

Mr B est un jeune camerounais de 16 ans, qui est venu passer 4 semaines de vacances chez sa sœur, qui vit en région parisienne. Deux jours après son arrivée, il se présente aux Urgences car il présente une douleur très aiguë dans la poitrine avec une gêne respiratoire importante.

1) Quelle pathologie donnant ces signes cliniques peut être évoquée après un voyage en avion ? Quel examen biologique doit être prescrit en urgence pour éliminer cette pathologie ? Expliquer l'intérêt et les limites de ce test. Expliquer schématiquement, quelle attitude pratique avoir, en fonction du résultat.

Une numération formule sanguine est également demandée, dont les résultats sont les suivants :

- Hématies	2,16 T/L
- Hémoglobine	69 g/L
- Hématocrite	0,21
- Plaquettes	252 G/L
- Leucocytes	8,1 G/L
<i>Polynucléaires neutrophiles</i>	50 %
<i>Polynucléaires éosinophiles</i>	4 %
<i>Lymphocytes</i>	33 %
<i>Monocytes</i>	13 %
<i>Erythroblastes</i>	5 %

L'analyse du frottis montre de plus une anisocytose, une poïkilocytose, des hématies falciformes.

La programmation de l'automate d'hématologie a généré automatiquement des réticulocytes, dont le taux est à 12 %.

2) Rappeler brièvement à quoi correspond un réticulocyte, quel est l'intérêt de leur détermination et commenter le résultat de ce patient.

3) Calculez les constantes érythrocytaires et commenter les résultats obtenus.

4) Au vu des données ethniques, cliniques et biologiques, quel diagnostic vous semble le plus probable ?

5) Quel(s) examen(s) complémentaire(s) est(sont) nécessaires pour confirmer le diagnostic envisagé ?

6) Expliquer pourquoi la pathologie que vous soupçonnez peut expliquer la gêne respiratoire dont se plaint le patient. Quels autres organes peuvent être atteints ?

7) Quel traitement de fond peut éventuellement être proposé pour éviter ce type d'accident ?

	Points
Question 1	13
Quelle pathologie donnant ces signes cliniques peut être évoquée après un voyage en avion ?	
Embolie pulmonaire	2
Quel examen biologique doit être prescrit en urgence pour éliminer cette pathologie ?	
D-Dimères	2
Expliquer l'intérêt et les limites de ce test.	
Les D-dimères représentent les produits de dégradation de la fibrine	1
Ils sont donc augmentés en cas de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire	1
Ils sont augmentés en cas de dépôts extra-vasculaires de fibrine (états inflammatoires)	1
Ils n'ont donc qu'une valeur prédictive négative : un taux normal permet d'éliminer l'hypothèse d'une thrombose	2
Expliquer schématiquement, quelle attitude pratique avoir, en fonction du résultat	
S'ils sont < 500 ng/mL, on élimine une thrombose	2
S'ils sont > ou = à 500 ng/mL, nécessité de réaliser un angioscanner	2
Question 2	7
Rappeler brièvement à quoi correspond un réticulocyte, et commenter le résultat de ce patient	
C'est un globule rouge qui vient de sortir de la moelle osseuse depuis moins de 24 heures	2
quel est l'intérêt de leur détermination ?	
Cela permet de savoir si une anémie est d'origine centrale (la moelle osseuse ne produit pas d'hématies ou si la moelle fonctionne correctement mais les hématies sont détruites dans la circulation sanguine la moelle essayant de régénérer un taux normal d'hématies	1
	1
et commenter le résultat de ce patient	
12 %, cela correspond à 259,2 G/L	1
Le taux est largement supérieur à 150 G/L	1
on est en présence d'une anémie régénérative (périphérique)	1
Question 3	
Calculez les constantes érythrocytaires et commenter les résultats obtenus	6
VGM = 99 femtolitres	1
CCMH = 32,9 %	1
TCMH = 31,9 pg/GR	1
Anémie normocytaire normochrome régénérative	3
Question 4	8
Au vu des données ethniques, cliniques et biologiques, quel diagnostic vous semble le plus probable ?	
ethnique : sujet d'Afrique sub-saharienne	1
syndrome thoracique aigu, maladie veino-occlusive	2
présence d'hématies falciformes	1
Drépanocytose	2
Homozygote	2
Question 5	8
Quel(s) examen(s) complémentaire(s) est(sont) nécessaires pour confirmer le diagnostic envisagé ?	
Electrophorèse de l'hémoglobine	5
il faut confirmer la présence d'HbS par un autre test type Itano, isofocalisation, électrophorèse à pHAcide, HPLC.... Au choix du laboratoire	3
Question 6	
Expliquer pourquoi la pathologie que vous soupçonnez peut expliquer la gêne respiratoire dont se plaint le patient.	11
L'hémoglobine S (HbS) induit une polymérisation de l'hémoglobine dans les GR, en état d'hyposie	3
La déformation en faucille des hématies qui s'ensuit, provoque l' occlusion des capillaires pulmonaires qui mène à une cascade qui fait se succéder inflammation locale, formation de thrombi avec micro-infarctus pulmonaires qui peut conduire à un syndrome de détresse respiratoire aigu	2
	2

Quels autres organes peuvent être atteints ?							
	La rate ("asplénisme fonctionnel" vers l'âge de 6 ans) responsable d'une sensibilité accrue aux germes capsulés						1
	le méésentère (douleurs pseudo-appendiculaires)						1
	le cerveau : Accidents vasculaires cérébraux même chez les enfants						1
	les os : douleurs osseuses et retard de croissance						1
Question 7							7
Quel traitement de fond peut éventuellement être proposé pour éviter ce type d'accident ?							
	L'Hydroxyurée						4
	qui augmente le taux d'HbF et						2
	ce qui empêche la polymérisation de l'HbS						1
						Total	60

	Points
Question 1	13
Quelle pathologie donnant ces signes cliniques peut être évoquée après un voyage en avion ?	
Embolie pulmonaire	2
Quel examen biologique doit être prescrit en urgence pour éliminer cette pathologie ?	
D-Dimères	2
Expliquer l'intérêt et les limites de ce test.	
Les D-dimères représentent les produits de dégradation de la fibrine	1
Ils sont donc augmentés en cas de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire	1
Ils sont augmentés en cas de dépôts extra-vasculaires de fibrine (états inflammatoires)	1
Ils n'ont donc qu'une valeur prédictive négative : un taux normal permet d'éliminer l'hypothèse d'une thrombose	2
Expliquer schématiquement, quelle attitude pratique avoir, en fonction du résultat	
S'ils sont < 500 ng/mL, on élimine une thrombose	2
S'ils sont > ou = à 500 ng/mL, nécessité de réaliser un angioscanner	2
Question 2	7
Rappeler brièvement à quoi correspond un réticulocyte, et commenter le résultat de ce patient	
C'est un globule rouge qui vient de sortir de la moelle osseuse depuis moins de 24 heures	2
quel est l'intérêt de leur détermination ?	
Cela permet de savoir si une anémie est d'origine centrale (la moelle osseuse ne produit pas d'hématies ou si la moelle fonctionne correctement mais les hématies sont détruites dans la circulation sanguine la moelle essayant de régénérer un taux normal d'hématies	1
	1
et commenter le résultat de ce patient	
12 %, cela correspond à 259,2 G/L	1
Le taux est largement supérieur à 150 G/L	1
on est en présence d'une anémie régénérative (périphérique)	1
Question 3	
Calculez les constantes érythrocytaires et commenter les résultats obtenus	6
VGM = 99 femtolitres	1
CCMH = 32,9 %	1
TCMH = 31,9 pg/GR	1
Anémie normocytaire normochrome régénérative	3
Question 4	8
Au vu des données ethniques, cliniques et biologiques, quel diagnostic vous semble le plus probable ?	
ethnique : sujet d'Afrique sub-saharienne	1
syndrome thoracique aigu, maladie veino-occlusive	2
présence d'hématies falciformes	1
Drépanocytose	2
Homozygote	2
Question 5	8
Quel(s) examen(s) complémentaire(s) est(sont) nécessaires pour confirmer le diagnostic envisagé ?	
Electrophorèse de l'hémoglobine	5
il faut confirmer la présence d'HbS par un autre test type Itano, isofocalisation, electrophorèse à pHAcide, HPLC.... Au choix du laboratoire	3
Question 6	
Expliquer pourquoi la pathologie que vous soupçonnez peut expliquer la gêne respiratoire dont se plaint le patient.	11
L'hémoglobine S (HbS) induit une polymérisation de l'hémoglobine dans les GR, en état d'hyposie	3
La déformation en faucille des hématies qui s'ensuit, provoque l' occlusion des capillaires pulmonaires qui mène à une cascade qui fait se succéder inflammation locale, formation de thrombi avec	2
micro-infarctus pulmonaires qui peut conduire à un syndrome de détresse respiratoire aigu	2