

UE 90 séance 2 : Anémies et Hémostase

Cas clinique n° 1

Une patiente d'origine marocaine de 27 ans consulte pour asthénie depuis plusieurs mois. Elle présente pâleur, essoufflement, polypnée et se plaint de chute de cheveux par poignées.

Son bilan biologique montre:

GB=9,8 G/L (PNN 75%; Ly 18%; Mono 7%)

GR=4,2 T/L

Hb=65 g/L

Hte=22%

Plq=450 G/L

Rétic=34,9 G/L

CRP=3mg/L

Ferritine=8µg/L

Frottis sanguin: anisocytose et poïkilocytose, avec hypochromie et présence de cellules cibles.

Cas clinique n° 1

- 1- Commentez le bilan biologique (valeurs normales de l'adulte)**
 - 2- Quelle est la principale hypothèse diagnostique au vu du contexte clinique?**
-

Cas clinique n° 1

**3- Après 3 mois de traitement par sels ferreux, voici les résultats de la patiente
Elle n'a plus aucun symptôme. Comparez les deux bilans (avant et après traitement).
Quelle est votre hypothèse pour expliquer les anomalies observées sur le bilan
après traitement?**

GB= 8,5 G/L (PNN 73%; Ly 16%; Mono 11%)

GR= 5,9 T/L

Hb= 120 g/L

Hte= 40%

Plq= 200 G/L

CRP=3mg/L

Ferritine= 50µg/L

Frottis sanguin: anisocytose et poïkilocytose, présence de cellules cibles.

Cas clinique n° 1

4- Quel examen est nécessaire pour confirmer votre hypothèse? Quel résultat attendez-vous?

5- Quel est le traitement?

6- Cette jeune femme désire un enfant avec son conjoint d'origine marocaine également. Que peut-on leur proposer?

Cas clinique n° 2

Un adolescent de 13 ans, originaire du Congo, est amené aux urgences par ses parents pour une crise douloureuse abdominale aiguë fébrile. L'examen clinique révèle une splénomégalie et un ictère.

1- Commentez le bilan biologique et calculez les constantes érythrocytaires:

GB=9,5 G/L

GR= 3,17 T/L

Hb=99 g/L

Hte=29%

Pq=301 G/L

Rétic=363,1 G/L

CRP=50mg/L

LDH=520 UI/L

Bili totale = 115 μ mol/L

Bili non-conj=110 μ mol/L

Haptoglobine=0,3g/L

Cas clinique n° 2

- 2- L'interrogatoire des parents révèle que des crises douloureuses du même type surviennent régulièrement. Au vu du contexte clinique, quel est le diagnostic le plus probable ? Justifiez.
 - 3- Quelle en est la physiopathologie?
 - 4- Que peut-on observer à l'examen du frottis sanguin?
 - 5- Quelles sont les examens biologiques à réaliser pour confirmer votre hypothèse diagnostic?
 - 6- Quels sont les principales complications?
 - 7- Quelle est la prise en charge de la crise? Quels traitements de fond existent?
 - 8- Quelles mesures de préventions globales doivent être prises chez ces patients?
 - 9- Quel est le mode de transmission de cette pathologie? Le patient a des frères et sœurs, est-ce qu'il est possible qu'ils ne développent pas la maladie?
-

Cas clinique n° 3

Un garçon de 11 mois est vu dans le cadre d'une consultation pré-opératoire. Il ne marche pas encore mais depuis qu'il se déplace à quatre pattes, sa mère a remarqué l'apparition d'hématomes. A l'examen clinique, on retrouve effectivement des hématomes au niveau des jambes mais aussi du dos. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur est pour l'instant normal par ailleurs. Ni ses parents, ni sa grande sœur de 3 ans ne présentent de symptôme hémorragique.

Son bilan biologique montre:

Plaquettes = 380 G/L

TP=85%

TCA=93s (témoin 35s), normalisé après ajout de parts égales de plasma témoin

Fibrinogène=2,8 g/L

Cas clinique n° 3

- 1- Interpréter le bilan.
 - 2- Quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable devant ce tableau?
Justifier
 - 3- Quels examens complémentaires doivent être réalisés pour explorer les anomalies observées sur le bilan d'hémostase?
 - 4- Les examens complémentaires retrouvent un taux de facteur VIII <1%. Les autres facteurs mesurés sont normaux. Est-ce que ce résultat suffit pour poser définitivement le diagnostic?
 - 5- Le bilan Willebrand est normal. Quel est le diagnostic et comment classeriez-vous la maladie?
 - 6- Quel traitement sera mis en place? Quelles en sont les modalités?
Quelques semaines plus tard, le patient est amené aux urgences Il présente à nouveaux des hématomes malgré une prophylaxie bien suivie
 - 7- Quelle complication liée au traitement peut-on redouter dans cette situation?
 - 8- Quels sont les traitements possibles chez les patients ayant développé cette complication?
 - 9- La sœur du patient peut-elle être atteinte de la même maladie que son frère?
-

Cas clinique n° 4

Mlle V, 15 ans est adressée en consultation d'hémostase en raison de règles très abondantes. Lors de l'interrogatoire, elle rapporte qu'elle a aussi souffert aussi d'épistaxis à répétition. La patiente a un frère, qui a également fréquemment des épistaxis, et fait des bleus très facilement. La mère de la patiente, qui est présente lors de la consultation, explique que ses deux accouchements ont été compliqués d'hémorragie avec nécessité de transfusion sanguine à chaque fois. Un bilan sanguin est réalisé chez la jeune fille et retrouve les résultats suivants :

1- Commentez le bilan.

Plaquettes = 290 G/L

TP = 90%

Ratio TCA = 1,4

(corrigé par l'ajout de plasma témoin à parts égales)

Fibrinogène = 2,5 g/L

Cas clinique n° 4

2- Des examens complémentaires sont réalisés et retrouvent les résultats suivants

FVIII = 39% (N 80-120%)

FIX = 91% (N 80-120%)

FXI = 100% (N 80-120%)

FXII = 88% (N 80-120%)

Quelles sont les deux hypothèses diagnostiques? Quelle est l'hypothèse la plus probable? Justifiez.

3- Quels examens complémentaires faut-il ajouter pour confirmer le diagnostic?

4- Les examens complémentaires réalisés révèlent que la patiente est atteinte de la maladie que vous suspectiez. Sachant que la maladie présentée par l'adolescente est classée "type 1", préciser les caractéristiques de ce type.

5- Quels traitements pourront donc être envisagés?

QCM

1- Parmi les propositions suivantes concernant la drépanocytose, laquelle(lesquelles) est(sont) exacte(s) ?

A - L'anomalie responsable correspond à la substitution d'un acide glutamique en position 6 par une valine sur la chaîne bêta de la globine

B - Des crises vaso-occlusives peuvent être observées en cas d'ingestion de fèves

C - Le frottis sanguin est caractérisé par la présence de cellules cibles

D – Les patients présentent une anémie arégénérative à l'hémogramme

E – Les drépanocytaires hétérozygotes A/S sont symptomatiques

2- Parmi les hémoglobines suivantes, quelles sont celles présentes chez un sujet adulte sain :

A- Hémoglobine S

B- Hémoglobine A

C- Hémoglobine F

D- Hémoglobine A₂

E- Hémoglobine C

3- Concernant les thalassémies, quel(les) sont la (les) réponse(s) exacte(s) :

A- Elles sont fréquentes dans les populations du bassin méditerranéen

B- Le trait thalassémique nécessite des transfusions à vie

C- Il existe une pseudopolyglobulie microcytaire à l'hémogramme

D- Il est impossible d'avoir une drépanocytose et une thalassémie en même temps

E- Il y a une prédominance chez les sujets masculins

4- Concernant le bilan de coagulation suivant :

TP = 87%

TCA = 45 sec (témoin : 30 sec - ratio 1,5)

Fibrinogène : 2,3 g/L

Quelles sont les hypothèses possibles :

A- Déficit en facteur VII

B- Déficit en facteur V

C- Hémophilie A

D- Déficit en facteur XII

E- Anticoagulant circulant de type lupique

5- Une diminution du TP sans allongement du TCA peut être observée en cas de:

- A- Déficit en facteur VII
- B- Déficit en facteur II
- C- Hémophilie B
- D- Déficit en facteur XI
- E- Déficit en antithrombine

QCM

6- Parmi les propositions suivantes sur l'hémophilie B, lesquelles sont vraies :

A- L'hémophilie B sévère est définie par une activité du facteur IX inférieure à 1%

B- L'hémophilie B plus fréquente que l'hémophilie A

C- Le TP d'un hémophile B est diminué

D- Le temps de saignement d'un hémophile B est normal

E- Les hémarthroses sont des complications fréquentes.

7- Parmi les propositions suivantes sur le facteur Willebrand, lesquelles sont fausses :

A- Le facteur Willebrand est impliqué dans l'hémostase primaire

B- Le facteur Willebrand est protégé par le FVIII dans la circulation

C- Le facteur Willebrand se lie aux plaquettes lorsqu'il est activé

D- La maladie de Willebrand est la maladie hémorragique congénitale la plus rare

E- Tous les patients ayant une maladie de Willebrand ont un TCA allongé

8- Parmi les analyses suivantes, lesquelles peuvent être perturbées en cas de maladie de Willebrand

A- Le temps d'occlusion plaquettaire

B- Le TP

C- Le TCA

D- Le taux de facteur IX

E- Le temps de saignement

9-Concernant l'alpha-thalassémie, quelle est la proposition correcte :

A- Le trait alpha thalassémique est symptomatique, contrairement au trait beta-thalassémique

B- Elle est due à une hyperproduction d'alpha globine

C- Elle est fréquentes dans la population caucasienne

D- Chez chaque individu, il existe deux copies du gène alpha par chromosome, soit 4 copies du gène en tout

E- L'étude de l'hémoglobine est souvent normale

10- Quelle(s) étiologie(s) doit-on évoquer devant un allongement isolé du temps de céphaline avec activateur (TCA) révélé par un syndrome hémorragique?

A- Hémophilie A

B- Maladie de Willebrand

C- Carence en vitamine K

D- Thrombopénie

E- Anticoagulant circulant de type lupique