



HAL
open science

Évaluation de la prise en charge des patients hémophiles et des patients atteints de la maladie de Willebrand dans les services d'urgences pédiatriques et adultes d'Aquitaine : état des lieux

Dorian Chauvet

► To cite this version:

Dorian Chauvet. Évaluation de la prise en charge des patients hémophiles et des patients atteints de la maladie de Willebrand dans les services d'urgences pédiatriques et adultes d'Aquitaine : état des lieux. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01237685

HAL Id: dumas-01237685

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01237685>

Submitted on 3 Dec 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université de Bordeaux
UFR DES SCIENCES MEDICALES

Année 2015

N°130

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE
SPECIALITE : MEDECINE GENERALE

Présentée et soutenue publiquement
Par CHAUVET Dorian
Né le 28 Mars 1986 à Bordeaux
Le Mardi 27 Octobre 2015 à 18h

EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS HEMOPHILES
ET DES PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND
DANS LES SERVICES D'URGENCES PEDIATRIQUES ET ADULTES
D'AQUITAINE : ETAT DES LIEUX.

Directeur de thèse
Dr MICHEAU Marguerite

Jury

Pr PEREL Yves	PU/PH Pédiatre	Président
Dr CASTERA Philippe	MCU/Médecin Généraliste	Juge
Dr CASTET Sabine	PH Hématologue	Juge
Dr JAMES Chloé	MCU/PH Hématologue Biologiste	Juge
Dr MICHEAU Marguerite	PH Hématologue	Juge
Dr VALDENNAIRE Guillaume	PH Urgentiste	Juge

REMERCIEMENTS

A mon président du Jury,

Monsieur le Professeur Yves PEREL

Vous me faites le grand honneur de porter de l'intérêt à ce travail et de présider ce jury de thèse.

Veillez accepter l'expression de mon profond respect et ma sincère gratitude.

A mon directeur de thèse et membre du Jury

Monsieur le Docteur Marguerite MICHEAU

Vous avez porté un regard à la fois intéressé et bienveillant sur mon travail. Je vous remercie sincèrement de m'avoir aidé à le mener à bien.

Vos qualités humaines resteront un exemple pour ma pratique quotidienne.

A mes juges,

Madame le Docteur Sabine CASTET

Madame le Docteur Chloé JAMES

Monsieur le Docteur Philippe CASTERA

Monsieur le Docteur Guillaume VALDENNAIRE.

Vous avez accepté de faire partie de ce jury, veuillez trouver ici en retour l'expression de mon profond respect. Je suis sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de porter un jugement sur mon travail et je vous en remercie.

A mon rapporteur,

Monsieur le Professeur Dominique CHAUVEAUX,

Vous avez porté un regard attentif et critique sur mon travail qui m'a permis de l'améliorer. Veuillez accepter en retour ma reconnaissance et mes remerciements.

A l'ensemble du personnel du CRTH, à l'infirmière Isabelle et au Dr Yoann HUGUENIN,

Merci pour votre compétence et votre disponibilité envers les patients.

Aux Médecins et patients interrogés pour mon étude,

Vous avez accepté avec intérêt de m'accorder un peu de votre temps et de vous confier avec sincérité. Veuillez accepter en retour ma reconnaissance et mes remerciements.

A mes amis et co-internes,

Merci de m'avoir accompagné pendant toutes ces années.

Merci pour toutes ces soirées et les très bons moments passés ensemble et pour tous les autres à venir !

A ma compagne

Qui m'a soutenu à tout moment et particulièrement pendant ces 2 années de travail

A tous les médecins que j'ai rencontrés lors de mes études,
Merci pour votre enseignement.

A toute ma famille :

Mes parents,

Qui ont fait de moi l'homme que je suis. Merci de m'avoir aidé à réaliser mon rêve. Vous m'avez apporté un soutien et une confiance sans faille. Les moments difficiles ont été adoucis grâce à votre présence bienveillante.

Soyez assuré de ma profonde affection.

Mes deux sœurs,

Pour leur présence affectueuse et leur soutien tout au long de mes études.

Et enfin j'ai une pensée particulière pour ma grand-mère et mon grand-père aujourd'hui disparus, pour leur soutien toujours affectueux.

« *Le Médicament de beaucoup le plus fréquemment utilisé en médecine est le médecin lui-même* »

M.BALINT « Le médecin, son malade et la maladie »

TABLE DES MATIERES

RESUME	p.1
INTRODUCTION	p.3
D) <u>ETAT DES CONNAISSANCES</u>	p.4
A) PHYSIOLOGIE DE L'HEMOSTASE	p.4
1) HEMOSTASE PRIMAIRE : LE CLOU PLAQUETTAIRE	p.4
2) HEMOSTASE SECONDAIRE : LA COAGULATION	p.4
a) La voie exogène	p.5
b) La voie endogène	p.5
c) La voie commune	p.5
B) L'HEMOPHILIE	p.6
1) GENERALITES	p.6
2) HISTORIQUE	p.6
3) MODE DE TRANSMISSION ET DIAGNOSTIC DE LA MALADIE	p.7
4) LES DIFFERENTES FORMES DE LA MALADIE	p.8
5) LES COMPLICATIONS DE LA MALADIE	p.8
6) LES TRAITEMENTS DE L'HEMOPHILIE	p.10
7) L'EVOLUTION DES TRAITEMENTS DE L'HEMOPHILIE	p.11
C) LA MALADIE DE WILLEBRAND	p.12
1) GENERALITES	p.12
2) HISTORIQUE	p.12
3) MODE DE TRANSMISSION ET DIAGNOSTIC DE LA MALADIE	p.13
4) LES DIFFERENTES FORMES DE LA MALADIE	p.15
5) TRAITEMENTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	p.15

II) <u>STRUCTURES ASSURANT LE SUIVI (CRTH) DES PATIENTS ET MODE DE VIE DES PATIENTS</u>	p.17
A) LE CENTRE REGIONAL D'AQUITAINE DE TRAITEMENT DE L'HEMOPHILE	p.17
B) MODE DE VIE DES PATIENTS	p.19
III) <u>ENQUETE D'EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES HEMOPHILES ET DES PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND DANS LES SERVICES D'URGENCE ADULTES ET PEDIATRIQUES D'AQUITAINE</u>	p.24
A) LES OBJECTIFS DE CETTE ETUDE	p.24
B) MATERIEL ET METHODE	p.24
1) LA POPULATION	p.25
a) Critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude patients	p.25
b) Critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude médecins urgentistes	p.25
2) TYPE ET DUREE DES ETUDES	p.25
a) Etude concernant les patients	p.25
b) Etude concernant les médecins urgentistes	p.25
3) MOYENS DE L'ETUDE ET PRESENTATION DES QUESTIONNAIRES	p.25
a) Etude concernant les patients	p.25
b) Etude concernant les médecins urgentistes	p.26
4) FACTEURS ETUDIES	p.26
a) Facteurs étudiés dans l'enquête auprès des patients	p.26
b) Facteurs étudiés dans l'enquête auprès des médecins	p.27

5)	CRITERES DE JUGEMENT	p.27
	a) Critères de jugement de l'étude patients	p.27
	b) Critères de jugement de l'étude médecins	p.28
6)	ANALYSE STATISTIQUE	p.29
	a) Analyse statistique de l'étude réalisée auprès des patients	p.29
	b) Analyse statistique de l'étude réalisée auprès des médecins	p.29
C)	RESULTATS DE L'ETUDE CONCERNANT LES PATIENTS	p.29
1)	GENERALITES ET CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES RECUEILLIES SUR LES PATIENTS	p.29
	a) Sexe des patients	p.29
	b) Age des patients	p.30
	c) Région de domicile	p.30
	d) Forme de maladie de la coagulation ? Type ?	p.30
	e) Situation familiale et professionnelle des patients.	p.30
	f) Co morbidités	p.31
	g) Traitement habituel	p.32
	h) Mode de vie du patient	p.32
2)	GENERALITES SUR LA PRISE EN CHARGE AUX URGENCES DES PATIENTS	p.33
	a) Etablissements d'urgence fréquentés par les patients	p.33
	b) Nombre de passage aux urgences depuis leur naissance	p.33
	c) Nombre de passage aux urgences des patients par an	p.34
	d) Nombre de passage aux urgences des patients depuis 1 an	p.34
	e) Motifs de consultations aux urgences	p.34
3)	RESULTATS CONCERNANT LE DERNIER PASSAGE AUX URGENCES DES 30 PATIENTS AYANT DEJA FREQUENTE UN SERVICE D'URGENCE	p.35
	a) Motifs de consultations	p.35
	b) Devenir post-urgence : Hospitalisation ou retour à domicile	p.35
	c) Réalisation de gestes contre indiqués : état des lieux	p.35

d)	Place du versant psychologique dans la prise en charge	p.36
e)	Traitement reçu lors de ce passage	p.36
f)	Réflexion des patients sur le fonctionnement des urgences	p.36
4)	RESULTATS SPECIFIQUES DE L'ETUDE CONCERNANT LES PATIENTS	p.37
a)	Etude du facteur principal	p.39
b)	Etude des facteurs secondaires	p.41
D)	RESULTATS DE L'ETUDE CONCERNANT LES MEDECINS	p.46
1)	GENERALITES ET CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES RECUEILLIES SUR LES URGENTISTES D'AQUITAINE	p.46
a)	Age et sexe	p.46
b)	Année de soutenance de thèse	p.46
c)	Expérience professionnelle	p.47
d)	Urgentiste exclusif, multi spécialiste ou preneurs de garde occasionnelle	p.47
e)	Urgentistes ayant une activité d'enseignement	p.47
2)	GENERALITES RECUEILLIES SUR LES SERVICES D'URGENCE D'AQUITAINE	p.47
3)	GENERALITES RECUEILLIES SUR LA PRATIQUE PROFESSIONNELLE DES URGENTISTES D'AQUITAINE VIS-A-VIS DES PATIENTS	p.49
a)	La vision des patients par l'urgentiste	p.49
b)	Etat des lieux des connaissances des urgentistes interrogés, sur les recommandations concernant ce type de patient	p.51
➔	Des motifs de consultations	p.51
➔	Du mode d'admission et de prise en charge du patient	p.51
➔	Des connaissances des urgentistes sur les thérapeutiques des patients : les traitements anti hémophiliques et les traitements de la maladie de Willebrand	p.52
➔	Des connaissances des urgentistes sur la présence d'autres facteurs de la coagulation dans leur service	p.55
➔	Des connaissances des urgentistes sur le lieu de stockage dans leur service	p.55

des différents traitements	
→ Des connaissances des urgentistes sur les contre-indications thérapeutiques	p.56
qui existent chez ces patients	
c) Connaissance d'un protocole en place ? Si oui, lequel ?	p.56
d) Considération de la part des urgentistes de la place du versant psychologique	p.57
dans la prise en charge	
4) RESULTATS SPECIFIQUES DE L'ETUDE CONCERNANT	p.57
LES URGENTISTES	
a) Premier facteur	p.57
b) Deuxième facteur	p.58
c) Troisième facteur	p.58
d) Quatrième facteur	p.58
e) Cinquième facteur	p.59
E) DISCUSSION	p.59
1) COMPARAISON A LA LITTERATURE	p.59
2) DISCUSSION DES RESULTATS	p.60
a) Les points négatifs des études	p.60
b) Discussion	p.61
3) COMPARAISON DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS AVEC LES	p.63
SERVICES D'URGENCE DES CHU FRANÇAIS	
a) Demande de renseignements auprès des chefs de service	p.63
d'urgences des CHU Français sur l'existence d'un protocole	
b) Protocoles des services d'urgence des CHU Français	p.63
c) Discussion	p.64
CONCLUSION	p.65
ANNEXES	p.66
LEXIQUES	p.86
BIBLIOGRAPHIE	p.87
SERMENT D'HIPPOCRATE	p.92
RESUME EN FRANÇAIS ANGLAIS, ET MOTS CLEFS	p.93

LISTE DES ABREVIATIONS

ACC: Anticoagulants circulants
AFH : Association Française des Hémophiles
AMM : Autorisation de mise sur le marché
AINS : Anti Inflammatoire Non Stéroïdien
AIT : Accident ischémique Transitoire
AVK : Anti vitamine K
CH : Centre Hospitalier
CHU : Centre Hospitalier Universitaire
COMETH : Coordination médicale pour l'étude et le développement des maladies hémorragiques constitutionnelles.
CRTH : Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie
CTS : Centre de Transfusion Sanguine
DDAVP : Déamino-8-D-Arginine VasoPressine
FT : Facteur Tissulaire
GPIb : Glycoprotéine Ib
IAO : Infirmière d'Accueil et d'Orientation
IDE : Infirmière Diplômée d'Etat
IM : Intra Musculaire
IV : Intra Veineux
PAI : Projet d'Accueil Individualisé
PFA : Platelet Function analyzer
SAUV : Salle d'Accueil d'Urgence Vitale
SC : Sous Cutané
SMUR : Service Mobile d'Urgence et de Réanimation
TFPI : Tissue Factor Pathway Inhibitor

Pour éviter de trop nombreuses répétitions, on regroupera tout le long de la thèse par le terme « les patients » ou « le patient »: « les hémophiles ou les patients atteints de la maladie de Willebrand », et « l'hémophile ou le patient atteint de la maladie de Willebrand »

RESUME

Introduction :

La prise en charge d'un hémophile ou d'un patient atteint de la maladie de Willebrand en structure d'urgence est rare et complexe. L'objectif de cette étude est d'évaluer cette prise en charge et d'en faire l'état des lieux en essayant d'en ressortir les éléments qui vont permettre d'optimiser la conduite à tenir diagnostique et thérapeutique envers ces pathologies.

Méthode :

Il s'agit de deux études différentes. Une étude descriptive rétrospective réalisée auprès des médecins urgentistes des services d'urgence pédiatrique et adulte d'Aquitaine du 16 Mai 2014 au 16 Aout 2014 et d'une étude descriptive rétrospective réalisée du 27 juillet 2014 au 28 mai 2015 auprès de patients hémophiles et atteints de la maladie de Willebrand. Les informations ont été recueillies à l'aide de questionnaires.

Pour le questionnaire médecin, différents items ont permis d'étudier les pratiques professionnelles des urgentistes sur les deux pathologies et les connaissances qu'ils en ont.

Pour le questionnaire patient, différents critères démographiques ont été relevés pour étudier cette population de malades. Des items ont permis d'évaluer et d'étudier la qualité de la prise en charge dont ils ont bénéficié dans les services d'urgences, dont notamment :

- une note sur 10 pour le ressenti de leur prise en charge globale,
- le temps d'attente avant une prise en charge par une infirmière et un médecin,
- le temps total passé aux urgences,
- la présentation ou non de leur carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand à leur arrivée,
- et, in fine, l'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée ou par les soignants pendant leur passage.

Résultats :

Sur les 66 médecins urgentistes inclus dans l'étude, 95.5% affirment ne pas maîtriser assez d'éléments sur les deux pathologies et 93.9 % désirent avoir un rappel sous forme de mini conférence ou topo sur ces maladies. De plus 87.9% médecins déclarent avoir connaissance de l'existence des cartes d'hémophile et de maladie de Willebrand et 80.3% expriment connaître le CRTH d'Aquitaine. 65.2% des urgentistes ont pris contact avec ce centre lors de leur prise en charge aux urgences de l'hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand.

La note moyenne de la qualité de la prise en charge exprimée par les patients qui ont averti par téléphone l'hématologue du CRTH avant leur arrivée aux urgences est de 8.1 alors que celle des patients qui n'ont pas appelé le médecin du CRTH est de 5.7 (p<5%).

La note moyenne de la qualité de la prise en charge émise par les patients qui ont montré leur carte à leur arrivée aux urgences est de 8.1/10 alors que celle des patients qui ne l'ont pas présentée est de 6.4/10. (p<5%).

La note moyenne de la qualité de la prise en charge donnée par les patients pour lesquels l'hématologue du CRTH a été appelé par l'urgentiste pendant qu'ils étaient aux urgences est

de 8.1/10 alors qu'elle est de 5/10 pour les patients pour lesquels l'urgentiste n'a pas appelé le médecin du CRTH.

Lors du dernier passage aux urgences des 30 patients qui ont déjà connu ce type de service, 63.3 % des patients ayant appelé le médecin du CRTH avant leur venue ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée contre 16.7 % des patients n'ayant pas appelé le médecin du CRTH avant leur arrivée ($p < 5\%$).

40 % des patients qui ont présenté la carte à leur arrivée sont restés au maximum 4 heures aux urgences alors que ceux qui ne l'ont pas présentée sont seulement que 16.7% à être resté au maximum 4 heures. ($p < 5\%$).

66.7 % des patients pour lesquels le médecin du CRTH a été appelé par les urgences après son arrivée, ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée, contre 13.3% pour lesquels le médecin du CRTH n'a pas été appelé. Pour finir 53.3% des patients pour lesquels le médecin du CRTH a été appelé par les urgences sont restés au maximum 4 heures aux urgences contre 3.3% pour lesquels le médecin du CRTH n'a pas été appelé par le service.

Conclusion :

Les médecins bien qu'ayant une connaissance correcte du caractère urgent qui se rattache à ces deux pathologies ressentent le besoin d'être informés et formés sur les différentes spécificités que représentent ces maladies.

L'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale et son temps d'attente avant sa prise en charge par un médecin urgentiste

La présentation de la carte de maladie rare par le patient à son arrivée améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale et son temps total passé aux urgences.

Enfin, l'appel au médecin du CRTH par les urgences alors que le patient y est, améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale, son temps total passé aux urgences et son temps d'attente avant sa prise en charge par un médecin urgentiste.

INTRODUCTION

L'hémophilie et la maladie de Willebrand sont deux pathologies rares de l'hémostase. Leur prise en charge est complexe, et l'est d'autant plus dans les situations d'urgences. La rareté et la complexité thérapeutique de cette pathologie la rendent méconnue de nombreux médecins et notamment des urgentistes. L'objectif de cette thèse est d'évaluer la prise en charge du patient hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand dans les services d'urgences d'Aquitaine et de voir sur quels facteurs jouer pour la rendre optimale. Plusieurs raisons font que le traitement dans l'urgence de ces patients n'est pas le plus efficace possible. C'est pour cela, que ce travail, va d'une part mettre en valeur les critères sur lesquels les professionnels de santé peuvent s'améliorer dans cette prise en charge et, d'autre part, va montrer les efforts que peut fournir le patient, pour qu'au final, la prise en charge globale soit la plus optimale possible. Nous avons donc réalisé une enquête d'évaluation des pratiques professionnelles des médecins urgentistes adultes et pédiatriques d'Aquitaine, vis-à-vis de l'hémophilie et du patient atteint de la maladie de Willebrand, et construit un questionnaire pour le patient afin d'obtenir différentes informations sur ses prises en charges antérieures dans les services d'urgence d'Aquitaine.

I) ETAT DES CONNAISSANCES

A) PHYSIOLOGIE DE L'HEMOSTASE

L'hémostase est le processus biologique qui permet de limiter les pertes sanguines au niveau de brèches vasculaires. Elle se décline en deux étapes : l'hémostase primaire et l'hémostase secondaire.

1) HEMOSTASE PRIMAIRE : LE CLOU PLAQUETTAIRE

L'hémostase primaire [1,2] se définit comme la succession d'événements qui va aboutir à la formation d'un amas plaquettaire, aussi appelé le clou plaquettaire, sur la brèche vasculaire. De nombreux intervenants entrent dans ce processus : le vaisseau avec sa couche intermédiaire qui est l'intima, les plaquettes, le facteur von Willebrand et le fibrinogène. L'hémostase primaire se met en place dans les 3 à 5 minutes suivant la brèche vasculaire.

Il est à noter que physiologiquement la structure endothéliale est non thrombogène, et empêche donc l'activation des plaquettes. La lésion vasculaire entraîne une vasoconstriction passagère et met en contact le sang avec les structures sous endothéliales. A la différence de l'endothélium, la partie sous endothéliale va activer les plaquettes. Cela va se faire par l'intermédiaire du facteur de von Willebrand sous endothéliale qui a la capacité de fixer les plaquettes à l'égard de son cousin, le facteur von Willebrand circulant qui n'a pas cette fonction. L'adhésion plaquettaire se fait donc par l'intermédiaire du facteur von Willebrand sous endothéliale qui va se fixer sur un récepteur plaquettaire spécifique de type glycoprotéine membranaire appelé la glycoprotéine Ib : GPIb α . Cette adhésion va activer les plaquettes qui vont :

- modifier leur structure anatomique
- libérer des substances pro agrégantes
- déclencher des signaux vers des molécules afin de déclencher des réactions enzymatiques participantes de l'hémostase
- entraîner un changement de conformation de l'intégrine GPIIb-IIIa. Ce dernier est un récepteur qui va permettre l'agrégation plaquettaire entre elles via sa liaison avec le fibrinogène.

Les molécules libérées et les molécules synthétisées ont des récepteurs plaquettaires spécifiques et peuvent donc recruter les plaquettes qui passent à proximité et de ce fait amplifier le mécanisme d'activation plaquettaire.

L'ensemble de ce processus aboutit donc à un amas plaquettaire.

2) HEMOSTASE SECONDAIRE : LA COAGULATION

L'hémostase secondaire [1,2] est appelée coagulation plasmatique. Cette dernière va aboutir à la formation d'un réseau de fibrine qui va englober l'amas de plaquettes fixé sur la

brèche vasculaire. Elle fait intervenir différentes molécules nommées protéines de la coagulation qui comprennent :

-les facteurs de coagulation : désignés par des chiffres romains, ils sont au nombre de 12. Le chiffre romain est suivi d'un a minuscule quand le facteur est activé. Ils ont des rôles de zymogène : précurseurs d'enzymes protéolytiques, enzymes de liaison, ou de cofacteurs.

-les inhibiteurs physiologiques de la coagulation comme l'antithrombine, la protéine C, la protéine S, le TFPI.

-le facteur tissulaire : protéine membranaire synthétisée par les fibroblastes présents dans l'adventice des vaisseaux.

Les protéines de la coagulation, à l'exception du facteur tissulaire, sont synthétisées par le foie. Ce dernier joue donc un rôle important dans le maintien d'une hémostase normale. L'hémostase secondaire, qui va se mettre en place dans les 5 à 10 minutes suivant la brèche vasculaire, comporte deux voies principales (cf ANNEXE 1) : la voie exogène liée aux cellules endothéliales et la voie endogène en rapport uniquement avec le plasma. La coagulation plasmatique résulte d'une cascade d'activation et de réaction enzymatique.

a) La voie exogène

C'est la voie nécessitant un rôle des cellules endothéliales. Elle est composée de deux éléments : le facteur tissulaire et le facteur VII. Lors d'une lésion vasculaire, le facteur tissulaire présent dans l'adventice des cellules endothéliales fixe le facteur VII, et de ce fait l'active : VIIa. Le complexe FT/VIIa formé, va permettre d'activer à son tour les facteurs IX (facteur de la voie endogène) et X fixés sur les surfaces membranaires (IXa et Xa), initiant la voie exogène de la coagulation. Le facteur IX activé renforce également l'activation du facteur X.

b) La voie endogène

Il s'agit d'une voie qui ne nécessite pas de cellule endothéliale et qui trouve ses composants dans le plasma. Cette voie est constituée de facteurs de coagulation : facteur VIII, IX, XI, XII et de facteurs de contact que sont :

-le facteur XII

-la prékallikréine

-kinogène de haut poids moléculaire.

Les facteurs de contacts stimulent et activent le facteur XI (XIa). Ce dernier va activer le facteur IX (IXa). Puis le complexe IXa-VIIIa active le facteur X (Xa) pour rejoindre ensuite la voie commune. Il est à préciser que le facteur XI peut être également activé de façon rétroactive par la thrombine. Le facteur VIII intervient donc dans cette voie endogène en qualité de cofacteur et est activé de façon rétroactive par la thrombine.

c) La voie commune

Le facteur Va (cofacteur activé de façon rétroactive par la thrombine) va se lier au facteur X, une fois que ce dernier ait été activé (Xa) par la voie exogène ou la voie endogène. Le complexe Xa/Va transforme la prothrombine (ou facteur II) en thrombine. La thrombine va avoir 5 fonctions importantes et différentes :

- convertit le fibrinogène soluble (ou facteur I) en fibrine insoluble qui va envelopper solidement l'agrégat plaquettaire pour former le caillot.
- stimule les plaquettes qui passent à proximité
- active les cofacteurs VIII (VIIIa) et V (Va)
- active le facteur XI (XIa)
- active le facteur XIII (XIII a) qui permet de stabiliser le caillot en créant des liaisons covalentes.

B) L'HEMOPHILIE

1) GENERALITES

Il s'agit d'une maladie constitutionnelle hémorragique héréditaire qui reste rare [3]. L'incidence de cette pathologie est d' 1 naissance sur 10 000 et d'une naissance sur 5 000 garçons qui viennent au monde [4].

En Mars 2015, selon le réseau France Coagulation, [5] il y a 6 467 hémophiles en France. Il existe deux types d'hémophilie :

-l'hémophile A : s'explique par un déficit en facteur VIII. Il y a 5 308 patients atteints d'hémophilie A soit 80% de la population française d'hémophiles. L'incidence de l'hémophilie A est de 1 enfant hémophile A sur 5 000 naissances.

-l'hémophilie B : s'explique par un déficit en facteur IX. Il y a 1159 patients atteints d'hémophilie B soit 20% de la population française d'hémophiles. L'incidence de l'hémophilie B est de 1 enfant hémophile B sur 30 000 naissances.

Il n'y a pas de prédisposition ethnique. L'accès au traitement anti hémophilique est réservé seulement à 20% de la population mondiale d'hémophile. En 1900 l'espérance d'un hémophile était de 11 ans. A l'heure actuelle grâce aux progrès médicaux, elle a augmenté, et selon les études se situe entre 63 ans et 70 ans [6].

2) HISTORIQUE

Le mot hémophile vient du grec haemo-philia qui se traduit par « attirance pour le sang ». Ceci est en fait un raccourci du mot haemorrhaphilia qui signifie « attirance pour les saignements » [7].

L'hémophilie est connue depuis très longtemps mais jusqu'au XIXème siècle son mécanisme de transmission est assez flou :

-*Au IIème siècle*, dans le Talmud [8] (un recueil de discussion rabbinique) était décrite l'interdiction d'une circoncision au 3^{ème} fils d'une famille dont les deux premiers garçons étaient morts d'hémorragie suite à ce geste chirurgical. Des soupçons sur l'existence d'une maladie hémorragique existaient déjà, expliquant que certaines familles avaient le sang très fluide alors que d'autres avaient le sang fermement retenu. Progressivement une idée plus

précise du mode de transmission et des conséquences que cette pathologie peut avoir, ont été imposés.

-En 1944 débute la période thérapeutique moderne de l'hémophilie lorsque la chercheuse américaine Judith Pool découvre la possibilité de traiter les hémophiles avec un cryoprécipité plasmatique [9].

-En 1952 Rose Mary Biggs différencia l'hémophilie A de l'hémophilie B, causé par le déficit du facteur IX. Elle l'appela « le facteur Christmas » à l'époque qui était le nom d'un de ses patients.

-Plus récemment le clonage du gène du facteur IX a été réalisé par Choo et ses collaborateurs en 1982. Celui du facteur VIII par Gitschier et ses collaborateurs en 1984.

L'hémophilie est baptisée « la maladie des rois », [10] car elle fut ancrée dans de grandes familles royales d'Europe dont la principale est la famille royale de la reine Victoria (1819-1901). Elle était elle-même conductrice et plus de 20 de ses descendants furent hémophiles. Un des plus connu était le tsarévitch Alexis Nikolaievitch (arrière-petit-fils de la reine Victoria). Raspoutine qui était un guérisseur Russe, parvint à soulager de façon assez mystérieuse les maux d'Alexis, et eu surtout l'excellente idée de lui interdire l'aspirine. Cela lui permit de rentrer à la cours impériale comme médecin.

3) MODE DE TRANSMISSION ET DIAGNOSTIC DE LA MALADIE

L'hémophilie est une maladie génétique qui a un mode de transmission récessif lié au chromosome X [11].

Les femmes sont donc conductrices, c'est-à-dire porteuses asymptomatiques, et les hommes sont atteints. Une femme conductrice a donc un risque sur deux (soit 50% de risque) d'avoir une fille porteuse dans sa descendance directe et un risque sur deux (soit 50% de risque) d'avoir un garçon atteint d'hémophilie [12]. En revanche un hémophile n'aura aucun garçon hémophile mais toutes ses filles seront conductrices de la pathologie.

Il y a souvent une histoire familiale dans l'hémophilie mais il existe tout de même 30% de cas qui sont sporadiques ou de novo.

L'histoire familiale et les antécédents familiaux peuvent aider au diagnostic. L'histoire du patient peut aussi orienter le diagnostic.

Le diagnostic clinique [13,14] d'une hémophilie repose sur l'apparition de syndromes hémorragiques précoces et spontanés, de gravité et d'importance variables. Ces hémorragies qui peuvent survenir dès l'âge de la marche ou après un traumatisme minime se présentent sous différentes formes :

-des hémarthroses [15] avec des localisations différentes dont les principales sont : genou (45%), coudes (30%), cheville (15%), poignet (3%) et hanches (2%)

-des hématomes avec des localisations différentes qui peuvent éventuellement se compliquer et mettre en jeu les fonctions vitales. Il peut en effet y avoir des compressions vasculaires provoquant des ischémies ou des compressions nerveuses entraînant des paralysies. Les hématomes du psoas sont une **urgence vitale** et fonctionnelle par sa

déperdition sanguine importante. Les hématomes rétro-orbitaires peuvent altérer la fonction oculaire et ceux du plancher buccale entraîner des asphyxies.

- des ecchymoses qui sont souvent post traumatiques
- des hémorragies viscérales comme par exemple des hémorragies intra cérébrales

Le diagnostic biologique [16,17] d'une hémophilie est caractérisé par les signes suivants :

- un TS normal
- un nombre de plaquettes normal
- un TP normal
- un TCA allongé.

Il y a donc un allongement isolé du temps de céphaline avec activateur [18]. Devant un TCA allongé on va tout d'abord réaliser ce que l'on appelle « un test du mélange ». Ce test consiste à mélanger la moitié du plasma du patient avec la moitié d'un plasma témoin ou d'un mélange de plasmas normaux. Avec ce test on va pouvoir faire la différence entre les patients qui ont un anticoagulant circulant transitoire et les patients qui ont une potentialité de déficit en facteur. En cas de présence d'ACC dans le plasma du patient le TCA reste allongé, en cas de présence d'un déficit en facteur dans le plasma du patient, le TCA est corrigé.

Puis on dose les facteurs VIII, IX et le facteur de Willebrand [19]. Ce dosage est capital pour obtenir un diagnostic correct et précis, et permet donc de définir le trouble de l'hémostase dont il s'agit : soit une hémophilie A quand il y a un déficit en facteur VIII et un dosage du facteur de Willebrand normal, soit une hémophilie B quand il y a un déficit en facteur IX. [20] Puis pour finir une analyse biomoléculaire génétique au niveau de l'ADN peut être réalisée chez le patient afin de connaître la mutation responsable de la pathologie héréditaire.

4) LES DIFFERENTES FORMES DE LA MALADIE

La classification biologique, [21] importante dans la décision thérapeutique se définit donc de la façon suivante :

	HEMOPHILIE A	HEMOPHILIE B
HEMOPHILIE SEVERE	Taux de facteur VIII inférieur à 1%	Taux de facteur IX inférieur à 1%
HEMOPHILIE MODEREE	Taux de facteur VIII compris entre 1% et 5%	Taux de facteur IX compris entre 1% et 5%
HEMOPHILIE MINEURE	Taux de facteur VIII compris entre 5% et 40%	Taux de facteur IX compris entre 5% et 40%

5) LES COMPLICATIONS DE LA MALADIE

De cette pathologie peut découler plusieurs complications. Ces complications nécessitent une **prise en charge urgente** afin de les réduire. Elles peuvent atteindre des tissus différents comme l'os, le cartilage ou le muscle.

→ Il y a donc des complications touchant l'appareil locomoteur avec les complications articulaires qui dominent la maladie. En voici les principales :

-la synovite [22] : après une hémarthrose aiguë, la membrane synoviale s'enflamme et se remplit de sang. De ce fait elle devient extrêmement fragile et la synovie s'hypertrophie et devient douloureuse.

-l'arthropathie hémophilique chronique [23]. Elle se localise principalement au niveau des articulations du genou, de la cheville et du coude, mais aussi de la hanche et de l'épaule. Cette complication a deux concepts identifiés dans la destruction du cartilage. La théorie synoviale, qui est donc dans la continuité de la synovite. L'hémossidérine, produit de destruction du sang par les macrophages, pénètre la synovie, et provoque donc une synovite. Les cellules inflammatoires produisent des enzymes protéolytiques et qui ont une activité catabolique. Le cartilage est donc déformé, et subit des contraintes mécaniques et est détruit petit à petit. Parallèlement il existe la théorie cartilagineuse. En fait le contact direct du sang sur les chondrocytes déséquilibre la croissance du cartilage. Dans ce déséquilibre prédomine l'inhibition de la synthèse des protéoglycanes indispensables à la synthèse du cartilage. Il en découle une fragilisation du tissu cartilagineux et donc une destruction.

-des pseudotumeurs qui sont collections de sang vieilli localisés dans les tissus mous. Cette affection peut devenir volumineuse et comprimer les régions vasculonerveuses adjacentes. De plus elles peuvent entraîner des fractures pathologiques.

-des fractures articulaires : l'arthropathie hémophilique chronique majore le risque de fracture articulaire.

-des hématomes des loges musculaires inextensibles comme au niveau de l'avant-bras, avec des compressions vasculonerveuses entraînant des syndromes de Volkman.

→ Nous trouvons également des complications hémorragiques sévères comme des hémorragies neurologiques telles que des hématomes extra-duraux et les hématomes du psoas qui représentent une **urgence absolue**.

→ Pour finir il existe des complications concernant le traitement anti hémophilique :

-les inhibiteurs chez un hémophile est actuellement la complication majeure du traitement [24]. Ce sont en fait des anticorps que l'organisme du patient va fabriquer pour combattre les molécules du traitement [25]. Ce dernier ne fonctionne donc plus. Il faut rechercher la présence d'inhibiteur chez un hémophile pour lequel le traitement s'avère inefficace. Dans la majorité des cas les inhibiteurs se présentent lors des 75 premières expositions aux traitements par concentrés de facteurs, le risque étant le plus accru entre le 10^{ème} et 20^{ème} traitement. Environ 20 à 30% des hémophiles A développent des inhibiteurs contre 1 à 6% des hémophiles B.

Il faut donc contrôler de manière régulière, l'apparition d'inhibiteur chez un patient hémophile.

-les complications infectieuses, dont surtout les virus VHB, VHC et VIH. En effet dans les années 1980 et au début des années 1990, de nombreux hémophiles ont été contaminés par ces virus via les injections de traitements anti hémophiliques. A partir de là des produits plus sécuritaires ont été mis en place et une surveillance drastique régit la

fabrication de ces traitements qui sont réalisés soit à partir de plasma humain soit de synthèse par génie génétique.

6) LES TRAITEMENTS DE L'HEMOPHILIE

Les premiers essais par transfusions dans les années 1940 ont apporté un progrès considérable, mais c'est en 1964 que le cryoprécipité (élaboré par Judith Pool), beaucoup plus riche en facteurs de coagulation, va apporter un changement flagrant dans la thérapeutique et dans le mode de vie des hémophiles. C'est à partir de là que l'évolution des traitements anti hémophilique va s'accélérer [26].

A partir de la fin des années 1960 et des débuts des années 1970, ont été élaborés des concentrés de facteur VIII et IX.

En 1990 à l'aide de procédés modernes d'inactivation virale et de nano filtration, l'utilisation de concentrés de facteurs est devenue plus sécuritaire et a permis de stopper les transmissions de virus qu'il pouvait y avoir auparavant. En effet les concentrés hautement purifiés de facteur VIII ont vu le jour en 1987, et le concentré hautement purifié de facteur IX en 1991 [27]. Puis pour finir, les traitements de synthèse qu'on appelle recombinants et obtenus par génie génétique sont apparus en 1993 pour le facteur VIII et en 1998 pour le facteur IX. Depuis 1995, la pharmacovigilance a instauré une traçabilité des médicaments dérivés du sang qui s'étend de leur fabrication jusqu'à leur administration.

Donc à l'heure actuelle, on trouve différents produits anti hémophiliques sur le marché [28,29], soit des recombinants, soit des plasmatiques. Ils sont à dispensation hospitalière et coûteux.

	FACTEUR VIII ANTI HEMOPHILIQUE A	FACTEUR IX ANTI HEMOPHILIQUE B
PLASMATIQUES	FACTANE®	BETAFACT®
	OCTANATE®	OCTAFIX®
		MONONINE®
RECOMBINANTS	ADVATE®	BENEFIX®
	KOGENATE®	
	HELIXATE®	
	OCTANE®	
	REFACTO®	
	NOVOEIGHT®	

La posologie des facteurs plasmatiques et recombinants dépend [30,31, 35] :

- 1) De leur durée de vie : 8 heures pour le facteur VIII et 12 heures pour le facteur IX.
- 2) De la cinétique propre à chaque patient avec taux de récupération à réaliser lors du diagnostic.
- 3) De la gravité de l'accident hémorragique et de sa localisation.
- 4) Par exemple : Pour un traumatisé crânien : 50U/kg pour le facteur VIII et 80U/kg pour le facteur IX. Pour une hémarthrose constituée : 20 à 30U/kg pour le facteur VIII et 30 à 40U/kg pour le facteur IX.

- 5) Le nombre d'injection est décidé de façon individuelle en fonction de la localisation de l'accident hémorragique et de sa gravité.

Ces traitements peuvent être administrés à la demande ou de façon prophylactique, c'est-à-dire que les patients s'administrent de façon régulière le traitement (2 à 4 fois par semaine) afin de passer d'une hémophilie sévère à une hémophilie modérée. Le but est de prévenir complètement les hémarthroses spontanées [32] et d'abaisser l'incidence de celles traumatiques à moins de deux par an. Cela permet d'améliorer la qualité de vie des hémophiles [33]. La coordination médicale pour l'étude et le traitement des maladies hémorragiques constitutionnelles [34] proposent un schéma par palier. Par exemple pour ce qui concerne le facteur VIII, la posologie au premier palier est de 50 UI/kg une fois par semaine, puis de 30UI/kg deux fois par semaine au second palier. Le troisième palier comporte une injection à 25UI/kg à J1 et J3, une injection à 30UI/kg à J5 ou d'une injection de 30UI/kg toutes les 72 heures. Pour finir il y a un 4^{ème} palier définit par une injection de 25 UI/kg toutes les 48 heures. En fait en cas de survenue de deux hémarthroses en moins de 6 mois, il est proposé au patient de passer au palier supérieur. La COMETH [34] définit donc des protocoles en France mais des schémas différents sont proposés à l'étranger.

Les personnes atteintes d'hémophilie A modérée ou mineure ont recours parfois à des traitements de type Desmopressine afin d'augmenter leur taux en facteur VIII. En effet on évite au maximum l'administration de facteur VIII chez ces patients car cela majorerait le risque de déclencher le développement d'un inhibiteur. La desmopressine donnée par voie nasale ou intra veineuse, va libérer les réserves de facteur Willebrand endothélial, qui va protéger en quelque sorte le facteur VIII et augmenter son taux pendant quelques heures.

Les traitements par facteur VIII et IX plasmatiques et recombinants ne conviennent pas aux patients ayant développé des inhibiteurs [28,35]. Dans ce cas-là on utilise une autre classe de traitement appelée facteurs activés ou agents by passant. Ils sont au nombre de deux.

- a) Le FEIBA® (factor eight inhibitor bypassing activity): mélange de facteurs de coagulation déjà activés : facteur II activé, facteur VII activé et facteur IX activé et de phospholipides. Il est d'origine plasmatique et a subi une inactivation virale par chauffage à la vapeur.
- b) Le NOVOSEVEN® : facteur VII recombinant activé. Après avoir été injecté à un patient hémophile il se fixe de façon aspécifique à la surface des plaquettes, où il participe et favorise à la production massive de thrombine.

Ces deux médicaments permettent donc, à une posologie adaptée en fonction de la gravité des symptômes de prendre en charge des patients hémophiles ayant développé une allo-immunisation.

7) L'EVOLUTION DES TRAITEMENTS DE L'HEMOPHILIE

Trois approches thérapeutiques peuvent encore améliorer la qualité de vie des hémophiles dans un avenir plus ou moins proche :

- Premièrement les facteurs anti hémophiliques de longue durée d'action [36,37].

→Secondairement et dans un futur beaucoup plus lointain on parle de produits médicamenteux à administrer au patient par voie orale ou par inhalation comme la desmopressine.

→Pour finir la thérapie génique [38] éveille de certains espoirs et représenterait un certain progrès thérapeutique dans cette pathologie. Il est à noter qu'en 2011 une description [39] évoquait que 6 patients anglais hémophile B ont reçu une injection unique d'un transgène codant le facteur IX via un adénovirus de type 8, dirigé vers le foie. Leur taux de facteur est remonté à des valeurs suffisantes (entre 1% et 6%) pour éliminer les symptômes et écarter les risques hémorragiques majeurs. Ces patients, à l'heure actuelle, accompagnés de 4 autres patients ayant reçu des doses plus importantes, présentent des résultats encourageants pour l'avenir.

C) LA MALADIE DE WILLEBRAND

1) GENERALITES

La maladie de Willebrand est la plus fréquente des maladies hémorragiques constitutionnelles [40]. Elle atteint 1 personne sur 8000 en France soit environ 7000 patients. Elle concerne 1% à 2% de la population générale mondiale. Comme les symptômes de cette maladie sont souvent très bénins, seulement un petit nombre de personnes se savent atteintes par cette pathologie. 9 personnes sur 10 selon des recherches, présentent la maladie de Willebrand alors qu'elles ne sont pas diagnostiquées. Il s'agit d'une maladie génétique provenant d'une anomalie qualitative (anomalie fonctionnelle ou structurale) ou /et quantitative du facteur de von Willebrand selon le type de la pathologie. Cette pathologie touche aussi bien les hommes que les femmes. Elle est généralement moins sévère que d'autres troubles de la coagulation.

2) HISTORIQUE

Dans les années 1950, des spécialistes dont Inga Marie Nilsson (1923-1999) en Suède découvrent un déficit en facteur VIII dans un tableau de maladie hémorragique qui diffère de celui de l'hémophilie [41]. En effet elle s'en distingue à la fois par ses symptômes et par son mode de transmission : touche aussi bien les hommes que les femmes. On donna à cette pathologie le nom de celui qui l'a décrit pour la première fois en 1926 : Erik von Willebrand (1870-1949). En effet cette dernière décrit cette pathologie chez plusieurs patients d'une même famille habitant une île de l'archipel Aland (mer Baltique).

Par la suite on découvrit le facteur Willebrand en 1971, qui est donc déficitaire dans cette pathologie et de ses deux principales fonctions.

3) MODE DE TRANSMISSION ET DIAGNOSTIC DE LA MALADIE

Le facteur de Willebrand a différentes fonctions. Il permet tout d'abord de réaliser le transport du facteur VIII. Il stabilise donc ce facteur et le protège d'une dégradation précoce. De plus ce facteur de Willebrand participe à la formation de ponts moléculaires entre les plaquettes et la paroi vasculaire lésée, permettant l'adhésion plaquettaire [42]. Il donne également la possibilité aux plaquettes de s'agréger entre elles. Donc s'il y a un déficit quantitatif ou une anomalie qualitative sur ce facteur, ou même parfois les deux associés, cela perturbe à la fois l'hémostase primaire mais également la coagulation plasmatique.

La maladie est portée par le chromosome 12. C'est donc une transmission autosomique qui touche aussi bien les hommes que les femmes. Il y a souvent comme l'hémophilie une histoire familiale avec des antécédents familiaux mais des cas de novo peuvent également exister (mutations lors de la fécondation).

La transmission est le plus souvent dominante. Donc pour chaque grossesse il y a un risque sur deux (50% de risques) que l'enfant reçoive le gène défectueux du parent touché. Mais le type 3 de la maladie, qui est une forme sévère la plupart du temps, a un mode de transmission différent et se transmet de façon récessive. La maladie survient quand les deux parents transmettent à l'enfant leurs gènes défectueux.

Le diagnostic clinique repose tout d'abord sur la recherche d'antécédent familial et l'histoire familiale. Puis elle est orientée par une histoire personnelle de symptomatologie d'hémorragies cutanées et muqueuses [43]. En effet la maladie de Willebrand entraîne des hémorragies se localisant principalement sur les surfaces cutanéomuqueuses de l'organisme. Ces hémorragies peuvent être spontanées ou provoquées. La présentation clinique peut donc se présenter sous forme d'épistaxis, de gingivorragies, de ménorragies, d'hémorragies gastro-intestinales, hémorragies prolongées après une coupure d'hémorragies du post-partum et des ecchymoses. Ces différents tableaux hémorragiques sont souvent présents dans la population générale ce qui peut expliquer la difficulté du diagnostic. La symptomatologie et la sévérité de la pathologie varie selon le type de maladie de Willebrand comme nous allons voir dans le chapitre suivant. Il existe 3 formes de la maladie. Dans chaque forme les symptômes peuvent être inexistant, légers, modérés ou graves. Le type I et II de la maladie de Willebrand sont des formes plus légères que le type III. En effet dans le type III les hémorragies peuvent être beaucoup plus spontanées et internes sans cause traumatique. Il s'agit de la forme de maladie de Willebrand la plus grave. On peut constater dans cette forme de maladie de Willebrand des hémarthroses, des hématomes, des hémorragies viscérales et cérébrales qui n'existent pratiquement pas dans le type I et II, ainsi que des hémorragies amygdaliennes spontanées. Il est quand même utile de souligner que quel que soit le type de la maladie, le risque hémorragique existe.

De nombreuses personnes sont atteintes de la maladie de Willebrand mais ne le savent pas. Elles ne se rendent compte de leur problème hémorragique que si un de leur proche reçoit un diagnostic de la maladie ou si elles subissent une blessure grave et importante ou si elles doivent subir une intervention chirurgicale majeure. De plus les symptômes de la maladie de Willebrand sont très variables d'une personne à l'autre, et cela même au sein d'une même famille.

Le diagnostic biologique d'une maladie de Willebrand [15, 16, 19, 44] est caractérisé par les signes biologiques suivant :

- un TS allongé et à des degrés variables un TCA allongé
- un nombre de plaquette normal (excepté dans le type 2B où il existe une thrombopénie modérée)
- le temps d'occlusion plaquettaire sur automate PFA-100 : test in vitro, qui permet de mimer le contact entre la paroi vasculaire et les plaquettes. Il est allongé dans la maladie de Willebrand.
- un taux plasmatique de facteur Willebrand diminué et à des degrés variables un taux de facteur VIII diminué

Donc le diagnostic biologique est orienté par des tests de dépistages de premier plan mais doit être complété par des tests biologiques spécifiques que sont les dosages du facteur de von Willebrand et le dosage du facteur VIII.

Le dosage du facteur VIII (FVIII : C) montre généralement un taux plus élevé de facteur VIII que le taux de facteur von Willebrand. Ce taux de facteur VIII suit donc les modifications du taux de facteur Willebrand antigène (qui est le test spécifique pour quantifier le taux de facteur de Willebrand). Ainsi dans le type III de la maladie de Willebrand le déficit du facteur VIII est net à la différence des deux autres types.

Le dosage antigénique du facteur de von Willebrand (VWF : Ag), qui permet de quantifier la protéine en circulation, qu'elle soit fonctionnelle ou non. Ce test ne permet pas de détecter les anomalies qualitatives. La méthode de référence est la méthode ELISA.

Puis nous avons donc un test qualitatif pour compléter la recherche biologique qui est le dosage du facteur von Willebrand cofacteur de la ristocétine (VWF : RCo). Il mesure la capacité qu'a le facteur de Willebrand à se lier aux plaquettes en présence d'un glycopeptide appelé ristocétine.

4) LES DIFFERENTES FORMES DE LA MALADIE

Les caractéristiques des 3 types de maladies de Willebrand [45] peuvent se résumer ainsi.

TYPE DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	DEFICIT PROVOQUE PAR CE TYPE DE MALADIE DE WILLEBRAND	MODE DE TRANSMISSION DE CE TYPE DE MALADIE DE WILLEBRAND	SIGNES CLINIQUES ET BIOLOGIQUES DE CE TYPE DE MALADIE DE WILLEBRAND	FREQUENCE DANS LA POPULATION DE CE TYPE DE MALADIE DE WILLEBRAND	TRAITEMENT DE CE TYPE DE MALADIE DE WILLEBRAND
TYPE I	Déficit quantitatif partiel du facteur de Willebrand. Absence d'anomalie fonctionnelle du facteur de Willebrand.	La transmission est exclusivement dominante.	Symptômes généralement modérés. Hémorragies habituellement provoquées. TS allongé Taux VWF : Ag diminué Taux VWF : RCo diminué Taux Facteur VIII : C diminué	50 à 75 % des différentes formes	Réponse à la desmopressine généralement bonne chez ces patients mais variables.
TYPE II	En existe 4 sous types : 2A, 2B, 2M et 2N. Déficit qualitatif du facteur de Willebrand. Il existe donc une anomalie fonctionnelle ou structurale	La transmission est en grande partie dominante mais peut être récessive pour quelques formes de sous types.	Symptômes généralement modérés. Hémorragies habituellement provoquées. TS allongé Taux VWF : Ag diminué Taux VWF : RCo extrêmement diminué Taux Facteur VIII : C diminué Thrombopénie dans 2B	20 à 40 % des différentes formes	Efficacité variable de la desmopressine selon le sous type. CI Minirin® dans forme 2B
TYPE III	Déficit quantitatif quasi-total du facteur de Willebrand entraînant un déficit profond en facteur VIII	La transmission est récessive. C'est la forme récessive de la maladie de Willebrand.	Symptômes généralement sévères. Possibilité d'hémorragies spontanées. TS allongé Taux VWF : Ag indétectable Taux VWF : RCo indétectable Taux Facteur VIII : C Extrêmement diminué	< à 5% des différentes formes	Inefficacité totale de la desmopressine.

Une des différences biologique diagnostique entre le type I de la maladie de Willebrand et le type II est le rapport entre VWF : RCo et VWF : Ag. Si ce rapport est supérieur à 0,7, il s'agit d'un type I de la maladie de Willebrand. Si ce rapport est inférieur à 0,7, cela oriente vers un type II de la maladie de Willebrand.

5) TRAITEMENTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND

Les traitements qui existent à l'heure actuelle sont substitutifs. Ils sont utilisés soit de manière curative afin de soigner une hémorragie spontanée ou provoquée, soit à chaque fois que cela est possible en prévention avant un acte chirurgicale ou un accouchement par exemple, afin de prévenir la survenue de complications hémorragiques. En dehors des accidents et des situations à risque hémorragique, dans la majorité des cas, la correction du déficit en facteur de Willebrand n'est pas nécessaire, notamment en cas de saignements mineurs se tarissant spontanément. Toutefois, il est important de bien respecter des mesures simples de prévention: compression pendant quelques minutes d'une petite plaie cutanée ou des narines en cas d'épistaxis, respect des contre-indications de certains médicaments (aspirine et anti-inflammatoire non stéroïdiens) et des injections intramusculaires notamment.

Il existe deux grandes thérapeutiques disponibles dans la maladie de Willebrand [16] :

-la desmopressine

-les concentrés de facteur de Willebrand.

Les différents types de maladie de Willebrand ne répondent pas de la même façon à ces deux traitements.

La desmopressine est un analogue de la vasopressine qui libère le facteur de Willebrand des cellules endothéliales et qui induit aussi probablement la libération du facteur VIII à partir des cellules qui le synthétisent. Les patients qui bénéficient de ce traitement sont les formes modérées du type I de la maladie de Willebrand et des patients d'un seul sous type du type II de la maladie de Willebrand. Elle est toujours complètement inefficace dans le type III de la maladie de Willebrand. La desmopressine a normalement été utilisée chez tous les patients atteints de la maladie de Willebrand dans un test thérapeutique, pour voir s'ils étaient répondeurs à cette molécule. La desmopressine est administrée par voie injectable : MINIRIN. Le taux de facteur VIII s'élève de 3 à 5 fois en 30 à 60 minutes et retourne à son taux de base en 6 à 9 heures. La desmopressine peut s'administrer en sous cutanée. Il existe également une voie nasale de la desmopressine appelée OCTIM® spray qui est plus facile d'utilisation à domicile.

Les concentrés de facteurs de Willebrand sont utilisés dans les situations où la desmopressine est inefficace ou contre indiquée. Il existe deux médicaments [44], plasmatiques, sur le marché en France ayant l'AMM, à dispensation hospitalière que sont :

-le WILFACTIN® : facteur de Willebrand seul

-le WILSTART® : facteur de Willebrand associé au facteur VIII, utilisé dans la phase initiale lors d'une hémorragie dans un contexte de maladie de Willebrand.

Leur mode d'administration est intraveineuse.

L'injection de facteur de Willebrand induit une remontée progressive du facteur VIII, qui n'atteint son maximum que dans un délai de 6 à 12 heures. La correction ne peut donc se faire immédiatement. C'est pour cela qu'en urgence, WILSTART® est utilisé afin d'avoir une correction simultanée des déficits en facteur VIII et facteur de Willebrand. Après la première injection le traitement peut être relayé par WILFACTIN®.

Ils sont utilisés dans le type III de la maladie de Willebrand ainsi que dans pratiquement tous les sous-types du type II de la maladie de Willebrand. Leur utilisation devient également de premier choix en cas d'hémorragie importante et grave ou de chirurgie majeure dans tous les types de la maladie de Willebrand y compris le type I.

De plus il existe des traitements adjuvants dont l'acide tranexamique (exacyl®) qui est un antifibrinolytique. Il est administré par voie orale ou intraveineuse et est recommandé dans les hémorragies de la sphère otorhino-laryngologique, les hémorragies digestives et les ménorragies. Les traitements oestroprogestatifs, bien qu'ils n'augmentent en aucune façon le facteur de Willebrand peuvent avoir une utilité dans les hémorragies gynécologiques. Ils permettent de réduire l'importance des ménorragies.

II) STRUCTURES ASSURANT LE SUIVI (CRTH) DES PATIENTS ET MODE DE VIE DES PATIENTS

A) LE CENTRE REGIONAL D'AQUITAINE DE TRAITEMENT DE L'HEMOPHILE

Le Centre régional de Traitement de l'Hémophilie d'Aquitaine a été reconnu comme structure officielle le 24 février 1997 via la circulaire n°97-142, par le ministère de la Santé des affaires sociales et du travail [46]. Il réalise le suivi de 549 patients hémophiles et 164 patients atteints de la forme sévère de la maladie de Willebrand. Au sein des 549 hémophiles, 135 patients ont moins de 18 ans. La proportion 80% de patient hémophiles A et 20% de patients hémophiles B est respectée.

En effet il y a 442 hémophiles A, avec :

- 138 Hémophiles A sévères
- 57 Hémophiles A modérés
- 247 Hémophiles A mineurs

et 107 patients hémophiles B avec :

- 41 Hémophiles B sévères
- 28 Hémophiles B modérés
- 38 Hémophiles B mineurs

Le CRTH réalise le suivi des patients sur l'ensemble du territoire Aquitain. (cf ANNEXE 2). Ce centre spécialisé, situé au CHU de Bordeaux, à l'hôpital Pellegrin, prend également en charge tous les déficits rares entrant dans des pathologies entraînant des troubles de l'hémostase comme par exemple des déficits en facteur V, VII et XI. Le centre Aquitain est le **4^{ème} centre le plus actif de France** derrière Lille, Paris et Lyon. La prise en charge des patients est médicale et paramédicale. Elle est réalisée par une équipe de 3 médecins et 2 infirmières. Ces patients bénéficient d'un suivi multidisciplinaire durant lequel il peut être confronté à un hématologue, un pédiatre, un biologique, un chirurgien orthopédiste, un rhumatologue, un psychologue, un psychiatre, une infirmière, un kinésithérapeute, un pharmacien etc... Le CRTH est primordial dans le suivi et l'évolution du patient. La mise en place du CRTH a constitué une source d'avancée thérapeutique considérable pour la prise en charge de l'hémophilie. Le CRTH doit avoir d'une situation géographique adaptée et être localisée à proximité d'un laboratoire d'hémostase performant capable de doser entre autre de manière fiable les dosages d'inhibiteurs.

Le CRTH détient plusieurs rôles [21] et fonctions auprès des patients :

- Diagnostiquer les troubles de la coagulation.
- Réaliser les annonces diagnostics d'hémophilie ou de maladie de Willebrand, et répondre aux questions et attente du patient et/ou de ses parents et famille.
- Réaliser les surveillances biologiques des patients et dépister le développement d'inhibiteurs.
- Réaliser l'éducation thérapeutique des patients et de leurs familles. C'est un rôle important. L'éducation thérapeutique du patient est multiple. Ce patient doit être éduqué par

rapport à sa pathologie, les contre-indications qu'elle engendre, ses traitements et son mode de vie. Le CRTH participe, via des ateliers, à autonomiser les familles, sur l'administration des traitements intraveineux par facteur VIII et IX aux enfants hémophiles. De ce fait ils pourront ainsi réaliser les injections à domicile par la suite. Puis les adolescents et adultes prendront le relais en s'auto injectant le produit. Le CRTH a donc un rôle non seulement d'éducation thérapeutique mais également de guide, et de conseils pour réaliser ces injections et participe donc à la formation de l'autotraitement à domicile.

- Aider à mettre en place la prophylaxie chez les hémophiles.

- Réaliser les suivis annuels thérapeutiques des patients. En effet, selon la Haute Autorité de la Santé [47] ces patients doivent bénéficier d'un suivi régulier et d'une attention particulière de la part de professionnels de la santé et de ces maladies. Normalement un enfant hémophile sévère doit être vu 4 fois par an par le CRTH. Un examen systématique doit être réalisé chez l'adulte hémophile 1 à 3 fois par an selon la sévérité et le type de la maladie. Un suivi tous les deux ans peut suffire dans les formes d'hémophilie mineure. Un patient atteint de la maladie de Willebrand doit consulter au moins une fois par an le CRTH afin d'avoir un suivi médical coordonné. Le contenu des consultations varie mais comprend souvent : l'examen clinique portant en particulier sur le système musculo-squelettique et la recherche de complications articulaires, la croissance de l'enfant, le suivi d'une atteinte hématique ou infectieuse chez les patients antérieurement contaminés par des virus via voies transfusionnelle. L'analyse des différents accidents hémorragiques et de la consommation nécessaire de facteurs de coagulation à travers l'étude du carnet d'hémophile ou de maladie de Willebrand. Lors de ces consultations annuelles, une évaluation de connaissance de la maladie et des modalités thérapeutiques est également faite. Pendant ces consultations, une éducation thérapeutique et une formation à l'auto traitement est rappelée si nécessaire. Des examens complémentaires sont effectués lors de ces consultations annuelles. Un bilan sanguin est utile, une à deux fois par an, avec un hémogramme avec plaquettes, des enzymes hépatiques, des phosphatases alcalines, un dosage des facteurs de la coagulation. Une recherche d'inhibiteur de manière régulière est extrêmement importante dans un but d'efficacité du traitement anti hémophilique. Puis, selon les antécédents et les vaccinations des sérologies virales type VIH, VHB, VHA, et VHC. Pour finir des examens radiologiques sont demandés dans le cadre d'un suivi ou lors de l'apparition d'un événement aigu. Cela peut être une radiographie ou une IRM pour visualiser l'état articulaire et faire le point sur une arthropathie hémophilique connue. Des échographies sont aussi demandées dans le cadre d'hématome musculaire, d'hémarthrose ou simplement dans un contexte de surveillance à distance d'un accident aigu.

- Participer à l'élaboration d'éventuels protocoles de traitement des hémophiles et du patient atteint de la maladie de Willebrand et leurs moyens de dispensation et de distribution.

- Disposer d'une activité de recherche ou du moins d'accepter de participer à des missions de recherches afin de faire avancer les éventuelles nouvelles thérapeutiques et moyens de diagnostics.

- Faire le lien et la coordination avec les différents médecins du patient dont le médecin traitant. Il a donc un rôle de coordination des soins pluridisciplinaires.

- Jouer un rôle dans la prévention, dans le dépistage des conductrices potentielles et certaines de l'hémophile.

-Informers la population médicale et générale des maladies comme l'Hémophilie et la maladie de Willebrand, réaliser des campagnes d'information.

-Organiser et assurer des missions de soins en dehors des structures hospitalières, en collaboration avec les professionnels de santé d'autres établissements comme des cliniques de spécialités, des services d'urgences, des pharmacies hospitalières mais aussi les professionnels libéraux comme les médecins généralistes, les kinésithérapeutes, les médecins physiques et les médecins scolaires. Des réseaux régionaux sont ainsi mis en place pour établir ces missions.

-Participer à des missions d'enseignements à la faculté, afin d'informer le plus tôt possible les futurs professionnels de santé, des spécificités de ces deux pathologies de l'hémostase.

La France, DOM TOM compris, compte 36 Centres en France : CRTH ou CTH, pour réaliser le suivi et la prise en charge des patients hémophiles, des patients atteints de la maladie de Willebrand et des autres patients souffrant d'un autre trouble de la coagulation.

Le CRTH est donc composé d'une équipe médicale de 3 médecins. A tour de rôle ils sont d'astreinte 24 heures sur 24, week-ends et jours fériés compris et peuvent être joignables par téléphone au numéro suivant 06 10 17 34 63. Tous les services hospitaliers peuvent appeler ce numéro dont les services d'urgences du CHU mais également les services d'urgences des centres hospitaliers périphériques. Les médecins libéraux peuvent également joindre l'hématologue d'astreinte. Le médecin hématologue joignable jour et nuit peut de cette façon faire le lien, donner un avis, dicter une conduite à tenir, décider de façon pluridisciplinaire d'un transfert sur Bordeaux ou d'une prise en charge réalisable dans l'hôpital périphérique ou au domicile. Il permet donc d'orienter précisément et de façon spécialisée la prise en charge du patient hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand. **Une règle d'or, dictée par le CRTH, est d'appeler au moindre doute, le médecin hématologue d'astreinte du CRTH, à n'importe quel moment, quand il s'agit de la prise en charge d'un patient hémophile ou atteint de la maladie de Willebrand.** C'est une des premières choses à suivre dans la prise en charge de ces patients.

B) MODE DE VIE DES PATIENTS

Le but de cette partie est d'avoir une vision des patients hors d'un contexte médical. A notre époque, l'hémophile et le patient atteint de la maladie de Willebrand ont une vie quasiment semblable à la population générale. Il y a bien évidemment quelques différences à prendre en considération dans leur mode de vie, mais qui sont présentes dans un objectif de prévention et non dans un but de mise à l'écart de la société contemporaine.

La prophylaxie [32,33], dont bénéficient à l'heure actuelle pratiquement tous les hémophiles, leur a permis de gagner en qualité de vie et de vivre normalement. La prophylaxie, est un procédé qui permet, à un hémophile sévère de devenir un hémophile modéré. En d'autres mots, la prophylaxie est un traitement préventif qui a pour but d'éviter des hémarthroses, qui sont dans la plupart des cas, à plus ou moins long terme, à l'origine de

graves handicaps et séquelles chez l'hémophile sévère et d'éviter d'éventuels autres accidents hémorragiques. Elle consiste à injecter par voie veineuse, une dose de produit anti hémophilique, à raison de 2 à 4 injections par semaine, et ceci sur de longues années. La posologie dépend du poids du malade et du taux de facteur initial. La prophylaxie a donc participé à l'évolution favorable du mode de vie des patients hémophiles.

Sur le plan sportif cette prophylaxie a permis aux hémophiles d'améliorer leur participation aux activités physiques et sportives. Ces dernières sont extrêmement importantes. Elles participent au développement de leur musculature et de ce fait à la consolidation et à la protection des articulations [48]. La panoplie des sports à laquelle les hémophiles ont accès s'est élargie grâce à la mise en place de la prophylaxie. Il faut toujours garder en tête, tout de même, que la pratique du sport chez l'hémophile et le patient atteint de la maladie de Willebrand doit être adaptée. Il faut encourager les pratiques sportives régulières qui ne comportent pas de risque de traumatisme (comme par exemple la natation, la marche, le vélo loisir) et interdire celles qui peuvent entraîner un risque hémorragique certain, par traumatisme crânien par exemple comme les sports de combats qui sont fortement proscrits (judo, boxe, arts martiaux) [49]. Il y a ensuite entre ces deux catégories de sports, les activités sportives auxquelles les hémophiles peuvent exceptionnellement participer, dans des conditions adaptées, après en avoir discuté avec leur médecin spécialiste référent. Il s'agit par exemple d'une sortie en ski alpin ou en canoë. La prophylaxie a là encore permis une avancée incroyable dans la vie des hémophiles en leur permettant d'accéder ponctuellement à des activités sportives qui leur étaient autrefois strictement déconseillées. D'autres moyens, notamment de protections, doivent bien évidemment être associés à la prophylaxie pour que le patient soit dans des conditions optimales de sécurité. Le sport n'est donc pas interdit aux patients hémophiles et est au contraire fortement conseillé. Il existe des grands sportifs hémophiles. Pour information un des nouveaux recordmen de l'heure de cyclisme sur piste est un hémophile Britannique, Alex Dowsett, âgé de 26 ans, qui a parcouru 52.937 km en 1 heure le 2 Mai 2015 [50].

Les hémophiles et les patients atteints de la maladie de Willebrand ont des règles à respecter et surtout des contre-indications thérapeutiques à suivre et à faire suivre minutieusement. **Les vaccinations doivent être réalisées en sous cutanée, les intramusculaires ne doivent pas être pratiquées chez ces patients. L'administration d'anti inflammatoires non stéroïdiens et d'aspirine est proscrite chez ces patients. La pose de plâtre circulaire est formellement interdite chez les hémophiles et les patients atteints de la maladie de Willebrand. Des ponctions autres que veineuses périphériques ne doivent pas être réalisées sans administration de facteur au préalable, ainsi que tous les autres examens complémentaires invasifs comme par exemple une ponction lombaire** [19]. Il est bien entendu qu'avant tout geste invasif programmé ou non (comme par exemple une intervention chirurgicale, une suture, une extraction dentaire, etc...), un hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand doit s'il le peut, informer le médecin concerné de sa pathologie. Cela doit être fait systématiquement, pour pouvoir prendre les précautions nécessaires à la réalisation du geste invasif dans les meilleures conditions dont notamment une administration de concentrés de facteurs ou de facteur de Willebrand. Cette information doit être donnée au médecin réalisant l'acte invasif même dans les cas où il s'agit d'une forme

mineure de la maladie. Le professionnel intervenant pourra également se mettre en relation avec le médecin hématologue spécialiste afin d'établir une conduite adaptée.

Pour compléter les informations orales données par le patient, il existe des documents écrits que sont une carte et un carnet. Ces documents apportent toutes les indications et informations à connaître dans les situations d'urgence. Ils doivent toujours être portés en toutes circonstances et donnés par le malade aux professionnels de santé intervenant, que ça soit dans des conditions programmées ou d'urgence. De plus le patient doit normalement toujours avoir sa carte d'hémophile ou sa carte de Willebrand sur lui, pour que les secours ou les médecins puissent avoir les informations extrêmement rapidement en cas de coma du patient et d'impossibilité à communiquer. Dans le meilleur des cas, les patients porteurs de ces troubles de la coagulation devraient également être en possession de leur carte de groupe sanguin.

La carte d'hémophile (Cf ANNEXE 3) apporte de nombreuses informations sur le patient, tout comme la carte de maladie de Willebrand. Ce sont des cartes très utiles qui existent non seulement pour l'hémophilie et la maladie de Willebrand mais aussi pour d'autres pathologies rares. Il existait déjà des cartes pour ces pathologies avant 2006, mais elles ont été validées nationalement depuis cette année-là. En effet la Direction générale de la santé a élaboré en 2006 en collaboration avec les professionnels de la santé et des associations de parents de patients « des cartes personnelles d'informations et de soins » [51]. Cela a été réalisé dans un but d'améliorer la coordination de la prise en charge par les professionnels de la santé, de plus de 7 000 maladies rares, toutes très différentes dans leur présentation clinique et leur évolution. La carte a également permis de développer une meilleure circulation des informations médicales individuelles, sous couvert du secret médical et dans le respect de la confidentialité. En 2006, six cartes concernant des pathologies rares dont l'hémophilie ont été réalisées. Puis en 2007 de nouvelles cartes sont produites concernant d'autres pathologies rares dont notamment la maladie de Willebrand.

La carte d'hémophile ou la carte de Willebrand apportent donc de nombreuses et importantes informations. Nous allons présenter pour exemple la composition de la carte d'hémophile. Elle est divisée de deux volumes, de taille format permis de conduire. Le premier volume intitulé : « Carte de soins d'Urgence » renseigne l'identité précise du patient avec son nom, prénom, date de naissance, adresse et signature du patient. Cette description est complétée par une photo d'identité. Une deuxième partie fait suite, et nomme les personnes à contacter en cas d'urgences : membre de la famille, amis. Le patient désigne les personnes qu'il souhaite prévenir dans son entourage s'il lui arrive quelque chose. La catégorie suivante désigne les informations médicales personnelles suivant le schéma suivant :

- le type d'hémophilie (A ou B)
- le taux de facteur (hémophilie sévère modérée ou mineure)
- inhibiteur : antécédent d'inhibiteur, situation actuelle (inhibiteur persistant ou disparu)
- résultat de l'épreuve à la DDAVP pour l'hémophilie A mineure
- médicament habituel utilisé dans le traitement de la pathologie : par exemple Kogénate.
- mentions particulières concernant le traitement : allergie, contre-indications,

précautions

-autres informations médicales utiles à la prise en charge en urgences

Pour finir la carte d'hémophile précise les médecins responsables à contacter en cas d'urgences qui sont bien évidemment les médecins du CRTH dont notamment le médecin d'astreinte. Sur cette partie de la carte est également mentionné les coordonnées du médecin traitant du patient. Il est bon de préciser qu'à côté du titre de ce volume de la carte d'hémophile, comme on peut le voir sur la photo de l'annexe 3, est inscrit en rouge et associé à un panneau rouge attention, la mention : « Risque hémorragique ».

Au verso de cette carte est rappelée une conduite à tenir devant le risque hémorragique interne du patient, devant différentes situations qui pourraient se présenter :

1) Corriger la coagulation en urgence en cas d'hémorragie ou de traumatisme important par injection 50 UI/kg de concentrés de facteurs anti hémophiliques (ou DDAVP si bon répondeur).

2) Corriger la coagulation avant toute intervention chirurgicale ou geste invasif (ponction, suture)

3) Utiliser si possible le produit habituel, sinon un produit analogue en urgences

4) En cas d'antécédents d'inhibiteurs contacter impérativement le médecin du centre de traitement de l'hémophile.

5) Pour tout problème de prise en charge contacter le médecin du CRTH, prenant en charge le porteur de cette carte.

Toutes ces recommandations sont également écrites en Anglais sur la carte.

Le deuxième volet de la carte d'hémophile désigné par « Informations et conseils », renseigne sur de nombreuses généralités de l'hémophilie. On y trouve la définition, la cause, le diagnostic et enfin les signes et conseils de prise en charge.

Au verso on y trouve les règles d'or pour l'hémophile. Elles sont divisées en 4 catégories que sont :

-Pour mieux prévenir les risques de complications (lien avec médecin traitant, suivi médical régulier coordonné par CRTH, contre-indications mentionnés)

-Pour informer les professionnels de votre maladie (porter sur soi la carte, carnet d'hémophilie, les présenter à chaque consultation médicale, école et PAI, organisation du temps de travail par médecin du travail)

-Pour agir en cas d'accident (signaler immédiatement à l'hôpital votre maladie)

-En cas d'intervention chirurgicale ou de geste invasif (suture, extraction dentaire) (impératif de corriger la coagulation par un traitement préalable, informer systématiquement le chirurgien et l'anesthésiste de votre déficit en facteur de coagulation même s'il est minime).

On peut donc constater les nombreuses informations qu'apportent cette carte d'hémophile et l'amélioration considérable qu'elle peut amener dans une prise en charge en urgence.

En parallèle on trouve le carnet d'hémophile (cf ANNEXE 4), ou plus précisément « le carnet de santé des personnes atteintes d'hémophilie et de troubles de la coagulation » qui a été édité par l'AFH. C'est un carnet de santé spécifique de 68 pages. Cet outil permet de

retracer régulièrement l'historique du traitement de l'hémophile ou de patients atteints d'un autre trouble de la coagulation comme la maladie de Willebrand : date d'injection, heure d'injection, motif de chaque injection, numéro du lot du produit injecté. Il donne également des informations aux patients et aux différents médecins qui prennent en charge le patient, des conseils sur la conduite à tenir en cas de situations d'urgence et les attitudes à adopter et celles à proscrire. Donc on trouve très facilement dans ce carnet le type d'hémophilie, le taux de base de facteur du patient pour renseigner le degré de sévérité de la maladie : hémophilie sévère, modérée ou mineure. On apprend si le patient est sous prophylaxie ou non, le type de produit qui est utilisé habituellement par le patient, la quantité de produit qui est injecté, la présence ou non d'inhibiteur, la date de la dernière injection. La personne qui habituellement administre le traitement est également inscrite : le patient lui-même, un des parents, une IDE. Si le patient est sous prophylaxie, on y voit les jours d'injection. Ce carnet, s'il est bien tenu, donne énormément de renseignement sur l'historique de la maladie et du traitement de l'hémophile.

La scolarisation d'un enfant et d'un adolescent hémophile ou atteint de la maladie de Willebrand est parfaitement possible et réalisée dans de parfaites conditions de nos jours, à l'aide entre autre du projet d'accueil individualisé : PAI [52]. Il permet d'informer l'école de la pathologie de l'enfant et que ce dernier puisse suivre un cursus tout à fait normal. Le médecin scolaire, l'infirmière scolaire, la direction de l'établissement et les enseignants reçoivent les parents pour organiser un projet d'accueil et ainsi mieux réagir en cas de problème.

Un hémophile et un patient atteint de la maladie de Willebrand peut tout à fait se déplacer et voyager à notre époque. Il doit juste avoir une préparation en amont du voyage avec suffisamment de produits et une petite pharmacie pour pallier aux premiers soins. Avant de partir en voyage, le patient doit également se munir des adresses des établissements de santé des régions qu'il s'apprête à visiter.

La population générale a une vision erronée sur les pathologies englobant les troubles de la coagulation et notamment l'hémophilie. Elles pensent que ce sont des personnes qui saignent plus que les autres, et que les saignements sont la plupart du temps extériorisés. Cela est bien évidemment faux. Un hémophile ne saigne pas plus que les autres mais plus longtemps et les hémorragies sont le plus souvent internes, intra articulaires soit des hémarthroses, ou intramusculaires, soit des hématomes. Cette idée est donc un a priori général de la population qu'il faudrait essayer de changer à travers une campagne d'information auprès des différents acteurs qui entretiennent cette fausse idée.

L'évolution de la pratique du sport, la possibilité de suivre une scolarité normale, la réalisation de voyages, et bien d'autres choses ont permis aux patients de s'intégrer à part entière dans la vie sociale, de ne jamais être mis à l'écart et de pouvoir vivre comme une personne lambda sans avoir un regard discriminatif ou être victime de mise à l'écart.

Pour finir, il faut souligner que la population hémophile ou de patients atteints de la maladie de Willebrand est plus amenée à fréquenter les services d'urgence que le reste de la population générale, au vu de la gravité des complications aiguës qui peuvent survenir dans leur pathologie. **Cette gravité du tableau clinique et le degré d'urgence qu'elle implique, sont apparentés à ceux d'un patient surdosé en AVK, ou présentant un événement aigu grave tel un traumatisme crânien ou une hémorragie, sous traitement anticoagulant. La prise en charge en urgence dont les hémophiles et patient atteint de la maladie de Willebrand devrait donc être comparable à celle de ces patients.**

III) ENQUETE D'EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES HEMOPHILES ET DES PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND DANS LES SERVICES D'URGENCE ADULTES ET PEDIATRIQUES D'AQUITAINE

A) LES OBJECTIFS DE CETTE ETUDE

Cette double étude : une étude concernant les patients et l'autre s'adressant aux médecins urgentistes, est réalisée dans le but d'évaluer la prise en charge du patient hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand dans les services d'urgence d'Aquitaine, afin d'améliorer et d'optimiser la prise en charge thérapeutique de ces pathologies souvent méconnues, dans les situations d'urgence. Le but de ce travail est de mettre en valeur les critères sur lesquels les professionnels de santé peuvent s'améliorer dans la prise en charge de ces patients et, d'autre part, de montrer les efforts que peut fournir le patient, pour qu'au final, la prise en charge globale soit la plus optimale possible. Il y a également un intérêt de mieux faire connaître ces maladies et ses spécificités auprès des professionnels de santé, et donc d'engager une campagne d'information et de prévention au niveau des services d'urgences d'Aquitaine.

B) MATERIEL ET METHODE

Il s'agit de deux études distinctes. Une qui s'adresse aux médecins urgentistes des services d'Urgence d'Aquitaine et une autre qui s'oriente vers des patients hémophiles et atteints de la maladie de Willebrand.

Les deux études sont descriptives et rétrospectives.

1) LA POPULATION

a) Critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude patients

L'étude a été réalisée auprès d'hémophiles et de patients atteints de la maladie de Willebrand suivis régulièrement par le CRTH d'Aquitaine situé à l'hôpital Pellegrin. Le patient inclus dans l'étude a pu passer ou non par les urgences depuis sa naissance, mais doit avoir connu dans sa vie une situation d'urgence concernant sa pathologie hématologique.

b) Critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude médecins urgentistes

Les médecins qui ont participé à cette étude sont des urgentistes d'Aquitaine, travaillant dans divers services d'urgence pédiatrique ou adulte d'Aquitaine. 20 établissements de santé Aquitain ont été inclus dans cette étude, pour couvrir une grande partie de la région. La liste de ces établissements est la suivante : CHU BORDEAUX, CH LANGON, CH BLAYE, CH LIBOURNE, CH ARCACHON, CH MONT DE MARSAN, CLINIQUE LESPARRE, CH DAX, CH OLORON SAINT MARIE, CH BAYONNE, CH PAU, CH SARLAT, CH BERGERAC, CH PERIGUEUX, CH MARMANDE, CH VILLENEUVE SUR LOT, CH AGEN, CH ORTHEZ, CLINIQUE SAINT PALAIS et la CLINIQUE ARES.

2) TYPE D'ETUDE ET DUREE DES ETUDES

a) Etude concernant les patients

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective menée du 27 Juillet 14 au 28 Mai 15.

b) Etude concernant les médecins urgentistes

Il s'agit également d'une étude rétrospective réalisée du 16 Mai 14 au 16 Aout 14.

3) MOYENS DE L'ETUDE ET PRESENTATION DES QUESTIONNAIRES

a) Etude concernant les patients

Les renseignements ont été recueillis via un questionnaire réalisé au préalable avec l'aide des médecins référents du CRTH. Ce questionnaire très complet compte 72 questions. (ANNEXE 5). Des questions sont réalisées pour analyser démographiquement la population de l'étude et d'autres plus pertinentes ont été développées dans le but d'évaluer différents facteurs qui pourraient aider à améliorer la prise en charge des patients. Les questionnaires ont été remis aux patients selon le libre choix des médecins référents, lors de consultation au CRTH. Le questionnaire est proposé selon deux modes différents en fonction de la préférence

du patient : un mode classique sur papier et un mode internet via un lien web. Le recueil des réponses des patients s'est donc déroulé par voie postale personnelle pour la version papier et par mail pour la version « lien web ».

b) Etude concernant les médecins urgentistes

Un questionnaire de 54 items a été réalisé avec l'aide des médecins du CRTH. (ANNEXE 6). Différents types de questions ont été réalisés : certaines pour étudier la démographie des médecins participant à l'étude, et d'autres pour évaluer plus précisément leur pratique professionnelle et analyser les connaissances qu'ils ont de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand. Les questionnaires ont été envoyés par mail aux différents médecins urgentistes adultes et pédiatriques des 20 établissements de santé Aquitain cités précédemment. Les réponses ont été recueillies par mail afin d'être analysées.

4) FACTEURS ETUDIÉS

a) Facteurs étudiés dans l'enquête auprès des patients

Outre différents critères et réponses recherchées auprès de ces populations, l'étude a été axée par la suite sur quelques facteurs, qui pourraient aider à améliorer la prise en charge des patients. **On distingue un facteur principal et plusieurs facteurs secondaires.**

Chacun de ces facteurs peut avoir une importance dans l'optimisation de la prise en charge mais ils ont été divisés en deux catégories (facteur principal et facteurs secondaires) pour que cela soit plus clair et compréhensible à lire dans la présentation.

Le facteur principal qui va être étudié est

→ « L'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée aux urgences ». (cf question 39 du questionnaire en ANNEXE 5). Cela va permettre de rechercher si l'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée améliore et optimise sa prise en charge.

Les facteurs étudiés secondaires, qui peuvent être aussi importants que le principal sont :

→ « La présentation de la carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand par le patient à son arrivée. » (cf question 61 du questionnaire en ANNEXE 5). Cela va permettre de rechercher si la présentation de cette carte par le patient à son arrivée améliore et optimise sa prise en charge.

→ « L'appel au médecin référent du CRTH par le service des urgences pendant que le patient s'y trouve » (cf question 40 du questionnaire en ANNEXE 5). Cela va permettre de rechercher si l'appel au médecin du CRTH par le service des urgences améliore et optimise la prise en charge du patient.

Cela va permettre de constater si les différents facteurs mentionnés précédemment influent et plus particulièrement améliorent la prise en charge des patients.

b) Facteurs étudiés dans l'enquête auprès des médecins

Mis à part différentes informations intéressantes recueillies à travers cette enquête, l'orientation de l'étude a permis d'étudier les 5 facteurs suivants :

→ « La connaissance suffisante sur les pathologies que sont l'hémophilie et la maladie de Willebrand » (cf question 53 du questionnaire en ANNEXE 6). Cela va permettre d'évaluer et de constater si la connaissance des urgentistes est suffisante sur les pathologies que sont l'hémophilie et la maladie de Willebrand.

→ « Le besoin d'un rappel par conférence ou exposé de ces deux pathologies ». (cf question 54 en ANNEXE 6). Cela va permettre d'évaluer le souhait des urgentistes d'avoir un rappel de ces deux pathologies.

→ « La connaissance de l'existence de carte de maladie rare : carte d'hémophile et carte de maladie de Willebrand » (cf question 28 en ANNEXE 6). Cela va permettre d'évaluer la connaissance qu'ont les médecins urgentistes sur l'existence de ces cartes.

→ « Le contact du CRTH lors de la prise en charge du patient » (cf question 29 en ANNEXE 6). Cela va permettre d'évaluer la pratique professionnelle de l'urgentiste sur sa dernière prise en charge d'hémophile ou de patient atteint de la maladie de Willebrand sur le fait qu'il a ou non appelé le CRTH pendant cette prise en charge.

→ « La connaissance du CRTH ». (cf question 30 en ANNEXE 6). Cela va permettre d'évaluer la connaissance qu'ont les médecins urgentistes sur l'existence du CRTH en Aquitaine.

A la différence du questionnaire patient, des facteurs ont été isolés dans l'étude médecin afin d'évaluer la pratique professionnelle vis-à-vis de ces deux pathologies et la connaissance que les urgentistes en ont. Il s'agit donc d'une constatation réalisée à l'aide des déclarations faites par les médecins urgentistes d'Aquitaine.

5) CRITERES DE JUGEMENT

a) Critère de jugement de l'étude patients

Plusieurs critères de jugements ont été exposés afin de pouvoir étudier les différents facteurs définis ci-dessus. Nous nous sommes tout d'abord basés sur les études récentes de la Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques (DRESS) publiées en Juillet 2014 [53] et en Aout 2015 [54] pour établir 3 critères de jugement.

La première de ces études porte sur la durée de prise en charge des patients aux urgences. Cette enquête a été menée auprès de 520 000 patients qui se sont présentés dans 736 points d'accueil des urgences de la France Métropolitaine et des Départements d'Outre-Mer. Selon cette enquête 48% des patients qui se sont présentés aux urgences restent moins de 2 heures dans un service d'urgence, soit près de la moitié des patients se présentant aux urgences. La durée de prise en charge dans un service d'urgence est influencée par de nombreux facteurs dont le motif de consultation. On voit dans cette étude, par exemple, que pour les patients ayant un diagnostic de lésions traumatiques et d'empoisonnements, la durée de prise en

charge aux urgences est de moins 4 heures pour 90% d'entre eux et de moins de 2 heures pour 60% d'entre eux. Il en est de même pour les patients atteints d'affections respiratoires, d'affections cutanées, de maladies du système ostéo-articulaires ou encore les maladies infectieuses ou parasitaires. Ce délai de prise en charge totale est plus élevé quand les symptômes s'avèrent plus compliqués à gérer et à interpréter : 30% de ces patients restent moins de 2 heures aux urgences. **Nous nous sommes appuyés sur cette étude et sur le fait que l'hémophilie et la maladie de Willebrand sont des maladies rares, spécifiques et compliquées à prendre en charge pour définir la durée totale de prise en charge satisfaisante de ces patients. En constatant que 90% des patients restent moins de 4 heures aux urgences, le seuil de durée de prise en charge satisfaisante pour le patient est défini à une durée maximale inférieure ou égale à 4 heures.**

La seconde de ces études étudie le temps d'attente du patient avant le début de ses soins aux urgences. Elle montre que le temps d'attente du patient varie en fonction de ses caractéristiques et de la gravité de son motif de consultation. Cette enquête révèle que 7 patients sur 10 sont pris en charge de façon médicale dans l'heure qui suit leur entrée aux urgences. Nous avons décidé, en fonction des résultats de cette étude de définir nos deux valeurs seuils convenables du temps d'attente avant la prise en charge du patient par une IDE et du temps d'attente avant la prise en charge du patient par un médecin à des valeurs encore plus drastiques et courtes que celles montrées par l'enquête, et cela volontairement, en raison de la gravité et de l'urgence absolue que représente la prise en charge de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand dans les contextes d'urgence. **Nous avons défini le seuil satisfaisant de temps d'attente du patient hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand avant la prise en charge infirmière, à une valeur inférieure ou égale à 15 minutes. Nous avons défini également, le seuil satisfaisant de temps d'attente du patient hémophiles ou du patient atteint de la maladie de Willebrand avant la prise en charge médicale, à une valeur inférieure ou égale à 30 minutes.**

Pour finir nous avons demandé dans le questionnaire destiné aux patients qu'ils mettent une note sur 10 de leur ressenti de leur prise en charge globale aux urgences pour définir notre 4^{ème} critère de jugement.

b) Critère de jugement de l'étude médecins

Nous avons réalisé des questions dans notre enquête afin d'évaluer les différents facteurs définis dans le chapitre ci-dessus. Ce sont des questions à réponses binaires : OUI ou NON. Cela fait office de critère de jugement dans un but d'évaluation de connaissance et de pratique professionnelle. A travers les déclarations individuelles des urgentistes, nous allons pouvoir constater et évaluer la réponse générale des urgentistes d'Aquitaine ayant participé à l'enquête, et l'idée majoritaire et principale qui en découle.

6) ANALYSE STATISTIQUE

a) Analyse statistique de l'étude réalisée auprès des patients

Divers tests statistiques ont été utilisés pour permettre de réaliser une étude objective et significative (p inférieur ou non à 5%). Le test de Student a été adopté afin de comparer deux moyennes entre elles.

Le test de Fisher exact ou le test du Chi 2 ont été appliqués dans le but de comparer deux pourcentages entre eux. Le choix du test entre le test exact de Fisher exact et le test du Chi 2 s'est fait sur la taille des échantillons étudiés. En effet le test de Fisher exact est une alternative au test du Chi 2 lorsque les échantillons sont petits. Pour pouvoir appliquer le test du Chi 2 il faut absolument que toutes les valeurs des effectifs théoriques soient égales ou supérieures à 5, sans quoi il faut utiliser le test exact de Fisher pour les effectifs théoriques inférieurs à 5. Il est bon de préciser que dans les cas de la réalisation des tests du Chi 2 la correction de Yates a été appliquée ce qui permet donc d'avoir des résultats les plus précis possibles.

Les acquisitions de données et les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel BiostTGV dans le but d'étudier les différents facteurs mentionnés dans le chapitre facteurs étudiés. Les différences ont été significatives lorsque le degré de signification des tests appelé « p » était inférieur à 5%.

b) Analyse statistique de l'étude réalisée auprès des médecins

Il n'y a pas de tests statistiques mis en place. Il s'agit d'interprétation générale des déclarations individuelles des urgentistes d'Aquitaine.

C) RESULTATS DE L'ETUDE CONCERNANT LES PATIENTS

1) GENERALITES ET CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES RECUEILLIES SUR LES PATIENTS

L'étude auprès des patients a permis d'inclure 32 patients sur la période du 27 Juillet 2014 au 28 Mai 2015. Il s'agit de patients suivis par le CRTH de l'hôpital Pellegrin.

a) Sexe des patients

Sur les 32 patients inclus dans l'étude, 31 sont des hommes (soit 96.9%).

b) Age des patients

Tableau 1

AGE (ans)	0.5	1.25	6	7	8	9	11	12	15	22	23	24	26	28	29	32	42	43	46	54	55	60	63
EFFECTIF	1	1	1	2	1	1	2	1	1	1	3	3	1	3	1	1	1	1	1	2	1	1	1

Les patients participant à l'étude ont entre 6 mois et 63 ans. La moyenne d'âge est de 26.2 ans, et la médiane est 24. L'étude compte 11 mineurs dont le plus âgé a 15 ans.

c) Région de domicile

Les participants à cette étude sont répartis dans les différents départements d'Aquitaine de la manière suivante.

Tableau 2

DEPARTEMENT DE DOMICILE	NOMBRE DE PATIENT (total de 32 patients)
Gironde	25 (78.1%)
Dordogne	3 (9.4%)
Pyrénées Atlantique	2 (6.3%)
Autre : Loire et Maroc	2 (6.3%)

d) Forme de maladie de la coagulation ? Type ?

Sur les 32 patients inclus dans l'étude, 31 (soit 96.9%) sont hémophiles et 1 seule est atteinte de la maladie de Willebrand.

Sur les 31 hémophiles, 28 ont hémophiles A et 3 sont hémophiles B.

Il y a plusieurs formes d'hémophilies et de maladie de Willebrand. L'étude a donc regroupé plusieurs types de ces hémopathies. En voici la répartition dans le tableau 3.

Tableau 3

TYPE D'HEMOPHILIE ET DE MALADIE DE WILLEBRAND	NOMBRE DE PATIENT (total de 32 patients)
Hémophile A mineur	2
Hémophile A modéré	8
Hémophile A sévère	18
Hémophile B modéré	2
Hémophile B sévère	1
Maladie de Willebrand de type II	1

e) Situation familiale et professionnelle

Diverses situations familiales et professionnelles sont représentées parmi les patients de l'étude. Ils sont 11 enfants ou adolescents et 21 adultes. Ces derniers présentent des situations familiales différentes : 12 célibataires et 9 en couple.

La situation des patients dans la vie active est assez large.

Tableau 4

VIE ACTIVE DES PATIENTS	EFFECTIF (total de 32 patients)
Activité professionnelle	13 (4.6%)
Scolarisé	9 (28.1%)
Etudiant	3 (9.4%)
En recherche d'emploi	3 (9.4%)
Mixte : activité professionnelle et étudiant	3 (9.4%)
Autre (nourrissons, allocataire AAH)	1 (3.1%)

Sur les 32 malades de l'enquête 31 (soit 96.9%) ont des frères et sœurs. 18 patients soit 58.1% sont les seuls à être atteints de leur pathologie hématologie au sein de leur fratrie. Les 13 autres soit 41.9% ont au moins un frère hémophile. La patiente atteinte de la maladie de Willebrand est la seule touchée dans sa fratrie.

Au niveau familial, sur les 32 patients, 12 soit 37.5% sont les seuls, à leur connaissance, à être atteint d'hémophilie. Les 20 malades restant (soit 62.5%) ont au moins un autre membre de leur famille touché par l'hémophilie ou la maladie de Willebrand.

Parmi ces 20 patients :

- 5 ont au moins un frère atteint mais pas d'autre membre de la famille à leur connaissance
- 7 ont au moins un autre membre de leur famille atteint mais pas dans leur fratrie
- 8 ont au moins un frère atteint et un autre membre de la famille en dehors de la fratrie.

Sur les 15 patients qui ont au moins un autre membre de leur famille touchée en dehors de leur fratrie, la distribution se déroule comme dans le tableau 5.

Tableau 5

MEMBRE DE LA FAMILLE TOUCHE EN DEHORS DE LA FRATRIE	EFFECTIF (total de 15 patients)
Oncle	5 (33.3)
Grand père et cousin	4 (26.7%)
Oncle et arrière-grand-père maternel	2 (13.3%)
Cousin	1 (6.7%)
Oncle, grand père, cousin	1 (6.7%)
1 enfant (maladie de Willebrand)	1 (6.7%)
Pas de réponse	1 (6.7%)

f) Co morbidité

10 malades de l'étude (31.25%) ont d'autres problèmes de santé associés à leur trouble de l'hémostase et 6 (18.75%) déclarent prendre un traitement au long court dans le cadre de ces pathologies.

Sur les 10 patients :

- 5 patients ont 1 seule pathologie associée à leur trouble de la coagulation
- 4 patients présentent 2 autres antécédents
- 1 seul patient souffre de 3 autres problèmes de santé.

Sur les 6 patients prenant un traitement au long court :

- 4 patients prennent 2 traitements au long court
- 2 patients ont 1 seul traitement de fond.

Les deux tableaux suivants (tableaux 6 et 7) résument donc les autres comorbidités présentées par les patients de l'étude et les éventuels traitements qu'ils prennent dans le cadre de cette ou ces pathologies associées.

Tableau 6

COMORBIDITES DES 10 PATIENTS	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPOSE
Hépatite C post transfusionnelle	4 (40%)
Asthme	3 (30%)
Arthropathie hémophilique	2 (20%)
Dyslipidémie	2 (20%)
Epilepsie	1 (10%)
Maladie de Rendu Osler	1 (10%)
Gastrite	1 (10%)
AIT	1 (10%)
Cancer prostate	1 (10%)

Tableau 7

TRAITEMENT DES 6 PATIENTS SOUS TRAITEMENT DE FOND DANS LE CADRE DE LEUR COMORBIDITE	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPOSE
Innovair®	2 (33.3%)
Avamys®	2 (33.3%)
Tahor®	2 (33.3%)
Bronchodilatateur	1 (16.7%)
Inexium®	1 (16.7%)
Alepsal®	1 (16.7%)
Kardegic®	1 (16.7%)

g) Traitement habituel

Les traitements impliqués dans l'hémophilie et la maladie de Willebrand sont spécifiques. A l'aide de l'item 22 du questionnaire, la liste des traitements utilisés par les malades a été réalisée.

Tableau 8

TRAITEMENT UTILISE PAR LE PATIENT DANS LE CADRE DE SON HEMOPHILIE OU MALADIE DE WILLEBRAND	NOMBRE DE PATIENT DE L'ETUDE UTILISANT CE TRAITEMENT (total de 32 patients)
Advate®	8 (25%)
Factane®	8 (25%)
Kogenate®	5 (15.6%)
Betafact®	3 (9.4)
Facteur VIII	3 (9.4%)
Novoseven®	3 (9.4%)
Minirin®, Exacyl®	1 (3.1%)
Feiba®	1 (3.1%)

h) Mode de vie du patient

La population de patient de l'enquête est plutôt active que sédentaire. En effet 20 patients soit 62.5% se déclarent actifs versus 12 patients (37.5%) qui se définissent comme sédentaires.

34.4% des patients soit 11 malades sont sous prophylaxie : 9 hémophiles A sévère, 1 hémophile B sévère et 1 hémophile A modéré.

2) GENERALITES SUR LA PRISE EN CHARGE AUX URGENCES DES PATIENTS

Sur les 32 patients de l'étude, 30 (soit 93.8%) sont déjà allés au moins une fois dans un service d'urgence d'Aquitaine, et 2 (soit 6.3%) ne s'y sont jamais rendus.

a) Etablissements d'urgences fréquentés par le patient

Les 30 patients des 32 inclus dans l'étude qui ont déjà eu besoin d'aller dans un service d'urgence d'Aquitaine, ont fréquenté 9 établissements. 23 patients (soit 76.7%) ont eu accès à un seul établissement d'urgence d'Aquitaine, 13.3% (soit 4 malades) se sont déjà rendus dans deux établissements différents et enfin 3 patients (soit 10%) ont déjà fréquenté 3 services d'urgences différents d'Aquitaines.

Tableau 9

ETABLISSEMENTS FREQUENTES PAR LES 30 PATIENTS QUI SE SONT DEJA REDUS AUX URGENCES DANS LEUR VIE	FREQUENCE DE CITATION PAR LES 30 PATIENTS
CHU BORDEAUX	26 (65%)
CH PAU	4 (10%)
CH BERGERAC	3 (7.5%)
CH OLORON SAINTE MARIE	2 (5%)
CH BAYONNE	1 (2.5%)
CH AGEN	1 (2.5%)
CH LESPARRE	1 (2.5%)
CH LIBOURNE	1 (2.5%)
4 PAVILLON	1 (2.5%)

La fréquentation des services d'urgences s'est avérée différente au sein des 30 malades. L'étude a permis d'en faire l'état des lieux, en examinant la récurrence de fréquentation des services d'urgence depuis la naissance, l'évaluation du nombre de passage aux urgences par an, et la fréquence du nombre de passage aux urgences sur la dernière année.

b) Nombre de passage aux urgences depuis leur naissance

Tableau 10

NOMBRE DE PASSAGE DEPUIS LEUR NAISSANCE	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPOSE (total de 30 patients)
1	6 (20%)
2	3 (10%)
3	6 (20%)
4	7 (23.3%)
5	2 (6.7%)
6	1 (3.3%)
Supérieur à 10	5 (16.7%)

Il y a 5 patients qui font plus de 10 passages par an aux urgences, soit (16.7%). Cela prouve que l'hémophilie et la maladie de Willebrand font partie d'une population de malades qui est plus amenée à fréquenter les services d'urgences d'Aquitaine que la population générale.

c) Nombre de passage aux urgences des patients par an

Tableau 11

NOMBRE DE PASSAGE PAR AN AUX URGENCES	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPOSE (total de 30 patients)
Moins de 1 passage par an	23 (76.7%)
1 passage	1 (3.3%)
2 passages	2 (6.7%)
3 passages	1 (3.3%)
4 passages	1 (3.3%)
5 passages	1 (3.3%)
Plus de 5 passages par an	1 (3.3%)

d) Nombre de passage aux urgences des patients depuis 1 an

Tableau 12

NOMBRE DE PASSAGE AUX URGENCES DEPUIS UN AN	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPOSE (total de 30 patients)
0	12 (40%)
1	12 (40%)
2	3 (10%)
3	1 (3.3%)
4	0 (0%)
5	2 (6.7%)

e) Motifs de consultations aux urgences

Les motifs de consultation aux urgences des patients de l'enquête sont variés.

4 patients sur 30 sont déjà venus aux urgences pour 3 motifs différents, 5 patients sur 30 pour 2 motifs différents et 21 pour le même motif.

Tableau 13

MOTIFS DE CONSULTATION DES HEMOPHILES ET PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	FREQUENCE DE CITATION DU MOTIF PAR LES 30 PATIENTS (total de 30 patients)
Hémarthrose	13 (30.2%)
Hémorragie digestive et hémorragie abdominale	10 (23.3%)
Traumatisme crânien	6 (14%)
Plaie	4 (9.3%)
Colique néphrétique	3 (23.3%)
AIT	1 (2.3%)
Luxation épaule gauche	1 (2.3%)
Syndrome de Leyll cutané	1 (2.3%)
Sinusite	1 (2.3%)
Hémorragie cérébrale	1 (2.3%)
Extraction dentaire	1 (2.3%)
Rupture ligament croisé	1 (2.3%)

Le premier motif de consultation aux urgences des 43 cités par les 30 patients est « les hémarthroses » avec 30.2%, le second est « les hémorragies digestives et abdominales » avec 23.3% de fréquence et pour finir le troisième et « les traumatismes crâniens » avec une fréquence de 14%

3) RESULTATS CONCERNANT LE DERNIER PASSAGE AUX URGENCES DES 30 PATIENTS AYANT DEJA FREQUENTE UN SERVICE D'URGENCE

La deuxième partie du questionnaire, à partir de l'item 35, a permis de réaliser l'état des lieux du dernier passage aux urgences des 30 patients s'étant déjà rendu au moins une fois dans un service d'urgence d'Aquitaine.

a) Motifs de consultation

Tableau 14

MOTIF DE CONSULTATION DU DERNIER OPASSAGE AUX URGENCES	NOMBRE DE PATIENT (total de 30 patients)
Hémarthrose	11 (36.7)
Hémorragie Digestive	5 (16.7%)
Traumatisme crânien	4 (13.3%)
Plaie	2 (6.7%)
Colique Néphrétique	2 (6.7%)
Luxation épaule gauche	1 (3.3%)
Sinusite	1 (3.3%)
Extraction dentaire	1 (3.3%)
Hémorragie cérébrale	1 (3.3%)
Rupture ligament croisé	1 (3.3%)
AIT	1 (3.3%)

b) Devenir post urgence : Hospitalisation ou retour à domicile

Sur les 30 patients passés par les urgences, 10 (soit 33.3%) ont été hospitalisés. Les 20 autres (66.7%) sont rentrés à domicile.

c) Réalisation de gestes contre indiqués : état des lieux

Les questions 54 à 57 évaluent si un traitement ou un geste contre indiqué chez les patients a été réalisé lors de leur prise en charge aux urgences.

Tableau 15

Aspirine

	NOMBRE DE PATIENT (total de 30 patients)
ADMINISTRATION D'ASPIRINE	1* (3.3%)
PAS D'ADMINISTRATION D'ASPIRINE	28 (93.3%)
PAS DE REPONSE	1 (3.3%)

*donnée dans le cadre de l'AIT

Tableau 16

AINS

	NOMBRE DE PATIENT (total de 30 patients)
ADMINISTRATION AINS	4 (13.3%)
PAS D'ADMINISTRATION AINS	24 (80%)
PAS DE REPONSE	2 (6.7%)

Tableau 17

Intramusculaire

	NOMBRE DE PATIENT (total de 30 patients)
IM REALISE	1 (3.3%)
IM NON REALISE	29 (96.7%)

Tableau 18

Plâtre circulaire

	NOMBRE DE PATIENT (total de 30 patients)
PLATRE CIRCULAIRE REALISE	1 (3.3%)
PLATRE CIRCULAIRE NON REALISE	29 (96.7%)

d) Place du versant psychologique dans la prise en charge

L'évaluation de la prise en charge psychologique a été demandée aux patients.

Tableau 19

APPRECIATION DONNE E PAR LE PATIENT SUR SA PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE	NOMBRE DE PATIENT AYANT DONNE CETTE REPONSE (total de 30 patients)
Médiocre	2 (6.7%)
Mauvaise	2 (6.7%)
Moyenne	5 (16.7%)
Bonne	8 (26.7%)
Très bonne	5 (16.7%)
Excellente	8 (26.7%)

e) Traitement reçu lors de ce passage

23 patients ont bénéficié d'un traitement spécifique rentrant dans le cadre de leur pathologie hématologique.

Tableau 20

TRAITEMENT SPECIFIQUE	NOMBRE DE PATIENT AYANT BENEFICIE DE CE TRAITEMENT (total de 23 patients)
Facteur 8	8
Factane®	6
Advate®	3
Novoseven®	3
Facteur 9	2
Wilfactin®	1

f) Réflexion des patients sur le fonctionnement des urgences

Sur les 30 patients passés par les urgences, 4 patients ont donné une seule réponse, 16 patients ont donné 2 réponses et 2 patients ont donné plus de deux réponses. 8 patients pensent qu'il n'y a rien à modifier dans les services d'urgence.

Tableau 21

MODIFICATIONS A APPORTER SELON LES PATIENTS	NOMBRE DE PATIENT AYANT APPORTE CETTE REPONSE
Améliorer la connaissance de l'hémophilie	11
Rien à modifier	8
Améliorer le nombre de BOX	5
Améliorer la connaissance du CRTH	4
Optimiser la rapidité de prise en charge	4
Améliorer le temps d'attente	4
Diminuer le nombre de personnes qui viennent aux urgences de façon injustifiée	4
Améliorer la prise en charge relationnelle	3
Améliorer l'amabilité de certains soignants	3
Améliorer la prise en charge psychologique	3
Améliorer les transmissions et communication avec la famille du patient	1
Améliorer le temps d'attente	1
Organisation du personnel à revoir	1
Accepter la présence d'un parent	1
Augmenter le nombre d'effectif	1
Assurer le retour à domicile dans de bonnes conditions	1

La réponse : « Améliorer la connaissance de l'hémophilie » répétée par 11 patients montrent les connaissances restreintes que peuvent avoir le personnel soignant des services d'urgences d'Aquitaine.

4) RESULTATS SPECIFIQUES DE L'ETUDE CONCERNANT LES PATIENTS

Dans cette partie l'analyse **du facteur primaire et des facteurs secondaires** (recueillis à l'aide des items 39, 40 et 61) va permettre de constater ce qui améliore la prise en charge des patients. Cela va permettre d'observer l'influence qu'ont ces différents facteurs sur la prise en charge de ces patients dans les services d'urgences d'Aquitaine. Cela va se faire à l'aide des différents **critères de jugements définis dans le chapitre matériel et méthode**. Les différents éléments utiles à cette évaluation sont notifiés dans le tableau suivant (tableau 22).

Tableau 22

PATIENTS	FACTEURS ETUDIES			CRITERES DE JUGEMENT			
	APPEL CRTH PAR PATIENT AVANT D'ARRIVER AUX URGENCES	CARTE PRESENTEE PAR LE PATIENT A SON ARRIVEE AUX URGENCES	MEDECIN CRTH A-T-IL ETE PREvenu PAR LES URGENCES ?	NOTES MISE PAR LE PATIENT SUR RESENTI PRISE EN CHARGE GLOBALE	TEMPS AVANT PRISE EN CHARGE PAR IDE	TEMPS AVANT PRISE EN CHARGE PAR MEDECIN	DELAJ ENTRE DEBUT ET FIN PRISE EN CHARGE TOTALE
PATIENT 1	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	12H
PATIENT 2	OUI	NON	OUI	9	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 3	OUI	OUI	OUI	10	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 4	NON	NON	NON	5	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	8H
PATIENT 5	OUI	NON	OUI	6	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	10H
PATIENT 6	NON	OUI	OUI	7	Inf ou égal 10 min	Entre 30 et 60 min	4H
PATIENT 7	OUI	NON	OUI	10	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	6H
PATIENT 8	OUI	OUI	OUI	9	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	3H
PATIENT 9	NON	NON	NON	5	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	5H
PATIENT 10	OUI	OUI	OUI	10	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	2H
PATIENT 11	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	3H
PATIENT 12	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	3H
PATIENT 13	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 14	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	5H
PATIENT 15	OUI	OUI	OUI	8	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	2H
PATIENT 16	OUI	NON	OUI	6	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	24H
PATIENT 17	OUI	NON	OUI	6	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	5H
PATIENT 18	OUI	NON	OUI	8	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 19	OUI	OUI	OUI	7	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 20	NON	NON	NON	4	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	6H
PATIENT 21	OUI	OUI	OUI	9	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 22	NON	OUI	NON	7	2h	2h	8H
PATIENT 23	NON	OUI	NON	8	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 24	NON	OUI	NON	5	60 min ou plus	60 min ou plus	6H
PATIENT 25	NON	OUI	NON	6	60 min ou plus	60 min ou plus	6H
PATIENT 26	OUI	OUI	OUI	8	Entre 10 et 30 min	Entre 30 et 60 min	2H
PATIENT 27	OUI	OUI	OUI	10	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H
PATIENT 28	OUI	OUI	OUI	8	Entre 10 et 30 min	Inf ou égal 30 min	2H
PATIENT 29	NON	NON	NON	0	Entre 30 et 60 min	Entre 30 et 60 min	6H
PATIENT 30	NON	OUI	OUI	10	Inf ou égal 10 min	Inf ou égal 30 min	4H

Sur les 30 patients, 20 soit 66.7% ont prévenu avant leur arrivée l'hématologue d'astreinte du CRTH.

Sur les 30 patients, 22 soit 73.3% ont connaissance du fait que les urgences ont prévenu le médecin d'astreinte du CRTH pendant qu'ils étaient aux urgences.

Sur les 30 patients, 15 soit 50% ont présenté leur carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand à leur arrivée. Alors que 100% des patients ont déclaré avoir une carte d'hémophile, mais ne doivent donc pas systématiquement la porter sur eux.

a) Etude du facteur principal :

→ « **L'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée aux urgences** ». (cf question 39 du questionnaire en ANNEXE 5).

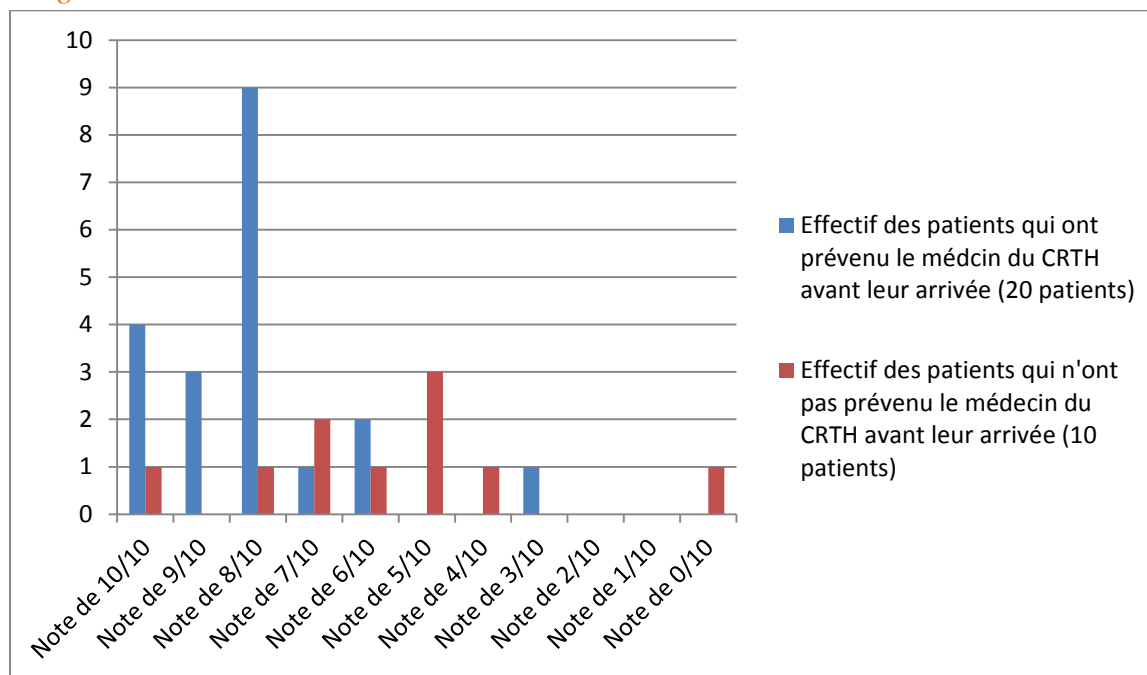
Dans un premier temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : note du patient

Tableau 23

NOTES DES 20 PATIENTS QUI ONT PREVENU LE MEDECIN CRTH AVANT LEUR ARRIVEE	NOTES DES 10 PATIENTS QUI N'ONT PAS PREVENU LE MEDECIN DU CRTH AVANT LEUR ARRIVEE
8	
9	
10	
6	
10	
9	5
10	7
8	5
8	4
8	7
8	8
8	5
3	6
6	0
8	10
7	
9	
8	
10	
8	
MOYENNE 8.1	MOYENNE 5.7
P : 0.025 (test de Student)	

La note moyenne de la qualité de la prise en charge exprimée par les patients qui ont averti par téléphone l'hématologue du CRTH avant leur arrivée aux urgences est de 8.1 alors que celle des patients qui n'ont pas appelé le médecin du CRTH est de 5.7. La comparaison a été réalisée à l'aide du test de Student et montre un p inférieur à 5% et donc un résultat significatif.

Diagramme 1



Dans un second temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par une IDE. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 10 minutes.

Tableau 24

	Délai IDE inférieur ou égal à 10 minutes	Délai IDE supérieur à 10 minutes	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par le patient avant son arrivée	13 (43.3%)	7 (23.3%)	20
Médecin CRTH non prévenu par le patient avant son arrivée	5 (16.7%)	5 (16.7%)	10
TOTAUX	18	12	30

43.3 % des patients ayant appelé le médecin du CRTH avant leur dernière venue aux urgences ont été pris en charge par l'infirmière au maximum 10 minutes après leur arrivée contre 16.7 % des patients n'ayant pas averti le médecin du CRTH avant leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher et montre un p supérieur à 5% (p=0.461) et donc un résultat non significatif.

Dans un troisième temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par un médecin. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 30 minutes.

Tableau 25

	Délai médecin inférieur ou égal à 30 minutes	Délai Médecin supérieur à 30 minutes	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par le patient avant son arrivée	19 (63.3%)	1 (3.3%)	20
Médecin CRTH non prévenu par le patient avant son arrivée	5 (16.7%)	5 (16.7%)	10
TOTAUX	24	6	30

63.3 % des patients ayant appelé le médecin du CRTH avant leur dernière venue aux urgences ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée contre 16.7 % des patients n'ayant pas averti le médecin du CRTH avant leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher et montre un p inférieur à 5% (p=0.0009) et donc un résultat significatif.

Pour finir il est étudié à l'aide du critère de jugement : durée totale de prise en charge aux urgences. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 4 heures.

Tableau 26

	Durée totale de prise en charge inférieure ou égale à 4H	Durée totale de prise en charge supérieure à 4H	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par le patient avant son arrivée	14 (46.7%)	6 (20%)	20
Médecin CRTH non prévenu par le patient avant son arrivée	3 (10%)	7 (23.3%)	10
TOTAUX	17	13	30

46.7 % des patients ayant appelé le médecin du CRTH avant leur dernière venue aux urgences sont restés au maximum 4 heures aux urgences contre 10% des patients n'ayant pas averti le médecin du CRTH avant leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher et montre un p supérieur à 5% (p=0.056) et donc un résultat non significatif.

b) Etude des facteurs secondaires :

→ « **La présentation de la carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand par le patient à son arrivée aux urgences.** » (cf question 61 du questionnaire en ANNEXE 5).

Dans un premier temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : note du patient

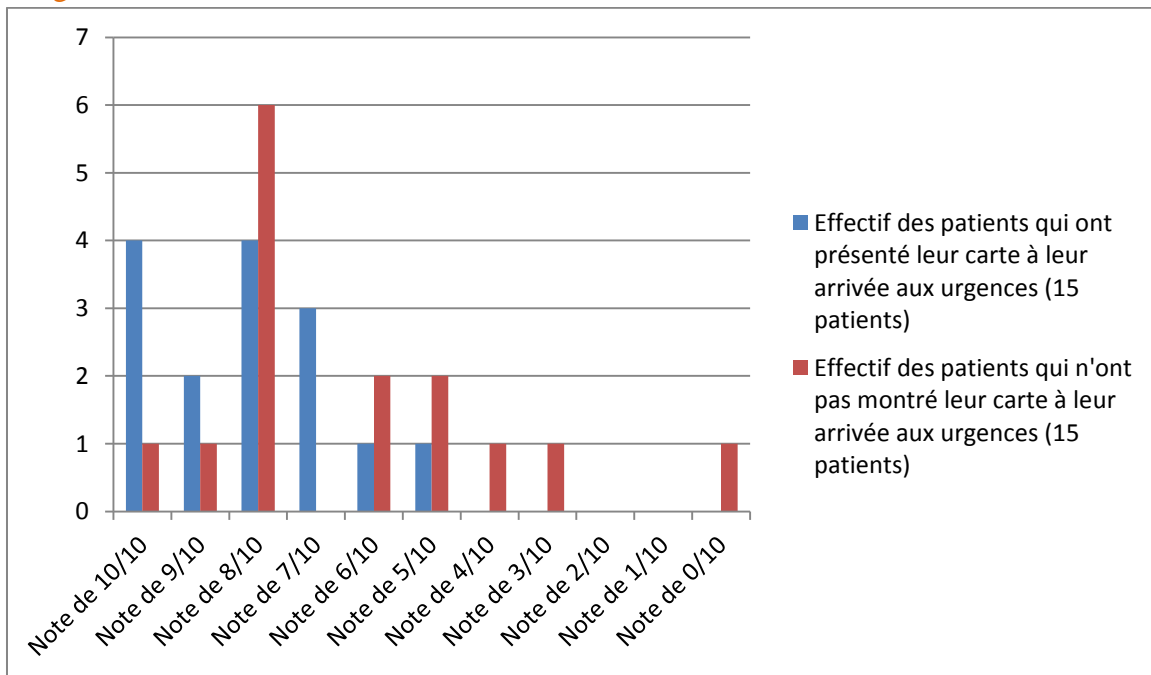
Tableau 27

NOTES DES 15 PATIENTS QUI ONT PRESENTE CARTE A LEUR ARRIVEE	NOTES DES 15 PATIENTS QUI N'ONT PAS MONTRE CARTE A LEUR ARRIVEE
10	8
7	9
9	5
10	6
8	10
7	5
9	8
7	8
8	8
5	8
6	3
8	6
10	8
8	4
10	0
MOYENNE 8.1	MOYENNE 6.4
P : 0.039 (test de Student)	

La note moyenne de la qualité de la prise en charge exprimée par les patients qui ont présenté leur carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand à leur arrivée aux urgences est de 8.1 alors que celle des patients qui n'ont pas présenté la carte à leur arrivée est de 6.4. La

comparaison a été réalisée à l'aide du test de Student et montre un p inférieur à 5% et donc un résultat significatif.

Diagramme 2



Dans un second temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par une IDE. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 10 minutes.

Tableau 28

	Délai IDE inférieur ou égal à 10 minutes	Délai IDE supérieur à 10 minutes	TOTAUX
Carte présentée par le patient à son arrivée aux urgences	6 (20%)	9 (30%)	15
Carte non présentée par le patient à son arrivée aux urgences	12 (40%)	3 (10%)	15
TOTAUX	18	12	30

20 % des patients ayant présenté leur carte à leur arrivée aux urgences ont été pris en charge par l'infirmière au maximum 10 minutes après leur arrivée contre 40 % des patients n'ayant pas présenté leur carte à leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test du Chi 2, avec correction de Yates et montre un p supérieur à 5% (p=0.062) et donc un résultat non significatif.

Dans un troisième temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par un médecin. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 30 minutes.

Tableau 29

	Délai médecin inférieur ou égal à 30 minutes	Délai Médecin supérieur à 30 minutes	TOTAUX
Carte présentée par le patient à son arrivée aux urgences	10 (33.3%)	5 (16.7%)	15
Carte non présentée par le patient à son arrivée aux urgences	14 (46.7%)	1 (3.3%)	15
TOTAUX	24	6	30

33.3 % des patients ayant présenté leur carte à leur arrivée aux urgences ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée contre 46.7 % des patients n'ayant pas présenté leur carte à leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher et montre un p supérieur à 5% (p=0.169) et donc un résultat non significatif.

Pour finir il est étudié à l'aide du critère de jugement : durée totale de prise en charge aux urgences. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 4 heures.

Tableau 30

	Durée totale de prise en charge inférieure ou égale à 4H	Durée totale de prise en charge supérieure à 4H	TOTAUX
Carte présentée par le patient à son arrivée aux urgences	12 (40%)	3 (10%)	15
Carte non présentée par le patient à son arrivée aux urgences	5 (16.7%)	10 (33.3%)	15
TOTAUX	17	13	30

40 % des patients ayant présenté leur carte à leur arrivée aux urgences sont restés au maximum 4 heures aux urgences contre 16.7% des patients n'ayant pas présenté leur carte à leur arrivée. La comparaison a été réalisée à l'aide du test du Chi 2 avec correction de Yates et montre un p inférieur à 5% (p=0.027) et donc un résultat significatif.

→ « L'appel au médecin référent du CRTH par le service des urgences pendant que le patient s'y trouve » (cf question 40 du questionnaire en ANNEXE 5)

Dans un premier temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : note du patient

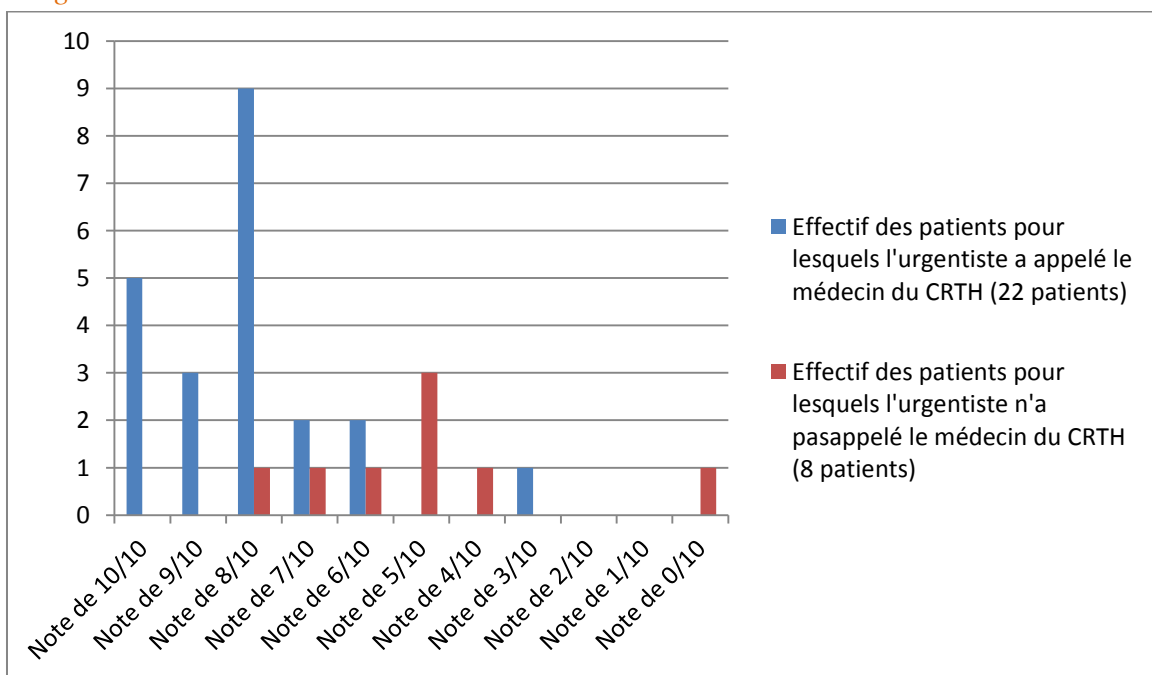
Tableau 31

NOTES DES 22 PATIENTS POUR LESQUELS URGENTISTE A APPELE MEDECIN CRTH	NOTES DES 8 PATIENTS POUR LESQUELS URGENTISTE N'A PAS APPELE MEDECIN CRTH
8	
9	
10	
6	
7	
10	
9	
10	5
8	5
8	4
8	7
8	8
8	5
3	6
6	0
8	
7	
9	
8	
10	
8	
10	
MOYENNE 8.1	MOYENNE 5

P : 0.008 (test de Student)

La note moyenne de la qualité de la prise en charge attribuée par les patients pour lesquels l'hématologue du CRTH a été appelé par l'urgentiste pendant qu'ils étaient aux urgences est de 8.1/10 alors qu'elle est de 5/10 pour les patients pour lesquels l'urgentiste n'a pas appelé le médecin du CRTH. La comparaison a été réalisée à l'aide du test de Student et montre un p inférieur à 5% et donc un résultat significatif.

Diagramme 3



Dans un second temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par une IDE. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 10 minutes.

Tableau 32

	Délai IDE inférieur ou égal à 10 minutes	Délai IDE supérieur à 10 minutes	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par les urgences	15 (50%)	7 (23.3%)	22
Médecin CRTH non prévenu par les urgences	3 (10%)	5 (16.7%)	8
TOTAUX	18	12	30

50 % des patients pour lesquels les urgences ont prévenu le médecin du CRTH pendant qu'ils s'y trouvaient ont été pris en charge par l'infirmière au maximum 10 minutes après leur arrivée contre 10 % des patients pour lesquels les urgences n'ont pas prévenu le médecin du CRTH. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher, et montre un p supérieur à 5% ($p=0.210$) et donc un résultat non significatif.

Dans un troisième temps il est étudié à l'aide du critère de jugement : délai avant prise en charge par un médecin. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 30 minutes.

Tableau 33

	Délai médecin inférieur ou égal à 30 minutes	Délai Médecin supérieur à 30 minutes	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par les urgences	20 (66.7%)	2 (6.7%)	22
Médecin CRTH non prévenu par les urgences	4 (13.3%)	4 (13.3%)	8
TOTAUX	24	6	30

66.7 % des patients pour lesquels les urgences ont prévenu le médecin du CRTH pendant qu'ils s'y trouvaient ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée contre 13.3 % des patients pour lesquels les urgences n'ont pas prévenu le médecin du CRTH. La comparaison a été réalisée à l'aide du test exact de Fisher, et montre un p inférieur à 5% ($p=0.029$) et donc un résultat significatif.

Pour finir il est étudié à l'aide du critère de jugement : durée totale de prise en charge aux urgences. Seuil satisfaisant : inférieur ou égal à 4 heures.

Tableau 34

	Durée totale de prise en charge inférieure ou égale à 4H	Durée totale de prise en charge supérieure à 4H	TOTAUX
Médecin CRTH prévenu par les urgences	16 (53.3%)	6 (20%)	22
Médecin CRTH non prévenu par les urgences	1 (3.3%)	7 (23.3%)	8
TOTAUX	17	13	30

53.3 % des patients pour lesquels les urgences ont prévenu le médecin du CRTH pendant qu'ils s'y trouvaient sont restés au maximum 4 heures aux urgences contre 3.3 % des patients pour lesquels les urgences n'ont pas prévenu le médecin du CRTH. La comparaison a été

réalisée à l'aide du test exact de Fisher, et montre un p inférieur à 5% (p=0.009) et donc un résultat significatif.

D) RESULTATS DE L'ETUDE CONCERNANT LES MEDECINS

1) GENERALITES ET CARACTERISTIQUES DEMOGRAPHIQUES RECUEILLIES SUR LES URGENTISTES D'AQUITAINE

Notre étude auprès des médecins urgentistes a permis d'inclure 66 médecins Urgentistes d'Aquitaine, sur la période du 16 Mai 2014 au 16 Aout 2014. Les 20 établissements d'urgences inclus mentionnés dans le chapitre méthode ont été sollicités. 18 établissements ont fourni au moins une réponse de l'un de leurs urgentistes.

Tableau 35

ETABLISSEMENTS D'URGENCES	NOMRE DE MEDECINS QUI ONT REpondUS (total de 66 médecins)	POURCENTAGES DE MEDECINS QUI ONT REpondUS %
CHU BORDEAUX	8	12.1%
CH MONT DE MARSAN	6	9.1%
CH BAYONNE	6	9.1%
CH AGEN	6	9.1%
CH DAX	5	7.6%
CH PAU	5	7.6%
CLINIQUE ARES	5	7.6%
CH LIBOURNE	4	6.1%
CH LANGON	3	4.6%
CH VILLENEUVE SUR LOT	3	4.6%
CH BERGERAC	3	4.6%
CLINIQUE SAINT PALAIS	2	3%
CH ORTHEZ	2	3%
CH PERIGUEUX	2	3%
CH BLAYE	2	3%
CH OLORON SAINTE MARIE	2	3%
CH SARLAT	1	1.5%
CH MARMANDE	1	1.5%
CH ARCACHON	0	0%
CLINIQUE LESPARRE	0	0%

a) Age et sexe

Les médecins de l'étude sont nés entre 1948 et 1986. Ils sont donc âgés de 29 à 67 ans. Il y a 43 hommes soit 65.2% et 23 femmes soit 34.8%

b) Année de soutenance de thèse

Les médecins interrogés ont passé leur thèse dans une période allant de 1974 à 2014.

c) Expérience professionnelle

Les 66 médecins inclus dans l'étude ont des durées d'exercices professionnels différentes. Cette durée d'exercice varie de 1 à 40 ans. Leurs années de pratique de la médecine d'urgence sont également variées. Certains exercent seulement depuis 1 an dans un service d'urgences alors que d'autres y travaillent depuis 38 ans. Nous disposons donc d'une population médicale assez large en termes d'expériences de travail et d'ancienneté, et plus particulièrement d'expérience professionnelle dans le domaine de l'urgence.

d) Urgentiste exclusif, multi spécialiste ou preneurs de garde occasionnel

Sur les 66 médecins de l'étude, 53 (soit 80.3%) sont urgentistes à temps plein, 7 (soit 10.6%) sont pédiatres et 3 (4.5%) sont des médecins généralistes preneurs de garde occasionnelle. Il y a également 1 urgentiste anesthésiste, 1 urgentiste à mi-temps et 1 urgentiste à temps partiel.

Tableau 36

SPECIALITES DES 66 MEDECINS DE L'ETUDE	EFFECTIF	POURCENTAGE
Urgentiste à temps plein	53	80.3%
Pédiatre	7	10.6%
Médecin généraliste preneur de garde occasionnelle	3	4.5%
Urgentiste et anesthésiste	1	1.5%
Urgentiste à mi-temps	1	1.5%
Urgentiste à temps partiel	1	1.5%

e) Urgentistes ayant une activité d'enseignement

Sur les 66 médecins, 3 (4.6%) ont une fonction parallèle d'enseignant. Ils dispensent des cours à la faculté. Il s'agit d'un pédiatre, et de 2 urgentistes à temps plein.

2) GENERALITES RECUEILLIES SUR LES SERVICES D'URGENCES D'AQUITAINE

Les services d'urgences collaborent et travaillent de façon pluridisciplinaire avec d'autres médecins pour essayer d'optimiser leur prise en charge. Des avis, des interventions et des examens complémentaires sont donnés ou réalisés par des spécialistes tels des radiologues, des chirurgiens, des réanimateurs, des hématologues, des neurologues, et autres. De plus la délivrance de certains médicaments doit se faire à tout moment de la journée ou de la nuit, et pour ce faire un pharmacien doit être fonctionnel. Pour finir les services d'urgences, devant l'affluence qu'ils peuvent avoir à certains moments de la journée comptent sur l'aide d'étudiants en médecine : les internes. Nous avons étudié la présence ou non d'un certain nombre de spécialistes sur les établissements des services d'urgences concernés par l'enquête

et leur disponibilité. Les résultats sont présentés dans les tableaux suivants (un tableau par spécialité : tableaux 37, 38, 39, 40, 41, 42 et 43).

INTERNES

Tableau 37

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'INTERNE DANS LE SERVICE	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'INTERNE DANS LE SERVICE
EFFECTIF	59	7
POURCENTAGE	89.4%	10.6%

HEMATOLOGUES

Tableau 38

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'HEMATOLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'HEMATOLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	35	31
POURCENTAGE	53%	47%

Sur les 35 médecins déclarant disposer d'un hémатologue d'astreinte dans l'établissement, 28 (soit 80%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

RADIOLOGUES

Tableau 39

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'UN RADIOLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'UN RADIOLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	66	0
POURCENTAGE	100%	0%

Sur les 66 médecins déclarant disposer d'un radiologue d'astreinte dans l'établissement, 58 (soit 87.9%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

REANIMATEURS

Tableau 40

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'UN REANIMATEUR DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'UN REANIMATEUR DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	55	11
POURCENTAGE	83.3%	16.7%

Sur les 55 médecins déclarant disposer d'un réanimateur dans l'établissement, 55 (100%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

NEUROLOGUE

Tableau 41

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'UN NEUROLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'UN NEUROLOGUE D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	39	27
POURCENTAGE	59.1%	40.9%

Sur les 39 médecins déclarant disposer d'un neurologue d'astreinte dans leur établissement, 34 (soit 87.2%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

PHARMACIEN

Tableau 42

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'UN PHARMACIEN D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'UN PHARMACIEN D'ASTREINTE DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	52	14
POURCENTAGE	78.7%	21.1%

Sur les 52 médecins déclarant disposer d'un pharmacien d'astreinte dans leur établissement, 44 (soit 84.6%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

CHIRURGIEN

Tableau 43

	MEDECINS DECLARANT DISPOSER D'UN CHIRURGIEN DE GARDE DANS L'ETABLISSEMENT	MEDECINS DECLARANT NE PAS DISPOSER D'UN CHIRURGIEN DE GARDE DANS L'ETABLISSEMENT
EFFECTIF	66	0
POURCENTAGE	100%	0%

Sur les 66 médecins déclarant disposer d'un chirurgien de garde dans leur établissement, 59 (soit 89.4%) répondent qu'il est facilement disponible s'ils en ont besoin.

Les médecins participant à l'étude ont mentionné plusieurs chirurgiens différents comme les chirurgiens orthopédiques, les chirurgiens généraux, les chirurgiens viscéraux, les chirurgiens vasculaires, les neurochirurgiens, les urologues, les chirurgiens thoraciques et les ORL. Certains établissements disposent de plusieurs spécialités de chirurgiens et d'autres en disposent d'une seule.

3) GENERALITES RECUEILLIES SUR LA PRATIQUE PROFESSIONNELLE DES URGENTISTES VIS-A-VIS DES PATIENTS

a) La vision des patients par l'urgentiste.

A l'aide des questions 23 et 24 du questionnaire, nous avons pu visualiser l'idée que se faisaient les urgentistes d'Aquitaine sur la vision et représentation des patients. Nous leur avons demandé de nous en donner à travers ces questions, les résumés qu'ils en avaient. Sur les 66 médecins, nous avons eu diverses réponses, résumées dans les quatre tableaux ci-dessous : tableaux 44, 45, 46 et 47.

REPONSES DONNEES PAR LES MEDECINS SUR LA REPRESENTATION QU'ILS ONT DE L'HEMOPHILIE

Tableau 44

REPONSES DONNEES	EFFECTIF (total de 66 médecins)	POURCENTAGE
REPONSES	52	78.8%
PAS DE REPONSE	10	15.2%
JE NE SAIS PAS	2	3%
PAS COMPRIS LA QUESTION	1	1.5%
JAMAIS RECU DE PATIENT HEMOPHILE	1	1.5%

REPONSES DONNEES PAR LES MEDECINS SUR LA REPRESENTATION QU'ILS ONT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND

Tableau 45

REPONSES DONNEES	EFFECTIF (total de 66 médecins)	POURCENTAGE
REPONSES	47	71.2%
PAS DE REPONSES	13	19.7%
JE NE SAIS PAS	4	6.1%
PAS COMPRIS LA QUESTION	1	1.5%
JAMAIS RECU DE PATIENT ATTEINT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	1	1.5%

Il a donc été relevé 52 réponses sur 66 médecins concernant la vision du patient hémophile contre 47 sur 66 pour la vision de la maladie de Willebrand.

Sur les 52 médecins ayant répondu à la question concernant la vision de l'hémophile et de sa maladie, plusieurs affirmations reviennent de nombreuses fois. Le résumé des principales réponses citées par les urgentistes se trouve dans le tableau 46.

Tableau 46

PRINCIPALES REPONSES CITEES PAR LES URGENTISTES	FREQUENCE DE CITATION
Patient à risque hémorragique	15 fois
L'hémophile a une très bonne connaissance de sa pathologie et de son traitement	10 fois
Joindre CRTH ou médecin référent	8 fois
Maladie rare	8 fois
Urgence vitale ou thérapeutique	6 fois
Nécessite un traitement spécifique	5 fois
Trouble de la coagulation	5 fois
Maladie génétique atteignant les garçons et transmise par la mère	4 fois
Réaliser injection de facteur avant tout geste invasif	3 fois
Patient fragile ou très fragile	3 fois

Sur les 47 médecins ayant répondu à la question concernant la vision du patient atteint de la maladie de Willebrand, plusieurs affirmations reviennent de nombreuses fois. Le résumé des principales réponses mentionnées par les urgentistes se trouve dans le tableau 47.

Tableau 47

PRINCIPALES REPONSES CITEES PAR LES URGENTISTES	FREQUENCE DE CITATION
Patient à risque hémorragique	17 fois
Le patient atteint de la maladie de Willebrand a une bonne connaissance de sa pathologie et de son traitement	7 fois
Trouble de la coagulation	7 fois
Joindre CRTH ou médecin référent	5 fois
Urgence thérapeutique	4 fois
C'est la plus fréquente des maladies génétiques de l'hémostase	4 fois
Maladie rare	3 fois
Traitement spécifique	3 fois
Pathologie moins angoissante que l'hémophilie	2 fois
Patient fragile	2 fois
Touche les 2 sexes	2 fois

b) Etat des lieux des connaissances des urgentistes interrogés sur les recommandations concernant ce type de patient

Sur les 66 médecins ayant participé à l'étude, 54 (soit 81.8%) ont déjà reçu aux urgences au moins une fois un patient hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand. Les 12 autres médecins (soit 18.2%) n'ont jamais rencontré pour le moment l'une de ces deux pathologies dans leur service d'urgence.

→ **Des motifs de consultations**

Les motifs de consultations des patients rencontrés aux urgences par les 54 médecins sont divers et variés.

54 médecins ont donc répondu à la question 26 du questionnaire. 12 médecins n'ont pas répondu à cette question puisqu'ils n'ont jamais reçu d'hémophile ou de patient atteint de la maladie de Willebrand.

21 médecins sur 54 ont donné un seul motif de consultation car ils ont probablement rencontré l'une de ces deux pathologies qu'à une seule reprise pour le moment dans leur carrière professionnelle, ou alors les patients qu'ils ont pris en charge sont toujours venus pour le même motif de consultation.

33 médecins sur 54 ont donné au moins deux motifs différents de consultation pour lesquels ils ont pris en charge un patient.

Tableau 48

MOTIFS DE CONSULTATION AUX URGENCES DES HEMOPHILES ET PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE DE WILLEBRAND RENCONTRES	FREQUENCE DE CITATION DU MOTIF PAR LES 54 URGENTISTES	POURCENTAGE
Hémarthroses	41	36%
Traumatismes crâniens	25	21.9%
Epistaxis	14	12.3%
Plaies	14	12.3%
Fractures	9	7.9%
Hémorragies diverses	7	6.1%
Hémorragies Abdominales	3	2.6%
Hémorragies gynécologiques	2	1.8%

Donc le premier motif des 114 cités par les 54 médecins est donc « les hémarthroses » avec 36%, le second est « les traumatismes crâniens » avec 21.9% de fréquence et pour finir le troisième et « les épistaxis » avec une fréquence de 12.3%.

→ **Du mode d'admission et de prise en charge du patient**

L'évaluation du mode d'entrée dans les urgences du patient a été réalisée à l'aide de la question 27 du questionnaire. Les 54 médecins ayant reçu aux moins une fois un hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand ont répondu. Pour cet item, sur les 54 médecins, 32 médecins ont donné une seule réponse et 22 médecins ont donné au moins deux réponses.

Tableau 49

LIEU D'ADMISSION ET DE PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILE ET DU PATIENT ATTEINT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	FREQUENCE DE CITATION PAR LES 54 URGENTISTES	POURCENTAGE
Box	36	43.4%
Consultation	20	24.1%
SAUV	16	12.3%
Déchoc	8	9.6%
Autre	3	3.6%

La plupart des patients présentant ces pathologies sont, selon les urgentistes des services d'Aquitaine accueillis et pris en charge soit en Box, soit en consultation ou en SAUV.

→ **Des connaissances des urgentistes d'Aquitaine sur les thérapeutiques des patients : les traitements anti hémophiliques et les traitements de la maladie de Willebrand**

Les questions allant de la 32 à la 47 ont permis d'évaluer les connaissances des médecins urgentistes sur le traitement anti hémophilique et du traitement dans la maladie de Willebrand. La connaissance de l'existence de ces médicaments et de leur lieu de stockage a été recherchée. (Avec également une question subsidiaire cherchant à étudier la présence ou non de ces thérapeutiques dans les camions du SMUR). L'état des lieux de connaissance des urgentistes sur le mode d'utilisation de ces thérapeutiques a été également étudié.

La connaissance du traitement anti hémophilique a été étudiée auprès des médecins urgentistes d'Aquitaine. Sur les 66 médecins de l'étude, 58 (soit 87.9%) ont répondu à la question. 8 médecins soit 12.1% n'ont pas apporté de réponse. Les réponses sont diverses et variées et sont regroupées dans le tableau 50.

Tableau 50

REPONSES DES URGENTISTES A LA QUESTION : « QUEL EST LE TRAITEMENT D'UN HEMOPHILE ? »	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 58 médecins)
Facteur VIII ou IX	17 (29.3%)
Facteur de coagulation	17 (29.3%)
Facteur	6 (10.3%)
Facteur VIII	5 (8.6%)
Facteur anti hémophilique	4 (6.9%)
Minirin®, supplémentation en facteur si besoin, transfusion	2 (3.5%)
Facteur IX	1 (1.7%)
Facteur VIII ou IX, desmopressine dans formes modérées	1 (1.7%)
Substitution	1 (1.7%)
Factane®, Bétafact® selon protocole	1 (1.7%)
Factane®	1 (1.7%)
Glace sur les hématomes, desmopressine en pulvérisation nasale et perfusion de facteur VIII ou IX	1 (1.7%)
Je ne sais pas	1 (1.7%)

Sur les 66 médecins de l'étude, 15 (22.7%) assurent avoir des facteurs VIII ou IX dans leur service d'urgence, 27 (40.9%) déclarent ne pas en disposer et 24 ne savent pas. (36.4%).

Voici résumé dans le tableau 51 les produits médicamenteux que disent avoir dans leur service les 15 urgentistes pour traiter les hémophiles.

Tableau 51

REPONSES DES 15 URGENTISTES AYANT REPONDU POSITIVEMENT AU FAIT DE DISPOSER DE PRODUITS ANTI HEMOPHLIQUE DANS LEUR SERVICE	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 15 urgentistes)
Factane®+Betafact® ou Facteur VIII+Facteur IX ou Kogenate®+Betafact®	5 (33.3%)
Disponibilité de tous les produits à la pharmacie	5 (33.3%)
Factane®	3 (20%)
Advate®	2 (13.3%)

22 des 66 médecins soit 33.3% déclarent connaître les moyens d'utilisation des produits anti hémophiliques : leur voie d'administration, leur condition d'administration, etc. 44 des 66 médecins soit 66.7% disent ne pas être informés de ces procédés.

Les réponses apportées par les 22 médecins dans la description des moyens d'utilisation des traitements de l'hémophile sont présentées dans le tableau 52.

Tableau 52

REPONSES DES 22 URGENTISTES DECLARANT CONNAITRE LES MOYENS D'UTILISATION DES PRODUITS ANTI HEMOPHLIQUES	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 22 patients)
Administration par voie Intra Veineuse Lente	5 (22.7%)
Administration par voie Intra Veineuse Lente et conservation au frigo	4 (18.2%)
Administration par voie Intra Veineuse Lente et produit à reconstituer	3 (13.6%)
Poudre à reconstituer avec solvant	3 (13.6%)
Administration par voie Intra Veineuse Directe, selon poids du patient et risque hémorragique du patient	2 (9.1%)
Administration par voie Intra Veineuse Lente, reconstitution de la poudre avec solvant fourni et conservation au frigo	2 (9.1%)
Administration par voie injectable (IV ou SC) ou pulvérisation nasale	1 (4.6%)
Reconstitution et conservation au frigo	1 (4.6%)
Conservation au frigo	1 (4.6%)

Sur les 66 urgentistes, 49 soit 74.2% ont répondu ne pas avoir de facteur VIII ou IX dans les véhicules du SMUR. Les 17 autres médecins (25.8%) ne savent pas.

La connaissance du traitement de la maladie de Willebrand a donc été étudiée auprès des médecins urgentistes d'Aquitaine. Sur les 66 médecins de l'étude, 56 (soit 84.9%) ont répondu à la question. 10 médecins soit 15.2% n'ont pas apporté de réponse. Les réponses sont diverses et variées et sont regroupées dans le tableau 53.

Tableau 53

REPONSES DES URGENTISTES A LA QUESTION : « QUEL EST LE TRAITEMENT D'UN PATIENT ATTEINT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND ? »	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 56 patients)
Desmopressine, Minirin®, Octim® ou DDAVP	12 (21.4%)
Je ne sais pas	10 (17.9%)
Facteur Willebrand +/- Minirin® (Desmopressine)	6 (10.7%)
Facteur de coagulation	6 (10.7%)
Facteur VIII+Willebrand	5 (8.9%)
Facteur Willebrand	5 (8.9%)
Desmopressine/Facteur Willebrand/Facteur VIII	3 (5.4%)
Facteur VIII	3 (5.4%)
Facteur IX	2 (3.6%)
Facteur/Minirin®/Exacyl®	1 (1.8%)
Transfusion de plaquettes	1 (1.8%)
Kanokad®	1 (1.8%)
Exacyl® avec Novoseven®	1 (1.8%)

Sur les 66 médecins de l'étude, 7 (10.6%) assurent avoir des facteurs Willebrand ou de la Desmopressine dans leur service d'urgence, 33 (50%) déclarent ne pas en disposer et 26 ne savent pas. (39.4%). Voici résumé dans un tableau les produits médicamenteux que disent avoir dans leur service les 7 urgentistes, pour traiter les patients atteints de la maladie de Willebrand.

Tableau 54

REPONSES DES 7 URGENTISTES AYANT REPONDU POSITIVEMENT AU FAIT DE DISPOSER DE PRODUITS DANS LE CADRE DU TRAITEMENT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND DANS LEUR SERVICE	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 7 médecins)
Desmopressine	6 (85.7%)
Facteur de Willebrand et/ou desmopressine	1 (14.3%)

14 des 66 médecins soit 21.2% déclarent connaître les moyens d'utilisation des médicaments de la maladie de Willebrand : leur voie d'administration, leur condition d'administration, etc. 52 des 66 médecins soit 78.8% disent ne pas être informés de ces procédés.

Les réponses apportées par les 14 médecins dans la description des moyens d'utilisation des traitements de la maladie de Willebrand sont présentées dans le tableau 55.

Tableau 55

REPONSES DES 14 URGENTISTES DECLARANT CONNAITRE LES MOYENS D'UTILISATION DES PRODUITS MEDICAMENTEUX UTILISES DANS LA MALADIE DE WILLEBRAND	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 14 médecins)
Administration par voie Intra Nasale pour la Desmopressine	4 (28.6%)
Administration par voie Intra Veineuse Lente	4 (28.6%)
Administration par voie Intra Veineuse, par Intra Nasale Per Os pour la desmopressine	2 (14.3%)
Administration par voie intra Veineuse ou par voie intra nasale	2 (14.3%)
Administration selon protocole individuel	1 (7.1%)
Administration par voie Intra Veineuse pour le facteur de Willebrand, par voie Intra Veineuse ou via Spray Nasal pour le Minirin®	1 (7.1%)

Sur les 66 urgentistes, 49 soit 74.2% ont répondu ne pas avoir de facteur de Willebrand ou de Desmopressine dans les véhicules du SMUR. Les 17 autres médecins (25.8%) ne savent pas.

➔ **Des connaissances des urgentistes sur la présence d'autres facteur de coagulation dans leur service**

La connaissance des urgentistes d'Aquitaine sur la présence d'autres facteurs de coagulation a été évaluée. Sur les 66 médecins, 15 (22.7%) affirment avoir dans leur service au moins un autre facteur de coagulation que ceux cités précédemment. 34 (51.5%) médecins disent le contraire et 17 (25.8%) urgentistes ne savent pas.

Voici résumé dans le tableau 56 les autres facteurs de coagulation dont disposent dans leur service les 15 urgentistes qui ont répondu positivement à la question.

Tableau 56

AUTRES FACTEURS DE COAGULATION CITES PAR LES 15 URGENTISTES AYANT REPONDU POSITIVEMENT A LA QUESTION	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 15 médecins)
Novoseven®	6 (40%)
Kanokad®	2 (13.3%)
Confidex®	2 (13.3%)
Clattofact®	1 (6.7%)
PPSB	1 (6.7%)
Feiba®, Kaskadil®	1 (6.7%)
Kanokad®, Exacyl®	1 (6.7%)
Novoseven®, Kanokad®, Feiba®	1 (6.7%)

➔ **Des connaissances des urgentistes sur le lieu de stockage dans leur service des différents traitements**

Les différents traitements comme les facteurs de coagulation VIII et IX, les facteurs de Willebrand et la desmopressine doivent être stockés. Nous avons donc évalué la connaissance des urgentistes sur le lieu de stockage de ces médicaments.

Sur les 66 médecins 24 (36.4%) déclarent savoir où ils sont stockés. Les 42 autres (63.6%) n'en ont pas connaissance.

Voici dans le tableau 57 les réponses données par les 24 urgentistes qui connaissent le lieu de stockage des traitements anti hémophiliques et de la maladie de Willebrand.

Tableau 57

LIEU DE STOCKAGE DES TRAITEMENTS MENTIONNES PAR LES 24 URGENTISTES AYANT REPONDU POSITIVEMENT A LA QUESTION	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 24 médecins)
Pharmacie Hospitalière	16 (66.7%)
Frigo	6 (25%)
Déchocage	1 (4.2%)
CTS	1 (4.2%)

➔ Des connaissances des urgentistes sur les contre-indications thérapeutiques qui existent chez ces patients

A l'aide de l'item 48 du questionnaire, nous avons pu évaluer les urgentistes d'Aquitaine sur leur connaissance des contre-indications thérapeutiques qui existent chez un hémophile et chez un patient atteint de la maladie de Willebrand.

Sur les 66 médecins, 12 médecins, soit 18.2% ne connaissent pas de contre-indication. 28 médecins soit 42.4% n'ont pas répondu à cette question. Les 26 autres soit 39.4% ont répondu en mentionnant les contre-indications référées dans le tableau 58.

Tableau 58

CONTRE INDICATIONS THERAPEUTIQUES DE L'HEMOPHILIE ET DE LA MALADIE DE WILLEBRAND MENTIONNEES PAR LES 26 MEDECINS QUI ONT REPONDU A LA QUESTION	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPONSE (total de 26 médecins)
AINS, aspirine, IM	5 (19.2%)
Allergie aux produits ou aux excipients	5 (19.2%)
Anticoagulant et antiagrégant	4 (15.4%)
Anticorps anti facteur	3 (11.5%)
AINS, antiagrégant plaquettaire, anticoagulant, IM, précaution systématique avant tout geste invasif ou chirurgical	3 (11.5%)
Toute procédure invasive sans traitement prophylactique	1 (3.8%)
Pas d'AINS, pas d'aspirine, pas de geste invasif	1 (3.8%)
AINS, aspirine, IM, plâtre	1 (3.8%)
Eviter les IM	1 (3.8%)
IM, aspirine, AINS, sports violents	1 (3.8%)
Je ne sais pas	1 (3.8%)

c) Connaissance d'un protocole en place ? Si oui lequel ?

La question 49 a permis d'évaluer l'existence d'un protocole écrit sur la prise en charge du patient dans les services d'urgence d'Aquitaine. La question 50 a servi à éclaircir cette notion de protocole en le mentionnant. Sur les 66 médecins, 47 soit 71.2% déclarent ne pas disposer de protocole écrit et 10 médecins ne savent pas répondre à cette question, soit 13.6%. Il reste donc 9 urgentistes, soit 13.7% qui ont répondu par l'affirmative à cette question. Mais en analysant la question 50, nous pouvons nous apercevoir, qu'il ne s'agit pas de protocole officiel écrit mais seulement d'une règle générale qui est de joindre le médecin référent du

CRTH. Il n'existe donc pas de protocole écrit consensuel défini entre tous les services d'urgence d'Aquitaine.

- d) Considération de la part des urgentistes de la place du versant psychologique dans la prise en charge

La question 51 a permis de faire l'état des lieux sur la prise en charge psychologique du patient à travers le regard du médecin urgentiste. Pour 8 médecins seulement, soit 12.1% la prise en charge psychologique est considérée dans la prise en charge du patient. Au contraire 55 urgentistes, soit 83.3%, attestent que cela n'est pas appliqué. 3 médecins, soit 4.6% n'ont pas répondu à la question.

Voici résumé dans le tableau 59 les descriptions de la prise en charge psychologique des 8 urgentistes déclarant que la prise en charge psychologique de l'hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand est réalisée lors de leur passage aux urgences.

Tableau 59

REPOSE DES 8 MEDECINS AFFIRMANT QUE LA PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE DE L'HEMOPHILE ET DU PATIENT ATTEINT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND EST APPLIQUEE	NOMBRE DE MEDECIN AYANT APPORTE CETTE REPOSE
Explication des soins et réalisation de ces derniers sans douleur, accompagnement familial	2
Gestion psychologique en lien avec le CRTH et les parents	1
Même prise en charge psychologique que les autres patients	1
Prise en charge psychologique par les pédiatres	1
Comme tout patient atteint d'une maladie chronique, travail avec un psychologue du service et assistante sociale si besoin	1
Réassurance du patient par l'équipe soignante, prise en charge pluri disciplinaire, relais avec médecin traitant	1
Connaissance parfaite de la pathologie par le patient, suivi et consultations régulières des enfants au service des urgences	1

4) RESULTATS SPECIFIQUES DE L'ETUDE CONCERNANT LES URGENTISTES

Dans cette partie l'évaluation et l'étude des 5 facteurs principaux vont permettre de faire l'état des lieux de la pratique professionnelle des 66 médecins urgentistes concernant l'hémophilie et la maladie de Willebrand.

- a) Premier facteur : « La connaissance suffisante sur les pathologies que sont l'hémophilie et la maladie de Willebrand »

Ce facteur a été étudié à l'aide de l'item 53 du questionnaire « Pensez-vous connaître suffisamment de choses sur ces deux pathologies ? » Il a permis d'évaluer, de façon objective, par la réponse des urgentistes à la question si leurs connaissances sont suffisantes sur les pathologies que sont l'hémophilie et la maladie de Willebrand.

Les 66 médecins ont répondu à cette question. 3 médecins soit 4.6%, pensent avoir des connaissances suffisamment solides sur l'hémophilie et la maladie de Willebrand. 63 urgentistes, soit 95.5%, déclarent ne pas savoir assez de choses sur ces deux pathologies.

b) Deuxième facteur : « Le besoin d'un rappel par conférence ou exposé de ces deux pathologies ».

Ce facteur a été étudié à l'aide de l'item 54 du questionnaire « Ressentez-vous le besoin d'avoir un rappel théorique sur l'hémophilie ou sur la maladie de Willebrand via un topo ou une mini conférence ? » Il a permis d'évaluer le souhait des urgentistes d'avoir un rappel sur ces deux pathologies.

Les 66 médecins ont répondu à cette question. 3 médecins, soit 4.6%, ne souhaitent pas de rappels théoriques de ces deux pathologies. 1 médecin, soit 1.5%, veut avoir un rappel théorique, mais sur une seule des pathologies : la maladie de Willebrand. Et pour finir 62 urgentistes, soit 93.9%, émettent le souhait d'avoir un rappel théorique via un topo ou une conférence sur les deux maladies : hémophilie et maladie de Willebrand.

c) Troisième facteur : « La connaissance de l'existence de carte de maladie rare : carte d'hémophile et carte de maladie de Willebrand ».

Ce facteur a été étudié à l'aide de l'item 28 du questionnaire « Avez-vous connaissance de la carte que portent les hémophiles et les malades atteints de la maladie de Willebrand ? » Il a permis d'évaluer la connaissance qu'ont les médecins urgentistes sur l'existence des cartes d'hémophile ou de maladie de Willebrand.

Sur les 66 urgentistes de l'enquête, 58 ont répondu positivement à la question soit 87.9%. 7 médecins déclarent ne pas connaître l'existence de ces cartes, soit 10.6% et 1 médecin (1.5%) n'a pas répondu à la question.

Tableau 60

	URGENTISTES AYANT CONNAISSANCE DE L'EXISTENCE DE LA CARTE D'HEMOPHILE OU DE LA CARTE DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	URGENTISTES N'AYANT PAS CONNAISSANCE DE L'EXISTENCE DE LA CARTE D'HEMOPHILE OU DE LA CARTE DE LA MALADIE DE WILLEBRAND	ABSENCE DE REPONSE
EFFECTIF	58	7	1
POURCENTAGE	87.9%	10.6%	1.5%

d) Quatrième facteur : « Le contact du CRTH lors de la prise en charge de l'hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand »

Ce facteur a été étudié à l'aide de l'item 29 du questionnaire « Avez-vous contacté lors de cette prise en charge un hématologue du Centre Régional du traitement de l'Hémophilie ? » Il

a permis d'évaluer la pratique professionnelle des urgentistes d'Aquitaine sur leur dernière prise en charge de patient, et notamment sur le fait qu'ils ont ou non appelé l'hématologue référent du CRTH pendant cette prise en charge.

Sur 66 médecins, 43 soit 65.2% ont appelé l'hématologue du CRTH pendant la prise en charge de leur patient. Les 23 autres urgentistes, soit 34.8% ne l'ont pas fait.

e) Cinquième facteur: « La connaissance du CRTH ».

Ce facteur a été étudié à l'aide de l'item 30 du questionnaire « Avez-vous connaissance de ce centre ? » Il a permis d'évaluer la connaissance qu'ont les urgentistes sur l'existence du CRTH

Sur les 66 médecins, 53 ont répondu positivement à la question soit 80.3%. 12 médecins déclarent ne pas connaître l'existence de ce centre, soit 18.2% et 1 médecin (1.5%) n'a pas répondu à la question.

Tableau 61

	URGENTISTES AYANT CONNAISSANCE DE L'EXISTENCE DU CRTH	URGENTISTES N'AYANT PAS CONNAISSANCE DE L'EXISTENCE CRTH	ABSENCE DE REPONSE
EFFECTIF	53	12	1
POURCENTAGE	80.3%	18.2%	1.5%

Les 53 médecins connaissant le CRTH, ont répondu à la question de sa localisation de 4 manières différentes : soit par Bordeaux, soit par le CHU Bordeaux, soit par le Tripode, soit par Pellegrin.

E) DISCUSSION

1) COMPARAISON A LA LITTERATURE

A notre connaissance aucune double étude patient et urgentiste n'a été réalisée jusqu'à maintenant. L'étude porte sur des pathologies hématologiques génétiques rares et est réalisée dans un contexte d'urgence. Une seule étude retrouvée dans la littérature, a été réalisée et publiée en 1998 par Nuss et al [55] sur la prise en charge des patients hémophiles aux urgences dans l'état du Colorado aux Etats-Unis. Cette étude relève dans quel cas il y a une indication au traitement substitutif anti hémophilique et évalue si ce traitement a été réalisé chez tous les patients qui rentraient dans les indications.

On retrouve également dans la littérature divers documents qui posent le cadre de prise en charge d'un patient hémophile ou d'un patient atteint de la maladie de Willebrand dans un contexte d'urgence. Les recommandations de l'Agence Nationale pour le Développement de l'Evaluation Médicale de 1996 [56], les recommandations de réanimation anesthésiste par Jean-François Schved de 2009 [57], le collège de médecine d'urgence de Bourgogne en Juin 2010 [58], et les conduites à tenir de janvier 2015 du service d'accueil des urgences de

l'hôpital COCHIN [59] tracent en effet, les grandes lignes de la prise en charge de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand aux urgences :

- appeler le médecin référent hémophile/maladie de Willebrand
- demander la carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand au patient à son arrivée
- tout geste invasif s'il est indispensable à réaliser doit être précédé d'un traitement substitutif
- tout traumatisme crânien chez un hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand nécessite immédiatement l'administration d'un traitement substitutif, même en l'absence de signe clinique et avant tout examen complémentaire ou autre thérapeutique.
- toute suspicion hémorragique chez un hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand nécessite immédiatement l'administration d'un traitement substitutif, même en l'absence de signe clinique avant tout examen complémentaire ou autre thérapeutique.

Nous pouvons observer que les hémophiles et patients atteints de la maladie de Willebrand doivent être considérés au même niveau de gravité que les personnes victimes de surdosage ou d'accidents graves comme un traumatisme crânien ou d'une hémorragie sous traitement anticoagulant. Ils doivent donc bénéficier avant toute chose et en urgence, d'une conduite à tenir bien codifiée et de traitements antidotes, qui sont dans ce cas, des concentrés de facteurs, ou du facteur de Willebrand, ou des agents by-passants pour les malades présentant des inhibiteurs.

2) DISCUSSION DE NOS RESULTATS

a) Les points négatifs des études :

L'étude aurait pu étudier l'impact que peut avoir la présentation du carnet d'hémophilie ou de la maladie de Willebrand sur la prise en charge aux urgences de ces deux pathologies. La mise en place d'une voie centrale chez ces patients, qui est interdite, n'a pas été recherchée. L'appréciation de la douleur des patients n'a pas été faite lors de cette étude. Il serait donc intéressant d'étudier cet ensemble de critères supplémentaires dans un deuxième temps. De plus le choix des seuils dans l'étude patient : durée satisfaisante avant prise en charge infirmière, durée satisfaisante avant prise en charge médicale, temps total satisfaisant passé aux urgences, a été réalisé certes, de la façon la moins arbitraire possible, en se reposant sur des études officielles. Mais ces seuils sont plus sévères et sont inférieurs aux résultats des enquêtes nationales, donc en dessous de la représentation de la population générale. Cela a été fait délibérément devant la gravité des complications en urgence que peuvent avoir l'hémophile ou le patient atteint de la maladie de Willebrand. L'absence, quelque fois de réponse sur certains items des questionnaires de la part des patients et des urgentistes est à souligner et a pu influencer sur certains résultats généraux. Les deux études ont été réalisées avec de petits effectifs ce qui peut expliquer le manque de significativité dans certains résultats. Notre « étude patient » comporte un petit nombre de mineurs ou d'enfants (11 mineurs sur 32 patients) par rapport à la proportion d'adultes et ne compte qu'une seule patiente Willebrand ce qui n'est pas représentatif de la population Willebrand d'Aquitaine.

b) Discussion :

« L'étude patient » a mis en relief le fait que les malades en arrivant aux urgences suivent peu les conseils prodigués par les médecins spécialistes. En effet seulement 50% ont présenté leur carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand à leur arrivée, ce qui est très peu. Il y a donc un travail à faire auprès des patients, pour les astreindre à montrer systématiquement leur carte, non seulement dans les situations d'urgence mais également à tout personnel soignant qui est susceptible de leur donner des soins, ou de réaliser chez eux des gestes invasifs. L'éducation thérapeutique de l'hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand doit donc être répétée, et majorée. Il faut lui rappeler qu'il doit obligatoirement porter sa carte et la montrer systématiquement à tout personnel soignant qui est susceptible de lui prodiguer des soins, et notamment aux services d'urgence. La carte apporte des informations importantes aux urgentistes.

Les hémophiles et patients atteints de la maladie de Willebrand subissent encore des gestes invasifs ou des administrations de traitements qui leur sont interdits. La solution pour que cela ne produise plus, passe par une formation intensive auprès des urgentistes, une éducation thérapeutique soutenue chez les patients et un rappel écrit, clair, rapidement et facilement visible dans tous services d'urgences d'Aquitaine, tel un protocole. Le patient pourrait même anticiper dans la mesure du possible, en apportant son traitement aux urgences ou en le réalisant lui-même avant son arrivée. Cela permettrait de gagner du temps et d'optimiser la qualité de la prise en charge.

Nous pouvons constater que les trois premiers motifs de consultations généraux des patients aux urgences sont les mêmes que ceux cités par les malades concernant leur dernière venue, avec des fréquences quasiment similaires. Le principal motif est donc les hémarthroses, suivi des hémorragies digestives et des traumatismes craniens.

L'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale et son temps d'attente avant sa prise en charge par un médecin urgentiste.

La présentation de la carte d'hémophile ou de maladie de Willebrand par le patient à son arrivée aux urgences améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale aux urgences et le temps total qu'il a passé aux urgences.

L'appel au médecin du CRTH par les urgences alors que le patient s'y trouve, améliore significativement son ressenti sur sa prise en charge globale, son temps d'attente avant sa prise en charge par un médecin urgentiste et le temps total qu'il a passé aux urgences.

D'autres résultats intéressants se dégagent de cette étude. Le nombre de patients ayant appelé ou ayant fait appelé le médecin du CRTH et pris en charge par une IDE au maximum dans les 10 minutes après leur arrivée, est plus important que le nombre de patient n'ayant pas appelé ou n'ayant pas fait appelé le médecin du CRTH et pris en charge au maximum dans les 10 minutes après leur arrivée. La tendance est que l'appel au médecin du CRTH par le patient ou par les urgences influencerait sur le temps d'attente avant la prise en charge par une IDE, mais cela n'est pas significatif (p inférieur à 5%). De plus le nombre de patients ayant appelé le médecin du CRTH et qui ont passé au maximum 4 heures aux urgences est plus important que le nombre de patients n'ayant pas appelé le médecin du CRTH et qui ont passé au maximum 4

heures aux urgences. Mais là encore le résultat n'est pas significatif, même si il va dans le bon sens.

Ces deux résultats non significatifs mais qui s'orientent vers une tendance positive sont probablement dus à un effectif trop petit de patients.

L'étude médecin a permis de mettre en avant que malgré les lacunes que présentent les médecins urgentistes sur l'hémophilie et la maladie de Willebrand, beaucoup d'entre eux peuvent relever la gravité de la prise en charge de ces pathologies dans l'urgence. De nombreux médecins ont effectivement relaté la notion d'urgence thérapeutique, de risque hémorragique, de patients rares et fragiles. Ils ont également pour un certain nombre d'entre eux, mis en relief le fait que ces patients avaient une connaissance précise et parfaite de leur pathologie et de leur traitement. De plus, l'étude a pu montrer le caractère urgent de la prise en charge de l'hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand, à travers leur mode de prise en charge par les médecins. Il y a en effet 8 patients pris en charge via le déchoc et 16 via la SAUV. Cela dénote donc de la gravité et du caractère urgent que représentent ces pathologies.

Notre étude a mis en évidence un important déficit sur le plan thérapeutique et notamment sur l'état des lieux des connaissances du personnel médical urgentiste vis-à-vis de la disponibilité des médicaments dans leur service. Il y a tout de même 36.4% des médecins qui ne savent pas s'ils ont des facteurs VIII ou IX dans leur service et 39.4% qui ignorent s'ils disposent de facteur de Willebrand ou de desmopressine. Ce sont des effectifs importants. Il faut donc remédier à ce problème.

L'étude des 5 facteurs principaux a permis d'évaluer la connaissance et la pratique professionnelle qu'ont les urgentistes. **Une grande partie a connaissance de l'existence de la carte d'hémophile ou de la carte de maladie de Willebrand, mais cela n'est pas suffisant.** Pour avoir une prise en charge optimale, il faudrait que la totalité des urgentistes soit au courant de l'existence de ces cartes de maladies rares. Il faut donc intensifier la communication générale et la campagne d'information afin de rappeler l'existence de ces cartes aux services d'urgences et notamment à leurs urgentistes. Ils doivent tous avoir connaissance de l'existence de ces documents indispensables à la prise en charge de ces deux pathologies rares que sont l'hémophilie et la maladie de Willebrand.

La connaissance du CRTH par l'ensemble des urgentistes d'Aquitaine doit être une priorité. **Il y a tout de même 12 médecins qui n'ont pas connaissance du CRTH et 1 médecin qui n'a pas répondu.** Cela fait beaucoup pour avoir une prise en charge adaptée et optimale, dans laquelle le CRTH joue un rôle fondamental. **Il est bon de constater également qu'un nombre important des médecins de l'étude, 23 pour être exact, soit 34.8% des médecins, n'ont pas appelé le CRTH pendant leur pratique professionnelle de prise en charge d'hémophile ou de patient atteint de la maladie de Willebrand.** C'est un chiffre important. Là encore, il faut accentuer le nombre de campagne d'information auprès des services d'urgence pour faire connaître le CRTH, et le rôle majeur qu'il a dans les prises en charge des patients.

Sur les 66 médecins urgentistes inclus dans l'étude, 95.5% affirment ne pas maîtriser assez d'éléments sur les deux pathologies et 93.9% désirent avoir un rappel sous forme de mini conférence ou topo sur ces maladies.

Les médecins bien qu'ayant une connaissance correcte du caractère urgent qui se rattache à ces deux pathologies souhaitent bénéficier de formations et d'informations sur les différentes spécificités que représentent ces maladies et leurs prises en charge.

Une campagne d'information auprès des urgentistes sur l'hémophilie et la maladie de Willebrand semble utile dans le but d'améliorer la prise en charge de ces pathologies.

L'appel au médecin du CRTH par le patient ou les urgences, et la présentation de la carte d'hémophile ou de la maladie de Willebrand, influent sur l'efficacité et la qualité de la prise en charge du patient. L'intensification des séances d'éducation thérapeutique des patients et le fait de responsabiliser ces derniers face à leur maladie pourraient également améliorer leur prise en charge aux urgences et la rendre optimale.

3) COMPARAISON DE LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS AVEC LES SERVICES D'URGENCE DES CHU FRANCAIS

- a) Demande de renseignements auprès des chefs de service d'urgences des CHU Français sur l'existence d'un protocole

Dans la continuité de notre étude, un mail a été réalisé afin de sonder les différents services d'urgences des CHU de France sur leurs conduites à tenir lors de prise en charge d'hémophile ou de patient atteint de la maladie de Willebrand dans leurs services. Le mail est le suivant : « Bonjour je suis Dorian CHAUVET et j'ai fini mon internat de médecine générale sur Bordeaux. Pouvez-vous s'il vous plaît transmettre ce mail aux chefs de service des urgences pédiatriques et adultes de vos établissements. Je prépare une thèse sur « L'évaluation de la prise en charge du patient hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand dans les services d'urgence d'Aquitaine : état des lieux ». Afin d'ouvrir mon sujet de thèse je sonde les services d'urgence des différents CHU de France afin de savoir s'il existe un protocole de prise en charge du patient hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand dans les services d'urgence de France. Avez-vous un tel protocole écrit dans votre service ? Si oui pouvez-vous si possible me le transmettre en répondant à ce mail ?

En vous remerciant vivement.

Cordialement.

Bonne journée

Dorian CHAUVET ».

- b) Protocoles des services d'urgence des CHU Français

Le mail ci-dessus a été envoyé aux 32 Centres Hospitaliers Régionaux et Universitaires d'Aquitaine. Les établissements qui ont répondu ont apporté une réponse négative, excepté les Centres Hospitaliers de Toulouse. En effet ces derniers ont réalisé un protocole en Septembre

2014, dictant une conduite à tenir spécifique, étape par étape, de la prise des patients. Ce protocole permet à tous les soignants de suivre les grandes lignes à n'absolument pas oublier dans la prise en charge de l'hémophilie et rappelle les gestes à proscrire chez ces patients.

c) Discussion

Ce complément d'enquête a permis de montrer que la campagne d'information utile à mettre en place dans les services d'urgence pourrait se faire sous la forme d'un protocole unique et consensuel en Aquitaine sur la prise en charge de l'hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand aux urgences, réalisé par le CRTTH en collaboration avec les services d'urgences d'Aquitaine. Ce protocole serait donc présent dans tous les services d'urgence, dicterait la conduite à tenir face à un hémophile ou un patient atteint de la maladie de Willebrand et permettrait de guider le personnel soignant des urgences dans la prise en charge spécifique et complexe de ces deux pathologies. En effet dans les services d'urgences, les intervenants auprès d'un même patient sont nombreux (infirmière, aide-soignante, externe, interne, médecin) et il permettrait d'uniformiser et de singulariser la conduite à tenir et d'éviter des erreurs de prises en charges induites par des perspectives de prises en charges des différents acteurs. Pour finir ce protocole pourrait également aider à éviter la réalisation de gestes ou d'actes contre-indiqués chez l'hémophile ou le patient atteint de la maladie de Willebrand. **C'est dans ce but que nous avons réalisé une première version d'un protocole unique (cf ANNEXE 7) qui serait destiné à l'ensemble des services d'urgence d'Aquitaine, dans lequel sont mis en œuvre les différents facteurs qui ont été étudiés à travers nos deux études.**

CONCLUSION

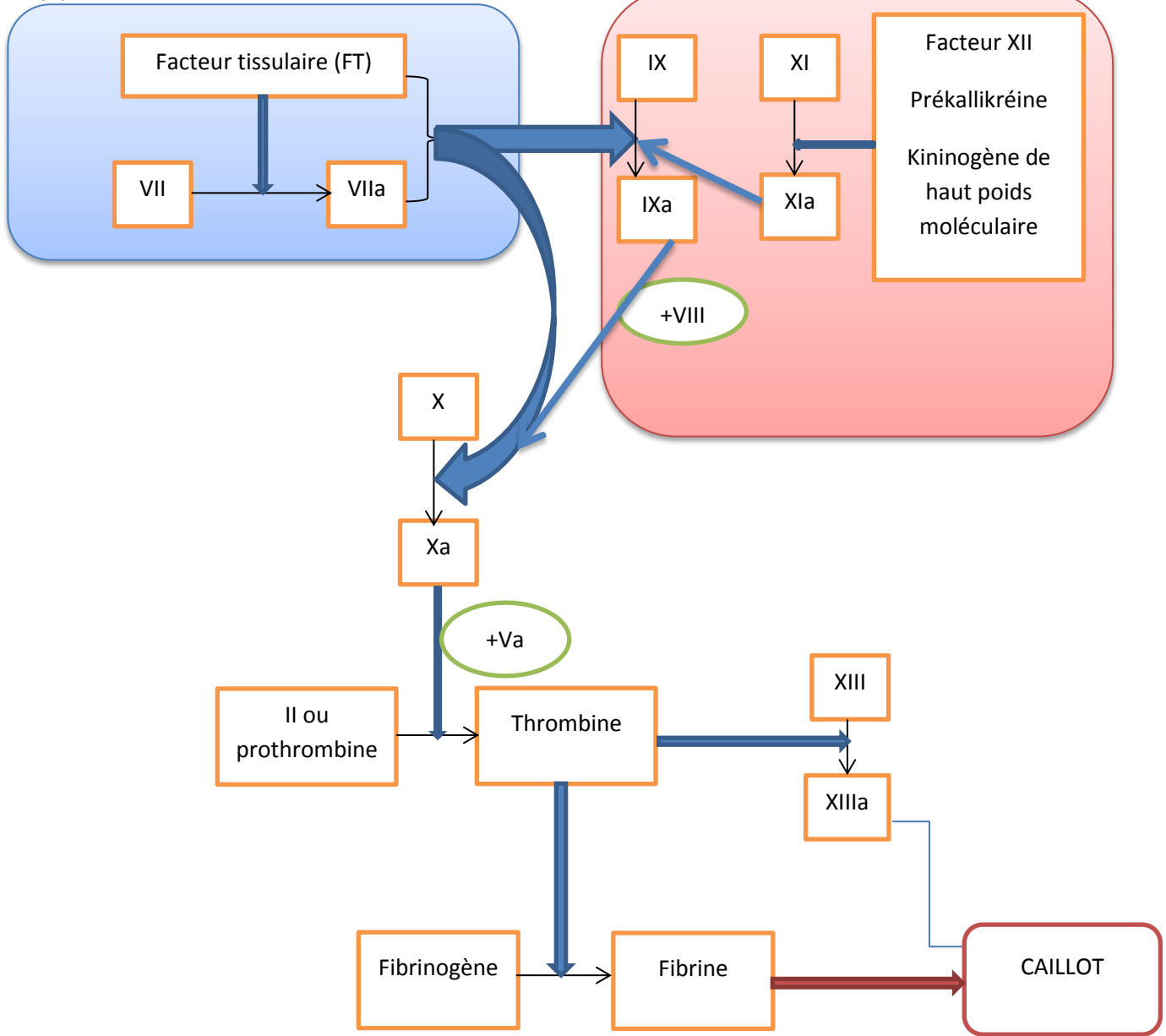
Une campagne d'information auprès des urgentistes sur l'hémophilie et la maladie de Willebrand paraît nécessaire dans le but d'améliorer la prise en charge de ces pathologies, d'autant plus que cette population médicale est en demande de cette formation théorique. A travers cette évaluation générale de prise en charge nous avons pu constater qu'elle est conditionnée par d'importants facteurs. En effet la satisfaction et le ressenti du patient sur sa prise en charge aux urgences est influencée par la présentation de leur carte à leur arrivée aux urgences, et par l'appel au médecin du CRTH, que cet appel se fasse avant leur arrivée aux urgences ou par le médecin urgentiste pendant qu'ils y sont.

Aucun protocole consensuel n'est défini entre les différents services d'urgence d'Aquitaine, mais l'idée générale d'appeler l'hématologue d'astreinte du CRTH est d'actualité et est la règle d'or à suivre. Elle doit bien être intégrée dans chaque structure d'urgence d'Aquitaine et dans les esprits des professionnels de santé qui y travaillent. De plus il faut vraiment intensifier l'éducation thérapeutique des patients et les astreindre à montrer leur carte ou carnet d'hémophile à leur arrivée aux urgences et surtout à appeler eux même le médecin d'astreinte du CRTH ou à le faire appeler quand ils arrivent aux urgences. Le rôle de coordination de soins qu'a le CRTH est primordial pour l'optimisation de la prise charge du patient hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand. Il va améliorer les chances du patient d'avoir un traitement adapté à sa pathologie. C'est un élément clef qu'il faut absolument mettre en valeur.

In fine l'appel au médecin du CRTH par le patient ou les urgences, et la présentation de la carte d'hémophile ou de la maladie de Willebrand, influent sur l'efficacité et la qualité de la prise en charge du patient hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand.

ANNEXES

ANNEXE 1



- Voie exogène
- Voie endogène
- Cofacteurs (activés par la thrombine)
- Activation
- Formation caillot
- Stabilisation caillot
- Transformation en

Réalisé par Dorian CHAUVET

CRTH - CHU de Bordeaux - Groupe hospitalier Pellegrin

Médecins :

Dr CASTET Sabine
Dr HUGUENIN Yoann
Dr LAUROUJA Pierre
Dr MICHEAU Marguerite

Pharmacien :

Dr CAHOREAU Véronique

• CRTH : 05 56 79 48 79 ou 05 56 79 59 78

Astreinte 24/24 : nuit, week end et jours fériés : 06 10 17 34 63

• Urgences du CHU de Bordeaux - Groupe hospitalier Pellegrin

ADULTES : 05 56 79 56 79 poste 14812

ENFANTS : 05 56 79 59 72

• Pharmacie hospitalière : 05 57 82 13 30 ou 05 56 79 49 10

Nuit, week end et jours fériés, demander interne de garde au 05 56 79 56 79

LANGON - Rue Paul Langevin - 33210 Langon

CH Pasteur : 05 56 76 57 57

URGENCES : 05 56 76 57 30

PHARMACIE : 05 56 76 57 66

LIBOURNE - 112 rue de la Mairie - 33505 Libourne

CH Robert Boulin : 05 57 55 34 34

URGENCES PÉDIATRIQUES ET ADULTES : 05 57 55 34 34

PHARMACIE : 05 57 55 34 32

ARCACHON - Av. Jean Hameau - 33164 La Teste De Buch

Pôle de Santé d'Arcachon : 05 57 52 90 00

URGENCES : 05 57 52 91 51

PHARMACIE : 05 57 52 91 20

MONT DE MARSAN

Av. Pierre de Coubertin - 40024 Mont de Marsan

Hôpital Layné : 05 58 05 10 10

URGENCES : 05 58 05 17 06

PHARMACIE : 05 58 05 17 10

DAX - Bd Yves du Manoir - 40100 Dax

CH de Dax : 05 58 91 48 48

URGENCES PÉDIATRIQUES : 05 58 91 49 76

URGENCES ADULTES : 05 58 91 48 20

PHARMACIE : 05 58 91 48 26

OLORON SAINTE-MARIE

Av. Alexandre Flemming - 64404 Oloron Ste Marie

CH d'Oloron Ste-Marie : 05 59 88 30 30

URGENCES : 05 59 88 30 00

PHARMACIE : 05 59 88 32 18

BLAYE - 97 rue de l'Hôpital - 33390 Blaye

CH Saint Nicolas : 05 57 33 40 00

URGENCES : 05 57 33 40 14

PHARMACIE : 05 57 33 40 12

Dordogne (24)

Périgueux

Bergerac

Sariat

Libourne

Langon

Marmande

Villeneuve-sur-Lot

Agen

Mont de Marsan

Dax

Orthez

Pau

Oloron Ste-Marie

Bayonne

Bayonnes-Atlantiques (64)

PAU - 4 bd Hauterive - 64046 Pau

CH François Mitterrand : 05 59 92 48 48

URGENCES PÉDIATRIQUES : 05 59 92 48 69

URGENCES ADULTES : 05 59 92 47 47

PHARMACIE : 05 59 92 48 63

BAYONNE - 13 av. de l'interne Jacques Loëb - 64109 Bayonne

CH de la Côte Basque : 05 59 44 35 35

URGENCES PÉDIATRIQUES : 05 59 44 38 82

URGENCES ADULTES : 05 59 44 36 92

PHARMACIE : 05 59 44 35 52

SARLAT - Le Pouget - 24204 Sarlat

CH Jean Leclaire : 05 53 31 75 75

URGENCES : 05 53 30 83 77

PHARMACIE : 05 53 31 76 15

BERGERAC - 9 av. Albert Calmette - 24108 Bergerac

Hôpital Samuel Pozzi : 05 53 63 88 88

URGENCES : 05 53 63 86 36

PHARMACIE : 05 53 63 86 27

PERIGUEUX - 80 av. Georges Pompidou - 24019 Périgueux

CH de Périgueux : 05 53 45 25 25

URGENCES PÉDIATRIQUES : 05 53 45 26 95

URGENCES ADULTES : 05 53 45 26 36

PHARMACIE : 05 53 45 26 22

MARMANDE - 76 rue du Dr Courret - 47207 Marmande

CHIC de Marmande : 05 53 20 30 40

URGENCES : 05 53 20 30 01

PHARMACIE : 05 53 20 33 10

VILLENEUVE SUR LOT

2 bd Saint Cyr - 47307 Villeneuve sur Lot

CH Saint Cyr : 05 53 40 53 40

URGENCES : 05 53 01 80 80

PHARMACIE : 05 53 40 53 87

AGEN - Route de Villeneuve - 47923 Agen

CH d'Agén : 05 53 69 70 71

URGENCES : 05 53 69 73 98

PHARMACIE : 05 53 69 74 90

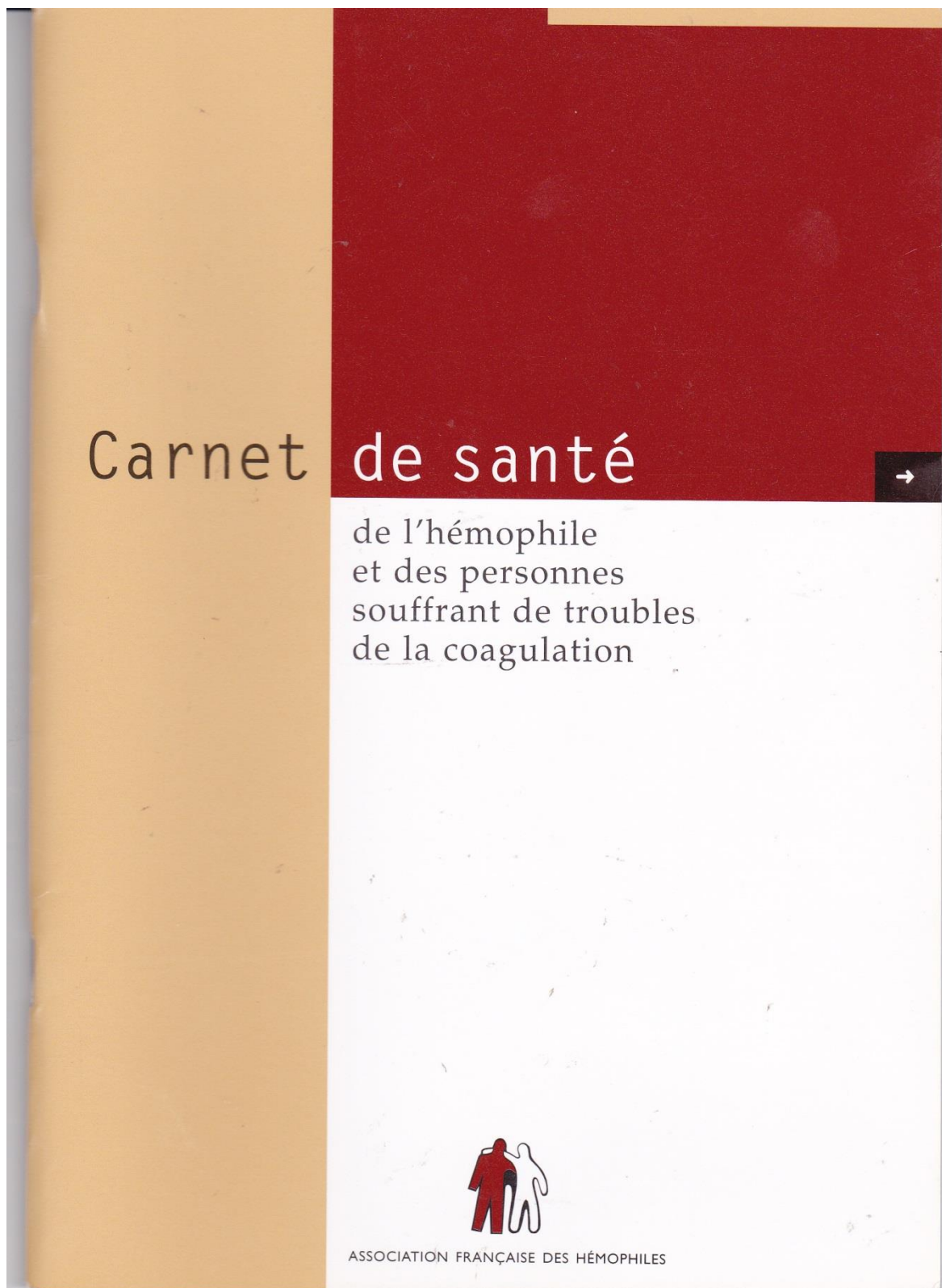
ORTHEZ - Rue du Moulin - 64300 Orthez

CH d'Orthez : 05 59 69 70 70

URGENCES : 05 59 69 72 72

PHARMACIE : 05 59 69 71 99

LE PREMIER GESTE A FAIRE : INJECTER LE FACTEUR ANTIHEMOPHILIQUE



a) Sœur b) Frère c) Autre :

16) Un autre membre de votre famille est/était-il atteint de cette maladie sanguine?

a) OUI b) NON

17) Si oui, qui?

a) Père b) Mère c) Oncle d) Tante
e) Grand père f) Grand-mère g) Autre :

18) Etes-vous actif/sportif ou plutôt sédentaire?

a) Actif b) Sédentaire c) Autre :

19) Si vous êtes sportif, quelle est votre activité sportive hebdomadaire? (mettre le nombre d'heure et les activités sportives pratiquées)

20) De quel trouble de la coagulation êtes-vous porteur?

a) Hémophile A b) Hémophilie B c) Maladie de Willebrand

21) A quel degré de sévérité?

a) Hémophilie mineure b) Hémophilie modéré
c) Hémophilie sévère d) Maladie de Willebrand de type 1
e) Maladie de Willebrand de type 2 f) Autre :

22) De quel traitement disposez-vous dans le cadre de votre pathologie sanguine?

23) Etes-vous sous prophylaxie?

a) OUI b) NON

24) Avez-vous d'autres problèmes de santé associés?

a) OUI b) NON

25) Si oui, lesquels?

26) Prenez-vous des médicaments au long court (pour une maladie particulière) autre que les traitements de votre maladie sanguine?

a) OUI b) NON

27) Si oui, lesquels ?

28) Sous quelles formes se présentent-ils?

a) Médicaments à prendre par la bouche b) Médicaments par voie intra veineuse
c) Patch transcutané d) Autre :

29) Etes-vous déjà allé dans un service d'urgence d'Aquitaine?

a) OUI b) NON

30) Si oui, lesquels?

- | | | |
|----------------------|---------------------------|----------------|
| a) CHU BORDEAUX | b) CLINIQUE LESPARRE | c) CH BAYONNE |
| d) CH BLAYE | e) CH AGEN | f) CH LANGON |
| g) CH MONT DE MARSAN | h) CLINIQUE SAINT PALAIS | i) CH DAX |
| j) CH SARLAT | k) CH VILLENEUVE SUR LOT | l) CH BERGERAC |
| m) CH PAU | n) CH PERIGUEUX | o) CH ORTHEZ |
| p) CH MARMANDE | q) CH OLORON SAINTE MARIE | r) LIBOURNE |
| s) CLINIQUE ARES | t) CLINIQUE LESPARRE | |
| u) Autre : | | |

31) Combien de passage avez-vous fait aux urgences depuis votre naissance?

- a) 1 passage b) 2 passages c) 3 passages d) 4 passages e) Autre :

32) Combien de passage aux urgences faites-vous par an?

- a) 1 passage par an b) 2 passages par an c) 3 passages par an
d) 4 passages par an e) Autre :

33) Combien de passage avez-vous fait depuis 1 an?

.....passages depuis 1 an

34) Pour quels motifs êtes-vous allé aux urgences? (plusieurs cases peuvent être cochées, si plusieurs passages aux urgences)?

- a) Hémarthrose b) Fracture c) Traumatisme crânien
d) Pathologie hémorragique: accident vasculaire hémorragique, hémorragie digestive, hémorragie abdominale
e) Méchage f) Plaie g) Autre :

VOTRE DERNIER PASSAGE AUX URGENCES (questions qui suivent se réfèrent à votre dernier passage dans un service d'urgence d'Aquitaine)

35) Quel est le motif de votre dernier passage aux urgences?

- a) Hémarthrose b) Fracture c) Traumatisme crânien
d) Plaie e) Méchage f) hémorragie digestive, hémorragie abdominale
g) Autre :

36) Ce motif était-il en rapport avec votre maladie sanguine?

- a) OUI b) NON c) Autre :

37) Dans quel service d'urgence avez-vous été pris en charge pour ce dernier passage?

- | | | |
|----------------------|---------------------------|----------------|
| a) CHU BORDEAUX | b) CLINIQUE LESPARRE | c) CH BAYONNE |
| d) CH BLAYE | e) CH AGEN | f) CH LANGON |
| g) CH MONT DE MARSAN | h) CLINIQUE SAINT PALAIS | i) CH DAX |
| j) CH SARLAT | k) CH VILLENEUVE SUR LOT | l) CH BERGERAC |
| m) CH PAU | n) CH PERIGUEUX | o) CH ORTHEZ |
| p) CH MARMANDE | q) CH OLORON SAINTE MARIE | r) LIBOURNE |
| s) CLINIQUE ARES | t) CLINIQUE LESPARRE | |
| u) Autre : | | |

38) En quelle année?

39) Avez-vous prévenu avant votre venue aux urgences les médecins du CRTH ?

- a) OUI b) NON

40) Savez-vous si les médecins qui vous ont accueillis ont téléphoné aux médecins du CRTH ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais pas

41) Lors de votre dernier passage aux urgences, combien de temps avez-vous attendu avant que vous soyez pris en charge par une infirmière ?

- a) 10 minutes ou moins b) Entre 10 minutes et 30 minutes c) Entre 30 minutes et 60 minutes
d) 60 minutes ou plus e) Je ne sais plus f) Autre :

42) Lors de votre dernier passage aux urgences, combien de temps avez-vous attendu avant que vous soyez pris en charge par un médecin ?

- a) 10 minutes ou moins b) Entre 10 minutes et 30 minutes c) Entre 30 minutes et 60 minutes
d) 60 minutes ou plus e) Je ne sais plus f) Autre :

43) Par quel parcours de soin êtes-vous passé si vous le savez ?

- a) Les chambres où vous êtes allongés: les BOX b) Les consultations
c) Vous n'avez pas été vu aux urgences par un médecin, mais par un médecin dans un autre service de l'hôpital comme le centre régional de traitement des hémophiles
d) Le déchoquage e) Je ne sais plus
f) Autre :

44) Avez-vous eu, lors de votre dernier passage aux urgences, un traitement par facteur 8 ou par facteur 9, par desmopressine ou par facteur de Willebrand aux urgences ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

45) Si oui, lequel?

46) Avez-vous eu un autre traitement aux urgences ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

47) Si oui, lequel?

- a) Un médicament b) Une intervention chirurgicale
c) Un geste technique plus ou moins invasif comme un plâtre, une suture ? d) Autre :

48) Si un médicament, lequel ?

49) Si une intervention chirurgicale, laquelle ?

50) Si un geste invasif, lequel ?

51) Avez-vous eu des examens complémentaires ? (radiographie, prise de sang, autre examen)

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

52) Si oui, pouvez-vous les mentionner dans l'ordre chronologique dans lequel vous les avez réalisés (A : premier examen réalisé....I : dernier examen réalisé)

- A)
- B)
- C)
- D)
- E)
- F)
- G)
- H)
- I)

53) Veuillez décrire maintenant le plus précisément possible les soins, surveillance et suivi dont vous avez bénéficié aux urgences (autres que les examens, ici c'est bien les soins, surveillance et suivi)?

54) Avez-vous eu de l'aspirine ou un médicament qui s'appelle kardégic ou aspégic ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

55) Avez-vous eu des anti-inflammatoires ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

56) Avez-vous eu un plâtre circulaire ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

57) Avez-vous eu des intra musculaires ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

58) Avez-vous un carnet d'hémophile/carnet de maladie de Willebrand ?

- a) OUI b) NON

59) Avez-vous une carte d'hémophile/carte de maladie de Willebrand ?

- a) OUI b) NON

60) Aviez-vous votre carte d'hémophile/carte de maladie de Willebrand aux urgences à ce moment-là ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

61) Aviez-vous présenté cette carte à l'accueil dès votre arrivée aux urgences ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

62) Aviez-vous pu porter votre carnet d'hémophile/votre carnet de maladie de Willebrand aux urgences à ce moment-là ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

63) Avez-vous eu le sentiment d'être une personne à prendre en charge très rapidement à partir du moment où le personnel des urgences a eu connaissance de votre maladie sanguine ?

- a) OUI b) NON

64) Comment avez-vous trouvé la prise en charge sur le plan moral et psychologique ? (environnement, nuisances extérieures, relation avec le personnel médical, etc...)

- a) Excellente b) Très bonne c) Bonne
d) Moyenne e) Mauvaise f) Médiocre
g) Autre :

65) Avez-vous été hospitalisé à l'issue de cette venue aux urgences ?

- a) OUI b) NON c) Je ne sais plus

66) Si oui, combien de jours ?

.....jours

67) A combien évaluez-vous votre temps passé à l'hôpital (de votre arrivée aux urgences jusqu'au moment où vous partez de l'hôpital pour rentrer à domicile), si il n'y a pas eu d'hospitalisation.

68) A combien évaluez-vous votre temps passé à l'hôpital (de votre arrivée aux urgences jusqu'au moment où vous êtes arrivée dans votre chambre d'hospitalisation), s'il y a eu hospitalisation.

69) Si il y a eu hospitalisation, dans quel service avez-vous été hospitalisé ?

70) Quel a été le diagnostic final du problème de santé qui vous a amené aux urgences ? (recopier le diagnostic si possible qui a été mis sur le Compte Rendu de votre passage aux urgences ou de votre hospitalisation)

71) Pouvez-vous me dire deux points (seulement deux points et si il y en a), à améliorer selon vous sur la prise en charge du patient hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand dans un service d'urgences ?

- A)
B)

72) Si vous devez mettre une note sur 10 pour évaluer votre prise en charge globale aux urgences selon votre ressenti personnel (0 c'est médiocre et 10 c'est excellent), combien mettez-vous ?

- a) 10 b) 9 c) 8 d) 7 e) 6
f) 5 g) 4 h) 3 i) 2 j) 1
k) 0

ANNEXE 6

QUESTIONNAIRE MEDECIN URGENTISTE

- 1) Depuis combien d'années exercez-vous la médecine?
- 2) Depuis quand exercez-vous dans un service d'urgence?

3) **Quelle est votre formation?**

Urgentiste à temps plein
Preneur de garde occasionnelle et médecin généraliste
Pédiatre
Hématologue
Autre

4) **Dans quel établissement exercez-vous actuellement?**

CHU BORDEAUX
CH LANGON
CH BLAYE
CH LIBOURNE
CH ARCACHON
CH MONT DE MARSAN
CLINIQUE LESPARRE
CH DAX
CH OLORON SAINT MARIE
CH BAYONNE
CH PAU
CH SARLAT
CH BERGERAC
CH PERIGUEUX
CH MARMANDE
CH VILLENEUVE SUR LOT
CH AGEN
CH ORTHEZ
CLINIQUE SAINT PALAIS
CLINIQUE ARES

5) **Avez-vous une activité d'enseignement à la faculté?**

OUI
NON

6) **Quel est votre sexe?**

Masculin
Féminin

7) **Quelle est votre année de naissance?**

8) **En quelle année avez-vous présenté votre thèse?**

9) Description de votre service des urgences: avez-vous des internes de médecine dans votre service?

OUI

NON

10) Description de votre service des urgences: disposez-vous d'un hématologue d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

11) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

12) Description de votre service des urgences: disposez-vous d'un radiologue d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

13) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

14) Description de votre service des urgences: disposez-vous d'un réanimateur d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

15) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

16) Description de votre service des urgences: disposez-vous d'un neurologue d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

17) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

18) Description de votre service des urgences: disposez-vous de chirurgiens d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

19) Si oui, de quels chirurgiens?

ORTHOPEDISTES

CHIRURGIE VASCULAIRE

CHIRURGIE GENERALE

CHIRURGIE VISCERALE

NEUROCHIRURGIE

Autre :

20) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

21) Description de votre service des urgences: disposez-vous d'un pharmacien d'astreinte et/ou de garde dans votre service/établissement?

OUI

NON

22) Si oui, est-il facilement disponible?

OUI

NON

23) Pouvez-vous résumer en quelques phrases votre vision du patient hémophile?

24) Pouvez-vous résumer en quelques phrases votre vision du patient atteint de la maladie de Willebrand?

25) Avez-vous déjà reçu un hémophile ou un patient atteint d'une maladie de Willebrand aux urgences?

OUI

NON

26) Si oui pour quel motif?

Hémarthrose

Epistaxis

Traumatisme crânien

Plaie

Hémorragie

Hémorragie abdominale

Hémorragie gynécologique

Fracture

Autre :

27) Par quel mode d'admission passe le patient hémophile qui se présente dans votre service des urgences?

Consultation

SAUV

BOX sur un brancard

Déchoc

Autre :

28) Avez-vous connaissance de l'existence de la carte que portent les hémophiles et les malades atteint de la maladie de Willebrand?

OUI

NON

- 29) Avez-vous contacté lors cette prise en charge un hématologue du Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie d'Aquitaine?**
OUI
NON
- 30) Avez-vous connaissance de ce centre?**
OUI
NON
- 31) Dans quel établissement se trouve ce Centre Régional de Traitement de l'Hémophile?**
- 32) Quel est le traitement d'un hémophile?**
- 33) Quel est le traitement d'un patient atteint de la maladie de Willebrand?**
- 34) Avez-vous dans votre service d'urgence des facteurs VIII ou IX ?**
OUI
NON
- 35) Si oui, lequel?**
- 36) Connaissez-vous les moyens d'utilisation (voie d'administration, préparation, conditions d'administration, conditionnement, etc) de ces facteurs VIII ou IX ?**
- 37) Si oui, décrivez-les**
- 38) Avez-vous un autre facteur de coagulation sanguine dans votre service (comme par exemple le Novoseven)?**
OUI
NON
- 39) Si oui, lequel?**
- 40) Connaissez-vous les moyens d'utilisation (voie d'administration, préparation, condition d'administration, conditionnement, etc) de ce facteur de Willebrand et de la desmopressine ?**
- 41) Si oui, décrivez- les**
- 42) Avez-vous dans votre service d'urgence du facteur de Willebrand ou de la desmopressine?**
OUI
NON
- 43) Si oui, lequel?**
- 44) Savez-vous dans quel endroit sont stockés ces différents traitements dans le service?**
OUI
NON
- 45) Si oui, dans quel endroit?**
- 46) Avez-vous des facteurs VIII ou IX dans votre camion du SMUR?**

OUI
NON
Je ne sais pas

47) Avez-vous du facteur de Willebrand ou de la desmopressine dans votre camion du SMUR?

OUI
NON
Je ne sais pas

48) Pouvez-vous citer les contre-indications thérapeutiques qui existent chez un patient hémophile et chez un patient atteint de la maladie de Willebrand?

49) Existe-t-il un protocole écrit sur la prise en charge du patient hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand dans votre service d'urgence?

OUI
NON
Je ne sais pas

50) Si oui, pouvez-vous me le citer

51) Pour vous, la prise en charge du versant socio psychologique est-elle considérée dans la prise en charge de l'hémophile et du patient atteint de la maladie de Willebrand, dans votre service d'urgence?

OUI
NON

52) Pouvez-vous préciser de quelle manière a été effectuée cette prise en charge psycho social (en particulier si il s'agit de la prise en charge d'un enfant)

53) Pensez-vous connaître suffisamment de choses sur ces deux pathologies?

OUI
NON

54) Ressentez-vous le besoin d'avoir un rappel théorique sur l'hémophilie ou la maladie de Willebrand via un topo ou une mini conférence?

OUI sur l'hémophilie
OUI sur la maladie de Willebrand
OUI sur les deux pathologies
NON

ANNEXE 7

PROPOSITION DE PROTOCOLE COMMUN A TOUS LES SERVICES D'URGENCE D'AQUITAINE

Objet du document: Protocole de prise en charge en urgence d'un hémophile ou d'un patient atteint de la maladie de Willebrand.

A) IAO et IDE

- ➔ Recevoir le patient concerné **sans le faire attendre**
- ➔ Relever son motif de consultation
- ➔ Contrôler l'existence d'une véritable pathologie de l'hémostase chez le patient :
 - En interrogeant le patient
 - En recherchant prioritairement l'existence d'une carte d'hémophile ou carte de Willebrand**
 - En recherchant l'existence d'un carnet d'hémophile ou de maladie de Willebrand
 - En recherchant dans l'historique du logiciel utilisé par le service d'urgence
- ➔ Recueillir les informations primordiales à la prise en charge de ces patients et qui devront être transmises au médecin d'astreinte du CRTH :
 - identité du patient et motif de consultation
 - demander au patient s'il a contacté avant de venir le médecin d'astreinte du CRTH**
 - récupérer la carte et le carnet d'hémophilie ou de maladie de Willebrand
 - type de l'hémophilie : hémophilie A (déficit en facteur VIII) ou B (déficit en facteur IX) ou type de maladie de Willebrand (type I ou type II ou type III)
 - sévérité de l'hémophilie : sévère (facteur < à 1%), modérée (facteur entre 1 et 5%), mineure (facteur entre 5 et 40%)
 - présence ou non d'un inhibiteur
 - traitement habituellement utilisé: date et heure de la dernière injection.
 - demander au patient s'il a apporté avec lui son traitement habituel ou s'il a déjà réalisé un traitement avant de venir aux urgences.**
- ➔ **Prévenir IMMEDIATEMENT ET SYSTEMATIQUEMENT l'urgentiste et le médecin d'astreinte du CRTH pour lui communiquer les données ci-dessus : 1^{er} appel. (appeler le médecin d'astreinte du CRTH même si le patient déclare l'avoir fait) 24 heures sur 24, week-ends et jours fériés compris au 06 10 17 34 63**

B) MEDECIN et/ou INTERNE

→ Examen clinique du patient

→ **ATTENTION !! :**

L'ADMINISTRATION EN URGENCE D'UN TRAITEMENT SUBSTITUTIF DEVRA ETRE REALISEE :

-AVANT TOUT GESTE INVASIF INDISPENSABLE (sutures de plaie, etc...) OU TOUT EXAMEN COMPLEMENTAIRE TRAUMATISANT (endoscopie, etc)

-DEVANT TOUT HEMOPHILE OU PATIENT ATTEINT DE LA MALADIE DE WILLEBRAND TRAUMATISE CRANIEN ou PRESENTANT UN TABLEAU DE SUSPICION HEMORRAGIQUE, AVANT TOUTE REALISATION D'EXAMEN COMPLEMENTAIRE MEME EN L'ABSENCE DE SIGNE CLINIQUE

Privilégier le traitement habituel du patient mais s'il est indisponible en administrer un équivalent.

→ Demander la mise en place d'une voie veineuse périphérique pour réaliser le bilan sanguin habituel y compris le dosage de facteur VIII et IX, la recherche d'inhibiteur et notamment chez les patients non connus.

→ **APPEL DE L'URGENTISTE AU MEDECIN D'ASTREINTE DU CRTH SI CE DERNIER N'EST PAS SUR PLACE APRES LE PREMIER APPEL POUR CONDUITE A TENIR (2^{ème} appel)**

24 heures sur 24, week-ends et jours fériés compris au 06 10 17 34 63

→ Rappel de toutes les contre-indications diagnostiques et thérapeutiques chez ces patients :

-Ne pas réaliser d'Intra Musculaire

-Ne pas administrer d'AINS ou d'aspirine

-Ne pas mettre en place de voie centrale

-Ne pas faire de plâtre circulaire

C) DEMARCHE THERAPEUTIQUE

→ Si la décision thérapeutique est d'administrer des facteurs de coagulation ou des facteurs anti hémophiliques ou des facteurs de Willebrand :

-Privilégier les médicaments apportés par le patient si c'est le cas

-Sinon utilisation de la dotation stockée dans le frigo des urgences, en utilisant de préférence le même médicament dont le patient bénéficie habituellement. Si ce n'est pas le cas, utiliser un équivalent.

ATTENTION : RESPECTER LE MODE ET LA VOIE D'ADMINISTRATION : SUIVRE SCRUPULEUSEMENT LES NOTICES ET SI DOUTE DEMANDER RENSEIGNEMENTS AU MEDECIN D'ASTREINTE DU CRTH. Reconstitution des facteurs de coagulation VIII et IX, puis injection par épicroânienne en IVL sur 10 à 15 minutes à un débit de 4ml/minute. Ne pas administrer en perfusion et ne pas diluer.

Respecter scrupuleusement la traçabilité à la fois dans le dossier médical et dans le carnet de l'hémophile ou du patient atteint de la maladie de Willebrand. Il faut marquer le nom du produit, la dose, la date et l'heure d'injection, le lot, et coller les étiquettes se trouvant sur les flacons. Gérer les stocks des urgences pour éviter la pénurie : produit utilisé, produit aussitôt commandé à la pharmacie pour le remplacer.

→ Immobilisation à visée antalgique sans utilisation de plâtre circulaire, poche de glace, antalgique (PAS d'AINS), compression, traitements antifibrinolytiques par voie locale ou générale : EXACYL®.

D) PRODUITS DISPONIBLES EN DOTATION AUX URGENCES :

Il faut un facteur plasmatique disponible de facteur VIII et IX, et un facteur recombinant disponible de facteur VIII et IX parmi les produits suivants :

- 1) FACTEUR VIII: ADVATE®, KOGENATE®, HELIXATE®, REFACTO®, FACTANE®, OCTANATE®, NOVOEIGHT®
- 2) FACTEUR IX: BENEFIX®, BETAFIX®, MONONINE®, OCTAFIX®
- 3) FACTEUR DE WILLEBRAND: WILFACTIN®, WILSTART®
- 4) DESMOPRESSINE: MINIRIN®, OCTIM®
- 5) AGENTS BY PASSANTS: NOVOSEVEN®, FEIBA®.

E) DEVENIR DU PATIENT

- ➔ Concertation pluridisciplinaire avec comme coordonnateur: le médecin d'astreinte du CRTH. Soit retour à domicile, soit hospitalisation. Suivre la conduite thérapeutique à tenir définie par le médecin d'astreinte du CRTH.
- ➔ Si retour à domicile, rédaction d'ordonnance nécessaire dont les traitements par facteurs de coagulation. Transmission au patient des consignes dont notamment de prendre un rendez-vous le plus rapidement possible avec un hématologue du CRTH pour le suivi.

LEXIQUES

Zymogène : c'est un précurseur protéique d'une enzyme, c'est-à-dire un composé protidique inactif, dépourvu d'activité enzymatique, mais qui peut donner après activation une enzyme active.

De novo : survenue d'une nouvelle mutation du facteur VIII ou IX sans antécédents familiaux mais qui se transmettra héréditairement aux générations futures.

Cryoprécipité : précipité obtenu par décongélation lent à froid d'un plasma sanguin suivie d'une centrifugation et de la séparation du surnageant.

Médicaments recombinants : sont des médicaments fabriqués par génie génétique.

Médicaments plasmatiques : sont des produits dérivés du sang.

Génie génétique : ensemble des techniques de la biologie moléculaire permettant l'étude de la modification des gènes.

Pégylation : désigne un type de réaction organique servant à augmenter la masse moléculaire d'une protéine afin de mieux les protéger contre des enzymes protéolytiques.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Physiologie de l'hémostase. In : Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Abrégés Hématologie et transfusion. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008. p.311-21
- [2] Karlin L, Coman T. Trouble de l'hémostase et de la coagulation. In : Karlin L, Coman T. Cahiers des ECN Hématologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009. p. 237-38
- [3] Micheau M, Castet S, Huguenin Y, Mimoun A, Bauduer F, Cahoreau V. Autour de cas cliniques, prise en charge de l'hémophilie congénitale et acquise ; 8 octobre 2013 ; Saint Paul des Dax. France
- [4] Singleton T, Kruse-Jarres R, Leissingner C. Emergency department care for patients with hemophilia and von Willebrand disease. J Emerg Med 2010; 39: 158-65
- [5] Réseau franceCoag : la prise en charge des patients atteints d'une maladie hémorragique héréditaire. Le point en 2014. Saint Maurice : Institut de veille sanitaire ; 2015. Disponible sur <http://www.invs.sante.fr>
- [6] Schved JF. Le vieillissement de la population hémophile. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 2. Paris : Editions médicales ; 2010. p.47-51
- [7] Volot F. Hémophilie majeure ou modérée : les définitions ont-elles évolué ?. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 1. Paris : Editions médicales ; 2010. p.7-11
- [8] Bauduer F. L'hémophilie et l'histoire du judaïsme au travers de la circoncision. In : Bauduer F, Samama MM. Histoire de l'hémophilie.... L'hémophilie dans l'Histoire. Puteaux : Bayer HealthCare Biological Products; 2005. p. 15-7.
- [9] Auzanneau M. Histoire de l'hémophilie et de ses traitements. Hémophilie malad. Willebrand [Internet]. Sept 2005 [consulté le 21/07/2015]; 171 : [4p]. Disponible sur : http://afh.asso.fr/IMG/pdf/dossier_actu_revue_171_2-2.pdf.
- [10] Bauduer F. L'hémophilie et l'histoire des familles royales européennes. In : Bauduer F, Samama MM. Histoire de l'hémophilie.... L'hémophilie dans l'Histoire. Puteaux : Bayer HealthCare Biological Products; 2005. p. 19-27.
- [11] Reynaud J. Le diagnostic de l'hémophilie. Des questions de biologie, de génétique et de psychologie. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 : 6-7
- [12] Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia 2013; 19: 1-47
- [13] Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Syndromes hémorragiques dus à une anomalie constitutionnelle de la coagulation. In : Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Abrégés Hématologie et transfusion. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008. p.339-42

- [14] Karlin L, Coman T. Trouble de l'hémostase et de la coagulation. In : Karlin L, Coman T. Cahiers des ECN Hématologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009. p. 247-49
- [15] Hermans C, De Moerloose P, Fischer K, Holstein K, Klamroth R, Lambert T et al. Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. Haemophilia 2011; 17: 383-92
- [16] Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Exploration de l'hémostase. In : Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Abrégés Hématologie et transfusion. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008. p.323-31
- [17] Karlin L, Coman T. Trouble de l'hémostase et de la coagulation. In : Karlin L, Coman T. Cahiers des ECN Hématologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009. p. 239-44
- [18] Nguyen P, D'Oiron R. Doser le Facteur VIII : Pourquoi ? Comment ?. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 1. Paris : Editions médicales ; 2010. p.12-8
- [19] La société canadienne de l'hémophilie. Accueil-La société canadienne de l'hémophilie. [Internet]. <http://www.hemophilia.ca/fr/> [consulté le 22/07/2015]
- [20] Société française d'hématologie. Orientation diagnostique devant un trouble de l'hémostase et de la coagulation. [mis à jour le 05/05/2006 ; consulté le 20/07/2015]. Disponible sur <http://www.fascicules.fr/data/consulter/hematologie-polycopie-trouble-hemostase-coagulation.pdf>
- [21] Chu-bordeaux.fr [Internet] Bordeaux. [consulté le 22/07/2015]. Disponible sur : <http://www.chu-bordeaux.fr/ESPACE-MEDIA/Archives/RDV-FR3-L-h%E9mophilie/>
- [22] wfh.org. Montréal: World federation of hemophilia. Lignes directrices pour la prise en charge de l'hémophilie. 2015. [mis à jour 2015;consulté le 22/07/15]. Disponible sur : <http://www.wfh.org/en/how-you-can-help/wfh-2015-annual-appeal>
- [23] Trossaert M, Dauty M, Fressinaud E, Letenneur J. Prévention de l'arthropathie hémophilique. Puteaux : Bayer HealtCare Biological Products ; 2003.
- [24] Goudemand J. Quelles sont les conséquences pour le patient de l'apparition d'un inhibiteur ?. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 1. Paris : Editions médicales ; 2010. p.35-8
- [25] Rothschild C, Lambert T. Les inhibiteurs Une réaction contre le facteur de coagulation. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 : 22-5
- [26] Bauduer F. La révolution thérapeutique et ses conséquences. In : Bauduer F, Samama MM. Histoire de l'hémophilie.... L'hémophilie dans l'Histoire. Puteaux : Bayer HealtCare Biological Products; 2005. p. 29-36
- [27] Sultan Y. Les médicaments antihémophiliques. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 : 11-6
- [28] Négrier C. Les produits antihémophiliques en France. Hémophilie malad. Willebrand. Dec 2012. 200 : 62-6

- [29] Schved JF. Traitements de l'hémophilie. Encycl Méd Chir (Elsevier Masson, Paris), Hématologie, 13-021-B-20, 2009, 12p.
- [30] Santagostino E, Manucci PM, Bianchi Bonomi A. Guidelines for replacement therapy for haemophilia and inherited coagulation disorders in Italy. Haemophilia 2000; 6: 1-10
- [31] Guidelines for the management of Haemophilia. Section 5-6.2005. World Federation of Haemophilia
- [32] Guérois C. La prophylaxie Prévenir les hémorragies et dégradations articulaires. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 :18-21
- [33] Rothschild C. Qu'entend-on aujourd'hui par prophylaxie anti-hémophilique ?. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 1. Paris : Editions médicales ; 2010. p.55-8
- [34] Recommandations COMETH 2002. Prophylaxie de longue durée chez les enfants hémophiles A et B sévères en prévention de l'arthropathie hémophilique. [mis à jour en 2006 ; consulté le 21/08/15]. Disponible sur : <http://www.cometh.net/fic/ml/Recommand%20Proph%202006%20COMETH83.pdf>
- [35] Grehco. Le traitement de l'hémophilie. 2^{ème} édition. Paris : Médecine Sciences Flammarion ;2002.
- [36] Vincent I. Innovations thérapeutiques au Congrès mondial de l'hémophilie 2012 : le point de vue du pharmacien. Hémophilie malad. Willebrand. Dec 2012. 200 : 53-5
- [37] Repesse Y, Borel-Derlon A. Etat des lieux des prochains traitements : les produits antihémophiliques à demi-vie longue. Hémophilie malad. Willebrand. Mar 2012. 197 : 16-7
- [38] Négrier C. La thérapie génique de l'hémophilie Vers une possible guérison ?. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 : 56-62
- [39] Nathwani AC, et coll. N Engl J Med 2014 ; 371
- [40] Borel-Derlon A. La maladie de Willebrand La plus fréquente des coagulopathies héréditaires. Hémophilie malad. Willebrand. Déc 2000. 156 : 47-51
- [41] Fressinaud E. La maladie de Willebrand. Prise en charge de votre patient. Courtaboeuf : LFB.
- [42] Karlin L, Coman T. Trouble de l'hémostase et de la coagulation. In : Karlin L, Coman T. Cahiers des ECN Hématologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009. p. 245-47
- [43] Fressinaud A, Meyer D. Maladie de Willebrand. Encycl Méd Chir (Elsevier Masson, Paris), Hématologie, 13-021-A-50, 2008, 16p.
- [44] Rothschild C. Maladie de Willebrand : de la biologie au traitement. Revue française des laboratoires. Jan 2013 ; Supplément au numéro 349. S19-20
- [45] Lévy JP, Varet B, Clauvel JP, Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Syndromes hémorragiques dus à une anomalie de l'hémostase primaire. In : Lévy JP, Varet B, Clauvel JP,

Lefrère F, Bezeaud A, Guillin MC. Abrégés Hématologie et transfusion. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2008. p.335-7

[46] Ministère de la santé du travail et des affaires sociales. Circulaire DGS/DH/DSS n°97-142 du 24 février 1997 relative à l'organisation des soins aux hémophiles et aux patients atteints d'autres troubles héréditaires de la coagulation. Bulletin officiel du ministère chargé de la santé n°97/10 p.109-130.

[47] HAS. Hémophilies et affections constitutionnelles de l'hémostase graves Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. [mis à jour en Janvier 2007 ; consulté le 24/08/15]. Disponible sur : http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/07-030_hemophilies-guide_edite_sans_lap.pdf

[48] Schved JF. La pratique du sport chez l'hémophile. In : Nguyen P. L'hémophilie en questions Tome 2. Paris : Editions médicales ; 2010. p.38-41

[49] parlonshémophile.org. Lille: Bayer HealthCare. [consulté le 24/08/2015]. Disponible sur : <http://www.parlonshemophilie.com/hemophilie-adultes-activite-physique-quel-sport-choisir/>

[50] Dhollande-Monnier. Alex Dowsett s'offre à son tour le record de l'heure. Europe 1. [Internet]. 2 Mai 2015. [consulté le 24/08/2015]. Disponible sur : <http://www.europe1.fr/sport/multisports/articles/alex-dowsett-s-offre-a-son-tour-le-record-de-l-heure-2443165>

[51] Valdes L, Créatin C. Lettre à la rédaction. Société de réanimation de langue française [Internet] 2007 [consulté le 21/08/2015] ; 16 : [1p]. Disponible sur : <http://www.em-consulte.com/recherche/resultats>

[52] Genet C. L'élève malade scolarisé, le médecin scolaire et le PAI. La revue de santé scolaire et universitaire [Internet] 2014 [consulté le 21/08/2015] ; 13 : [3p]. Disponible sur : <http://www.em-consulte.com/recherche/resultats>

[53] Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques. Urgences : la moitié des patients restent moins de deux heures, hormis ceux maintenus en observation [Internet]. Juillet 2014 (Consulté le 31/08/2015). Numéro 0889 : [8p]. Disponible sur : <http://www.drees.sante.gouv.fr/IMG/pdf/er889.pdf>

[54] Direction de la recherche, des études, de l'évaluation et des statistiques. Urgences : sept patients sur dix attendent moins d'une heure avant le début des soins [Internet]. Aout 2015 (Consulté le 31/08/2015). Numéro 0929 : [8p]. Disponible sur : <http://www.drees.sante.gouv.fr/IMG/pdf/er929.pdf>

[55] Nuss R, Hoffman R, Hammond L. ED visits by males with hemophilia. Am J Emerg Med 2002 ; 20:74-8.

[56] sfmu.org. Paris : Agence Nationale pour le Développement de l'Evaluation Médicale. Prise en charge en urgence d'un patient hémophile suspect d'hémorragie. Septembre 1996. [consulté le 27/07/2015]. Disponible sur : http://www.sfm.org/upload/consensus/rbpc_hemoph.pdf

[57] Schved JF. Prise en charge de l'hémophilie aux urgences. Le praticien en anesthésie réanimation [Internet] 2009 [consulté le 21/08/2015]; 13 : [6p]. Disponible sur : <http://www.em-consulte.com/recherche/resultats>

[58] Vallet B, Vollot. Prise en charge aux urgences des déficits constitutionnels hémorragiques en facteurs de la coagulation (Hémophilie, Maladie de Willebrand). Collège de Médecine d'urgence de Bourgogne. Procédure numéro 032. [10p]

[59] Delavaud C, Roussel-Robert V, Stieltjes N, Allo JC. Paris : SAU COCHIN ; Hémophilie-Maladie de Willebrand ; Jan 2015. [consulté le 20/08/15]. Disponible sur : <http://www.urgences-serveur.fr/hemophilie-maladie-de-willebrand,1637.html>.

SERMENT D'HYPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses : que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

RESUME en français : Introduction : L'objectif est d'évaluer la prise en charge complexe d'un patient hémophile ou Willebrand en structure d'urgence et d'en faire l'état des lieux en dégagant les éléments qui permettraient d'optimiser la conduite à tenir thérapeutique de ces pathologies. Méthode : Il s'agit de deux études descriptives et rétrospectives réalisées auprès des urgentistes pédiatriques et adultes d'Aquitaine du 16/05/14 au 16/08/14 et menées auprès de patients hémophiles et Willebrand du 27/07/14 au 28/05/15. Les informations ont été recueillies à l'aide de questionnaires. Des items du questionnaire des urgentistes ont étudié leur pratique professionnelle et les connaissances qu'ils ont sur les deux pathologies. Le questionnaire patient a défini des items pour évaluer leur qualité de prise en charge dans les services d'urgences par lesquels ils sont passés, dont notamment une note sur 10 de leur ressenti personnel et le fait d'appeler ou non le médecin du CRTH avant leur arrivée aux urgences. Résultats : 95.5% des 66 urgentistes inclus dans l'étude ont estimé maîtriser des connaissances limitées sur les deux hémopathies et 93.9 % désirent avoir un rappel théorique. La note moyenne de la qualité de la prise en charge mise par les patients ayant averti l'hématologue du CRTH de leur arrivée aux urgences est de 8.1 alors que celle des patients qui n'ont pas appelé le médecin du CRTH est de 5.7 ($p < 5\%$). 63.3 % des patients ayant appelé le médecin du CRTH avant leur dernière venue aux urgences ont été pris en charge par le médecin urgentiste au maximum 30 minutes après leur arrivée contre 16.7 % des patients n'ayant pas averti le médecin du CRTH avant leur arrivée ($p < 5\%$). Conclusion : Les urgentistes ressentent le besoin d'être formés sur les spécificités de ces maladies. L'appel au médecin du CRTH par le patient avant son arrivée aux urgences améliore significativement à la fois le temps d'attente avant sa prise en charge par l'urgentiste et son ressenti de la prise en charge.

“Evaluation of the management of haemophiliac patient and the patient and the patient with von Willebrand disease in pediatric and adult emergency departments of Aquitaine: inventory.”

Introduction: the aim is to assess the complex caring of a haemophilia or Von Willebrand disease patient in a casualty department and to establish a picture of it by identifying the elements that would allow to improve the therapeutic management of those pathologies. Method: It deals with two descriptive and retrospective surveys of paediatric and adult emergency doctors in Aquitaine from 16/05/2014 to 16/08/2014 and of haemophilia and Von Willebrand disease patients from 27/07/2014 to 28/05/2015. Information was gathered through questionnaires. Items from the questionnaire destined to emergency doctors looked through their professional practice and their knowledge of those two pathologies. The patients' questionnaire defined items to assess the quality of their admission and management, including a mark out of 10 of their personal feeling and on the fact of calling or not the doctor of the Regional Centre for Treatment of Haemophilia before their arrival in Casualty. Results: 95.5% of the 66 emergency doctors who answered the questionnaires thought they had a limited knowledge of the two hematologic diseases and 93.4% would like to have a theoretical reminder. The average mark for the quality of admission and patient management for those patients who called the RCTH haematologist before arriving in Casualty is 8.1 whereas that for the patients who did not call the RCTH doctor is 5.7 ($p < 5\%$). 63.3% of the patients who did call the RCTH doctor were seen by the emergency doctor 30 minutes maximum after their arrival against 16.7% of those who did not ($< 5\%$). Conclusion: Emergency doctors feel the need to be trained about the specificities of those illnesses. The call to the RCTH doctor by the patient before their arrival in Casualty significantly improves both the waiting time before their admission by the emergency doctor and their feeling about the way they are cared for.

DISCIPLINE : Thèse de médecine générale

MOTS-CLES : Hémophilie, Maladie de Willebrand, Urgences, Hémorragies, Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie

UFR DES SCIENCES MEDICALES
UNIVERSITE DE BORDEAUX