

Aperçu général

Durée du scénario : 12 à 15 minutes.

Public cible : Étudiants de médecine, internes et résidents.

Résumé : Patient de 62 ans, admis pour un syndrome de la queue du cheval, précédée de douleurs osseuses diffuses, abdominales et palpitations. Il s'agit d'une maladie de Kahler.

Objectifs critiques :

- ☐ Poser le diagnostic positif de la maladie de Kahler,
- ☐ Comprendre la physiopathologie,
- ☐ Considérer les explorations paracliniques,
- ☐ Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques,
- ☐ Établir les facteurs pronostiques.

Signes fonctionnels

Patient(e)	:	62 ans, sexe masculin
Data	:	Poids = 76 Kg, Taille = 176 cm
SF	:	syndrome de la queue de cheval
Début	:	rapidement progressif
Signes associés	:	douleurs osseuses diffuses, douleurs abdominales, vomissements et palpitations
Mode d'admission	:	ramené par sa famille
Signes critiques	:	altération majeure d l'état général, convulsions

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	opéré pour lombo-sciatalgie L5/S1 il y a 4 ans
Toxiques	:	alcool-tabagique occasionnel
Allergies	:	RAS

Signes physiques

Fonction respiratoire	:	FR = 20 c/ min, pas de cyanose, pas de SLR, pas de râles, SpO2 = 96%			
Fonction circulatoire	:	FC = 130 bpm, PA = 180/110 mmHg, pas de pâleur, pas de souffle			
Fonction neurologique	:	GCS = 14/15, pas de déficit, pupilles isocores réactives, pas de convulsion			
Examen somatique	:	AEG, déshydratation extracellulaire			
Glycémie	:	1,2 g/L	Température	:	38,6 °C
Bandelette urinaire : négative					

Maladie de Kahler

ESC_HE_006_Scénario

Check-list

Équipement
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Chariot de soins
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique

Drogues et Kits
<input type="checkbox"/> Corticoïdes
<input type="checkbox"/> Biphosphonate
<input type="checkbox"/> Calcitonine
<input type="checkbox"/> Thalidomide
<input type="checkbox"/> Revlimid
<input type="checkbox"/> Inhibiteur de protéasone "Velcade"
<input type="checkbox"/> Échanges plasmatiques

Préparation du simulateur

- ☐ Simulateur HF, sexué masculin ou Patient standardisé
- ☐ Voie veineuse périphérique
- ☐ Vêtements simples, mouillés de sueurs

Formateurs

- ☐ Instructeur 1 : technicien aux manettes
- ☐ Instructeur 2 : briefing et debriefing
- ☐ Instructeur 3 : debriefing
- ☐ Facilitateur 1 : senior de garde
- ☐ Facilitateur 2 : épouse du patient (interrogatoire)

Maladie de Kahler

ESC_HE_006_Scénario

Baseline

FR = 20
SpO2 = 96
EtCO2 = 30

FC = 130
PA = 180/110
ECG = raccourcissement
QT

GCS 14/15
AEG

Interventions

TTT Symptomatique
& Hypercalcémie

RAS

FC = 120
PA = 160/90
SpO2 = 97%
T = 37,2 °C

Myélome
multiple

Non

Oui



Myélome multiple

ESC_HE_006_Programmation

Baseline

FR = 20 c/min, SpO2 = 96%, pas de râles

FC = 130 bpm, PA = 180/110

EtCO2 = 30 mmHg

Critical

Confusion

Troubles du rythme cardiaque

Landing

FR = 12 c/min, SpO2 = 97%, pas de râles

FC = 120 bpm, PA = 110/70 mmHg

EtCO2 = 30 mmHg

Stabilité hémodynamique et respiratoire

Fiche

- La maladie de Kahler, ou myélome multiple des os, est une lymphopathie maligne B, à expression plasmocytaire et à localisation ostéomédullaire,
- Sur le plan physiopathologique, nous distinguons 3 phases : Phase de début avec translocation chromosomique dans une cellule lymphoïde B, Phase de prolifération lente de la cellule B, Phase de prolifération active avec plasmocytose et ostéolyse
- Les signes cliniques sont principalement osseux : Douleurs osseuses, Images Rx de lyse, intéressant les os plats, fémur, humérus et grill costal, La TDM et l'IRM donnent de meilleures précisions lésionnelles, La scintigraphie montre une non captation du traceur par les lésions lytiques (contrairement aux métastases),
- Les signes biologiques sont : Augmentation de la VS, Hyperprotidémie, EPP : pic étroit (vers gamma ou bêta), IEPP : précise la chaîne lourde (gamma ou alpha), et /ou légère (kappa ou lambda), IEPP urinaire : protéinurie de Bence-Jones,
- Les signes hématologiques peuvent être : Anémie centrale hyporégénérative, Pancytopenie dans les formes tardives, Myélogramme > 10% plasmocytes, Et immunohistochimie sur la BOM
- Les complications peuvent être : osseuses (fractures, hypercalcémie), rénales (IRF, rein myélomateux, syndrome néphrotique), infections à répétition (CGP, virus), neurologiques (atteinte médullaire et/ou neuropathie périphérique), syndrome d'hyperviscosité (hyperprotidémie, céphalées, œdème rétinien, syndrome hémorragique, coma), amylose,
- Le pronostic dépend de : la masse tumorale, la cinétique tumorale, le taux de $\beta 2$ -microglobuline et d'albumine, et les anomalies cytogénétiques,
- Le traitement est double : Symptomatique : antalgiques, anti-hypercalcémie, ATB, réhydratation, échanges plasmatiques, hyperdiurèse, EER, chirurgie, & Spécifique : CTH conventionnelle, autogreffe et CTH intensive, molécules bioactives (Thalidomide, Revlimid, Velcade).

Objectifs techniques

- ☐ Poser le diagnostic positif de la maladie de Kahler,
- ☐ Comprendre la physiopathologie,
- ☐ Considérer les explorations paracliniques,
- ☐ Mettre en œuvre les thérapeutiques symptomatiques,
- ☐ Établir les facteurs pronostiques.

CRM

- ☐ Teamwork
- ☐ Leadership
- ☐ Communication
- ☐ Anticipation
- ☐ Workload

	Résultat	Références
Hématies	3.1 $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
Hémoglobine	5.4 g/dL	(10.9-13.7)
Hématocrite	15.8 %	(34.0-40.0)
VGM	80.3 fl	(73.0-86.0)
CCMH	32.6 g/dL	(32.0-36.0)
Leucocytes	6.10 $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
Neutrophiles	52.0 %	
Soit	2.72 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
Eosinophiles	0.6 %	
Soit	0.06 $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
Basophiles	0.5 %	
Soit	0.01 $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
Lymphocytes	10.5 %	
Soit	3.0 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
Monocytes	6.0 %	
Soit	0.55 $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
Plaquettes	81 $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)
Réticulocytes	< 5 %	

Hémostase

	Résultat	Références
Temps de Quick Patient	13.3 sec	
Taux de prothrombine	82 %	(70-140)
INR		
TCA Temps témoin	30 sec	
TCA Temps patient	35 sec	(25.0-35.0)
Fibrinogène	3.8 g/L	(2.00-4.00)

Ionogramme

	Résultat	Références
Sodium (Na ⁺)	128 mmol/L	(135-145)
Potassium (K ⁺)	4,8 mmol/L	(3.5-5.5)
Calcium (Ca ²⁺)	140 mg/L	(90-105)
Chlore (Cl ⁻)	103 mmol/L	(100-105)
Glycémie	1.10 g/L	(0.70-1.10)
Urée	1.20 g/L	(0.10-0.50)
Créatinine	50 mg/L	(6-12)
GOT (ASAT)	100 UI/L	(< 35)
GPT (ALAT)	150 UI/L	(5-40)
Bilirubine	80 mg/L	(6-12)
CRP	200 mg/L	(< 10)
Albumine	30 g/L	(35-55)

Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	7.30	(7.35-7.45)
CO ²	35 mmHg	(35-45)
HCO ₃ ⁻	33 mmol/L	(22-26)
PaO ²	95 mmHg	(> 85)
SaO ²	94 %	(95-100)
Lactates	1 mmol/L	(< 2)

Ionogramme

	Résultat	Références
Protidémie	102 g/L	(60-80)

Ionogramme

	Résultat	Références
LDH	800 UI/L	(190-400)

Marqueurs biologiques

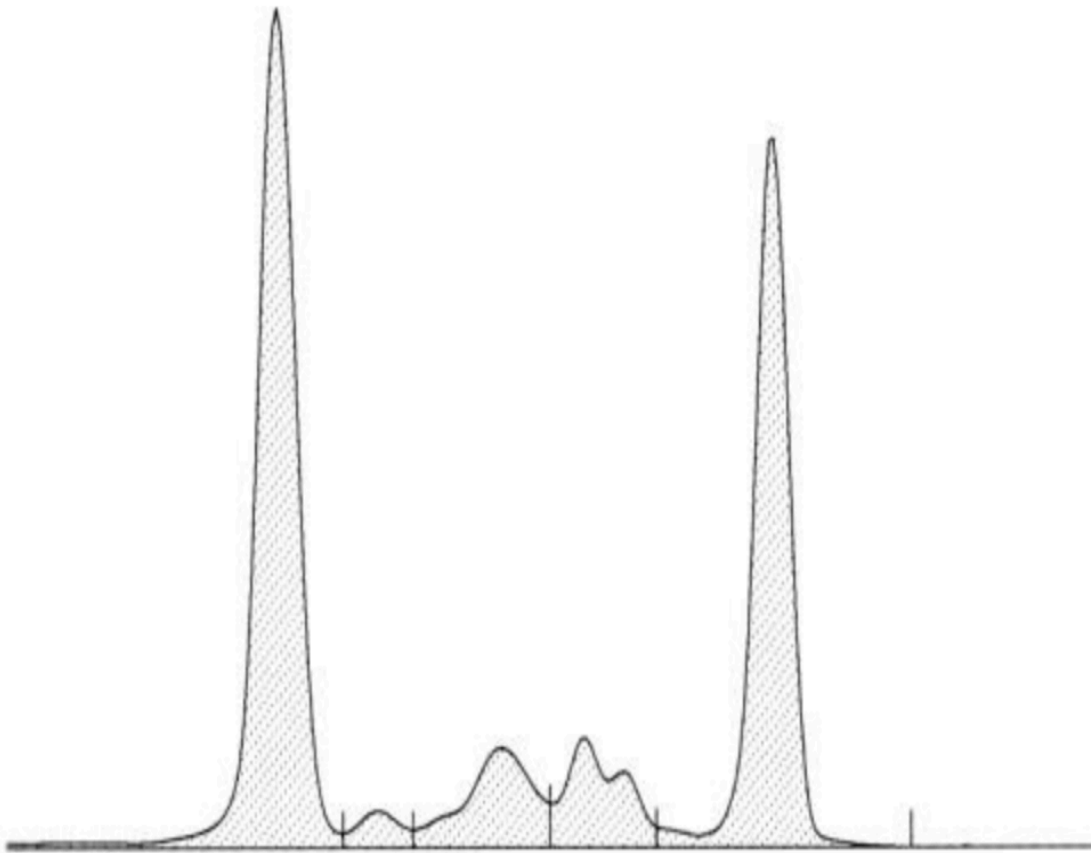
	Résultat	Références
VS	56 mm/H1	(<6)

Bactériologie

	Résultat	Références
Hémocultures	Négatives	---

Électrophorèse des protéines

PROTEINES SÉRIQUES

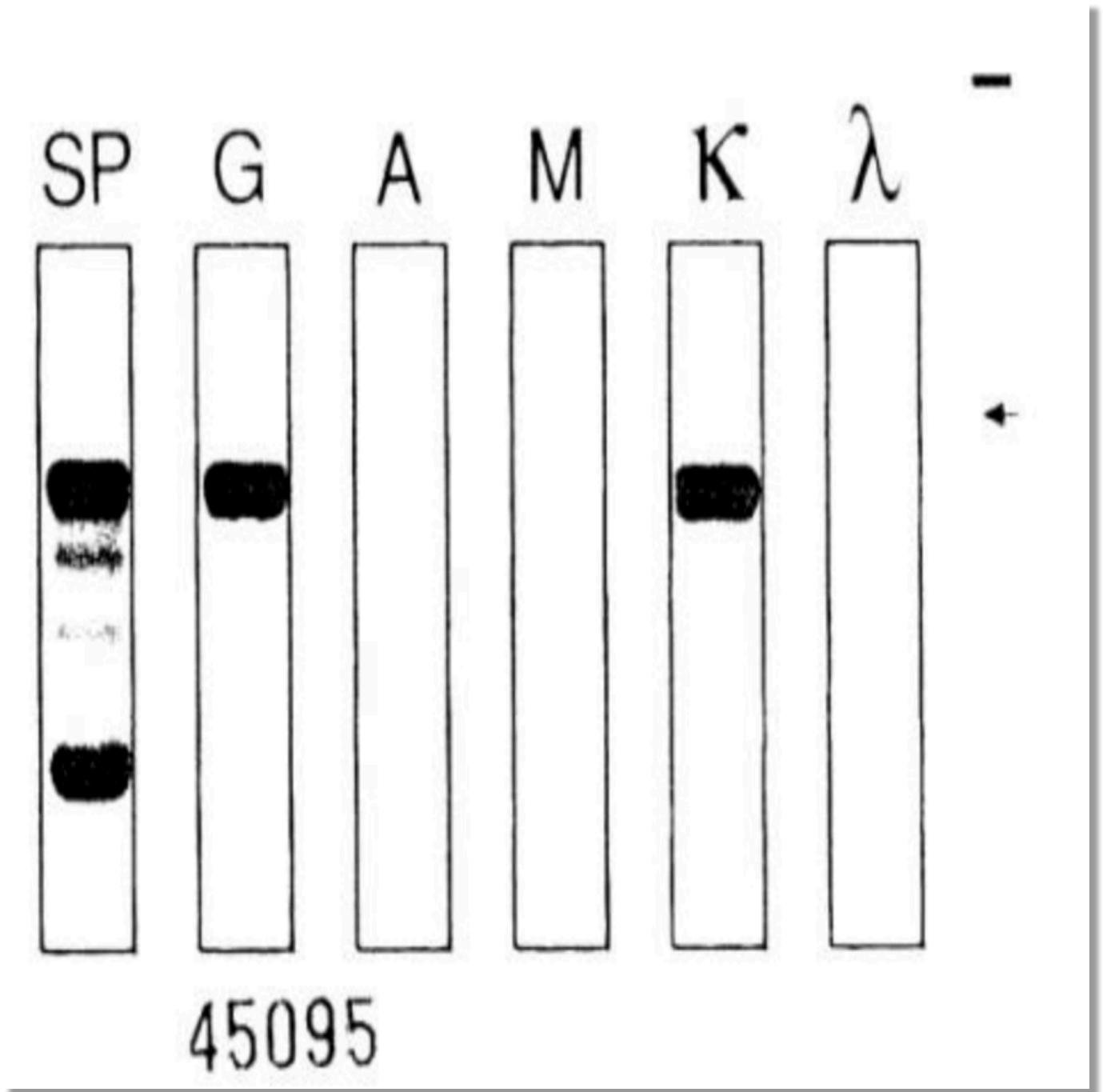


FRACTION	%	G/L	NORMALES EN G/L		
ALBUMINE	46.1	35.0	32.0	-	50.0
ALPHA 1	2.2	1.7	1.0	-	4.0
ALPHA 2	9.1	7.0	5.0	-	11.0
BETA	8.3	6.3	6.0	-	13.0
GAMMA	34.3	26.1+	7.0	-	15.0

Interprétation :

Pic monoclonal Gamma

Immunoélectrophorèse Sang

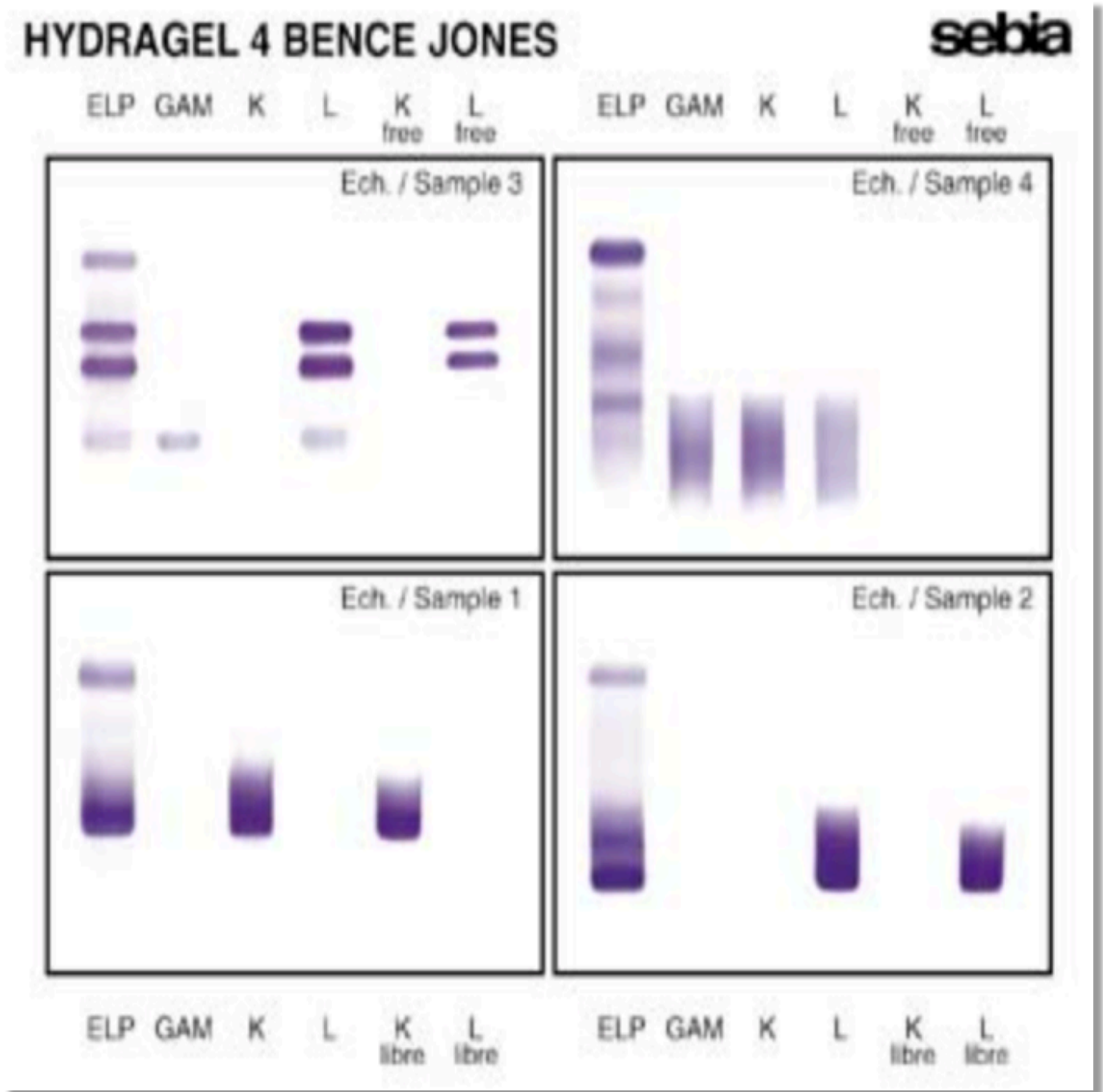


Interprétation :

Chaîne lourde Gamma,

Chaîne légère Kappa

Immunoélectrophorèse Urines



Interprétation :

Protéine de Bence-Jones.

Radiographie du poumon



Rx. Rachis Lombaire



Interprétation :

Doute sur une image lytique de L5.

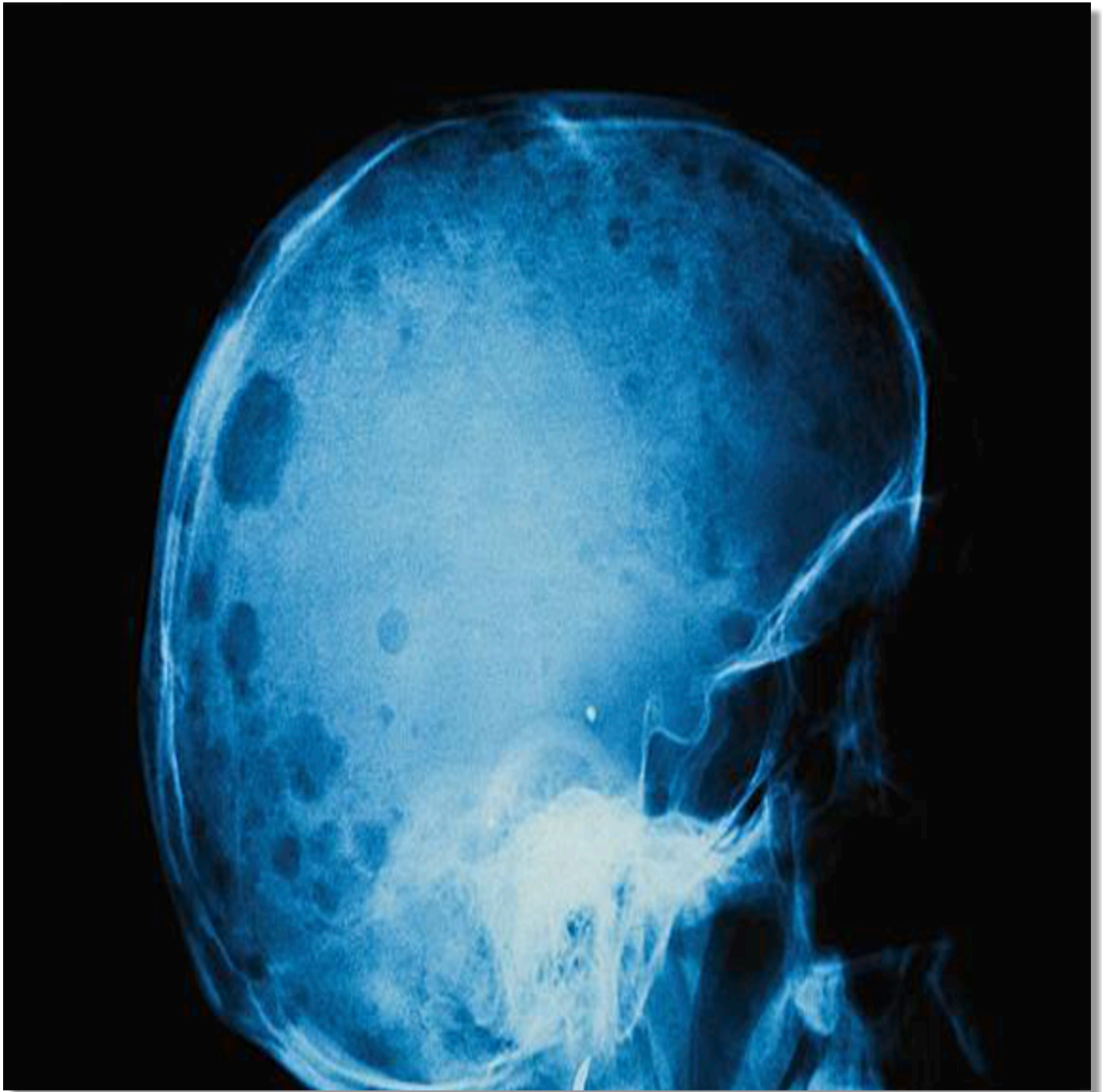
TDM Rachis Lombaire



IRM Rachis Lombaire



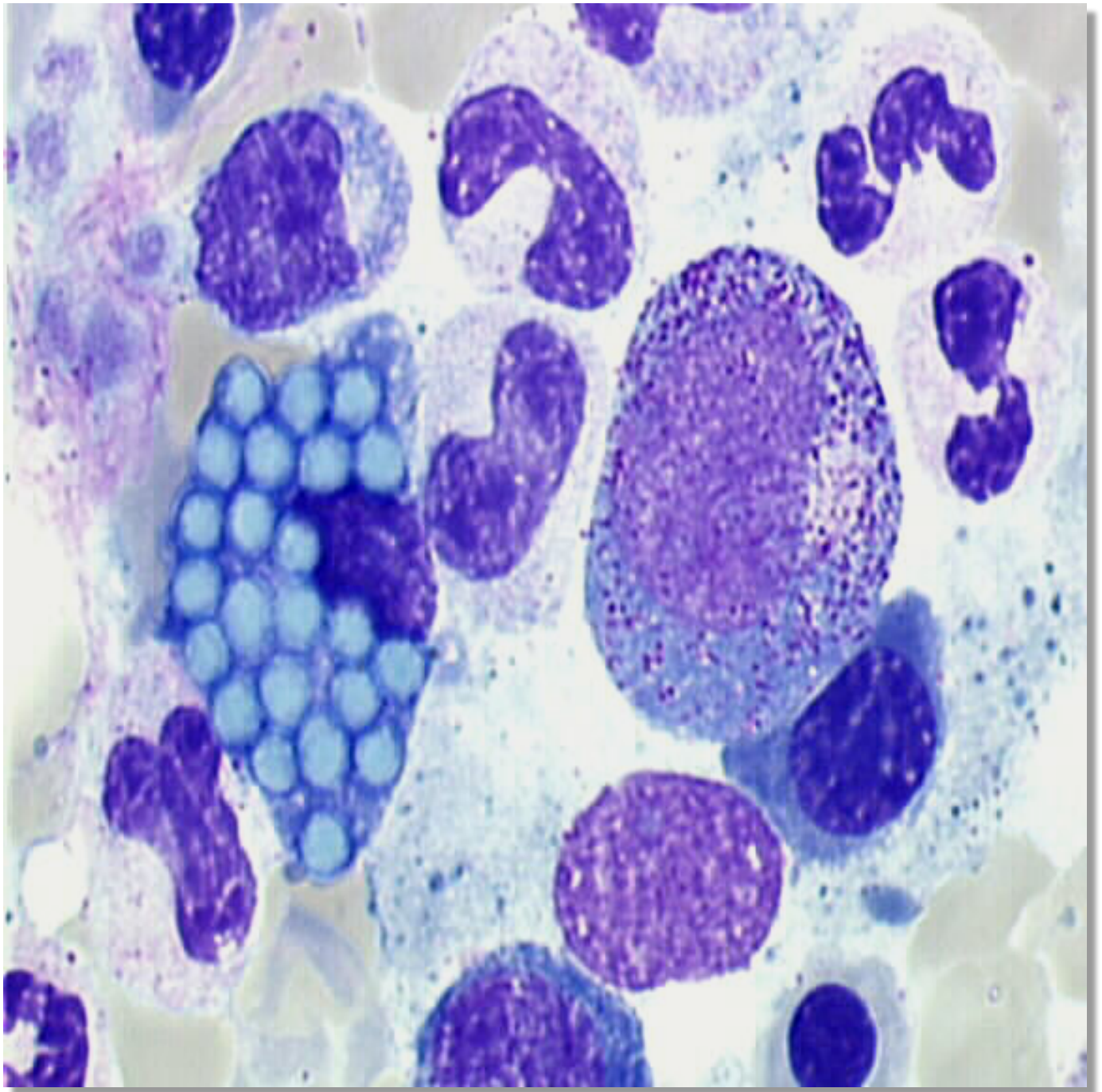
Rx. Crâne



Rx. Bassin

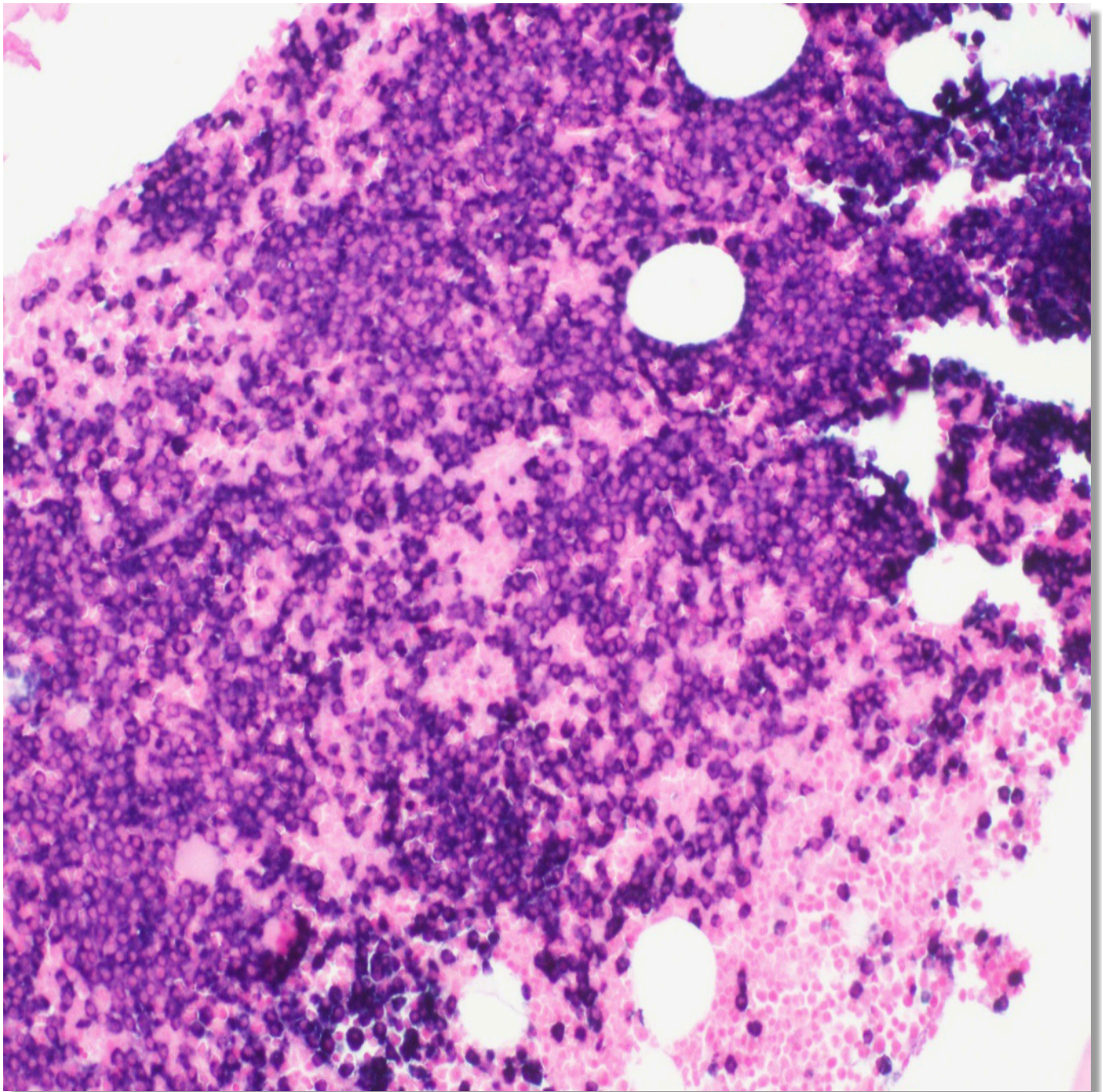


Myélogramme



Interprétation :

Plasmocytes atypiques > 30%.



Interprétation :

**Étude immunohistochimique montrant
une immunoglobuline monoclonale
dans le cytoplasme des plasmocytes.**

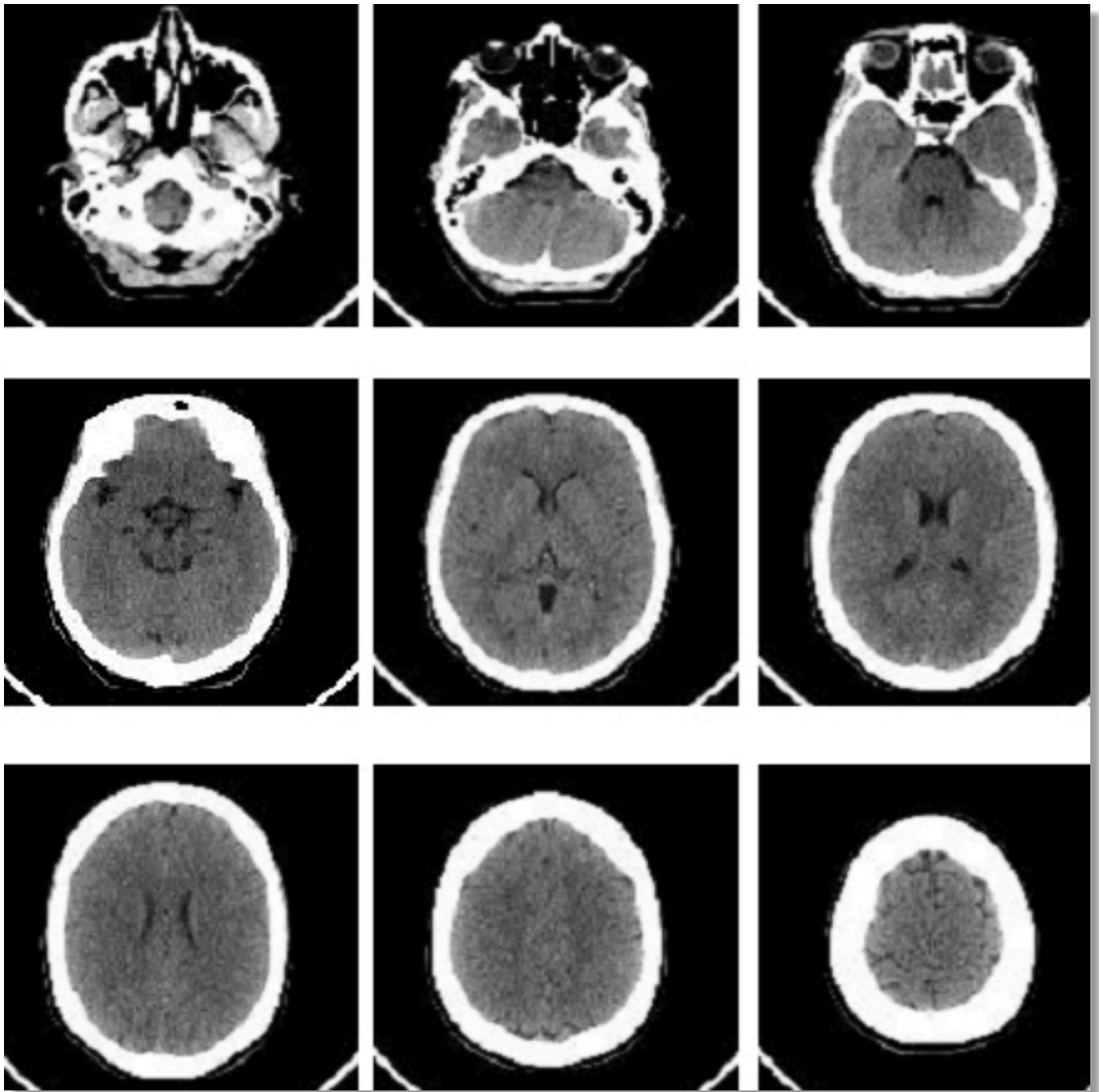
Échographie abdominale



Interprétation :

Echographie abdominale normale

TDM Cérébrale



Interprétation :

TDM cérébrale normale.

