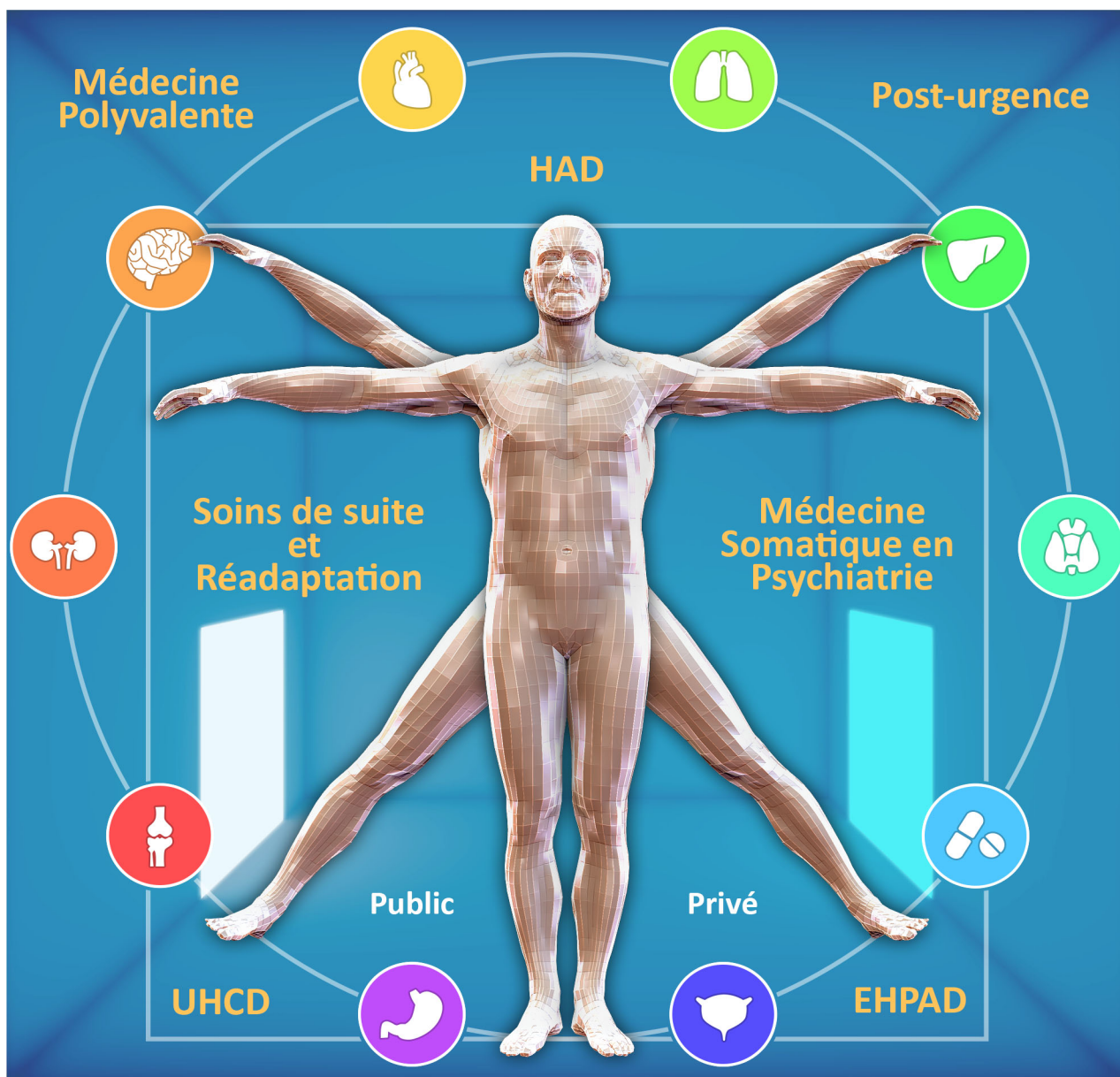


Médecine Hospitalière

Version pour les carabins descendants d'Hippocrate



Médecine clinique globale

Volume 1 - Numéro 1 - Mai 2019

Médecine Hospitalière

Version pour les Carabins descendants d'Hippocrate

Sommaire

Volume 1. Numéro 1

ÉDITORIAL

Le concept de prise en charge globale du patient

P Arlet

ACTUALITÉS

POUR LA PRATIQUE

L'encéphalopathie de Gayet Wernicke : Quand y penser ? Comment la traiter ?

C Hein

HISTOIRE DE LA SEMIOLOGIE

Le signe de Babinski

CAS CLINIQUE

Un syndrome inflammatoire persistant

R Dupont, L Astudillo

PROGRESSER EN IMAGERIE

Femme de 26 ans

A Lacout, J Giron et la club Thorax

IMAGE CLINIQUE

Des aphtes atypiques

F Nuccio, L Astudillo

FICHE PRATIQUE

Bilan de polyglobulie

Version Carabins descendants d'Hippocrate

C'est la revue médicale gratuite pour les externes, issue de la revue Médecine Hospitalière.

Médecine Hospitalière est une revue médicale de formation médicale continue des médecins pratiquant une médecine transversale et globale. Elle est à but non lucratif et indépendante des laboratoires pharmaceutiques.

L'objectif de Version Carabins est de fournir des cas cliniques, des revues générales sur des thèmes intéressants les externes, ainsi que des rubriques d'imagerie, d'histoire de la sémiologie, et des cas pour la préparation à l'ECN.

Médecine Hospitalière

La revue francophone de médecine hospitalière polyvalente

DIRECTEUR SCIENTIFIQUE

Philippe Arlet (Toulouse, France)

RÉDACTEUR EN CHEF

Leonardo Astudillo (Toulouse, France)

COMITÉ DE RÉDACTION ET DE LECTURE

Jean-François Alexandra (Paris, France)

Cédric Bornes (Paris, France)

Léo Caudrelier (Cahors, France)

Nadine Dubroca (Lourdes, France)

Sophie Edouard (Cayenne, Guyane française)

Charlotte Eudo (Tours, France)

Thomas Faurie (Auch, France)

Antoine Fontaine (Amiens, France)

Stéphane Gayet (Marseille, France)

Thierry Généreau (Nantes, France)

Stéphane Guez (Bordeaux, France)

Guillaume Martin-Blondel (Toulouse, France)

Fanny Nuccio (Saint-Gaudens, France)

Alain Ramassamy (Poitiers, France)

Aurélie Schindler (Brest, France)

Jérôme Stirnemann (Genève, Suisse)

Aude Valance (Nancy, France)

Thierry Zenone (Valence, France)

CORRESPONDANTS de la FRANCOPHONIE

Diem Quyen Nguyen (Montréal, Québec)

Thierry Pepersack (Bruxelles, Belgique)

M'rad Skander (El Marsa, Tunisie)

CONSEILLERS SCIENTIFIQUES

Claude Conri (Bordeaux, France)

Pierre Philippe (Clermond-Ferrand, France)

Michel Thomas (Bobigny, France)

COMITÉ DE RELECTURE

Charlotte Dubucs (Toulouse, France)

Anne Laure (Toulouse, France)

Médecine Hospitalière

La revue francophone de médecine hospitalière polyvalente

Médecine Hospitalière publie des articles originaux, des revues générales, des cas cliniques didactiques dans le domaine de la médecine hospitalière globale, polyvalente, non orientée. Elle publie également une rubrique sur les actualités dans les domaines utiles pour la pratique quotidienne, ainsi qu'une rubrique de formation à l'imagerie. La revue a pour objectif de servir d'outil de formation continue des médecins exerçant cette médecine hospitalière:

- médecins exerçant dans un service dit de médecine polyvalente
- médecins exerçant dans un service de gériatrie aiguë
- médecins exerçant dans un service de médecine interne non orientée
- médecins exerçant dans des unités dites de post-urgences
- médecins urgentistes exerçant dans des unités d'hospitalisation de courte durée (UHCD)
- médecins travaillant dans des services de soins de suite et de réadaptation (SSR)
- médecins exerçant dans des unités d'hospitalisation sécurisée interrégionale (UHSI)
- médecins spécialistes travaillant dans des structures où une activité de médecine hospitalière polyvalente est nécessaire
- médecins anesthésistes exerçant une activité de médecine hospitalière polyvalente dans des services de chirurgie
- médecins généralistes exerçant dans des EHPAD
- médecins généralistes ayant une activité d'hospitalisation à domicile (HAD) ou exerçant en milieu rural
- médecins exerçant dans les unités d'addictologie.
- médecins «somaticiens» des services de psychiatrie en clinique ou à l'hôpital.

Elle veut favoriser la formation continue et le développement personnel continu (DPC) en médecine hospitalière, par la publication d'articles originaux et de revues générales sélectionnés par un comité de lecture.

Elle se veut francophone, et en lien avec les médecins exerçant cette médecine dans les divers pays de la francophonie.

Editions

Association CONVERGENCE

37 rue des Filatiers
31000 Toulouse
France

Directeur de publication

Leonardo ASTUDILLO

Service éditorial

Association CONVERGENCE
Email: rmhp.redaction@gmail.com

Abonnements

Association CONVERGENCE
Email: rmhp.redaction@gmail.com

Impression

Imprimerie Messages
111 Rue Nicolas Louis Vauquelin
31100 Toulouse

Couverture

Hervé NEDELEC

ISSN 2497-4382
CPPAP 0319G93338

Editorial

Le concept de prise en charge globale du patient

Il me paraît fondamental qu'un certain nombre de médecins et en particulier les généralistes, les internistes, les médecins de médecine polyvalente, les gériatres soient conscients de l'importance qu'il y a d'exercer son métier de clinicien centré sur le patient, dans sa globalité.

C'est notre métier !

Nous voulons exercer correctement notre métier d'interniste ou de médecin polyvalent, et résister à la spécialisation et l'hyperspécialisation. Il faut être conscient de l'importance de ce recentrage qui doit être permanent du fait des forces qui nous entraînent, tous, loin du patient, pour s'intéresser à la maladie, aux examens complémentaires, à la prescription, aux médicaments...

Le patient objet de consommation ?

Dans notre société de plus en plus consumériste, il était fatal que le patient devienne malheureusement un objet de consommation alors qu'il devrait être avant tout l'objet de toute notre attention, de tous nos soins en fonction de sa demande.

Exemple

Prenons l'exemple de cette charmante personne de 70 ans, 1.60m, 85kg qui était finalement en bonne santé sans aucun médicament mais elle a mal au dos régulièrement et là ça s'est aggravé assez vite avec apparition d'une sciatique. Elle est un peu bloquée en fin de journée et elle n'arrive pas à trouver un médecin pour la rassurer ainsi que sa famille et donc elle débarque aux urgences d'une clinique ou d'un hôpital. Il est possible alors que outre le problème de lombosciatique, on lui trouve une glycémie à 1.30g, une pression artérielle à 160/100. Il est possible qu'elle soit transférée dans un secteur de post urgence, qu'elle ait un scanner lombaire, et qu'elle ressorte au bout de quelques jours avec une douleur atténuée, mais aussi :

- Une ordonnance comportant plusieurs médicaments pour sa douleur pour une durée d'une dizaine de jours,
- Une ordonnance pour des séances de kinésithérapie sans préciser les caractéristiques,

- Un rendez-vous peut-être en neurochirurgie,
- Un rendez-vous chez un cardiologue à cause de son hypertension,
- Chez un diabétologue à cause de cette glycémie,
- et pourquoi pas si on a trouvé une micro albuminurie un rendez-vous chez le néphrologue, éventuellement chez le spécialiste du pied diabétique...

La malade a-t-elle compris ce qui lui était arrivé ? Que va-t-il se passer si elle souffre à nouveau à l'arrêt des médicaments ? si elle fait un effet secondaire des médicaments ? Lui a-t-on dit de consulter rapidement son généraliste pour qu'il « prenne la main » ?

En fait, les médecins qui l'ont prise en charge ont peut-être fait surtout ce qu'on leur a appris, prescrire, prescrire, prescrire. Et qu'est ce qu'on apprend à prescrire ?

- essentiellement des examens paracliniques
- des médicaments
- des consultations spécialisées...

Conflits d'intérêts... ?

C'est à la mode maintenant pour les médecins de déclarer leurs conflits d'intérêt lorsqu'ils se présentent quelque part en particulier pour parler à un public.

Le seul conflit d'intérêt que le médecin devrait avoir c'est celui avec le patient. Le médecin doit être avant tout intéressé au patient qu'il doit prendre en charge, et savoir avant tout quelles sont ses plaintes et quelles sont ses attentes, en tenant compte de la globalité de la personne et sans vouloir dichotomiser non plus entre la sphère psychologique, sociale et médicale. Le psychisme d'un patient avant et pendant sa maladie, son insertion socio-professionnelle sont des éléments qui doivent toujours être intégrés à la démarche médicale. Le fait même d'utiliser le terme de médico-psycho-social est contestable puisque cela sous-entend qu'on dissocie le médical, le psycho et le social.

« Tous les malades sont beaux » (Pr Loïc CAPRON), et chaque patient nous apprend un peu de médecine.

L'observation

L'observation médicale pour être efficace doit forcément s'intéresser à mettre en place le contexte personnel du patient, et de sa demande, ainsi que le contexte pathologique éventuel dans lequel le malade évolue, de manière à analyser ensuite les plaintes et les symptômes non seulement en fonction de notre méthode hypothético-déductive pour le diagnostic, mais également avec sa dimension contextuelle, indispensable au bon déroulement de l'acte médical et de la prise en charge.

Nous sommes les mieux placés pour défendre cette manière de faire, qui utilise la relation médecin – patient, et l'approche clinique. Cette médecine-là n'est pas amenée à disparaître alors même que la rapidité d'évolution des techniques risque de modifier considérablement les autres métiers de la médecine en particulier les métiers de spécialistes et d'hyperspécialistes qui amènent au morcellement de la prise en charge médicale.

La prise en charge globale, la médecine centrée sur le patient, cela ne doit pas être confondu avec la multidisciplinarité et la médecine centrée sur une maladie. Ce terme multidisciplinaire est très souvent employé actuellement et est en fait l'opposé de la prise en charge globale centrée sur le patient.

La médecine universitaire française, trop académique, forme les étudiants à « aimer » les maladies en particulier lorsqu'elles sont rares, les techniques (en particulier quand elles sont du dernier cri), les médicaments (en particulier les plus récents et les plus chers...) Or pour faire une bonne médecine, il faut aimer avant tout le patient dans son entièreté et sa complexité.

C'est donc là que se situe le concept d'approche globale du patient.

Restons centrés sur le patient

Les médecins que nous sommes, passionnés par le patient, nous devons continuer à rester centrés sur lui. Ce qui m'intéresse c'est le patient. Les demandes de la sécurité sociale, du directeur de l'hôpital ou de la clinique, de la santé publique, de l'industrie pharmaceutique, doivent toujours être regardées avec circonspection car nous avons pu remarquer qu'elles pouvaient parfois nous éloigner de l'intérêt et de la bonne prise en charge globale du patient.

A l'heure actuelle, en hospitalisation en France, la prise en

charge hyperspécialisée en médecine ou en chirurgie est grevée d'une carence souvent importante dans le domaine de la prise en charge globale du patient ce qui a un retentissement très probable sur les résultats en termes de morbi-mortalité, compte tenu de la prévalence croissante de patients polypathologiques, âgés, polymédicamentés. De ce fait, il apparaît ces dernières années un besoin important en médecins compétents dans cette approche globale et polyvalente des patients.

Perspectives

En Amérique du Nord, une spécialité est née « Hospitalist » pour répondre à ce besoin. Ce besoin existe également dans d'autres structures que la médecine et la chirurgie, dans les hôpitaux psychiatriques, dans les SSR. Les tutelles nous demandent de plus en plus de raccourcir les hospitalisations en MCO*. La compétence en médecine polyvalente devient donc également nécessaire dans ces structures.

Il est bien évident qu'une formation adaptée, suivie d'une formation continue avec DPC*1 doit se mettre en place pour les médecins recrutés dans ces fonctions et qui souhaitent s'y investir. Malheureusement les internistes qui ont vocation à occuper ce terrain ne sont largement pas assez nombreux et devraient à l'avenir prendre en charge la formation voire la co-optation des médecins exerçant en médecine polyvalente.

Attention

Lorsqu'on cherche sur la toile des articles dans ce domaine, on tombe assez facilement sur des notions de médecine parfois appelée intégrative, volontiers centrée non pas sur le patient mais sur des hypothèses pathogéniques fondant l'ensemble de la médecine, ou sur des thérapeutiques qui « soignent » tout allant de la phytothérapie à l'acupuncture en passant par l'ostéopathie...

Là aussi lorsqu'on centre la médecine sur une physiopathologie ou une thérapeutique on n'est plus dans la prise en charge globale et dans la médecine centrée sur le patient.

En synthèse, s'intéresser au patient, cela paraît à priori évident pour un médecin. Nous avons pu voir que cela ne l'est pas. Si l'on voulait simplement interroger les patients à la sortie d'une hospitalisation ou d'une consultation pour leur demander s'ils savent pourquoi ils sont venus, s'ils comprennent ce qui leur arrive, et s'ils ont des indications sur ce qui peut leur arriver dans le domaine de leur santé et les aides qu'ils peuvent espérer, on serait très surpris du

résultat.

Pourtant, c'est à mon avis un objectif qu'il serait utile de mettre en exergue, il s'agit d'une démarche éducative non pas vis-à-vis du patient en premier lieu mais du médecin afin qu'il s'imprègne d'un peu de globalité. Si le médecin arrive à s'inquiéter de cela, il optimisera ses compétences, il améliorera grandement la prise en charge du patient et des résultats en terme de morbi-mortalité. S'il ne veut pas le faire, il restera un supertechnicien, mais il aura le devoir de confier son patient à un médecin compétent et formé dans le domaine de l'approche globale et polyvalente des patients.

Pr Philippe Arlet,

Professeur de Médecine Interne,
Directeur Scientifique

Référence

Rev Fr Med Hosp Polyval 2017;1(2): 5-7.

Actualités médicales

Leonardo ASTUDILLO, Léo CAUDRELIER

Céfazoline versus pénicillines M pour le traitement des bactériémies à *Staphylococcus aureus* sensibles à la méticilline

Il s'agit d'une méta analyse (Lee BJ et al. Cefazolin versus anti-staphylococcal penicillins for the treatment of methicillin-susceptible *Staphylococcus aureus* bloodstream infections in acutely-ill adult patients: results of a systematic review and meta-analysis. *Int J Antimicrob Agents* 2018) conduite pour comparer l'efficacité et la tolérance de la céfazoline versus les pénicillines anti-staphylococciques (PAS) pour traiter les bactériémies à *S. aureus* sensibles à la méticilline (SASM).

Une sous population de malades avec un haut risque de mortalité a été extraite des études, et analysée. 1 étude prospective (Lee 2017, 242 patients) et 8 études rétrospectives (totalisant 4200 patients) ont été retenues.

La céfazoline était associée à un taux d'échec (OR: 0.70; IC95%: 0.61-0.82; $P < 0.001$) et de mortalité inférieurs (OR: 0.69; IC95%: 0.59-0.81; $P < 0.001$) à ceux des traitements par PAS.

Les auteurs concluent que la céfazoline est associée à une moindre mortalité, et à un risque plus faible d'effets secondaires que les PAS pour le traitement des bactériémies à SASM.

Les résultats de cette analyse vont dans le même sens que d'autres travaux précédemment publiés, même si un essai

prospectif la comparant à une pénicilline M chez les malades les plus graves est attendu.

LC

Prostatectomie totale ou stratégie de surveillance dans le cancer de la prostate : suivi à 29 ans

La prostatectomie totale réduit la mortalité chez les hommes atteints d'un cancer de la prostate localisé détecté cliniquement, mais les données provenant d'essais randomisés avec suivi à long terme sont rares.

Les auteurs ont assigné au hasard 695 hommes atteints d'un cancer de la prostate localisé à une stratégie de surveillance simple ou à une prostatectomie totale d'octobre 1989 à février 1999, puis collecté des données de suivi jusqu'en 2017 (Bill-Axelson, Anna, et al. Radical prostatectomy or watchful waiting in prostate cancer—29-year follow-up. *N Engl J Med* 2018).

Au 31 décembre 2017, 261 des 347 hommes du groupe de prostatectomie radicale et de 292 des 348 hommes du groupe de surveillance vigilante étaient décédés; 71 décès dans le groupe de prostatectomie radicale et 110 dans le groupe d'attente étaient dus au cancer de la prostate (risque relatif, 0,55; intervalle de confiance à 95% [IC], 0,41 à 0,74; $P < 0,001$; différence absolue du risque, 11,7% points; IC 95%, 5,2 à 18,2). À 23 ans, la prostatectomie radicale a

permis d'obtenir une moyenne de 2,9 années supplémentaires de vie, surtout chez les patients avec extension extracapsulaire ou score de Gleason supérieur à 7.

LC

Fosfomycine Trométhamol pour traiter des cystites à EBLSE et/ou compliquées : attention à l'émergence de résistance

Pour le traitement des cystites à risque de complications, la fosfomycine trométhamol (F/T) apparaît dans nos recommandations nationales (actualisation 2017) comme une proposition de 2ème choix (traitement empirique) ou 4ème choix (traitement adapté à la microbiologie), à la posologie de 3g/j à J1-J3-J5, même si peu d'information est disponible à ce sujet. Les auteurs de ce travail (Wei Ming Quek et al. Outcomes of Fosfomycin Use in Ceftriaxone-Resistant Enterobacteriaceae Urinary Tract Infection in the Elderly. *Int J Antimicrob Agents* 2018) ont traité 115 patients pour des cystites dues à des entérobactéries résistantes aux C3G, sans autre alternative orale, par F/T (3g monodose pour les cystites non compliquées, et 3g pendant 3 jours pour les cystites à risque de complication), avec évaluation rétrospective.

82 (71.3%) ont guéri cliniquement, 60% microbiologiquement. 33 ont ré-

cidivé dans les 3 mois, dont 11 (30%) avec des bactéries résistantes à F/T.

Il semblerait intéressant de valider l'utilisation de F/T dans ces conditions de cystites compliquées pour mieux préciser sa place, et préserver son efficacité, notamment dans des contextes de multirésistance.

LC

La double anti-agrégation n'est pas moins efficace à 6 mois qu'à 12 mois

Une étude prospective, randomisée, multicentrique, de non infériorité, a comparé une double anti-agrégation pendant 6 mois versus 12 mois après stenting dans l'IDM ST+ (Kedhi E et al. Six months versus 12 months dual antiplatelet therapy after drug-eluting stent implantation in ST-elevation myocardial infarction (DAPT-STEMI): randomised, multicentre, non-inferiority trial. **BMJ** 2018;363:k3793)

Un total de 870 patients était randomisé après 6 mois de traitement par double anti-agrégation, 432 patients sont randomisés dans le groupe simple anti-agrégation et 438 patients en double anti-agrégation pendant 6 mois.

18 mois après la randomisation, le score composite associant la mortalité, l'IDM, la revascularisation, l'AVC, l'hémorragie sévère après thrombolyse en cas d'IDM est apparue chez 4,8% des patients du groupe 6 mois vs 6,6% dans le groupe 12 mois (p=0,26).

Le critère d'évaluation secondaire, un score composite d'innocuité et de saignements était à 3,2% dans le groupe 6 mois contre 4,3% dans le groupe 12 mois (p=0,40%).

Il n'y avait pas de différences entre les deux groupes dans l'incidence de la mortalité toutes causes confondues

ou de cause cardiaque, le taux d'IDM, de thrombose sur stent, d'AVC ou d'hémorragies graves après thrombolyse sur IDM.

LA

Icosapent ethyl dans l'hypertriglycéridémie permet une réduction du risque cardiovasculaire

L'augmentation des triglycérides (TG) accroît le risque d'événements cardiovasculaires.

L'icosapent ethyl (IE), est un ethylester d'acide eicosapentanoïque hautement purifié capable de diminuer les TG.

Le NEJM (Bhatt DL et al. Cardiovascular Risk Reduction with Icosapent Ethyl for Hypertriglyceridemia. **N Engl J Med** 2019;380(1):11-22.) a récemment publié une étude multicentrique, randomisée, en double aveugle contre placebo chez des patients avec une maladie cardiovasculaire établie ou un diabète plus 1 autre facteur de risque, qui ont une statine, et qui ont des TG à jeun entre 1,35 à 4,99 g/l et un LDL entre 0,41 et 1 g/L. Les patients recevaient 2 g X2/j d'IE ou un placebo.

Le critère d'évaluation principal était un score composite de décès cardiovasculaire, d'infarctus du myocarde non fatal, d'accident vasculaire cérébral non fatal, de révascularisation coronarienne ou d'angine instable. Le principal critère d'évaluation secondaire était un score composite de décès cardiovasculaire, d'infarctus du myocarde non fatal ou d'accident vasculaire cérébral non fatal.

Au total, 8 179 patients ont été recrutés (70,7 % en prévention secondaire) et ont été suivis pendant une période médiane de 4,9 ans. Le critère composite était atteint chez 17,2 % des pa-

tients du groupe IE contre 22,0 % des patients du groupe placebo (P<0,001). Le score composite était de 11,2 % (IE) et 14,8 % (Placebo) (P<0,001). Le taux de mortalité cardiovasculaire était diminué sous IE(4,3 % vs 5,2 % P = 0,03). Un pourcentage plus élevé de patients dans le groupe IE que dans le groupe placebo ont été hospitalisés pour fibrillation auriculaire ou pour fistules (3,1% vs 2,1%, P = 0,004). Des saignements graves sont survenus chez 2,7 % des patients du groupe éthyle icosapent et chez 2,1 % des patients du groupe placebo (P = 0,06).

Chez les patients présentant des taux élevés de triglycérides malgré l'utilisation de statines, le risque d'accidents ischémiques, y compris de décès d'origine cardiovasculaire, était significativement plus faible chez ceux qui recevaient 2 g d'IE deux fois par jour que chez ceux qui recevaient du placebo.

LA

Réf: Rev Fr Med Hosp Polyval 2019;3(1):6-7.

L'encéphalopathie de Gayet Wernicke : Quand y penser ? Comment la traiter ?

Christophe HEIN

Résumé

Il s'agit d'une revue générale sur la clinique et la thérapeutique de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke (EGW) avec ses formes cliniques et pauci symptomatiques. La triade associant des troubles oculo-moteurs, une ataxie et des troubles cognitifs est en fait peu sensible. Il ne faut pas attendre la présence de ces trois signes avant d'évoquer l'hypothèse d'une EGW, qui est une urgence thérapeutique et peut entraîner des séquelles neurologiques dévastatrices en l'absence de traitement préventif ou curatif. Si l'alcoolisme est un terrain particulièrement à risque d'EGW, nous précisons les autres affections potentielles au cours desquelles une carence en thiamine (vitamine B1) peut conduire à une EGW, car le diagnostic d'EGW est trop peu souvent évoqué par les cliniciens comme le montrent certaines séries autopsiques.

Keywords: encéphalopathie Gayet-Wernicke / thiamine / vitamine B1 / alcoolisme.

Abstract

This article is a brief literature review on the clinical framework of Wernicke's Encephalopathy (WE). WE seems to be underdiagnosed. The classical triad of nystagmus, ataxia and cognitive disorder is well known by clinicians, but not specific. Indeed, WE can be suspected on other signs, before the appearance of the triad. It is essential to be aware of the clinical framework of this life-threatening disease that can lead to dramatic neurological damages when no treatment is provided. In this paper, the main conditions in which thiamine deficiency can lead to WE are presented, and when WE should be suspected.

Mots-clés: Wernicke encephalopathy / thiamine / Vitamin B1 / alcoholism.

C. HEIN

Service Post-Urgence Gériatrique,
CHU Toulouse, France
hein.c@chu-toulouse.fr

Article reçu en juin 2016, accepté en octobre 2016

Tout médecin a appris dans sa formation initiale, que l'encéphalopathie de Gayet Wernicke (EGW) est la conséquence d'une carence en vitamine B1 (ou thiamine) et qu'elle touche particulièrement les sujets alcooliques. La triade associant des troubles oculo-moteurs, une ataxie et des troubles cognitifs fait partie des syndromes facilement mémorisables. Souvent, le caractère urgent est bien souligné car l'absence de traitement peut être mortel ou laisser des séquelles définitives comme un syndrome de Korsakoff. La carence en vitamine B1 peut être responsable de tableaux extra-neurologiques comme une insuffisance cardiaque à fraction d'éjection conservée avec ou sans œdèmes ou un tableau digestif. Le bérébéri humide qui définit l'atteinte cardiaque à fraction d'éjection conservée est plus fréquent chez les asiatiques que chez les caucasiens qui développent plutôt une atteinte neurologique périphérique ou/et centrale. La carence aiguë et profonde en thiamine expliquerait le tableau d'EGW, la carence peu profonde, subaiguë ou chronique expliquerait l'atteinte du système nerveux périphérique. La forme neurologique pure correspond au bérébéri sec. Les capacités des cliniciens à diagnostiquer et prévenir l'EGW sont mauvaises. L'EGW est majoritairement non diagnostiquée, et les divers audits réalisés dans les hôpitaux montrent un retard à la mise en place d'un traitement préventif chez des sujets à risque avec souvent des posologies et des voies d'administration inappropriées (1). Certaines séries autopsiques montrent que seuls 15% des sujets ayant les lésions d'EGW ont été diagnostiqués de leur vivant (2). Il s'agit donc d'un diagnostic difficile et trop peu souvent évoqué. L'association de l'EGW et de l'alcoolisme est souvent bien connue. Cependant les diagnostics différentiels pouvant expliquer une confusion chez un patient alcoolique sont nombreux comme le delirium tremens, les traumatismes crâniens, l'alcoolisation aiguë, l'encéphalopathie hépatique et cela participe au retard diagnostique de l'EGW. De plus, ces différentes étiologies de la

confusion peuvent survenir ensemble. D'autre part, le lien entre l'EGW et les états responsables d'une carence ou d'un défaut d'assimilation de la thiamine est lui moins connu.

Qui peut présenter une encéphalopathie de Gayet Wernicke ?

Dans la mesure où les réserves de thiamine sont de 15 à 21 jours, tout sujet privé d'apport de cette vitamine hydrosoluble peut présenter une EGW. D'ailleurs Carl Wernicke décrit en 1881, le syndrome éponyme à partir de 3 cas : deux hommes alcooliques et une femme qui souffrait de vomissements répétés en rapport avec une sténose du pylore après l'ingestion volontaire d'acide sulfurique. La thiamine est un cofacteur de diverses enzymes du cycle de Krebs, et les réserves insuffisantes peuvent être consommées lors du métabolisme du glucose. Une perfusion de glucosé 5% ou une charge en glucide pour corriger une hypoglycémie fréquente chez les sujets alcoolisés peuvent être des accélérateurs de la consommation de thiamine. Dès la description princeps, le lien entre la consommation excessive d'alcool et EGW a été retenue, pourtant il n'y a pas de corrélation épidémiologique prouvée entre la prévalence de l'EGW et la consommation d'alcool dans la population (3,4). Lorsque l'on compare la prévalence de la carence biologique en thiamine dans la population souffrant d'alcoolisme (30 à 80%) à celle qui souffre d'une EGW ou de ses séquelles (4 à 12%), on peut imaginer une susceptibilité individuelle soutenue par un déterminisme génétique. Mais l'hypothèse génétique portant sur le gène concernant l'activité transcétolase reste non démontrée (5,6). Le sujet alcoolique est à risque car ses apports en thiamine sont souvent faibles en raison d'une sous nutrition ou malnutrition, d'une mauvaise absorption gastro-intestinale et d'un stockage hépatique diminué.

L'existence d'un risque marqué chez les patients non alcooliques carencés pour des raisons de défaut d'apport, de troubles de l'absorption ou de surconsommation liée au métabolisme glucidique est une donnée cruciale que doit avoir à l'esprit tout clinicien (Tableau I).

Les réserves de vitamine B1 chez un sujet sain sont de moins d'un mois et des modèles animaux montrent qu'une diminution en dessous de 20% des réserves cérébrales normales peut conduire aux signes d'EGW (4,7). D'ailleurs, les cas rapportés d'EGW depuis les années 2000 sont majoritairement des sujets non alcooliques (81%) contrastant avec un rapport inverse des séries autopsiques des années 1980, où la majorité des cas rapportés étaient des alcooliques. Les patients cancéreux victimes d'une EGW représentent presque 20% des cas rapportés (7,8). Il existe pro-

bablement cependant un biais de publication, les cas atypiques étant plus fréquemment rapportés. Le lien entre l'alcoolisme étant établi, la littérature médicale s'est ensuite focalisée à rapporter les autres pathologies prédisposantes. Une autre hypothèse pourrait être l'amélioration de la prise en charge chez les alcooliques faisant diminuer les cas d'EGW dans cette population.

Concernant le défaut d'apport :

Les sujets avec un régime pauvre en thiamine pour des raisons médicales, économiques ou politiques sont à risque d'EGW. Des cas ont été décrits lors de famines, chez les grévistes de la faim, lors de régimes inadaptés, chez les sujets souffrant de la maladie d'Alzheimer ou les sujets âgés maltraités et certains sujets anorexiques ou des patients avec une alimentation parentérale inadaptée (7,9-11).

Concernant le défaut d'absorption :

Les pathologies touchant le tractus gastro-duodéal et surtout les chirurgies afférentes sont aussi des facteurs de risque. Ainsi, les patients opérés d'un anneau gastrique font l'objet d'un nombre croissant de publications ces dernières années (12). Après une chirurgie bariatrique (gastroplastie, anneau gastrique et surtout bypass), l'acidité au niveau duodéal nécessaire à l'absorption de la thiamine est réduite, les vomissements incoercibles initiaux favorisant le défaut d'apport et les pertes acides augmentent aussi le risque d'EGW.

L'EGW chez la femme enceinte en raison d'une hyperémèse gravidique apparaît entre 4 et 17 semaines d'évolution, en moyenne 6 semaines. Le pronostic fœtal est engagé avec des fausses couches spontanées qui pourraient toucher une femme sur deux. Cependant, si la substitution par thiamine est mise en place dans les 24 heures, les enfants semblent naître sans séquelle. L'association à une myélinolyse centropontique est rapportée chez ces femmes victimes des complications de l'hyperémèse gravidique (13,14). Un sujet mi-graineux avec des vomissements incoercibles et persistants, des sujets avec des pathologies digestives chroniques dont les symptômes associent diarrhées et vomissements ont été rapportés. Certains substances pharmacologiques ou des chimiothérapies favorisent le risque d'EGW, le mécanisme à l'œuvre peut être aussi l'absence de transformation de la thiamine en thiamine pyrophosphate ou des substances anti-thiamine contenues par exemple dans le thé et le café chez les buveurs excessifs (15).

Tableau I: Facteurs prédisposants et précipitants de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke

Défaut d'apport	Défaut de métabolisme (absorption, métabolisme)	Facteurs précipitants
<ul style="list-style-type: none"> • Alcoolisme • Dénutrition, grève de la faim, privation, anorexie • SIDA • Cancer surtout au stade avancé • Hémodialyse • Transplantation de moelle osseuse • Nutrition parentérale prolongée avec défaut d'apport • Patient seul ou négligé souffrant de maladie d'Alzheimer ou de pathologie psychiatrique sévère 	<ul style="list-style-type: none"> • Alcoolisme • Chirurgie digestive particulièrement gastro jéjunale et bariatrique • Maladies digestives : maladie de Crohn, ulcère gastrique, gastrite, cancer gastrique ou colique • Hyperémèse gravidique • Thyrotoxicose • Buveurs excessifs de thé ou café 	<ul style="list-style-type: none"> • Charge glucidique • Hypomagnésémie • Chimiothérapies : l'erbulozol, l'ifosfamide • Perfusion de fortes doses de dérivés nitrés • Diarrhée induite par le lithium

Les tableaux cliniques de l'Encéphalopathie de Gayet Wernicke

La triade associant des troubles de l'oculo-motricité, un syndrome cérébelleux et une altération cognitive aiguë est particulièrement évocatrice surtout si un des états prédisposant à une carence en thiamine est présent. L'évolution peut se faire vers l'apparition d'une hypertonie oppositoniste avec tétraparésie, ataxie et altération de la vigilance jusqu'au coma. Sans traitement curatif, l'issue peut être fatale. Historiquement dans les séries de sujets alcooliques, la mortalité était de 17% avec une prévalence de séquelles neurologiques graves à type de Syndrome de Korsakoff (SK) de 84% chez les survivants. Pour mémoire, la prévalence de l'EGW d'une série autopsique chez des sujets non alcooliques adressés pour suspicion de maladie de Creutzfeldt Jakob est de 2,9% en France (16). Ces éléments diagnostiques et pronostiques méritent d'être actualisés et nuancés. Tout d'abord, la triade clinique n'est présente que chez 16,5% des sujets victimes d'EGW et même chez 8% des sujets non alcooliques (11). Vingt huit pourcents des malades ont deux des trois signes et 37% un seul des signes de la triade. Une grande majorité des malades ont un ou deux signes de la triade dans les différentes séries publiées (3). Ceci est corroboré par les séries autopsiques qui retrouvent des sujets avec une neuropathologie typique d'EGW et qui n'ont pas été diagnostiqués de leur vivant. Cela peut faire évoquer la possibilité de cas asymptomatiques (17).

• Le signe le plus constant est le trouble aigu de la cognition.

Il s'agit souvent d'une altération de la vigilance ou d'un tableau confusionnel. Ainsi, devant un syndrome confusionnel chez tout patient dénutri, l'hypothèse d'une EGW doit être posée. Les signes cognitifs et leurs retentissements comportementaux peuvent parfois être discrets avec une apathie prédominante ou au contraire dominés par une agitation voire des éléments psychotiques.

• Les troubles de l'oculomotricité :

Ils sont par ordre de fréquence : un nystagmus vertical ou horizontal pouvant s'associer à une paralysie souvent de la latéralité avec une paralysie uni ou bilatérale du VI, une ophtalmoplégie internucléaire est rare. Un début par des troubles visuels à type de baisse d'acuité visuelle ou de xanthopsie a été décrit et fait discuter alors la co-occurrence d'une carence en vitamine B6 qui est responsable de l'amblyopie nutritionnelle (18). On peut aussi retrouver rarement un ptosis, un myosis voire un scotome (2).

• L'ataxie :

Elle peut être discrète ou au contraire ne pas permettre la marche; une participation vestibulaire est parfois retrouvée.

Des formes neurologiques atypiques et rares sont aussi décrites, telles que la baisse d'acuité auditive progressive,

Encéphalopathie de Gayet Wernicke

Critères de Caine et al. validés chez des sujets alcooliques (positifs si 2 critères parmi les 4 suivants) :

1. Dénutrition ou défaut d'apport en thiamine
2. Anomalies oculo-motrices
3. Syndrome cérébelleux
4. Confusion +/- onirisme ou trouble mnésique d'intensité modérée

Signes possibles mais inhabituels, isolés ou associés aux signes retenus par Caine et al.:

- Hypothermie, hyperthermie
- Dysautonomie : hypotension, tachycardie
- Hypoacousie, troubles visuels bilatéraux avec oedème papillaire et hémorragies rétinienne
- Crises comitiales
- Paraparésie spastique, mouvements choréiques
- Troubles comportementaux: apathie, état psychotique

Syndrome de Korsakoff

Amnésie épisodique antérograde : le sujet ne peut apprendre de nouvelles informations

Amnésie lacunaire épisodique rétrograde : oubli des quelques jours, mois ou années précédant l'installation du syndrome

Association possible de fausses reconnaissances et de confabulations

Préservation des connaissances générales, culturelles, persistance des capacités procédurales acquises avant l'installation du syndrome (pratique du piano par exemple)

une irritabilité voire un état psychotique isolé, des crises comitiales, une paraparésie spastique, une anisocorie, un myosis, un oedème papillaire au fond œil et des hémorragies rétinienne (8). L'hypothermie ou l'hyperthermie sont liées à une atteinte des noyaux hypothalamiques antérieurs. Des critères prédictifs du risque d'EGW ont été proposés et validés par Caine et al. dans une population de sujets alcooliques. Ces critères atteignent une sensibilité élevée sauf chez les sujets ayant une encéphalopathie hépatique (19). L'une des façons de mettre en perspective la sémiologie assez polymorphe de l'EGW est de l'envisager par stade de sévérité : léger, modéré ou sévère. Le stade léger comporte des signes digestifs à type d'anorexie, de nausées et vomissements associés à des signes visuels soit liés à l'acuité visuelle soit à l'atteinte de l'oculomotricité. Le stade modéré voit apparaître une apathie ou une anxiété, des changements émotionnels et souvent un trouble mnésique. Enfin au stade sévère, on constate des hallucinations ou confabulations associées à une désorientation temporo-spatiale et rapidement un coma. Un tableau d'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection conservée, des troubles digestifs associant des douleurs abdominales et des vomissements et les signes d'une polyneuropathie motrice d'installation subaiguë peuvent être associés (21,22). Il est notable que l'apport de thiamine fasse régresser les troubles avec une chronologie inverse de leur

installation (23). Lorsque les symptômes neurologiques centraux sont installés sans être rapidement traités, les lésions restent fixées malgré l'apport de thiamine tardive. Il s'agit de lésions symétriques touchant les noyaux dorso médians des thalamus dans 100% des cas nécropsiques (24). Les autres régions cérébrales atteintes sont les corps mamillaires, la substance blanche péri-aqueducal, les régions péri-ventriculaires des IIIème et IVème ventricules, le fornix. En raison de ces localisations, on comprendra que le tableau clinique séquentaire soit celui d'un syndrome de Korsakoff (Tableau II). Cet état est souvent irréversible et a des conséquences sociales invalidantes qui font tout le pronostic de l'EGW non traitée. Près de 25% des sujets victimes de SK doivent être à terme institutionnalisés (25). On notera que les complications de type SK sont plus fréquentes chez les sujets alcooliques souffrant d'EGW représentant 56 à 84% d'entre eux, alors que dans les séries récente d'EGW chez des sujets majoritairement non alcooliques, tous traités par thiamine, ce taux de complications neurologiques est de 28 % (7).

Les moyens du diagnostic de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke

Il n'y a pas de marqueur biologique même indirect de carence en thiamine en dehors de sa confirmation a posteriori par le dosage par chromatographie liquide à haute perfor-

mance. Une anomalie acido-basique associant une acidose métabolique à trou anionique augmenté avec une alcalose respiratoire ou une acidose lactique peuvent faire penser à une EGW devant un trouble de la vigilance isolé ou trop profond pour pouvoir mettre en évidence le nystagmus ou le syndrome cérébelleux (21).

La régression des troubles oculo-moteurs, des troubles confusionnels, du syndrome cérébelleux grâce à une supplémentation précoce à posologie adaptée est un argument de poids en faveur du diagnostic d'EGW. Le problème, particulièrement chez le sujet alcoolique, est le traitement concomitant de affections simultanées (delirium tremens, infection bactérienne, encéphalopathie hépatique) qui peuvent avoir une résolution plus lente. Le prélèvement d'un dosage de la thiamine avant de prescrire un apport intraveineux ou intra-musculaire dans un contexte évocateur, permet en cas de résultat normal du taux de thiamine d'envisager un diagnostic différentiel. Ce dosage ne devra cependant pas retarder la supplémentation. Biologiquement, on n'oubliera pas de doser le magnésium sérique qui est un cofacteur de la thiamine, le phosphate car une sévère hypophosphatémie peut entraîner des lésions neurologiques identiques à l'EGW, la vitamine B12 qui peut donner en cas de carence une atteinte neurologique avec ataxie (4,26).

Les patients souffrant d'EGW sont comateux dans 5 à 13% des cas, ce qui rend l'examen d'une ataxie ou de troubles oculo-moteurs difficiles (7). L'imagerie morphologique cérébrale est indiquée devant toute suspicion d'EGW et elle est une aide importante (11,27). La tomодensitométrie cérébrale est inutile au diagnostic de l'EGW, sa résolution est insuffisante avec une sensibilité de 13% (28). L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) encéphalique permet de confirmer le tableau radio-clinique, mais il ne faut pas attendre l'IRM pour débiter le traitement. Il faudra cependant orienter le neuroradiologue pour favoriser les séquences appropriées. Les séquences de diffusion mettent en évidence les lésions initiales, celles qui peuvent être réversibles après une substitution vitaminique. Sur les séquences en T2 et FLAIR, les images lésionnelles apparaissent plus tardivement. La topographie est classiquement bilatérale, touchant les thalami, les corps mamillaires, la lame quadrijumelle, le cervelet, la région péri-aqueducale. Les images séquellaires sont celles d'une atrophie des corps mamillaires, du tegmentum mésencéphalique et d'une dilatation du IIIème ventricule (18,30). La sensibilité de l'IRM cérébrale n'est cependant que de 53 à 58% avec une spécificité de 93% (7,28). La normalité de l'IRM cérébrale ne fait pas rejeter définitivement le diagnostic d'EGW; en effet,

sept cas de sujets avec un tableau clinique concordant et un dosage de thiamine bas ont été décrits avec une IRM cérébrale normale ces dix dernières années (7). Devant des images IRM évocatrices d'une EGW et un résultat normal du dosage de la thiamine avant la supplémentation, il faudra envisager des diagnostics différentiels : un AVC ischémique basilaire, la maladie de Leigh, une hypophosphatémie sévère, un lymphome cérébral primitif, une intoxication aiguë au bromure de méthyle (produit antifongique phytosanitaire dans la filière des fruits), ou intoxication chronique au bromvalerylurea (produit analgésique et hypnotique vendu en Asie sans ordonnance) (4). Certains biomarqueurs sériques ou du LCR ont été étudiés dans le syndrome confusionnel; identifier parmi eux un lien statistique avec certaines causes de confusion permettrait de préciser le cadre étiologique de ce syndrome si fréquent. Les dysfonctionnements astrocytaires et microgliaux semblent être les premiers signes à la phase initiale de l'EGW. Or trois biomarqueurs semblent plus spécifique lors de l'EGW, même si les études sont préliminaires et les biais nombreux : les cellules CD68, un haut niveau de lactate dans le liquide céphalo rachidien et un métabolite de la norépinephrine (31).

Le traitement de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke

En raison de la connaissance d'un traitement curatif connu de l'EGW et de sa gravité pronostique, les études contre placebo seraient non éthiques, ainsi il n'existe pas d'étude avec haut niveau de preuve concernant la dose, le mode d'administration de la thiamine en fonction de l'objectif donné (32). Faut-il traiter les malades suspects d'EGW comme les sujets à risque d'EGW ? La présence d'un alcoolisme modifie-t-elle la posologie ? Un panel d'experts a répondu à ces questions avec encore des inconnues concernant les EGW chez les patients alcooliques qui pourraient avoir un métabolisme différent de la thiamine par rapport aux sujets non alcooliques.

Devant un patient pour lequel on suspecte une EGW, il est inutile de prescrire de la vitamine B1 per os. Les seules voies d'administration efficaces pour le traitement curatif sont la voie veineuse ou intra-musculaire. Les solutés sont différents en fonction de la voie d'administration : Bévitine® pour la voie IV, les ampoules sont dosées à 100 mg. Si la posologie dépasse les 200 mg, elle doit être répartie sur les 24 heures. L'administration doit être lente sur plus de 10-15 minutes. Pour la voie IM, seul le Bénerva® a formellement l'AMM pour l'EGW et dont les ampoules sont dosées à 500 mg. On retiendra la difficulté de la voie IM chez des patients alcooliques et potentiellement cirrho-

Tableau III: Traitement de l'Encéphalopathie de Gayet Wernicke (8,11,15)

Traitement préventif	Traitement curatif
<p>Aux urgences :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Thiamine 200 mg IV Lente avant toute perfusion de glucosé chez un sujet à risque d'EGW <p>En hospitalisation :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Patient à risque mais avec un prise orale de thiamine normale : <ul style="list-style-type: none"> • Thiamine 100 mg x 3 /j per os - Sujets alcooliques dénutris : <ul style="list-style-type: none"> • 100 mg (ou IM) x 3 /j IV : 3 jours • puis 100 mg x 3 /j per os plusieurs semaines 	<p>Chez les sujets non alcooliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> -Thiamine, Bevitine® (dans 100ml de NaCl 0,9% en 30 minutes): <ul style="list-style-type: none"> • 200 mg x 3 /j IV : 3 à 5 jours • si efficacité continuer à : 100 mg x 3 /j IV (ou IM) : 5 jours • puis 100 mg/j per os <p>Chez les sujets alcooliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Thiamine, Bevitine® : <ul style="list-style-type: none"> • 500 mg x 3 /j IV : 5 à 7 jours • si efficace sur l'état clinique continuer à 100 mg (ou IM) x 3/j IV : 5 jours puis 100 mg/j per os <p>Correction d'une hypomagnésémie</p>

tiques avec un temps de prothrombine allongé, ce qui les expose à un risque iatrogène. La tolérance de la thiamine injectable est bonne, mais des hypotensions fugaces ou de rares réactions allergiques ont été décrites. Chez un patient ayant les signes de l'EGW, la prescription IV ou IM se fera pour une durée de 2 à 7 jours à la posologie d'au moins 200 mg, trois fois par jour, aussi longtemps que l'état du malade s'améliore. La voie IV sera préférée à la voie IM, selon les experts. Les administrations multiples en plusieurs fois sur le nyctémère sont préférables, en raison d'une demi-vie courte de la thiamine d'au plus 96 minutes (8). Il semble que les patients alcooliques mériteraient une posologie plus élevée de 500 mg, 3 fois par jour. Un relai per os est proposé (tableau III). L'administration de thiamine par voie veineuse ou IM doit être réalisée dans un lieu de soins qui peut faire face à une réaction anaphylactique. Les réactions anaphylactiques seraient de 1/250000 administrations, ce qui est faible comparé au taux de 1 à 4 pour 10000 administrations de pénicilline, ce risque serait moindre avec la voie intra musculaire (8). La coprescription d'autres vitamines telles que la vitamine B6 et PP sont d'usage pour certains, elle dépend surtout de l'état nutritionnel du sujet. Dans la mesure où les patients carencés en vitamine B1 sont dénutris, la carence d'autres vitamines peuvent aussi produire des symptômes neurologiques. Ainsi, certains auteurs rapportent une résistance à la supplémentation en thiamine qui répond secondairement à celle en niacine ou vitamine B3 (33). L'injection de thiamine se fera avant l'administra-

d'une charge en glucose qui peut être un facteur précipitant, même si de peut être un facteur précipitant, même si devant une hypoglycémie cela ne doit pas retarder l'apport de glucose en substituant au plus vite en thiamine tout sujet à risque ou avec des signes évoquant une EGW (34). D'autre part, on s'assurera de l'absence d'un hypomagnésémie, car le magnésium est un cofacteur de la thiamine dans les cycles enzymatiques et un taux bas pourrait être un facteur de risque ou précipitant d'EGW (26). Après traitement, les signes de confusion disparaissent en 48 à 72 heures et le fonctionnement cognitif en quelques semaines s'améliore, tandis que les troubles oculo-moteurs ainsi que l'ataxie mettent quelques jours à semaines pour disparaître (32). Certains auteurs décrivent une levée de l'ophtalmoplégie sous supplémentation en quelques heures, laissant chez 60% un nystagmus horizontal persistant séquellaire (4). Après un apport parentéral de quelques jours, la supplémentation per os à la posologie de 250 mg, deux fois par jour peut être mise en place quelques mois. La dose absorbée maximum de thiamine orale est de 4,5 mg en prenant 30 mg per os et cette absorption serait diminuée de 70% chez les sujets dénutris (12). Des doses plus élevées n'augmentent pas la dose absorbée qui n'est suffisante que chez des sujets non carencés ou très légèrement carencés (35). Les patients ayant eu une chirurgie bariatrique doivent être monitorés au moins tous les six mois par des dosages de thiamine et en cas de carence une supplémentation est débutée. La prise en charge diététique concomitante à l'apport

de thiamine est primordiale, elle insistera sur l'éducation du sujet et ses proches concernant les aliments riches en thiamine. Les germes de blé, les légumes secs, la viande de porc, les noisettes sont riches en thiamine. Les pouvoirs publics se sont emparés de ce problème et les mesures d'enrichissement en thiamine de certains aliments ont donné des résultats variables. Si l'enrichissement du pain à Glasgow n'a pas permis d'enrayer l'augmentation d'incidence du syndrome de Korsakoff, on a pu constater une diminution de ce syndrome de près de 40 % par la même mesure en Australie. Cependant d'autres causes comme la diminution de la consommation d'alcool par personne, les mesures de prévention primaire et secondaire de l'alcoolisme et la création de centres de prise en charge de l'alcoolisme peuvent aussi expliquer ces données épidémiologiques (4).

Conclusion

L'hypothèse d'une EGW doit être présente à l'esprit de tout praticien devant un sujet potentiellement carencé en thiamine. L'alcoolisme est un terrain favorisant la carence mais d'autres patients avec des pathologies qui interfèrent avec le métabolisme de la thiamine peuvent être touchés en particulier les sujets cancéreux, ceux avec une chirurgie digestive ou bariatrique, les femmes enceintes souffrant d'une hyperémèse gravidique, les sujets dialysés. Tout tableau clinique comportant une confusion ou un trouble oculo-moteur ou une ataxie doit faire envisager cette hypothèse. L'apparition aiguë ou subaiguë d'une hypothermie, d'une hypotension, d'une psychose peut correspondre à des formes cliniques rares d'EGW et être traitée. Le traitement curatif et préventif est parentéral avec des doses élevées pour une durée d'au moins 2 jours. Il est possible que l'absence de protocole simple concernant les posologies et le mode d'administration, ainsi que l'absence de spécialité calibrée en ampoule aux doses thérapeutiques participent à la persistance de cas traités de façon inappropriée. Le clinicien, en particulier aux urgences, doit donc avoir validé un protocole de supplémentation avec la pharmacie de son établissement pour optimiser la prise en charge préventive et curative de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke.

Références

- 1.Thomson AD, Marshall EJ. BNF recommendations for the treatment of Wernicke's encephalopathy: lost in translation? *Alcohol Alcohol* 2013;48:514-5.
- 2.Donnino MW, Vega J, Miller J, Walsh M. Myths and misconceptions of Wernicke's encephalopathy: what every emergency physician should know. *Annals of emergency medicine* 2007;50:715-21.
- 3.Harper C, Fornes P, Duyckaerts C, Lecomte D, Hauw JJ. An international perspective on the prevalence of the Wernicke-Korsakoff syndrome. *Metab Brain Dis* 1995;10:17-24.
- 4.Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings

- and recent advances in diagnosis and management. *Lancet neurology* 2007;6:442-55.
- 5.Blass JP, Gibson GE. Abnormality of a thiamine-requiring enzyme in patients with Wernicke-Korsakoff syndrome. *N Engl J Med* 1977;297:1367-70.
 - 6.McCool BA, Plonk SG, Martin PR, Singleton CK. Cloning of human transketolase cDNAs and comparison of the nucleotide sequence of the coding region in Wernicke-Korsakoff and non-Wernicke-Korsakoff individuals. *J Biol Chem* 1993;268:1397-404.
 - 7.Lough ME. Wernicke's encephalopathy: expanding the diagnostic toolbox. *Neuropsychol Rev* 2012;22:181-94.
 - 8.Latt N, Dore G. Thiamine in the treatment of Wernicke encephalopathy in patients with alcohol use disorders. *Intern Med J* 2014;44:911-5.
 - 9.Hutcheon DA. Malnutrition-induced Wernicke's encephalopathy following a water-only fasting diet. *Nutr Clin Pract* 2015;30:92-9.
 - 10.Isenberg-Grzeda E, Hsu AJ, Hatzoglou V, Nelso C, Breitbart W. Palliative treatment of thiamine-related encephalopathy (Wernicke's encephalopathy) in cancer: A case series and review of the literature. *Palliat Support Care* 2015;13:1241-9.
 - 11.Galvin R, Brathen G, Ivashynka A, et al. EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. *Eur J Neurol* 2010;17:1408-18.
 - 12.Serra A, Sechi G, Singh S, Kumar A. Wernicke encephalopathy after obesity surgery: a systematic review. *Neurology* 2007;69:615; author reply -6.
 - 13.Eboue C, Carlier-Guerin C, de La Sayette V, Grall JY, Herlicoviez M. [A rare complication of vomiting in pregnancy: Wernicke's encephalopathy]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2006;35:822-5.
 - 14.Ohara N, Narita F, Kayama C, Goto Y. Wernicke's encephalopathy associated with hyperemesis gravidarum. *Hosp Med* 2003;64:371.
 - 15.Thomson AD, Marshall EJ. The treatment of patients at risk of developing Wernicke's encephalopathy in the community. *Alcohol Alcohol* 2006;41:159-67.
 - 16.Bertrand A, Brandel JP, Grignon Y, et al. Wernicke encephalopathy and Creutzfeldt-Jakob disease. *J Neurol* 2009;256:904-9.
 - 17.Lindboe CF, Loberg EM. Wernicke's encephalopathy in non-alcoholics. An autopsy study. *J Neurol Sci* 1989;90:125-9.
 - 18.Kuhn J, Friedel V, Knitelius HO, Bewermeyer H. Iatrogenic Wernicke-Korsakow syndrome with unusual neurological deficits and MRI lesions. *Der Nervenarzt* 2004;75:795-800.
 - 19.Caine D, Halliday GM, Kril JJ, Harper CG. Operational criteria for the classification of chronic alcoholics: identification of Wernicke's encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;62:51-60.
 - 20.Harper CG, Giles M, Finlay-Jones R. Clinical signs in the Wernicke-Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131 cases diagnosed at necropsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49:341-5.
 - 21.Donnino MW, Miller J, Garcia AJ, McKee E, Walsh M. Distinctive acid-base pattern in Wernicke's encephalopathy. *Ann Emerg Med* 2007;50:722-5.
 - 22.Koike H, Iijima M, Sugiura M, et al. Alcoholic neuropathy is clinicopathologically distinct from thiamine-deficiency neuropathy. *Ann Neurol* 2003;54:19-29.
 - 23.Thomson AD, Cook CC, Guerrini I, Sheedy D, Harper C, Marshall EJ. Wernicke's encephalopathy revisited. Translation of the case history section of the original manuscript by Carl Wernicke 'Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Aerzte und Studierende' (1881) with a commentary. *Alcohol Alcohol* 2008;43:174-9.
 - 24.Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome. A clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations. *Contemp Neurol Ser* 1971;7:1-206.
 - 25.Thomson AD, Guerrini I, Marshall EJ. The evolution and treatment of Korsakoff's syndrome: out of sight, out of mind? *Neuropsychol Rev* 2012;22:81-92.
 - 26.McLean J, Manchip S. Wernicke's encephalopathy induced by magnesium depletion. *Lancet* 1999;353:1768.
 - 27.Kobayashi M, Kaneko A, Matsunaga T. MRI findings in nonalcoholic Wernicke's encephalopathy. *Intern Med* 2011;50:2245-6.
 - 28.Antunez E, Estruch R, Cardenal C, Nicolas JM, Fernandez-Sola J, Urbano-Marquez A. Usefulness of CT and MR imaging in the diagnosis of acute Wernicke's encephalopathy. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1131-7.
 - 29.Guler A, Alpaydin S, Sirin H, Calli C, Celebisoy N. A non-alcoholic Wer-

- nicke's encephalopathy case with atypical MRI findings: Clinic versus radiology. *Neuroradiol J* 2015;28:474-7.
- 30.Sullivan EV, Pfefferbaum A. Neuroimaging of the Wernicke-Korsakoff syndrome. *Alcohol Alcohol* 2009;44:155-65.
- 31.Wijnia JW, Oudman E. Biomarkers of delirium as a clue to diagnosis and pathogenesis of Wernicke-Korsakoff syndrome. *Eur J Neurol* 2013;20:1531-8.
- 32.Day E, Bentham PW, Callaghan R, Kuruvilla T, George S. Thiamine for prevention and treatment of Wernicke-Korsakoff Syndrome in people who abuse alcohol. *Cochrane database Syst Rev* 2013;7:CD004033.
- 33.Chidlovskii E, Tahar A, Deschasse G, Couturier P. Wernicke's encephalopathy associated with pellagra encephalopathy: rare and unusual complication in an elderly woman hospitalized for aspiration pneumonia. *Rev Med Interne* 2012;33:453-6.
- 34.Schabelman E, Kuo D. Glucose before thiamine for Wernicke encephalopathy: a literature review. *J Emerg Med* 2012;42:488-94.
- 35.Thomson AD, Cook CC, Touquet R, Henry JA, Royal College of Physicians L. The Royal College of Physicians report on alcohol: guidelines for managing Wernicke's encephalopathy in the accident and Emergency Department. *Alcohol Alcohol* 2002;37:513-21.

Article de Médecine Hospitalière:

Rev Fr Med Hosp Polyval 2017;1(1): 5-12.

Histoire de la sémiologie

Le signe de Babinski

Joseph François Félix Babinski est né à Paris le 17 novembre 1857 de parents polonais (figure 1). Il étudie la médecine à Paris, où il devient résident d'Alfred Vulpian (1826–1887) et de Victor Cornil (1837–1908), puis chef de clinique de Jean-Martin Charcot (1825–1893) de 1885 à 1887 [7]. Babinski est nommé médecin des hôpitaux de Paris en 1890, mais n'obtient pas l'agrégation en 1892, en raison d'une mésentente entre Charcot et le président du jury, Charles Bouchard (1837–1915). En conséquence, Babinski ne sera jamais professeur. Il reste cependant à la tête d'un service de médecine à l'hôpital de la Pitié durant l'ensemble de sa carrière, d'abord dans l'ancien hôpital de la Salpêtrière jusqu'en 1912, puis au nouvel hôpital de la Pitié, qui a été ouvert la même année, à côté de l'hôpital de la Salpêtrière. Babinski est un grand homme de deux mètres, ayant une voix caverneuse et un regard scrutateur [8]. Il est taciturne avec les médecins mais également les malades. Joseph Babinski reste attaché à ses racines polonaises et rédige des articles médicaux pour des revues polonaises et entretient des liens étroits avec les universités et sociétés savantes polonaises.

Babinski contribue grandement à l'étude des maladies du système nerveux. Il est avant tout un sémiologue et son souci constant est de découvrir des signes caractéristiques permettant de faire la distinction entre une pathologie organique et des troubles hystériques fonctionnels. Babinski s'intéresse à la sémiologie cérébelleuse, et permet de l'affiner en décrivant l'ataxie cérébelleuse, l'hypermétrie et l'adiadococinésie. Babinski a également contribué à la naissance de la neurochirurgie française en encourageant ses étudiants Clovis Vincent (1879–1947) et Thierry de Martel (1876–1940) à devenir des neurochirurgiens accomplis.

En 1899, il participe à la fondation de la Société de Neurologie de Paris, dont le premier président est le Pr Alix Joffroy (1844–1908), neurologue français, également élève de Charcot. À la fin de sa vie, Joseph souffre de la maladie de Parkinson et meurt un an seulement après son frère, le 29 octobre 1932.

En 1896, lors d'une présentation de 28 lignes à la Société de Biologie, il montre que la stimulation de la plante du pied provoque une extension du gros orteil chez les patients présentant une lésion de la voie pyramidale alors qu'elle provoque une flexion chez les sujets normaux. Cette inversion du réflexe cutané plantaire sera très vite appelée signe de Babinski.

Voici un extrait de la première publication originale :

J'ai observé dans un certain nombre de cas d'hémiplégie ou de monoplégie crurale liée à une affection organique du système nerveux central une perturbation dans le réflexe cutané plantaire dont voici en quelques mots la description.

Du côté sain la piqure de la plante du pied provoque, comme cela a lieu d'habitude à l'état normal, une flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, du pied sur la jambe et des orteils sur le métatarse. Du côté paralysé une excitation semblable donne lieu aussi à une flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse et du pied sur la jambe, *mais les orteils, au lieu de se fléchir, exécutent un mouvement d'extension sur le métatarse.*

Références :

Astudillo L, Laure A. Les médecins qui ont décrit les signes cliniques du syndrome pyramidal. Presse Med 2016; 45(3):360-8.
Laure A. Histoire de la sémiologie médicale à travers les éponymes. [Thèse de doctorat en médecine] Université Paul Sabatier, Toulouse 2014 ;115 p.; 2014TOU31011.

Cas Clinique

Un syndrome inflammatoire persistant

Romain DUPONT, Leonardo ASTUDILLO

OBSERVATION CLINIQUE

- Patiente de 42 ans
- Adressée en hospitalisation pour un syndrome inflammatoire persistant
- Antécédents :
 - chirurgie des végétations dans l'enfance
 - un épisode de pansinusite d'allure virale en 2014
 - dépression
 - G1P1 : une césarienne à terme en urgence par défaut de dilatation ;

Son fils de 7 ans et demi est en bonne santé

- pas de tabac, alcool occasionnel,
- pas d'allergie médicamenteuse ni d'allergie à l'iode
- pas d'exposition à des animaux, voyage en Corse du 5 au 9 juillet avec baignade en eau de rivière qui avait été connue pour être infestée de Bilharzies
- suivi gynécologique avec frottis cervico-utérin récent
- Antécédents familiaux : père : Parkinson avec un âge de début environ à 50 ans ; chez l'oncle et chez le grand-père paternel : notion de valvulopathie.

Traitement habituel :

- Paroxetine 1/2 le matin
- depuis le 25/07 : Propranolol 1/2cp X3/jour.

Histoire de la maladie :

- Depuis la fin du mois de juin, la patiente se plaint de tiraillements dans la région cervicale essentiellement antérieure et également postérieure ainsi que dans la partie supérieure du thorax.

A la fin du mois de juin, apparaît progressivement un cortège d'autres symptômes :

- une hyperthermie parfois jusqu'à 39°C avec des frissons à claquer des dents et des sueurs à mouiller les draps sans autre point d'appel infectieux
- une perte de 4kg
- les douleurs cervicales s'aggravent et s'accompagnent de douleurs à la déglutition avec une sensation de dysphagie latéralisée à gauche et une sensation d'otophonie à gauche
- un épisode de dysphonie survient, très rapidement résolutif
- la patiente est par ailleurs tachycarde de façon régulière et continue.
- Dès la fin du mois de juin et le début du mois de juillet, on constate un syndrome inflammatoire avec une CRP au dessus de 100 mg/l.
- Une antibiothérapie par Ciprofloxacine est débutée en

juillet avec une adjonction secondaire de Roxithromycine ainsi qu'une corticothérapie à 60 mg. Pendant l'antibiothérapie apparaît une accélération du transit.

Une RT effectuée 3 jours après le début de l'antibiothérapie suggère une opacité rétro-cardiaque hilare droite compatible avec une pneumopathie.

- L'évolution est favorable sous ce traitement. Après l'arrêt de la corticothérapie toutefois, survient une recrudescence de l'asthénie motivant une consultation aux urgences.

- Aux urgences: tachycardie sinusale. gazométrie artérielle: hyperventilation sans effet shunt, lactates normaux, un bilan hépatique normal, un ECG retrouvant des ondes T négatives en V4, V5, V6; une échocardiographie est sans particularité ; un scanner thoracique avec injection de produit de contraste élimine une embolie pulmonaire et ne retrouve pas de foyer notamment hilare droit.

- Deux hémocultures stériles

- Créatininémie 57 µmol/L sans troubles ioniques

- Cholestase anictérique avec PAL 125 UI/l et GGT 99 UI/l

- Hémoglobine 10.7 g/dl, VGM 79 fl, plaquettes 425 G/L, leucocytes 9 G/L dont PNN 6 G/L et lymphocytes 1.9 G/L

- Bilan d'anémie : ferritine 680 µg/l, coefficient de saturation 45%

- Cholestérol à la limite inférieure de la normale

- Immunologie : gammaglobulines 10.6g/L, profil inflammatoire, immunofixation normale ; ACAN 1/160, ANCA, anti-TPO, antithyroglobuline négatifs.

- Electrocardiogramme : sans particularité

- Consultation ORL avec nasofibroscopie : sans particularité.

Quel est votre diagnostic ?

Diagnostic

- Elle est adressée en hospitalisation pour un syndrome inflammatoire persistant
- Examen clinique à l'entrée : TA 12/7 cmHg, FC 90/min, apyrétique, 53 kg pour 1.59 m
- Bruits du coeur réguliers, tachycarde, pas de souffle, murmure vésiculaire libre, bilatéral et symétrique, abdomen souple et indolore, foie palpable en fin d'inspiration mais de taille normale, pas d'adénopathie périphérique, pas de déficit sensitivo-moteur, très minime tremblement, pas d'anomalie de la coloration cutanée. Pas d'ophtalmopathie.
- Petit goitre ferme non douloureux, homogène à la base du cou.
- Examen de la gorge et des oreilles est sans particularité
- Le dosage de TSH est indosable

Il s'agit d'une **thyroïdite de De Quervain**

- TSH indosable, T4 46 pg/ml, T3 11 pg/ml
- Echographie thyroïdienne : Parenchyme thyroïdien hypoéchogène hétérogène, avec plusieurs formations ganglionnaires cervicales infracentimétriques, en rapport avec une thyroïdite de de Quervain.
- Evolution : Nous débutons une corticothérapie à la dose de 50 mg/jour. Nous poursuivons le traitement par Propranolol qui avait été initié en ambulatoire. L'état général et les cervicalgies s'améliorent nettement. La fréquence cardiaque est à 80 bpm. La CRP de contrôle est à 40 mg/L.
- Ac anti –recepteur TSH négatif.

La thyroïdite subaiguë de De Quervain

ou pseudogranulomateuse ou à cellules géantes

- Peu fréquente, 15 fois moins fréquent d'une maladie de Basedow
- prédominance féminine
- âge de diagnostic 50 ans
- présumée d'origine virale sur un terrain génétique prédisposant
- douleur cervicale antérieure avec irradiation vers la mâchoire et les oreilles, souvent latéralisée, avec impression de dysphagie
- fièvre: 1 fois sur 2
- signe de thyrotoxicose
- petit goitre, dur et sensible
- biologie: syndrome inflammatoire marqué avec parfois hyperleucocytose
- échographie thyroïdienne: glande hypertrophiée avec échostructure hypoéchogène hétérogène

- scintigraphie thyroïdienne: blanche
- évolution : variable de 2 à 6 mois. Peu d'hypothyroïdie séquellaire. risque de récurrence de 10%.

Traitement:

- Forme mineure: AINS 10 jours
- Forme majeure ou résistante aux AINS: corticothérapie 0,75 mg/kg/j pendant 15 jours puis diminution sur 3 mois avec risque de corticodépendance.

Référence

Graeppi-Dulac J, Orgiazzi J. Thyroïdites. EMC - Endocrinologie-Nutrition 2015;12(2):1-12.

Auteurs

R DUPONT, L ASTUDILLO

Service de Médecine Interne
CHU Toulouse

Article de Médecine Hospitalière:

Rev Fr Med Hosp Polyval 2017;1(2):27-28.

Progresser en Imagerie

Alexis LACOUT, Jacques GIRON, Yannick PERRIER et le Club thorax

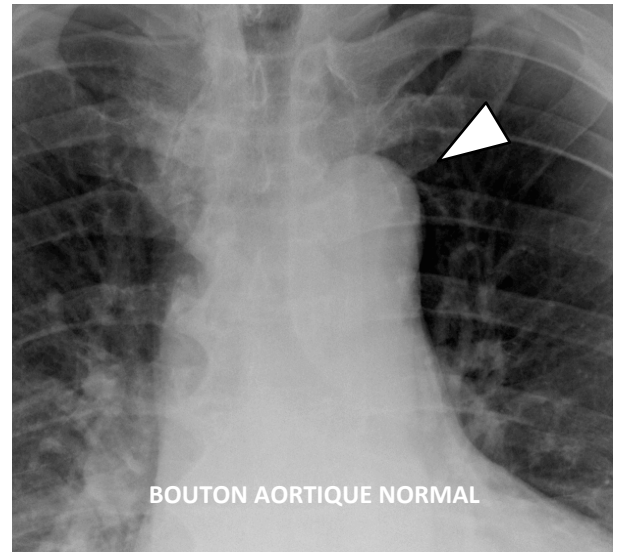
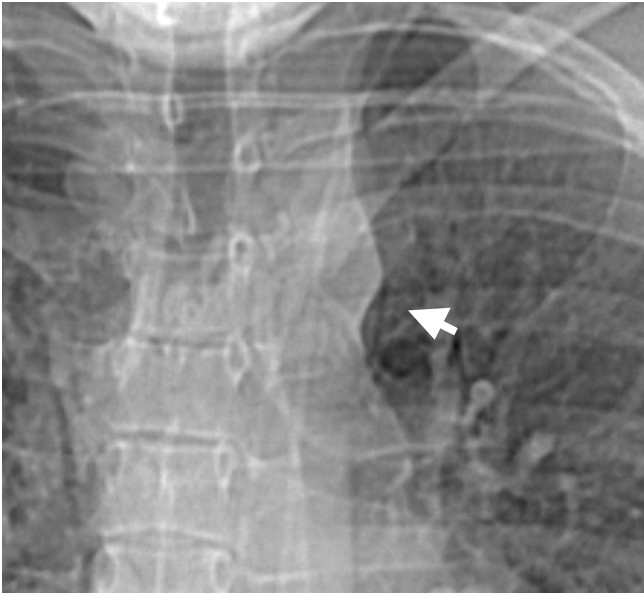
Femme de 26 ans.
Découverte d'une HTA.



A. LACOUT
Centre d'imagerie Médicale
47, Boulevard du Pont Rouge
15000 Aurillac
lacout.alexis@wanadoo.fr

J. GIRON
Service de Radiologie
Hôpital Purpan,
31059 Toulouse
giron.j@chu-toulouse.fr

Diagnostic ?

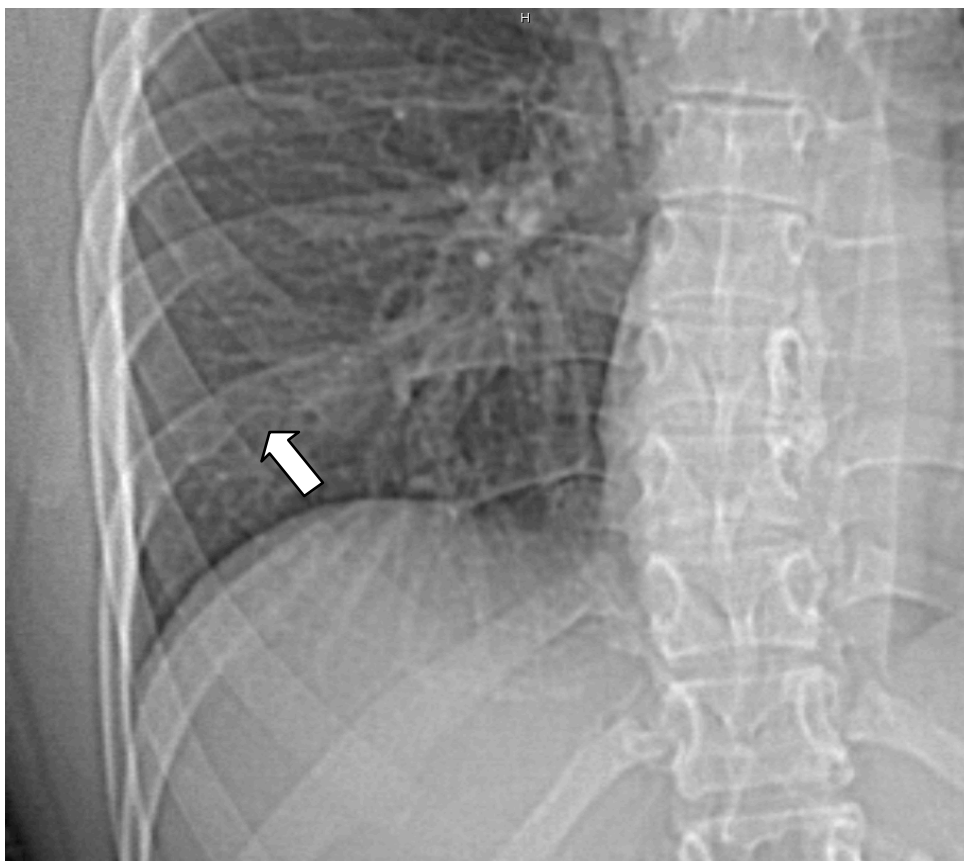


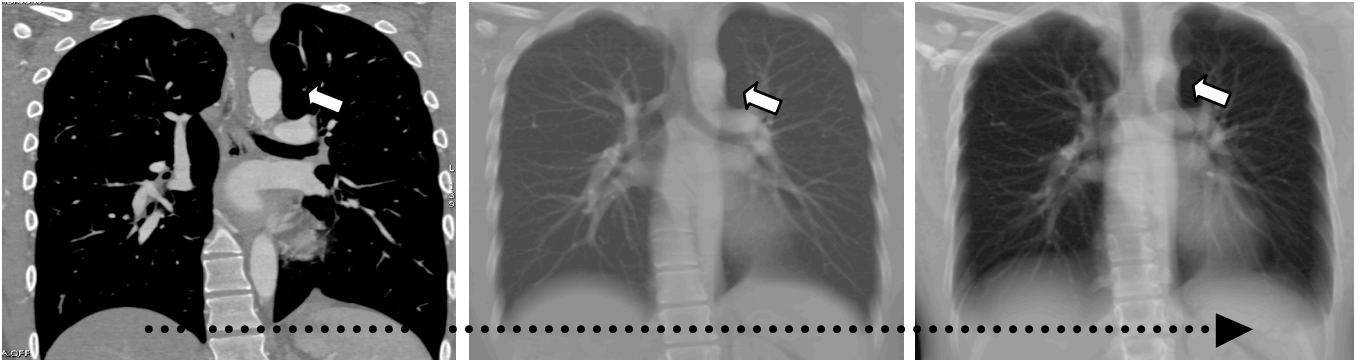
COARCTATION AORTIQUE

Le « *bouton aortique* » (crosse de l'aorte) n'est plus visible (flèche).

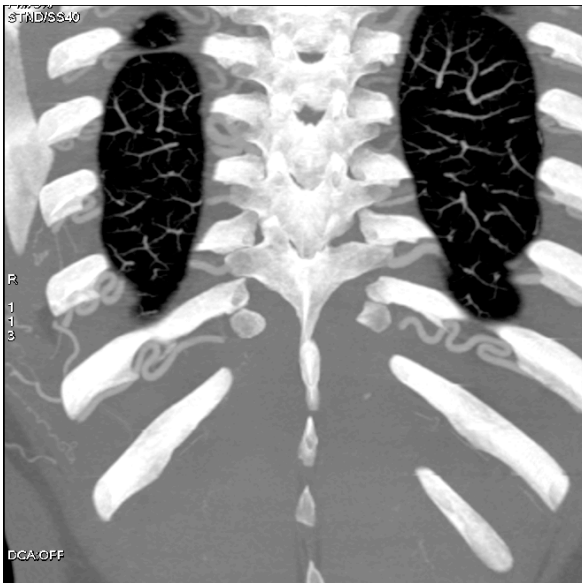
Présence *d'encoches costales* inférieures pouvant faire évoquer une circulation collatérale artérielle intercostale (flèche large).

Noter la cardiomégalie (Hypertrophie du ventricule gauche).

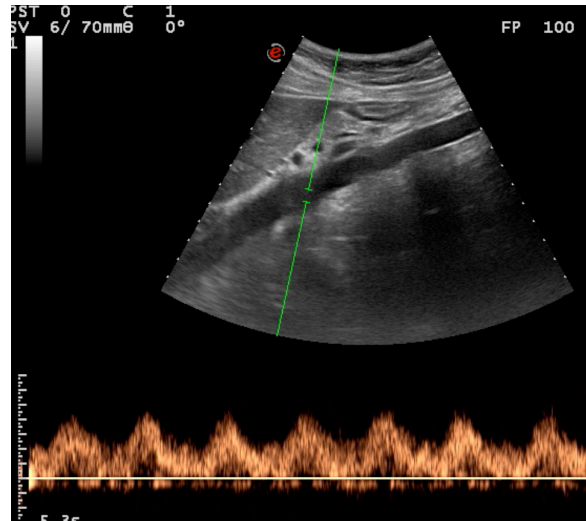
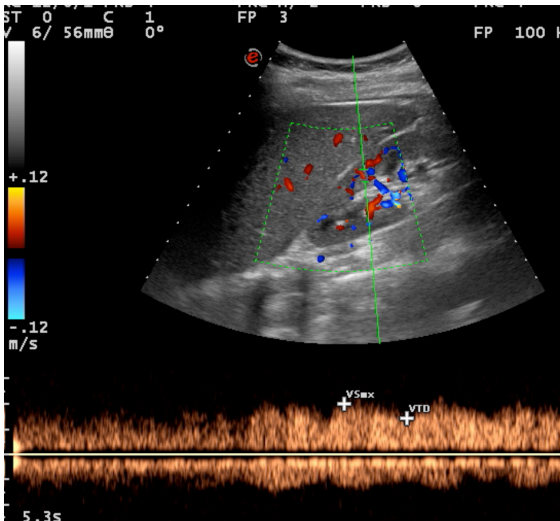




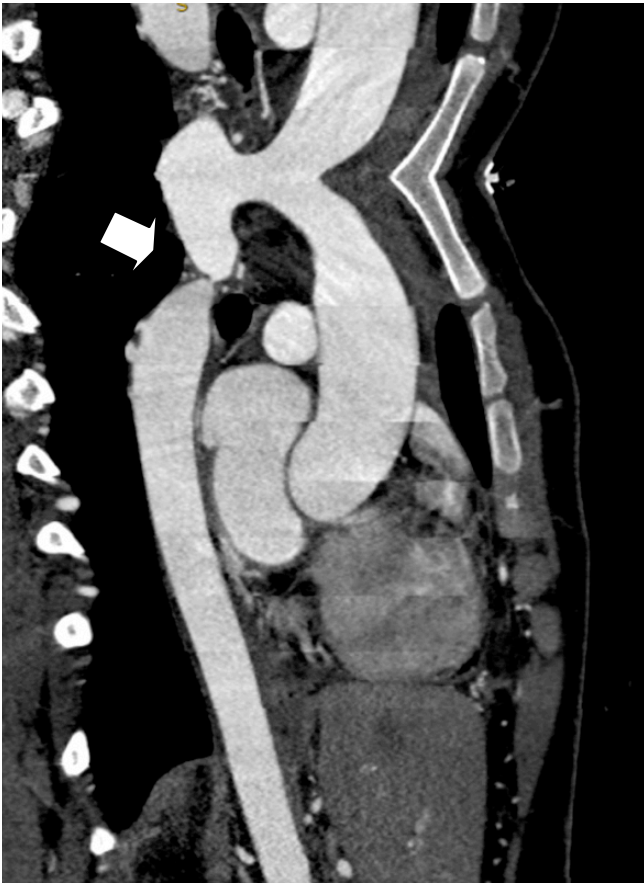
Coupes *scanner* dans un plan frontal, d'épaisseur croissante, *expliquant l'absence du « bouton aortique »* (flèches) sur *la radiographie thoracique de face*.



Coupe *scanner* dans un plan frontal, en « Maximum Intensity Projection » (MIP), montrant les *érosions costales secondaires à la circulation collatérale assurée par des artères intercostales élargies* (flèches).



Echographie Doppler de l'aorte et des artères rénales : *amortissement des flux aortiques et rénaux*, aboutissant à l'hypoperfusion rénale et l'HTA secondaire.



COARCTATION AORTIQUE

Angioscanner montrant *une sténose aortique très serrée correspondant à la coarctation* (tête de flèche).
Présence d'une *circulation collatérale* via les artères thoraciques internes (flèche).

Image Clinique

Des aphtes atypiques

Fanny NUCCIO, Leonardo ASTUDILLO

OBSERVATION CLINIQUE

- Homme de 75 ans
- Motif de consultation : Lésions endobuccales
- Mode de vie : marié, un fils, électricien dans une industrie chimique, père algérien.
- Antécédents : Thyroïdectomie partielle pour nodule chaud
- Traitement : LEVOTHYROX, NEBIVOLOL, GAVISCON à la demande

- Histoire de la maladie :

Depuis 6 mois, odynophagie en rapport avec des lésions étiquetées « aphtoïdes » de l'oropharynx (amygdales) avec amaigrissement de 4 Kg.

Traitement d'épreuve par BUCCOBET dans l'hypothèse d'une stomatite virale, puis IPP.

panendoscopie avec biopsies aspécifiques (ORL), PCR EBV positive



Association à un prurit cutané du tronc et des cuisses sans lésions dermatologiques

- Biologie (ville) :
- NFS normale,
- VS 25 mm, CRP 11 mg/l
- créatininémie normale,
- hypergammaglobulinémie polyclonale à 17,1 g/l,
- Immunofixation normale

- Examen clinique : 74 Kg
- Lésions de grattage du tronc, lésions infiltrées mal limitées de l'oropharynx avec mycose linguale.
- Pas de lésion génitale

- Examens complémentaires :
- Sérologies hépatites B et C négatives,
- sérologie VIH négative
- ferritine normale,
- bilirubine normale,
- TSH normale
- Bilan immunologique négatif

F. Nuccio
Service de Médecine Interne, CH Saint-Gaudens,
L. Astudillo
Service de Médecine Interne, CHU Toulouse

Quel est votre diagnostic ?

Il s'agit d'une **syphilis secondaire**

- Sérologie VDRL : 1/128 TPEIA à 36,010 (N<1)
- PCR *Tréponema Pallidum* positive sur prélèvement des lésions de l'oropharynx.

Prise en charge :

- SIGMACILLINE 1 200 000 UI : 2 injections IM répétées à 3 reprises à une semaine d'intervalle.

- Surveillance de la décroissance du VDRL à 3 mois, 6 mois, un an et deux ans avec négativation théorique à deux ans dans les formes secondaires.

Dépistage de l'épouse.

- Evolution à 1 mois :

Disparition des lésions ulcérées et du prurit

+ 2 Kg

Finalement, notion de lésion génitale à l'âge de 23 ans après son service militaire traitée par des injections IM de Pénicilline (chancre ?)

Diminution progressive de titre de VDRL.

Références

Leuci S, Martina S, Adamo D, Ruoppo E, Santarelli A, Sorrentino R, Favia G, Mignogna M. Oral Syphilis: a retrospective analysis of 12 cases and a review of the literature. *Oral Dis* 2013;19(8):738-46.

Article publié dans la revue Médecine Hospitalière
Rev Fr Med Hosp Polyval 2017;1(1):45-46.

Fiche Pratique

Bilan de Polyglobulie

H : Hb > 18,5 g/l ou Ht > 52%

F : Hb > 16,5 g/l ou Ht > 48%

(cependant les normes dans la maladie de Vaquez ont baissé (en 2017) avec une Hb > 16,5 g/l H ou > 16 g/l chez la femme)

1) Confirmation polyglobulie vraie : Masse sanguine, sauf si Ht > 60 H, > 0,56 F
> 25% de la masse globulaire théorique

2) anamnèse et examen physique :
recherche de causes fréquentes :

- tabac
- atteinte pulmonaire ou cardiaque responsable d'hypoxie chronique
- SAS,
- médicaments (diurétiques, testostérone, anabolisant, EPO)
- haute altitude
- intoxication CO
- sténose artère rénale

3) nfs plaquettes, créatininémie, bilan hépatique

4) traitement de la cause éventuelle

5) si pas de cause ou si pas de correction d'une cause ou si signes de Vaquez : **JAK2**

- si JAK2V617F positif : Vaquez (97% JAK2V617F+)

6) si Jak2 négatif : **dosage EPO**

7) si EPO subnormal (dans 85% de Vaquez) : mutation **exon 12** de JAK2

8) discuter si autres signes de Vaquez: culture médullaire de progéniteurs érythroïdes, échographie abdominale (splénomégalie), BOM

9) autres investigations si EPO augmentée:

- RT
- écho abdominale
- EFR
- polysomnographie nocturne
- dans certains cas particuliers : TDM abdominale et cérébrale

10) si recherche polyglobulie congénitale :

- si EPO diminuée: mutation récepteur EPO
- si EPO normale ou augmentée : faire **P50**

11) dosage P50

- si P50 diminuée : hémoglobine hyperaffine, déficit en 2,3 DPG
- si P50 normale : mutation VHL (EPO élevée), mutation PHD2/HIF2a (EPO normale ou élevée)

Références

1. Tefferi A, Barbui T. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol 2017;92(1):94-108.
2. Lee G, Arcasoy MO. The clinical and laboratory evaluation of the patient with erythrocytosis. Eur J Intern Med 2015;26(5):297-302.
3. Keohane C1, McMullin MF, Harrison C. The diagnosis and management of erythrocytosis. BMJ 2013; 347:f6667.

Article de Médecine Hospitalière:
Rev Fr Med Hosp Polyval 2017;1(1): 75.

CONVERGENCE