'anticiper les premières règles. Des consultations dédiées sont organisées avec l'hématologue et avec un gynécologue, dans la mesure du possible. Des explications et des informations sont données, ce qui leur permet d'avoir un repère et d'être vigilantes.

Il leur est prescrit de l'acide tranexamique*, ainsi qu'une numération à faire au 2^e jour des règles pour évaluer le taux d'hémoglobine et dépister une éventuelle anémie*. Est abordé avec elles le sujet de la prise d'un traitement hormonal et, si nécessaire, d'un traitement substitutif adapté à leur maladie hémorragique. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont à éviter.

Enfin, en cas de règles abondantes, même s'il existe une anomalie de l'hémostase identifiée, il est important de rechercher une autre cause associée, organique (fibromes, polypes, endométriose) ou fonctionnelle (déséquilibre hormonal) à ces ménorragies.

L'évaluation des ménorragies

L'évaluation de l'abondance des règles est souvent difficile, elle est en partie subjective et dépend de l'âge, du milieu social, de l'activité physique, de l'état psychologique de la femme.

Néanmoins, la durée de plus de 7 jours, les changes pleins et fréquents, la présence de caillots ou de débordements sont des éléments objectifs orientant vers le diagnostic.

Le recours à un score spécifique aide à cette évaluation, il s'agit du score de Higham (voir schéma ci-dessous).

En pratique, il permet de quantifier l'abondance des ménorragies. Pour chaque jour des règles, la femme devra noter le nombre de changes (serviettes ou tampons) en fonction de leur imprégnation, selon un diagramme visuel.

Le score total correspond à la somme des scores de chaque change. Il permet d'établir un diagnostic de ménorragies, mais aussi de comparer les différents cycles en fonction des traitements reçus, permettant de les adapter au mieux.




Comment remplir ma fiche de score de Higham ?

Chaque tableau correspond à un épisode menstruel.

Je compte, par jour de règles, le nombre de serviettes ou de tampons utilisés me référant au schéma visuel pour juger de l'abondance des pertes.

À la fin de l'épisode menstruel,
j'additionne le nombre de changes utilisés par ligne que je multiplie par le nombre de points affectés à chaque niveau
Exemple :
2e ligne (abondance normale)
12 changes multiplié par 5 = 60 points

Je note chaque jour le nombre de changes utilisés dans la ligne correspondant à l'abondance des pertes

Date :		Jours de règle								Total points
Serviette ou tampon	Nombre de pts/change	1er	2e	3e	4e	5e	6e	7e	8e	
1 	1				4	3				7
2 	5		6	6						60
3 	20	5								100
Caillots		X								167
Débordement			X							

Je juge de l'abondance des pertes selon 3 niveaux
1 : pertes peu abondantes
2 : pertes normales
3 : pertes très abondantes

Je note par une croix les débordements (linge tâché la nuit)

Je note par une croix la présence de caillots

Un score supérieur à 100 points correspond à un saignement supérieur à 80 ml du sang (définition de la **ménorragie**).

Un score supérieur à 150 points nécessite la prise en charge chirurgicale des **ménométrorragies**.

Téléchargez la fiche : https://bit.ly/score_higham

L'anémie

La complication la plus fréquente des ménorragies est l'anémie. Elle peut se constituer progressivement comme très rapidement si les règles sont d'emblée très abondantes.

Il est essentiel de la dépister et de la prendre en charge.

Sur le plan clinique, les premiers signes sont la pâleur cutanéomuqueuse*, l'essoufflement, les palpitations cardiaques, souvent la fatigue chronique, parfois des maux de tête, des acouphènes*, des vertiges voire des malaises.

Une anémie sévère peut être responsable d'une défaillance cardio-vasculaire, et ainsi nécessiter une prise en charge réanimatoire.

La tolérance clinique dépend ainsi de plusieurs éléments : le taux d'hémoglobine, c'est-à-dire le niveau de l'anémie, le degré de diminution de ce taux ; la vitesse de constitution de cette anémie ; et la présence de comorbidités ; notamment cardio-vasculaires.

Le dépistage de l'anémie est donc essentiel chez les femmes vivant avec une MHCRare. S'il s'agit d'une anémie par carence, le bilan biologique de dépistage va comporter une numération et un dosage de la ferritine*, reflet de la réserve en fer de l'organisme. Le traitement consiste alors en une supplémentation médicamenteuse.

En cas de mauvaise tolérance clinique, il est nécessaire de recourir à une transfusion de globules rouges.

La qualité de vie

La prise en charge des patientes est pluridisciplinaire, associant au mieux l'hématologue, le gynécologue, l'infirmière et si besoin un(e) psychologue. En effet, l'impact des ménorragies sur la qualité de vie est parfois important.

En cas d'anémie, la fatigue chronique a un impact sur la vie quotidienne personnelle et la vie professionnelle.

Les règles abondantes sont parfois une période douloureuse et éprouvante pour les jeunes femmes, pouvant induire un absentéisme scolaire ou professionnel. Elles peuvent engendrer un isolement social progressif, avec des conséquences psychologiques parfois importantes.

Elles ont aussi un impact sur la vie de couple et la vie sexuelle des jeunes femmes, elles sont souvent associées à une baisse de la libido.

La prise en charge médicale hématologique et gynécologique vise à éviter au mieux ces conséquences sur la qualité de vie, mais la prise en charge psychologique reste un élément à ne pas négliger •

BIBLIOGRAPHIE

1-Harroche A, et al. Ménométrorragies de l'adolescente et de la jeune femme ayant un trouble héréditaire de l'hémostase [Heavy menstrual bleeding in teenage girls and women with inherited bleeding disorders]. Rev Prat. 2019 Apr;69(4):417-422. French. PMID: 31626499.