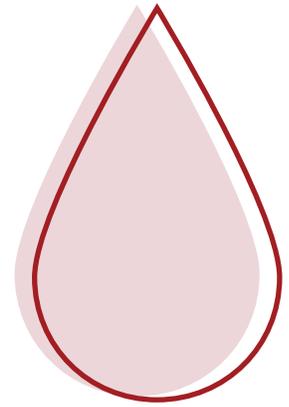


Lignes directrices de l'ASH, de l'ISTH, de la NHF et de la FMH : recommandations pour le diagnostic de la maladie de Willebrand (MW)



Périmètre

- Lignes directrices fondées sur des preuves visant à améliorer la précision du diagnostic de la MW, à réduire les tests inappropriés et à éviter les effets néfastes d'un surdiagnostic.



Importance

- La MW est le plus fréquent des troubles de la coagulation héréditaires et pourtant il est difficile d'établir un diagnostic précis et en temps opportun.
- Les obstacles actuels à un diagnostic précis de la MW sont notamment :
 - un manque de compréhension de la différence entre symptômes hémorragiques normaux et anormaux ;
 - une disponibilité et une expertise lacunaires/limitées quant aux tests de laboratoire spécialisés.
- Il est important d'améliorer la précision du diagnostic afin de garantir l'accès aux soins et de limiter les tests inappropriés et les effets néfastes liés à un surdiagnostic.



Personnes concernées

- **Hématologues, généralistes, internistes, obstétriciens, gynécologues**
Professionnels de la santé proposant aux patients un dépistage pour diagnostiquer la MW de manière précise.
- **Personnes susceptibles de présenter des saignements anormaux pour qui une évaluation de la MW devrait être effectuée**
Les symptômes peuvent affecter les femmes plus sérieusement, ces dernières pouvant souffrir d'hémorragies menstruelles et post-partum.



Points clés

- Incitation à améliorer l'éducation autour de l'utilité et de l'usage des outils d'évaluation des saignements (*Bleeding Assessment Tools*, BAT).
 - Les BAT sont recommandés comme outil de dépistage initial pour les patients ayant une faible probabilité de MW (p. ex., en contexte de soins primaires).
 - Les BAT NE sont PAS recommandés comme outil de dépistage pour décider de la prescription d'un test sanguin spécifique pour les patients ayant une probabilité intermédiaire/élevée de MW (p. ex., ceux orientés vers un hématologue ou dont un membre de la famille au premier degré est affecté).
- Les nouvelles recommandations suggèrent d'élargir la classification de la MW afin de davantage inclure les personnes qui présentent des saignements de type MW, mais dont les taux de facteur Willebrand (VWF) servant à confirmer le diagnostic de MW de type 1 n'atteignent pas le seuil diagnostique précédemment proposé de 30 % ou moins.
- Suggestion de changer d'approche pour un patient atteint d'une MW de type 1 avec des taux de VWF normalisés dans le temps, en particulier pour réexaminer le diagnostic plutôt que pour l'éliminer.
- Recommandations visant à utiliser des tests génétiques ciblés pour diagnostiquer la MW de type 2B.

Nombre total de recommandations du panel : 11

Référence : James PD, Connell NT, Ameer B, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease. *Blood Adv.* 2021;5(1):280-300.

Pour plus d'informations sur les lignes directrices de l'ASH, de l'ISTH, de la NHF, et de la FMH pour la maladie Willebrand, veuillez visiter <https://ashpublications.org/bloodadvances/pages/vwd-guidelines>.