

DOSSIERS THERAPEUTIQUES ET BIOLOGIQUES - Mai 2012

PROPOSITIONS DE REPONSES

Dossier 3

REPONSES n°: 1

- Troponine (T ou I)
- Myoglobine
- Les examens doivent être réalisés dans ce contexte pour l'exploration d'une éventuelle nécrose myocardique.

REPONSES n°: 2

Augmentation du nombre des érythrocytes (N : 4,5 à 5,7 T/L), du taux d'hémoglobine (N: 130 à 170 g/L) et de l'hématocrite (N : 0,42 à 0,54).
VGM (90 fL) et CCMH (32,4%) sont normaux.

Conclusion : polyglobulie. Hyperleucocytose modérée (N : 4 à 10 G/L) avec Polynucléose neutrophile 8,7 G/L, (N : 2 à 7,5) et basophilie (0,3 G/L, N : < 0,1). Thrombocytose à 540 G/L (N : 150 à 450 G/L).

REPONSES n°: 3

Le diagnostic à envisager est celui de Polyglobulie Primitive (maladie de Vaquez).

Arguments en faveur du diagnostic : polyglobulie, splénomégalie, hyperplaquettose supérieure à 450 G/L, hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile et basophilie qui a d'autant plus de valeur en l'absence de tabagisme. Les céphalées avec vertiges et bourdonnements d'oreille orientent également vers ce diagnostic.

Examens complémentaires requis :

- Pour affirmer la polyglobulie : Mesure du Volume Globulaire Total par méthode de dilution isotopique (doit être supérieur à 36 mL/kg chez l'homme. N < 30 mL/kg de masse corporelle)
 - Pour orienter vers une polyglobulie primitive :
- * Biopsie médullaire.

Elle montre dans les polyglobulies primitives une moelle hyperplasique sur les 3 lignées, et surtout une hyperplasie mégacaryocytaire. Ces signes ne sont pas spécifiques de la polyglobulie primitive car ils sont retrouvés dans les autres syndromes myéloprolifératifs. Cependant, leur constatation chez un malade polyglobulique oriente vers une polyglobulie primitive.

* Recherche de la mutation V617F du gène JAK-2 (au niveau sanguin ou médullaire) : positive dans 90 % des cas ; non spécifique de la maladie de Vaquez car retrouvée dans d'autres syndromes myéloprolifératifs.

* Culture des progéniteurs érythropoïétiques : croissance spontanée des progéniteurs (BFU-E, CFU-E) en l'absence d'EPO.

***Important : Les propositions de réponses sont données à titre indicatif. Elles n'ont rien d'impératif pour les jurys des concours d'internat en pharmacie qui restent souverains et libres d'établir les grilles de correction et de notation comme ils le souhaitent. Les éléments de réponses doivent être considérés pour l'année du concours auxquels ils se rapportent.**

- Pour éliminer une polyglobulie d'origine secondaire :

* Mesure de saturation en oxygène du sang artériel (doit être normale, supérieure à 92 %) : destinée à éliminer les polyglobulies par hypoxie

* Recherche des causes tumorales (tumeurs du cervelet, de l'ovaire, du foie, rénales...).

REPONSES n°: 4

Saignées :

- Moyen le plus rapide pour obtenir une diminution de l'hématocrite, essentiellement indiquées en urgence.

En dehors de l'urgence, les indications à un recours exclusif aux saignées sont limitées au traitement du sujet jeune (en raison notamment de l'absence d'augmentation du risque de leucémie de ce traitement).

Traitements myélosuppresseurs :

- Phosphore 32 : traitement généralement bien toléré mais risque leucémogène.

- Hydroxy-urée (Hydrea®) : Per os. Efficace, généralement bien toléré.

Surveillance hématologique régulière nécessaire.

- Pipobroman (Vercyte®) : modalités d'emploi similaires à l'hydroxy-urée.

Chez ce patient, en raison de son âge, le traitement consistera essentiellement en des saignées répétées éventuellement complétées par un cytostatique (hydroxy-urée ou pipobroman) en cas de réponse insuffisante.

***Important :** Les propositions de réponses sont données à titre indicatif. Elles n'ont rien d'impératif pour les jurys des concours d'internat en pharmacie qui restent souverains et libres d'établir les grilles de correction et de cotation comme ils le souhaitent. Les éléments de réponses doivent être considérés pour l'année du concours auxquels ils se rapportent.