

Faculté	Saint-Étienne
Nom et prénom du rédacteur	Rémi GRANGE
Nom et prénom du relecteur	Sylvain GRANGE


Énoncé

Un patient de 65 ans consulte aux urgences de l'hôpital à 15 heures pour une faiblesse du membre supérieur droit. Il a pour antécédents une hypercholestérolémie traitée par Tahor[®] 20 mg/j, et une HTA non traitée. Vous retrouvez à l'examen clinique une paraparésie du membre supérieur droit à 3/5, associée à une discrète déviation de la bouche vers la gauche. Les constantes sont les suivantes : TA = 145/98 mmHg, FC = 89/min, FR = 17/min, saturation = 97 %.

1 Quel(s) est (sont) le(s) principal ou principaux effet(s) secondaire(s) de l'atorvastatine ?

- Cytolyse hépatique
- Photosensibilité
- Hypertension artérielle
- Élévation des CPK
- Hypercalcémie

2 Une imagerie est réalisée en urgence. Quelle est la ou quelles sont les proposition(s) justes à propos de l'imagerie suivante ?

 Voir photos dossier, p. XLIII

- La première image en haut à gauche est une IRM en coupe axiale séquence de diffusion
- La deuxième image en haut à droite est une IRM en coupe axiale en séquence T1
- La troisième image en bas à gauche est une IRM en coupe axiale en séquence FLAIR
- 1 représente l'artère cérébrale postérieure gauche
- 2 représente l'artère cérébrale moyenne droite



3 Quelle est la ou quelles sont les proposition(s) juste(s) à propos de l'imagerie précédente ?

- L'imagerie met en évidence un hypersignal FLAIR
- L'imagerie met en évidence un hypersignal de diffusion
- L'imagerie met en évidence un hyposignal sur la séquence EGT2
- L'angio-RM est obtenue après injection de produit de contraste iodé
- L'angio-RM est obtenue après injection de produit de contraste gadoliné (gadolinium)

4 Quel est votre diagnostic concernant l'imagerie précédente ?

- AVC ischémique sylvien superficiel gauche > 4 h 30, sans remaniement hémorragique
- AVC ischémique sylvien superficiel gauche < 4 h 30, sans remaniement hémorragique
- AVC ischémique sylvien superficiel gauche > 4 h 30, avec remaniement hémorragique
- AVC ischémique cérébral antérieur gauche > 4 h 30, avec remaniement hémorragique
- AVC ischémique sylvien profond gauche > 4 h 30, sans remaniement hémorragique

5 L'échographie Doppler des troncs supra-aortiques ne retrouve pas de sténose significative des artères carotides et vertébrales. L'échographie cardiaque trans-thoracique est sans particularité. Quelle est votre prise en charge ?

- a. Maintien de la tension artérielle < 220/120 mmHg
- b. Mise sous héparinothérapie curative par HNF IVSE en urgence
- c. Prescription d'un écho-doppler des troncs supra aortiques
- d. Mise sous Aspirine 75 mg/j
- e. Prescription de kinésithérapie

6 Le bilan biologique suivant, réalisé au cours de l'hospitalisation, vous est présenté : Hb = 18,5 g/l, Ht = 62 %, plaquettes = 500 000, leucocytes = 8 G/l (neutrophiles = 5 G/l, éosinophiles = 0,4 G/l, basophiles 0,1 G/l, lymphocytes = 2 G/l, monocytes = 0,5 G/l). Quelle est l'anomalie ou quelles sont les anomalies du bilan biologique ?

- a. Polyglobulie
- b. Thrombocytose
- c. Hyperleucocytose
- d. Augmentation de l'hématocrite
- e. Hyperéosinophilie

7 Quel diagnostic suspectez-vous ?

- a. Myélofibrose primitive
- b. Leucémie aiguë myéloblastique
- c. Maladie de Vaquez
- d. Thrombocytémie essentielle
- e. Lymphome de Hodgkin

8 Vous suspectez une maladie de Vaquez. La mutation de JAK 2 est positive. Quel(s) autre(s) élément(s) serai(en)t en faveur du diagnostic ?

- a. EPO basse
- b. Hyperplasie des trois lignées à la biopsie ostéomédullaire
- c. Pousse précoce des précurseurs érythroïdes
- d. Une hypoxémie majeure à la gazométrie
- e. Une masse globulaire totale = 115 %

9 Quelle(s) cause(s) de polyglobulie(s) secondaire(s) auriez-vous dû rechercher en l'absence de mutation de JAK 2 ?

- a. Cancer du rein
- b. Cancer du poumon
- c. Carcinome hépatocellulaire
- d. Une insuffisance respiratoire chronique
- e. Une thalassémie

10 Le diagnostic de Maladie de Vaquez est porté. Quelle est votre prise en charge thérapeutique ?

- a. Allopurinol en cas d'hyperuricémie
- b. Aspirine à dose anti-agrégante
- c. Anti-histaminique H1 en cas de prurit
- d. Saignées itératives
- e. Prise en charge à 100 %

11 Le patient se rend 6 mois plus tard aux urgences pour des douleurs abdominales majeures depuis 2 heures. Une imagerie est réalisée en urgence. Quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) justes à propos de l'imagerie précédente ?

 Voir photo dossier, p. LVII



- a. Il s'agit d'un scanner en coupe axiale injecté au temps artériel
- b. 1 représente la rate
- c. 2 représente le tronc cœliaque
- d. L'imagerie met en évidence un pneumopéritoine
- e. L'imagerie est sans particularité

12 Quel diagnostic suspectez-vous ?

- a. Cholécystite
- b. Pancréatite aiguë
- c. Ulcère gastrique perforé
- d. Sigméïdite diverticulaire
- e. Leucémie aiguë

13 Quel(s) est (sont) le ou les élément(s) de la prise en charge ?

- a. Mise à jeun
- b. Pose d'une sonde naso gastrique
- c. Réalisation d'une gastroscopie en urgence
- d. Bilan pré transfusionnel
- e. Mise sous IPP IVSE

14 Le patient est traité de son ulcère gastrique perforé. Il consulte de nouveau son médecin traitant 15 ans plus tard pour une asthénie avec perte de poids de 5 kg en 2 mois. L'examen retrouve à l'inspection une pâleur cutanée. L'auscultation cardio-pulmonaire est sans particularité et le ventre est souple. Le bilan biologique montre Hb = 7,4 g/l, VGM = 90 fl, CCMH = 40 %, réticulocytes = 15 000/ mm³. En dehors du contexte clinique, quelle(s) pathologie(s) peu(ven)t être responsable(s) de ce type d'anémie ?

- a. Hémorragie aiguë sur sigmoïdite diverticulaire
- b. Drépanocytose
- c. Myélofibrose secondaire
- d. Érythroblastopénie auto-immune
- e. Leucémie aiguë myéloïde

15 Le reste du bilan montre leucocytes = 2 G/l, plaquettes = 20 G/l. Quel examen complémentaire à but diagnostique devez-vous réaliser en 1^{re} intention, compte tenu du contexte ?

- a. Myélogramme
- b. Scanner cérébral
- c. Biopsie ostéo médullaire
- d. Dosage de l'EPO
- e. Mesure isotopique de la masse globulaire totale

■ **Question 1 (5 points)**

Réponses EXACTES : A-D

Commentaires Ces effets secondaires sont communs aux statines. L'élévation des CPK peut entraîner dans de rares cas un tableau de rhabdomyolyse avec insuffisance rénale aiguë. Cet effet est dose-dépendant. La cytololyse survient durant les premières semaines de traitement et ne contre-indique pas l'instauration du traitement. Le dosage des transaminases doit être réalisé avant le traitement et à 1 mois, puis tous les 3 mois la première année. Nécessité d'un arrêt lorsque les transaminases sont > 3 N.

■ **Question 2 (10 points)**

Réponses EXACTES : A-D-E

Commentaires La première séquence est une IRM en séquence de diffusion. La deuxième séquence est une IRM en séquence FLAIR. La 3^e image est pondérée en séquence T2* (= EGT2 = écho de gradient). Attention l'imagerie par temps de vol (= TOF) ne nécessite pas d'injection de gadolinium. Elle permet de visualiser le flux.

■ **Question 3 (5 points)**

Réponse EXACTES : A-B

Commentaires La première image correspond à une séquence de diffusion. On visualise un hypersignal en cas d'AVC ischémique, qui apparaît à partir de 30 minutes, et est visualisable jusqu'à 3 semaines. La 2^e séquence est une séquence FLAIR. On visualise un hypersignal FLAIR en cas d'AVC ischémique > 4 heures 30 minutes, ce qui est le cas ici. La 3^e séquence est pondérée en T2* (= EGT2 = écho de gradient). Elle ne montre aucun remaniement hémorragique au sein de la plage ischémique. En cas de remaniement hémorragique, on visualise un hyposignal au sein de la plage ischémique.

La dernière séquence est une angio-RM par temps de vol. Une séquence en temps de vol analyse seulement le flux. Aucune injection de produit de contraste n'est nécessaire, contrairement au scanner où une injection de produit de contraste iodée est nécessaire pour analyser les vaisseaux. Les artères cérébrales moyennes sont perméables, de même que l'ensemble des vaisseaux du polygone de Willis. Attention un AVC ischémique ne signifie pas forcément qu'une occlusion est visible sur la séquence TOF. Il peut s'agir d'une occlusion distale non visible sur la séquence TOF, ou d'une artère reperméabilisée,

■ **Question 4 (5 points)**

Réponse EXACTE : A

Commentaires La topographie de l'AVC ischémique et la clinique sont en faveur d'un AVC sylvien superficiel gauche. L'analyse des différentes séquences sur l'IRM permet de faire le diagnostic positif, de dater l'AVC, et d'identifier un remaniement hémorragique (en hyposignal sur la séquence T2*, ce qui n'est pas le cas ici).

■ **Question 5 (10 points)**

Réponses EXACTES : A-C-D-E

Commentaires La kinésithérapie est un élément fondamental de la prise en charge. Elle doit être initiée précocement, dès la première semaine. Il n'y a pas d'indication à mettre en place un traitement par anticoagulation curative, en l'absence d'argument pour une cause cardio-embolique (l'échographie trans-thoracique est normale), ou une dissection artérielle.

■ **Question 6 (10 points)**

Réponses EXACTES : A-B-D

Commentaires Polyglobulie : Hb > 16 g/gl chez la femme et > 18 g/dl chez l'homme. Valeurs normales : plaquettes (150-400 G/l), leucocytes (4-10 G/l), PNE (< 0,5 G/l), PNB (< 0,1 G/l), PNN (1,5-7 G/l), lymphocytes (1,5-4 G/l), hémocrite (38-50 % chez l'homme et 38-45 % chez la femme), hémoglobine (13-17 g/dl chez l'homme et 12-16 g/dl chez la femme).

■ **Question 7 (5 points)**

Réponse EXACTE : C

Commentaires Le diagnostic n'est pas du tout confirmé. À ce stade, vous pouvez juste constater la polyglobulie. Vous devez éliminer d'emblée une hémococoncentration secondaire à une déshydratation extra-cellulaire, responsable d'une fausse polyglobulie. *A priori* ce n'est pas le cas ici : absence de diarrhée ou de vomissement dans l'énoncé. La polyglobulie vraie peut être primitive (comme dans la maladie de Vaquez) ou secondaire (insuffisance respiratoire, sécrétion inappropriée d'EPO). Dans le bilan biologique, la thrombocytose oriente vers une polyglobulie primitive. La thrombocytémie essentielle ne donne pas de polyglobulie.

■ **Question 8 (5 points)**

Réponses EXACTES : A-B-C

Commentaires La positivité de la mutation de JAK 2 ne signifie pas pour autant Maladie de Vaquez. La mutation n'est pas spécifique de la maladie et se retrouve dans d'autres hémopathies comme la thrombocytémie essentielle ou la myélofibrose primitive. Les critères OMS sont les suivants :

- critères majeurs : élévation d'un paramètre érythrocytaire. Mutation de JAK2 ;
- critères mineurs : baisse de l'EPO sérique, pousse spontanée des 3 lignées des précurseurs érythroïdes sans EPO, hyperplasie des trois lignées à la BOM. Le diagnostic est confirmé en cas de 1 critère majeur +3 critères mineurs ou 2 critères majeurs +1 critère mineur.

La masse globulaire permet d'éliminer une fausse polyglobulie. En pratique, cet examen est inutile si Ht > 60 % chez l'homme et 56 % chez la femme.

■ **Question 9 (10 points)**

Réponses EXACTES : A-C-D

Commentaires Certaines pathologies entraînent une concentration anormalement haute en EPO : fibrome utérin, certaines tumeurs rénales bénignes ou malignes, hépatocarcinome, hémangioblastome cérébelleux, apport exogène d'EPO. D'autres pathologies entraînent une augmentation du taux d'androgène par activité « androgen-like » : syndrome de Cushing, corticosurrénalome malin.

■ **Question 10 (10 points)**

Réponses EXACTES : A-B-C-D-E

Commentaires La chimiothérapie myélosuppressive ne sera utilisée qu'en cas d'effets secondaires des saignées : aggravation de la thrombocytose, mauvaise tolérance du traitement. Elle pourrait avoir un effet leucémogène (discuté).

■ Question 11 (5 points)**Réponses EXACTES : B-D**

Commentaires L'imagerie est un scanner en coupe axiale (=transversale) injecté au temps portal. L'aorte abdominale (2) est peu concentrée en produit de contraste. Le parenchyme hépatique et le parenchyme splénique sont rehaussés de façon homogène. Il ne peut donc s'agir d'un temps artériel. L'examen met en évidence des bulles de pneumopéritoine (passage d'air dans la cavité péritonéale qui apparaît très hypodense, en noir) au niveau péri-hépatique et du hile hépatique. Ceci signe la perforation d'un organe creux.

■ Question 12 (5 points)**Réponse EXACTE : C**

Commentaires Les deux pathologies les plus fréquemment responsables de pneumopéritoine sont la sigmoïdite diverticulaire perforée et l'ulcère gastro-duodéal perforé. Le contexte de maladie de Vaquez et de douleurs épigastriques brutales orientent vers un ulcère gastro-duodéal. L'ulcère gastroduodéal est une complication possible de la maladie de Vaquez, même si son origine est peu connue. Le pneumopéritoine signe la perforation.

■ Question 13 (5 points)**Réponses EXACTES : A-B-D-E**

Commentaires Le pneumopéritoine contre-indique la réalisation d'une gastroscopie en urgence. Un ulcère gastro-duodéal perforé peut dans de très rare cas être traité médicalement (Méthode de Taylor), si toutes les conditions suivantes sont remplies : absence de choc, de fièvre ou d'hémorragie, survenue dans les 6 heures, patient à jeun. Dans les autres cas, le traitement chirurgical est proposé.

■ Question 14 (5 points)**Réponses EXACTES : C-D-E**

Commentaires Ce sont les causes d'anémie normo ou macrocytaire, normochrome arégénérative. Il faut d'abord rechercher les causes évidentes dans ce cas : cirrhose, alcoolisme chronique, insuffisance rénale chronique, hypothyroïdie. L'hémorragie aiguë est responsable d'une anémie normo-macrocytaire normochrome régénérative (contrairement aux anémies chroniques par saignement à bas bruit), tout comme la drépanocytose.

■ Question 15 (5 points)**Réponse EXACTE : A**

Commentaires Les deux diagnostics les plus probables sont la leucémie aiguë myéloïde et la myélofibrose secondaire. Ce sont les principales complications à long terme de la maladie de Vaquez. Le pronostic est très sombre. L'examen à réaliser en première intention en urgence est le myélogramme. En cas de myélofibrose, la moelle est pauvre. Dans ce cas, la biopsie ostéo médullaire est réalisée pour différencier l'aplasie médullaire et la myélofibrose. En cas de leucémie aiguë myéloïde, le myélogramme met en évidence une moelle riche par envahissement médullaire.

ITEMS TRAITÉS

- N° 209. Anémie chez l'adulte et l'enfant
- N° 269. Ulcère gastrique et duodéal. Gastrite
- N° 314. Syndromes myéloprolifératifs
- N° 335. Accidents vasculaires cérébraux

RECOMMANDATIONS ET CONFÉRENCE DE CONSENSUS

Place des unités neuro-vasculaires dans la prise en charge des patients atteints d'accident vasculaire cérébral – Imagerie de l'accident vasculaire cérébral aigu – Prise en charge initiale des patients adultes atteints d'accident vasculaire cérébral – aspects médicaux
Accident Vasculaire Cérébral, prise en charge précoce (alerte, phase pré hospitalière, phase hospitalière initiale, indications de la thrombolyse), (HAS 2009)

ANTÉRIORITÉ

L'item AVC n'est jamais tombé.