

Item 165 : Maladie de Vaquez (Évaluations)

Date de création du document 2009-2010

QCM

QUESTION 1/10 :

Une polyglobulie vraie peut avoir comme étiologie :

- A - un cancer du rein**
- B - un fibrome utérin**
- C - des brûlures étendues**
- D - une thalassémie hétérozygote**
- E - un hémangioblastome du cervelet**

(Réponse : ABE)

QUESTION 2/10 :

Au cours d'une polyglobulie les signes suivants sont en faveur d'une maladie de Vaquez :

- A - Prurit à l'eau**
- B - Érythrose faciale**
- C - Thrombopénie**
- D - Polynucléose neutrophile**
- E - Splénomégalie**

(Réponse : ADE)

QUESTION 3/10 :

Parmi les examens suivants le plus utile pour aider le diagnostic de maladie de Vaquez :

- A - Le myélogramme**
- B - La recherche de la mutation JAK2 sur les cellules sanguines**
- C - L'immunophénotypage des cellules médullaires**
- D - Le caryotype**
- E - Les cultures de progéniteurs hématopoïétiques**

(Réponse : B)

QUESTION 4/10 :

Pour dépister une polyglobulie secondaire à une tumeur le premier examen à demander est :

- A - La lymphographie pédieuse**
- B - La radiographie pulmonaire**
- C - Le myélogramme**
- D - L'échographie abdominale**
- E - Les cultures de progéniteurs hématopoïétiques**

(Réponse : D)

QUESTION 5/10 :

Le critère majeur de l'efficacité du traitement d'une maladie de Vaquez est :

- A - La normalisation du nombre de globules rouges à l'hémogramme**
- B - La normalisation du nombre des plaquettes sanguines**
- C - La disparition de la splénomégalie**
- D - La disparition du prurit à l'eau**
- E - Un hématocrite inférieur à 48 %**

(Réponse : E)

QUESTION 6/10 :

Une maladie de Vaquez a deux principales complications à long terme : la transformation en leucémie aiguë et :

- A - La paraplégie par compression médullaire**
- B - La myélofibrose**
- C - L'insuffisance rénale**
- D - La transformation en lymphome malin**
- E - L'hypercalcémie**

(Réponse : B)

QUESTION 7/10 :

Les polyglobulies vraies secondaires ont en commun les caractéristiques suivantes sauf une. Laquelle ?

- A - L'hypersécrétion d'érythropoïétine**
- B - La transformation possible en leucémie aiguë**
- C - La disparition de la polyglobulie après traitement curatif de la cause**
- D - L'érythrose cutanée et en particulier faciale**
- E - L'augmentation parallèle des hématies, de l'hémoglobine et de l'hématocrite**

(Réponse : B)

QUESTION 8/10 :

Dans une maladie de Vaquez il est habituel d'observer une augmentation des paramètres biologiques suivants sauf un. Lequel ?

- A - Plaquettes sanguines**
- B - Hématocrite**
- C - Leucocytes sanguins**
- D - Uricémie**
- E - Vitesse de Sédimentation des hématies (VS)**

(Réponse : E)

QUESTION 9/10 :

Une polyglobulie vraie est définie par :

- A - Une augmentation de la masse sanguine totale**
- B - Une augmentation de l'hémoglobine à l'hémogramme**
- C - Une augmentation de l'hématocrite à l'hémogramme**
- D - Une augmentation de la masse globulaire totale**
- E - Une augmentation des hématies à l'hémogramme**

(Réponse : D)

QUESTION 10/10 :

La recherche de la mutation JAK2 sur les polynucléaires ou les plaquettes sanguines est positive dans plus de 25 % des cas de :

- A - Maladies de Vaquez**
- B - Polyglobulies par cancer du rein**
- C - Thrombocytémie Essentielle (TE)**
- D - Myélofibrose primitive (Splénomégalie myéloïde)**
- E - Leucémie Myéloïde Chronique (LMC)**

(Réponse : ACD)

QROC

QUESTION 1/10 :

À côté de l'examen clinique et de la radiographie pulmonaire quel examen simple doit être pratiqué pour rechercher une cause anoxique de polyglobulie vraie ?

Réponse attendue :

Gaz du sang artériels

QUESTION 2/10 :

Chez un patient traité au long cours par de l'Hydrea (hydroxyurée) l'un des paramètres de l'hémogramme est augmenté permettant de façon indirecte de vérifier la compliance au traitement. Lequel ?

Réponse attendue :

VGM (Volume Globulaire Moyen)

QUESTION 3/10 :

En présence d'une polyglobulie vraie deux signes cliniques sont en faveur d'une maladie de Vaquez : prurit à l'eau et...

Réponse attendue :

Splénomégalie

QUESTION 4/10 :

Quel traitement permet de réduire immédiatement le risque vasculaire chez un patient porteur d'une maladie de Vaquez ?

Réponse attendue :

Saignée

QUESTION 5/10 :

Une augmentation parallèle des hématies, de l'hémoglobine et de l'hématocrite traduit en général une polyglobulie vraie. Quel est l'autre mécanisme qui peut donner ces anomalies sans polyglobulie vraie ?

Réponse attendue :

Hémoconcentration

QUESTION 6/10 :

Quel est le risque immédiat chez un patient porteur d'une polyglobulie vraie ?

Réponse attendue :

Thrombose

QUESTION 7/10 :

Une polyglobulie vraie secondaire tumorale peut être due à une tumeur du foie, du cervelet, de l'utérus. Il manque à cette liste un organe dont une tumeur est fréquemment à l'origine d'une polyglobulie. Lequel ?

Réponse attendue :

Rein

QUESTION 8/10 :

Deux substances utilisées en dopage de sportifs induisent un risque de polyglobulie. L'une est constituée par les androgènes. Quel est le nom de l'autre ?

Réponse attendue :

Érythropoïétine (EPO)

QUESTION 9/10 :

Un homme de 25 ans, sans antécédent médical, a eu un hémogramme lors d'un bilan préopératoire pour ablations dentaires. Les hématies sont à 6,2 millions par mm³, le Volume Globulaire Moyen (VGM) à 70 fl, l'hématocrite et l'hémoglobine normaux. Les leucocytes, la formule leucocytaire et les plaquettes sanguines sont normaux. Quel diagnostic doit être évoqué en premier ?

Réponse attendue :

Thalassémie hétérozygote

QUESTION 10/10 :

Citez les deux complications à redouter à long terme chez un patient atteint de maladie de Vaquez.

Réponse attendue :

Transformations : leucémie aiguë ou myélofibrose