

## Aperçu général

<b>Durée du scénario</b>	:	12 à 15 minutes.
<b>Public cible</b>	:	Étudiants de médecine, internes et résidents.
<b>Résumé</b>	:	Jeune enfant de 10 ans, aux antécédents de quelques hémorragies cutanéomuqueuses minimales, se présente pour traumatisme abdominal minime, entraînant un choc hémorragique avec hémopéritoine sans cause évidente. Il s'agit d'une maladie de Willebrand.

**Objectifs critiques :**

- ☐ Définir la maladie de Willebrand
- ☐ Reconnaître les différents types,
- ☐ Poser le diagnostic positif,
- ☐ Considérer les explorations biologiques,
- ☐ Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques,
- ☐ Indiquer le traitement substitutif.

# Maladie de Willebrand

ESC\_HE\_005\_Briefing

## Signes fonctionnels

<b>Patient(e)</b>	:	10 ans, sexe masculin
<b>Data</b>	:	Poids = 28 Kg, Taille = 126 cm
<b>SF</b>	:	douleur abdominale
<b>Début</b>	:	il y a quelques heures
<b>Signes associés</b>	:	gêne respiratoire, nausées, vomissements
<b>Mode d'admission</b>	:	ramené par les parents
<b>Signes critiques</b>	:	malaise

## Antécédents

<b>Médico-chirurgicaux</b>	:	épistaxis à répétition
<b>Toxiques</b>	:	RAS
<b>Allergies</b>	:	RAS

## Signes physiques

<b>Fonction respiratoire</b>	:	FR = 30 c/min, pas de cyanose, pas de SLR, pas de râles, SpO2 = 95%
<b>Fonction circulatoire</b>	:	FC = 130 bpm, PA = 60/40 mmHg, pâleur intense, pas de souffle
<b>Fonction neurologique</b>	:	GCS = 15/15, pas de déficit, pupilles isocores réactives, pas de convulsion
<b>Examen somatique</b>	:	abdomen sensible

**Glycémie** : 1,2 g/L **Labstix** : Pr - S - Ac - **Hemocue®** : 5 g/dL **Température** : 38,6 °C

# Maladie de Willebrand

ESC\_HE\_005\_Scénario

## Check-list

Équipement
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Chariot de soins
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique

Drogues
<input type="checkbox"/> Desmopressine (dDAVP)
<input type="checkbox"/> Acide tranexamique
<input type="checkbox"/> Fact VIII-Willebrand
<input type="checkbox"/> Fact Willebrand purifié

## Préparation du simulateur

- ☐ Simulateur HF, sexué masculin junior ou patient standardisé
- ☐ Voie veineuse périphérique
- ☐ Vêtements simples, mouillés de sueurs

## Formateurs

- ☐ Instructeur 1 : technicien aux manettes
- ☐ Instructeur 2 : briefing et debriefing
- ☐ Instructeur 3 : debriefing
- ☐ Facilitateur 1 : senior de garde
- ☐ Facilitateur 2 : père du patient (interrogatoire)

# Maladie de Willebrand

ESC\_HE\_005\_Scénario

## Baseline

FR = 30  
SpO2 = 95  
EtCO2 = 30

FC = 130  
PA = 60/40  
ECG = RRS

AEG  
Très pâle

### Interventions

TTT  
Choc hémorragique

RAS

FC = 120  
PA = 80/50  
SpO2 = 97%

TTT  
Substitutif

Non

Oui



# Maladie de Willebrand

ESC\_HE\_005\_Programmation

## Baseline

FR = 30 c/min, SpO2 = 95%, pas de râles

FC = 130 bpm, PA = 60/40

EtCO2 = 30 mmHg

## Critical

Choc hémorragique réfractaire

## Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 97%, pas de râles

FC = 120 bpm, PA = 90/60 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

Stabilité hémodynamique et respiratoire

## Fiche

- La maladie de Willebrand est une affection hémorragique constitutionnelle de transmission autosomale, liée à une anomalie quantitative ou qualitative du facteur Willebrand,
- Le facteur Willebrand a deux fonctions : permettre l'adhésion plaquettaire et assurer transport et protection du facteur VIII,
- Le diagnostic est évoqué au cours d'une enquête familiale, ou bilan préopératoire ou à la suite de manifestations hémorragiques,
- Les manifestations hémorragiques peuvent être minimales, type cutanéomuqueuses (ecchymoses, épistaxis, gingivorragie, ...). Les hématomes sous-cutanés profonds ou intramusculaires, les hémarthroses, les hémorragies intra-abdominales ou rétropéritonéales sont rares,
- Les explorations biologiques retrouvent : une numération plaquettaire normale, un temps de saignement allongé, un TCA allongé (si déficit associé en facteur VIII), un TP et un fibrinogène normaux,
- Les bilans biologiques spécifiques peuvent retrouver : une diminution de l'activité du facteur Willebrand, une diminution du taux d'antigène du facteur Willebrand, et une diminution  $\pm$  variable du facteur VIII. Nous distinguons ainsi 3 types de maladie de Willebrand :
  - Type 1 : déficit quantitatif modéré en facteur Willebrand,
  - Type 2 : anomalie qualitative du facteur Willebrand par rapport à l'antigène et au facteur VIII,
  - Type 3 : absence quasi-complète du facteur Willebrand,
- Le traitement initial se base sur l'administration de la Desmopressine (dDAVP Minirin®)  $\pm$  acide tranexamique,
- Le traitement substitutif peut faire appel au concentré de Facteur VIII spécial Willebrand, ou au concentré de facteur Willebrand de très haute pureté.

## Objectifs techniques

- ☐ Définir la maladie de Willebrand
- ☐ Reconnaître les différents types,
- ☐ Poser le diagnostic positif,
- ☐ Considérer les explorations biologiques,
- ☐ Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques,
- ☐ Indiquer le traitement substitutif.

## CRM

- ☐ Teamwork
- ☐ Leadership
- ☐ Communication
- ☐ Anticipation
- ☐ Workload

	Résultat	Références
<b>Hématies</b>	<b>3.1</b> $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
<b>Hémoglobine</b>	<b>5.4</b> g/dL	(10.9-13.7)
<b>Hématocrite</b>	<b>15.8</b> %	(34.0-40.0)
<b>VGM</b>	<b>80.3</b> fl	(73.0-86.0)
<b>CCMH</b>	<b>32.6</b> g/dL	(32.0-36.0)
<b>Leucocytes</b>	<b>6.10</b> $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
<b>Neutrophiles</b>	<b>52.0</b> %	
Soit	<b>2.72</b> $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
<b>Eosinophiles</b>	<b>0.6</b> %	
Soit	<b>0.06</b> $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
<b>Basophiles</b>	<b>0.5</b> %	
Soit	<b>0.01</b> $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
<b>Lymphocytes</b>	<b>10.5</b> %	
Soit	<b>3.0</b> $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
<b>Monocytes</b>	<b>6.0</b> %	
Soit	<b>0.55</b> $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
<b>Plaquettes</b>	<b>181</b> $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)

# Hémostase

	Résultat	Références
Temps de Quick Patient	13.3 sec	
Taux de prothrombine	82 %	(70-140)
INR		
TCA Temps témoin	30 sec	
TCA Temps patient	50 sec	(25.0-35.0)
Fibrinogène	5.8 g/L	(2.00-4.00)



# Hémostase

	Résultat	Références
Temps de saignement (Ivy)	16 min	(4-8)

# Hémostase

	Résultat	Références
Activité Facteur Willebrand	18 %	(50-200)
Dosage antigénique Facteur Willebrand	15 %	(50-200)

# Hémostase

	Résultat	Références
Fact VIII	30 %	(50-150)

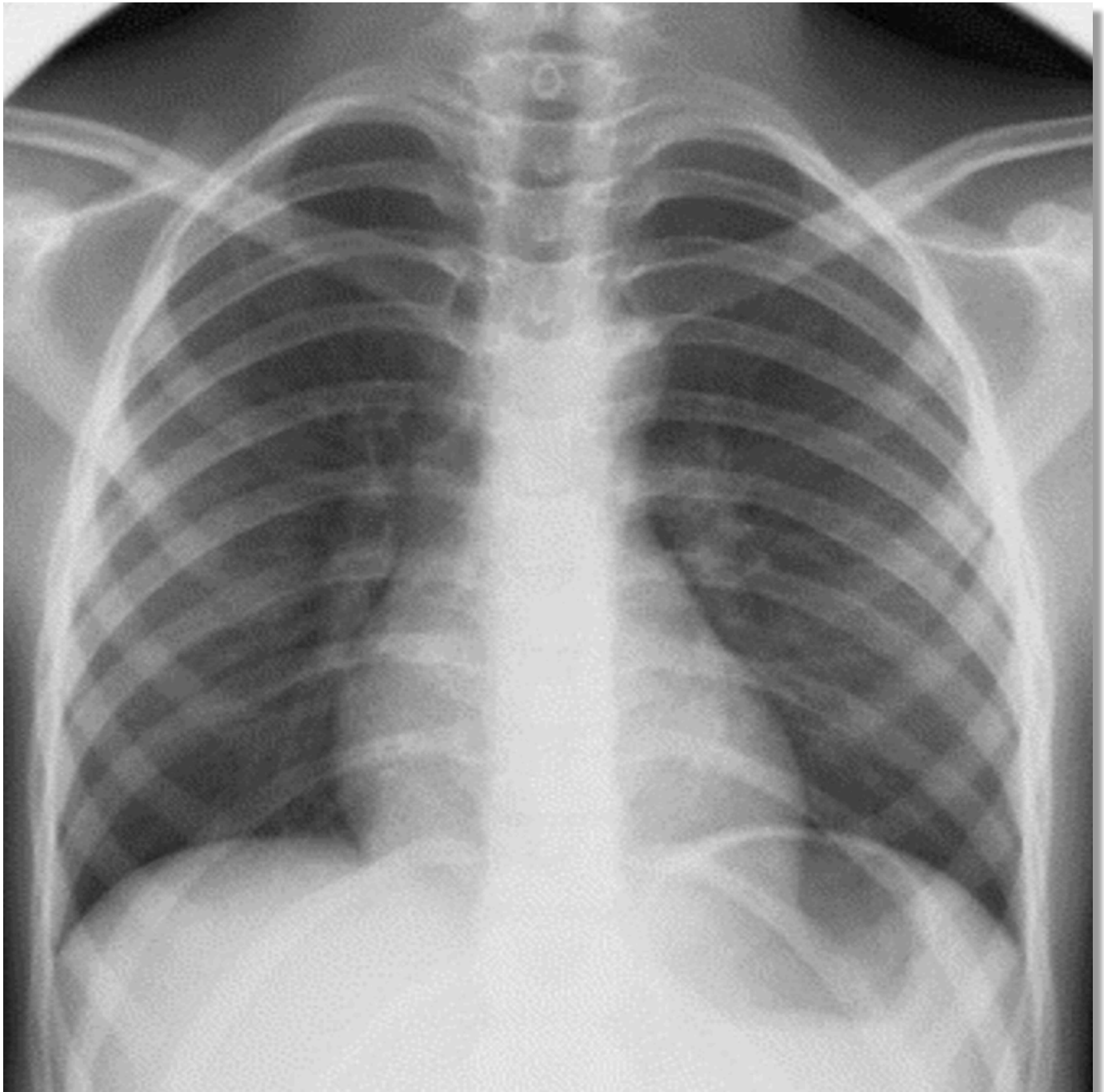
# Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na <sup>+</sup> )	<b>140</b> mmol/L	(135-145)
Potassium (K <sup>+</sup> )	<b>4,8</b> mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca <sup>2+</sup> )	<b>100</b> mg/L	(90-105)
Chlore (Cl <sup>-</sup> )	<b>103</b> mmol/L	(100-105)
Glycémie	<b>1.10</b> g/L	(0.70-1.10)
Urée	<b>0.70</b> g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	<b>20</b> mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	<b>60</b> UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	<b>80</b> UI/L	(5-40)
Bilirubine	<b>10</b> mg/L	(6-12)
CRP	<b>12</b> mg/L	(< 10)
Albumine	<b>30</b> g/L	(35-55)

# Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	7.30	(7.35-7.45)
CO <sup>2</sup>	32 mmHg	(35-45)
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	18 mmol/L	(22-26)
PaO <sup>2</sup>	95 mmHg	(> 85)
SaO <sup>2</sup>	94 %	(95-100)
Lactates	2 mmol/L	(< 2)

# Radiographie du poumon



# Échographie abdominale



**Interprétation :**

**Épanchement abdominal de moyenne abondance.**

# TDM abdominale

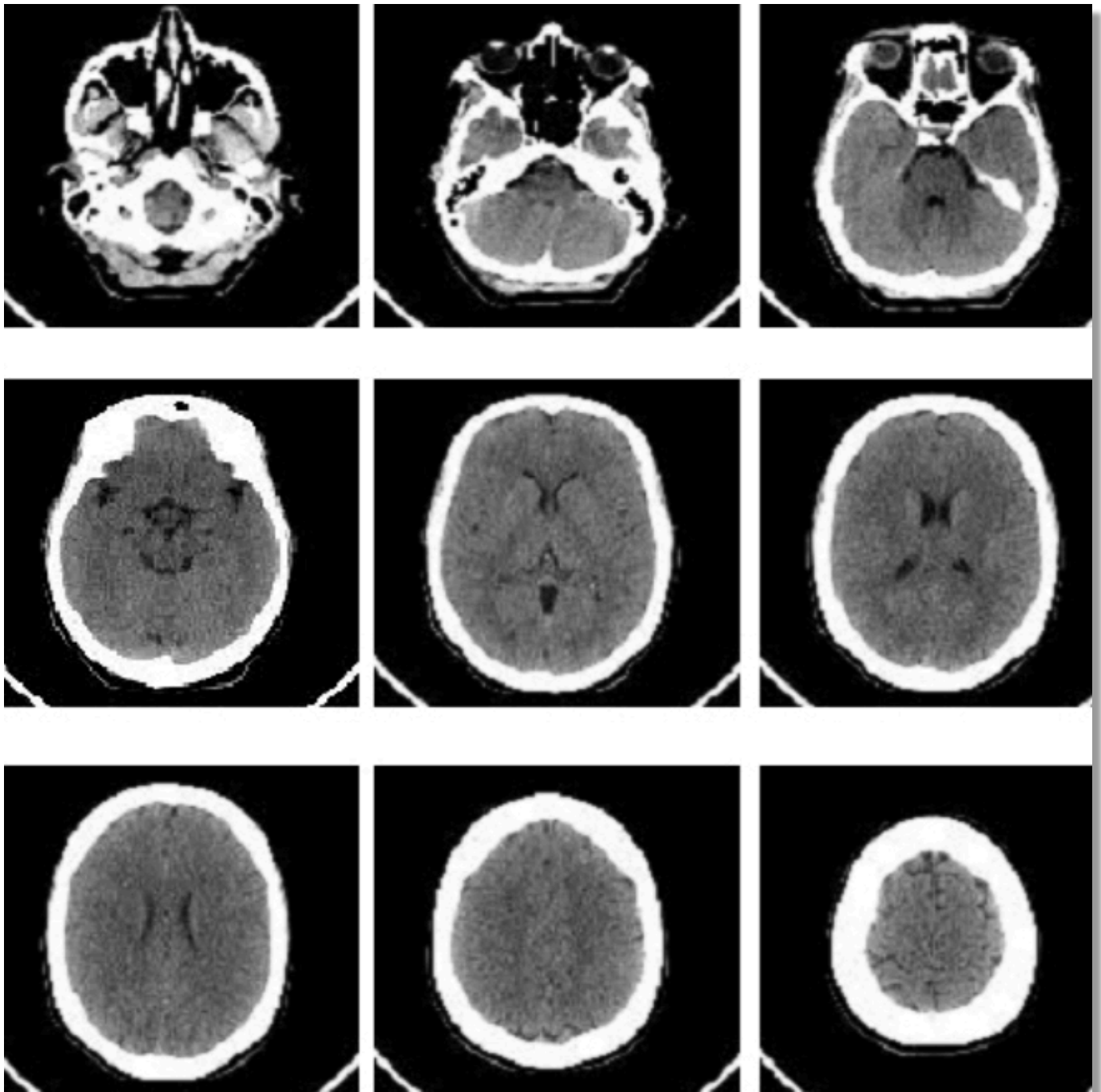


**Interprétation :**

**Lacération hépatique avec hémopéritoine de grande abondance.**



# TDM Cérébrale



**Interprétation :**

**TDM cérébrale normale.**

ECG

