

# LA CHIRURGIE DES KYSTES HEMORRAGIQUES EN CAS DE MALADIE DE VON WILLEBRAND TYPE 3 : UN MAL POUR UN BIEN ?

## HEMORRHAGIC CYST SURGERY IN VON WILLEBRAND DISEASE TYPE 3 : A BLESSING IN DISGUISE?

M. DERBEL<sup>1,3,\*</sup> ; A. BOUATTOUR<sup>1,3</sup> ; F. KHANFIR<sup>1,3</sup> ; F. CHEKER<sup>1,3</sup> ; H. TBORBI<sup>1,3</sup> ; K. TRIGUI<sup>1,3</sup> ; A. JARAYA<sup>2,3</sup> ; S. ELLEUCH<sup>2,3</sup> ET K. CHAABENE<sup>1,3</sup>.

1 : Service de gynécologie obstétrique CHU Hédi Chaker, Sfax-Tunisie.

2 : Service de réanimation anesthésie CHU Hédi Chaker, Sfax-Tunisie.

3 : Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax -Tunisie.

\*E-mail de l'auteur correspondant : mohamedderbel77@gmail.com

### Résumé

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 33ans, suivie au service d'hématologie pour maladie de von Willebrand type3, admise pour douleur abdominale aigue. L'examen initial a retrouvé une sensibilité hypogastrique, aucun symptôme hémorragique n'a été signalé, l'état hémodynamique était stable. Des examens complémentaires faits en urgence ont confirmé la présence d'un épanchement de grande abondance compliquant un kyste ovarien hémorragique rompu. Un traitement médical à base de facteur VIII et VII a été instauré, associé à la transfusion de CGR et cryoprécipités. La décision de traitement chirurgical a été prise en deuxième intension devant l'instabilité hémodynamique et l'échec du traitement médical. L'intervention s'est déroulée sous anesthésie générale, avec mise en évidence d'un épanchement de grande abondance, deux kystes ovariens bilatéraux rompus ; une toilette péritonéale ainsi qu'une cystectomie ont été réalisées avec contrôle soigneux de l'hémostase et mise en place d'un drain de Redon dans le cul de sac de Douglas. Le réveil de la patiente était en milieu de réanimation avec une bonne évolution.

**Mots - clés :** Kyste hémorragique ; Maladie de Von Willebrand ; Hémopéritoine.

### Abstract

We report the case of a 33-year-old patient, followed in the hematology department for type3 von Willebrand disease, admitted for acute abdominal pain. The initial examination showed hypogastric sensibility. No bleeding symptoms were reported, and the hemodynamic status was stable. Complementary tests confirmed the presence of a large hemoperitoneum complicating a ruptured hemorrhagic ovarian cyst. Medical treatment with factor VIII concentrates and factor VIIa recombined was initiated, combined with transfusion of RBC and cryoprecipitate. The decision for surgical treatment was taken in the second instance due to hemodynamic instability and failure of medical treatment. The operation was performed under general anesthesia, with evidence of a large hemoperitoneum, two bilateral ruptured ovarian cysts; a peritoneal cleansing and a cystectomy were performed, with careful control of the hemostasis and placement of a redon drain in the cul de sac of Douglas. The patient was awakened in the intensive care unit with a good evolution.

**Key-words:** Hemorrhagic cyst; Von Willebrand disease; Hemoperitoneum.

### ملخص

أبلغنا عن حالة مريضة تبلغ من العمر 33 عامًا، تمت متابعتها في قسم أمراض الدم بسبب مرض ويل براند من النوع 3، وتم قبولها بسبب آلام حادة في البطن. وجد الفحص الأولي آلام أسفل البطن مع عدم وجود علامات أخرى، ولم يتم الإبلاغ عن أي أعراض نزيف من قبل المريض، وكانت حالة الدورة الدموية مستقرة. أكدت الفحوصات المخبرية والإشعاعية العاجلة وجود انصباب كبير يعقد كيس المبيض النزفي الممزق. بدأ العلاج الطبي القائم على العاملين الثامن والسابع عند القبول، بالإضافة إلى نقل أكياس دم كريات حمراء والراسب القوي. تم اتخاذ قرار العلاج الجراحي كخطوة ثانية في مواجهة عدم استقرار الدورة الدموية وفشل العلاج الطبي. أجريت العملية تحت التخدير العام، وتم التأكد من حدوث انصباب الصفاق البطني ذا كمية هامة أثناء العملية، مع تمزق كيسان مبيضان؛ تم إجراء غسيل الصفاق البطني بالإضافة إلى استئصال الكيسين مع التحكم الدقيق في النزيف. تم إيقاظ المريضة في العناية المركزة مع تطور سريري وبيولوجي جيد للحالة.

**الكلمات المفتاحية :** كيس نزفي؛ مرض ويلبراند؛ نزيف الصفاق.

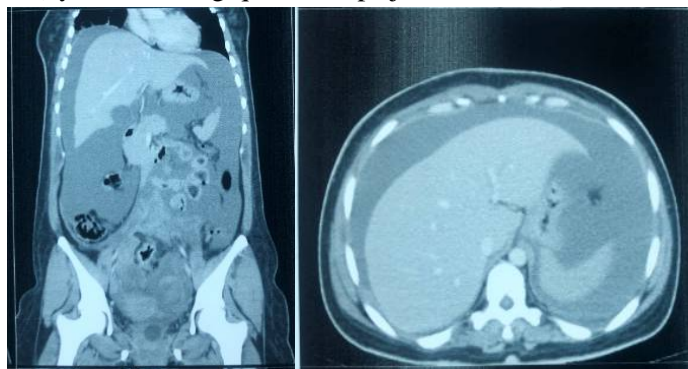
## INTRODUCTION

La Maladie de Von Willebrand (MW) est une maladie hémorragique congénitale décrite en 1926 par Erik von Willebrand. Elle est liée à un déficit en facteur Willebrand (VWF) entraînant un trouble de l'hémostase primaire et secondairement de la coagulation. [1]L'expression clinique et biologique de la MW est variable selon les formes et les types. On distingue le déficit quantitatif (partiel : type 1 ou complet : type 3) du déficit qualitatif (type 2).[2]Si les anomalies biologiques isolées sont relativement fréquentes avec une prévalence de près de 1 %, les formes symptomatiques de la MW sont plus rares (1 sur 10 000). La prévalence de la MW de type 3, forme la plus sévère (autosomale récessive) a été estimée à 1 par million d'habitants. Les formes symptomatiques sont plus fréquentes chez les femmes à cause du défi hémostatique que représentent les menstruations, l'ovulation, la grossesse et l'accouchement. [3] Les complications hémorragiques mettant en jeu le pronostic vital des patients peuvent, dans de rares cas, nécessiter une prise en charge chirurgicale. Nous rapportons ici le cas d'une patiente atteinte de maladie de willebrand type 3, qui a nécessité une intervention chirurgicale urgente pour la prise en charge d'un hémopéritoine decondaire à la rupture de kystes ovariens hémorragiques. Le succès de cette intervention a été conditionné par une étroite collaboration entre gynécologue, chirurgien, hématologue, établissement de transfusion et anesthésiste réanimateur.

## OBSERVATION

Nous rapportons le cas de Mme F.H âgée de 33 ans, G0P0, issue d'un mariage consanguin, aux antécédents familiaux de maladie de Willebrand type 3 chez deux de ses frères. Cette patiente est suivie au service d'hématologie depuis 2017 pour maladie de willebrand type 3. La symptomatologie a débuté depuis 17 ans marquée par une ménarche hémorragique associée des gingivorragies et épistaxis. Le diagnostic a été confirmé par le dosage du FVW: vWF:Ag (von willebrand factor antigen) : absent, vWFRco (von willebrand ristocetincofactor) : absent. Le taux du facteur VIIIc était de 1%. Depuis la confirmation diagnostique, la patiente a été mise sous traitement martial et oestroprogestatif pour prévenir tout risque hémorragique, et facteur VIII en cas d'accidents hémorragiques. Notre patiente a été perdue de vue jusqu'au mois de novembre 2021, où elle a consulté au service d'hématologie pour

douleur abdominale aigue avec anémie mal tolérée à 3g/dL nécessitant son hospitalisation pour complément de prise en charge. Une échographie complétée par un scanner abdominal fait en urgence a montré un épanchement intra péritonéal hématique de grande abondance compliquant un kyste hémorragique de l'ovaire gauche (Figure 1). Les mesures de réanimation médicale ont été débutées dès l'admission avec une transfusion par 04 CGR, 30 cryoprécipités, un traitement médical à base de corticoïdes, acide tranexamique, concentrés de facteur VIII et le facteur VIIa recombinant a été instauré dans le but de contrôler l'hémorragie. Devant l'instabilité hémodynamique et l'échec du traitement médical, une laparotomie en urgence a été indiquée. En peropératoire, découverte d'un épanchement de grande abondance causées par deux kystes ovariens rompus. On n'a pas noté un saignement actif. L'exploration n'a pas retrouvé une autre cause du saignement. Une toilette péritonéale ainsi qu'une kystectomie ont été réalisées. La patiente a été transférée au service de réanimation, et le traitement médical a été poursuivi en parallèle avec la transfusion. La patiente a été extubée à j4 post opératoire avec une bonne évolution clinique et biologique. L'examen anatomopathologique a confirmé la nature du kyste (kyste hémorragique du corps jaune ovarien).



**Figure 1** : Scanner abdominal montrant un hémopéritoine de grande abondance

## COMMENTAIRE

Le facteur de Von Willebrand (VWF) est une glycoprotéine multimérique qui joue un rôle important dans le déroulement de l'hémostase primaire et la coagulation. Il est synthétisé et stocké dans les granules des plaquettes (20%) et dans les cellules endothéliales des vaisseaux (80%), sécrétée sous forme multimérique de haut poids moléculaire dans le plasma, et sa taille est régulée par une protéase de clivage spécifique appelée ADAMTS13[4]. La classification simplifiée de la

maladie de von Willebrand proposée par Sadler est encore couramment utilisée. Il peut s'agir de déficits quantitatifs et/ou qualitatifs. Le type 1 représente 70 % des cas et constitue la forme la plus bénigne de la maladie. Les cas de type 1 sont causés par un déficit quantitatif partiel du VWF. Les cas de type 2 sont plus difficiles à diagnostiquer en raison de la nature qualitative du déficit. Ce type représente environ 20 à 30 % des cas. Heureusement, la forme la plus grave, le type 3, est rare[1]. Le diagnostic du type et du sous-type de la maladie est crucial pour plusieurs raisons dont l'anticipation du risque d'allo-immunisation chez les patients atteints de la maladie de von Willebrand de type 3 [5] et l'aide au conseil génétique [6].

Les symptômes et la gravité de la maladie de willebrand peuvent varier d'une personne à l'autre selon le type. Dans le type 3, la symptomatologie est particulièrement grave avec des manifestations hémorragiques dès la petite enfance. Les femmes sont les plus atteintes par les formes graves car elles peuvent avoir des troubles du cycle ou des ménorragies, qui, s'ils ne sont pas traités correctement, entraînent une anémie sévère et mettent en jeu leur pronostic vital[8].

Le traitement est avant tout préventif, il repose sur une bonne information et sur une éducation du patient sur ces risques hémorragiques et sur les traitements susceptibles d'augmenter ce risque. En cas de saignement ou d'acte chirurgical, un traitement symptomatique sera administré en fonction de la gravité de la maladie. En cas d'épisode d'hémorragie grave, la prise en charge thérapeutique doit être rapide pour contrôler la perte sanguine [9]. Le traitement de substitution, consiste à administrer des cryoprécipités ou le concentré de facteur VIII en cas d'hémorragie grave pour la maladie de von Willebrand de type 3. La Desmopressine, qui induit la libération du FVW et du facteur VIII à partir du compartiment cellulaire, est inefficace dans la maladie dans ce type. En outre, les femmes atteintes de la maladie de von Willebrand de type 3 sont traitées avec des pilules contraceptives qui contrôlent les saignements abondants pendant la période menstruelle. Un agent antifibrinolytique tel que l'acide tranexamique peut être administré pour le traitement des épisodes hémorragiques. Une intervention chirurgicale peut être nécessaire en cas de traumatisme ou de blessure, d'hématome ou de kyste [7,10,11]

En cas de nécessité de traitement chirurgical, Harroche [12] a insisté sur la nécessité d'une

collaboration multidisciplinaire, afin d'adapter le protocole thérapeutique à chaque situation, en fonction du risque inhérent, d'une part, à la procédure chirurgicale et, d'autre part, au patient lui-même selon son type de déficit, sa symptomatologie hémorragique, et les comorbidités associées.

## CONCLUSION

La maladie de von Willebrand est le trouble de l'hémostase le plus fréquent. Le type 3 de cette maladie est l'entité la plus rare et sa prise en charge nécessite une collaboration multidisciplinaire en raison de la sévérité des manifestations hémorragiques. Le but de ce travail était de montrer la gravité de la maladie de Von willebrand notamment chez les femmes en âge de procréation. En effet, cette maladie peut mettre en jeu le pronostic vital si on n'intervient pas à temps. La chirurgie reste une alternative de dernier recours malgré le danger qu'elle présente chez ces patientes.

## RÉFÉRENCES

- [1] Echahdi H, Hasbaoui BE, Khorassani ME, Agadr A, Khattab M. Von Willebrand's disease: case report and review of literature. *Pan Afr Med J.* 2017;27:147
- [2] Najout H, Bouti AE, Belghiti A, Jaafari A, Bensghir M. Les particularités anesthésiques d'un patient porteur de maladie de Von Willebrand pour chirurgie hémorragique. *PAMJ - Clinical Medicine.* 2020;2:93-96.
- [3] Sophie S, Annie BD, Annie H, Audrey H, Nathalie I B, Emmanuelle J et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) : Maladie de Willebrand. 2021
- [4] Lenting PJ, Christophe OD, Denis CV. von Willebrand factor biosynthesis, secretion, and clearance: connecting the far ends. *Blood.* 26 mars 2015;125(13):2019-2028.
- [5] James PD, Lillicrap D, Mannucci PM. Alloantibodies in von Willebrand disease. *Blood.* 1 août 2013;122(5):636-640.
- [6] James PD, Goodeve AC. von Willebrand disease. *Genet Med.* mai 2011;13(5):365-376.
- [7] Federici AB, James P. Current Management of Patients with Severe von Willebrand Disease Type 3: A 2012 Update. *Acta Haematol.* 2012;128(2):88-99.
- [8] James PD, Lillicrap D. von Willebrand disease: clinical and laboratory lessons learned from the large von Willebrand disease studies. *Am J Hematol.* 2012;87:S4-11.
- [9] Smorgick N, Maymon R. Assessment of adnexal masses using ultrasound: a practical review. *Int J Womens Health.* sept 2014;23(6):857-863.
- [10] Yawn B, Nichols WL, Rick ME. Diagnosis and management of von Willebrand disease: guidelines for primary care. *Am Fam Physician.* 1 déc 2009;80(11):1261-1268.
- [11] Mannucci PM. Treatment of von Willebrand's Disease. *N Engl J Med.* 12 août 2004;351(7):683-694.
- [12] Harroche A. Maladie de Willebrand et prévention du risque hémorragique en chirurgie. *Le Praticien en Anesthésie Réanimation.* 1 déc 2018;22(6):326-334.