

HEMATOLOGIE

Dossier Clinique n° 1

Voici les résultats d'un bilan pré-opératoire prélevé chez un jeune garçon de 1 an :

- 200 000/ mm³ plaquettes, fonctions plaquettaires normales
- Temps de céphaline + activateur (TCA) : 150 secondes, témoin : 33 secondes
- Taux de prothrombine (TP) : 100%
- Temps de thrombine (TT) : 18 secondes, témoin : 18 secondes
- Fibrinogène à 4 g/l
- Facteur VIIIc : 80%
- Facteur IX < 1%
- Facteur XI : 85%
- Facteur XII : 90%
- Absence d'anticoagulant circulant. Recherche d'inhibiteur anti-facteur IX négative

1) De quelle maladie s'agit-il ?

2) Quels sont les antécédents familiaux à rechercher et quel est le mode de transmission de la maladie ?

3) Dans quelles conditions l'enfant peut-il être opéré ?

4) Quels sont les risques d'un tel traitement ?

5) Cet enfant peut-il recevoir une antibiothérapie par voie intramusculaire en cas d'infection ?

6) Quels conseils donnez-vous pour le suivi de cet enfant ?

HEMATOLOGIE

Dossier Clinique n° 2

Une femme de 60 ans vient aux urgences pour des douleurs lombaires récentes permanentes et invalidantes malgré la prise d'un anti-inflammatoire non stéroïdien. Ces douleurs s'accompagnent de vomissements et d'une altération de l'état général avec une asthénie importante et une fièvre à 39°C. La radiographie de thorax retrouve une pneumopathie du lobe inférieur droit. Le bilan biologique est le suivant :

NFS : Hb : 8g/dl – GR : 3 105 000/mm³ – Hématocrite : 30% - Réticulocytes : 32000/mm³ –

VGM 95μ³ - GB 5600/mm³ (neutrophiles : 60%, lymphocytes : 30%, monocytes : 10%) - Plaquettes : 125000/mm³.

VS : 80mm à la première heure – CRP : 48 mg/l (nle<5).

Réserve alcaline : 22mEq/l – créatinine : 160μmol/l - calcémie : 3,80 mmol/l (nle<2,40).

Electrophorèse des protéines sériques : albumine 37g/l, alpha1 : 2g/l, alpha2 : 10g/l, bêta : 9g/l, gamma : 3g/l. La recherche de protéinurie des 24h est à 5g.

On suspecte un myélome multiple (MM).

1) Quel traitement allez-vous débiter en urgence ?

- 2) Quels sont les germes à suspecter chez cette patiente responsables de la pneumopathie et justifier votre réponse.



- 3) Quels examens complémentaires allez-vous demander pour confirmer le diagnostic et quels résultats en attendez-vous ? Comment interprétez-vous l'accélération de la VS et l'augmentation de la CRP ?



- 4) Pour compléter votre bilan, vous demandez des radiographies de squelette complet, quels éléments pourrez-vous objectiver pour conforter votre diagnostic ? Il existe plusieurs anomalies osseuses à la radiographie sur différents membres, comment classez-vous ce MM ? Justifier votre réponse.

- 5) Quels examens allez-vous demander pour préciser le pronostic du MM ?

- 6) L'électrophorèse des urines retrouve une protéinurie non sélective, avec 3g/24h d'albuminurie, citez les possibles mécanismes de l'insuffisance rénale chez cette patiente ?

HEMATOLOGIE

Dossier Clinique n° 3

Une femme de 32 ans consulte en urgence pour épistaxis. Elle n'a aucun antécédent particulier et ne prend aucun traitement. Son poids est de 60 kilogrammes. Son examen est normal en dehors de la présence de pétéchies sur le corps et de bulles hémorragiques buccales. La numération montre 5400 leucocytes/mm³, 13.3 g/dl d'hémoglobine et 4000 plaquettes/mm³. Le reste du bilan biologique (ionogramme sanguin, bilan hépato-cellulaire et hémostase) est normal.

- 1) Quel est le diagnostic le plus probable ?

- 2) Quels examens demandez-vous pour confirmer l'origine périphérique de la thrombopénie et son diagnostic étiologique ?

- 3) La patiente se plaint de céphalées inhabituelles. Quelle complication craignez-vous et quels examens complémentaires prescrivez-vous pour l'éliminer ?

- 4) Les examens prescrits pour les céphalées reviennent normaux. Quel traitement prescrivez-vous de première intention ? Rédigez l'ordonnance.

- 5) Quelle est la surveillance clinique et biologique que vous instaurez? Citez 5 principales complications liées au traitement.

- 6) Plusieurs mois plus tard, votre patiente est en rechute et vous décidez de pratiquer une splénectomie. Quelles en sont les complications et expliquez leurs mécanismes ? Comment les prévenir ?

HEMATOLOGIE

REponses - Dossier Clinique n° 1

- 1/ Hémophilie B majeure ou sévère
 - 2/ Hémophilie B ou antécédents hémorragiques sévères chez les hommes du côté maternel (en particulier hémarthroses et hématomes musculaires).
Transmission récessive liée à l'X
 - 3/ Traitement substitutif par des concentrés de facteur IX plasmatique ou recombinant, après bilan prétransfusionnel complet.
 - 4/ - Apparition d'inhibiteur de la coagulation anti facteur IX, rendant toute nouvelle substitution par du facteur IX inefficace
- risque de transmission virale (en particulier HIV, HCV, HBV, inconnue...)
 - 5/ Non, les injections intramusculaires sont proscrites.
 - 6/ Prise en charge dans un centre spécialisé de traitement des hémophiles.
 - Etablir une carte d'hémophile et un carnet d'hémophile où seront consignés le type et le degré de l'hémophilie, le centre d'accueil de l'hémophilie, le type et les dates de traitement de l'hémophilie et les incidents. La date et le résultat de la recherche d'anticoagulant circulant anti facteur IX doivent être mentionnés. Toutes les vaccinations sont possibles mais par voie sous cutanée stricte. La vaccination contre l'hépatite B est recommandée très précoce- Se méfier des médicaments ayant une action sur l'hémostase : aspirine, AINS et apparentés. - Bien comprimer après une ponction veineuse. - Avoir une bonne hygiène dentaire. - Education des familles : parents et enfants. - Conseiller une enquête familiale : dépistage d'autres hémophiles et des mères conductrices.
Prévenir la crèche / Puéricultrice.
-

REPONSES - Dossier Clinique n° 2

1 et 2) Hyper hydratation avec perfusion de biphosphonates et antibiothérapie couvrant pneumocoque, streptocoque car Hypogamma et déficit de l'immunité humorale (germes encapsulés)

3) Biologiques : - Immunoélectrophorèse des protéines sériques. Chaînes légères
 - Dosage pondéral des immunoglobulines : effondrement des immunoglobulines
 - Electrophorèse et immunoélectrophorèse des protéines urinaires. Recherche d'albuminurie et de chaînes légères libres (protéinurie de Bence Jones)
 - Myélogramme : présence de plasmocytes dystrophiques avec monotypie
 - Biopsie médullaire, si myélogramme non contributif.
 V.S. - C.R.P. : syndrome inflammatoire lié à la pneumopathie

4) Présence de géodes : zones de lyse rondes ou ovalaires à l'emporte-pièce, multiples, situées sur les os longs, la voûte du crâne, la rachis, les côtes.
 - Fractures pathologiques
 - Tassement vertébraux biconcaves, cunéiformes.
 - Parfois déminéralisation osseuse diffuse.

Stade IIIA de la classification de Durie et Salmon.

Stade III car anémie < 8,5g/dl ; calcémie >3mmol/l ; lésions osseuses multiples.

B car insuffisance rénale avec créatinine à 160micro-mol/l.

5) Dosage de la bêta 2 microglobuline à interpréter en fonction du chiffre de créatinine
 Caryotype : recherche une anomalie du chromosome 13 (délétion)

6) - l'atteinte rénale peut être en rapport avec :
 - une tubulopathie due à la néphrotoxicité et la précipitation des chaînes légères et à la prise des AINS
 - une maladie par dépôt (une amylose ou maladie de Randall : présence d'une glomérulopathie)
 - l'hypercalcémie associée à une déshydratation.

REPONSES - Dossier Clinique n° 3

- 1) Purpura thrombopénique idiopathique (ou auto-immun)
- 2) Myélogramme (moëlle riche en mégacaryocytes), sérologies virales en particulier HIV, HCV, CMV, EBV (recherche d'une infection virale récente), bilan auto-immun avec les facteurs anti-nucléaires-DNA natif, C3C4CH50, Coombs érythrocytaire et plaquettaire (discuté).
- 3) Fond d'œil et scanner cérébral sans injection en urgence pour éliminer une hémorragie cérébro-méningée. Ponction Lombarde contre-indiquée.
- 4) - Corticothérapie orale à 1 mg/kg/j pour 3 semaines (pouvant être précédée soit de 3 bolus de 1 g/j de SOLUMEDROL soit d'immunoglobulines polyvalentes 1g/kg/j pendant 2 jours) suivie d'une décroissance rapide sur 1 à 2 mois

Ordonnance

Cortancyl : 40 mg le matin, 20 mg à midi pendant 3 semaines, puis diminution progressive sur 3 semaines-1 mois

Diffu K ou Kaléorid : 1 cp matin et soir

Régime sans sel et pauvre en sucre rapide

- pas de transfusion plaquettaire (justifiée uniquement si saignement mettant en jeu le pronostic vital : hémorragies cérébro-méningées)
- 5) A- efficacité : clinique (disparition des signes hémorragiques) et biologique (NFS-plaquettes : remontée en quelques jours du chiffre de plaquettes)
 B- tolérance : poids, tension artérielle, glycémie et ionogramme sanguin
Principales complications iatrogènes de la corticothérapie
 A- Rétention hydro-sodée, hypokaliémie, diabète cortico-induit, hypertension artérielle, atrophie surrénalienne parfois définitive à l'arrêt des corticoïdes.
 B- Atrophie musculaire, ostéoporose, tassements vertébraux , ostéonécrose aseptique des têtes fémorales.
 C- Acné, purpura, retard de cicatrisation.
 D- insomnie, excitation
 E- Cataracte
 F- Infections bactériennes, virales, parasitaires et mycotiques

- 6) A- Infections bactériennes à pneumocoques principalement, méningocoques et haemophilus.
 Avant la splénectomie, pratiquer des vaccinations (PNEUMOVAX, ACT-HIB) puis prendre à vie de l'Oracilline à visée anti-pneumococcique et consulter dès l'apparition de fièvre.
 Mécanisme : infections à germes encapsulés où le phénomène d'opsonisation est majeur pour limiter la bactériémie d'où le rôle des macrophages spléniques
 B- En post-opératoire, hyperleucocytose modérée et thrombocytose transitoires (prise d'aspirine), rate est un réservoir de plaquettes et de leucocytes.
-