

**Etude Association Nationale des Hépatogastroentérologues des Hôpitaux Généraux
(ANGH) – Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI)**

**Enquête de connaissances et de pratiques sur le déficit en alpha1antitrypsine au sein des
hôpitaux généraux et de la Société Nationale Française de Médecine Interne :**

ALPAGA1

Introduction – Situation du problème – But de l'étude :

Une étude récente présentée à l'association française de l'étude du Foie (M. Evain et al) a montré que le déficit en alpha1antitrypsine est sous-diagnostiqué chez les patients cirrhotiques transplantés hépatiques. Une étude multicentrique rétrospective (Dr Evain, Coilly et collaborateurs) a montré que le déficit en alpha1antitrypsine était méconnu chez les patients ayant une maladie du foie avancée conduisant à la transplantation hépatique.

Le déficit en alpha1antitrypsine (DA1AT) est une des maladies génétiques les plus fréquentes en Europe, cause principalement d'emphysèmes pulmonaires, elle peut être responsable d'une fibrose hépatique.

Le diagnostic n'est pas toujours posé y compris chez les malades les plus graves, candidats à la transplantation hépatique.

Dans cette étude rétrospective, 58 patients transplantés hépatiques entre 1996 et 2020, les auteurs ont montré que le diagnostic de DA1AT avait été fait avant la transplantation dans 40 % des cas seulement, dans 15 % des cas après la transplantation et jamais confirmé chez 45 % des patients. Seuls 8 % avaient un emphysème pulmonaire. Les auteurs ont montré que par rapport à un groupe de patients greffés avec un DA1AT avec un score de Meld plus élevé

lorsqu'ils sont sur liste et une durée d'attente sur liste plus courte (4,7 mois versus 8,3 mois, $p < 0,001$).

L'enquête s'adressant à des médecins essentiellement universitaires prenant en charge des malades allant à la greffe hépatique a montré une mauvaise connaissance chez ces médecins.

De très nombreux patients allant à la transplantation hépatique sont adressés par des médecins hépatologues « très orientés sur l'hépatologie » travaillant dans les hôpitaux généraux.

Il a semblé au groupe de travail très intéressant de voir si par analogie à cette enquête, les connaissances diagnostiques et de pratique des DA1AT étaient également médiocres chez les hépatogastroentérologues exerçant en CHG ou membres de la Société Nationale Française de Médecine Interne, qui peut constituer un autre mode d'entrée de la pathologie.

Il semblait au groupe de travail intéressant de voir si par analogie avec l'enquête menée chez les patients allant à la transplantation hépatique, les connaissances diagnostiques de pratique des DA1AT homozygotes et hétérozygotes étaient également médiocres chez les hépatogastroentérologues exerçant en CHG ou les médecins membres de la Société Nationale Française de Médecine Interne. On peut constituer notamment par le biais pulmonaire un autre mode d'entrée de la pathologie.

Le déficit en alpha1antitrypsine homozygote est rare, hétérozygote moins rare et participe potentiellement à la morbi-mortalité de nombreuses maladies hépatiques et la rareté peut exposer à sa méconnaissance, nous avons en effet montré une étude ANGH/CREGG y compris chez les médecins exerçant en hôpital général y compris ceux ayant une orientation hépatologique, les connaissances assez médiocres de l'hépatite B Delta (« Hepatitis B Delta: Assessment of the knowledge and practices of Hepato-gastroenterologists practicing in non-academic settings in France, EJGH 2024 »). Ainsi et par analogie à ce type d'enquête, une enquête de connaissance et des pratiques de prise en charge des patients atteints de DA1AT homozygotes ou hétérozygotes à l'exclusion des services de médecine interne pourrait être

intéressante. De la même façon, il pourrait être utile d'adosser à cette étude l'analyse de 50 dossiers issus des membres du groupe coordinateur et des services de l'ANGH ayant une file active d'au moins 4 ou 5 patients ayant un DA1AT homo ou hétérozygote.

Les Docteurs ROSA et EVAIN qui ont une grande expérience de cette pathologie feraient également une enquête complémentaire s'adressant au dépistage génétique du DA1AT chez les patients ayant une cytolysse chronique et ceux de façon rétro et prospective, période à définir.

But et modalités de l'étude :

Cette étude (nom à déterminer) vise à évaluer les connaissances des hépatogastroentérologues des hôpitaux généraux et de la Société Nationale Française de Médecine Interne, des internistes exerçant dans les hôpitaux généraux sur le déficit en alpha1antitrypsine homo ou hétérozygote en terme de prise en charge diagnostique, évaluation de la fibrose hépatique, modalités du diagnostic biochimique et génétique, modalités d'adressage à un centre expert en particulier à un centre de pneumologie.

Docteur Isabelle ROSA, Docteur Manon EVAIN, CHIC

Docteur Aurore BARON, Docteur Bénédicte LAMBARE, CH Sud-Francilien Corbeil-Essonnes

Docteur Jessy CATTELAN, CH Haguenau

Docteur Honoré ZOUGMORÉ, Docteur Mourad MEDMOUN, Professeur Jean-François CADRANEL, GHPSO Creil

Statistiques : Docteur Philippe PULWERMACHER