

# Maladie de Kahler

ESC\_HE\_006\_Overview

## 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.

# Maladie de Kahler

ESC\_HE\_006\_Briefing

## Signes fonctionnels

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

## Antécédents

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

## Signes physiques

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

# Maladie de Kahler

ESC\_HE\_006\_Scénario

## Check-list

Équipement	Drogues et Kits
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire	<input type="checkbox"/> Corticoïdes
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique	<input type="checkbox"/> Biphosphonate
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence	<input type="checkbox"/> Calcitonine
<input type="checkbox"/> Chariot de soins	<input type="checkbox"/> Thalidomide
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique	<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

- |   |                                    |
|---|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Instructeur 1 :  | technicien aux manettes            |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 2 :  | briefing et debriefing             |
| <input type="checkbox"/> Instructeur 3 :  | debriefing                         |
| <input type="checkbox"/> Facilitateur 1 : | senior de garde                    |
| <input type="checkbox"/> Facilitateur 2 : | épouse du patient (interrogatoire) |

# Maladie de Kahler

ESC\_HE\_006\_Scénario

## Baseline

FR = 20  
SpO<sub>2</sub> = 96  
EtCO<sub>2</sub> = 30

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

GCS 14/15  
AEG

## Interventions

TTT Symptomatique & Hypercalcémie

RAS

FC = 120  
PA = 160/90  
SpO<sub>2</sub> = 97%  
T = 37,2 °C

Myélome multiple

Oui



Non



# Myélome multiple

ESC\_HE\_006\_Programmation

## Baseline

FR = 20 c/min, SpO<sub>2</sub> = 96%, pas de râles

FC = 130 bpm, PA = 180/110

EtCO<sub>2</sub> = 30 mmHg

## Critical

Confusion

Troubles du rythme cardiaque

## Landing

FR = 12 c/min, SpO<sub>2</sub> = 97%, pas de râles

FC = 120 bpm, PA = 110/70 mmHg

EtCO<sub>2</sub> = 30 mmHg

Stabilité hémodynamique et respiratoire

# Maladie de Kahler

ESC\_HE\_006\_Debriefing

## 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, Pancytopénie 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, oedème rétinien, syndrome hémorragique, coma), amylose,
- Le pronostic dépend de : la masse tumorale, la cinétique tumorale, le taux de β2-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

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

# Hémostase

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

# Ionogramme

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

# Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	<b>7.30</b>	(7.35-7.45)
CO <sup>2</sup>	<b>35</b> mmHg	(35-45)
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	<b>33</b> mmol/L	(22-26)
PaO <sup>2</sup>	<b>95</b> mmHg	(> 85)
SaO <sup>2</sup>	<b>94</b> %	(95-100)
Lactates	<b>1</b> 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	<b>56 mm/Hg</b>	(<6)

# Bactériologie

Résultat

Références

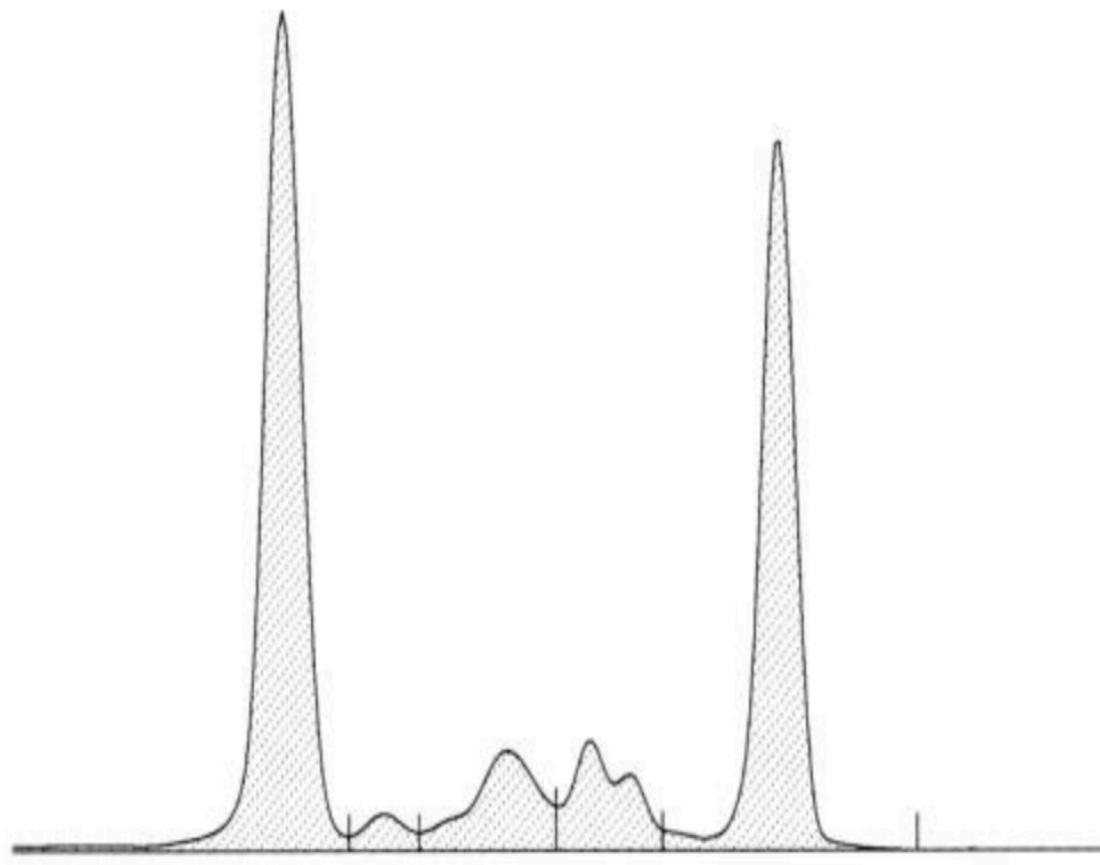
Hémocultures

Négatives

---

# Électrophorèse des protéines

**PROTEINES SERIQUES**

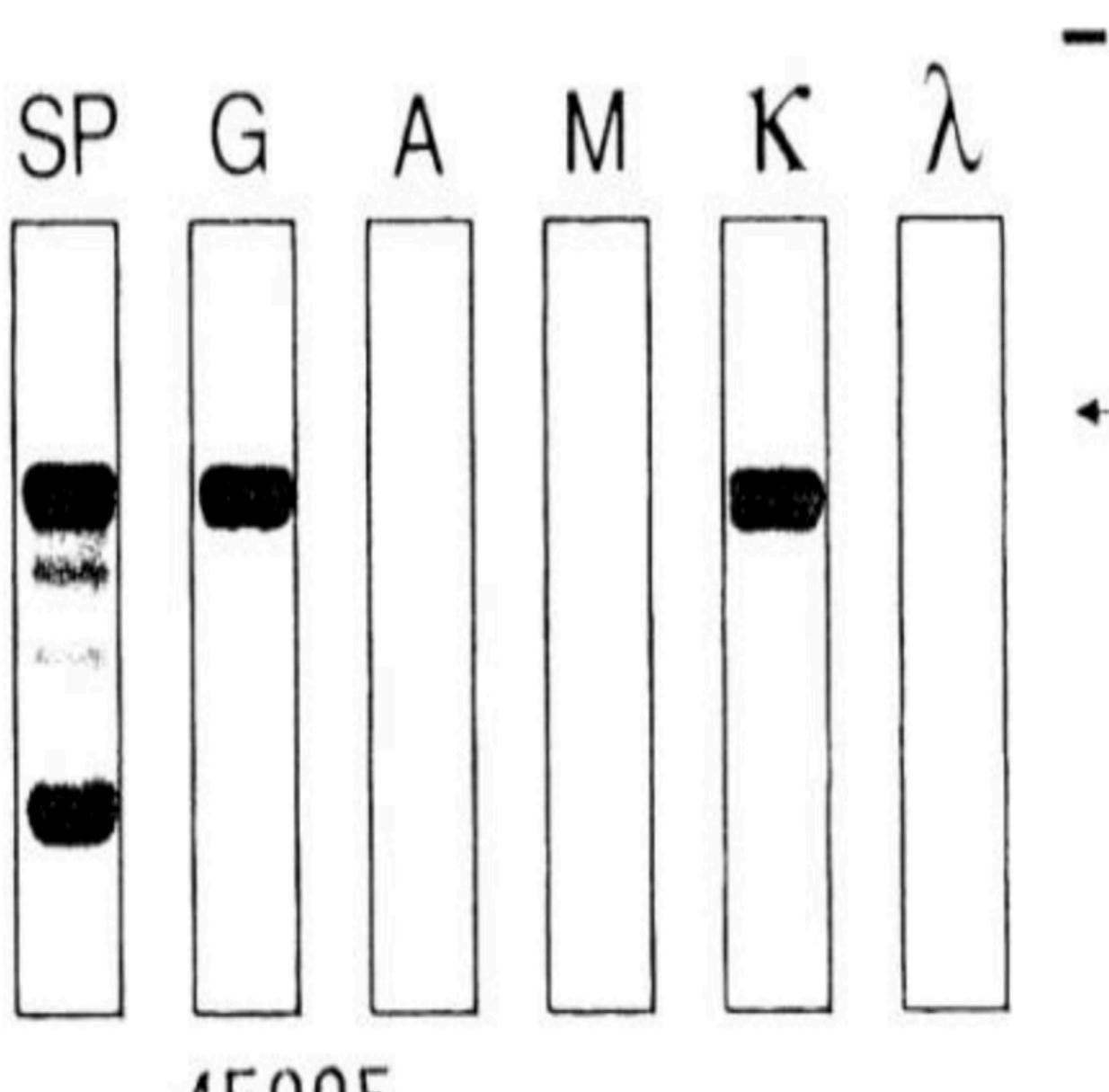


FRACTION	%	G/L	NORMALES EN G/L		
ALBUMINE	46.1	35.0	32.0	-	50.0
ALPHA 1	2.2	1.7	1.0	-	4.0
ALPHA 2	9.1	7.0	5.0	-	11.0
BETA	8.3	6.3	6.0	-	13.0
GAMMA	34.3	26.1+	7.0	-	15.0

Interprétation :

Pic monoclonal Gamma

# Immunoélectrophorèse Sang



Interprétation :

**Chaîne lourde Gamma,**

**Chaîne légère Kappa**

# Immunoélectrophorèse Urines

## HYDRAGEL 4 BENCE JONES

sebia

ELP GAM K L K free L free

ELP GAM K L K free L free

Ech. / Sample 3

Ech. / Sample 4

Ech. / Sample 1

Ech. / Sample 2

ELP GAM K L K libre L libre

ELP GAM K L K libre L libre

Interprétation :

Protéine de Bence-Jones.

# Radiographie du poumon



# Rx. Rachis Lombaire



Interprétation :

**Doute sur une image lytique de L5.**

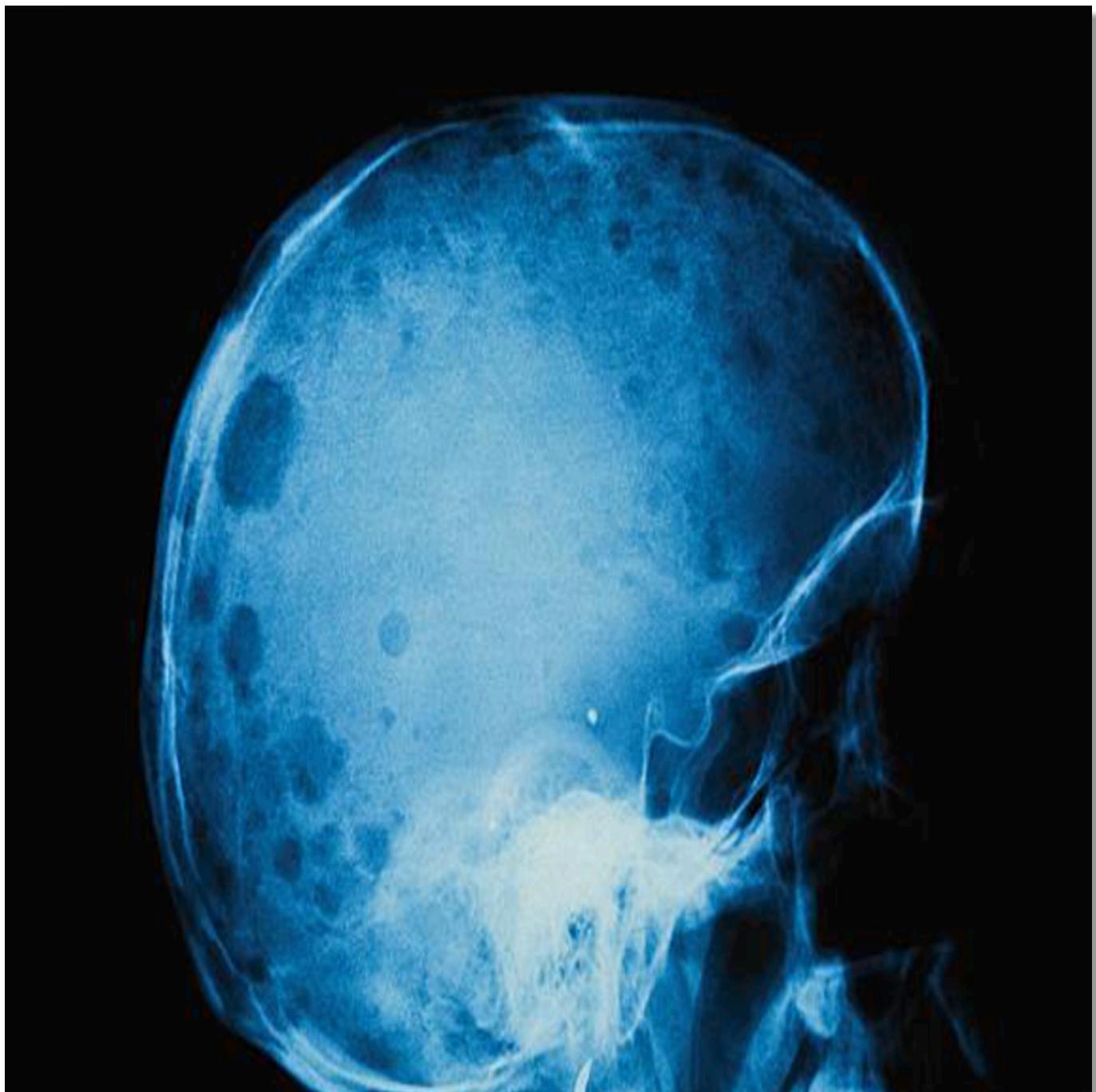
# TDM Rachis Lombaire



# IRM Rachis Lombaire

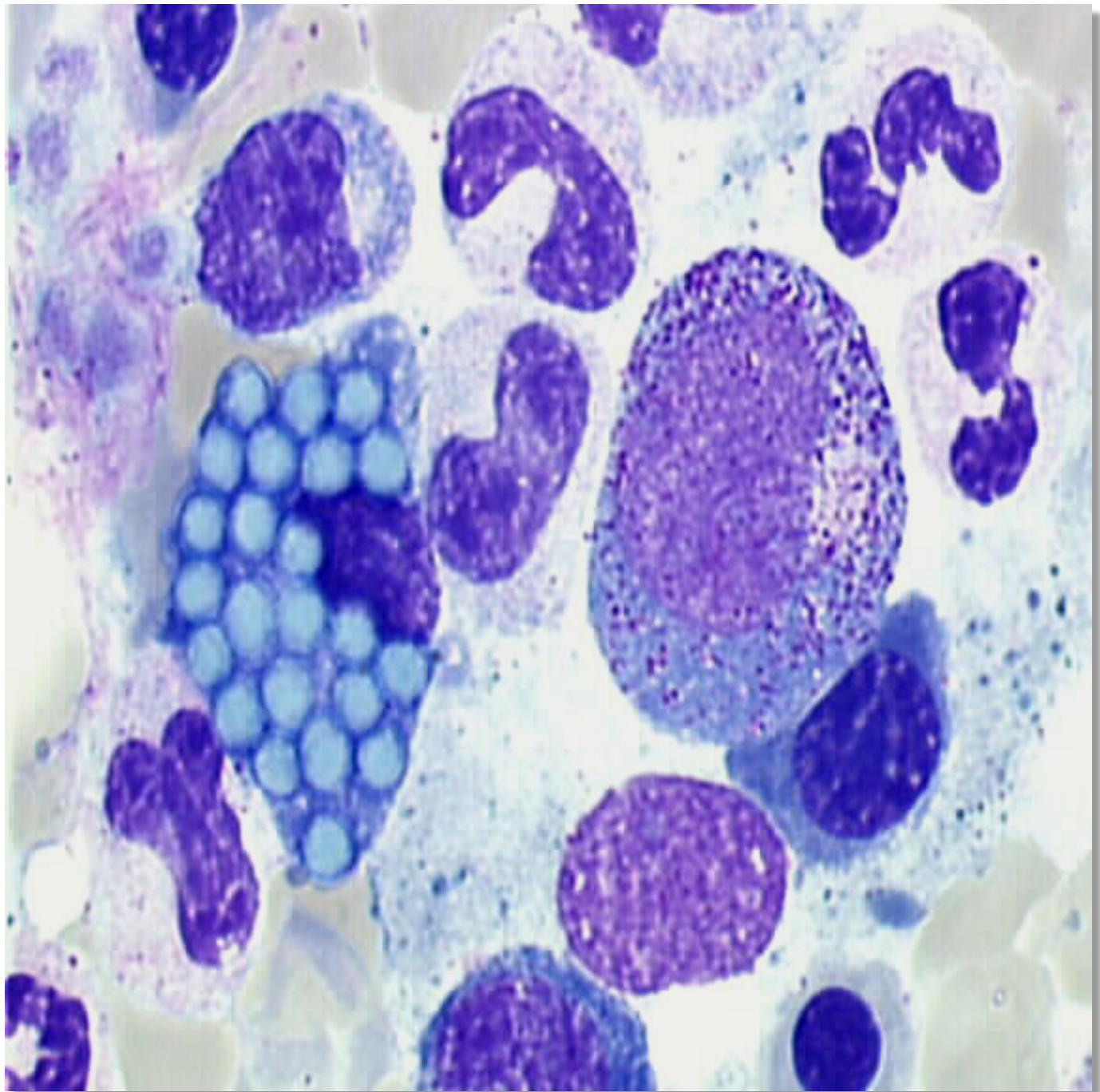


# Rx. Crâne



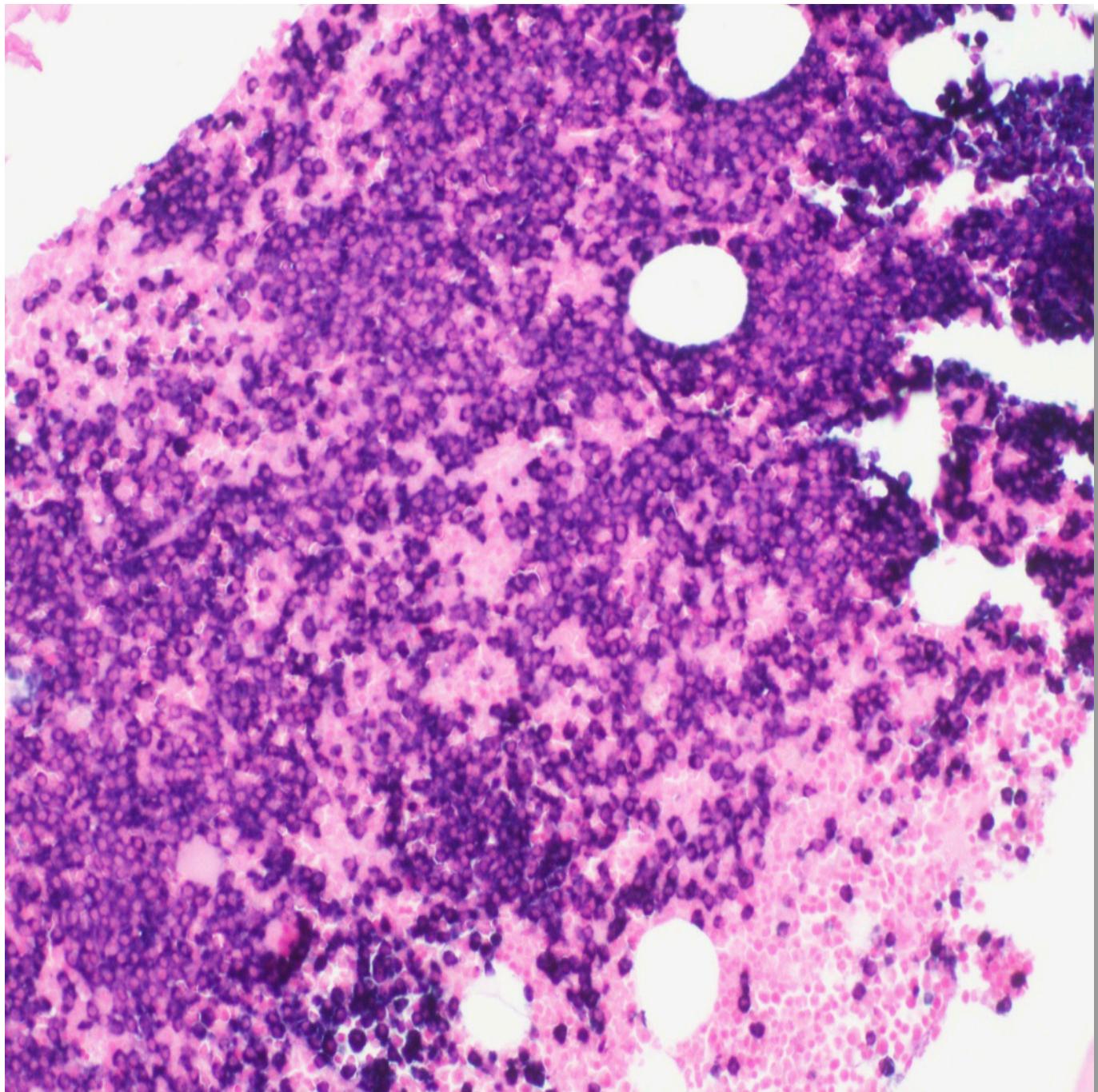


# Myélogramme



Interprétation :

**Plasmocytes atypiques > 30%.**



**Interprétation :**

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

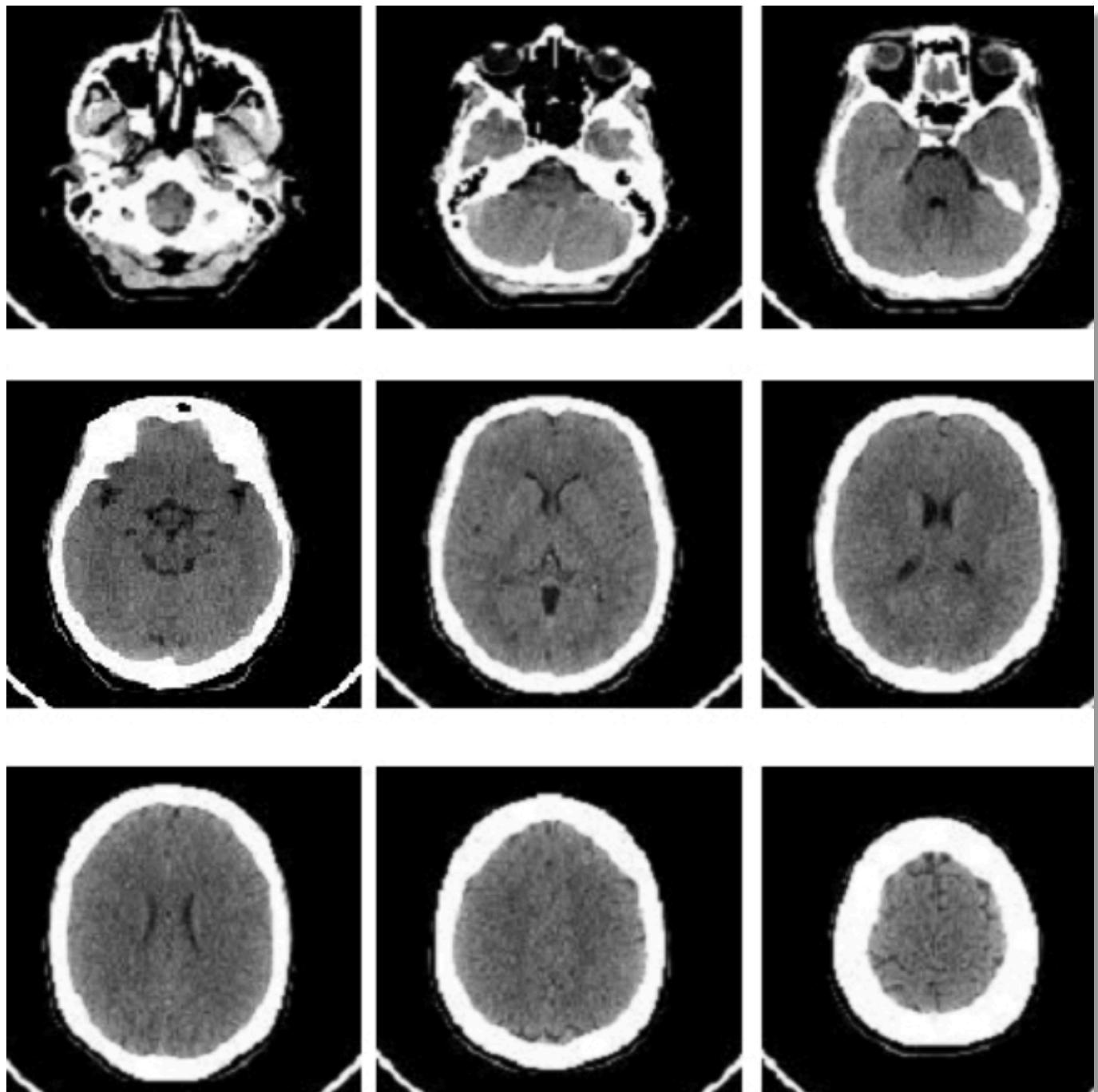
# Échographie abdominale



Interprétation :

**Echographie abdominale normale**

# TDM Cérébrale



Interprétation :

**TDM cérébrale normale.**

