

Mots-clés :

Angine – Maladie de von Willebrand

Keywords:

Tonsillitis – Von Willebrand's disease

Une angine déglobulisante

A bleeding tonsillitis

E. Truffert*, G. Barthod*, M. François*

Avant l'ère des antibiotiques, les saignements abondants spontanés des amygdales, en dehors de la pathologie tumorale, étaient généralement dus à une érosion des gros vaisseaux du cou par un phlegmon périamygdalien ou un abcès rétropharyngien (1). Depuis la généralisation du traitement antibiotique des angines, ces saignements sont beaucoup moins fréquents. W.S. Griffies et al. (2) rapportent cependant qu'un pour cent des angines saignerait. Ces angines peuvent être révélatrices d'une pathologie sous-jacente. Parmi leurs causes possibles, on trouve les troubles de l'hémostase, mais leur fréquence n'est pas déterminée, seuls quelques cas ayant été publiés. Nous rapportons ici celui d'une angine révélatrice d'une maladie de von Willebrand.

Observation

Un garçon de 5 ans, traité depuis 24 heures pour une angine érythématopultacée par une céphalosporine orale de troisième génération, s'est présenté aux urgences pour un saignement oropharyngé.

L'enfant avait comme seul antécédent des épistaxis récurrentes. À l'examen, il y avait un saignement en nappe de moyenne abondance des faces antérieures et postérieures des 2 amygdales. Son état hémodynamique était stable. Il n'y avait ni bulle hémorragique, ni masse battante. L'examen général était normal : ni lésion cutanée de type purpurique, ni hépatosplénomégalie ; l'abdomen était souple, les aires ganglionnaires étaient libres.

Le bilan biologique initial retrouvait une pancytopenie : anémie microcytaire (hémoglobine [Hb] = 10,7 g/dl, volume globulaire moyen = 70 microns³), leucocytes = 3 800/mm³ (formule normale, frottis normal), plaquettes = 146 000/mm³. Le test de diagnostic rapide du streptocoque était négatif (mais l'enfant était sous antibiotiques depuis 24 heures).

Au bilan de contrôle, 8 heures plus tard, l'enfant avait perdu 2 points d'hémoglobine (Hb = 8,8 g/dl), sans signe de mauvaise tolérance. Les antibiotiques ont été poursuivis en y associant glaçons et acide tranexamique (Exacyl®). Il a été décidé de ne pas introduire de corticoïde et de ne pas faire de transfusion pour ne pas fausser les investigations ultérieures. L'évolution a été favorable avec un arrêt du saignement en 2 jours et une hémoglobinémie stable à 8 g/dl ; aucun acte chirurgical à visée hémostatique n'a donc été nécessaire.

Devant ce tableau atypique d'angine érythématopultacée hémorragique, un bilan étiologique a été effectué, retrouvant un trouble de l'hémostase (temps de céphaline activée [TCA] allongé 57/33 ; taux de prothrombine [TP] normal). Le myélogramme et les sérologies (cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, virus de l'immunodéficience humaine, virus de l'herpès humain 6, parvovirus B19) ne retrouvaient pas d'anomalie. Le facteur VIII (60 %) ainsi que le facteur von Willebrand (88 %) étaient à la limite inférieure de la normale. Les autres facteurs de la coagulation étaient normaux. Un syndrome de von Willebrand était possible, car, en période inflammatoire, les taux sont augmentés et, dans notre cas, ils étaient anormalement bas. Un nouveau dosage de ces facteurs, une semaine plus tard, s'est avéré en faveur d'une maladie de von Willebrand avec un facteur VIII à 35 % et un facteur von Willebrand à 54 %.

Discussion

La conduite à tenir devant un saignement spontané de l'amygdale a été bien décrite par A. Salem et al. (3). Mis à part un saignement artériel avec une masse pulsatile qui nécessite une artériembolisation en urgence, les traitements locaux de type aérosol d'adrénaline ou eau oxygénée gargarisée sont souvent suffisants. De plus, le patient est systématiquement mis sous antibiotiques. Les corticoïdes sont souvent utilisés, mais ils ne doivent pas négativer un examen anatomopathologique ultérieur. En pratique, ils peuvent être administrés seulement si un cancer de l'amygdale de type lymphome est exclu (très grosse asymétrie des amygdales palatines).

La deuxième difficulté reste le bilan étiologique du saignement amygdalien auquel il est indispensable de porter attention. L'analyse

* Service d'ORL, hôpital Robert-Debré, Paris.

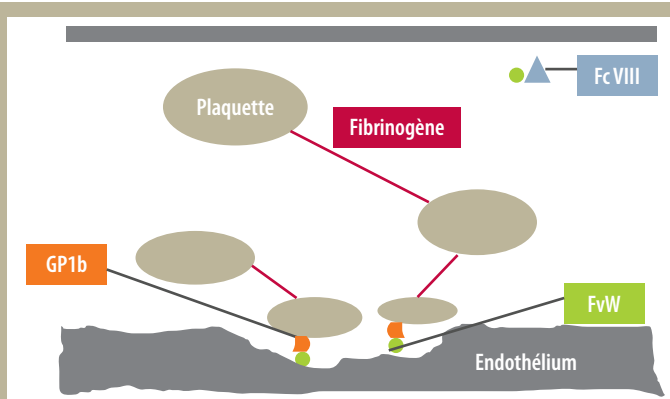


Figure 1. Hémostase primaire dans la lumière vasculaire. Interaction entre le facteur von Willebrand (FvW), le cofacteur GP1b et les plaquettes pour la formation du thrombus. Le facteur VIII (Fc VIII) lié au FvW circule librement et se détache lorsqu'il est activé.

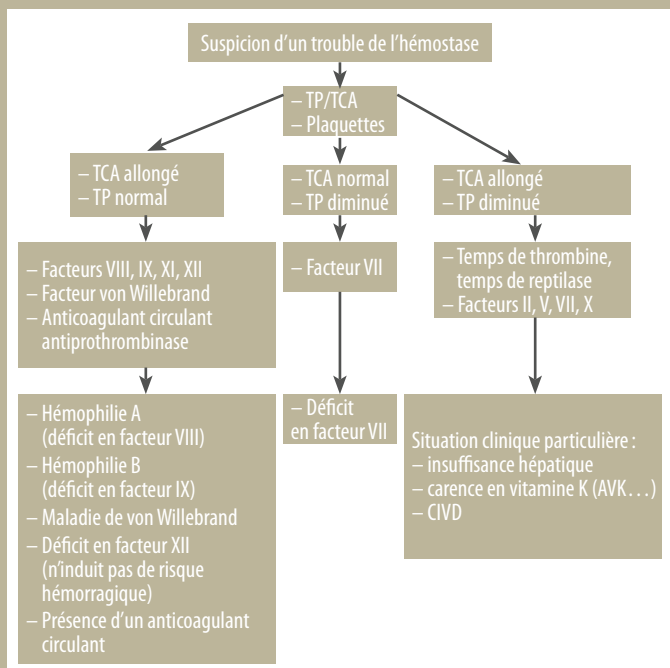


Figure 2. Démarche diagnostique devant une suspicion de trouble de l'hémostase. TCA : temps de céphaline activée; TP : taux de prothrombine; AVK : antivitaminé K; CIVD : coagulation intravasculaire disséminée.

de la littérature met en évidence de nombreuses étiologies : les troubles de l'hémostase (3-5), les cancers de l'amygdale de type lymphome ou carcinome (3), une origine virale (en particulier la mononucléose) [3, 4, 6] ou bactérienne (*Streptococcus* ou *Haemophilus*) [3, 4]. M.M. Vaughan et A.J. Parker (7) ont rapporté un cas de saignement amygdalien idiopathique sans angine sous-jacente ni troubles de l'hémostase, mais il s'agit d'un diagnostic d'élimination et un bilan d'hémostase doit toujours être réalisé.

La maladie de von Willebrand est la plus fréquente des maladies hémorragiques constitutionnelles (1 % de la population mondiale) [8]. Sous le nom de maladie de von Willebrand se trouvent rassemblées des pathologies qui ont en commun une anomalie quantitative ou qualitative du facteur von Willebrand, qui joue un rôle dans l'agrégation plaquettaire et dans la coagulation (figure 1). Cliniquement, la maladie de von Willebrand se révèle surtout par des hémorragies muqueuses.

Pour combler l'endothélium lésé, les plaquettes doivent former un thrombus. Elles se fixent à l'endothélium par le biais du facteur Willebrand et d'un cofacteur (GP1b). Le thrombus se fait alors par agrégation de plaquettes liées entre elles par du fibrinogène.

On comprend donc que ce facteur, s'il manque, compromette la phase primaire de l'agrégation plaquettaire et donc l'hémostase.

De plus, le facteur von Willebrand se lie au facteur VIII de la coagulation (facteur de la voie intrinsèque) pour transporter ce dernier et éviter ainsi qu'il ne soit dégradé.

La maladie de von Willebrand est donc suspectée lorsque le patient a un TCA allongé (marqueur de la voie intrinsèque), avec un TP normal (marqueur de la voie extrinsèque) et des facteurs von Willebrand et VIII abaissés à au moins 55 % (le facteur VIII est dégradé car le facteur von Willebrand est en quantité insuffisante). La réalisation systématique de la cascade diagnostique permet d'exclure les troubles de l'hémostase liés aux médicaments ou de ne pas confondre une maladie de von Willebrand avec une hémophilie A qui est un déficit réel en facteur VIII (figure 2). La maladie est confirmée par le test d'occlusion plaquettaire qui reproduit in vitro l'agrégation plaquettaire et est plus sensible que le temps de saignement. Il existe 3 types de maladie de von Willebrand (tableau) : type 1, déficit quantitatif

Tableau. Typage de la maladie de von Willebrand (qui a une incidence sur la prise en charge thérapeutique).

Tests	Ag Fvw	RCO Fvw/Ag Fvw	Fc VIII/Ag Fvw	RIPA	Multimères	
Type 1 : déficit quantitatif partiel	Présent	Proportionnel	Proportionnel	NF	NF	
Type 2 : déficit qualitatif	2A : ↘ affinité pl. par absence de multimères	Présent	Abaissé	NF	Abaissé	Absent
	2B : ↗ affinité pl.	Présent	Abaissé	NF	Augmenté	NF
	2M : ↘ affinité pl. et présence de multimères	Présent	Abaissé	NF	Abaissé	Présent
	2N : ↘ affinité Fc VIII	Présent	Proportionnel	Abaissé	NF	NF
Type 3 : déficit quantitatif total	Absent	NF	NF	NF	NF	

Ag FvW : antigène du facteur von Willebrand; Fc VIII : facteur VIII; RCO FvW/C FvW : rapport de l'activité cofacteur de la ristocétine avec le facteur von Willebrand. L'activité cofacteur de la ristocétine calcule le degré de fonctionnement du facteur von Willebrand pour l'agrégation plaquettaire; RIPA : test d'agrégation plaquettaire en présence de ristocétine; multimères : distribution des multimères du facteur von Willebrand dans le plasma et les plaquettes; Pl : plaquettes.

partiel, type 2, déficit qualitatif et type 3, déficit quantitatif total. Dans le type 2, il y a 4 sous-types (2A, 2B, 2M et 2N). Les traitements sont soit la desmopressine, soit l'injection des facteurs von Willebrand et VIII. La desmopressine est contre-indiquée dans le type 2B, inefficace dans le type 3 et d'efficacité variable dans les types 2A, 2M et 2N. Il est donc important d'effectuer le typage. Le traitement est efficace et le risque hémorragique faible pour un facteur VIII supérieur à 40 % et pour une activité du cofacteur de la ristocétine supérieure à 60 %.

Conclusion

Le saignement spontané amygdalien est rare, mais connu, et décrit. La littérature rapporte surtout des cas chez des enfants ou des adultes jeunes, avec comme diagnostic principal une angine aiguë, chronique bactérienne ou virale. Le cas du patient adulte doit faire suspecter un cancer. La littérature rapporte plusieurs cas de trouble de l'hémostase diagnostiqués sur un saignement spontané ; le praticien doit alors être vigilant sur la démarche étiologique. ■

Références bibliographiques

1. Salinger S, Pearlman S. Haemorrhage from pharyngeal and peritonsillar abscess. *Arch Otolaryngol* 1933;18:464-509.
2. Griffies WS, Wotowic P, Wildes TO. Spontaneous tonsillar hemorrhage. *Laryngoscope* 1988;98:365-8.
3. Salem A, Healy S, Pau H. Management of spontaneous tonsillar bleeding: review. *J Laryngol Otol* 2010;124: 470-3.
4. Kumra V, Vastola AP, Keiserman S, Lucente FE. Spontaneous tonsillar hemorrhage. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:51-2.
5. Lee DL, Soo G, van Hasselt CA. Spontaneous tonsillar haemorrhage due to von Willebrand's disease. *J Laryngol Otol* 2010;124:450-2.
6. Skinner DW, Chui P. Spontaneous tonsillar haemorrhage: (two cases). *J Laryngol Otol* 1987;101:611-2.
7. Vaughan MM, Parker AJ. Idiopathic spontaneous tonsillar haemorrhage. *J Laryngol Otol* 1993;107:44-5.
8. Fressinaud E, Meyer D. Maladie de von Willebrand. Dans: *Encycl Med Chir; Hématologie* 13-021-A-50. Paris: Elsevier-Masson, 2001:1-13.

> Objectif oncologie ORL

edimark.tv
> cancérologie

Vivez **en vidéo** l'actualité de votre discipline.
Soyez toujours plus nombreux à consulter
et à télécharger nos émissions
sur **www.edimark.tv***

**SUIVEZ, MOIS APRÈS MOIS,
L'ACTUALITÉ DE L'ONCOLOGIE ORL**

**Débats d'experts...
Reportages en régions...
Comptes-rendus de congrès...**

Edimark.tv vous propose **un autre regard sur votre spécialité**

* Inscription immédiate et gratuite réservée aux professionnels de santé



Pr Jean-Louis LEFEBVRE



Pr René-Jean BENSADOUN



Dr Sébastien ALBERT

Émissions présentées
par le Dr Alain Ducardonnet

Sous l'égide de **la lettre**
DU CANCÉROLOGUE

Directeur de la publication : Claudie Damour-Terrasson
Rédacteur en chef : Pr Jean-François Morère

Avec le soutien
institutionnel de

MERCK

Merck Serono