



11 bis quai de Turenne
44000 Nantes
02 40 20 33 20

Site internet : www.cours-galien.fr



"Le hasard ne favorise que les esprits préparés" Louis Pasteur

NOM :

VILLE :

Prénom :

Note sur : / 50

INTERNAT PHARMACIE

DOSSIER N°1

50 POINTS

Date : Samedi 21 juillet 2007 & Dimanche 22 juillet 2007



Dossier n°1

- 1 -



Enoncé

Mr H., 68 ans est reçu en consultation pour une asthénie généralisée chronique. Depuis 3 mois, il se sent très fatigué et de plus, il se plaint depuis 2 semaines de céphalées tenaces, résistantes au paracétamol. En approfondissant l'interrogatoire, le patient décrit des acouphènes de survenues récentes et une baisse de l'acuité visuelle bilatérale.

L'examen clinique révèle :

- un sub-ictère cutanéomuqueux
- une splénomégalie ainsi que des adénopathies axillaires et cervicales bilatérales indolores

1. De quel syndrome est atteint ce patient ?

2. Un fond de l'œil doit être fait à l'examen clinique pour confirmer la présence de ce syndrome, que montre-t-il ?

3. Quelles sont les pathologies hématologiques qui en sont habituellement responsables ?

Les premiers examens complémentaires sont les suivants :

Hb 7,5 g/dL GB 14500/mm³ dont

35% de lymphocytes
55% de PNN

VGM 94μL plaquettes 185000/mm³ réticulocytes 200000/mm³

TP 75% TCA 32s (témoin 34s) TS 17 min VS 15mm 1^{ère} h

Haptoglobine 0,02g/L (N 0,6-1,8 g/L) iono sanguin normal

Electrophorèse des protéines sériques mettant en évidence en pic d'allure monoclonal dans la zone des β-globulines.

4. Donner les valeurs physiologiques de l'Hb, les GB et des plaquettes chez un homme adulte :

5. Quel diagnostic évoquez-vous ?

6. Comment confirmez-vous le diagnostic ?

7. Comment expliquez-vous l'anémie ?

8. Quels traitements s'imposent ?



11 bis quai de Turenne
44000 Nantes
02 40 20 33 20

Site internet : www.cours-galien.fr



"Le hasard ne favorise que les esprits préparés" Louis Pasteur

CORRECTION

INTERNAT PHARMACIE

DOSSIER N°1

HÉMATOLOGIE

Date : Samedi 21 juillet 2007 & Dimanche 22 juillet 2007



Correction dossier n°1 : hématologie

- 1 -



Cas clinique d'Hématologie

Mr H., 68 ans est reçu en consultation pour une asthénie généralisée chronique. Depuis 3 mois, il se sent très fatigué et de plus, il se plaint depuis 2 semaines de céphalées tenaces, résistantes au paracétamol. En approfondissant l'interrogatoire, le patient décrit des acouphènes de survenues récentes et une baisse de l'acuité visuelle bilatérale.

L'examen clinique révèle :

- un sub-ictère cutanéomuqueux
- une splénomégalie ainsi que des adénopathies axillaires et cervicales bilatérales indolores

1. De quel syndrome est atteint ce patient ?

L'association de céphalées tenaces résistantes, d'acouphènes et d'une baisse de l'acuité visuelle doit faire évoquer l'existence d'un syndrome d'hyperviscosité plasmatique.

2. Un fond de l'œil doit être fait à l'examen clinique pour confirmer la présence de ce syndrome, que montre-t-il ?

Dilatation veineuse, hémorragies rétiniennes, exsudats, œdème papillaire, voire une thrombose veineuse.

3. Quelles sont les pathologies hématologiques qui en sont habituellement responsables ?

- Myélome multiple (maladie de Kahler)
- Maladie de Waldenström

Les premiers examens complémentaires sont les suivants :

Hb 7,5 g/dL GB 14500/mm³ dont

35% de lymphocytes
55% de PNN

VGM 94μL plaquettes 185000/mm³ réticulocytes 200000/mm³

TP 75% TCA 32s (témoin 34s) TS 17 min VS 15mm 1^{ère} h

Haptoglobine 0,02g/L (N 0,6-1,8 g/L) iono sanguin normal

Electrophorèse des protéines sériques mettant en évidence en pic d'allure monoclonal dans la zone des β-globulines.

4. Donner les valeurs physiologiques de l'Hb, les GB et des plaquettes chez un homme adulte :

Hb 13-17 g/dL GB 4-10 G/L plaquettes 150-400 G/L



5. Quel diagnostic évoquez-vous ?

Un homme d'âge avancé présentant une polyadénopathie associée à une splénomégalie dans un contexte d'asthénie chronique doit faire rechercher une hémopathie.

L'existence d'un syndrome d'hyperviscosité et d'une anomalie d'allure « pic monoclonal en β » sur l'électrophorèse plasmatique (IgM) doit faire évoquer une maladie de Waldenström.

6. Comment confirmez-vous le diagnostic ?

- Myélogramme mettant en évidence une infiltration lymphoïde polymorphe, la présence de cellules lympho-plasmocytaires et de plasmocytes.
- Biopsie ostéo-médullaire (BOM) révélant une infiltration médullaire par des cellules lymphoïdes diffuse ou en îlots.
- Immunofixation des protéines sériques retrouve l'immunoglobuline IgM et détermine la chaîne légère associée Kappa ou Lambda
- Détermination de la protidémie et dosage pondéral des Ig
- Electrophorèse des protéines urinaires recherche d'une protéinurie (protéine de Bence-jones) associée à une immunofixation si recherche positive

7. Comment expliquez-vous l'anémie ?

Il s'agit d'une anémie normocytaire (VGM N) et régénérative (car crise réticulocytaire +++)

Dans le cadre d'une maladie de Waldenström, plusieurs possibilités sont à envisager :

- Fausse anémie par hémodilution : en rapport avec l'hyperprotidémie
- Anémie hémolytique auto-immune : mécanisme le plus plausible pour notre cas → haptoglobine effondrée



réaliser un test de Coombs direct et indirect, dosage de la bilirubine libre, des LDH

- Autres causes : - hypersplénisme, saignement occulte (digestif)
- insuffisance médullaire (possible mais avec anémie arégénérative)

8. Quels traitements s'imposent ?

- Une plasmaphérèse (échanges plasmatiques) en urgence pour diminuer le syndrome d'hyperviscosité. Il faut le réaliser sur une bonne voie d'abord veineux (KT central si possible)
- Une baisse de 20% du pic permet de diminuer la viscosité de 50%

- Il faut noter qu'en cas d'hyperviscosité, il ne faut pas réaliser de transfusion sanguine (↑ viscosité avec risque de thrombose). Pour notre patient, même s'il présente un Hb basse, il n'y a pas d'indication à la transfusion car il a une bonne tolérance clinique de son anémie qui est de surcroît surestimée par l'hémodilution.

- La maladie de Waldenström du patient étant symptomatique (masse tumorale, hyperviscosité...), une chimiothérapie est indiquée.
- Molécule de 1^{ère} intention → chlorambucil. Pour les formes évolutives ou résistantes, une polychimiothérapie (ex CHOP cyclophosphamide+adriamycine+vincristine+prednisone) est à envisager.