

Maladie de Willebrand

ESC_HE_005_Overview

Aperçu général

Durée du scénario : 12 à 15 minutes.

Public cible : Étudiants de médecine, internes et résidents.

Résumé : Jeune enfant de 10 ans, aux antécédents de quelques hémorragies cutanéomuqueuses minimes, 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

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

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	épistaxis à répétition
Toxiques	:	RAS
Allergies	:	RAS

Signes physiques

Fonction respiratoire	:	FR = 30 c/min, pas de cyanose, pas de SLR, pas de râles, SpO2 = 95%
Fonction circulatoire	:	FC = 130 bpm, PA = 60/40 mmHg, pâleur intense, pas de souffle
Fonction neurologique	:	GCS = 15/15, pas de déficit, pupilles isocores réactives, pas de convulsion
Examen somatique	:	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	Drogues
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire	<input type="checkbox"/> Desmopressine (dDAVP)
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique	<input type="checkbox"/> Acide tranexamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence	<input type="checkbox"/> Fact VIII-Willebrand
<input type="checkbox"/> Chariot de soins	<input type="checkbox"/> Fact Willebrand purifié
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique	

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

Maladie de Willebrand

ESC_HE_005_Debriefing

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

Résultat**Références**

**Temps de
saignement (Ivy)**

16 min

(4-8)

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

	Résultat	Références
Fact VIII	30 %	(50-150)

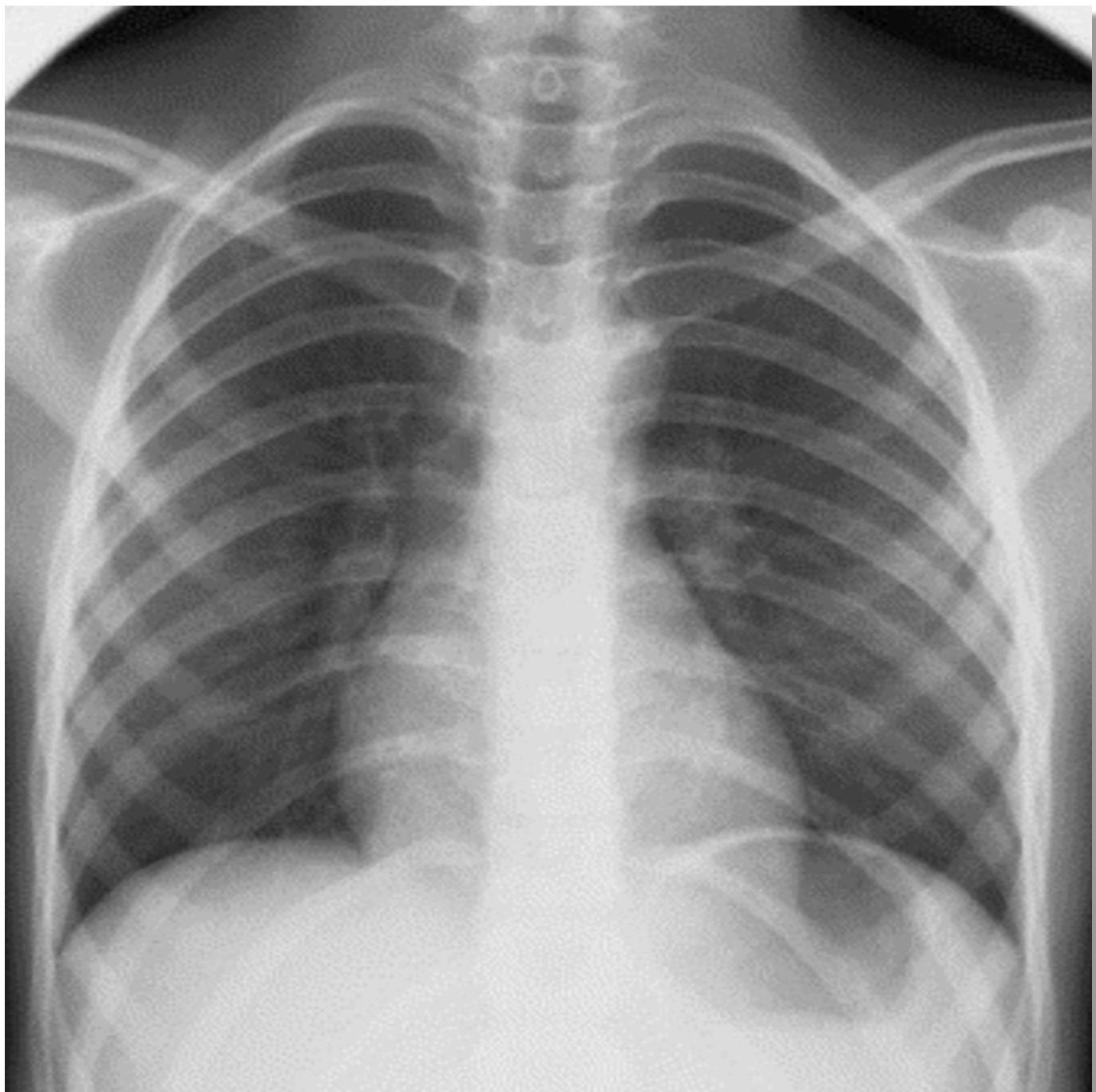
Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na⁺)	140 mmol/L	(135-145)
Potassium (K⁺)	4,8 mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca²⁺)	100 mg/L	(90-105)
Chlore (Cl⁻)	103 mmol/L	(100-105)
Glycémie	1.10 g/L	(0.70-1.10)
Urée	0.70 g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	20 mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	60 UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	80 UI/L	(5-40)
Bilirubine	10 mg/L	(6-12)
CRP	12 mg/L	(< 10)
Albumine	30 g/L	(35-55)

Gaz du sang

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

Radiographie du poumon



Échographie abdominale



Interprétation :

Épanchement abdominal de moyenne abondance.

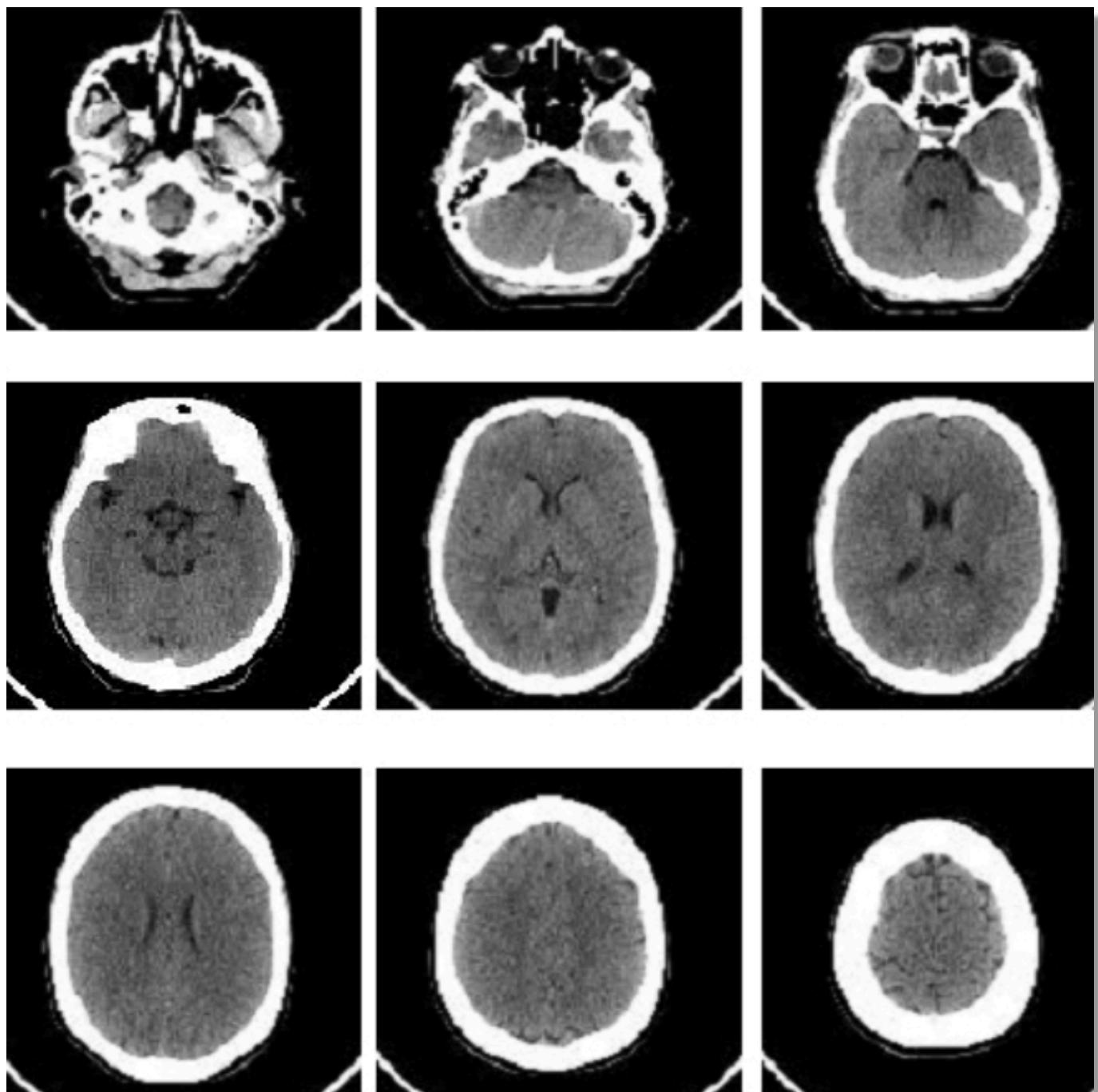
TDM abdominale



Interprétation :

Lacération hépatique avec hémopéritoine de grande abondance.

TDM Cérébrale

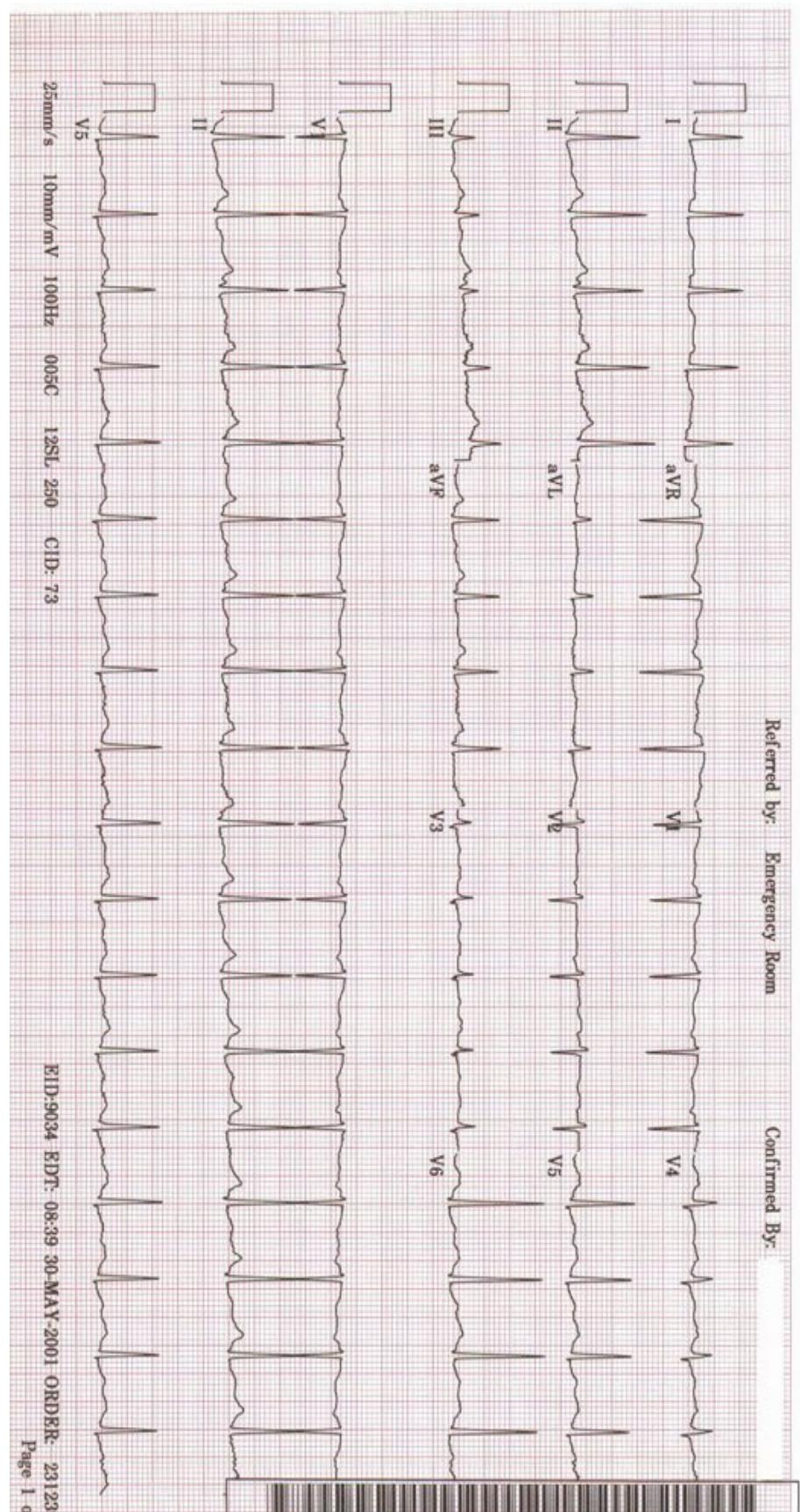


Interprétation :

TDM cérébrale normale.

Referred by: Emergency Room

Confirmed By:



EID:9034 EDT: 08:39 30-MAY-2001 ORDER: 23123967 Page 1 of 1

Page 1 of 1