

POINTS CLES EN HEMATOLOGIE MALIGNNE

Camille Golfier interne
Dr M.N. CERTAIN
Dr G.RAICHON-PATRU – CH Macon – Unité 12
GMM 16 avril 2015

LES URGENCES !!!

- **Thrombopénie** < 15 000 et/ou **Sd hémorragique** (bulles en bouche, gingivorragies). Rapidité d'installation
- **Anémie** < 8g/dL ou symptomatique. Rapidité d'installation
- **Neutropénie fébrile** (PNN < 500 + Temp >38,5° C)
- **Pancytopénie**

- **CIVD** : TP abaissé, Fibrinogène effondré, Thrombopénie, PDF augmentés
- **Syndrome de lyse tumorale** : IRA, HyperK+, HyperP, HypoCa²⁺, Hyperuricémie

EXAMEN CLINIQUE

- Interrogatoire :
 - Signes B : sueurs nocturnes profuses, amaigrissement, fièvre
 - Prurit inexpliqué, toux sèche , AEG
 - Brutalité ou non d'apparition
- Examen clinique :
 - Adénopathies périphériques
 - Hépatomégalie, splénomégalie
 - Signes cutanés
 - Syndromes anémique / hémorragique / infectieux
 - Symptômes neurologiques centraux/périph : Sd méningé, Sd d'hyperviscosité sanguine, Paralysie périph ou centrale

CLASSIFICATION HEMOPATHIES

SYNDROMES MYELOPROLIFERATIFS



- LMC
- Thrombocytémie essentielle
- Polyglobulie de Vaquez
- Myélofibrose

SYNDROMES LYMPHOPROLIFERATIFS



- LLC
- LH / LNH
- Myélome
- Waldenström

LEUCEMIES AIGUES



- LAM
- LAL

SYNDROMES MYELOYDYSPLASIQUES



- A. réfractaire
- ASIA
- AREB 1/2
- LMMC
- Syndrome 5q-

ANOMALIE SUR NFP

4 questions à se poser

1) Etat des autres lignées ?

- Cytopénie : isolée / bicytopénie / pancytopénie ?
- Prolifération d'une lignée ou de plusieurs ?

2) Formule sanguine : **équilibrée** vs inversée, PNE/PNB/Mono !!!

3) Éléments circulants (blastés ?, proportion/cinétique), **myélémie** ?

4) Processus myéloïde versus lymphoïde ?

ORIGINE CENTRALE OU PERIPHERIQUE ?

EXAMENS RENTABLES

- Réticulocytes
- Bilan d'hémolyse : haptoglobine, LDH, bilirubine totale,
- Bilan immunologique : Coombs direct
- EDP sériques, Immunofixation sang
- Bilan vitaminique : vitamine B12, folates sériques (B9)
- Bilan martial : fer sérique, ferritine
- Marqueurs hématologiques : LDH , β 2 microglobuline, uricémie
- Bilan inflammatoire

HYPERLEUCOCYTOSE

3 questions


- 1) Formule : quels leucocytes en cause ? (Myéloïde/Lymphoïde)
- 2) Autres lignées : isolée / cytopénie(s)
- 3) Urgent / pas urgent

Suspicion LLC : CAT

- ❖ A évoquer devant : **hyperlymphocytose** (évolution/taux)
 - +/- anémie-thrombopénie (I^{ce} médullaire)
 - +/- syndrome tumoral
- ❖ Diagnostic positif : **Immunophénotypage Ly circulants** (Matutes)
- ❖ Examens complémentaires :
 - Frottis sanguin
 - EdPs : hypogammaglobulinémie
 - Bilan d'hémolyse (haptoglobine, Coombs direct, bili, LDH)
 - TDM CTAP : syndrome tumoral profond
 - Caryotype sanguin +++ (pronostic, choix ttt)
 - **Myélogramme INUTILE**

Suspicion LMC : CAT

- ❖ A évoquer devant : hyperleucocytose à PNN + **myélémie+++**
+/- splénomégalie

- ❖ Diagnostic positif : **Caryotype sur sang** t(9;22) = chr Philadelphie
→ Biomol = transcrit de fusion = **Bcr-Abl** (activité tyrosine kinase) 

- ❖ Examens complémentaires :
 - Myélogramme pas urgent , pour le suivi
 - Biologie moléculaire sang + moelle : bcr-abl
 - Echographie abdominale

URGENT

Suspicion LA : CAT

- ❖ A évoquer devant : hyperleucocytose + blastes circulants +++
+/- anémie-thrombopénie (I^{ce} médullaire)
ou PANCYTOPENIE

Hospitalisation urgence SAU ou via appel service

Rapidité d'hospitalisation prime puis mutation CHU

- ❖ Examens complémentaires URGENTS :
 - CIVD ? (Fibrinogène, TP, Plt, PDF)
 - Syndrome de lyse tumorale ? (K⁺, Ca²⁺, Ph, Creat, Ac. urique)
 - Bilan infectieux
- ❖ Traitements en urgence :
 - Support transfusionnel
 - Antibiothérapie large spectre
 - Hyperhydratation alcaline...


THROMBOCYTOSE

3 questions

- 1) Réactionnelle ? → éliminer un syndrome inflammatoire +++
- 2) Suspicion cause centrale ? autres lignées → ttt = AAP,
- 3) Intensité

Suspicion TE : CAT

- ❖ A évoquer devant : thrombocytose >800 G/L

- ❖ Diagnostic positif : 
 - Biomol : Jak2 + (50%), bcr-abl négatif
 - BOM selon résultats

- ❖ Examens complémentaires :
 - Echographie abdominale

- ❖ Traitements :
 - Indication si Plq > 1 000 000
 - Hydrea
 - Perspectives anti Jak2 futur proche

POLYGLOBULIE

2 questions

1) Vraie ou fausse

2) Primitive ou secondaire

Suspicion Vaquez : CAT

(Polyglobulie primitive)

- ❖ A évoquer devant :
 - Sd d'hyperviscosité : vertiges/céphalées/acouphènes
 - Amélioration après dons du sang !
 - Taux Hémoglobine et Hématocrite
- ❖ Diagnostic positif :
 - Biomol : Jak2 + (90%), bcr-abl négatif, autres mutations
 - BOM selon résultats
- ❖ Examens complémentaires : PG primitive ou secondaire ?
 - GDS/RP/recherche SAS
 - Echographie abdominale
 - Etude masse sanguine /méthode isotopique (vraie ou fausse PG?)
- ❖ Traitements :
 - Hydrea
 - Anti Jak2

ANEMIE

3 questions

- 1) Micro ou macrocytaire ?
- 2) Centrale ou périphérique ? → autres lignées + réticulocytes
- 3) Examen clinique (Urgent/non urgent)

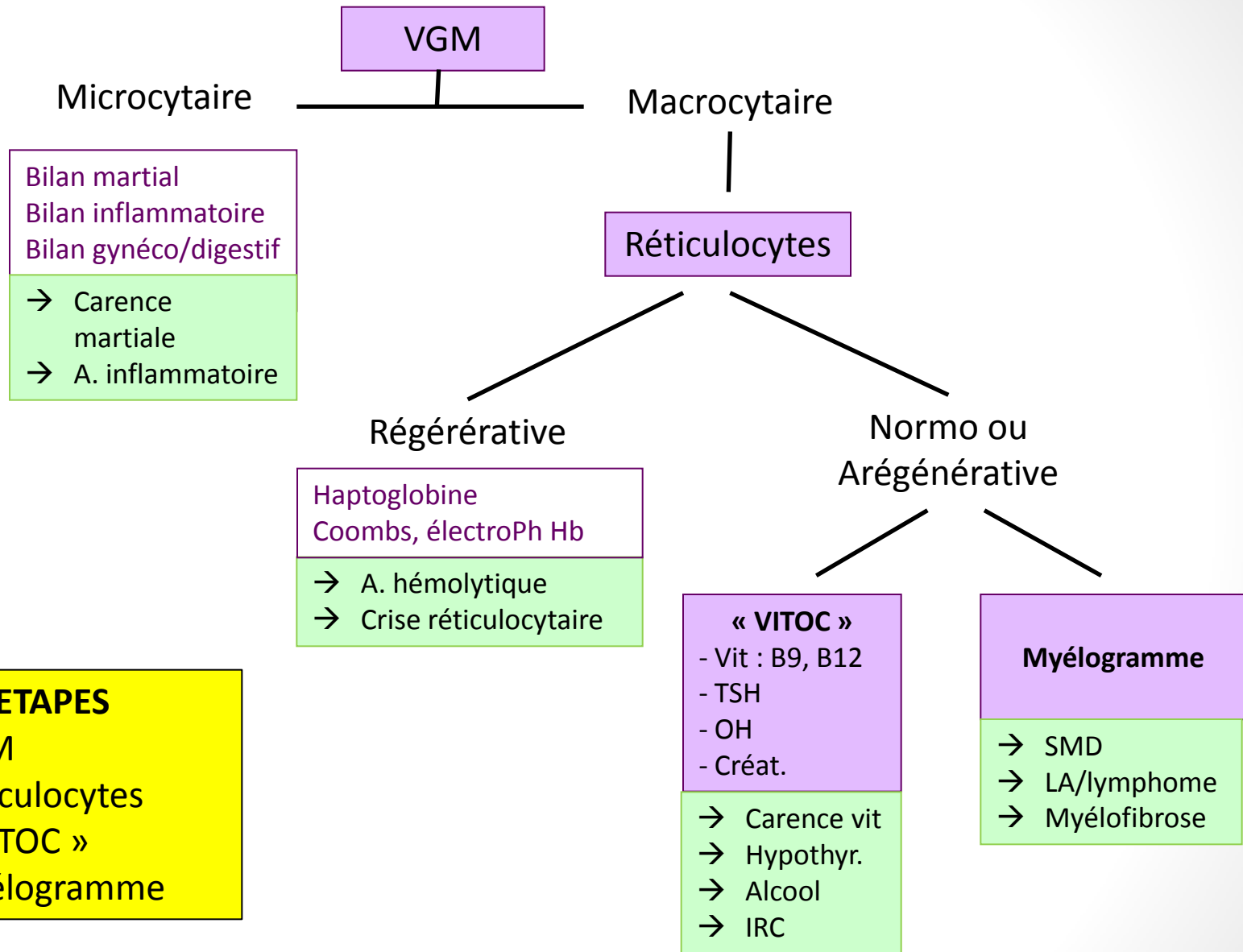
Suspicion MM : CAT

- ❖ A évoquer devant : **Anémie N/Macrocytaire arégénérative (A)**
Critères CRAB
Hypercalcémie corrigée (C), hyperprotidémie
Insuffisance Rénale (R)
Lésions osseuses (B)
- ❖ Diagnostic positif : **MYELOGRAMME** : plasmocytes médullaires >10%
+ pic monoclonal électrophorétique
- ❖ Examens complémentaires :
 - Bilan U : protéinurie, EdPU, IFU, Bence-Jones
 - TDM osseux corps entier
 - Caryotype médullaire +++ (pronostic, choix ttt)

!!! Anémie = critère de traitement du MM → importance de l'exploration

Suspicion SMD : CAT

- ❖ A évoquer devant : **Anémie N/Macrocytaire arégénérative**
SANS CARENCE VITAMINIQUE
+/- atteinte autres lignées
- ❖ Diagnostic positif : **MYELOGRAMME + caryotype** → classification
- ❖ Score IPSS (pronostic + indication ttt):
 - Pourcentage blastes
 - Anomalies caryotypiques
 - Nombre de lignées atteintes
- ❖ Traitements : Surveillance / EPO / Vidaza



- ETAPES**
- 1) VGM
 - 2) Réticulocytes
 - 3) « VITOC »
 - 4) Myélogramme

Merci !