

GRUPE DE PAIRS DE L'AMICALE CANEUM

Compte rendu de la séance du 20/06/2019

Identifiant du groupe : 78110LEV001

Secrétaire : Dr WEY

Modérateur : Dr SORIAUX

Temps 1 exemples :

•Problèmes soulevés par le groupe

- Dossier 1 : femme de 67 ans traitée par Amox pour bronchite. Pas d'amélioration. Mise sous Augmentin. Référence afssaps, has : pas d'antibiotique avant 3 semaines, si besoin Amoxicilline puis macrolide
- Dossier 2 : plaie et botryomycome : nitrate d'argent (uniquement par IDE) – Annales de dermatologie : le botryomycome est chirurgical en 1ère intention – Discussion sur la chute tardive du cordon ombilical
- Dossier 3 : 86 ans, renouvellement pour reflux et asthme, enrrouement déclenché par corticoïde inhalée – Arrêt Relvar pour Serevent, surveillance pulmonaire – asthme apparue à 87 ans ?
- Dossier 4 : femme de 53 ans, suite à traitement de Metformine depuis 3 mois, HBA1C à 6,5% - Gain à traiter en dessous de 7% d'HBA1C
- Dossier 5 : femme de 60 ans, aide soignante, gonalgie bilatérale, douleur épaule et coude gauche – kiné épaule et genou, abstention coude gauche – SFMG ne rien faire pour le coude – intérêt de la kiné dans l'arthrose femoro-patellaire
- Dossier 6 : plaie du pavillon de l'oreille la veille au retour de chez son père – rédaction d'un certificat descriptif – mise sous antibiotique du fait du risque par amoxicilline et soins par IDE – signalement non fait car assistante sociale du collège gère le dossier – Faut-il informer les parents quand on fait un signalement ?
- Dossier 7 : homme de 63 ans pour renouvellement traitement HTA, Exforge et indapamide efficace.
- Dossier 8 : femme de 30 ans suite accident de travail et allergie, accident qui a réveillé des douleurs cervicales anciennes. Certificat d'AT initial 10 jours après l'accident. Surveillance d'une maladie de Willebrand (cf annexe pour le suivi)
https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-10/pnds_texte_court_mw_vf_mis_en_forme.pdf
- Dossier 9 : homme de 25 ans, recherche de dyslipidémie avec résultats avec LDL à 2,00, CT à 2,60. Comment faire pour suivre le régime. Dépistage dyslipidémie familiale.
- Dossier 10 : femme de 37 ans, en syndrome dépressif, arrêt de travail, prolongation, amélioration sous traitement – prolongation arrêt et renouvellement du traitement – Maison, souffrance et travail à Poissy
- Dossier 11 : fille de 18 mois pour toux depuis 8 jours, épisode fébrile pendant 10 jours il y a 1 mois, examen ras, abstention, pas de traitement – afssaps : toux persistante jusqu'à 2 semaines, aucun traitement n'est efficace

Question à traiter :

- 1 – Faut-il prévenir les parents quand on fait un signalement pour un enfant ?
- 2 – A partir de quand faut-il s'inquiéter devant une chute tardive de cordon ombilical ?
- 3 - Comment dépister des hypercholéstérolémies familiales chez l'adulte jeune ?
- 4 – Intérêt de la kiné dans l'arthrose fémoro-patellaire

- **Références bibliographiques supplémentaires apportées par le groupe**
Sevrage tabagique, revue Cochrane, mieux vaut donner 2 moyens de sevrage (gomme et patch) qu'un seul. Le traitement combiné est plus efficace

La revue du praticien – pied diabétique – Informations sur les décharges (chaussures) et adresses des centres de référence (Hôpital Foch, service de médecine, Dr Bouillou)

Prescrire – pas d'intérêt de désensibiliser les asthmatiques allergiques

- **Ecarts / à la pratique recommandée par l'HAS ...**

Prescription de Seresta qui s'est transformé en Serecor lors d'une hospitalisation

Temps 2

- **Synthèse des améliorations proposées du parcours et de la coordination des soins**

Dr CLEMENT : neuro-chirurgien, Hôpital Foch

Dr DJELELIA : ORL à l'Europe et St Germain

Temps 3

- **Synthèse des cas compliqués :**

Hématome des noyaux gris centraux chez un homme de 92 ans, coronarien, pas d'arrêt du kardegic, baisser la tension et laxatif pour ne pas pousser aux toilettes

Thrombopénie sous antidépresseur IRS (réversibilité à l'arrêt)

- **compte rendu des thèmes abordés au cours de la séance précédente**

- **autres...**

Réponses à la question posée lors de la séance précédente :

Durée d'un AIT ?

Moins de 1 heure et plus de quelques secondes

Si diagnostic posé faire le « Score ABCD2 » de l'AIT pour définir le degré d'urgences (cf

annexe)

<https://www.sfm.u.org/calculateurs/ABCDD.html>

DOSSIER N° 5 du 23 juin 2019

Score ABCD de l'AVC

Risque d'AVC dans les 7 jours suivant un AIT

A = age
B = blood pressure
C = clinical features
D = duration

Activité	Description	Score
Age	Inférieur ou égal à 60 ans	0
	Supérieur à 60 ans	1
Pression artérielle	PAS < = 140 ou PAD < = 90 mmHg	0
	PAS > 140 ou PAD > 90 mmHg	1
Clinique	Autres manifestations	0
	Trouble de la parole sans faiblesse musculaire	1
	Faiblesse musculaire unilatérale	2
Durée des symptômes	< 10 min	0
	>10 min et < 59 min	1
	> 60 min	2

Le risque d'AVC à une semaine :

score égal à 0, 1, 2 ou 3 => risque d'AVC = 0
score égal à 4 => risque d'AVC = 2 % environ
score égal à 5 => risque d'AVC = 15 % environ
score égal à 6 => risque d'AVC = 35 % environ

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladie de Willebrand

Texte du PNDS

Centre de Référence de la Maladie de Willebrand

Septembre 2018

5 Suivi

5.1 Objectifs

Les objectifs des consultations de suivi sont les suivants:

- S'assurer que le patient reçoit un traitement adapté.
- Assurer la surveillance biologique régulière adaptée aux différentes situations cliniques.
- Veiller à ce que les correspondants médicaux habituels soient bien informés de l'existence de la MW.
- Définir le traitement hémostatique le plus adapté en cas d'intervention chirurgicale, de geste invasif, d'accouchement.
- Surveiller l'efficacité, la tolérance et l'observance d'une prophylaxie à domicile.
- Rechercher des comorbidités susceptibles de contre indiquer certains traitements.
- Informer les patients sur l'état des connaissances sur la MW et poursuivre les actions d'éducation thérapeutique.
- Assurer le lien avec le secteur médico-social (MDPH), rédiger les projet d'accueil individualisé (PAI) pour les enfants d'âge scolaire.

- Pour les patients avec une MW de type 3, rechercher en particulier des complications articulaires et l'apparition d'anticorps anti-VWF.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le parcours de soin des patients atteints d'une MW peut impliquer le recours à d'autres spécialités médicales et à des paramédicaux en étroite concertation avec le Centre de Ressources et de Compétence (CRC-MHC), qui en assure la coordination.

La liste, non exhaustive, des professionnels impliqués et leurs rôles respectifs est identique à celle donnée en 4.2. :

5.3 Rythme et contenu des consultations

Les patients atteints de MW dont le diagnostic a été confirmé nécessitent un suivi spécialisé dans un CRC pour les Maladies Hémorragiques Constitutionnelles (Plan National Maladies Rares 3). Le rythme des consultations est individualisé en fonction de la sévérité de la MW, des circonstances cliniques (procédures invasives, grossesse) et d'éventuelles comorbidités. Il peut ainsi varier de 1 consultation tous les 2 à 3 ans pour les patients atteints des formes les plus modérées à 1 consultation tous les 3 à 6 mois pour ceux atteints des formes les plus sévères.

Les objectifs des consultations sont les suivants:

- S'assurer que le patient reçoit un traitement adapté à l'état réel de sa pathologie et aux manifestations hémorragiques qu'il présente.
- Veiller à ce que les correspondants médicaux habituels soient bien informés de l'existence de la MW.
- Définir le traitement hémostatique le plus adapté au contexte clinique et aux comorbidités du patient en cas d'intervention chirurgicale, de geste invasif, d'accouchement (rédaction d'un protocole thérapeutique individualisé).
- Surveiller l'efficacité, la tolérance et l'observance d'une prophylaxie à domicile (examen du carnet d'injections).
- Rechercher des comorbidités susceptibles de retentir sur l'hémostase ou contre-indiquant un traitement par desmopressine ou pour lesquelles l'existence de la MW conduirait à discuter le recours à certains traitements anti thrombotiques.
- Informer les patients sur l'état des connaissances sur la MW et poursuivre les actions d'éducation thérapeutique.
- Assurer le lien avec le secteur médico-social (MDPH), rédiger les PAI pour les enfants d'âge scolaire.

Pour les patients avec une MW de type 3, les consultations permettent un examen clinique portant en particulier sur le système musculo-squelettique à la recherche de complications articulaires et un suivi biologique avec la recherche d'anticorps anti-VWF.

5.4 Spécificités de la population pédiatrique

Pour l'enfant à naître, il est recommandé d'éviter le recours aux mesures de monitoring foetal invasif (électrodes au scalp) et aux manœuvres potentiellement traumatiques (en particulier ventouse). Le dosage des taux de FVIII et VWF sur sang de cordon permettra après la délivrance de dépister une MW de type 3 si les antécédents familiaux sont connus. Ces dosages seront contrôlés à distance de la naissance, lors d'une consultation avec le médecin du CRC-MHC, éventuellement renouvelés afin de faire le diagnostic définitif de la MW.

En période néonatale, il est parfois décrit des céphalhématomes, pouvant compliquer une naissance instrumentale. Les épisodes hémorragiques peuvent être spontanés, mais l'âge de la marche est une période particulièrement à risque hémorragique du fait des traumatismes liés aux chutes. Les enfants peuvent présenter de nombreuses ecchymoses post-traumatiques ou des plaies de la bouche post-morsure, des gingivorragies lors d'éruption dentaire ou de chute des dents de lait. Les épistaxis sont fréquentes chez l'enfant atteint de MW. Une hémorragie

amygdalienne est possible dans les formes sévères, parfois liée à une infection ORL ou spontanée. La correction biologique de l'hémostase est une urgence, et une hémostase chirurgicale peut être nécessaire. Les premières règles doivent être anticipées (cf. chapitre 5.5). Il est important de rappeler que l'acide tranexamique n'est indiqué qu'au-delà de l'âge d'un an, et la desmopressine au-delà de l'âge de 2 ans. La répétition des épistaxis dans les formes les plus sévères de MW ou la survenue d'hémarthroses peut nécessiter la mise en place d'un traitement prophylactique (cf. chapitre 5.9).

Les spécificités également détaillées dans la partie « Argumentaire scientifique » concernent la forme particulière de la thrombopénie néonatale dans la MW de type 2B, l'entrée à l'école et la mise en place d'un PAI, le score hémorragique clinique spécifique à l'enfant et les modalités de la vaccination.

5.5 Ménorragies

Les ménorragies sont fréquentes chez les femmes atteintes de MW et retentissent sur la qualité de vie. La prise en charge des premières règles doit être anticipée en consultation spécialisée, notamment dans les formes les plus sévères (type 3). Il est important de quantifier leur intensité (score de Higham, cf « Argumentaire scientifique » Annexe 3), de rechercher une anémie ferriprive et d'éliminer une cause gynécologique associée. Leur traitement varie en fonction des différentes étapes de la vie génitale des femmes. Le traitement est dans un premier temps non spécifique de la MW : contre-indication aux AINS, recours à l'acide tranexamique. Il peut être associé ou non à un traitement hormonal (cf « Argumentaire scientifique »). Dans certains cas sévères, notamment les type 3, ces traitements de première intention ne suffisent pas et il faut recourir à des traitements plus spécifiques. Chez les femmes répondeuses à la desmopressine ce traitement peut être proposé le premier jour des règles. Chez les patientes présentant des ménorragies sévères ou celles atteintes de MW de type 3, un traitement prophylactique ponctuel par VWF peut être instauré (cf chapitre 5.9). Dans tous les cas, la prévention ou le traitement d'une anémie par carence martiale doit être mis en place (cf chapitre 4.3.1). En revanche, les traitements plus radicaux ne seront proposés qu'en dernier recours chez les femmes ne souhaitant plus de grossesse et chez lesquelles tous les traitements précédents ont été bien menés. Il s'agit de la thermocoagulation, de l'ablation de l'endomètre ou en dernier recours l'hystérectomie.

5.6 Situations Obstétricales

Les patientes présentant une MW doivent bénéficier d'une prise en charge multidisciplinaire, dans une maternité de type 2 ou 3 pour les femmes atteintes d'une forme sévère de MW, notamment de type 3. L'accompagnement de la patiente se fera dès la période pré-conceptionnelle au moment du désir de grossesse. Une information sur la transmission et en particulier un conseil génétique est nécessaire et ce particulièrement pour les grossesses éligibles au Diagnostic Prénatal (risque d'enfant atteint de MW de type 3) (cf chapitre 3.9). Le suivi clinique et biologique pendant la grossesse, en particulier le dosage des FVIII et VWF qui augmentent physiologiquement au cours de la grossesse, sera réalisé lors de la première consultation prénatale, à 28 SA, et avant tout geste invasif puis à 34 semaines en consultation avec le médecin du CRC-MHC (ou en lien étroit avec celui-ci) afin de fixer les modalités d'encadrement des gestes invasifs et de l'accouchement. Un protocole multidisciplinaire sera établi, précisant les modalités d'encadrement de l'accouchement qui dépendront du type de MW, du niveau de correction des taux des facteurs en fin de grossesse, du mode d'accouchement et de la situation clinique: elles sont détaillées dans la partie « Argumentaire scientifique ». Les recommandations internationales préconisent de maintenir un taux de FVIII et VWF >50 % pendant au moins 3 jours en cas d'accouchement par voie basse et 5 à 7 jours en cas de césarienne. Le choix de la voie d'accouchement repose sur les données obstétricales. Si les taux de FVIII et VWF sont supérieurs à 50% à 34 SA, le recours à l'analgésie péridurale est possible dans le type 1. L'analgésie péridurale n'est pas recommandée dans les types 2, et contre-indiquée dans le type 3.

Pour l'enfant à naître, il est recommandé d'éviter le recours aux mesures de monitoring foetal invasif (électrodes au scalp) et aux manœuvres potentiellement traumatiques (en particulier ventouse). Le dosage des taux de FVIII et VWF sur sang de cordon à la naissance permettra de dépister une MW de type 3 si les antécédents familiaux sont connus. En cas de diagnostic de type 3 chez le nouveau-né, une prise en charge spécifique en néonatalogie sera mise en place (cf Argumentaire scientifique). Les dosages seront réalisés à nouveau à distance de la naissance, lors d'une consultation spécialisée afin de faire le diagnostic définitif de la maladie de Willebrand (cf chapitre 5.4)

Le risque d'hémorragie retardée du post-partum qui peut survenir vers le 15ème jour et jusqu'à 6 semaines doit être anticipé. Le traitement de sortie pourra associer de l'acide tranéxamique, un traitement hormonal, un traitement par desmopressine par voie nasale voire un traitement substitutif par VWF+/-FVIII selon le type de MW. En cas de MW de type 3 il est conseillé de poursuivre ce traitement substitutif jusqu'au retour des premières règles. Ses modalités sont détaillées dans la partie « Argumentaire scientifique ».

Il est rappelé que les anti-inflammatoires non stéroïdiens majorent le risque hémorragique.

5.7 Hémorragies digestives

Les hémorragies digestives peuvent se manifester par de simples signes d'anémie chronique ou une carence martiale ou être révélées par un saignement extériorisé (hématomèse, méléna) pouvant se compliquer à l'extrême de choc hémorragique. Dans cette situation, elles constituent toujours une urgence thérapeutique et justifient un traitement spécifique de la MW pour traiter de façon adaptée ces épisodes hémorragiques, prévenir les risques hémorragiques liés aux procédures d'explorations digestives, notamment endoscopiques, et éviter les récives. Des angiodysplasies symptomatiques sont fréquemment associées à la MW. Elles sont à l'origine de difficultés diagnostiques et thérapeutiques et imposent une prise en charge multidisciplinaire. Les hématomes de la paroi de l'intestin grêle doivent être envisagés en cas de symptomatologie digestive atypique chez les patients atteints de MW sévère.

Les modalités de la prise en charge initiale s'appuient sur différentes explorations digestives (endoscopie par voie haute et basse, vidéocapsule endoscopique, angioscanner, voire artériographie) associées à des gestes invasifs pour traiter les lésions (pour les angiodysplasies, coagulation par plasma argon, angioscanner ou artériographie avec embolisation percutanée) dont la stratification est décrite dans la partie «Argumentaire scientifique». Elles sont encadrées par un protocole thérapeutique adapté à la MW et au risque hémorragique propre du geste, par le médecin du CRC-MHC, en collaboration avec le gastro-entérologue et l'anesthésiste-réanimateur, reposant soit sur la desmopressine soit sur le VWF +/-FVIII et l'acide tranéxamique (cf. «Argumentaire scientifique»).

Parfois, malgré le bilan digestif exhaustif, l'origine du saignement n'est pas identifiée. Ces hémorragies peuvent alors nécessiter la mise en œuvre par le médecin du CRC-MHC d'un traitement substitutif au long cours sous la forme d'un traitement prophylactique (injections régulières de VWF), voire de traitements complémentaires (thalidomide, octréotide ou statines).

5.8 Epistaxis sévères

En cas d'épistaxis chez un patient atteint de MW il est nécessaire d'en évaluer la gravité par son retentissement hémodynamique (tachycardie, hypotension, voire état de choc) et par la recherche d'une anémie (nécessitant parfois de transfuser des concentrés de globules rouges) et d'une carence martiale.

En première intention, des traitements locaux d'appoint doivent d'abord être entrepris : mouchage doux afin d'évacuer les caillots, maintien d'une position assise avec position de tête légèrement penchée en avant, compression antérieure des narines, bidigitale avec le pouce et l'index d'une durée de 20 minutes. La pommade HEC® et des mèches hémostatiques d'alginate de calcium (Coalgan®) peuvent être utilisées. Un traitement adjuvant par acide tranéxamique (Exacyl®) per os est également utile (20 mg/kg/j fractionnés en 3-4 prises chez l'enfant et 1g 3 fois/J chez l'adulte).

Si les mesures précédentes sont insuffisantes, le recours aux traitements spécifiques à visée hémostatique comme la desmopressine IV sera envisagé chez les patients atteints de MW de type 1 ou de certains type 2, en collaboration avec le médecin du CRC-MHC. Chez les patients atteints d'une forme sévère de MW le recours à un traitement substitutif par VWF +/- FVIII doit être mis en place sans attendre (cf. chapitre 4.3).

En cas de persistance de l'épistaxis, il faut mettre en place des traitements locaux spécifiques. Leurs modalités précises sont décrites dans la partie «Argumentaire scientifique». Ils font appel au tamponnement antérieur, au tamponnement postérieur, à l'embolisation artérielle, voire à une hémostase chirurgicale.

Tout geste de tamponnement, de cautérisation, d'embolisation ou tout geste endoscopique ou chirurgical doit être précédé d'un traitement à visée hémostatique (desmopressine ou traitement substitutif).

La prévention des épisodes récurrents repose sur l'augmentation de l'humidité environnementale, sur l'utilisation de pulvérisateurs nasaux à base de sel et l'application de gel de vaseline ou de solution huileuse (Gelositin) sur la muqueuse nasale. Dans tous les cas, il faut traiter, le cas échéant, une cause favorisante.

5.9 Prophylaxie au long cours

La prophylaxie au long cours est définie comme l'administration de VWF à domicile, par une IDE ou en autotraitement, à raison d'au moins 1 injection par semaine durant au moins 45 semaines par an, ou ponctuellement pendant les règles. Son objectif est de réduire la survenue d'accidents hémorragiques et de leurs complications, par l'administration régulière du facteur déficitaire. Si son bénéfice est bien établi chez l'hémophile, son indication est beaucoup moins fréquente chez les patients atteints de MW et relève du médecin du CRC-MHC. L'efficacité, la tolérance et le bénéfice de la prophylaxie doivent être régulièrement évalués par le médecin du CRC-MHC, au minimum tous les 6 mois (cf chapitre 5.3.). Un suivi rapproché de l'hémogramme en ville pourra être mis en place à l'instauration de la prophylaxie en collaboration avec le médecin traitant.

La prophylaxie est utilisée chez les patients présentant une forme sévère de MW, le plus souvent de type 3 ou de type 2, en cas d'épisodes hémorragiques particulièrement fréquents et sévères. En France, on considère que la prophylaxie est indiquée chez l'enfant atteint de MW de type 3 dès lors qu'il apparaît une ou plusieurs hémarthroses, du fait du risque d'arthropathie, et pour tous les autres selon les critères définis en 2015 par le VWD Prophylaxis Network (VWD PN), détaillés dans la partie «Argumentaire scientifique».

Les schémas thérapeutiques proposés sont basés sur des injections de 30-50 UI/kg 1 à 3 fois par semaine, en augmentant la fréquence des injections intraveineuses par paliers s'il survient un nouvel épisode hémorragique. En cas de difficultés de voie d'abord veineux, la pose d'une chambre implantable peut s'avérer nécessaire.

Le traitement par prophylaxie au long cours permet de diminuer la fréquence des saignements d'une façon globalement comparable à celle de la prophylaxie dans l'hémophilie. La prophylaxie à long terme paraît moins efficace dans la prévention des épisodes d'hémorragies digestives.