

les **26**èmes
Journée
Bernard
Devulder

Printemps

de la **Médecine Interne**

L'école du diagnostic

sont de retour

le vendredi 26 mars 2021

de **15h à 17h30**

en distanciel

Inscription gratuite et
obligatoire par mail :
secretariat.SNFMI@chu-rouen.fr
Téléchargement des dossiers
qui seront discutés
sur www.snfmi.org

Groupe d'organisation des

26èmes Printemps de la Médecine Interne

sous l'égide de la Société Nationale Française de Médecine
Interne (SNFMI) et de l'Amicale des Jeunes Internistes (AJI)

Pr Jean-Benoît ARLET (Paris)

Pr Elie COGAN (Bruxelles)

Pr Nathalie COSTEDOAT-CHALUMEAU (Paris)

Pr Thomas HANSLIK (Boulogne-Billancourt)

Dr Éric OZIOL (Béziers)

Pr Jacques POUCHOT (Paris)

Dr Viviane QUEYREL (Nice)

Dr Catherine VEYSSIER-BELOT (Poissy)

Dr Stéphane VIGNES (Paris)

Antoine ENFREIN (AJI, Nantes)



Avec le soutien des laboratoires LFB et Novartis

Programme des e-Printemps de la médecine interne 2021

(provisoire au 24/01/2021)

15h00	<i>Accueil des participants</i>
15h05-17h20	Quatre énigmes diagnostiques + 4 quiz photo
17h20	Vidéo institutionnelle Novartis
17h25	Remise des Prix meilleur diagnosticien 2021/ Prix du service
17h30	<i>Conclusion de la journée</i>

en distanciel

Véritable école du diagnostic unique en Europe, initiés dans les années 80 par le *Pr Bernard Devulder*, les « printemps de la médecine interne » offrent une formation médicale de qualité dans une ambiance unique faite d'humour, convivialité et excellence scientifique.

Des observations mystérieuses, difficiles et parfois « tordues » envoyées par des collègues de France et de pays Francophones seront discutées par des experts choisis parmi la fine fleur de la médecine interne. Ils ont la lourde tâche de préparer un argumentaire de leur démarche diagnostique et de tenter de découvrir le diagnostic. Des Quiz photos seront aussi proposés.

Tous les cas sont réels.

Cette année la réunion sera plus courte (environ 3h) et par zoom afin de permettre au plus grand nombre de médecins Francophones de participer.

Inscription gratuite et obligatoire par mail : secretariat.SNFMI@chu-rouen.fr

Téléchargement des dossiers qui seront discutés sur www.snfmi.org

Un joli tas de plaquettes qui a du mal à passer

Observation clinique

Mme K., caucasienne âgée de 56 ans éducatrice pour enfant était adressée à la consultation de médecine interne pour bilan exploratoire d'une thrombocytose. Dans ses antécédents médicaux on retrouvait : une rubéole pulmonaire à l'âge de 6 ans, un tableau de lombosciatique avec radiographies et IRM montrant une discopathie dégénérative, une appendicectomie à l'âge de 14 ans, une fracture du bras droit sur accident de la voie publique à l'âge de 12 ans sans nécessité transfusionnelle. Elle avait eu deux accouchements par voie basse suite à ses deux grossesses. Elle avait un tabagisme actif à 23 paquets-années et consommait trois verres de vin chaque week-end. Ses vaccinations étaient à jour. Elle était ménopausée depuis un an et avait comme animaux de compagnie un chat, un poisson et un lapin.

Un bilan biologique sanguin annuel réalisé de façon systématique par son médecin de ville un mois auparavant retrouvait à la numération formule sanguine des plaquettes à 496 giga/l (150-450 giga/l) contrôlées à 536 giga/l, une hémoglobine normale à 15,5 g/dL (VGM à 95 fl), une éosinophilie à 0,8 giga/L (n : 0,1-0,4 giga/L), des basophiles à 0,3 giga/L (n < 0,1 giga/L) et des monocytes à 1,5 giga/L (n : 0,2-1 giga/l). La CRP était mesurée à 2 mg/L, il n'existait pas de carence martiale identifiée. Une numération-formule sanguine réalisée sept ans auparavant était normale.

Elle avait une taille de 168 cm pour un poids de 69 kg. Elle disait avoir perdu deux à trois kilogrammes ces dernières années sans modification de son alimentation ou de son activité. Elle n'avait pas de diarrhée, ni de douleurs abdominales. L'examen physique en consultation ne retrouvait pas d'anomalie, hormis la cicatrice d'appendicectomie. La patiente était stressée car sur Internet, elle avait vu que cela pouvait être un « cancer du sang. Ça va pas passer avec moi ce diagnostic, docteur »

La recherche des mutations JAK2 V617F, BCR-ABL1, CALR de type 1 et 2, MPLW515L/K était négative. La biopsie ostéo-médullaire et le myélogramme, réalisés dans un second temps, étaient également normaux, tout comme le caryotype (46 XX). L'échographie abdominale comme la tomodensitométrie abdomino-pelvienne ne montraient pas d'adénomégalies, de dysmorphie hépatique, d'anomalie vasculaire intra-abdominale ou d'organomégalie. La radiographie thoracique était normale. Le bilan immunologique montrait : anticorps anti-

nucléaires à 1/640, anticorps anti-DNA et anti-antigènes solubles négatifs, absence d'anticoagulant lupique circulant, absence d'anticorps anti- β 2GP1 et anti-cardiolipine, anticorps anti-TPO augmentés avec TSH normale. L'électrophorèse des protéines sériques était normale tout comme le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. La recherche d'anticorps anti-muscle lisse, anti-LKM1 et anti-mitochondries était négative. Les sérologies syphilis, VIH, VHB, VHC étaient négatives ainsi que le test au Quantiféron®.

Quel traitement étiologique pouvait être proposé à la patiente pour cette thrombocytose ?

Encore un qui se la pète !

Le dossier des services

Partie 1 : Observation

Un chauffeur d'engin de 44 ans consultait pour faiblesse musculaire avec perte de poids. Il avait pour antécédents une appendicectomie dans l'enfance et un tabagisme à 27 paquets années sevré. Il n'y avait pas d'intoxication alcoolique. Sur le plan familial, on notait un décès par arrêt cardiaque chez son père à 60 ans, un diabète de type 2 chez sa mère, pas d'autres antécédents notables chez son frère et son fils.

Il rapportait une diminution diffuse de la force musculaire avec une perte de 11 kg depuis trois ans et une anorexie. L'examen montrait un patient cachectique (poids 44 kg pour une taille de 1,79 m, indice de masse corporelle à 13,7 kg/m²) avec un ptosis bilatéral, une hypoesthésie distale associé à une aréflexie des quatre membres ainsi qu'une ataxie d'allure proprioceptive. Par ailleurs le patient présentait des troubles de la mémoire avec difficultés d'apprentissage. Sur le plan digestif, on notait une tendance à la constipation, l'abdomen était souple, indolore sans organomégalie. Il présentait aussi une dyspnée d'effort stade II NYHA avec une auscultation cardiaque normale.

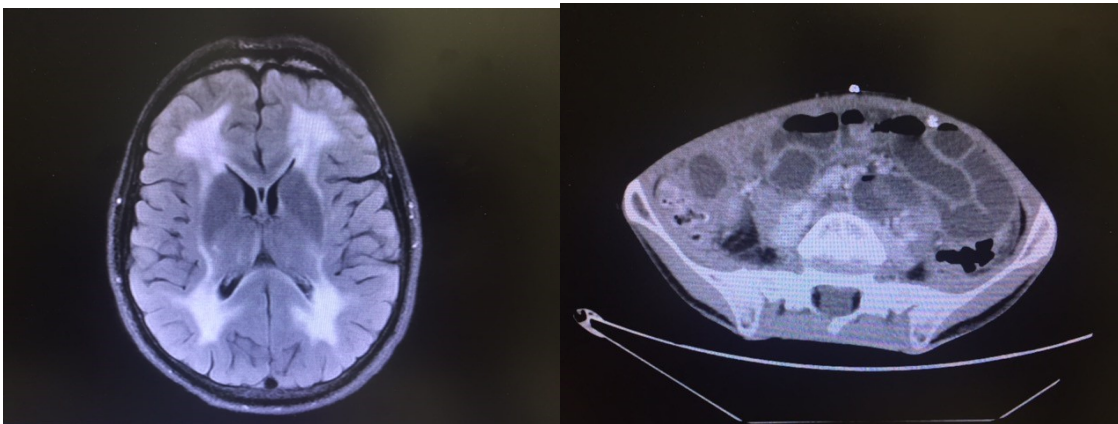
La biologie ne retrouvait pas d'anomalie (hémogramme, glycémie, calcémie, ionogramme, fonction rénale et hépatique, gaz du sang, bilan hormonal, il était cependant retrouvé une carence en zinc et en vitamine B12 ainsi qu'une stéatorrhée. L'ECG montrait un rythme régulier sinusal avec des ondes T négatives en inféro-latéral. L'EMG retrouvait une neuropathie sensitivomotrice démyélinisante, et la biopsie neuromusculaire une atrophie musculaire neurogène sévère ainsi qu'une perte massive en fibres nerveuses de tout calibre. La ponction lombaire ainsi que l'EEG étaient sans anomalie. Un examen ophtalmologique retrouvait un début de cataracte et les potentiels évoqués visuels étaient normaux. L'IRM cérébrale montrait une leuco-encéphalopathie (figure 1) et un panel, à la recherche de maladie métabolique, lysosomale ou des stérols associés à une leucodystrophie était négatif.

Une nutrition entérale était alors instaurée avec des apports progressifs jusqu'à 2,250 kcal/j, mal tolérée avec vomissements, douleurs et distension abdominale. Malgré les apports, le poids restait stable avec une diarrhée et une majoration de la stéatorrhée. Une fibroscopie œsogastroduodénale et une coloscopie étaient réalisées sans anomalie. Le scanner abdomino-pelvienne révélait une collection liquidienne para-iliaque gauche ainsi qu'un épaissement pariétal des parois grêlique et colique sans obstacle (figure 2). Une vidéocapsule grêlique

retrouvait une muqueuse œdématiée avec quelques zones purpuriques. Il n'y avait pas de lésion vasculaire à l'écho-Doppler des artères mésentériques. L'ensemble évoquait une pseudo-occlusion intestinale chronique avec la nécessité de mise en place d'un support nutritionnel parentéral.

Dix-huit mois après sa première évaluation, le patient présentait une aggravation de sa dyspnée, ressentie au moindre effort. L'échocardiographie transthoracique retrouvait une altération de la fonction ventriculaire avec une FEVG à 20% et une hypertrophie ventriculaire excentrique. Malgré le support nutritionnel parentéral puis un support entéral transitoire, difficilement toléré, avec apports d'environ 3000 kcal/j, il n'y avait pas eu de reprise pondérale.

Un œil expérimenté et un examen biologique simple permettait de poser le diagnostic.



Une polyarthrite qui fait tourner les têtes

Une femme, âgée de 55 ans, consultait en médecine interne devant une symptomatologie cutané-articulaire fébrile évoluant depuis 6 mois. Elle n'avait pas d'antécédent médical ou familial particulier. Elle était mariée, avait 3 enfants (G4P3) et travaillait comme hôtesse de caisse. Elle ne consommait pas d'alcool mais fumait un-demi paquet de cigarettes par jour. Elle était sédentaire.

L'histoire de la maladie commençait dans les suites d'une opération de l'épaule gauche pour tendinopathie par l'apparition de polyarthralgies de rythme inflammatoire symétriques des poignets, des genoux et des coudes, avec parfois des gonflements. La patiente était fébrile jusqu'à 39°C et présentait concomitamment une éruption récidivante du torse maculo papuleuse, peu prurigineuse, sans atteinte des muqueuses ou des extrémités. A l'interrogatoire, la patiente notait la présence d'une odynophagie et d'épisodes de rougeur oculaire attribués à des conjonctivites, spontanément résolutives.

Cliniquement, on objectivait la présence de synovites, d'un érythème pharyngé et d'adénopathies inguinales bilatérales centimétriques. Les reste de l'examen était sans particularité. Biologiquement, l'hémoglobine était à 13,4 g/dL, les leucocytes à 6, G/L dont 3,6 G/L neutrophiles et 2 G/L lymphocytes. Il existait un syndrome inflammatoire biologique avec 42 mg/L de CRP, une vitesse de sédimentation à 58 mm à la première heure et une procalcitonine dosée à 2,2 ng/mL. La fonction rénale était conservée et le bilan hépatique mettait en évidence des gamma-GT à 2 fois la normale. Le bilan immunologique mettait en évidence des anticorps antinucléaires à 1/80, un facteur rhumatoïde (FR) élevé à 250 UI/mL, des Anticorps anti-CCP négatifs, ainsi qu'un complément normal. On notait la présence d'une hypergammaglobulinémie polyclonale à 16,3 g/L sur l'électrophorèse des protides. Le dosage de la ferritine revenait à 168 µg/L. La réalisation d'un bilan infectieux large comprenant des hémocultures, la recherche des virus VIH, VHB, et VHC, de *Coxiella Burnetti*, *Bartonella spp*, *Borrelia spp*, *Brucella spp*, et *Tropheryma whipplei* (PCR salive et selles) s'avérait négative.

Le diagnostic de maladie de Still de l'adulte atypique était retenu et la patiente était traitée par corticothérapie 0,5 mg/kg, permettant une rémission des symptômes articulaires. Celle-ci n'était que de courte durée avec rechute rapide des symptômes (fièvre et érythème maculo-papuleux), accompagnés de douleurs thoraciques en relation avec un épanchement péricardique de 4 mm au niveau de l'oreillette et du ventricule droits à l'échocardiographie.

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien ne mettait en évidence que des adénopathies centimétriques distribuées au niveau médiastinal, inguinal et cervical bas, sans autre anomalie.

Une intensification thérapeutique était décidée avec bolus de méthylprednisolone et introduction de méthotrexate. Une fois encore le traitement permettait une rémission de tous les symptômes transitoirement, mais la patiente rechutait de nouveau sur un mode articulaire et cutané. Devant cet échec l'indication d'un traitement par anakinra était posée. Après 3 jours de traitement, la patiente présentait de manière rapidement progressive une rougeur oculaire douloureuse bilatérale, avec baisse d'acuité visuelle.

Au vu des éléments précédents, un examen simple permettait de faire le diagnostic.

Let's dance...

L'observation

Un homme, âgé de 25 ans, consultait en Novembre pour un acrosyndrome associé à une anémie. Il n'avait pas d'antécédent médico-chirurgical ou familial et ne prenait aucun médicament. Il était célibataire, avec des rapports sexuels à risque, et travaillait comme saisonnier en été dans la restauration. Il rapportait une consommation régulière de tabac, de cannabis et festive d'alcool et de cocaïne. Ses loisirs se résumaient à la pratique de la musique et l'absence de sport ou de voyage.

Depuis un mois, il se plaignait d'une asthénie associée à des myalgies localisées aux cuisses, aux bras et aux mains avec parfois la sensation de « froid » ou de « doigts morts » au niveau des mains et deux épisodes de lombalgies ayant nécessité la prise de paracétamol et d'ibuprofène. Enfin, il avait constaté la présence inconstante d'urines foncées au réveil.

L'examen clinique retrouvait un état général conservé, une absence de syndrome anémique ou de syndrome tumoral hématologique. Il existait une kératose palmaire bilatérale et des hémorragies unguéales, confirmées par une capillaroscopie. La manœuvre de Allen n'objectivait pas de retard de revascularisation. La palpation des avant-bras retrouvait des myalgies, sans déficit musculaire ou amyotrophie. Le reste de l'examen était sans particularité.

Les examens biologiques réalisés à la sortie du box de consultation étaient les suivants : hémoglobine à 11g/dL, réticulocytes à 78.000/mm³, pas d'anomalie de la numération sanguine, créatininémie à 80 µmol/L, haptoglobine à 0,25 g/L, LDH à 397 (n<400 UI/L), CPK à une fois et demi la normale (n: 20-200 UI/L), bilan hépatique normal, électrophorèse de protéines plasmatiques normale, absence de marqueurs immunologiques, test de Coombs négatif et bandelette urinaire révélant : protéinurie:+, hématurie: ++ (en détails protéinurie: 125 mg/24h, myoglobinurie négative, sédiment urinaire : 2 hématies). **Un examen simple permettait de faire le diagnostic.**