

Annales Hématologie (Cas cliniques) :**2011-2012 ó 1^{ère} session :****Question 1 (16pts/40) :**

Monsieurs K., 72 ans, est adressé en consultation d'hématologie par son médecin traitant pour adénopathies cervicales, axillaires, inguinales associées à une splénomégalie modérée

Ses résultats d'hématologie sont les suivants :

Sg Hb : 130 g/L N>120g/L (personne âgée) → Normal

Sg Plaquette : 160 G/L → Normal

Sg Leucocytes : 25 G/L → Leucocytose

PNN : 22% → 5,5G/L → Normal

PEo : 0% → Légère éosinopénie

PB : 0% → Normal

Lymphocyte : 75% → 18,75 G/L → Hyperlymphocytose

Monocytes : 3% → 0,75 G/L → Normal

Sur le frottis sanguine est note la presence de noyaux nus (cellules lysées)

1/ Commentez ces résultats (en rappelant les valeurs usuelles) (2pts). Citer les examens complémentaires à pratiquer (2pts)

Résultats + Clinique (Adénopathie, splénomégalie) → Hypothèse diagnostique = LLC

Noyaux nus → Ombres de Gumprecht

Hémogramme → Vérifier aspect monomorphe de l'hyperlymphocytose

Examens complémentaires :

Immunophénotypage lymphocytaire en cytométrie de flux

Electrophorèse protéines sériques

2-microglobulinémie

Bilan d'extension lymphome → Imagerie, histologie (Pas de BOM pour LLC)

2/ Quels sont les différentes hypothèses diagnostiques à envisager à la vue de ces résultats ? (2pts)

LLC

Leucémie Prolymphocytaire

Phase leucémique lymphome B ou T

leucémie à tricholeucocytes

3/ L'immunophénotypage lymphocytaire donne les résultats suivants :

80% de la population lymphocytaire est CD5+/CD19+ ; CD23+, CD79b-, FMC7- et exprime faiblement une immunoglobuline monotypique Kappa

Cet examen permet-il de poser un diagnostic ? Justifier votre réponse (3pts)

Peut-on ajouter un ou plusieurs marqueurs à visée pronostique ? (1pts)

Score MATUTES = 5

→ Confirme Leucémie Lymphoïde Chronique

Marqueurs à visée pronostique : CD38 + et ZAP 70

4/ Compte tenu des résultats précédents, est-il indispensable de pratiquer un myélogramme pour confirmer le diagnostic ? (1pts)

Myélogramme/BOM/Biopsie ganglionnaire inutile au diagnostic

5/ Quel est le stade clinique de la maladie ? Justifier votre réponse (1pts)

BINET → 3 aires ganglionnaires ; Hb>100g/L ; Plaquettes>100G/L

→ Stade B : médiane de survie sans traitement = 5 ans

6/ Un traitement est-il nécessaire ? Si oui, lequel ? (2pts)

Traitement nécessaire : Rituximab + Fludarabine + Cyclophosphamide

Ou : CHOP → Cyclophosphamide + Adriamycine + Vincristine + Prednisone

7/ Quelle surveillance du patient est nécessaire ? (1pts)

Quelles sont les complications les plus fréquentes de cette maladie ? (1pts)

Complications : Localisation viscérale, insuffisance médullaire, Synd Richter (3-10%), déficit immun complexe

Infections

ttt : Corticothérapie en continue

Si infection → Ig en IV (ne modifie pas la durée de vue)

Si rechute → Allogreffe

2012-2013 ó 2^{ème} session :

Question 1 (20pts/40) :

Mlle K., 18ans, d'origine Sénégalaise, arrive aux Urgences de l'hôpital pour de violentes douleurs abdominales. Elle se sait atteinte de maladie drépanocytaire homozygote (elle présente une carte le mentionnant) et a déjà présenté ce type de crise

Ses résultats dhématologie sont les suivants :

Sg Hémoglobine : 60g/L

Sg hématies : 2,02 T/L

Sg Hématocrite : 0,17

Sg Plaquettes : 450G/L

Sg Leucocytes : 10,0 G/L

Formule leucocytaire :

PNN : 74%

PEo : 1%

PB : 0%

Lymphocytes : 23%

Monocytes : 2%

Sg Réticulocytes : 10,5%

1/ Commenter ces résultats (en calculant les constantes et en rappelant les valeurs usuelles) (3pts)

Hyperéosinophilie

VGM = 84 fl ; TCMH = 29,7 pg ; CCMH = 35,2 g/dL

Anémie normochrome, normocytaire, régénérative

Anémie hémolytique → Destruction accélérée (17J) des GR

2/ Comment expliquez-vous le taux de hémoglobine et de réticulocytes chez cette patiente ? (3pts)

Drépanocytose homozygote → Pas de production Hb normale mais de HbS
Pas d'atteinte médullaire → La moelle essaye de compenser → Drépanocytose

3/ Quelle est l'anomalie moléculaire à l'origine de cette pathologie ? Quelles sont les fractions de hémoglobine présentes chez cette patiente en dehors de toute transfusion ? (4pts)

Mutation du gène de l'Hb sur le chromosome 11

HbS désoxygénée, réversible avec O₂.

Les tissus sont désoxygénés → Polymérisation → Rigidification, drépanocytes

4/ Quels sont les mécanismes physio-pathologiques en jeu dans la survenue de crises douloureuses chez cette patiente ? Quels en sont les facteurs favorisants ? (4pts)

Facteurs favorisants : Température, PO₂ abaissée, déshydratation, fièvre, inflammation, acidose, déficience cardiaque

Anémie hémolytique → Destruction accélérée des GR

Diminution de déformation → Accidents vaso-occlusifs → Nécroses, ischémies

Adhésion endothélium vasculaire → Lésion endothélium → Vaso-occlusion

5/ Citer les techniques qui permettent de quantifier l'Hb anormale ? (3pts)

Technique moderne et couteuse : Identification et quantification combinée CLHP, électrophorèse

Technique plus ancienne et peu couteuse

Screening : électrophorèse à pH alcalin

Si bande anormale → Confirmation par électrophorèse à pH acide

Quantification par chromatographie en colonne

6/ Quels sont les principes du traitement qui vont être mis en œuvre chez cette patiente ?

Transfusion et réhydratation

Prise en charge de la douleur

Traitement des complications : Infections

2011-2012 6^{ème} session :

Question1 (16pts/40) :

Mme L., 70 ans, consulte son médecin traitant. À l'examen clinique sont notées une érythrose cutanéomuqueuse prédominante au niveau de la face et une splénomégalie modérée. Elle signale un prurit à l'eau chaude et de fréquentes céphalées.

Ses résultats de hématologie sont les suivants :

Sg Hb : 170g/L

Sg GR : 6,0 T/L

Sg Ht : 0,53

Sg Plaquettes : 450 G/L

Sg Leucocytes : 10,8 G/l

Formule leucocytaire :

PNN : 80%

PEo : 1%

PB : 0%

lymphocytes : 17 %

Monocytes : 2%

Biochimie :

Protéine C réactive < 3 mg/L

Cl créatinine : 90mL/min

1/ Commenter ces résultats (en rappelant les valeurs usuelles) (2pts)

Leucocytose, éosinopénie

Polyglobulie, Excès Hb et Ht

2/ Quelles sont les différentes hypothèses diagnostiques à envisager à la vue de ces résultats (3pts)

Syndrome myéloprolifératifs chronique (Polyglobulie de Vaquez)

Fausse polyglobulie

Polyglobulie 2ndaire

Polyglobulie primitive congénitale

3/ Mme L est rapidement orientée vers une consultation d'hématologie.

Quels sont les examens complémentaires devant être réalisés afin de poser un diagnostic ? (3pts)

Volume globulaire total ou masse sanguine

Recherche mutation de JAK2 V617F

Dosage EPO

Culture des progéniteurs CFU-E et BFU-E

BOM

Gaz du sang

Echographie abdominale

4/ les résultats des examens spécialisés réalisés objectivent la présence d'une anomalie moléculaire permettant de confirmer l'hypothèse diagnostique la plus probable

Quelle est la pathologie suspectée ? (2pts)

De quelle mutation s'agit-il ? (2pts)

Polyglobulie de Vaquez

→ JAK2 V617F

5/ Y a-t-il une indication à traiter la patient ? Justifiez votre réponse.

Si oui, quels sont les options thérapeutiques (4pts)

Non curable → Evolution paisible

Prévenir des complications

Vasculaires :

Thrombose veineuses, artérielles (mortalité)

Hémorragies + rares

Corriger Ht et plaquette → Volémie

Hématologiques :

Myélofibrose 2ndaire tardive

Leucémie Aigue

Limiter ttt favorisant leucémies

Saignée (Urgence), INFalpha, Chimiothérapie

Patient d'âge mur → Hydroxyurée

>70 ans → Phosphore 32

Question 4 (8pts) :

M C, 54 ans se présente aux urgences pour fatigue et épistaxis. Son bilan hématologique est le suivant :

Sg Hb : 78g/L

Sg GR : 2,72 T/L

Sg Ht : 0,23

Sg plaquettes : 11 G/L

Sg Réticulocytes : 5 G/L

VGM = 84,5 fL ; CCMH = 33,9 pg ; TCMH = 45,3 g/100mL

Sg Leucocytes : 16,0 G/L

Formule leucocytaire :

PNN : 8%

PEo : 0%

PB : 0%

Lymphocytes : 10%

Monocytes : 3%

C blastiques : 79%

L'examen attentif du frottis permet d'observer dans le cytoplasme des blastes, des inclusions azurophiles (rouges) en forme de bâtonnets.

1/ Commenter le bilan biologique (1pts)

Hypoglobulinémie, diminution Ht, Anémie normocytaire hyperchrome arégénérative

Thrombopénie

Leucocytose, neutropénie, éosinophilie

2/ Compte tenu des éléments cliniques et biologiques, quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable. (1pts)

leucémie aigue myéloblastique

3/ Quel sont les examens biologiques à réaliser ? Préciser l'intérêt pour chacun d'eux ?

(4pts)

Immunophénotypage blastes → Différencier LAL de LAM0 et M6 de M7

→ Recherche de marqueur aberrant

Caryotype → LA promyélocytaire (diagnostic). Critère pronostic essentiel

Biologie moléculaire

4/ Donner les grandes lignes de la stratégie thérapeutique de cette pathologie (2pts)

Homme de 54 ans

Induction : Anthracycline + Cytarabine

Consolidation : intensification x1 à x4 selon protocole