

HEMATOLOGIE DBT (noté sur 50 pts ramenés à 60 points pour les notes officielles)

Mr C, 53 ans, consulte pour l'apparition progressive d'une asthénie avec céphalées. Il se plaint également d'un prurit isolé persistant, apparu il y a 2 mois. Une prise de sang montre :

| | |
|---------------------------------|----------|
| - Hématies : | 6,8 T/L |
| - Hématocrite : | 0,61 |
| - Hémoglobine : | 202 g/L |
| - Plaquettes : | 542 G/L |
| - Leucocytes : | 14,2 G/L |
| - Polynucléaires neutrophiles : | 75 % |
| - Polynucléaires éosinophiles : | 3 % |
| - Polynucléaires basophiles : | 3 % |
| - Lymphocytes : | 15 % |
| - Monocytes : | 4 % |

1°) Existe-t-il des anomalies du bilan, et le cas échéant, lesquelles ?

Polyglobulie vraie si absence de déshydratation 2

Hte élevée 2

Hb élevée 2

Thrombocytose 2

Hyperleucocytose 2

polynucléose neutrophile 2

basophilie 2

2°) Quel est le diagnostic envisagé ? Justifiez.

Syndrome myéloprolifératif (SMP), 3 lignées touchées + basophilie 5

Vaquez car Hb >165 g/L chez l'homme et Hte >49% 5

Clinique en faveur : céphalée, prurit 2

3°) Quel(s) examen(s) biologique(s) pouvez-vous effectuer pour confirmer le diagnostic évoqué ? Énoncez les critères OMS permettant de poser le diagnostic.

Critères majeurs :

Hb > 165 g/L chez l'Ho; >160 g/L chez la Fe 3

Ou élévation de la masse globulaire totale (>25% de la valeur N) 2

Présence de la mutation JAK2 V617F ou d'une mutation apparentée 2

BOM montrant une hypercellularité avec prolifération excessive des 3 lignées 2

Critère mineur :

EPO sérique N ou élevée 1

Vaquez si 3 critères majeurs ou 2 1er critères majeurs + le mineur 2

4°) Quel traitement pourront être envisagés ?

Saignée en urgence pour réduire l'hyperviscosité, peu d'intérêt en ttt de fond 4

>50 ans hydroxyurée ou pipobroman 4

Prévention de la thrombose : aspirine (recherche facteurs de risque CV associés) 4