

Correction Cas clinique multidisciplinaire

1. Quels éléments cliniques à rechercher en première intention manquent à l'énoncé ? (16)

Interrogatoire :

Habitudes toxiques : Ethylisme, Tabagisme

Prises médicamenteuses : Anticoagulant.....2
traitement hépatotoxique

Arrêt des matières et des gaz.....2

Recherche d'un événement déclenchant : traumatisme

Examen Physique :

Recherche de signes de gravité :

Signes d'encéphalopathie Hépatique.....4
Flapping tremor, confusion, ataxie

signes de Collapsus.....2

Tension Artérielle : hypo Tension artérielle

Pouls : tachycardie/bradycardie

Marbres, cyanose des extrémités

Poids, Taille

Auscultation abdominale :

-En faveur d'une occlusion

Modification des bruits intestinaux

Examen des orifices herniaires..... 2

-En faveur d'une pathologie lithiasique :

Fièvre

Ictère

Contracture généralisée : péritonite à point de départ vésiculaire.....2

Auscultation cardiaque : recherche de signes d'IC Droite :.....2

Reflux Hépatogugulaire

Turgescence Jugulaire

2. Interprétez le bilan réalisé. (10)

NFS : points accordés seulement si justification correcte

-Polyglobulie (accepter suspicion de polyglobulie) car4

Hémoglobine supérieure à 160g/l

Hématocrite supérieure à 52%

-Thrombocytose car taux plaquettaire supérieur à 450G/L

-Hyperleucocytose à Polynucléaires neutrophiles

Bilan hépatique : points accordés seulement si interprétation des valeurs

-Cytolyse prédominant sur les ALAT évoquant une cytololyse hépatique.....2

Bilan de coagulation :

-Baisse du TP et allongement du TCA :

Atteinte de la voie commune d'hémostase secondaire.....2

Insuffisance Hépatocellulaire.....2

3. Une TDM est réalisée, interprétez là. (8)
- TDM en coupe axiale,
sans puis avec injection de produit de contraste (temps veineux)
Hépatomégalie avec hypertrophie du segment I.....2
Ascite de moyenne abondance.....2
Après injection :
- aspect hypodense du parenchyme.....2
- rehaussement hétérogène hépatique ou rehaussement en patch.....2
Absence de splénomégalie observable sur ces coupes
TDM en faveur d'une thrombose des veines sus hépatiques ou syndrome de Budd Chiari

Le diagnostic de syndrome de Budd Chiari a été posé aux urgences.

4. Quels sont les éléments du dossier en faveur de ce diagnostic et quel en est le mécanisme physiopathologique ? (15)

Association :

Clinique :

Apparition récente et concomitante, brutale :

- ascite.....3
-douleur Hypochondre Droit.....3

Paraclinique :

Polyglobulie et Thrombocytose (facteurs favorisants)

2 points si mention de Polyglobulie ou Thrombocytose

Cytolyse hépatique.....2

Insuffisance hépatique :2

- Atteinte voie commune de l'hémostase
-facteur V effondré

Mécanisme physiopathologique :

Hypertension portale.....2
secondaire à une thrombose des veines sus hépatiques.....3

5. Quelle est votre prise en charge thérapeutique immédiate ? (20)

En Urgence, pronostic vital en jeu.

Zéro si pas de notion d'urgence

Transfert en centre hospitalier compétent pour la transplantation hépatique.....1

Hospitalisation en service de réanimation.....3

Conditionnement :

A jeun strict

Hydratation par sérum Glucosé 5%

Traitement symptomatique :

Analgsie : Zéro si traitement par paracétamol

-contre-indication des antalgiques hépatotoxiques.....2

-antalgique parmi2

nefopam, voie IV, 20mg par prise, renouvelable 4 à 6 fois

opiacés **A DOSE ADAPTEE**.....2

pas de point si pas de notion d'adaptation de dose des opiacés

-exemple : chlorydrate de morphine

titration morphinique IV : 0,5mg renouvelable/5min

ou SC 1mg renouvelable / 5min

-surveillance RAPPROCHEE des effets secondaires.....3
 somnolence
 rythme respiratoire

Traitement curatif :

Anticoagulants :

- Pas de relais AVK immédiat dans le contexte de baisse du facteur V.....2
- HNF Pousse Seringue Electrique, à dose curative.....3
- bolus 50 à 100UI/kg
- puis 500UI/kg/j
- contrôle TCA à 4h-6h de chaque modification de posologie ; TCA cible 2-3.....2

Traitement d'une éventuelle étiologie sous jacente en 2^{ème} intention

6. Quelle est votre démarche diagnostique devant la valeur d'hématocrite ? Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ? (31)

Eliminer une polyglobulie secondaire

En faveur d'une polyglobulie secondaire :

Recherche de cause d'hypoxie :2

Interrogatoire :

- Tabagisme
- Vie en altitude
- Antécédent de Pathologie respiratoire obstructive (BPCO) ou restrictive

Clinique

- Hippocratisme digital
- Dyspnée

Recherche d'une polyglobulie d'origine tumorale2

Interrogatoire:

- Altération de l'Etat Général
- Signes neurologiques : syndrome cérébelleux, HTIC
- Hématurie macroscopique

Clinique :

- Hémangioblastome cérébelleux : syndrome cérébelleux, HTIC
- Tumeur Hépatique :
 - Hépatomégalie irrégulière
- Tumeur Rénale :
 - Hématurie à la BU
 - masse lombaire

Recherche d'une Polyglobulie Primitive ou Maladie de Vaquez

En faveur d'une Maladie de Vaquez ou polyglobulie primitive :

Interrogatoire :

- Erythroméalgies.....4
- Prurit à l'eau.....4

Bilan biologique

Diagnostic de Maladie de Vaquez/Polyglobulie primitive :	
Recherche de la mutation de JAK 2 (V617F)	8
mutation positive dans 95% des cas	
Dosage de l'EPO sérique :	
bas ou normal	
Biopsie Ostéo-Médullaire :	
moelle riche, hyperplasie des 3 lignées	
Cultures des progéniteurs hématopoïétiques :	
pousse spontanée (sans EPO)	
<i>3 points si l'un des trois examens cités (résultats de l'examen non demandés)</i>	
Elimination d'une polyglobulie secondaire	
Gaz du sang artériel : élimination d'une hypoxie chronique.....	2
Echographie abdominale : recherche d'une tumeur hépatique ou rénale	

L'hypothèse diagnostique principale est :

Syndrome Myeloprolifératif de type Maladie de Vaquez (ou Polyglobulie Primitive).....6

Arguments

Terrain :

 Homme,
 57 ans

Clinique :

 Erythrose faciale
 Splénomégalie
 Syndrome de Budd Chiari

Biologie :

 Polyglobulie
 thrombocytose
 hyperleucocytose à Polynucléaires neutrophiles

Items abordés :

Items principaux

N° 165 : Maladie de Vaquez

- Diagnostiquer une maladie de Vaquez

N° 195 - Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et chez l'adulte.

- Diagnostiquer une douleur abdominale et lombaire aiguë chez l'enfant et chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge

Items secondaires

N°298 – Ascite

- Devant une ascite, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

N° 171 - Recherche d'un terrain à risque et adaptation thérapeutique. Interactions médicamenteuses.

- Identifier les sujets à risque et en déduire les principes d'adaptations thérapeutiques nécessaires.
- Identifier les principales associations médicamenteuses responsables d'accidents et leurs modalités de prévention.

N°175 – Prescription et surveillance d'un traitement anti thrombotique

- Prescrire et surveiller un traitement anti-thrombotique à titre préventif et curatif, à court et moyen terme (P)

N° 316 - Hémogramme : indications et interprétation.

- Arguer les principales indications de l'hémogramme, discuter l'interprétation des résultats et justifier la démarche diagnostique si nécessaire.

N° 332 - Splénomégalie.

- Devant une splénomégalie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.