UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE

FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2015

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT

DE DOCTEUR EN MEDECINE

Hémophilie constitutionnelle et urgentistes : évaluation des connaissances des médecins et internes de la région Nord - Pas de Calais et impact de la mise en place d'une procédure de prise en charge uniformisée

Présentée et soutenue publiquement le 3 JUIN 2015 à 16 HEURES
au Pôle Recherche

Par Anaël Przybylak

_____

JURY
Président :
Monsieur le Professeur Eric Wiel
Assesseurs :
Monsieur le Professeur Raphaël Favory
Monsieur le Docteur Jean-Marie Renard
Monsieur le Docteur Pierre Gosselin
Monsieur le Docteur Patrick Mauriaucourt
Directeur de Thèse :
Madame le Docteur Bénédicte Wibaut

_____

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

LISTE DES ABREVIATIONS

AINS	Anti-Inflammatoire Non Stéroidien
ALR	Anesthésie Loco-Régionale
CRTH	Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie
dDAVP	Desmopressine (MINIRIN®, FERRING)
FVIII	Facteur VIII
FIX	Facteur IX
IM	Intra-musculaire
PL	Ponction lombaire
SSI	Sérum Salé Isotonique
TS	Traitement substitutif
VVC	Voie Veineuse Centrale

TABLE DES MATIERES

Résumé……..15

Introduction……..17

Matériels et méthodes……22
- **I. Population étudiée**
- **II. Période de recueil et déroulé**
- **III. Les objectifs**
- **IV. Méthodes statistiques**

Résultats……25

I. PRE-TEST…….25

A - STATISTIQUES DESCRIPTIVES……..……...26

B - STATISTIQUES GLOBALES..……26

1 : DIAGNOSTIC DE L'HEMOPHILIE

2 : PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILE

3 : THERAPEUTIQUE

4 : SITUATIONS CLINIQUES

II. POST-TEST ET EVOLUTION……..41

A - STATISTIQUES DESCRIPTIVES…….…….....42

B - STATISTIQUES GLOBALES ……..…….....43

1 : PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILIE

2 : THERAPEUTIQUE

3 : SITUATIONS CLINIQUES

Discussion……53

Conclusion……58

Références bibliographiques……...59

Annexes……61

RESUME

Contexte : L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle responsable d'hémarthroses, d'hématomes ou de saignements divers. Ces manifestations peuvent amener le patient à consulter aux urgences. Nous avons souhaité analyser les connaissances sur cette pathologie des urgentistes et internes exerçant dans les services des urgences adultes et pédiatriques du Nord Pas de Calais et évaluer l'impact de la mise en place d'un protocole régional standardisé.

Méthode : Il s'agit d'une étude multicentrique réalisée sur une population de 591 personnes (internes et séniors) exerçant dans les différents services des urgences du Nord Pas de Calais entre le 03/11/14 et le 02/05/2015. Le recueil des données a été réalisé à l'aide d'un questionnaire proposé avant et après diffusion d'un protocole standardisé. Les données ont été analysées par les tests exacts de Fisher, Chi 2 et Mc Neman.

Résultats : Pour le pré-test, nous obtenions 41,3% de participation avec 65,4% ± 21,2% de bonnes réponses (BR). Pour les questions comme « la définition de l'hémophilie », nous notions 93,1% ± 3,5% de BR, mais pour d'autres comme « le diagnostic biologique », 40,5% ; idem pour certaines questions de prise en charge : « réalisation d'une suture sans traitement substitutif (TS) » (30% de BR) ou « La dDAVP est utilisable pour l'hémophilie B » (moins de 50% de BR). L'analyse des sous-groupes montrait que les séniors obtenaient 77% ± 18% de BR, les internes 65,5% ± 14,8%, les urgences pédiatriques (UP) 71,1% ± 14% et les urgences adultes (UA) 66,2% ± 17,4%. Pour le post-test, nous obtenions 45,1% de

participation et 82,1% ± 17,8% de BR. Seules les questions trouvant réponse dans le protocole étaient analysées. Nous notions une amélioration significative pour 11 questions sur 46. Pour « Réalisation d'une suture sans TS » on retrouvait une amélioration de plus de 55 points et pour « La dDAVP est utilisable pour l'hémophilie B », une amélioration de plus de 30 points. Pour chaque sous-groupe on notait une amélioration globale des résultats : les séniors obtenaient 84,3% ± 18,8% de BR, les internes, 79,3% ± 17%, les UA 83,7 ± 16,9% et les UP 81,1% ± 18,4%.

Conclusion : Cette étude a permis d'évaluer les connaissances sur l'hémophilie des médecins et internes travaillant aux urgences. Celles-ci ont été améliorées grâce à la mise en place d'un protocole standardisé notamment pour la prise en charge du patient hémophile.

INTRODUCTION

L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle héréditaire. Il existe 2 types d'hémophilie, l'hémophilie A, liée à un déficit en facteur VIII (FVIII), et l'hémophilie B, liée à un déficit en facteur IX (FIX) (1). Ces déficits en facteur de coagulation sont responsables de manifestations hémorragiques.

Sur le plan physiopathologique, le schéma moderne de la coagulation fait intervenir 3 phases lors d'une effraction vasculaire (2) :

- La phase d'initiation au cours de laquelle le facteur tissulaire (FT) présent à la surface des cellules endothéliales va se lier au facteur VII (FVII) circulant présent en petites quantités, formant ainsi le complexe FT-FVII activé (FVIIa) qui va être le détonateur de la coagulation. Ce complexe active le FIX et le FX qui va se lier au FV et former de faibles quantités de thrombine, enzyme clé de la coagulation.
- La phase d'amplification au cours de laquelle la faible quantité de thrombine générée dans la phase d'initiation va activer les plaquettes ainsi que les facteurs de la coagulation (FV, VIII, IX, XI ...) permettant ainsi la formation de la prothrombinase (FXa, phospholipides plaquettaires, FVa et Ca^{++}) qui amplifie la génération de thrombine
- La phase de propagation au cours de laquelle de grandes quantités de thrombine vont être générées à la surface des plaquettes. La ténase intrinsèque (phospholipides plaquettaires, FVIIIa, IXa et Ca^{++}) et la prothrombinase vont être responsables de la propagation de la génération de thrombine, permettant au final la constitution d'un caillot stable et l'arrêt du saignement.

Les FVIII et IX jouent donc un rôle important dans la cascade de la coagulation.
En cas de déficit, l'activation de la coagulation se fait de façon retardée et la thrombine générée est en quantité moindre. Le patient hémophile ne saigne pas plus mais plus longtemps du fait d'une coagulation déficiente.

L'hémophilie est une pathologie génétique, récessive liée à l'X : les femmes, dites conductrices, sont porteuses saines dans la plupart des cas et la majorité des patients hémophiles sont de sexe masculin. On estime que 1 garçon sur 5 000 est atteint d'hémophilie A et 1 sur 30 000 d'hémophilie B (1).

Selon le taux plasmatique de FVIII ou IX, la maladie est classée en 3 degrés de sévérité : l'hémophilie sévère si le taux est inférieur à 1%, l'hémophilie modérée si le taux est compris entre 1 et 5% et l'hémophilie mineure si le taux est compris entre 6 et 40% (3). Les formes sévères représentent environ 35% des cas, les formes modérées 15% et les formes mineures 50%.

Le patient hémophile qu'il soit A ou B va présenter des symptômes de type hémorragique, dont la gravité est proportionnelle à l'importance du déficit (2, 3).

En cas d'hémophilie sévère, les principales manifestations sont représentées par des hémarthroses et des hématomes superficiels ou profonds. Mais d'autres hémorragies peuvent être : des hémorragies buccales, digestives, des hématuries et des hémorragies intracérébrales.

Les hémarthroses constituent 65 à 85% des phénomènes hémorragiques chez les hémophiles sévères. Elles intéressent principalement les genoux, chevilles et coudes. Les hémarthroses à répétition entraînent après une phase de synovite, des arthropathies hémophiliques chroniques conduisant à une atteinte fonctionnelle importante par destruction de l'articulation (4). Il est donc important de traiter les hémarthroses très rapidement pour prévenir l'apparition de cette arthropathie.

Les hématomes peuvent être superficiels ou profonds, ces derniers pouvant entraîner des complications. Ils peuvent en effet engendrer d'une part, des complications fonctionnelles lorsqu'ils sont situés dans un muscle à petite gaine serrée, responsables par exemple d'un syndrome de Volkmann, ou de part leur localisation (orbite, creux axillaire…) et d'autre part, engager le pronostic vital par déperdition sanguine dans les muscles à grande gaine lâche (hématome du psoas) ou par occlusion ou compression des axes respiratoires ou vasculaires (plancher buccal, langue, cou…) (1, 5), sans oublier les hémorragies intracérébrales (6).

Les hémophiles peuvent présenter des saignements spontanés (hémophiles sévères) et post-traumatiques ; il faut donc, lors d'un traumatisme même minime, faire un examen physique complet. En cas de traumatisme potentiellement grave ou de traumatisme crânien, un traitement substitutif doit être initié dès l'arrivée, avant tout examen complémentaire, ce d'autant plus que les hémorragies sont rarement extériorisées chez les hémophiles.

Pour les patients devant bénéficier d'un geste chirurgical ou d'un geste invasif, la prise en charge doit s'effectuer en collaboration avec le Centre de Traitement Régional de l'Hémophilie (CRTH), par une équipe médicale (urgentistes, anesthésistes et chirurgiens) informée. Un traitement adapté doit être mis en place en pré et peropératoire mais également en post-opératoire pour limiter le risque hémorragique (7).

La prise en charge du patient hémophile est une prise en charge spécialisée et pluridisciplinaire. La prise en charge thérapeutique consiste notamment dans les formes sévères en l'administration du facteur de coagulation manquant. Ce facteur peut être d'origine plasmatique (dérivé du sang humain) ou d'origine recombinante obtenue par génie génétique (1). Dans le cas d'une hémophilie A mineure, le dDAVP

(MINIRIN®, FERRING) peut être utilisé à la place du concentré de FVIII, lorsque la réponse du patient a été jugée satisfaisante (cf. carte d'hémophilie).

D'autres traitements peuvent être utilisés, tel que l'acide tranexamique (8).

Il existe deux types de traitement substitutif (8, 9) :

- Le traitement à la demande, dit curatif, par injection de FVIII ou FIX, lors d'un épisode hémorragique non contrôlable par les moyens hémostatiques locaux. Ce traitement doit être précoce.

- Le traitement préventif, dit prophylactique, par mise en place d'injections régulières en dehors des épisodes aigus, permettant de limiter les manifestations hémorragiques et de préserver une fonction musculo-squelettique normale. Plusieurs schémas d'administration sont envisageables, selon le patient.

Ces traitements ne sont délivrés qu'en pharmacie hospitalière et ne s'administrent que par voie intraveineuse. La plupart des hémophiles disposent de produit à domicile, ce qui leur permet de se traiter rapidement lors d'un épisode hémorragique. Les injections peuvent être réalisées par le patient lui-même, par une infirmière libérale ou par les parents.

La principale complication du traitement par concentré de facteur VIII/IX est l'apparition d'inhibiteurs (3). Il s'agit d'anticorps dirigés contre le FVIII ou IX rendant partiellement voire complétement inefficaces le traitement substitutif. La recherche de ces inhibiteurs doit être effectuée régulièrement, notamment à l'instauration du traitement. En cas d'inhibiteur de titre élevé rendant inefficace le traitement par concentré de FVIII ou IX, il faut recourir aux produits by-passants (concentré de facteurs du complexe prothrombinique activé (FEIBA®, BAXTER) ou facteur VII activé recombinant (NOVOSEVEN®, NOVONORDISK) (10).

Le patient est au cœur de sa prise en charge. Tout hémophile est porteur d'une carte sur laquelle sont notées toutes les informations nécessaires à sa prise en charge ainsi que les coordonnées du CRTH à contacter et d'un carnet de suivi individuel sur lequel sont reportées toutes les injections de FVIII ou IX.

L'éducation thérapeutique fait partie intégrante de la prise en charge de la maladie. Le patient doit connaître les contre-indications liées à sa maladie (pas d'injection intramusculaire, pas d'aspirine…), les signes cliniques évocateurs, ses traitements et adapter son mode de vie. Dans le cadre de l'éducation thérapeutique, les CRTH organisent des ateliers afin de former les patients à réaliser eux-mêmes leur injection de facteur.

Dans le Nord Pas de Calais, on compte 865 hémophiles répartis sur l'ensemble du territoire, tous suivis au Centre de Référence des Maladies Hémorragiques (CRMH) de Lille. Ces patients, enfants comme adultes, peuvent être amenés à consulter dans les services d'urgences de la région dans diverses circonstances : impossibilité de se piquer, hémarthrose hyperalgique, hématome compressif, hémorragie persistante malgré le traitement approprié à domicile, traumatisme, accident ... Il est donc essentiel que le service d'urgence qui accueillera le patient hémophile puisse le prendre en charge de façon adaptée.

Ainsi et compte tenu d'une population d'hémophiles importante dans notre région, nous avons souhaité analyser les connaissances des urgentistes et des internes exerçant dans les services des urgences adultes et pédiatriques de la région Nord Pas de Calais sur l'hémophilie et évaluer l'impact de la mise en place d'un protocole régional standardisé sur la prise en charge du patient hémophile.

MATERIELS ET METHODES

I Population étudiée :

L'étude était réalisée auprès des internes et des médecins thèsés (séniors) exerçant dans les 23 services d'urgences adultes et les 12 services d'urgences pédiatriques de la région Nord-Pas de Calais durant la période choisie. Les internes étaient divisés en deux sous-groupes : internes des urgences pédiatriques et internes des urgences adultes de même que les séniors : séniors des urgences pédiatriques et séniors des urgences adultes. Un sous-groupe effectuant le DESC de médecine d'urgence était individualisé composé d'internes et de séniors.

II Présentation de l'étude et déroulé

Cette étude, prospective, d'évaluation des pratiques professionnelles, a été réalisée sur 6 mois, entre le 3 Novembre 2014 et le 2 mai 2015.

Une lettre d'information était envoyée dans chaque service d'urgence afin d'expliquer l'objectif et le déroulement de l'étude (annexe 1).

Un questionnaire (annexe 2) était envoyé à chacun des participants à l'étude. Ce questionnaire était à remplir deux fois durant la période retenue : « en pré-test » avant diffusion du protocole régional de prise en charge de l'hémophilie, puis en « post-test » après sa diffusion.

Le questionnaire était composé de 14 questions subdivisées en 94 items concernant : le diagnostic, la prise en charge de l'hémophilie, la thérapeutique qui en découle et la conduite à tenir en fonction des situations cliniques.

Pour chaque item une réponse dichotomique « oui-non » était proposée.

Sur chaque questionnaire devaient être indiqués : le centre hospitalier et le service des urgences auquel appartenait le participant, sa fonction et son identité (par le biais de son nom ou du pseudonyme de son choix)

La procédure régionale était présentée sous forme de flyers et de poster (annexes 3 et 4) envoyés par voie postale reprenant :

La conduite à tenir à l'arrivée d'un patient hémophile aux urgences

Les généralités sur la prise en charge thérapeutique

Les différentes prises en charge en fonction des situations cliniques

Les coordonnées des différentes pharmacies hospitalières de la région

La synthèse des gestes et des traitements indiqués et contre-indiqués

L'étude était divisée en 3 phases :

Phase 1 : du 03/11/2014 au 31/01/2015 : envoi et récupération des pré-tests après remplissage, par voie postale.

Phase 2 : du 01/02 au 15/03/2015 : diffusion du protocole régional sous forme de poster et de flyers.

Phase 3 : du 16/03 au 10/04/2015 : envoi et récupération des post-tests après remplissage, par voie postale.

Pour permettre une comparaison avant et après mise en place du protocole, seuls les internes et séniors ayant rempli le pré-test étaient invités à remplir le post-test.

III Les objectifs

L'objectif principal de cette étude était d'analyser les connaissances des urgentistes de façon globale sur l'hémophilie constitutionnelle, son dépistage et sa prise en charge et d'évaluer l'évolution de ces connaissances après la mise en place du protocole régional.

L'objectif secondaire était de rechercher une différence de connaissance et d'évolution au sein des différents groupes constituant la population étudiée.

IV Méthodes statistiques

Dans un premier temps, les résultats du pré-test étaient analysés en fonction des sous-groupes suivants :

- Internes des urgences pédiatriques versus Internes des urgences adultes
- Séniors des urgences pédiatriques versus Séniors des urgences adultes
- Séniors versus Internes
- Les Urgences pédiatriques versus les Urgences adultes
- Le groupe DESC de médecine d'urgence versus le reste de la population

Pour cette analyse, les tests de Fisher exact et Chi 2 étaient utilisés.

Dans un second temps, nous avons analysé l'évolution des réponses entre le pré-test et le post-test de chaque sous-groupe défini précédemment sans comparatif entre eux par test de Mc Nemar.

RESULTATS

I PRE-TEST

Le questionnaire était envoyé à 591 internes et séniors dont 145 aux urgences pédiatriques (80 séniors et 65 internes) et 446 aux urgences adultes (301 seniors et 145 internes).

A la fin de la 1ère phase de l'étude, 244 pré-tests sur les 591 envoyés étaient récupérés (annexe 5) soit un taux de participation de 41,3%. Le taux de participation des urgences pédiatriques était plus important (103/145 pré-tests soit 71%) que celui des urgences adultes (139/446 soit 31,2%). Sur 244 questionnaires, 2 étaient exclus car remplis par des étudiants hospitaliers, n'appartenant pas à la population étudiée soit au final 242 pré-tests. Le service « Urgences adultes » ou « Urgences pédiatriques » était renseigné sur les 242 pré-tests. La fonction n'était pas renseignée sur 3 pré-tests et un pré-test était exclu car n'appartenant pas aux 4 sous-groupes définis ci-dessous, ce qui représente 237 pré-tests pour la fonction.

Pour permettre les analyses statistiques, nous avons regroupé les fonctions professionnelles proposées dans le questionnaire en 4 sous-groupes :

Internes aux urgences pédiatriques : 50

Séniors aux urgences pédiatriques : 50

Internes aux urgences adultes : 45

Séniors aux urgences adultes : 92

Au sein de cette population un sous-groupe de 20 personnes était formé (11 séniors des urgences adultes, 8 internes des urgences adultes, 1 interne des urgences pédiatriques) réalisant le DESC de médecine d'urgence.

A : <u>Statistiques descriptives</u>

Le pourcentage de réponses obtenues par question est en moyenne de 90,2 ± 6,2% et celui de bonnes réponses de 65,4% ± 21,2%.

Le pourcentage de données manquantes est en moyenne de 9,8% ± 6,2%.

L'analyse statistique a été effectuée sur 93 des 94 items du questionnaire ; en effet, l'item « Dosage spécifique des différents facteurs de coagulation » a obtenu moins de 50% de réponse. Il est possible que la mise en forme de cet item ait porté à confusion et qu'il n'ait pas été considéré comme une question.

B : <u>Statistiques globales</u>

Les résultats ont été divisés en 4 parties : diagnostic de l'hémophilie, prise en charge de l'hémophilie, thérapeutique et situations cliniques. Dans chaque partie, des résultats globaux et les résultats des groupes les uns par rapport aux autres seront rapportés :

- Urgences adultes (UA) versus urgences pédiatriques (UP)
- Séniors versus Internes
- Séniors des Urgences Pédiatriques (SUP) versus Séniors des Urgences Adultes (SUA)
- DESC Médecine d'Urgence versus le reste de la population

Dans le sous-groupe « Internes des urgences adultes (IUA) versus internes des urgences pédiatriques (IUP) », il existe une différence significative dans moins de 5% des questions. Les deux groupes sont donc considérés comme homogènes.

Pour les sous-groupes on obtenait en moyenne ± écart-type :

SOUS-GROUPE	POURCENTAGE DE BONNES REPONSES PRE-TEST
Séniors	73,4% ± 22,1%
Internes	69,9% ± 22,7%
Urgences pédiatriques	71,5% ± 22%
Urgences adultes	72,6% ± 22,4%
Séniors des urgences pédiatriques	75% ± 23,7%
Séniors des urgences adultes	72% ± 22,9%
Internes des urgences adultes	69,7% ± 23%
Internes des urgences pédiatriques	70,1% ± 23%
DESC Médecine d'urgence	71,3% ± 22,7%

1) DIAGNOSTIC DE L'HEMOPHILIE (annexe 6)

1a) Description globale

On obtient en moyenne 64,7% ± 23,3% de bonnes réponses.

Concernant la fréquence de l'hémophilie, la réponse exacte (1/100 000) n'est retrouvée que dans 26% des cas. 66,5% des personnes interrogées considèrent que la fréquence de l'hémophilie est de 1/12 000 et 56,6%, 1/50 000.

Concernant le type de l'hémophilie, on obtient en moyenne 93,1% ± 3,5% de bonnes réponses. Dans chaque groupe analysé, on retrouve au moins 86% de bonnes réponses.

Pour les signes cliniques, la bonne réponse est « hémarthrose ou hématome ». On retrouve 95,5% de bonnes réponses. Néanmoins, 20,7% des personnes interrogées estiment que l'hémorragie cutanéo-muqueuse est le signe clinique le plus évocateur.

Sur le plan biologique, la bonne réponse (dosage des FVIII et FIX) n'est retrouvée que dans 40,5% des cas. Plus de 50% des personnes interrogées estiment qu'il faut

réaliser un test global d'hémostase primaire et une numération plaquettaire pour faire le diagnostic d'hémophilie. Plus de 30% pensent qu'il faut réaliser des tests de coagulations globaux seuls, doser le FVIII seul ou doser le FIX seul. 25% réalisent un dosage du facteur de Willebrand seul.

29,3% ne contactent pas le centre de référence,

Le taux hémostatique de FVIII ou IX doit être supérieur à 50%. On retrouve cette réponse dans 45,9% des cas. 58,7% de la population étudiée considère que le taux hémostatique suffisant de facteur doit être supérieur à 30%, 20,7% que le taux doit être supérieur à 100%.

1b) Description par sous-groupes

Urgences pédiatriques (UP) vs Urgences adultes (UA)

On retrouve une différence significative pour 2 questions, la bonne réponse étant « non » pour les 2 questions :

- « Dosage du FIX seul » avec 88,8% de bonnes réponses pour le groupe UP vs 77% de bonnes réponses pour le groupe UA (p=0,033).
- « Test global d'hémostase primaire » avec 53% pour le groupe UP vs 72,3% de bonnes réponses pour le groupe UA ($p<10^{-2}$)

DESC MU vs Autres :

On retrouve une différence significative pour la question « hémarthrose/hématome » avec 85% de bonnes réponses pour le groupe DESC MU vs 97,7% pour les autres (p=0,023).

Séniors vs Internes :

Il existe une différence significative pour la question « Dosage des FVIII et IX », avec seulement 56,7% de bonne réponse pour les séniors et 34,1% pour les internes, ($p<10^{-2}$).

Séniors des urgences pédiatriques (SUP) vs Séniors des urgences adultes (SUA)

Il existe une différence significative pour 6 questions :

Question	Bonne réponse	SUP	SUA	p
fréquence = 1/100000	OUI	16	33,3	0,03
dosage F VIII seul	NON	67,5	87,7	0,022
dosage F IX seul	NON	68,3	87,7	0,023
dosage F VIII + IX	OUI	72,1	48,1	0,013
test global d'hémostase primaire	NON	80,5	43,1	$<10^{-3}$
Numération plaquettaire	NON	75	54,2	0,031

Seulement 16% des SUP et 33,3% des SUA savent que la fréquence de l'hémophilie est de 1/100 000.

Pour le diagnostic biologique d'hémophilie, il existe de grosses lacunes avec près de 30% des SUP et plus de 50% des SUA qui ne dosent pas les FVIII et FIX.

25% des SUP et près de 50% des SUA réalisent à tort une numération plaquettaire et près de 20% des SUP et de 60% des SUA un test d'hémostase primaire.

2) PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILIE (annexe 7)

2a) Description globale

On obtient en moyenne 72,6% ± 15,7% de bonnes réponses.

Chez le patient connu avec document :

On retrouve plus de 90% de bonnes réponses pour les questions : « Recueil des

informations auprès du patient », « Recueil des informations sur la carte de maladie ou le carnet », « Je peux faire une injection intramusculaire », « Tout prélèvement veineux doit être suivi d'une compression manuelle prolongée ».

Plus de 15% de la population étudiée ne considère pas la présence d'inhibiteur comme une complication du traitement.

Plus de 20% des personnes interrogées ne préviennent ni le CRTH ni la pharmacie hospitalière, ne suivent pas le schéma « Je fais le bilan clinique, je prescris un bilan de coagulation et je contacte le centre de référence », ne prennent pas de précaution particulière en cas de geste chez un hémophile A mineur ou lors de la pose d'une VVC, posent un plâtre circulaire ou prescrivent des AINS malgré leur contre-indication.

Plus de 30% des personnes interrogées attendent les résultats du bilan lésionnel avant de traiter, ne contactent pas le CRTH s'il n'y a pas de geste invasif, ne réalisent pas de TS en cas de gaz du sang, PL ou ALR et considèrent la voie d'administration des vaccins comme indifférente.

Dans plus de 40% des cas, il n'y a pas de réalisation systématique du bilan dès l'entrée, pas de réinjection de produit si cette dernière a été faite la veille et injection de facteur en cas de plaie de bouche.

Dans plus de 50% des cas, les personnes interrogées ne mettent pas en place de traitement avant le bilan et dans plus de 60% des cas, des sutures sont réalisées sans traitement malgré la contre-indication.

<u>Chez le patient se disant hémophile sans document :</u>

Le centre de référence est contacté dans 94,2% des cas, le bilan d'entrée n'est réalisé que dans 66,1% des cas.

2b) Description par sous-groupes

Urgences pédiatriques (UP) vs Urgences adultes (UA)

Thème : patient connu avec document

Il existe une différence significative pour 6 questions

Question	Bonne réponse	UP	UA	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	64,2	48	0,016
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	NON	64,8	81,2	$<10^{-2}$
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	74,6	88,9	$<10^{-2}$
Je peux faire une suture sans traitement	NON	26,1	49,5	$<10^{-3}$
Je peux prescrire de l'aspirine, des AINS	NON	78,3	89	0,035
Si injection faite la veille, pas de nécessité à refaire une injection	NON	57	73,5	0,012

Moins de 50% des praticiens des UA effectuent un bilan dès l'entrée, près de 35% des praticiens des UP ne font pas de traitement préventif avant gaz du sang, PL ou ALR. Concernant la réalisation des sutures, les lacunes sont importantes avec moins de 30% des praticiens de UP et moins de 50% des praticiens des UA qui réalisent une suture après mise en place d'un traitement adapté.

Thème : patient se disant hémophile sans document

Il existe une différence significative pour la question pour « Je refais un bilan de coagulation en urgence » où le groupe «UA» obtient 75,4% de bonnes réponses et le groupe «UP», 60,8% (p=0,022).

Séniors versus Internes

Thème : Patient connu avec document

Il existe une différence significative pour 5 questions.

Question	Bonne réponse	Séniors	Internes	p
J'attends les résultats du bilan de coagulation avant de traiter	NON	82,1	61,3	$<10^{-2}$
J'attends les résultat du bilan lésionnel avant de traiter	NON	72,2	57,1	0,022
Si pas de geste invasif, pas de traitement	NON	66,7	51,7	0,034
En cas de plaie de bouche, il faut injecter systématiquement le facteur	NON	52,3	68,5	0,018
La voie d'administration des vaccins est indifférente	NON	78,2	61,1	$<10^{-2}$

Près de 40% des internes attendent à tort les résultats du bilan lésionnel avant de traiter et près de 50% ne traitent pas en l'absence de geste invasif.

Thème : Patient se disant hémophile sans document

Il n'existe pas de différence significative.

Séniors des urgences pédiatriques (SUP) versus séniors des urgences adultes (SUA)

Thème : Patient connu avec document

Il existe une différence significative pour 6 questions

Question	Bonne réponse	SUP	SUA	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	34	66,3	$<10^{-2}$
Je contacte systématiquement le centre de référence	OUI	71,4	86,8	0,039
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	93,9	73,3	$<10^{-2}$
Je peux faire une suture sans traitement	NON	64,6	23,1	$<10^{-3}$
Je peux prescrire de l'aspirine, des AINS	NON	91,7	75,3	0,022
Si injection faite la veille, pas de nécessité à refaire une injection	NON	85,1	60	$<10^{-2}$

Près de 65% des SUP ne réalisent pas de bilan dès l'entrée, plus de 75% des SUA ne réalisent pas de traitement avant d'effectuer une suture.

Thème : patient se disant hémophile sans document

Il existe une différence significative pour la question « Je refais un bilan de coagulation en urgence » où le groupe « SUP » obtient 55,1% de bonnes réponses et le groupe « SUA », 78,2% ($p<10^{-2}$).

DESC MU versus le reste de la population

Il n'existe pas de différence significative entre les 2 populations.

3) THERAPEUTIQUE (Annexe 8)

3a) Description globale

On obtient en moyenne 60,3% ± 23,3% de bonnes réponses.

Concernant le choix du produit :

On trouve plus de 80% de bonnes réponses pour les questions « Je vérifie le type de maladie hémorragique », « Je prescris le produit habituel du patient » et « Pour une hémophilie A (F VIII<10%), il faut traiter par des concentrés en FVIII ».

On trouve plus de 70% de bonnes réponses pour les questions « Pour une hémophilie B sans inhibiteur, il faut traiter par des concentrés en FIX » et « Pour le choix du produit je contacte systématiquement le CRTH ».

Concernant l'utilisation des produits by-passant dans les hémophilies A et B avec inhibiteur, on retrouve 60 ,7% de bonnes réponses.

En revanche pour les questions « En dehors de l'urgence, je peux prendre le produit adapté et disponible au niveau de la pharmacie de mon établissement », « La dDAVP est utilisable pour une hémophilie B », « La dDAVP est utilisable pour une hémophilie mineure avec FVIII<10% » et « Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur, on peut parfois traiter respectivement par des concentrés en FVIII ou FIX », on obtient plus de 50% de mauvaises réponses.

Concernant le coût des produits :

Moins de 20% des personnes interrogées connaissent le coût réel d'une unité de FVIII ou IX et de FEIBA (0,80 Euros), respectivement 16% et 12%.

Pour le NOVOSEVEN, « 1 mg de NOVOSEVEN est d'environ 650 Euros », on retrouve environ 50% de bonnes réponses.

Modalités :

- Seule la question « La traçabilité des injections est reportée sur le carnet du patient » obtient un pourcentage de bonnes réponses supérieur à 85.
- Les questions « La posologie du TS est prescrite par rapport au poids », « Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique », « La durée du traitement par facteurs de coagulation est adaptée à la durée du risque hémorragique », « En cas de geste invasif, le moment de l'administration du TS est indifférent » et « La dDAVP est utilisable sans précaution particulière », on retrouve plus de 70% de bonnes réponses.

Pour « Le délai entre les injections est différent selon les produits », « La dDAVP est utilisable sans limite de traitement », « La mise en place d'un TS nécessite une surveillance biologique » et « Seule la voie IV est recommandée », on obtient entre 65 et 69,5% de bonnes réponses.

En revanche, pour la question « Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution », on obtient moins de 40% de bonnes réponses.

Thérapeutiques complémentaires

On retrouve plus de 85% de bonnes réponses pour les questions concernant l'utilisation des moyens d'hémostase locaux en cas d'avulsion dentaire ou épistaxis.

On obtient plus de 60% de bonnes réponses pour les questions concernant l'utilisation de l'acide tranexamique en cas d'avulsion dentaire, épistaxis ou ménométrorragies mais moins de 45% de bonnes réponses concernant son utilisation lors d'hémorragies digestives ou d'hématuries.

3b) Description par sous-groupes

Urgences adultes (UA) versus urgences pédiatriques (UP)

Thème : choix du produit

Il existe une différence significative pour la question « Pour le choix du produit hémostatique je contacte systématiquement le centre de référence » où le groupe « UA » obtient 88% de bonnes réponses et le groupe « UP », 77,6% (p=0,045).

Thème : modalités

Il existe une différence significative pour 2 questions.

- «Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique », le groupe « UA» obtient 72,1% de bonnes réponses, le groupe « UP », 85% (p=0,023).
- « Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution », le groupe « UA» obtenait 36,9% de bonnes réponses, le groupe « UP », 59 ,1% ($p<10^{-2}$).

Thème coût des produits

On ne met pas en évidence de différence significative.

Thème : thérapeutiques complémentaires

Il existe une différence significative pour la question « L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématurie ». Le groupe « UA » obtient 45,8% de bonnes réponses en choisissant « non » et le groupe « UP », 61,8% (p=0,039)

Séniors versus Internes

Choix du produit

Il existe une différence significative pour 3 questions.

Question	Bonne réponse	Séniors	Internes	p
Je prescris le produit habituel du patient	OUI	99,3	86,5	$<10^{-3}$
Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur on peut parfois traiter respectivement par des concentrés en FVIII ou IX	OUI	60,7	37,3	$<10^{-2}$
Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur on recourt à des produits by-passant	OUI	81,1	66,7	0,03

Thème : modalités

Il existe une différence significative pour 2 questions.

- « La posologie du TS est prescrite par rapport au poids », le groupe « séniors » obtient 92,1% de bonnes réponses, le groupe « internes », 78,2% ($p<10^{-2}$).
- «La durée du traitement par facteur de coagulation est adaptée à la durée du risque hémorragique », le groupe « séniors » obtient 91,3% de bonnes réponses, le groupe «internes », 74,4% ($p<10^{-2}$).

Thème : coût des produits

On ne note pas de différence significative

Thème : thérapeutiques complémentaire

Il existe une différence significative pour 3 questions.

Question	Bonne réponse	Séniors	Internes	p
Des moyens locaux d'hémostase sont nécessaires en cas d'épistaxis	OUI	98,4	91,2	0,018
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'avulsions dentaires	OUI	82,8	62,8	$<10^{-2}$
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'épistaxis	NON	84,5	63,5	$<10^{-2}$

Près de 40% des internes n'utilisent pas à tort l'acide tranexamique lors d'avulsion dentaire ou d'épistaxis.

Séniors des urgences pédiatriques (SUA) versus Séniors des urgences adultes (SUP)

Thème : choix du produit

Il existe une différence significative pour 3 questions.

Question	Bonne réponse	SUP	SUA	p
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	NON	82,1	53,8	$<10^{-2}$
Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur on peut parfois traiter respectivement par des concentrés en FVIII ou IX	OUI	46,5	69,6	0,018
Pour le choix du produit, je contacte systématiquement le CRTH	OUI	70,2	88,3	0,017

Plus de 45 % des seniors des urgences adultes utilisent du dDAVP chez l'hémophile B alors que ce traitement n'est utilisé que chez l'hémophile A mineur avec un taux de FVIII > 10%.

Thème : coût des produits

On retrouve une différence significative pour 1 question. « 1 U de FEIBA est d'environ 0,50 euro », le groupe « SUP » obtient 91,7% de bonnes réponses (qui est non), le groupe « SUA », 100% (p=0,039).

Thème : modalités

Il existe une différence significative pour 2 questions

- « Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique », le groupe « SUP » obtenait 93,8% de bonnes réponses, le groupe « SUA », 72,2% ($p<10^{-2}$).
- « Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution », le groupe « SUP » obtient 82,1% de bonnes réponses, le groupe « SUA », 34,3% ($p<10^{-3}$).

Thème : thérapeutiques complémentaires

On note une différence significative pour la question « L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématurie ». Le groupe « SUP » obtient 65,6% de bonnes réponses, le groupe « SUA », 39% (p=0,013).

DESC MU versus le reste de la population

Thème : choix du produit

Il existe une différence significative pour la question « La dDAVP est utilisable pour l'hémophilie B », le groupe « autre » obtient 65,5% de bonnes réponses, le groupe « DESC MU », 25% ($p<10^{-2}$).

Thème : modalités

On retrouve une différence significative pour 3 questions.

Question	Bonne réponse	DESC MU	Autres	p
La posologie du traitement substitutif est prescrite par rapport au poids	OUI	68,4	88,3	0,027
Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique	OUI	52,6	80	0,017
Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution	NON	16,7	49,4	0,011

Plus de 80% des DESC MU ne savent pas que les produits ne se diluent pas dans du SSI après reconstitution.

Pour les thèmes « Coût des produits » et « Thérapeutiques complémentaires », on ne retrouve pas de différence significative.

4) SITUATIONS CLINIQUES (annexe 9)

4a) Description globale

On obtient en moyenne 67,8% ± 16,2% de bonnes réponses.

Concernant le risque hémorragique ou traumatique

On obtient plus de 75% de bonnes réponses aux questions « Le TS doit être administré sans délai » et « Le TS n'est débuté qu'après confirmation des lésions à l'imagerie ».

Pour « Un bilan d'imagerie est nécessaire seulement en présence de signe clinique », on retrouve 58,7% de bonnes réponses.

En cas d'hématome ou d'hémarthrose

On obtient plus de 70% de bonne réponse pour les 3 questions.

En cas d'hématuries ou d'hémorragies buccales de survenue récente

On note de réelles lacunes sur les connaissances : moins de 60% de bonnes réponses pour « Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis, ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention » et plus de 60% de mauvaises réponses pour « Un TS s'impose ».

4b) Description par sous-groupes

Séniors versus Internes

Risque hémorragique ou traumatisme

Il existe une différence significative pour 2 questions.

- « Le TS doit être administré sans délai », le groupe « séniors » obtient 93,2% de bonnes réponses, le groupe « internes », 74,7% ($p<10^{-3}$).

- « Le TS n'est débuté qu'après confirmation des lésions à l'imagerie », les « séniors » obtiennent 87,8% de bonnes réponses, et les « internes », 73,1% ($p<10^{-2}$).

En cas d'hématome ou d'hémarthrose

On retrouve une différence significative pour 2 questions.

- « J'attends les résultats d'imagerie pour débuter le TS », le groupe « séniors » obtient 84,1% de bonnes réponses, le groupe « internes », 66,3% ($p<10^{-2}$).

- « Une ponction évacuatrice est systématiquement nécessaire », on retrouve 91,7% de bonnes réponses pour les « séniors » versus 80% pour les « internes » ($p=0,015$).

En cas d'hématuries ou d'hémorragies buccales de survenue récente

On obtient une différence significative pour les 2 questions.

On retrouve 32,8% de bonnes réponses (qui est non) pour le groupe « séniors » et 48,4% pour le groupe « internes » (p=0,025) concernant la question « Un TS s'impose »

Pour « Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention », on obtient 52,7% de bonnes réponses pour les « séniors » et 73,3% pour les « internes » ($p<10^{-2}$).

Pour les groupes : Urgences adultes versus Urgences pédiatriques, Séniors des urgences pédiatriques versus Séniors des urgences adulte et DESC MU versus le reste de la population, on ne retrouve de différence significative pour aucune des questions.

II – POST-TEST, MESURE DE L'EVOLUTION DES REPONSES

Le post-test était envoyé dans les 16 services d'urgence adultes et les 11 services d'urgences pédiatriques ayant répondu au pré-test, soit 242 personnes.

A la fin de la 3ème phase de l'étude, 110 post-tests étaient récupérés soit un pourcentage de participation de 45,1% (annexe 10). Le taux de participation des urgences pédiatriques était de 49,5% (51/103 post-tests) et celui des urgences adultes 42,4% (59/139 post-tests).

Sur 110 questionnaires, 1 était exclu car rempli par un étudiant hospitalier, n'appartenant pas à la population étudiée ainsi que 4 autres car remplis par des internes ou séniors n'ayant pas rempli le pré-test, soit au final 105 pré-tests. Le service urgences adultes ou urgences pédiatriques était renseigné sur les 105 post-tests, la fonction sur 104.

Après répartition des questionnaires dans les sous-groupes formés lors de l'analyse du pré-test on obtenait :

Internes aux urgences pédiatriques : 17

Séniors aux urgences pédiatriques : 28

Internes aux urgences adultes : 28

Séniors aux urgences adultes : 31

DESC MU : 9 internes et 3 séniors

Afin de mesurer le plus fidèlement possible l'évolution des réponses entre le pré et le post-test, seuls les items repris dans le flyer et le poster sont traités, soit 46 questions. Ces questions traitent de la prise en charge de l'hémophilie, de la thérapeutique et des situations cliniques. Pour éviter tout biais, le comparatif a été effectué sur une population identique : 105 pré-tests et 105 post-tests remplis par les mêmes personnes.

A - STATISTIQUES DESCRIPTIVES

Le pourcentage de réponses pour le pré-test est en moyenne de 94,1% ± 4,3% et pour le post-test 98% ± 1,7%

Le pourcentage de bonnes réponses pour le pré-test est en moyenne de 67,5% ± 22% et pour le post-test 82,1% ± 17,8%.

Pour le pourcentage de données manquantes on retrouve 5,9% ± 4,3% en pré-test et 2% ± 1,7% en post-test.

Pour chaque sous-groupe on obtient en moyenne ± écart-type :

SOUS-GROUPE	POURCENTAGE DE BONNES REPONSES PRE-TEST	POURCENTAGE DE BONNES REPONSES POST-TEST
Séniors	71,3% ± 23,3%	84,3% ± 18,8%
Internes	62,4% ± 21,2%	79,3% ± 17%
Urgences pédiatriques	69,3% ± 22,6%	81,1% ± 18,4%
Urgences adultes	66,8% ± 21,74%	83,7% ± 16,9%
Séniors des urgences pédiatriques	75,2% ± 22,6%	85,6% ± 17,5%
Séniors des urgences adultes	69,2% ± 24%	84,8% ± 16,8%
Internes des urgences adultes	64,3% ± 21%	82,6% ± 17,6%
Internes des urgences pédiatriques	59,8% ± 24,2%	74,8% ± 19,9%
DESC Médecine d'urgence	66,5% ± 20,3%	85,1% ± 16,7%

B - STATISTIQUES GLOBALES

De façon générale, on retrouve une différence significative pour 11 questions sur les 46 analysées.

1) PRISE EN CHARGE DE L'HEMOPHILIE (Annexe 11)

1a) Description globale

La population étudiée obtient en moyenne 80% ± 14,9% de bonnes réponses au pré-test et 85% ± 11,1% au post-test.

On retrouve une différence significative en faveur d'une meilleure connaissance lors du post-test pour 6 questions.

Question	Bonne réponse	Pré-test	Post-test	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	43	64	$<10^{-2}$
Je traite d'abord avec le traitement adapté et je réalise ensuite le bilan	OUI	35,1	62,9	0,024
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	NON	65,7	88,2	$<10^{-2}$
La pose de VVC nécessite une prise en charge spécifique	OUI	72	90	0,043
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	71,3	90,1	0,015
Je peux faire une suture sans traitement	NON	30,4	85,3	$<10^{-2}$

On obtient plus de 85% de bonnes réponses en post-test pour 2/3 des questions. En moyenne on note environ une amélioration de 20 points entre le pré et le post-test et une amélioration de 55 points pour la question « suture et traitement ».

1b) Description par sous-groupes

Urgences pédiatriques

On retrouve une amélioration significative pour la question « Je peux faire une suture sans traitement préventif », avec 45,7% de bonnes réponses en pré-test et 89,1% en post-test ($p<10^{-3}$).

Urgences adultes

On note une amélioration significative pour 6 questions :

Question	Bonne réponse	UA Pré-test	UA Post-test	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	53,6	73,2	0,019
Si pas de geste invasif, pas de contact du CRTH	NON	66,7	91,2	0,031
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	NON	59,6	87,7	$<10^{-2}$
La pose de VVC nécessite une prise en charge spécifique	OUI	64,3	89,3	0,031
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	60,7	87,5	0,019
Je peux faire une suture sans traitement	NON	17,9	82,1	$<10^{-3}$

On retrouve en moyenne une amélioration d'environ 30 points à chaque question et plus de 60 points pour la question « suture et traitement ».

Séniors

On retrouve une amélioration significative pour 5 questions

Question	Bonne réponse	Séniors Pré-test	Séniors Post-test	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	44,3	65,6	0,035
Je fais le bilan clinique, je prescris un bilan de coagulation et je contacte le CRTH	OUI	66,1	69,5	0,039
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	NON	70	93,3	$<10^{-2}$
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	72,9	94,9	$<10^{-2}$
Je peux faire une suture sans traitement	NON	32,8	90,2	$<10^{-3}$

On retrouve en moyenne une amélioration d'environ 20 points à chaque question et près de 60 points pour la question « suture et traitement ».

Internes

On retrouve une amélioration significative pour la question « Je peux faire une suture sans traitement » avec 25,6% de bonnes réponses en pré-test et 76,9% en post-test, ($p<10^{-2}$).

Internes des urgences adultes et Internes des urgences pédiatriques

On ne retrouve pas de différence significative.

Séniors des urgences adultes

On retrouve une amélioration significative pour 3 questions :

Question	Bonne réponse	SUA Pré-test	SUA Post-test	p
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	55,9	70,6	0,039
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	53,1	90,6	$<10^{-2}$
Je peux faire une suture sans traitement	NON	12,1	84,8	$<10^{-3}$

On retrouve en moyenne une amélioration d'environ 25 points à chaque question et près de 70 points pour la question « suture et traitement ».

Séniors des urgences pédiatriques

On retrouve une amélioration significative pour la question « Réalisation du bilan dès l'entrée » avec 29,6% de bonnes réponses en pré-test et 59,3% en post-test, (p=0,089) ainsi que pour la question « Je peux faire une suture sans traitement » avec 57,1% versus 96,4% de bonnes réponses en pré et post-test ($p<10^{-2}$).

DESC Médecine d'urgence

On retrouve une amélioration significative pour la question « Je peux faire une suture sans traitement », avec 16,7% de bonnes réponses en pré-test et 66,7% en post-test (p=0,031).

2) THERAPEUTIQUE (Annexe 12)

2a) Description globale

La population étudiée passe de 64,9% ± 26,4% de bonnes réponses au pré-test à 78,2% ± 24,7% au post-test.

Choix du produit

On retrouve une différence significative pour 3 questions.

Question	Bonne réponse	Pré-test	Post-test	p
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	NON	54,9	85,4	$<10^{-3}$
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux < 10%	NON	8,5	12,2	$<10^{-3}$
En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants	OUI	66,7	88,5	$<10^{-2}$

Modalités

On note une amélioration significative des résultats pour 1 question : « La posologie du TS est prescrite par rapport au poids », où la population obtient en pré-test, 83,5% de bonnes réponses, et en post-test, 95,9% (p=0,035).

Thérapeutiques complémentaires

On note une amélioration significative des résultats pour 1 question : « L'acide tranexamique est recommandé en cas d'avulsion dentaire », où la population obtient en pré-test, 67% de bonnes réponses, et en post-test, 88,6% ($p<10^{-2}$).

2b) Description par sous-groupes

Urgences pédiatriques

Thème : choix du produit

On retrouve une amélioration significative à « La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B » avec 55,3% et 86,8% de bonnes réponses en pré et post-test respectivement (p=0,013). Pour « La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec taux de FVIII <10% » on note également une amélioration significative même si les résultats restent très insuffisants : 7,9% de bonnes réponses en pré-test et 10,5% en post-test ($p<10^{-2}$).

Concernant les modalités et les thérapeutiques complémentaires, il n'y a pas de différence significative.

Urgences adultes

Thème : choix du produit

On note une amélioration significative pour 3 questions :

Question	Bonne réponse	UA Pré-test	UA Post-test	p
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	NON	54,5	84,1	0,021
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux < 10%	NON	9,1	13,6	$<10^{-2}$
En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants	OUI	62,5	87,5	0,013

Thème : modalités

On note une amélioration significative pour « La posologie du TS est prescrite par rapport au poids » avec 79,2% de bonnes réponses en pré-test et 98,1% en post-test (p=0,012).

Thème : thérapeutiques complémentaires

Il existe une amélioration significative pour « L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématuries » avec 42,9% versus 83,7% ($p<10^{-2}$).

Séniors

Thème : choix du produit

Il existe une amélioration significative pour « La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A » avec 57,8% versus 86,7% de bonnes réponses (p=0,021).

Il n'y a pas de différence significative pour les thèmes modalités et thérapeutiques complémentaires.

Internes

Thème : choix du produit

Il existe une amélioration significative pour 3 questions :

Question	Bonne réponse	Internes Pré-test	Internes Post-test	p
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	NON	50	83,3	0,013
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux < 10%	NON	11,4	20	0,021
En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants	OUI	63,2	89,5	0,039

Thème : modalités :

Pas de différence significative

Thème : thérapeutiques complémentaires

On note une amélioration significative pour la question « L'acide tranexamique est

recommandé en cas d'avulsion dentaire », avec en pré-test 54,1% de bonnes réponses et en post-test, 86,5% ($p<10^{-2}$).

Internes des urgences adultes

Thème : choix des produits

- « La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux de FVIII <10% » : 5% versus 15% (p=0,022).
- « En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants » : 65,2% versus 95,7%, (p=0,016).

Il n'y a pas de différence significative pour les modalités et les thérapeutiques complémentaires.

Internes des urgences pédiatriques

Il n'y a pas de différence significative pour le choix des produits et les modalités.

Thème : thérapeutiques complémentaires

« L'acide tranexamique est utilisable en cas d'avulsion dentaire », on note une amélioration avec 50% de bonnes réponses versus 93,8% (p=0,013).

Séniors des urgences adultes

Il n'y a pas de différence significative pour le choix des produits et les modalités.

Thème : thérapeutiques complémentaires

« L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématuries », on note 25,9% de bonnes réponses versus 77,8% (p=0,013).

Séniors des urgences pédiatriques et DESC médecine d'urgence

Il n'y a pas de différence significative

3) SITUATIONS CLINIQUES (Annexe 13)

La population passe de 66,3% ± 22% à 81,4% ± 18,2% de bonnes réponses entre le pré et le post-test.

3a) Description globale

On ne retrouve pas de différence significative entre les 2 tests, néanmoins on remarque que pour l'ensemble des questions, on conserve un très bon pourcentage de bonnes réponses (supérieur à 75%) et pour la question « Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention », près de 70% de bonnes réponses en post-test.

Concernant le risque hémorragique ou traumatique

On obtient plus de 90% de bonnes réponses aux questions « Le TS doit être administré sans délai » et « Le TS n'est débuté qu'après confirmation des lésions à l'imagerie ». Pour « Un bilan d'imagerie est nécessaire seulement en présence de signe clinique », on retrouve près de 80% de bonnes réponses.

En cas d'hématome ou d'hémarthrose

On obtient plus de 80% de bonnes réponses pour les 3 questions.

En cas d'hématuries ou d'hémorragies buccales de survenue récente

On retrouve dans le post-test de réelles lacunes sur les connaissances en retrouvant moins de 40% de bonnes réponses pour « Un TS s'impose ». Pour « une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis, ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention » on obtient 65% de bonne réponse.

4b) Description par sous-groupes

Pour aucun des sous-groupes on ne retrouve de différence significative entre le pré et le post-test pour les questions concernant le risque hémorragique ou traumatisme, la conduite à tenir en cas d'hématome ou d'hémarthrose et la conduite à tenir en cas d'hématurie ou d'hémorragie des muqueuses de survenue récente.

DISCUSSION

Cette étude régionale prospective analyse les connaissances des urgentistes adultes et pédiatriques de la région Nord - Pas de Calais sur l'hémophilie, son diagnostic et sa prise en charge thérapeutique selon les situations cliniques, avant et après la mise en place d'un protocole régional « Hémophilie constitutionnelle et urgences : Conduite à tenir ».

Pour le pré-test c'est à dire avant la mise en place du protocole, nous avons obtenu 41,3% de participation et pour le post-test, après sa mise en place, 45,1% de participation, ce qui montre l'intérêt des personnes interrogées pour cette thématique. De façon globale, le nombre de réponses obtenues par question est en moyenne de 90,2% ± 6,2% pour le pré-test. Lors de la comparaison des 46 questions sélectionnées on retrouve 94,1% ± 4,3% de réponses pour le pré-test et 98% ± 1,7% pour le post-test. Par ailleurs, concernant le pourcentage de bonnes réponses, celui-ci est en moyenne de 65,4% ± 21,2% pour le pré-test lors de l'analyse des 93 questions. Pour les 46 questions analysées on obtient 67,5% ± 22% pour le pré-test et 82,1% ± 17,8% pour le post-test.

Sur le pré-test, même si nous notons de très bons pourcentages de bonnes réponses dans certaines catégories de questions comme par exemple la définition de l'hémophilie A ou B, l'importance de contacter le CRTH, l'importance de la carte d'hémophilie et du carnet du patient, nous observons cependant d'importantes lacunes : pour la fréquence de l'hémophilie d'abord où moins de 26% des personnes interrogées ont choisi la bonne réponse mais surtout, et cela pose plus de problèmes en pratique, pour le diagnostic biologique et la prise en charge. En effet, dans près de 60% des cas, les examens de référence (dosage des FVIII et IX seuls) ne sont pas réalisés (ceci est

particulièrement vrai pour les internes par rapport aux séniors), le dosage du facteur Willebrand est réalisé à tort dans 25% des cas, la numération plaquettaire et le test global d'hémostase primaire dans plus de 50% des cas. Plus de 30% des personnes interrogées estiment que le diagnostic d'hémophilie peut être fait uniquement sur des tests globaux de coagulation. Cette méconnaissance des examens biologiques à réaliser peut entraîner un retard de diagnostic lorsque celui-ci n'est pas connu et par conséquent un retard dans la prise en charge.

Près de 60% des personnes interrogées pensent que plus de 30% de facteur est suffisant pour garantir une hémostase correcte alors que celui-ci doit être supérieur à 50%. Cette fausse idée peut avoir des conséquences dramatiques en cas de réalisation de gestes invasifs ou en cas de chirurgie.

50% des personnes interrogées ne mettent pas en place de traitement avant la réalisation du bilan et attendent donc les résultats du bilan lésionnel, ce qui entraîne un retard de prise en charge qui nous le rappelons doit être la plus précoce possible. Ce retard peut avoir des conséquences dramatiques chez un hémophile avec possibilité de mise en jeu du pronostic fonctionnel voire vital.

50% des internes ne traitent pas en l'absence de geste invasif.

De même, l'étude montre que la réalisation d'une suture pose un problème car plus de 65% des séniors (75% des séniors des urgences adultes) estiment que ce geste est anodin et qu'il ne nécessite pas de prise en charge adaptée. Il en est de même pour l'utilisation de la dDAVP où plus de 50% des personnes l'utilisent à tort dans l'hémophilie B et près de 70% dans l'hémophilie A mineure avec un taux de FVIII <10%.

30% des personnes ne contactent pas le CRTH pour informer de la présence d'un hémophile aux urgences et pour avis. Or pour rappel, depuis la circulaire DGS de 1997 et le Plan National des Maladies Rares (PNMR 2004), le CRTH est chargé de la prise en charge thérapeutique au long cours des hémophiles, de l'information et de l'aide aux

autres structures de soins, et notamment, pour le cas qui nous intéresse, aux services d'urgences.

Le manque de connaissance a également des conséquences économiques. Les traitements sont très onéreux et l'étude a permis de démontrer que moins de 20% des personnes interrogées connaissent le prix des FVIII/IX et du FEIBA®. De plus, ces produits sont souvent mal utilisés : 45% des praticiens donnent à tort un TS lors d'une plaie de bouche, 65% estiment que la posologie du TS dépend du taux et de la sévérité du syndrome hémorragique et 60% diluent les facteurs dans 500 cc de SSI après reconstitution, rendant la préparation inefficace. 65% des séniors adultes ne connaissent pas les modalités de reconstitution contre 18% des séniors pédiatriques. Il nous paraît donc indispensable d'insister sur ces modalités. Les traitements associés tel que l'acide tranexamique sont également mal utilisés : utilisés à tort dans les hémorragies digestives dans près de 70% des cas et pour les hématuries dans près de 60%. Or l'utilisation de l'acide tranexamique est contre-indiquée dans l'hématurie car elle peut entraîner la formation de caillots dans les voies urinaires et donc des coliques néphrétiques.

Après diffusion du protocole, pour les questions trouvant réponses dans le flyer ou le poster, nous remarquons que, même s'il n'existe pas de différence significative pour l'ensemble des questions, le pourcentage de bonnes réponses entre le pré et le post-test a augmenté que ce soit pour l'ensemble de la population ou dans chacun des sous-groupes.

Nous notons une différence statistiquement significative pour 11 questions sur 46 (24%) en ce qui concerne notamment la réalisation des sutures avec une amélioration de plus de 55 points, l'importance d'un traitement précoce avant tout bilan (plus de 30 points), la réalisation des gestes type VVC, pose de plâtre, gaz du sang, PL… (plus de 20 points) et l'utilisation de la dDAVP dans l'hémophilie B (plus de 30 points). Nous

retrouvons plus de 20 points d'amélioration pour l'utilisation de l'acide tranexamique dans les avulsions dentaires et l'indication des produits by-passants.

Pour l'utilisation de la dDAVP dans l'hémophilie A, même s'il existe une amélioration significative, les résultats restent très mauvais (moins de 15% de bonnes réponses). Ceci est probablement du à l'énoncé « piège » de la question. En effet, la dDAVP est utilisable dans l'hémophilie A mais seulement si le taux de facteur FVIII est supérieur à 10%.

Nous notons que pour plusieurs questions, malgré l'importante augmentation du pourcentage de bonnes réponses entre le pré et le post-test, la différence n'est pas significative. Cela s'explique par des effectifs théoriques parfois insuffisants.

La méconnaissance des différents aspects de la prise en charge d'un hémophile est-elle due au fait qu'il s'agisse d'une maladie rare, ce qui sous-entend que certains urgentistes n'ont jamais eu à prendre en charge un tel patient ou est-ce un manque de formation ou d'information ? Il s'agit probablement des 2. En effet, nous nous sommes rendus compte qu'il y avait une amélioration de certaines réponses grâce au flyer et au poster. Ces supports ont donc été utiles.

Néanmoins, il existe quelques limites à cette étude. Le questionnaire (11, 12) a été un vrai frein à la participation : d'abord par le nombre de questions trop important et par la syntaxe de certaines phrases avec double négation, puis par l'absence d'une 3ème possibilité de réponse du type « ne sait pas ». Dans le pré-test, les non-réponses ont été considérées comme manquantes ce qui représente près de 25% des réponses. Nous pouvons par ailleurs nous demander si certaines personnes n'ont pas répondu « oui » ou « non » par défaut du fait de l'absence d'une 3ème possibilité (« ne sait pas »). Une autre limite à l'étude est la diffusion postale qui nécessite une logistique plus

importante que l'utilisation d'un questionnaire informatisé, ce qui a probablement joué un rôle sur le taux de participation. Enfin, l'étude a été débutée quelques temps avant une période de grève des médecins généralistes et urgentistes ayant eu comme conséquence une affluence plus importante aux urgences et une moindre disponibilité des médecins.

Dans la littérature, il existe des études concernant la prise en charge des hémophiles aux urgences (13-19) mais très peu permettant d'évaluer la connaissance des médecins sur cette maladie. Minhas et Giangrande en 2001 ont réalisé une étude mettant en évidence la difficulté et le retard des urgentistes à poser le diagnostic d'hémophilie pour des jeunes garçons consultant aux urgences pour hémorragie, hématome ou hémarthrose. Ceci confirme que le problème n'est pas récent et amène à réfléchir sur la façon de mieux informer et former les urgentistes.

Malgré un questionnaire long et complexe, nous avons obtenu plus de 40% de participation, ce qui est très satisfaisant, et un accueil très positif par les équipes participantes, témoignant de l'intérêt du sujet et la nécessité d'informations.

Notre étude est une première dans l'évaluation des pratiques professionnelles sur l'hémophilie des praticiens aux urgences et peut permettre, à terme, la mise en place d'une formation régulière sur le sujet.

CONCLUSION

L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle rare qui concerne 865 patients dans la région Nord-Pas de Calais. Tous ces patients sont susceptibles de consulter aux urgences. Le traitement substitutif doit être rapide et précoce. C'est en ce sens que tout praticien travaillant aux urgences adultes ou pédiatriques doit être capable de prendre en charge un patient hémophilie, afin d'éviter des complications pouvant être dramatiques.

Notre étude a permis de démontrer qu'il existe de nombreuses lacunes chez nos praticiens, notamment sur le diagnostic et sur la conduite à tenir selon les situations cliniques. La mise en place d'un protocole uniformisé a permis d'améliorer les connaissances sur cette maladie. L'accueil très positif réservé à notre étude témoigne de l'intérêt du sujet et de la nécessité d'informations.

Des mises au point régulières sur le sujet devraient permettre, à terme, une amélioration globale et durable des connaissances sur l'hémophilie.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. GOUDEMAND J. Urgences hémorragiques chez l'hémophile. Urgences Hématologiques. Paris; 2009. p 255-73.

2. ROBERTS VS, MONROE DM, OLIVER JA, CHANG JY, HOFFMAN M. Newer concepts of blood coagulation. Haemophilia 1998 ; 4 : 331-4

3. BLANCHETTE VS, KEY NS, LJUNG LR, MANCO-JOHNSON MJ, VAN DEN BERG HM, SRIVASTAVA A. Definitions in hemophilia : Communication from the SSC of the ISTH. JTH 2014, 12 : 1935-9

4. ALCALAY M, DEPLAS A. Prise en charge rhumatologique de l'hémophilie (première partie : manifestations articulaires). Revue du rhumatisme. 2002 Oct ; 69(9) : 868-76.

5. ALCALAY M, DURAND G. Manifestations musculaires, articulaires et osseuses de l'hémophilie. Appareil locomoteur. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). 2008. p 1-15.

6. ROLF C, LJUNG R. Intracranial haemorrhage in haemophilia A and B. British Journal of Haematology. 2007 Dec 14 ; 140 : 378-84.

7. BOREL-DERLON A. Prise en charge périopératoire de l'hémophilie et de la maladie de Willebrand. SFAR, Conférences d'actualisation. 2002. p 147-56

8. SRIVASTAVA A, BREWER AK, MAUSER-BUNSCHOTEN, KEY NS, KITCHEN S, LLINAS A, LUDLAM CA, MAHLANGU JN, MULDER K, POON MC, STREET A. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia 2013 ; 19, e1-e47

9. Soins généraux et prise en charge de l'hémophilie. Lignes directives de la prise en charge de l'hémophilie. Fédération mondiale de l'hémophilie. 2012. p 7-20.

10. COLLINS P, CHALMERS E, HART D, LIESNER R, RANGARAJAN S, TALKS K, WILLIAMS M, HAY CR. Diagnosis and treatment of factor VIII and FIX inhibitors in congenital haemophilia (4th edition). BJH, 2013, 160 : 153-170

11. Méthodes et pratiques d'enquête : Conception du questionnaire. Statistique Canada [en ligne]. Octobre 2003, Hors série, [consulté le 6/05/15]. Disponible sur internet : <http://www.statcan.gc.ca/pub/12-587-x>.

12. ROSEN T, OLSEN J. Invited Commentary : The Art of Making Questionnaires Better. American Journal Of Epidemiology. 2006 Sept ; 164(12) : 1145-9.

13. SINGLETON T, KRUSE-JARRES R, LEISSINGER C. Emergency department care for patients with hemophilia and Von Willebrand disease. Emerg Med J. 2010 ; 39(2) : 158-165.

14. SCHVED JF. Prise en charge de l'hémophile aux urgences. Le praticien en anesthésie réanimation. 2009 ; (13) 365-370.

15. ÖZGONENEL B, BULENT, ZIA A, CALLAGHAN M, CHITLUR M, RAJPURKAR M, LUSHER J. Emergency Department Visits in Children with Hemophilia. Pediatric Blood & Cancer. 2013 Jul ; 60(7) : 1188-1191.

16. Minhas HL, Giandrande PLF. Presentation of severe haemophilia – a role for accident and emergency doctors ?. Emerg Med J. 2001 ; (18) : 246-9.

17. Hémophile et urgences. Orphanet 2009

18. Prise en charge en urgence d'un patient homophile suspect d'hémorragie. ANDEM, 1996

19. SIMPSON ML, THOMPSON AAT. Recognition and management of haemophilia emergencies. Hemophilia Emergencies, vol 12, 3, 224-32.

ANNEXES

Annexe 1 : LETTRE D'INFORMATION

Collège Régional
de Médecine d'Urgence
Nord-Pas-de-Calais

CR Hémophilie

ETUDE « HEMOPHILIE CONSTITUTIONNELLE ET URGENCES DU NORD PAS DE CALAIS » : METHODOLOGIE ET DEROULEMENT DE L'ETUDE

Cher(e) Confrère(sœur),

Dans le cadre d'un projet régional COMU 59-62 et le centre de référence sur l'Hémophilie, je réalise mon travail de thèse sur l'étude de la prise en charge des hémophiles dans les structures d'Urgences.

L'objectif de cette étude est d'évaluer l'intérêt de la mise en place d'un protocole régional standardisé de prise en charge de l'Hémophilie dans l'ensemble des structures d'Urgences adultes et pédiatriques de la région Nord Pas de Calais.

Packaging de l'étude :

Vous trouverez dans cette enveloppe :

- Des questionnaires « pré test »
- Des enveloppes adressées au COMU 59-62 nécessaires au retour des tests

Participants à l'étude :

Les internes et les médecins séniors :

- Des urgences adultes des Centres Hospitaliers de : ARMENTIERES - ARRAS - BETHUNE - BOULOGNE - CALAIS - CAMBRAI - DENAIN - DOUAI - DUNKERQUE - FOURMIES - HAZEBROUCK - LE CATEAU - LENS - MAUBEUGE -MONTREUIL/MER - ROUBAIX - SAINT OMER - SAINT PHILIBERT - SAINT VINCENT - SECLIN - TOURCOING - VALENCIENNES – CHRU

- Des urgences pédiatriques des Centres Hospitaliers de : DOUAI - LENS - MAUBEUGE - ROUBAIX - SAINT VINCENT -VALENCIENNES – CHRU – DUNKERQUE – CALAIS – ARMENTIERES – BOULOGNE - SECLIN

Déroulement de l'étude :

L'étude se déroulera sur le semestre « Novembre 2014 – Mai 2015 »
Elle est basée sur le remplissage d'un questionnaire sur l'hémophilie, dans le contexte de la prise en charge en urgence : Un premier questionnaire appelé « pré-test » en début d'étude et un second appelé « post-test » en fin de semestre. Entre les 2, un protocole uniformisé de prise en charge de l'hémophilie sera diffusé, par le biais de posters et de flyers, au sein de chaque service par le COMU 59-62 en collaboration avec le centre de référence Hémophilie.

Dans chacun des services, il serait souhaitable de désigner un médecin référent de l'étude, chargé de colliger l'ensemble des réponses.
Les échanges avec Melle Przybylak se feront par téléphone ou par mail tout au long de l'étude via l'adresse dédiée : **thesehemophilie@gmail.com**

Calendrier de l'étude :

- Diffusion du questionnaire « pré-test » à partir du 12 Novembre 2014. A récupérer au plus tard le 15 Décembre 2014.
- Diffusion du protocole à partir du 05 Janvier 2014.
- Diffusion du questionnaire « post-test » à partir du 2 Mars 2015. A récupérer au plus tard le 15 Avril 2015.

Le Questionnaire :

Il est composé de questions dichotomiques « oui-non » basées sur le diagnostic, la prise en charge de l'hémophilie, les prescriptions et la conduite à tenir dans certaines situations cliniques.

Les questionnaires « pré-test » et « post-test » seront différenciés, imprimés sur des feuilles de couleur différente (feuilles A4 recto-verso).

Sur la 1ère page du questionnaire, il est demandé au participant de :
- cocher la case correspondant à sa fonction
- noter le nom de l'établissement auquel il est rattaché
- s'identifier

Concernant l'identification :

Pour obtenir des résultats pertinents et vérifier que les participants ont bien répondu aux 2 tests, une identification est nécessaire. Bien évidemment ***l'objectif n'est pas d'effectuer une évaluation personnalisée*** et l'ensemble des résultats sera anonymisé. Cependant, si un participant ne souhaite pas s'identifier par son Nom, il lui est tout à fait possible *d'utiliser le pseudonyme de son choix*, pourvu que celui-ci soit *identique pour les 2 tests*.

Si certains des participants travaillent dans plusieurs services d'urgence durant ce semestre, il est demandé à ces derniers de ne répondre qu'une fois à l'étude (1 pré test et 1 post test dans le même centre hospitalier).

Le Protocole

Il se présente sous forme de posters et triptyques « à mettre dans la poche ».
Il vous sera envoyé par voie postale fin Décembre 2014, afin que vous puissiez le diffuser au sein de votre service début Janvier comme prévu dans le calendrier.

Récupération des données

Les questionnaires sont à retourner dans l'enveloppe adressée au COMU 59-62 par voie postale.

Comme vous le savez, cette étude vous permettra de réaliser une **Evaluation des Pratiques Professionnelles** pour chacune de vos structures d'Urgence comptant dans la certification de celle-ci, mais vaut aussi pour DPC à titre personnel.
Les résultats globaux de cette étude seront communiqués au cours d'un EPU « Mardi de l'urgence » et de la journée « Philippe Capelle 2015 »

Nous savons pouvoir compter sur votre participation afin de faire de cette étude un succès.

Très amicalement,

Anaël Przybylak	Dr Wibaut	Dr Mauriaucourt	Pr Wiel
Doctorante	Directrice de Thèse	Président du COMU	Coordonnateur régional DESCMU

Annexe 2 : QUESTIONNAIRE

CHRU de LILLE
Centre de Référence
des Maladies Hémorragiques

Evaluation des connaissances et pratiques médicales sur la Prise en Charge de patients à risque hémorragique

EQ/CRTH/077-Urg
V : 02
Date : 21/09/12
1/2

Fonction du répondant : ☐ PH < 5 ans ☐ PH > 5 ans ☐ PH ☐ Interne Médecine Générale
☐ urgentiste ☐ pédiatre ☐ autre ☐ Interne de pédiatrie
☐ Interne ☐ DESC 1 ☐ DESC 2 autre

NOM OU PSEUDO _____ **ETABLISSEMENT** _____

I. Diagnostic de l'hémophilie	OUI	NON
1. Fréquence de l'hémophilie		
1 / 12 000 population générale		
1 / 50 000 population générale		
1 / 100 000 population générale		
2. Généralités		
L'hémophilie A se caractérise par		
un déficit en facteur VIII		
un déficit en facteur IX		
L'hémophilie B se caractérise par		
un déficit en facteur VIII		
un déficit en facteur IX		
3. Signes cliniques les plus évocateurs		
Surtout des hémorragies cutanéo-muqueuses		
Surtout des hémarthroses et/ou des hématomes		
4. Comment diagnostiquer une Hémophilie ? (Plusieurs réponses possibles)		
Tests de coagulation globaux seuls		
Dosage spécifique des différents facteurs coagulation		
FVIII seul		
FIX seul		
Facteurs VIII et IX		
Facteur Willebrand seul		
Facteur VIII, IX et Facteur Willebrand		
Test global hémostase primaire (type PFA)		
Numération plaquettaire		
Contact auprès d'un Centre de Référence		
Le taux hémostatique suffisant de facteur VIII ou IX est : > 30%		
> 50%		
> 100%		
II. Prise en charge de l'hémophilie		
1. Patient connu avec document		
Je recueille les informations		
auprès du patient		
sur la carte de maladie hémorragique et/ou le carnet de suivi		
Je réalise systématiquement le bilan dès l'entrée		
J'attends les résultats du bilan de coagulation avant de traiter		
J'attends le résultat du bilan lésionnel avant de traiter		
Je traite d'abord avec le produit adapté, je réalise les examens complémentaires ensuite		
Je contacte systématiquement le Centre de Référence		
Je fais le bilan clinique des lésions, je prescris un bilan de coagulation et je contacte le Centre de Référence		
Je contacte ma pharmacie hospitalière		
Si pas de nécessité de geste invasif,		
je ne prescris pas de traitement substitutif		
je ne contacte pas le Centre de Référence		
En cas d'hémophilie mineure, je ne prends pas de précaution particulière en cas de geste invasif,fracture,...		
Un prélèvement pour gaz du sang, une PL ou une ALR ne nécessite pas de traitement spécifique		
La pose d'une voie centrale nécessite une prise en charge spécifique		
Si nécessaire, je peux faire poser un plâtre circulaire pour assurer une contention optimale		
Une ponction d'hémarthrose n'est pas très invasive et ne nécessite pas de traitement spécifique		
Je peux faire une suture sans traitement préventif		
Je peux prescrire un traitement administré par voie intra-musculaire		
Je m'assure que tout prélèvement veineux est suivi d'une compression manuelle prolongée		
Je peux prescrire de l'Asprine, des AINS		
Si une injection de facteur anti-hémophilique a été réalisée à domicile 24H plus tôt, il n'est pas nécessaire de refaire une injection à l'entrée		
Toute plaie de bouche doit être traitée par une injection de produit anti-hémophilique		
La voie d'administration des vaccins est indifférente		
2. La présence d'un inhibiteur dirigé contre le FVIII ou contre le FIX est une complication possible du traitement		
3. Patient se disant porteur d'une maladie hémorragique mais sans document		
Je refais un bilan de coagulation de dépistage en urgence		
Je contacte le Centre de Référence		

QUESTIONNAIRE (suite)

CHRU de LILLE Centre de Référence des Maladies Hémorragiques	**Evaluation des connaissances et pratiques médicales sur la Prise en Charge de patients à risque hémorragique**	EQ/CRTH/077-Urg V : 02 Date : 21/09/12 2/2

III. Prescription		
1.Choix du produit		
Je vérifie le type de maladie hémorragique		
Je prescris le produit substitutif habituel du patient		
Pour une hémophilie A (FVIII < 10%) sans inhibiteur, il faut traiter par des concentrés en Facteur VIII		
Pour une hémophilie B sans inhibiteur, il faut traiter par des concentrés en Facteur IX		
En dehors de l'urgence, je peux prendre le produit adapté et disponible (indifféremment plasmatique ou recombinant) au niveau de la pharmacie de mon établissement		
La dDAVP (Minirin) est utilisable		
pour une hémophilie B		
pour une hémophilie A mineure avec FVIII < 10 %		
Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur, on peut parfois traiter respectivement par des concentrés de FVIII ou FIX		
Pour une hémophilie A ou B avec inhibiteur, on recourt à des produits by-passant (Novoseven/FEIBA)		
Pour le choix du produit hémostatique je contacte systématiquement le Centre de Référence		
2.Coût des produits substitutifs dans les années 2010		
1 U de FVIII ou IX est d'environ : 0,50 €		
0,8 €		
10 €		
1 U de FEIBA est d'environ : 0,50 €		
0,8 €		
10 €		
1 mg de NOVOSEVEN est d'environ : 10 €		
100 €		
650 €		
3. Modalités		
La posologie des concentrés en facteur de coag ne dépend pas du taux et de la sévérité du syndrome hémorragique		
La posologie du traitement substitutif est prescrite par rapport au poids		
Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique		
Le délai entre les injections est différent selon les produits (FVIII, FIX, agents bypassants)		
La durée du traitement par facteurs de coagulation est adaptée à la durée du risque hémorragique		
En cas de geste invasif, le moment de l'administration du traitement substitutif est indifférent		
La dDAVP est utilisable sans limite de durée de traitement		
La dDAVP est utilisable sans précaution particulière		
La mise en place d'un traitement substitutif nécessite une surveillance biologique		
Seule la voie intraveineuse est recommandée		
Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution		
La traçabilité des injections est reportée sur le carnet du patient		
4. Thérapeutiques complémentaires		
Des moyens locaux d'hémostase sont nécessaires en cas de :		
avulsions dentaires		
épistaxis		
L'acide tranexamique est recommandé en cas de :		
avulsions dentaires		
épistaxis		
ménométrorragies		
hémorragies digestives		
L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématuries		
IV. Situations cliniques		
1. Risque hémorragique ou traumatisme		
Le traitement substitutif doit être administré sans délai		
Le traitement substitutif n'est débuté qu'après confirmation de lésions à l'imagerie (TDM)		
Un bilan imagerie (TDM) est nécessaire seulement en présence de signes cliniques		
2. En cas d'hématomes ou d'hémarthroses		
J'attends les résultats d'imagerie (Radiographie, échographie) pour débuter le traitement substitutif		
Une immobilisation n'est pas nécessaire		
Une ponction évacuatrice est systématiquement nécessaire		
3. En cas d'hématuries ou d'hémorragies muqueuses de survenue récente		
Un traitement substitutif s'impose		
Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention		

Annexe 3 : Procédure régionale de prise en charge d'un hémophile aux urgences (FLYER)

Pharmacies hospitalières

	Heures ouvrables	Non ouvrables
Armentières	03 20 48 33 18	03 20 48 33 33
Arras	03 21 21 14 70	03 21 21 10 10
Bailleul	03 28 43 70 00	
Béthune	03 21 64 42 34	03 21 64 44 44
Boulogne	03 21 99 45 51	03 21 99 45 51
Calais	03 21 46 34 21	03 21 46 33 33
Cambrai	03 27 73 73 66	03 27 73 73 73
Denain	03 27 24 32 60	03 27 24 30 00
Douai	03 27 94 76 20	03 27 94 70 00
Dunkerque	03 28 28 59 96	03 28 28 59 00
Hazebrouck	03 28 41 04 96	
Lens	03 21 69 11 79	03 21 69 12 34
Lille (St Vincent)	03 20 87 48 25	03 20 22 50 50
Lille (CHRU)	03 20 44 44 52	03 20 44 59 62
Lille (La Louvière)	03 20 15 71 10	08 26 30 70 00
Lomme (St Philibert)	03 20 22 50 16	03 20 22 50 50
Maubeuge	03 27 69 43 48	03 27 69 43 43
Rang du Fliers	03 21 89 46 01	03 21 89 45 45
Roubaix	03 20 99 32 17	03 20 99 31 31
Seclin	03 20 62 38 97	03 20 62 70 00
St Omer	03 21 88 71 10	03 21 88 71 00
Tourcoing	03 20 69 44 50	03 20 69 49 49
Valenciennes	03 27 14 34 72	03 27 14 33 33

Gestes/traitements CI*	Gestes/traitements indiqués*
Faire attendre un hémophile ou attendre le résultat d'un examen morphologique ou biologique avant de traiter.	**En cas d'hémorragie importante, effectuer un prélèvement sanguin pour un dosage de FVIII/IX avant toute perfusion de facteur anti-hémophilique** (ne pas attendre le résultat pour traiter).
En cas d'urgence vitale, attendre que le produit habituellement utilisé par le patient soit disponible : il faut utiliser le médicament anti-hémophilique équivalent disponible sur le site.	En cas d'**urgence vitale, injecter le produit équivalent disponible sur place.**
Les ponctions autres que veineuses périphériques sans correction du déficit par un facteur anti-hémophilique.	**Toujours substituer en cas de trauma important** (crânien, abdo, vertébral) : mieux vaut substituer par excès.
Les voies veineuses centrales et plus généralement **tout geste chir/invasif en l'absence de traitement substitutif.**	Corriger le déficit de la coagulation avant tout examen complémentaire (radio, écho, TDM, IRM....).
Les injections intramusculaires.	**Toujours substituer avant un avant un geste invasif** (suture, PL, ponction artérielle, endoscopie, VVC ...).
Prise de T° rectale.	Toujours faire une compression des points de ponction (10 min + pansement compressif).
L'acide acétylsalicylique et ses dérivés et les AINS (sauf indication très particulière, à discuter avec le spécialiste).	
La mobilisation brutale d'un membre.	
Les contentions circulaires complètes.	

* ORPHANET

HEMOPHILIE CONSTITUTIONNELLE ET URGENCES : CONDUITE À TENIR

Procédure régionale
Décembre 2014

Dr Bénédicte WIBAUT
Pr Jenny GOUDEMAND
Dr Patrick MAURIAUCOURT
Pr Eric WIEL

Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille

FLYER (suite)

A l'arrivée d'un patient suivi pour une hémophilie

Demander :
- **La carte d'hémophilie** sur laquelle sont notés :
  - Le type et le degré de sévérité de la maladie.
  - Le nom du produit de substitution habituellement utilisé par le patient.
  - La présence d'un allo-anticorps anti-FVIII/IX. ++++
- **Le carnet d'hémophilie** sur lequel doivent être reportées toutes les injections de produit anti-hémophilique (date, heure et motif de l'injection).

Contacter systématiquement :

Le Centre de Traitement des Hémophiles (CRTH) de LILLE :
- Aux heures ouvrables : **03 20 44 48 42**
- En dehors des heures ouvrables : **03 20 44 64 11**

La pharmacie de votre hôpital pour connaître la disponibilité du produit anti-hémophilique.

L'interrogatoire est essentiel et doit rechercher :
- Les circonstances de survenue de l'épisode hémorragique ou du traumatisme.
- La date de début des symptômes.
- La date de la dernière injection de produit.
- Si le patient est en prophylaxie, la date de la dernière injection.

Noter le poids du patient.

Pièges :
- Se méfier d'un traumatisme même minime.
- Se méfier des hémorragies profondes difficiles à objectiver par l'examen clinique.
- Se méfier d'un hématome du psoas devant un syndrome douloureux en fosse iliaque droite (faire écho voire scanner).

La prise en charge thérapeutique : généralités

Toujours prescrire le produit habituellement utilisé par le patient (cf carte) sauf en cas d'urgence vitale.

En cas de plaie de bouche, penser aux **antifibrinolytiques** type Exacyl, seuls ou en association au traitement substitutif.
- **Présentation :** IV, per os.
- **Posologie :**
  - chez l'enfant : 20 mg/kg/J en 3 prises.
  - chez l'adulte : 1 g x 3/J.

En cas de plaie à suturer :
Toujours faire un **traitement substitutif** au préalable. **Le geste peut alors débuter 15 à 30 minutes après la fin de l'injection** (au maximum 3h).

En cas d'hémarthrose suspectée/avérée :
- Ne pas hésiter à demander une **échographie articulaire** pour confirmer le diagnostic surtout s'il s'agit du 1er épisode.
- **Toute hémarthrose doit être traitée. +++**
- Si l'hémarthrose est importante, une immobilisation par attelle peut être proposée à visée antalgique mais celle-ci doit être limitée dans le temps.
- En cas d'hémarthrose de hanche, une mise en traction de l'articulation peut parfois être nécessaire.
- **Ne jamais ponctionner une hémarthrose sans avis hémato.**

En cas d'entorse (surtout dans les formes sévères d'hémophilie) :
Nécessité de **traitement substitutif** (risque d'hématome et/ou hémarthrose associée(s)).

En cas de geste chirurgical/invasif, toujours traiter au préalable +++ :
Le geste peut alors débuter 15 à 30 minutes après la fin de l'injection (au maximum 3h).

En cas d'immobilisation nécessaire (fracture, entorse), **contre-indication du plâtre circulaire ++++ :**
Mettre en place une attelle plâtrée postérieure.

Ne pas oublier la prise en charge de la douleur. ++++

Cas particulier de l'hémophile A mineur :
Traitement par DDAVP (Minirin©) si patient « bon répondeur » (cf carte).
- **Présentation :** IV
- **Posologie :**
  - 0,3 µg/kg dilué dans 50 ml SSI sur 30 minutes
  - Si besoin, renouveler toutes les 12H pendant 2 à 3 J (attention tachyphylaxie).
- **Restriction hydrique :**
  - 20 ml/kg/J enfant.
  - 750 ml/J adulte.
- **Surveillance de la natrémie. +++**
- **CI :** Insuffisance cardiaque, ATCD coronariens, HTA non contrôlée, < 2 ans, toute chirurgie nécessitant un apport hydrique important.

La prise en charge thérapeutique : différentes situations

Mise en jeu du pronostic vital/fonctionnel :
- AVP, TC ou rachidien, hématome intracrânien, infection cérébro-méningée, trauma/corps étranger intra-oculaire, PdC avec chute, polytraumatisme, fracture, saignement majeur/non contrôlé.
- **Mesures thérapeutiques immédiates :** injection de concentrés

FVIII : 50 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
FIX : 100 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/mineure)

- **Poursuite du traitement :** avis spécialisé (CRTH).

Mise en jeu du pronostic fonctionnel associé à un risque hémorragique modéré :
- Hématome de psoas, hématome de localisation dangereuse (cou, base de langue, creux poplité, loge de l'avant-bras…), entorse, luxation grave, hématémèse, rectorragie, hémoptysie, trauma abdo, hémarthrose volumineuse et hyperalgique, drain thoracique, cystocath…
- **Mesures thérapeutiques immédiates :** Injection de concentrés

FVIII : 40 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
FIX : 80 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/mineure)

- **Poursuite du traitement :** avis spécialisé (CRTH).

Mise en jeu du pronostic fonctionnel associé à un risque hémorragique mineur :
- Hémarthrose, entorse/luxation bénigne, plaie cutanée à suturer, plaies buccales (frein langue/lèvre), PL, ponction artérielle (gaz du sang), fibro/coloscopie avec/sans biopsies, sondage urinaire, hématurie.
- **Mesures thérapeutiques immédiates :** Injection de concentrés

FVIII : 20 à 30 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
FIX : 40 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/mineure)

- **Poursuite du traitement :** avis spécialisé (CRTH).

Attention en cas d'hématurie :
- Hyperhydratation. +++
- **CI anti-fibrinolytiques** (risque de coliques néphrétiques).
- Pas d'injection systématique de facteur anti-hémophilique.

Cas particulier de l'hémophile avec anticorps anti-FVIII/ IX :
- **Avis spécialisé en urgence indispensable +++ : tél CRTH**
- **Utilisation de produits bypassants :** NOVOSEVEN / FEIBA

Annexe 4 : Procédure régionale de prise en charge d'un hémophile aux urgences (POSTER)

Procédure régionale
Octobre 2013

HEMOPHILIE CONSTITUTIONNELLE ET URGENCES : CONDUITE À TENIR

Dr Bénédicte WIBAUT . Pr Jenny GOUDEMAND . Dr Patrick MAURIAUCOURT . Pr Eric WIEL

Généralités

- **Toujours prescrire le produit habituellement utilisé par le patient** (cf carte d'hémophilie) sauf en cas d'urgence vitale.
- **En cas de plaie de bouche**, penser aux antifibrinolytiques type Exacyl , seuls ou en association au traitement substitutif.
- **En cas de plaie à suturer**, toujours faire un traitement substitutif au préalable. **Le geste peut alors débuter 15 à 30 minutes après la fin de l'injection** (au max. 3h).
- **En cas d'hémarthrose suspectée/avérée :**
  - Ne pas hésiter à demander une échographie articulaire surtout s'il s'agit du 1er épisode.
  - Toute hémarthrose doit être traitée.
  - Ne jamais ponctionner une hémarthrose sans avis hémato.
- **En cas d'entorse** (surtout dans les formes sévères d'hémophilie), nécessité de traitement substitutif.
- **En cas de geste chirurgical/invasif, toujours traiter au préalable. Le geste peut alors débuter 15 à 30 minutes après la fin de l'injection** (au max. 3h).
- **En cas d'immobilisation nécessaire, contre-indication du plâtre circulaire.**
  - Mettre en place une attelle plâtrée postérieure.
- **Ne pas oublier la prise en charge de la douleur.**
- **Cas particulier de l'hémophile A mineur : traitement par DDAVP (Minirin®) si patient « bon répondeur » (cf carte).**
- **Pièges :**
  - Se méfier d'un traumatisme même minime.
  - Se méfier des hémorragies profondes difficiles à objectiver par l'examen clinique.
  - Se méfier d'un hématome du psoas devant une douleur en FID.

La prise en charge thérapeutique : différentes situations

Mesures thérapeutiques immédiates : injection de concentrés.

- **Mise en jeu du pronostic vital/fonctionnel :**

  FVIII : 50 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
  FIX : 100 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/mineure)

  - Poursuite du traitement : avis spécialisé (CRTH)

- **Mise en jeu du pronostic fonctionnel associé à un risque hémorragique modéré :**

  FVIII : 40 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
  FIX : 80 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/ mineure)

  - Poursuite du traitement : avis spécialisé (CRTH)

- **Mise en jeu du pronostic fonctionnel associé à un risque hémorragique mineur :**

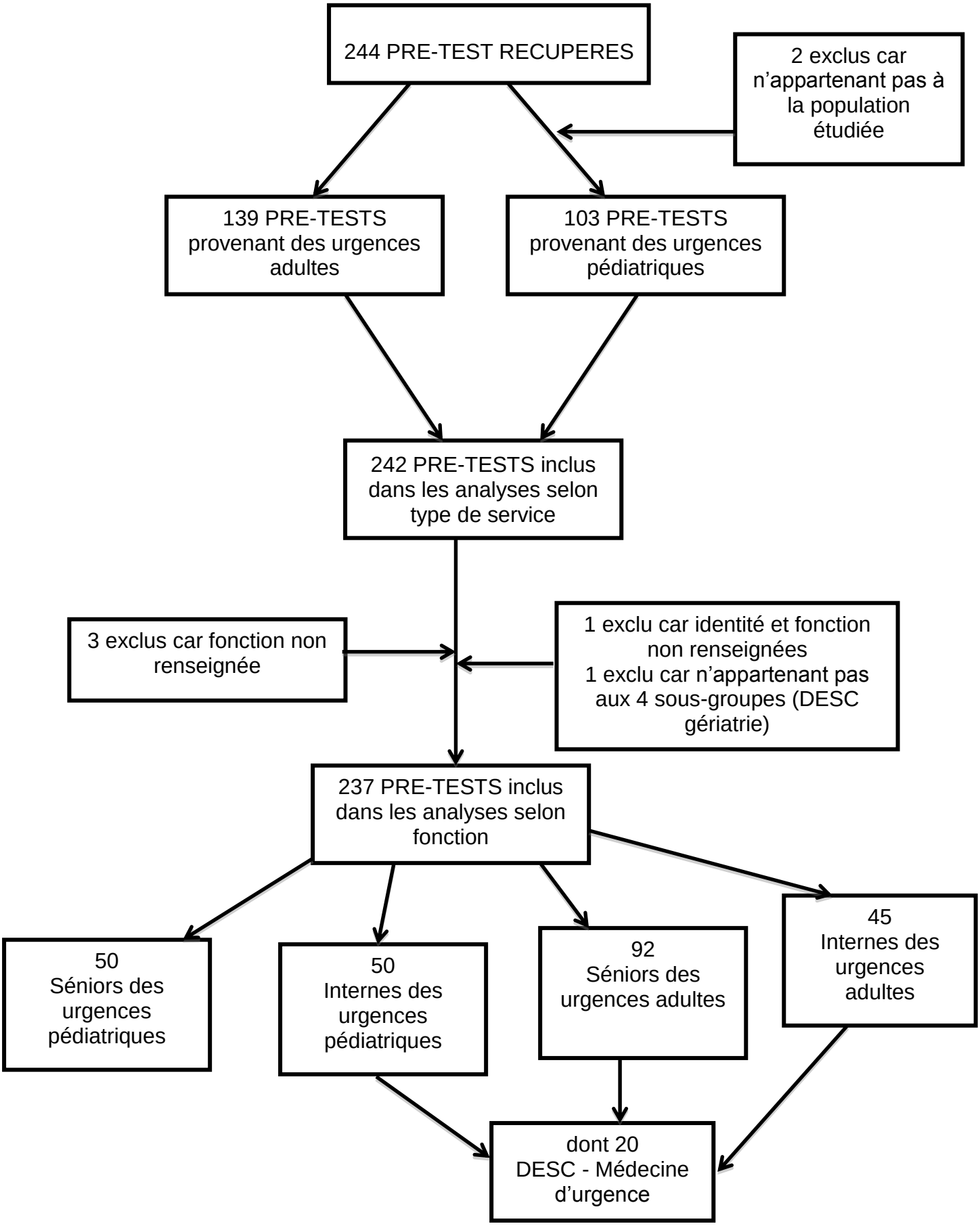
  FVIII : 20 à 30 UI/kg (Hémophilie A sévère/modérée)
  FIX : 40 UI/kg (Hémophilie B sévère/modérée/ mineure)

  - Poursuite du traitement : avis spécialisé (CRTH)

CR Hémophilie
Centre Régional de Ressources et de Compétences Nord Pas-de-Calais
Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille

Le Centre de Traitement des Hémophiles de LILLE (CRTH) :
Aux heures ouvrables 03 20 44 48 42
En dehors des heures ouvrables : 03 20 44 64 11

Annexe 5 : MODELISATION POPULATION PRE-TEST



Annexe 6 : Pré-Test : Diagnostic de l'hémophilie : Résultats des différents sous-groupes selon leur fonction

	Bonne réponse	Nombre de réponse n=242	% de bonne réponse	UP n=103	UA n=139	SUA n=92	SUP n=50	IUA n=45	IUP n=50	DESC MU n=20	Séniors n=142	Internes n=95
Fréquence de l'hémophilie												
1/12000	NON	233	66,5	69,2	69	65,5	60	75	76,6	73,7	63,5	75,8
1/50000	NON	234	56,6	62,7	53	68,2	56	52,3	48,9	45	63,8	50,5
1/100000	OUI	234	26	30,8	21,8	33,3	16	27,3	25	15,8	27	26,1
Hémophilie												
A = déficit F XIII	OUI	240	96,3	97,1	97,1	96,7	100	97,8	93,9	95	97,9	95,7
A = déficit en F IX	NON	240	95,9	96,4	97,1	96,7	100	95,6	93,9	90	97,9	94,7
B = déficit en F VIII	NON	240	90,5	93,4	88,3	91	92	95,8	86	95	91,4	90,5
B = déficit en F IX	OUI	240	89,7	92	88,3	90	92	93,3	86	90	90,7	89,5
Signes cliniques												
Hémorragie cutanéo-muqueuse	NON	237	79,3	81,5	80,4	81,1	80	76,7	83,7	78,9	80,7	80,4
Hémarthrose/hématome	OUI	239	95,5	94,9	99	96,9	98	86,4	100	95	98,6	93,6
Biologie												
Tests globaux seuls	NON	201	65,7	78,6	79,8	70,7	82,5	90	80,5	70,6	74,8	85,2
Dosage F VIII seul	NON	193	67,8	89,6	79,3	87,7	67,5	92,1	88,9	80	80	90,4
Dosage F IX seul	NON	194	66,9	88,8	77	87,7	68,3	89,7	84,1	80	80,2	86,7
Dosage F VIII + IX	OUI	210	40,5	43,3	51,1	48,1	72,1	36,6	31,8	61,1	56,7	34,1
Dosage F Willebrand seul	NON	192	74,4	94,3	93	95,3	95	94,9	90,9	92,9	95,2	92,8
Dosage F VIII + IX + Willebrand	NON	219	15,3	16,5	17,3	16,9	23,4	16,7	12,5	11,8	19,4	14,4
Test global d'hémostase primaire	NON	183	46,7	53	72,3	43,1	80,5	68,8	62,5	50	57,5	65,3
Numération plaquettaire	NON	203	47,5	53,6	60,2	54,2	75	52,8	43,5	58,8	62,1	47,6
Contact d'un centre de référence	OUI	209	70,7	83,2	80	78,5	88,1	92,1	71,1	88,9	81,8	80,7
Taux hémostatique de F VIII et IX ≥30%	NON	218	41,3	44,3	47,9	41,8	38,3	48,8	56,5	50	40,5	52,9
Taux hémostatique de F VIII et IX ≥ 50%	OUI	217	45,9	45,8	52,5	43,4	42,9	50	61,7	52,6	43,2	52,4
Taux hémostatique de F VIII et IX ≥ 100%	NON	213	79,3	89	91,6	86,8	89,4	95	93,3	78,9	87,8	94,1

UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 7 : Pré-Test : Prise en charge de l'hémophilie : Résultats des différents sous groupes selon leur fonction

	Bonne réponse	nombre de réponse n=242	% de bonne réponse	UP n=103	UA n=139	SUA n=92	SUP n=50	IUA n=45	IUP n=50	DESC MU n=20	Séniors n=142	Internes n=95
Patient connu avec document												
Recueil des informations auprès du patient	OUI	228	92,6	96,9	99,2	100	97,8	97,6	95,8	100	99,3	96,6
Recueil des informations sur la carte de maladie hémorragique et ou carnet de suivi	OUI	240	98,3	98,6	100	97,8	100	100	100	100	98,6	100
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	OUI	232	55	64,2	48	66,3	34	58,1	60,4	75	55,1	59,3
J'attends les résultats du bilan de coagulation avant de traiter	NON	232	70,7	74	73,5	78,2	89,4	62,8	60	73,7	82,1	61,3
J'attends les résultats du bilan lésionnel avant de traiter	NON	229	62	62,6	69,4	72,1	72,3	48,8	64,6	68,4	72,2	57,1
Je traite d'abord avec le traitement adapté et je réalise ensuite le bilan	OUI	229	46,3	45,1	54,2	50	57,8	34,9	50	50	52,6	42,9
Je contacte systématiquement le centre de référence	OUI	239	78,9	82,6	76,2	86,8	71,4	73,3	79,6	85	79,1	79,6
Je fais le bilan clinique, je prescris un bilan de coagulation et je contacte le centre de référence	OUI	232	76,4	77,2	81,7	83,5	71,4	77,3	81,6	83,3	81,4	76,6
Je contacte ma pharmacie hospitalière	OUI	226	73,1	78,1	78,6	81,9	76,1	67,4	81,6	73,7	79,8	75
Si pas de geste invasif, pas de traitement	NON	223	56,2	58,1	64,6	61	76,6	47,5	55,1	72,2	66,7	51,7
Si pas de geste invasif, pas de contact du centre de référence	NON	228	68,2	75,5	70	74,4	71,1	59,5	77,6	80	73,5	69,2
Si hémophilie mineure, pas de précaution particulière en cas de geste	NON	230	78,9	82,8	83,2	83,9	87,5	83,3	79,6	75	85,2	81,1
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	NON	229	68,2	64,8	81,2	67,9	78	61,9	83,3	60	71,6	73,3
La pose de VVC nécessite une prise en charge spécifique	OUI	232	78,5	77,4	87,9	77,8	86	80,5	89,1	65	80,7	85,1
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer bonne contention	NON	229	76,4	74,6	88,9	73,3	93,9	78,6	83	84,2	80,7	80,9
La ponction d'hémathrose n'est pas invasive et ne nécessite pas de traitement spécifique	NON	234	85,1	88,1	88	88,9	93,9	85,7	81,3	85	90,6	83,3
Je peux faire une suture sans traitement	NON	233	34,7	26,1	49,5	23,1	64,6	34,1	35,4	25	37,4	34,8
Je peux faire une injection intra-musculaire	NON	236	90,9	92,6	94,1	92,3	98	92,9	89,8	85	94,3	91,2
Tout prélèvement veineux doit être suivi d'une compression	OUI	238	92,6	93,4	95,1	92,3	92	95,3	98	100	92,2	96,7
Je peux prescrire de l'aspirine, des AINS	NON	229	78,5	78,3	89	75,3	91,7	85,7	85,7	95	81,2	85,7
Si injection faite la veille, pas de nécessité à refaire une injection	NON	226	59,9	57	73,5	60	85,1	53,7	60,4	55	68,9	57,3
En cas de plaie de bouche, il faut injecter systématiquement le facteur	NON	226	55	64,1	51,6	58,1	41,3	74,4	63	75	52,3	68,5
La voie d'administration des vaccins est indifférente	NON	228	66,9	68,8	74	76,7	80,9	52,5	68	75	78,2	61,1
La présence d'un inhibiteur dirigé contre F IX ou VIII est une complication possible du traitement	OUI	227	84,3	86,5	94,1	90,1	98	81,4	89,8	90	93,1	85,9
Patient se disant hémophile, sans document												
Je refais un bilan de coagulation en urgence	OUI	232	66,1	75,4	60,8	78,2	55,1	70,7	66	80	69,9	68,1
Je contacte le centre de référence	OUI	236	94,2	94,8	99	94,4	98	95,2	100	94,7	95,7	97,8

UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 8 : Pré-Test : Thérapeutique : Résultats des différents sous groupes selon leur fonction

	Bonne réponse	nombre de réponse n=242	% de bonne réponse	UP n=103	UA n=139	SUA n=92	SUP n=50	IUA n=45	IUP n=50	DESC MU n=20	Séniors n=142	Internes n=95
Choix du produit												
Je vérifie le type de maladie hémorragique	OUI	229	93,8	99,2	99	98,8	100	100	98	100	99,2	98,9
Je prescris le produit habituel du patient	OUI	227	87,6	93,8	92,9	98,8	100	85,7	87,2	89,5	99,3	86,5
Pour une Hémoph A (FVIII<10%) sans inhibiteur il faut traiter par des c. en F VIII	OUI	216	84,7	92,4	97,9	93,4	100	90,5	95,7	88,9	95,9	93,3
Pour des Hémoph B sans inhibiteur il faut traiter par des c. en F IX	OUI	214	79,8	87,3	93,8	88	97,9	85,7	89,1	83,3	91,8	87,5
En dehors de l'urgence je peux prendre le produit adapté et disponible	NON	214	38,4	42,9	44,2	42,3	58,7	42,5	32,6	47,1	48,4	37,2
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	NON	190	48,8	60,6	64	53,8	82,1	69,2	50	25	64,4	59
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux < 10%	NON	190	31,4	41,5	38,1	36,4	41	48,7	33,3	50	38,1	40,7
En cas d'inhibiteur, on peut parfois traiter par FVIII/IX	OUI	199	41,3	55	44,4	69,6	46,5	30,8	43,2	47,1	60,7	37,3
En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants	OUI	199	60,7	73	75	81,4	80,5	65	68,2	76,5	81,1	66,7
Pour le choix du produit, je contacte systématiquement le CRTH	OUI	215	74	88	77,6	88,3	70,2	89,7	85,4	87,5	81,5	87,4
Coût du produit												
FVIII/IX = 0,50 eur	NON	196	76,9	96,4	93	95,6	88,9	97,6	95,7	87,5	93,3	96,6
FVIII/IX = 0,80 eur	OUI	197	16,5	25,2	14	26,5	11,1	25,8	14,9	29,4	21,2	20
FVIII/IX = 10 eur	NON	196	20,7	28,2	22,1	30,9	25	28,2	19,1	37,5	28,8	22,5
FEIBA = 0,50 eur	NON	196	78,9	99,1	95,3	100	91,7	97,6	97,9	100	97,1	97,8
FEIBA : 0,80 eur	OUI	196	12	16,4	12,8	19,1	11,1	11,9	14,9	18,8	16,3	13,5
FEIBA : 10 eur	NON	198	14,9	17	19,8	18,8	22,2	14	19,1	16,7	20	16,7
NOVOSEVEN : 10 eur	NON	200	80,2	97,3	96,6	95,8	97,3	100	95,7	100	96,3	97,8
NOVOSEVEN : 100 eur	NON	200	52,1	62,8	63,2	70,4	64,9	47,6	63,8	64,7	68,5	56,2
NOVOSEVEN : 650 eur	OUI	201	50	61,4	58,6	66,2	62,2	51,2	57,4	66,7	64,8	54,4
Modalités												
La posologie des c. en facteur de coag ne dépend pas du taux et de la sévérité du syndrome hémoragique	OUI	217	34,7	39,7	37,5	41,8	40,9	31,7	34,7	26,3	41,5	33,3
La posologie du traitement substitutif est prescrite par rapport au poids	OUI	218	78,1	87	86,3	91,3	93,6	78,6	77,8	68,4	92,1	78,2
Le rythme d'injection dépend du type de pathologie hémorragique	OUI	222	71,5	72,1	85	72,2	93,8	71,4	75,5	52,6	80,3	73,6
Le délai entre les injections est différent selon les produits (FVIII, FIX, agents bypassants)	OUI	213	69	78	78,9	72,4	77,3	90,5	79,2	78,9	74,2	84,4
La durée du traitement par facteurs de coagulation est adaptée à la durée du risque hémorragique	OUI	219	75,6	86,8	79,6	88,6	95,7	85,7	64,6	78,9	91,3	74,4
En cas de geste invasif, le moment de l'administration du traitement substitutif est indifférent	NON	220	70,7	79,5	75,5	83,5	76,6	73,8	72,9	78,9	81	73,3
La dDAVP est utilisable sans limite de durée de traitement	NON	203	66,5	77	82,2	78,9	90,2	76,2	73,9	70,6	83	75
La dDAVP est utilisable sans précaution particulière	NON	203	75,6	88,2	92,5	87,1	95,3	92,5	89,4	88,2	90,3	90,8
La mise en place d'un traitement substitutif nécessite une surveillance biologique	OUI	219	65,7	73,2	71,9	66,3	71,1	85,7	72,9	89,5	68	78,9
Seule la voie intraveineuse est recommandée	OUI	221	69,4	72,6	80,4	76,3	80,4	67,4	81,3	63,8	77,8	74,7
Les produits sont dilués dans 500 cc de SSI après reconstitution	NON	199	38,4	36,9	59,1	34,3	82,1	42,5	37	16,7	51,4	39,5
La traçabilité des injections est reportée sur le carnet du patient	OUI	220	88,8	97,5	98	97,5	95,7	100	100	100	96,9	100
Thérapeutiques complémentaires												
Des moyens locaux d'hémostase sont nécessaires en cas d'avulsions dentaires	OUI	224	89,7	95,9	98	97,5	100	95,2	95,9	100	98,4	95,6
Des moyens locaux d'hémostase sont nécessaires en cas d'épistaxis	OUI	223	87,6	94,4	96	97,5	100	90,7	91,7	100	98,4	91,2
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'avulsions dentaires	OUI	206	63,2	76,3	71,6	84,2	80	63,4	62,2	72,2	82,8	62,8
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'épistaxis	OUI	205	63,6	76,3	73,6	85,7	82,1	60	66,7	72,2	84,5	63,5
L'acide tranexamique est recommandé en cas de ménométrorragies	OUI	206	68,2	78,2	82,8	80,8	92,5	77,5	72,7	72,2	84,7	75
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'hémorragies digestives	NON	203	28,9	33,9	35,3	31,6	45,9	34,1	28,9	36,8	36,3	31,4
L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématurie	NON	194	41,7	45,8	61,8	39	65,6	57,5	58,5	68,4	46,8	58

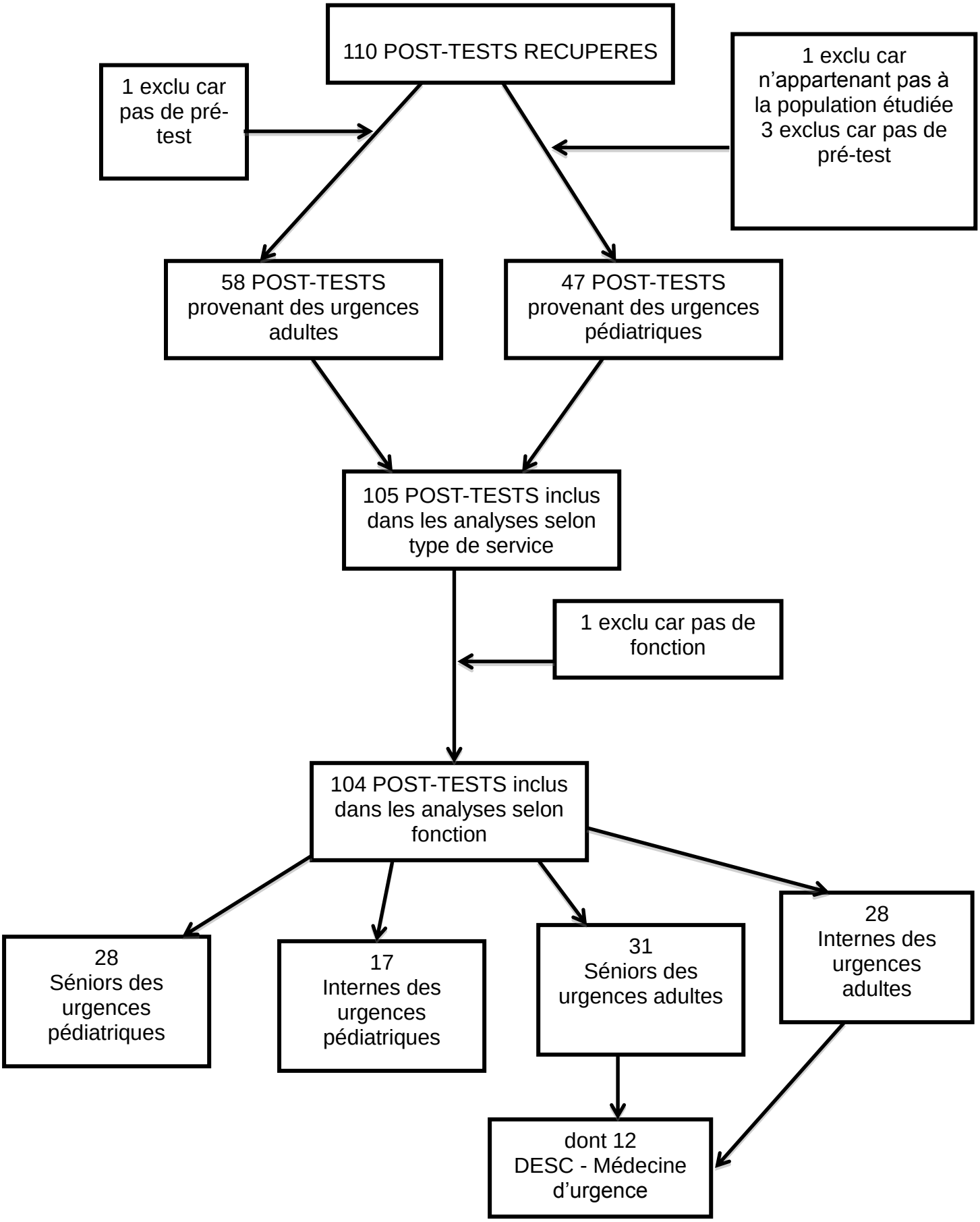
UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 9 : Pré-test : Situations cliniques : Résultats des différents sous groupes selon leur fonction

	Bonne réponse	nombre de réponse n=242	% de bonne réponse	UP n=103	UA n=139	SUA n=92	SUP n=50	IUA n=45	IUP n=50	DESC MU n=20	Séniors n=142	Internes n=95
Risque hémorragique ou traumatisme												
Le traitement substitutif doit être administré sans délai	OUI	228	81	85	87,1	91,7	95,9	71,4	77,6	84,2	93,2	74,7
Le traitement substitutif n'est débuté qu'après confirmation de lésions à l'imagerie (TDM)	NON	228	77,3	79,7	85	35,5	91,7	68,2	77,6	78,9	87,8	73,1
Un bilan imagerie (TDM) est nécessaire seulement en présence de signes cliniques	NON	223	58,7	68,8	57,1	72	54,3	59,5	59,2	84,2	65,6	59,3
En cas d'hématomes ou d'hémarthroses												
J'attends les résultats d'imagerie (Radiographie, échographie) pour débuter le traitement substitutif	NON	225	71,5	74	80,6	81	89,6	61,9	70,2	84,2	84,1	66,3
Une immobilisation n'est pas nécessaire	NON	219	80,2	89,5	87,4	91,4	89,1	85,7	84,8	88,9	90,6	85,2
Une ponction évacuatrice est systématiquement nécessaire	NON	226	81,4	85,4	89,6	90,6	93,6	75	84,8	73,7	91,7	80
En cas d'hématuries ou d'hémorragies muqueuses de survenue récente												
Un traitement substitutif s'impose	NON	226	36	40,9	35,4	36,1	27,1	53,5	43,8	57,9	32,8	48,4
Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention	OUI	225	56,6	63	58,2	58,3	42,6	73,8	72,9	68,4	52,7	73,3

UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 10 : MODELISATION POPULATION POST-TEST



Annexe 11 : Prise en charge de l'hémophilie : résultats pré et post-test

	Population globale n=105		UP n=47		UA n=58		SUA n=31		SUP n=28		IUA n=28		IUP n=17		DESCMU n=12		Séniors n=59		Internes n=55	
	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B
Recueil des informations auprès du malade	96,8	96,8	97,5	97,5	96,3	96,3	94,1	94,1	95,8	95,8	100	100	100	100	100	100	95	95	100	100
Recueil des informations sur la carte de maladie hémorragique et ou carnet de suivi	99,0	99,0	97,8	97,8	100	100	100	100	96,4	96,4	100	100	100	100	100	100	98	98	100	100
Réalisation systématique du bilan dès l'entrée	43,0	64,0	29,5	52,3	53,6	73,2	55,9	70,6	29,6	59,3	45,5	72,7	33,3	46,7	54,5	72,7	44,3	65,6	40,5	62,2
J'attends les résultats du bilan de coagulation avant de traiter	72,0	86,0	80,4	93,5	64,8	79,6	65,6	87,5	100	100	63,6	68,2	47,1	82,4	70,0	80,0	81,4	93,2	56,4	74,4
J'attends le résultat du bilan lésionnel avant de traiter	55,1	81,6	61,4	86,4	50,0	77,8	67,7	93,5	77,8	92,6	34,8	60,9	26,7	73,3	36,4	72,7	72,4	93,1	31,6	65,8
Je traite d'abord avec le traitement adapté et je réalise ensuite le bilan	35,1	62,9	45,2	69,0	27,3	58,2	27,3	63,6	52,0	76,0	31,8	54,5	33,3	60,0	45,5	72,7	37,9	69,0	32,4	56,8
Je contacte systématiquement le centre de référence	77,9	92,3	78,3	89,1	77,6	94,8	85,3	97,1	78,6	92,9	66,7	91,7	75,0	81,3	83,3	100	82,3	95,2	70,0	87,5
Je fais le bilan clinique, je prescris un bilan de coagulation et je contact le CRTH	69,0	75,0	58,7	63,0	77,8	85,2	78,1	81,3	51,9	55,6	72,7	86,4	70,6	76,5	70,0	70,0	66,1	69,5	71,8	82,1
Je contacte ma pharmacie hospitalière	74,5	86,3	71,1	80,0	77,2	91,2	81,8	87,9	69,2	80,8	62,5	87,5	82,4	88,2	63,6	100	76,3	84,7	70,7	87,8
Si pas de geste invasif, pas de traitement	52,6	74,2	50,0	70,5	54,7	77,4	51,6	83,9	65,4	80,8	50,0	68,2	31,3	50,0	50,0	70,0	57,9	82,5	42,1	60,5
Si pas de geste invasif, pas de contact du CRTH	68,7	86,9	71,4	81,0	66,7	91,2	72,7	90,9	70,8	87,5	58,3	91,7	68,8	68,8	58,3	91,7	71,9	89,5	62,5	82,5
Si hémophilie mineure, pas de précaution particulière en cas de geste	81,4	91,2	82,2	88,9	80,7	93,0	82,4	88,2	92,6	96,3	79,2	100	62,5	75,0	66,7	100	86,9	91,8	72,5	90,0
Si gaz du sang, PL, ALR, pas de traitement	65,7	88,2	78,3	88,9	59,6	87,7	63,6	90,9	77,8	96,3	58,3	83,3	62,5	75,0	50,0	83,3	70,0	93,3	60,0	80,0
La pose de VVC nécessite une prise en charge spécifique	72,0	90,0	81,8	90,9	64,3	89,3	61,8	85,3	82,1	89,3	68,2	90,9	85,7	100	58,3	100	71,0	87,1	75,0	94,4
Si nécessaire, pose d'un plâtre circulaire pour assurer une bonne contention	71,3	90,1	84,4	93,3	60,7	87,5	53,1	90,6	96,3	100	70,8	83,3	62,5	81,3	90,9	90,9	72,9	94,9	67,5	82,5
La ponction d'hémathrose n'est pas invasive et ne nécessite pas de traitement spécifique	90,4	94,2	89,1	91,3	91,4	96,6	94,1	97,1	100	100	87,5	95,8	68,8	75,0	83,3	100	96,8	98,4	80,0	87,5
Je peux faire une suture sans traitement	30,4	85,3	45,7	89,1	17,9	82,1	12,1	84,8	57,1	96,4	26,1	73,9	25,0	81,3	16,7	66,7	32,8	90,2	25,6	76,9
Je peux faire une IM	89,3	94,2	87,0	91,3	91,2	96,5	94,1	100	89,3	92,9	87,0	91,3	81,3	87,5	81,8	90,9	91,9	96,8	84,6	89,7
Tout prélèvement veineux doit être suivi d'une compression	88,5	94,2	89,1	93,5	87,9	94,8	85,3	94,1	85,7	92,9	91,7	95,8	93,8	93,8	83,3	100	85,5	93,5	92,5	95,0
Je peux prescrire de l'aspirine, des AINS	78,0	90,0	78,3	87,0	77,8	92,6	77,4	93,5	82,1	92,6	78,3	91,3	68,8	75,0	90,9	90,9	79,7	93,2	74,4	84,6
En cas de plaie de bouche, il faut injecter systématiquement le facteur	40,2	59,8	34,1	50,0	44,8	67,2	44,1	73,5	29,6	55,6	50,0	62,5	40,0	40,0	50,0	66,7	37,7	65,6	46,2	53,8
La voie d'administration des vaccins est indifférente	59,0	78,0	62,2	75,6	56,4	80,0	72,7	81,8	69,2	76,9	34,8	78,3	52,9	76,5	58,3	75,0	71,2	79,7	42,5	77,5
La présence d'un inhibiteur dirigé contre le FIX ou VIII est une complication possible du traitement	91,0	95,0	93,3	97,8	89,1	92,7	96,9	96,9	96,3	100	79,2	87,5	87,5	93,8	83,3	91,7	96,6	98,3	82,5	90,0

A : pourcentage de bonnes réponses au pré-test
B : pourcentage de bonnes réponses au post-test
UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 12 : Thérapeutiques : résultats pré et post-test

	Population globale n=105		UP n=47		UA n=58		SUA n=31		SUP n=28		IUA n=28		IUP n=17		DESCMU n=12		Séniors n=59		Internes n=55	
	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B
Choix du produit																				
Je prescris le produit habituel du patient	90,9	97	95,7	97,8	86,8	96,2	93,1	96,6	100	100	83,3	95,8	87,5	93,8	72,7	90,9	96,5	98,2	85,0	95,0
Pour une Hémophilie A (FVIII<10%) sans inhibiteur il faut traiter par des concentrés en F VIII	87,1	94,6	93,2	95,5	81,6	93,9	88,5	96,2	96,2	100	73,9	91,3	87,5	93,8	90,0	100	92,3	96,2	79,5	92,3
Pour une Hémophilie B sans inhibiteur il faut traiter par des concentrés en F IX	84,8	92,4	83,7	88,4	85,7	95,9	92,3	96,2	92,0	92,0	82,6	100	68,8	81,3	100	100	92,2	94,1	76,9	92,3
En dehors de l'urgence je peux prendre le produit adapté et disponible	31,9	45,1	28,6	42,9	34,7	46,9	21,4	35,7	45,8	58,3	47,6	66,7	6,3	12,5	44,4	55,6	32,7	46,2	29,7	43,2
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile B	54,9	85,4	55,3	86,8	54,5	84,1	47,8	82,6	68,2	90,9	57,1	85,7	40,0	80,0	37,5	100	57,8	86,7	50,0	83,3
La dDAVP est utilisable chez l'hémophile A mineure avec un taux < 10%	8,5	12,2	7,9	10,5	9,1	13,6	13	13	50,0	50	5,0	15,0	20,0	26,7	12,5	12,5	6,7	6,7	11,4	20,0
En cas d'inhibiteur, on recourt à des produits by-passants	66,7	88,5	71,8	89,7	62,5	87,5	66,7	83,3	78,3	95,7	65,2	95,7	60,0	80,0	66,7	100	72,3	89,4	63,2	89,5
Pour le choix du produit, je contacte systématiquement le CRTH	74,2	84,3	76,2	83,3	72,3	85,1	80,8	88,5	70,8	83,3	66,7	81,0	81,3	81,3	71,4	85,7	76,0	86,0	73,0	81,1
Modalités																				
La posologie des concentrés en facteur de coagulation ne dépend pas du taux et de la sévérité du syndrome hémoragique	19,6	38,1	20,0	42,2	17,3	34,6	17,9	42,9	18,5	37	16,7	29,2	18,8	43,8	63,6	72,7	18,2	40,0	17,5	35,0
La posologie du traitement substitutif est prescrite par rapport au poids	83,5	95,9	88,6	93,2	79,2	98,1	86,2	96,6	92,6	96,3	70,8	100	80	86,7	54,5	100	89,3	96,4	74,4	94,9
En cas de geste invasif, le moment de l'administration du traitement substitutif est indifférent	70,8	83,3	71,1	82,2	70,6	84,3	78,6	89,3	81,5	96,3	65,2	78,3	50	56,3	63,6	81,8	80	92,7	59	69,2
La dDAVP est utilisable sans limite de durée de traitement	77,3	88,6	80,5	92,7	74,5	85,1	76,9	88,5	91,7	100	72,7	81,8	60	80	80,0	90	84	94	67,9	81,1
La dDAVP est utilisable sans précaution particulière	82,2	87,8	81,4	90,7	83,0	85,1	84,6	88,5	92,0	96,0	81,8	81,8	62,5	81,3	77,8	77,8	88,2	92,2	73,7	81,6
La traçabilité des injections est reportée sur le carnet du patient	96,9	97,9	97,7	97,7	96,2	98,1	93,1	96,6	100	100	100	100	93,8	93,8	100	100	96,4	98,2	97,5	97,5
Thérapeutiques complémentaires																				
L'acide tranexamique est recommandé en cas d'avulsion dentaire	67,0	88,6	61,0	90,2	72,3	87,2	84,6	92,3	65,2	87,0	57,1	81,0	50,0	93,8	50,0	70,0	75,5	89,8	54,1	86,5
L'acide tranexamique est utilisable en cas d'hématuries	41,9	72,1	40,5	56,8	42,9	83,7	25,9	77,8	57,1	66,7	59,1	86,4	21,4	42,9	54,5	81,8	39,6	72,9	44,4	69,4

A : pourcentage de bonnes réponses au pré-test
B : pourcentage de bonnes réponses au post-test
UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

Annexe 13 : Situations cliniques : résultats pré et post-test

	Population globale n=105		UP n=47		UA n=58		SUA n=31		SUP n=28		IUA n=28		IUP n=17		DESCMU n=12		Séniors n=59		Internes n=55	
	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B	A	B
Risque hémorragique ou traumatisme																				
Le traitement substitutif doit être administré sans délai	83,8	94,9	89,4	97,9	78,8	92,3	82,1	89,3	100	100	75	95,8	70,6	94,1	63,6	90,9	91,1	94,6	73,2	95,1
Le traitement substitutif n'est débuté qu'après confirmation de lésions à l'imagerie (TDM)	80,0	94	87,2	93,6	73,6	94,3	72,4	93,1	96,4	100	75	95,8	70,6	82,4	63,6	90,9	84,2	96,5	73,2	90,2
Un bilan imagerie (TDM) est nécessaire seulement en présence de signes cliniques	55,8	77,9	38,6	65,9	70,6	88,2	77,8	85,2	52,0	84,0	54,2	83,3	23,5	47,1	72,7	81,8	65,4	84,6	41,5	68,3
En cas d'hématomes ou d'hémarthroses																				
J'attends les résultats d'imagerie (Radiographie, échographie) pour débuter le traitement substitutif	70,4	83,7	73,3	82,2	67,9	84,9	72,4	89,7	88,9	92,6	66,7	83,3	43,8	62,5	72,7	90,9	80,4	91,1	57,5	75,0
Une immobilisation n'est pas nécessaire	72,9	87,5	68,4	79,5	76,9	94,2	78,6	92,9	65,4	76,9	75	95,8	68,8	81,3	81,8	100	72,2	85,2	72,5	90,0
Une ponction évacuatrice est systématiquement nécessaire	79,6	89,8	82,2	88,9	77,4	90,6	86,2	89,7	92,6	92,6	66,7	91,7	62,5	81,3	72,7	90,9	89,3	91,1	65,0	87,5
En cas d'hématuries ou d'hémorragies muqueuses de survenue récente																				
Une prise en charge spécifique des hématuries, épistaxis ou hémorragies buccales suffit en 1ère intention	21,6	42,3	46,7	64,4	38,5	63,5	42,9	71,4	18,5	33,3	41,7	66,7	62,5	81,3	45,5	63,6	23,6	38,2	50,0	70,0

A : pourcentage de bonnes réponses au pré-test
B : pourcentage de bonnes réponses au post-test
UP : Urgences pédiatriques
UA : Urgences adultes
SUA : Séniors des urgences adultes
SUP : Séniors des urgences pédiatriques
IUA : Internes des urgences adultes
IUP : Internes des urgences pédiatriques
DESC MU : DESC Médecine d'urgence

AUTEUR : Nom : PRZYBYLAK **Prénom : Anaël**

Date de Soutenance : 3 JUIN 2015

Titre de la Thèse :

Hémophilie constitutionnelle et urgentistes : évaluation des connaissances des médecins et internes de la région Nord - Pas de Calais et impact de la mise en place d'une procédure de prise en charge uniformisée

Thèse - Médecine - Lille 2015

Cadre de classement : Médecine Générale

DES + spécialité : Médecine Générale – Médecine d'Urgence

Mots-clés : Hémophilie constitutionnelle – Urgences – Protocole

Contexte : L'hémophilie est une maladie hémorragique constitutionnelle responsable d'hémarthroses, d'hématomes ou de saignements divers. Ces manifestations peuvent amener le patient à consulter aux urgences. Nous avons souhaité analyser les connaissances sur cette pathologie des urgentistes et internes exerçant dans les services des urgences adultes et pédiatriques du Nord Pas de Calais et évaluer l'impact de la mise en place d'un protocole régional standardisé.

Méthode : Il s'agit d'une étude multicentrique réalisée sur une population de 591 personnes (internes et séniors) exerçant dans les différents services des urgences du Nord Pas de Calais entre le 03/11/14 et le 02/05/2015. Le recueil des données a été réalisé à l'aide d'un questionnaire proposé avant et après diffusion d'un protocole standardisé. Les données ont été analysées par les tests exacts de Fisher, Chi 2 et Mc Neman.

Résultats : Pour le pré-test, nous obtenions 41,3% de participation avec 65,4% ± 21,2% de bonnes réponses (BR). Pour les questions comme « la définition de l'hémophilie », nous notions 93,1% ± 3,5% de BR, mais pour d'autres comme « le diagnostic biologique », 40,5% ; idem pour certaines questions de prise en charge : « réalisation d'une suture sans traitement substitutif (TS) » (30% de BR) ou « La dDAVP est utilisable pour l'hémophilie B » (moins de 50% de BR). L'analyse des sous-groupes montrait que les séniors obtenaient 73,4% ± 22,1% de BR, les internes 69,9% ± 22,7%, les urgences pédiatriques (UP) 71,5% ± 22% et les urgences adultes (UA) 72,6% ± 22,4%. Pour le post-test, nous obtenions 45,1% de participation et 82,1% ± 17,8% de BR. Seules les questions trouvant réponse dans le protocole étaient analysées. Nous notions une amélioration significative pour 11 questions sur 46. Pour « Réalisation d'une suture sans TS » on retrouvait une amélioration de plus de 55 points et pour « La dDAVP est utilisable pour l'hémophilie B », une amélioration de plus de 30 points. Pour chaque sous-groupe on notait une amélioration globale des résultats : les séniors obtenaient 84,3% ± 18,8% de BR, les internes, 79,3% ± 17%, les UA 83,7 ± 16,9% et les UP 81,1% ± 18,4%.

Conclusion : Cette étude a permis d'évaluer les connaissances sur l'hémophilie des médecins et internes travaillant aux urgences. Celles-ci ont été améliorées grâce à la mise en place d'un protocole standardisé notamment pour la prise en charge du patient hémophile.

Composition du Jury :

Président : Pr Wiel E. PU-PH

Assesseurs : Pr Favory R. PU-PH, Dr Renard JM. MCU-PH, Dr Gosselin P. PH, Dr Mauriaucourt P. PH, Dr Wibaut B. PH.