

GROUPE DE PAIRS DE L'AMICALE CANEUM

Compte rendu de la séance du 23/02/2017

Identifiant du groupe : 78110LEV001

Secrétaire : Dr WERY

Modérateur : Dr PIRIOU

Temps 1 exemples :

•Problèmes soulevés par le groupe

- Dossier 1 : Homme de 87 ans, renouvellement de traitement, maintien à domicile, polypathologie
- Dossier 2 : garçon de 2 ans vient pour boiterie, pas de fièvre, examen peu concluant, surveillance voire radio si persistance, à revoir si fièvre : conduite à tenir cf article fourni en annexe
- Dossier 3 : Femme de 56 ans, alcoololo-tabagique, signes biologiques d'alcoolisme, contage tuberculeux il y a 15 mois : radios de poumons et tubertest – quelle attitude, test IGRA, 8 semaines après le dernier contage
- Dossier 4 : femme de 17 ans, blocage dans les poumons, améliorée par du Salbutamol : diagnostic de l'asthme
- Dossier 5 : femme de 78 ans vient pour toux et quelques sibilants, tremblements persistants, traitement symptomatique : quand parler d'un symptôme dont le patient ne parle pas – éducation thérapeutique pour la prise de Ventoline
- Dossier 6 : homme de 84 ans, renouvellement de traitement, radios pour gonalgies, coronarien, insuffisant respiratoire, prise en charge du surpoids
- Dossier 7 : femme de 69 ans, toux grasse isolée, intolérance au gluten, traitement symptomatique : la notion de bronchite surinfectée n'existe pas, prescription de traitement dans l'intolérance au gluten
- Dossier 8 : homme de 85 ans pour canal carpien traité par ondes de choc
- Dossier 9 : garçon de 2 ans ½, boiterie gauche depuis 12 heures, suite troubles digestifs, sans fièvre, NFS radios et échographie. Examen de la hanche et du genou chez le petit enfant – surtout regarder la rotation interne et l'abduction

Question à traiter :

1 - critères de l'arthroplastie dans la gonarthrose ?

Références bibliographiques supplémentaires apportées par le groupe

Apnées du sommeil et prévention cardio-vasculaire :

Traitement de la gastroentérite légère : le jus de pomme dilué de 50% fait aussi mieux que les solutés de réhydratation.

Fièvre jaune : une seule vaccination sauf si immunodéprimé ou voyage dans un pays où il y a une épidémie (BEH 31 mai 2016)

- **Ecart / à la pratique recommandée par l'HAS ...**

Temps 2

- **Synthèse des améliorations proposées du parcours et de la coordination des soins**

Toplexil dans un glaucome

Temps 3

- **Synthèse des cas compliqués :**

- **compte rendu des thèmes abordés au cours de la séance précédente**

- **autres...**

Réponses à la question posée lors de la séance précédente :

Pertinence des conseils donnés pour la lombalgie chronique ?

Pas de différence entre les 2 groupes sur la douleur mais satisfaction du patient

Prescrire 2011 tome 31 N°335

Bilan d'une anémie normocytaire

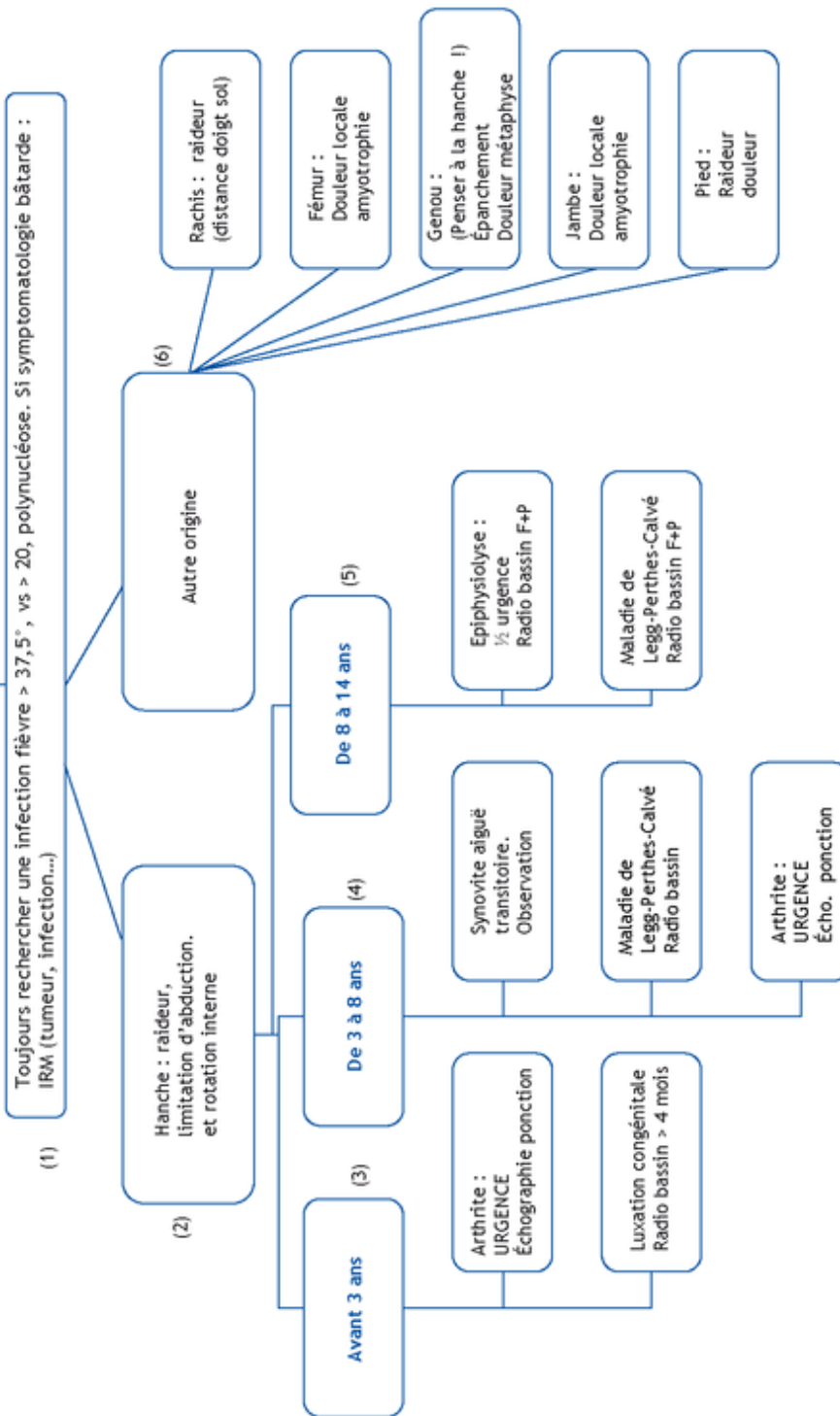
Dosage des réticulocytes et en fonction orientation

HOPITAL FOCH

C. Bonnard

Pôle de chirurgie pédiatrique hôpital Gatien de Clocheville, université François Rabelais chu de Tours, 49 boulevard Béranger, 37000 Tours

Boiterie



Arbre décisionnel - Commentaires

La boiterie de l'enfant d'apparition récente traduit une douleur provoquée par un des éléments de la chaîne motrice (du pied au rachis lombaire).

L'examen clinique est la base de l'identification de l'origine et évite l'inflation d'exams complémentaires par la recherche attentive de limitation de mobilité articulaire, de douleur localisée ou d'amyotrophie.

Toute pathologie de la chaîne motrice peut entraîner une boiterie (infection, dystrophie osseuse, tumeur, maladies inflammatoires....).

(1) La recherche de signes cliniques et biologiques d'une infection est prioritaire. En cas de doute, évoquer une infection si aucune amélioration de la symptomatologie n'est observée après 24 heures de repos.

(2) Les boiteries de hanche sont de loin les plus fréquentes reconnues sur la limitation d'abduction et surtout de la rotation interne (RI), à rechercher systématiquement en cas de gonalgie chez l'enfant et l'adolescent.

L'âge de survenue est un guide diagnostique par argument de fréquence.

(3) Avant trois ans :

– l'arthrite de hanche est une urgence : vs > 20 et fièvre $> 37,5$ sont constatés dans 97 % des cas. L'échographie objective l'épanchement, permet de poser l'indication d'une ponction à visée de diagnostic bactériologique et de thérapeutique. Les signes radiologiques sont tardifs (> 15 jours) et augurent de séquelles qui sont exceptionnelles si le traitement est effectué avant le 4^e jour d'évolution ;

– la luxation congénitale de hanche ne devrait plus être observée après l'âge de la marche ;

– les fractures en cheveux du fémur ou de jambe sont évoquées sur l'existence d'une douleur segmentaire en particulier en torsion. C'est une fracture spiroïde sous périostée sans déplacement très souvent invisible sur la radiographie avant le 15^e jour. Le traitement par plâtre est indiqué sur des arguments cliniques et le diagnostic affirmé radiologiquement au 15^e jour.

(4) Entre trois et huit ans :

– l'arthrite de hanche reste possible ;

– la synovite aiguë transitoire, diagnostic d'exclusion, est de loin la plus fréquente. L'utilité de radiographies initiale (normale) et où d'une échographie initiale (épanchement) peut être discutée. Le traitement dépend de l'intensité de la raideur articulaire : traction collée au lit si RI < 50 %, repos simple si RI > 50 %. La non amélioration de la raideur au bout de 24 à 48 heures remet le diagnostic en cause (infection ?). Au moins 95 % de ces inflammations transitoires sont sans aucune suite. La récurrence doit faire rechercher une autre étiologie, dystrophique en premier lieu ;

– Le diagnostic de maladie de Legg, Perthes, Calvé (LPC), nécrose épiphysaire juvénile, n’a aucune urgence et repose sur la radiographie : bassin de face et profil de Lowenstein montrant au début une ostéolyse sous chondrale puis en quelques semaines une condensation épiphysaire avant la fragmentation. Le risque de déformation articulaire secondaire séquellaire dépend de l’étendue de la nécrose et de l’âge de l’enfant.

(5) Après l’âge de huit ans :

– la pratique des mêmes clichés de hanche est indispensable ;

– l’épiphysiolyse est un décollement épiphysaire progressif avec déplacement en arrière et en dedans diagnostiqué sur le cliché de profil. La maladie de LPC reste possible et de pronostic plus sévère ;

– parfois, avec ou sans contexte inflammatoire, la symptomatologie est bâtarde et traînante. Dans ces cas rares, l’IRM est indiquée à la recherche d’ostéomyélite du grand trochanter, de l’ischion, de la crête iliaque, du petit trochanter ... ou de tumeur.

(6) Les boiteries d’autre origine :

– dans tous les cas, l’existence d’un syndrome inflammatoire doit faire rechercher une infection ostéo-articulaire. La marche genou raide oriente vers le genou. L’hydarthrose évoque une arthrite et indique une ponction ;

– la marche sur la pointe du pied oriente vers le talon, la marche sur le talon oriente vers l’avant pied, une démarche guindée oriente vers le rachis. Une douleur métaphysaire évoque une ostéomyélite, une douleur à la mobilisation sous talienne une arthrite ou ostéite de l’arrière pied, une raideur rachidienne évoque une spondylodiscite. Dans tous ces cas rares, l’IRM constitue l’examen le plus sensible capable de diagnostiquer aussi bien une infection qu’une tumeur ou une myosite ;

En conclusion, les étiologies de boiterie sont très nombreuses, l’examen clinique approximatif est la cause d’errements et de retards diagnostic comme d’examen complémentaires désorientant ou inutiles.

Références

Cahuzac J.P. Les boiteries entre 6 et 15 ans. In : du symptôme au diagnostic. C. Bonnard, H. Bracq. Monographie du GEOP. Sauramps médical, Montpellier 2000 : 89-98.

Fischer S, Beattie T. The limping child: epidemiology, assessment and outcome. J Bone Joint Surg 1999;81-B:1029-34.

Kocher M, Zurakowski D, Kasser J. Differentiating between septic arthritis and transient synovitis of the hip in children: an evidence-based clinical prediction algorithm. J Bone Joint Surg 1999;81-A:1662-70.

Bilan d'une anémie normocytaire

1 - RETICULOCYTOSE AUGMENTEE > 150 000 : REGENERATIVES

LES ANEMIES HEMOLYTIQUES

NB : Elles peuvent être micro, macro ou normocytaires et même ne pas exister si la moelle compense mais la réticulocytose est toujours augmentée.

BILAN

Réticulocytes - Blastés.

Sidérémie généralement augmentée.

Bilirubinémie. Electrophorèse de l'hémoglobine.

Autres examens suivant le mécanisme évoqué (cf infra).

HEMOLYSES CONSTITUTIONNELLES

Une enquête familiale est justifiée

Maladie de la membrane.

Sphérocytose héréditaire (Minkowski-Chauffard) : généralement l'anémie est normocytaire.

Test de fragilité osmotique + autohémolyse avec et sans glucose. Haptoglobine effondrée.

Hémoglobinopathies

Electrophorèse de l'hémoglobine - Test de falciformation.

Drépanocytose : Hémoglobine S. Seule la forme homozygote est sérieuse.

Thalassémie. Hémoglobinopathie quantitative

Enzymopathies

Déficit en G6PD dosage. +++ dans les populations noires, du pourtour méditerranéen et asiatiques

Auto-immune

SAAP (*Syndrome des Anticorps Anti-Phospholipides*)

HEMOLYSES ACQUISES

Immunologiques

Test de Coombs direct et indirect.

Iso ou allo-immunisation; LED.

Infectieuses

Virales, parasitaire (paludisme)

Bactériennes.

Mécaniques

Prothèses cardiaques.

Autres

Cas particulier : CIVD

Hémoglobinurie paroxystique nocturne

Acanthocytose.

II - RETICULOCYTOSE ABAISSEE < 120 000 : REGENERATIVE

Insuffisance rénale : anémie normochrome normocytaire arégénérative.

Myélodysplasie - les anémies réfractaires.

Les SMD sont essentiellement des maladies du sujet âgé, > 50 ans avec une médiane à 70 ans.

Leur fréquence paraît être sous estimée car ces syndromes sont souvent peu symptomatiques : 0,6/100 000 pour les moins de 50 ans et 89/100 000 pour les plus de 80 ans.

Les SMD sont généralement primitifs mais peuvent être secondaires à des chimiothérapies, radiothérapie, exposition au benzène et s'accompagnent alors souvent d'une myélofibrose difficile à diagnostiquer.

SEMILOGIE

- Les SMD sont souvent cliniquement muets
- SF d'anémie (asthénie, dyspnée, pâleur,..)
- Incidents hémorragiques par thrombopénie
- Incidents infectieux par leucopénie

BIOLOGIE SANGUINE

- Mono-cytopénie isolée, souvent une anémie
- Bi-cytopénie ou tri-cytopénie

Les anomalies qualitatives (macrocytose, anisocytose, poïkilocytose, polychromatophilie, corps de Jolly, hypersegmentation, chromatine condensée, granulations anormales, corps de Döhle, etc...) des lignées orientent le diagnostic dans la majorité des cas.

L'existence d'une monocytose, d'une myélémie, d'une blastose plus ou moins marquées orientent vers une entité particulière.

Plus rarement découverte fortuite d'une anomalie acquise de l'hémoglobine lors d'une électrophorèse ou d'un dosage de l'Hb glyquée.

MYELOGRAMME

Classiquement riche contrastant avec la cytopénie périphérique, signe une hématopoïèse inefficace.

La BOM est plus parlante en cas de myélofibrose.

Les anomalies morphologiques des différentes lignées sont d'une importance capitale.

Catégorie	Sang périphérique	Moelle	Evolution.
AR : Anémie réfractaire	Anémie arégénérative normo ou macrocytaire Blastes <1% Monocytes <1 000 000/ml	Blastes <5% Ring-sidéroblates <15% des érythroblastes	Evolution lente Défavorable Moyenne de survie 42 mois Acutisation est la règle
ARS : Anémie réfractaire sidéroblastique	Anémie modérée (Hb >8g/l) arégénérative normo ou macrocytaire Blastes < 1% Monocytes < 1 000 000/ml	Blastes < 5% Ring-sidéroblates >15% des érythroblastes	Espérance de vie 8 à 15 ans Transformation 7-8% des cas
AREB : Anémie réfractaire avec excès de blastes	Anémie Blastes entre 1% et 5% monocytes < 1 000 000/ml	Blastes entre 5 et 20 %	Tranformation aiguë qqes mois (25% à 17 mois) Médiane de survie 18 mois
AREBt : Anémie réfractaire avec excès de blastes en transformation	Blastes > 5%	Blastes entre 20 et 30% Corps d'Auer dans les blastes	Tranformation aiguë 25% à 7 mois Médiane de survie 7 mois
LMMC : Leucémie myélomonocytaire chronique	Monocytes > 1 000 000/ml Myélémie Blastes < 5%	Balstes < 20% Monocytose avec promonocytes	Stabilité sur plusieurs mois voire années Transformation 15-20% Médiane de survie 2 ans mais grande variabilité individuelle

Se classent en idiopathiques, secondaires et iatrogènes (alkylants, radiations...).

Les formes idiopathiques se développent surtout chez les personnes âgées.

incidence dans la population: 5 par an et pour 100000 personnes.

mais elle augmente de 20-50 /an et pour 100000 personnes après 60 ans. Chaque années, 15000 nouveaux cas aux USA.

sont au moins aussi fréquents que les leucémies lymphoïdes chroniques, forme de leucémie la plus commune en Occident.

Asymptomatiques au début, découvertes au hasard d'une FN. Certains ont des symptômes d'anémie, souvent macrocytaire et réfractaire aux folates et à la vit.B12. Neutropénie ou thrombocytopénie ou les 2 peuvent être découvertes initialement ou plus tard.

Frottis sanguin: anomalies comme des neutrophiles hypogranuleux et noyaux peu segmentés, plaquettes de grande taille.

Moelle osseuse: typiquement cellulaire avec diverses anomalies morphologiques (moelle dysplasique). Chez un patient sur 5 elle est hypoplasique, évoquant une anémie aplasique.

Selon le dogme actuel, il s'agirait d'une pathologies clonale. En réalité, on n'en est pas certain: en effet ce qui caractérise les cellules souches est leur difficulté à se renouveler et se différencier. Phénomène amplifié par l'âge (diminution du nombre des cellules souches) et par des modifications de l'environnement médullaire: ceci est particulièrement net chez des sujets qui ont été exposés à des agents chimiques ou physiques.

Il en résulte des perturbations des interactions entre cellules progénitrices et les cellules du stroma médullaire, probablement origine d'une hématopoïèse inefficace. Il pourrait en résulter par la suite une prolifération clonale.

Les désordres purement érythroïdes, comme l'anémie sideroblastique avec ou sans érythroblastes en couronne sont essentiellement liés à une apoptose excessive des précurseurs érythroïdes les plus différenciés (érythropoïèse inefficace).

Pour diagnostiquer ces syndromes, il faut d'abord éliminer les anémies les plus fréquentes. Ce n'est qu'ensuite qu'on peut penser à une myélodysplasie.

L'aspiration de la moelle (pour évaluer les anomalies morphologiques des précurseurs hématopoïétiques), la biopsie médullaire (pour évaluer la cellularité et l'organisation de la moelle), la cytogénétique (pour identifier des anomalies chromosomiques non aléatoires) sont obligatoires pour le diagnostic.

La classification de l'OMS est très utile pour définir les sous-types, d'une grande diversité.

De même est très utile le système de score pronostique pour prédire la survie, le risque de transformation leucémique et faciliter la prise de décision.

La thérapeutique doit être adaptée à chaque cas. De nombreux traitements n'ont pas fait la preuve de leur efficacité et ont été abandonnés.

Le seul traitement capable de prolonger la vie est la transplantation de cellules souches hématopoïétiques allogènes. Environ 1/3 des patients sont guéris mais 8% seulement ont un donneur et relèvent d'un tel traitement.

On peut proposer une chimio. à des patients qui ont de nombreux blastes mais habituellement, on a des rémissions complètes que chez des patients assez jeunes avec des caractéristiques cytogénétiques favorables.

L'azacitidine peut être efficace chez des sujets âgés, grâce peut-être à une hypométhylation de séquences particulières de DNA.

Autres traitements potentiellement efficaces: l'immunosuppression par une globuline antithymocytaire ou la cyclosporine, ou encore une stimulation de l'érythropoïèse par l'érythropoïétine.

Ces traitements ne sont efficaces que dans de petits sous-groupes de malades.

Selon les directives, la majorité de ces patients ne doivent pas être traités ou relèvent de traitements symptomatiques, par exemple transfusions de globules rouges avec

chélation ferrique. Mais la dépendance vis-à-vis des transfusions n'est pas de bon pronostic, probablement parce qu'il s'agit alors des inefficacités les plus graves.

La lenalidomide, analogue de la thalidomide sans ses effets secondaires neurotoxiques, est en cours d'essai. Elle augmente la production d'hématies et inhibe la granulocytopoïèse et la mégakaryocytopoïèse. Il est probable qu'elle modifie favorablement l'environnement médullaire. Des rémissions cytogénétiques complètes ont été observées dans le syndrome 5q: il est donc difficile d'éliminer totalement la possibilité d'une action sur les clones dysplasiques avec délétion 5q31.1.

Elle semble un traitement prometteur pour environ 1/3 des patients atteints d'une perturbation purement érythroïde, ou avec un score de faible risque: obtenir une indépendance aux transfusion est pour ces malades un résultat majeur, qui pourrait se traduire aussi par une meilleure survie.

Reste à définir avec plus de précisions la faisabilité et les effets indésirables de ce médicament: il ne doit être actuellement utilisé que dans le cadre d'un essai thérapeutique.