

**EPREUVE DE DOSSIER**

**ENONCE**

Mr V 51 ans est adressé aux urgences où vous exercez en tant qu'interne pour douleurs abdominales. Il ne présente pas d'antécédent personnel particulier.

L'anamnèse ne retrouve qu'une asthénie croissante depuis 4 mois sans fièvre ni amaigrissement ainsi qu'une érythrose faciale apparue il y a quelques mois.

Le patient rapporte une douleur de l'hypochondre droit à 6 à l'EVA et une augmentation du périmètre abdominal apparues brutalement il y a 4 jours. L'examen abdominal retrouve une matité déclive nette ainsi qu'une hépato-splénomégalie respectivement à 4 et 6 centimètres de débord costal.

Le bilan de première intention révèle :

Hb 178g/l, Hte 62% , VGM 98, thrombocytes 580 G/l, Leucocytes 10,9G/l dont Pnn 7,4G/l, Ly 2.5G/l, Pnéo 0,4G/L, Monocytes 0,6G/l.

Ionogramme sanguin : Na 135mmol/l, Cl 99mmol/l, K 4,4mmol/l, créatininémie 85 $\mu$ mol/l,

Phosphatase alcaline :ASAT :400 (normale < 40UI/l) ALAT 600 (normale < à 40UI/l), Gamma GT 44 (normale 21 à 48UI/l) , bilirubine libre 10 ( normale < à 17 $\mu$ mol/l). TP 45% (normale 60-100%), TCA 54s (témoin 32s), facteur V 35% (normale 60-120%).

1. Quels éléments cliniques à rechercher en première intention manquent à l'énoncé ?
2. Interprétez le bilan biologique réalisé.
3. Une TDM est réalisée, interprétez là.

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 ?
5. Quelle est votre prise en charge thérapeutique immédiate ?
6. Quelle est votre démarche diagnostique devant la valeur d'hématocrite ? Quelle est votre hypothèse principale ?



# Grille correction

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

Interrogatoire : recherche de	
Prises médicamenteuses : Anticoagulant/traitement hépatotoxique	2
Arrêt des matières et des gaz	2
Examen physique : recherche de	
Signes d'encéphalopathie Hépatique	4
signes de Collapsus	2
Examen des orifices herniaires	2
Contracture généralisée ( péritonite à point de départ vésiculaire)	2
recherche de signes d'IC Droite	2

2. Interprétez le bilan réalisé.

<i>NFS : points accordés seulement si justification correcte</i>	
Polyglobulie (accepter suspicion de polyglobulie) car	4
Hémoglobine supérieure à 160g/l	
Hématocrite supérieure à 52%	
<i>Bilan hépatique : points accordés seulement si interprétation des valeurs</i>	
Cytolyse prédominant sur les ALAT évoquant une cytolysé hépatique	2
<i>Bilan de coagulation :</i>	
-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.

Ascite de moyenne abondance	1
Hépatomégalie	1
Après injection :	
-aspect hypodense du parenchyme	2
-rehaussement hétérogène hépatique (ou prise de contact en patch)	2

4. Quelle est votre hypothèse diagnostique principale concernant la symptomatologie digestive récente? Justifiez.

Clinique :	
Apparition récente et concomitante, brutale :	
ascite	3
douleur Hypochondre Droit	3
Paraclinique	
Polyglobulie et Thrombocytose (facteurs favorisants)	
<i>2 points si mention de Polyglobulie ou Thrombocytose</i>	
Cytolyse hépatique	2
Insuffisance hépatique :	2

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

5. Votre hypothèse diagnostique est confirmée, quels traitements médicaux mettez-vous en oeuvre rapidement?

Zéro si pas de notion d'urgence	
Transfert en centre compétent pour la transplantation hépatique	1
Hospitalisation en service de réanimation	3
<i>Analgésie</i> : Zéro si traitement par paracétamol ou en absence de surveillance de la tolérance des morphiniques	
contre-indication des antalgiques hépatotoxiques	2
un antalgique parmi : points accordés si dci+posologie+voie d'administration	2
nefopam 20mg par prise renouvelable 4 à 6 fois	
opiacés <b>A DOSE ADAPTEE</b>	
exemple : chlorydrate de morphine	
titration morphinique IV : 0,5mg renouvelable/5min	
ou SC 1mg renouvelable / 5min	
surveillance RAPPROCHEE des effets secondaires des morphiniques	3
somnolence	
rythme respiratoire	
Pas de relais AVK 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

6 Quelle est votre démarche diagnostique devant la valeur d'hématocrite ? Quelle est votre hypothèse diagnostique principale ?

En faveur d'une polyglobulie secondaire :	
<i>Recherche de</i>	
Cause d'Hypoxie :	2
Polyglobulie d'origine tumorale	2
Prurit à l'eau	4
En faveur d'une Maladie de Vaquez ou polyglobulie primitive :	
<i>Interrogatoire :</i>	
Erythroméalgies	4
Prurit à l'eau	4
<b>Bilan Biologique</b>	
Diagnostic de Maladie de Vaquez/Polyglobulie primitive :	
Recherche de la mutation de JAK 2 (V617F)	8
Dosage de l'EPO sérique :	
Biopsie Ostéo-Médullaire :	
Cultures des progéniteurs hématopoïétiques	
3 points si l'un des 3 examens cité parmi dosage de l'Epo, BOM ou culture des progéniteurs	3
Elimination d'une polyglobulie secondaire	
Gaz du sang artériel : élimination d'une hypoxie chronique	2
<b>Hypothèse principale</b>	
Syndrome Myeloprolifératif de type Maladie de Vaquez	6