

AMBMAssociation Marocaine
de Biologie Médicale

Hemogramme 911

Les urgences cytologiques en hématologie

3 Mai 2024

HCL
HOSPICES CIVILS
DE LYON**PRÉSENTÉ PAR :****DR. Sandrine GIRARD**

HCL Lyon Est – CHU de LYON (FRANCE)

AMBM
Association Marocaine
de Biologie Médicale**9**
emes**JOURNÉES NATIONALES
DE BIOLOGIE PRATICIENNE**02 03 et 04 Mai 2024
Ateliers Congrès**Casablanca**
Hôtel Hyatt Regency

Sous le thème :

20 Ans au Service du Dialogue
Clinico-Biologique

Conférences

Communications
Affichées

Ateliers

Un engagement et une passion
qui transcendent le temps :
dédiés à l'excellence en Biologie
Médicale Marocaine.

La date limite pour soumettre les résumés des communications affichées est le 10 Avril 2024

06 00 02 27 63

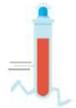
secretariatambm@gmail.com

www.ambmmaroc.net



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Les urgences en hématologie



| Urgence absolue/vitale | Urgence relative | Urgence organisationnelle | Urgence biologique |
|---|--|--|---|
| Choc hémorragique Hypovolémie | Pancytopénie : Aplasie Carences vitaminiques | PNN : Chimiothérapie | Gestion du LCS |
| Hémolyse extracorporelle : AHAI / Allo-immu MAT | Hémolyse corpusculaire: G6PD HPN | Hb, Plt : Transfusion CGR , CPA | Altération échantillon (hémopathies) |
| Thrombopénie : Purpura fulminans PTI CIVD | Syndrome de lyse tumorale Syndrome cave supérieur | Persistance infiltration pathologique : Poursuite du traitement Randomisation | |
| Hyperviscosité : Gammopathies monoclonales LA hyperleucocytaire | Hypercalcémie : ATLL Myelome... | | |
| | CVO STA | | |
| | SAM | | |



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

Présentation clinique

- Adressée aux urgences la veille (décembre) pour suspicion de bronchiolite.
- Pas d'antécédent, née à terme, croissance correcte.
- 1^{ères} vaccinations (pentavalent + Prevenar 13) réalisées 15j plus tôt.
- Rhinite simple depuis 5 jours.
- Depuis 24h, toux, polypnée, signes de lutte et blocages respiratoires, difficultés alimentaires. Apyrétique. Hospitalisation UHCD.
- PCR VRS : +
- NFS : GB 42 G/L Hb 122 g/L Plq 639 G/L PNN 7.23 G/L Lympho 32.46 G/L (GB 25 G/L la veille)



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

| Principal | Graph | antériorités | Q-Flag | Service | Util | Uti lab uniq | Manual (Open) XN-10^37987 | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|--|---------|---------------------|--------|---------|------|--------------|------------------------------|------|-------|---------------------|-----|------|-----|-----|------|---|-----|------|----|-----|------|----|--------|------|-----|--|-------|--------------------|--------|------|-----|--------|------|--------------------|-----|------|----|-----|-----|----|-------|------|---|-----|--------|---|-------|------|--------------------|-------|-----|---|--|--|------|------|------|-------|--------|--------------------|--------|---------|--------------------|-------|--------|--------------------|-----|------|--------------------|-------|--------|--------------------|-------|------|---|--------|------|---|-------|-----|---|-----|-----|---|-------|-----|---|-----|--------|--------------------|-----|-----|---|---|--|--|
| CBC <table border="1"> <thead> <tr> <th>Para</th> <th>Donn</th> <th>Unit</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>WBC</td><td>42.06 +</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>RBC</td><td>4.14</td><td>10¹²/L</td></tr> <tr><td>HGB</td><td>122</td><td>g/L</td></tr> <tr><td>HCT</td><td>37.0</td><td>%</td></tr> <tr><td>MCV</td><td>89.4</td><td>fL</td></tr> <tr><td>MCH</td><td>29.5</td><td>pg</td></tr> <tr><td>MCHC</td><td>330</td><td>g/L</td></tr> <tr><td>PLT &F</td><td>639 +</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>RDW-SD</td><td>45.0</td><td>fL</td></tr> <tr><td>RDW-CV</td><td>13.9</td><td>%</td></tr> <tr><td>PDW</td><td>10.6</td><td>fL</td></tr> <tr><td>MPV</td><td>9.7</td><td>fL</td></tr> <tr><td>P-LCR</td><td>22.0</td><td>%</td></tr> <tr><td>PCT</td><td>0.61 +</td><td>%</td></tr> <tr><td>NRBC#</td><td>0.01</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>NRBC%</td><td>0.0</td><td>%</td></tr> </tbody> </table> | | Para | Donn | Unit | WBC | 42.06 + | 10 ⁹ /L | RBC | 4.14 | 10 ¹² /L | HGB | 122 | g/L | HCT | 37.0 | % | MCV | 89.4 | fL | MCH | 29.5 | pg | MCHC | 330 | g/L | PLT &F | 639 + | 10 ⁹ /L | RDW-SD | 45.0 | fL | RDW-CV | 13.9 | % | PDW | 10.6 | fL | MPV | 9.7 | fL | P-LCR | 22.0 | % | PCT | 0.61 + | % | NRBC# | 0.01 | 10 ⁹ /L | NRBC% | 0.0 | % | DIFF <table border="1"> <thead> <tr> <th>Para</th> <th>Donn</th> <th>Unit</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>NEUT#</td><td>7.23 *</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>LYMPH#</td><td>32.46 *</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>MONO#</td><td>1.98 *</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>EO#</td><td>0.19</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>BASO#</td><td>0.09 *</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>NEUT%</td><td>17.1</td><td>%</td></tr> <tr><td>LYMPH%</td><td>77.2</td><td>%</td></tr> <tr><td>MONO%</td><td>4.7</td><td>%</td></tr> <tr><td>EO%</td><td>0.5</td><td>%</td></tr> <tr><td>BASO%</td><td>0.2</td><td>%</td></tr> <tr><td>IG#</td><td>0.11 *</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>IG%</td><td>0.3</td><td>%</td></tr> </tbody> </table> | | Para | Donn | Unit | NEUT# | 7.23 * | 10 ⁹ /L | LYMPH# | 32.46 * | 10 ⁹ /L | MONO# | 1.98 * | 10 ⁹ /L | EO# | 0.19 | 10 ⁹ /L | BASO# | 0.09 * | 10 ⁹ /L | NEUT% | 17.1 | % | LYMPH% | 77.2 | % | MONO% | 4.7 | % | EO% | 0.5 | % | BASO% | 0.2 | % | IG# | 0.11 * | 10 ⁹ /L | IG% | 0.3 | % | WBC Flag(s) WBC Abn Scattergram Blasts/Abn Lympho? | | |
| Para | Donn | Unit | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| WBC | 42.06 + | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RBC | 4.14 | 10 ¹² /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| HGB | 122 | g/L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| HCT | 37.0 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MCV | 89.4 | fL | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MCH | 29.5 | pg | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MCHC | 330 | g/L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| PLT &F | 639 + | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RDW-SD | 45.0 | fL | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RDW-CV | 13.9 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| PDW | 10.6 | fL | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MPV | 9.7 | fL | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| P-LCR | 22.0 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| PCT | 0.61 + | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| NRBC# | 0.01 | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| NRBC% | 0.0 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Para | Donn | Unit | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| NEUT# | 7.23 * | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| LYMPH# | 32.46 * | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MONO# | 1.98 * | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| EO# | 0.19 | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| BASO# | 0.09 * | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| NEUT% | 17.1 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| LYMPH% | 77.2 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MONO% | 4.7 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| EO% | 0.5 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| BASO% | 0.2 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| IG# | 0.11 * | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| IG% | 0.3 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RET <table border="1"> <thead> <tr> <th>Para</th> <th>Donn</th> <th>Unit</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>RET%</td><td>2.50</td><td>%</td></tr> <tr><td>RET#</td><td>103.5</td><td>10⁹/L</td></tr> <tr><td>IRF</td><td>29.6</td><td>%</td></tr> <tr><td>LF</td><td>70.4</td><td>%</td></tr> <tr><td>MFR</td><td>16.1</td><td>%</td></tr> <tr><td>HFR</td><td>13.5</td><td>%</td></tr> <tr><td>RET-He</td><td>27.3</td><td>pg</td></tr> </tbody> </table> | | Para | Donn | Unit | RET% | 2.50 | % | RET# | 103.5 | 10 ⁹ /L | IRF | 29.6 | % | LF | 70.4 | % | MFR | 16.1 | % | HFR | 13.5 | % | RET-He | 27.3 | pg | PLT-F <table border="1"> <thead> <tr> <th>Para</th> <th>Donn</th> <th>Unit</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>IPF</td><td>1.3</td><td>%</td></tr> </tbody> </table> | | Para | Donn | Unit | IPF | 1.3 | % | PLT Flag(s) | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Para | Donn | Unit | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RET% | 2.50 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RET# | 103.5 | 10 ⁹ /L | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| IRF | 29.6 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| LF | 70.4 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| MFR | 16.1 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| HFR | 13.5 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| RET-He | 27.3 | pg | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Para | Donn | Unit | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| IPF | 1.3 | % | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |

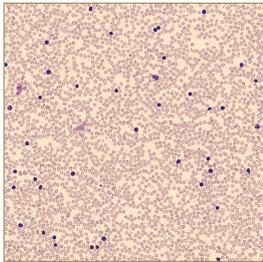
XN Series



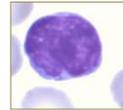
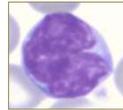
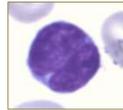
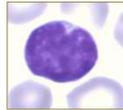
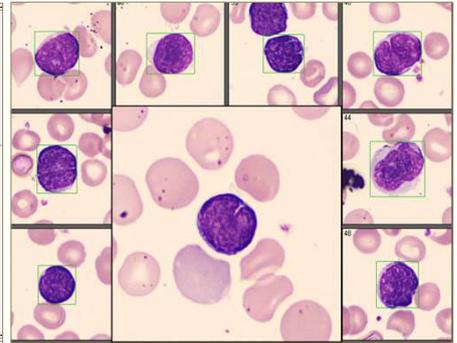
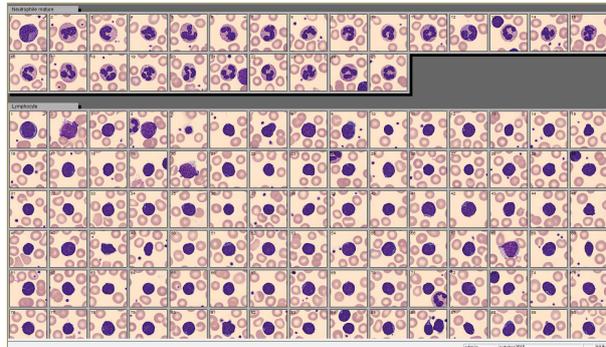
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

Cytologie (sang)



DM96



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

Diagnosics différentiels évoqués

- VRS grave
- LAL
- Lymphome / Leucémie de Burkitt
- MNI
- Autre (à détailler)



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

Diagnostic retenu

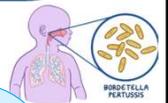
- VRS grave
- LAL
- Lymphome / Leucémie de Burkitt
- MNI
- **Autre : coqueluche maligne (+ co-infection VRS, facteur gravité)**



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°1 : Léonie 3 mois, Soins Continus

Commentaires



- Coqueluche maligne : rare, mais gravissime
 - OMS : 50 à 60 millions de pers / an / monde (324 morts (ts âges) en 2020 au Maroc)
 - 3 phases : catarrhale (1-2s), paroxystique (1-6s), convalescence (xs-xm)
 - Risque vital engagé chez le NRS de moins de 6 mois (1% de mortalité) 
- Hospitalisation recommandée car risque d'évolution vers coqueluche dite « maligne » (complications des quintes de toux émétisante (fractures, hernies, hémorragies), cyanose, apnée, tachycardie, hyperlymphocytose (> 50-60 G/L), thrombocytose et hyponatrémie = évo vers pneumonie, HTAP , hypoxémie réfractaire , convulsions et 75 % de défaillance multiviscérale → Transfert réanimation immédiat



Hyperlymphocytose chez l'enfant

> 9 G/L (2 à 6 ans)
 > 6 G/L (6 à 12 ans)
 > 4 G/L (> 12 ans)

Petits enfants

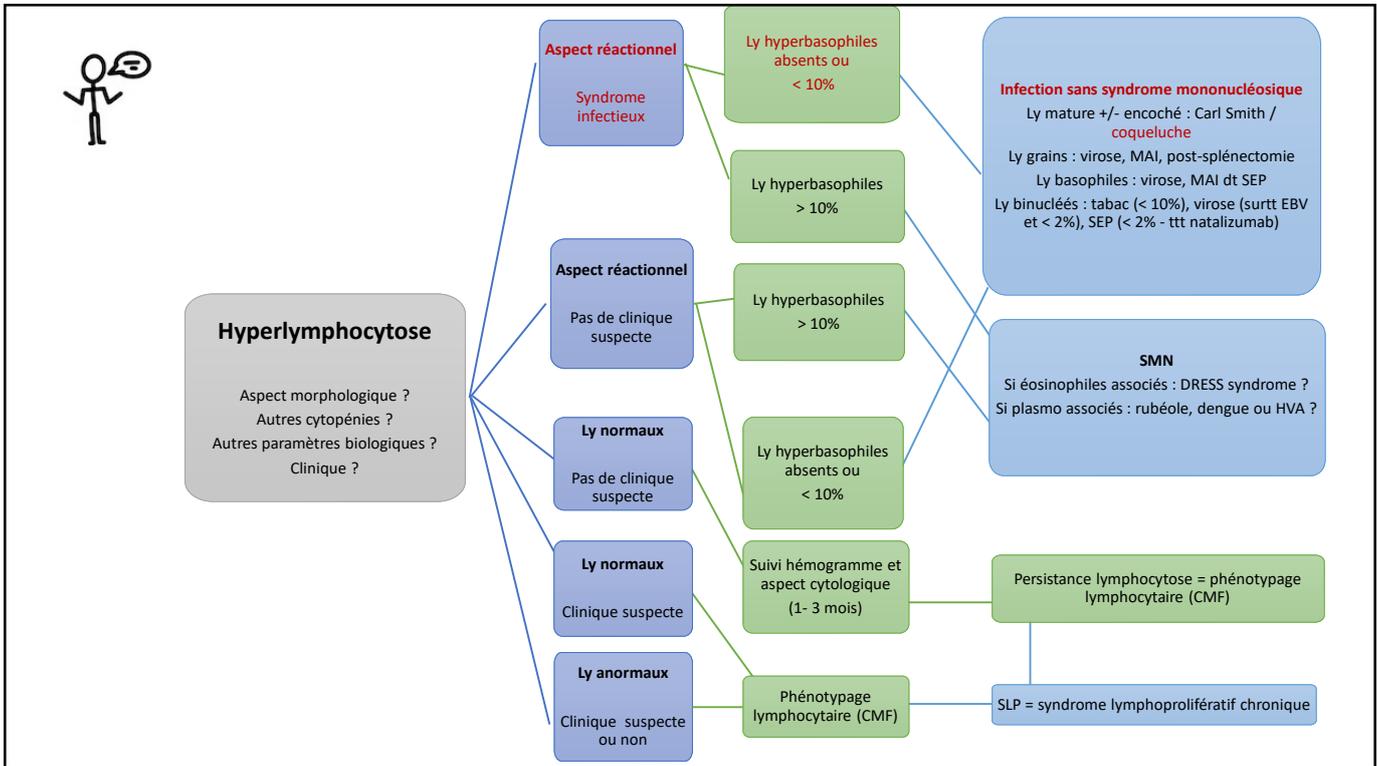
- Coqueluche : lymphocytes encochés, « en cœur »
- Lymphocytose infectieuse
- Virose diverse

Enfants et adultes

- Infection virale (parfois bactérienne, parasitaire) +/- associée à un SMN (EBV, CMV, VIH Toxoplasmose...) : lymphocytes réactionnels, plasmocytes, LPL, cellules en apoptose, lymphocytes à grains
- Situation de stress aigu : crise d'épilepsie, crise drépanocytaire, chirurgie...
- Certains médicaments, Dress syndrome
- Post splénectomie

Adultes

- Situation de stress aigu : infarctus du myocarde, arrêt cardiaque, accouchement...
- Tabagisme chronique : lymphocytose B polyclonale à Ly bilobés



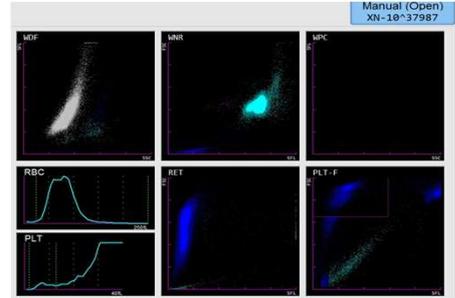


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

Présentation clinique

- Altération état général (AEG)
- Douleurs osseuses
- Hépatosplénomégalie (HSM)
- ADPs cervicales
- Subfébrile
- NFS :
 - GB 54 G/L
 - Hb 75 g/L
 - Plq 15 G/L
- Bilan biochimique normal



Manual (Open) XN-10^37987

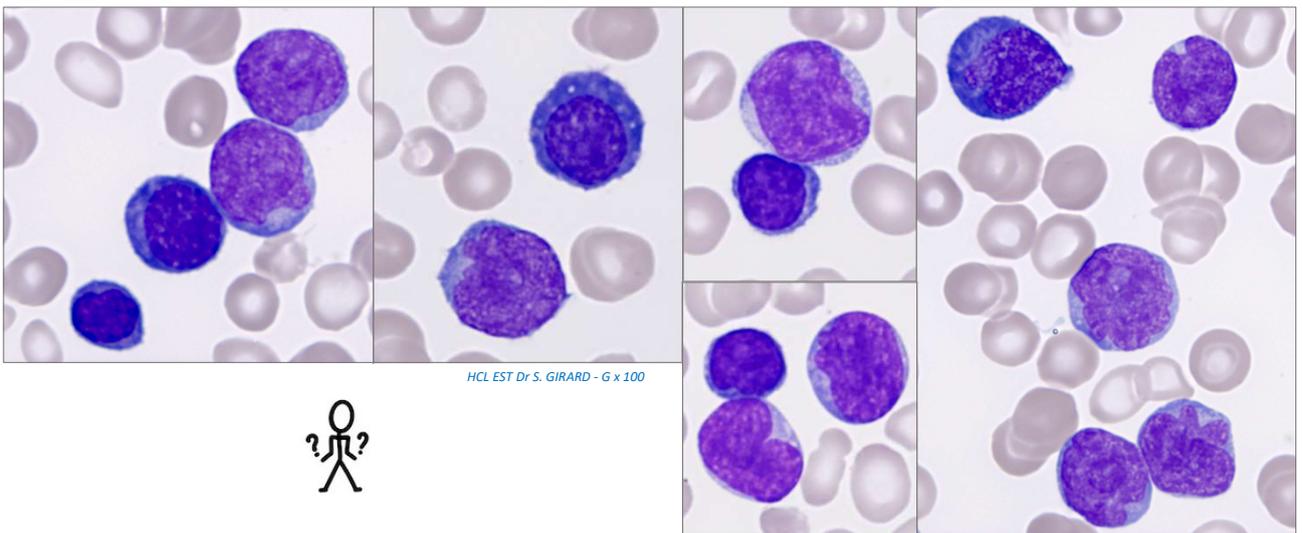
| Principal | Graph | antériorités | Q-Flag | Service | Utili | Utili lab uniq |
|----------------------|-------|---------------------|--------|---------|--------------------|----------------|
| CBC | | | | | | |
| Para | Donn | Unit | DIF | Para | Donn | Unit |
| WBC | 53.79 | 10 ⁹ /L | NEUT# | 0.42 | 10 ⁹ /L | |
| RBC | 5.26 | 10 ¹² /L | LYMPH% | --- | 10 ⁹ /L | |
| HGB | 75 | g/L | HGBDW | --- | 10 ⁹ /L | |
| HCT | 24.9 | % | EDW | 0.89 | 10 ⁹ /L | |
| MCV | 76.4 | fL | Baso# | 0.86 | 10 ⁹ /L | |
| MCH | 23.9 | pg | NEUT% | 0.37 | % | |
| MCHC | 301 | g/L | LYMPH% | --- | % | |
| PLT | 35 | 10 ⁹ /L | HGBDW | --- | % | |
| RDW-SD | 73.5 | fL | EDW | 0.1 | % | |
| RDW-CV | 26.9 | % | Baso% | 0.3 | % | |
| PDW | --- | fL | IGF | 0.25 | 10 ⁹ /L | |
| MPV | --- | fL | IGK | 0.5 | % | |
| P-LCR | --- | % | | | | |
| PCT | --- | % | | | | |
| NRBC# | 0.14 | 10 ⁹ /L | | | | |
| NRBC% | 0.3 | % | | | | |
| RET | | | | | | |
| Para | Donn | Unit | PLT-F | Para | Donn | Unit |
| RET% | 0.24 | % | IPP | 6.5 | % | |
| RET# | 7.8 | 10 ⁹ /L | | | | |
| DP | 31.6 | % | | | | |
| LFR | 68.4 | % | | | | |
| MFR | 28.4 | % | | | | |
| MFR | 11.2 | % | | | | |
| RET-Hc | 24.1 | pg | | | | |
| HBC Flag(s) | | | | | | |
| WBC Abn Scattergram | | | | | | |
| Blasts/Abn Lympho? | | | | | | |
| RBC Flag(s) | | | | | | |
| PLT Flag(s) | | | | | | |
| PLT Abn Distribution | | | | | | |



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

Cytologie (sang)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100





9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

Diagnostics différentiels évoqués

- LAM (leucémie aigue myéloblastique)
- LAL (leucémie aigue lymphoblastique)
- Mononucléose infectieuse (MNI) / Sd mononucléosique (SMN)
- LLC (leucémie lymphoïde chronique)
- Autre



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

Diagnostic retenu

- LAM (leucémie aigue myéloblastique)
- **LAL (leucémie aigue lymphoblastique)**
- Mononucléose infectieuse (MNI) / Sd mononucléosique (SMN)
- LLC (leucémie lymphoïde chronique)
- Autre

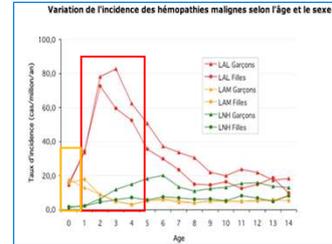


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

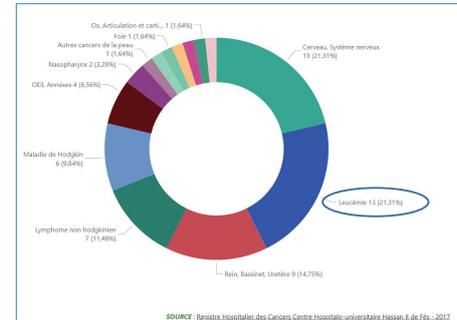
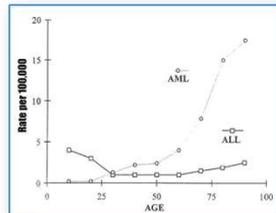
Cas n°2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

Commentaires

- LA (< 15 ans) : 1^{er} cancer de l'enfant
- +/- 60 nouveaux cas /an au Maroc (IRC Fes 2017)
- LAL >> LAM chez l'enfant et l'adulte jeune (80% / 20%)
- Pic de fréquence entre 2 et 5 ans – ratio (M/F) 1.2



D'après Clavel et al., 2004.



SOURCE: Régime Hospitalier des Cancers Centre Hospitalo-universitaire Hassan II de Fes, 2017.



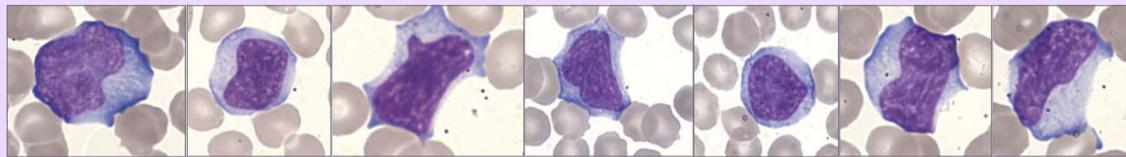
9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°2 : Ilyas 4 ans, Urgences Pédiatriques

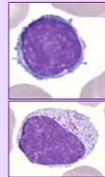
Diagnostics différentiels

SMN / MNI

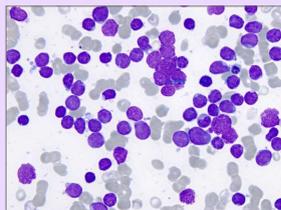
50% de lymphocytes + Lymphocytes activés représentant > 10% des lymphocytes totaux



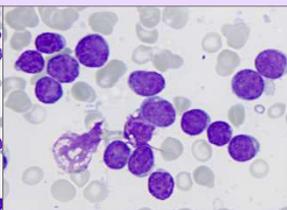
Ly banal



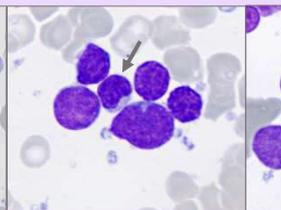
Dg de certitude : myélogramme et confirmation par CMF



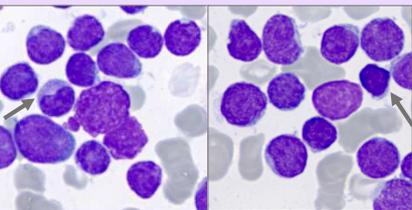
HCL EST Dr S. GIRARD - G x 10



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 50



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



Hémogramme

GB

Leucocytose
variable

Neutropénie svt

Pas de
dysmyélopoïèse
en général

GR

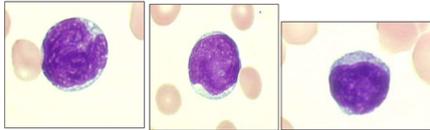
Anémie NN 90%

Arégénérative

PLQ

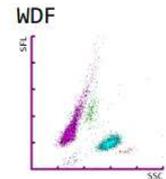
Thrombopénie
80%+/- Blastose
quantitativement
variable
(parfois
pauciblastique !!)
sans signe de
différenciation
granuleuseRhumato
Hémato
UrgencesNeutropénie
< 1,5 G/L

Alarmes automatées

Lymphos atypiques
Blastes

HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

Hémogramme normal
avec blastose
ou
cytopénie(s) sans
blastose



Cas n° 3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Présentation clinique

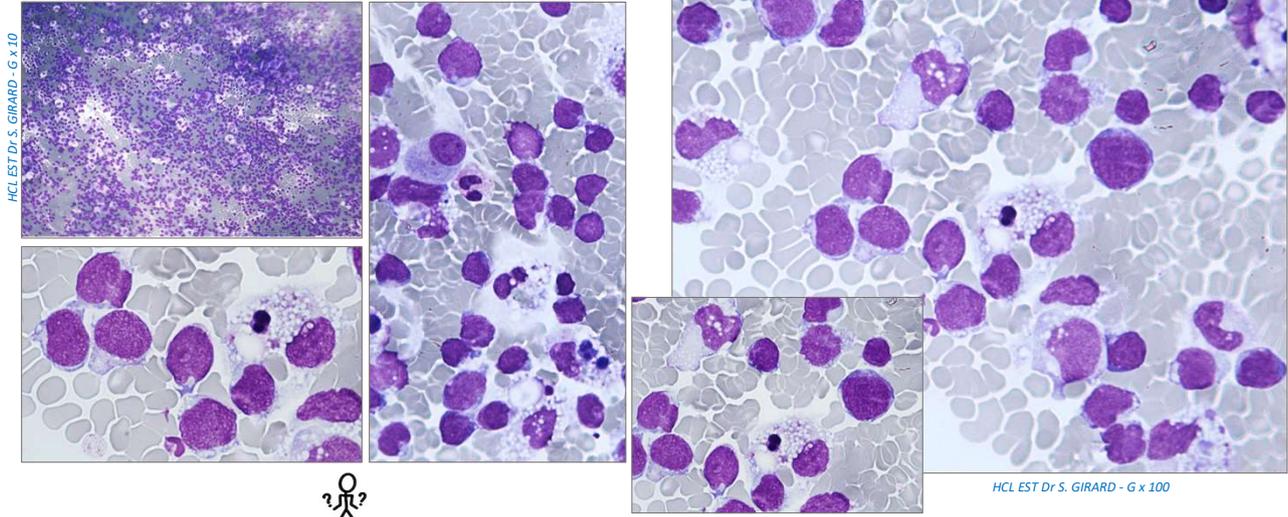
- AEG très récente, fièvre, douleurs thoraciques et toux persistante malgré antibiothérapie d'épreuve
- Apparition tamponnade avec instabilité hémodynamique (échographie faite en cabinet de ville)
- NFS normale
- Rx P : épanchement pleural gauche complet, probable élargissement médiastinal
- Adressé par SAMU directement en réanimation cardiologique pour drainage (unité adulte), réalisé sous anesthésie générale



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Cytologie (liquide pleural)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 10

HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

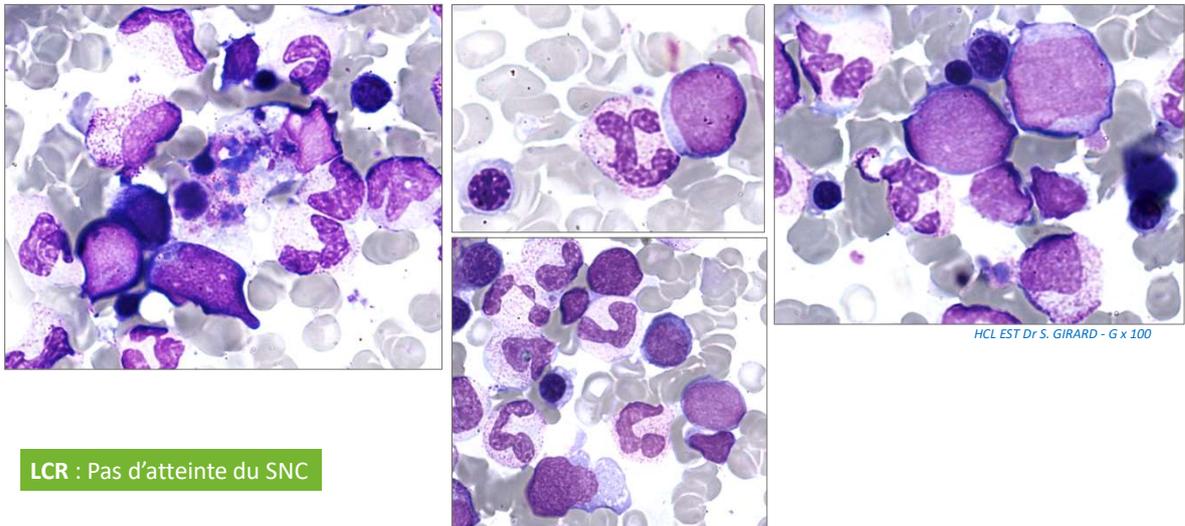


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Bilan d'extension médullaire

10-12% CIAG et 6-8% CIAD



LCR : Pas d'atteinte du SNC

HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Diagnostics différentiels évoqués

- › Tamponnade d'origine infectieuse
- › Syndrome paranéoplasique
- › Hémopathie maligne agressive
- › Coqueluche
- › Autre

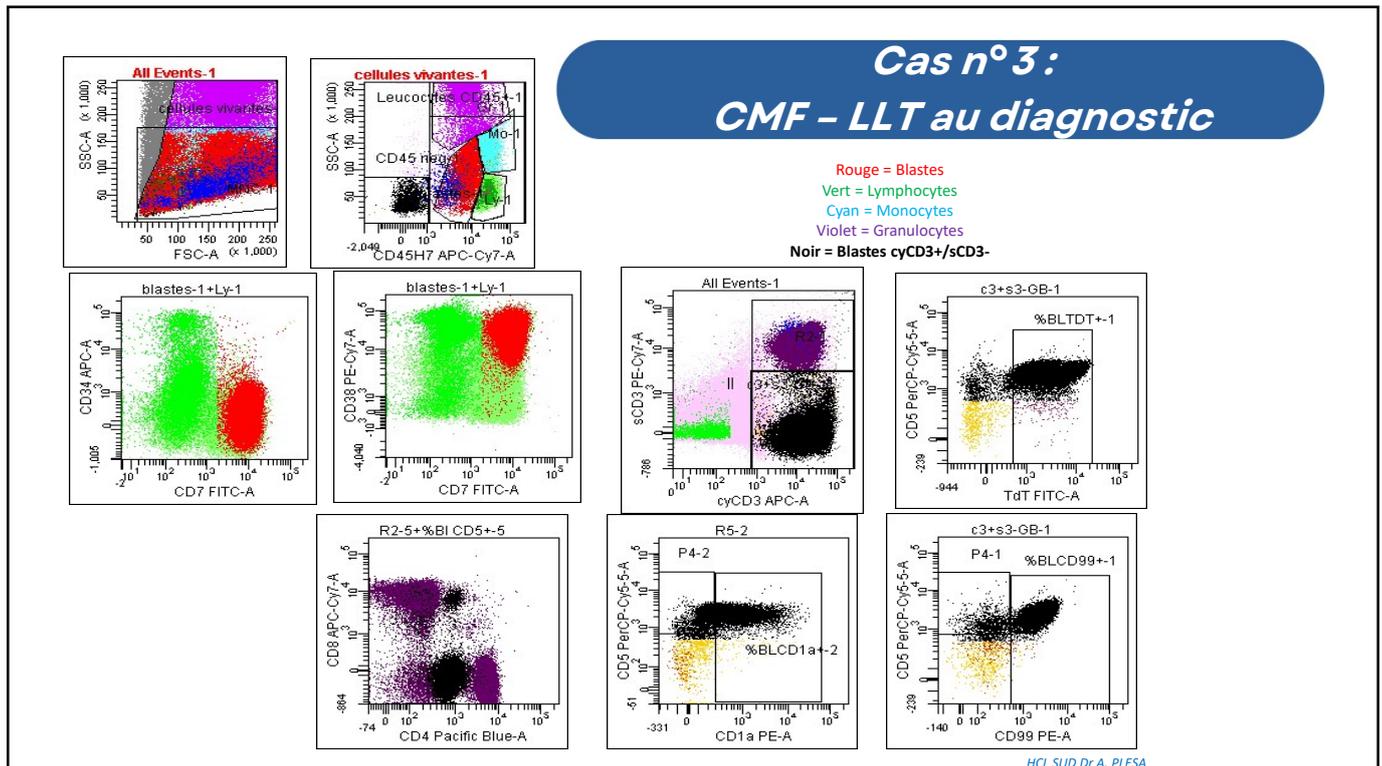


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Diagnostic retenu

- › Tamponnade d'origine infectieuse
- › Syndrome paranéoplasique
- › **Hémopathie maligne agressive (lymphome lymphoblastique)**
- › Coqueluche
- › Autre



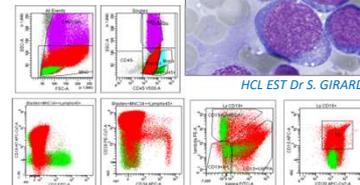
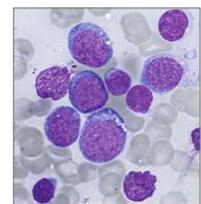
9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°3 : Lucas 12 ans, Réanimation

Commentaires

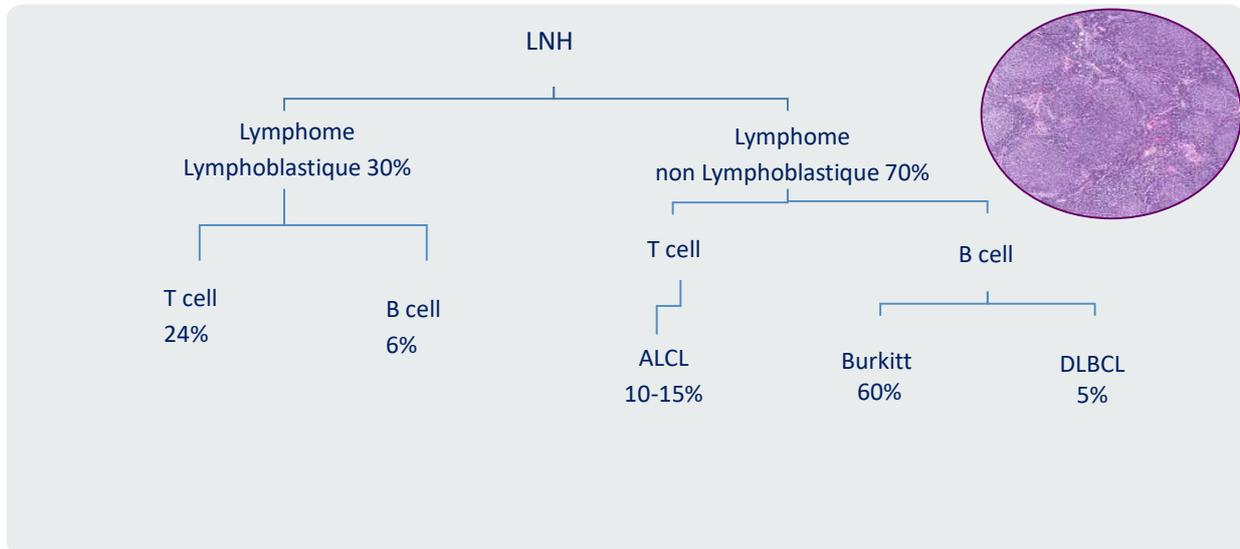
- Evolution : TDM réalisé après drainage en faveur d'une masse médiastinale compressive, 13 cm de grand axe. Décès en quelques heures (AG probablement délétère).
- Hémopathie de très bon pronostic, prise en charge similaire LAL T (masse médiastinale constante)
- Enjeu diagnostic : urgence immédiate / vitale, milieu spécialisé, gestes à éviter (anesthésie générale, décubitus complet)
- Cytologie suffisante pour le diagnostic
- Point commun avec lymphome de Burkitt : extrême agressivité !

**Burkitt et L. Lymphoblastique = les 2 lymphomes de l'enfant les + fréquents,
LNH de l'enfant = +/- 100 nvx cas / an en France, 3^{ème} cancer en frqce < 15 ans**





LMNH chez l'enfant < 15 ans



LMNH chez l'enfant < 15 ans

Des signes
à ne pas
négliger

- le gonflement d'un ou plusieurs ganglions, palpables au niveau du cou, des aisselles, de l'aîne ou d'un organe,
- des sueurs nocturnes abondantes,
- des démangeaisons permanentes,
- une perte de poids,
- une fièvre inexplicable,
- de la fatigue,
- des malaises,
- des douleurs abdominales.

Suspecté devant un tableau associant :
syndrome tumoral (+/- SMG), ganglionnaire (GG > 2 cm indolore), fièvre au long cours (> 38°C depuis plus de 3 semaines) et altération de l'état général.

Lymphome Lymphoblastique = 25 à 30 % des LMNH de l'enfant

Proliférations de précurseurs lymphoïdes immatures T ou B (lymphoblastes).

De lignée T dans 80% des cas (T-LBL) :

- Se développe surtout au niveau thymique = symptomatologie médiastinale
 - Signes de compression, essoufflement,
 - Toux sèche,
 - Oedème de la partie supérieure du corps (/ compression des vaisseaux).
- Souvent associés à :
 - Un épanchement pleural,
 - Un épanchement péricardique,
 - Des adénopathies cervicales et axillaires.
- Plus rarement adénopathies cervicales isolées - tumeur dans la sphère ORL.

De lignée B dans 20% des cas (B-LBL) :

- Plutôt ganglionnaires ou extra-ganglionnaires (gonadiques..)
- Souvent révélés par des localisations osseuses ou sous cutanées

Taux de guérison de 80%

- Rechute : au cours des 5 ans après la fin du traitement, locales ou disséminées (MO, LCR)



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

Présentation clinique

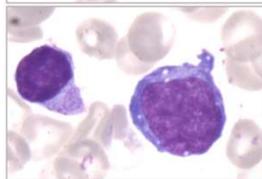
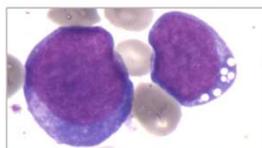
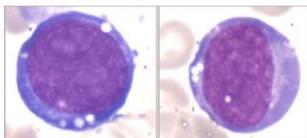
- Syndrome hémorragique avec purpura pétiéchal non fébrile
 - Ecchymoses des MI
 - Nombreux ATCD allergiques
 - Absence de fièvre, pas d'altération de l'état général
 - A l'examen clinique, hépatosplénomégalie et ADPs infracentimétriques inguinales.
- Examen neurologique normal. Abdomen indolore, souple et dépressible.
- LDH : 1900 UI/L et hyperuricémie à 1180 mmol/L



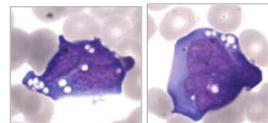
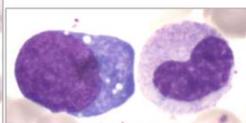
9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

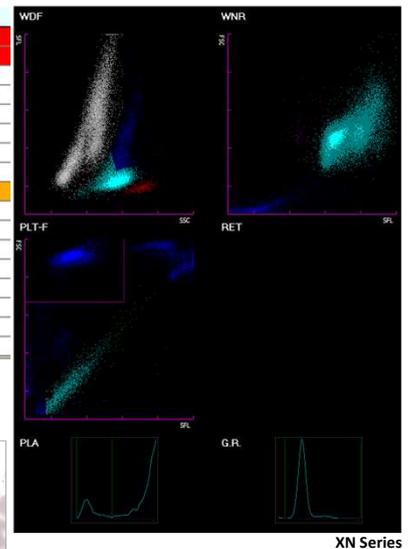
Cytologie (sang)



PNN: 36%
 PNE: 2%
 PNB: 0%
 LYMPHOCYTES: 18%
 MONOCYTES: 10%
 METAMYELOCYTES: 3%
 MYELOCYTES: 4%
 CDC : 27%



| NUM | | | |
|----------|-------|-------|--|
| GB | 27.48 | H | |
| GR | 4.36 | B | |
| HGB | 116 | b | |
| HCT | 32.8 | b | |
| VGM | 75.20 | b | |
| CCMH | 354 | | |
| TGMH | 26.6 | b | |
| IDR-CV | 13.60 | | |
| PLT | 22 | & B F | |
| VPM | 8.4 | | |
| IPF | 2.40 | | |
| COMPL1 | | | |
| COMPL2 | | | |
| MorphGR? | | | |
| COMGR1 | | | |
| COMGR2 | | | |
| IDR-SD | 36.90 | b | |



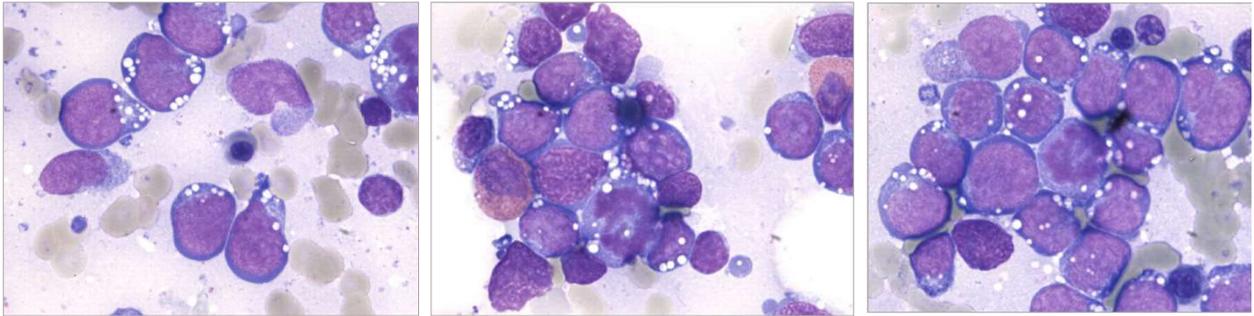


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne



Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

Cytologie (myélogramme)



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

Diagnostics différentiels évoqués

- Purpura fulminans
- Syndrome néphrotique
- SMN
- Dissémination sanguine d'un lymphome malin
- Leucémie aigue lymphoblastique (LAL)
- Autre

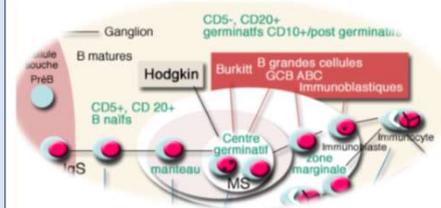


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

Diagnostic retenu

- Purpura fulminans
- Syndrome néphrotique
- SMN
- **Dissémination sanguine d'un lymphome malin (Burkitt)**
- Leucémie aigue lymphoblastique (LAL)
- Autre

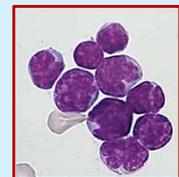
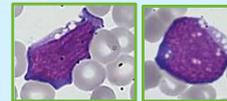


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 4 : Raphael 14 ans, Soins Continus

Commentaires

- Incidence Burkitt assez similaire au lymphome lymphoblastique
- Urgence diagnostique absolue car extrême gravité 
- Cytologie suffisante !
- Très sensible à la chimiothérapie
- 2 pics d'incidence : dans l'enfance jusqu'à l'âge adulte et après 40 ans.
- Envahissement rapide au niveau local puis médullaire (35% des cas) et neuroméningé (15% des cas) + apparition méningite tumorale ou paralysie des nerfs crâniens.
- Seuil cellules de Burkitt > 25% => LA





9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne



Lymphome de Burkitt en Pédiatrie

60 % des LMNH de l'enfant, pic entre 5 et 9 ans

- Forme endémique en Afrique équatoriale (climat tropical) : suite à de multiples infections après **primo-infection EBV**. Atteinte spécifique des os maxillaires (enfant > 6 ans), tête et cou. EBV identifié dans 95% des tumeurs.
- Forme sporadique en Europe et Amérique du Nord (climat tempéré). Atteinte abdominale. EBV identifié dans 15 à 20% des tumeurs.
- Forme associée à une immunodépression (primaire, médicamenteuse acquise ou induite par rétrovirus (HIV)). Atteinte GG et moelle, EBV identifié dans 25 à 40% des tumeurs.

C-MYC reart+ et t(8;14) dans 85% des cas et plus rarement t(2;8) et t(8;22)
BCL2-/+ faible (20%) et Ki 67 > 90%

BCL6+

CMF : marqueurs pan-B : CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, CD45+ Fort, CD 38 +, CD10+ et CD5- +/- expression d'une IgS (M>G>A)

Clinique extra-ganglionnaire

- Masse abdominale (tube digestif +) : fosse iliaque droite (région de l'appendice), ovaire, rein, surrénales, rétro-péritonéales
- Maux de ventre
- Nausées
- Constipation
- Complications : occlusion intestinale, invagination intestinale aiguë
- ADPs (cervicales unilatérales)
- Atteinte maxillo-faciale, tuméfaction maxillaire
- Atteinte neurologique
- Leucémie

Urgence thérapeutique car progression cellulaire rapide

- Taux de guérison compris entre 70 et 90 % en fonction du stade
- Rechutes : au cours de la première année après fin du traitement = existence d'une réponse humorale (A anti-ALK) et cellulaire



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

Présentation clinique

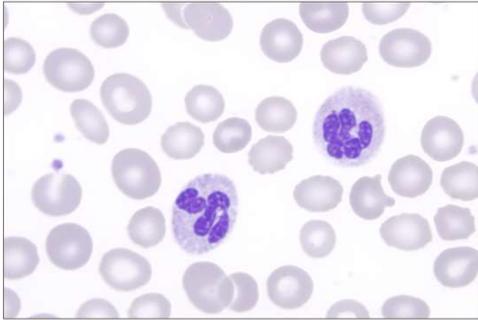
- AEG progressive installée sur plusieurs mois, ralentissement psychomoteur
- Pas de syndrome tumoral clinique. Réflexes ostéo-tendineux vifs.
- NFS : GB 2 G/L, Hb 50 g/L, VGM 120 fL, Plq 30 G/L, PNN 0,3 G/L, Lympho 1 G/L
- Fait antérieurement au labo de ville : bilan martial normal, B9 B12 normaux, TSH normale



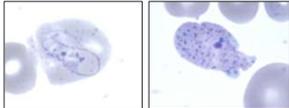
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

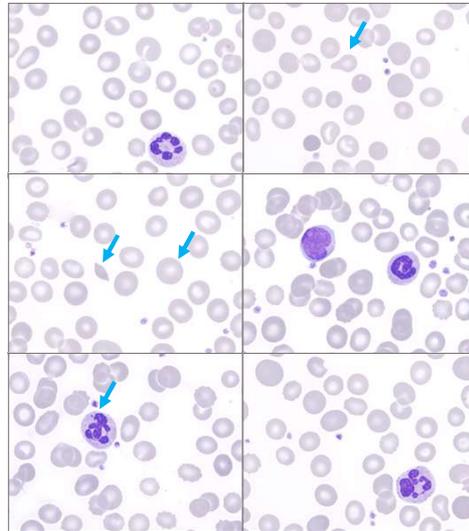
Cytologie (sang)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

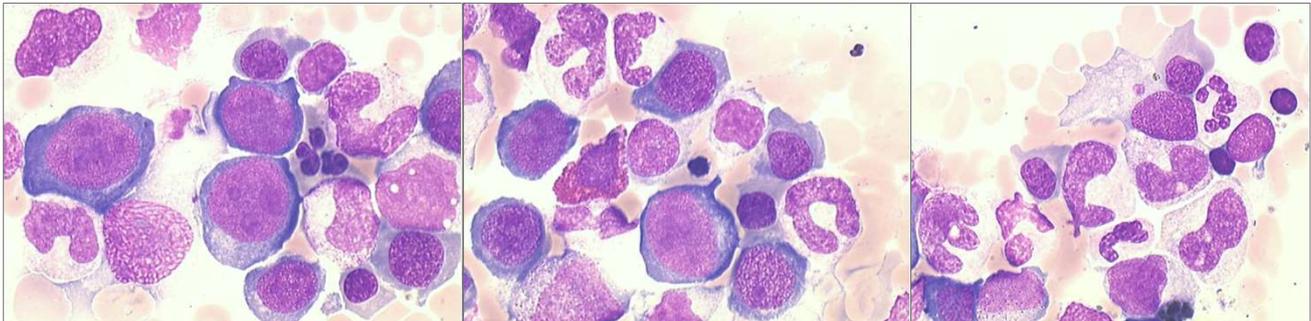
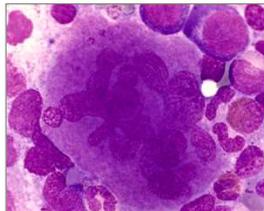


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie



Cytologie (myélogramme)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

Diagnosics différentiels évoqués

- SMD
- LAM6
- Tumeur solide à envahissement ostéomédullaire
- Aplasie médullaire
- Autre



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

Diagnostic retenu

- SMD
- LAM6
- Tumeur solide à envahissement ostéomédullaire
- Aplasie médullaire
- **Autre : anémie mégalo-blastique (carence B9)**

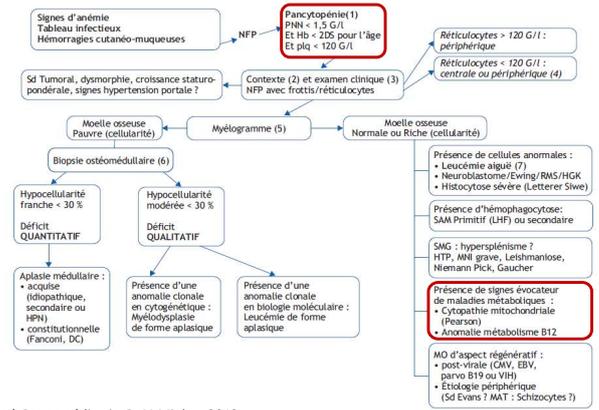


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

Commentaires

- Problématique : carence alors que dosage faussement normal en B9 / B12
- Dosage des folates érythrocytaires faussé par prise de MTX, polymorphismes de MTHFR, alcoolisme, variation d'hématocrite ou grossesse.
- Dosage en vitamine B12 : existence de carences fonctionnelles (NMP, cancers, hépatopathies, alcoolisme chronique) associées à des concentrations normales voire augmentées
- FI de porc (kit réactif) et interférence avec Ac anti facteur intrinsèque



Pas à Pas en pédiatrie, Dr V. Mialou, 2013



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 5 : Marie 16 ans, Service d'Hématologie

Non exhaustif...

| Carence Vit. B12 | Carence Folates |
|---|---|
| <p>Malabsorption +++:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Anémie Biermer: Ac, Anti-Fi, anti-Estomac, atrophie muqueuse, thyroïde -Gastrectomie totale -Résection anes iléales terminales -Maladie de Crohn | <p>Médicaments anti-folates:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Bactrim+++ -Méthotrexate -Anti-épileptiques -Salazopyrine |
| <p>Consommation intra-intestinale:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Pullulation microbienne -Anse borgne -Parasite : bothriocéphale | <p>Augmentation besoins:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Stress réanimation -Grossesses -Hyperstimulation hématopoïèse |
| <p>Régime végétalien strict</p> | <p>Malnutrition:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Alcoolisme +++ -Conserves ou absence légumes et fruits frais |
| <p>Déficit congénitaux en FI, Transcobalamine, Imerslund</p> | <p>Malabsorption:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Maladie Cœliaque, sprue tropicale, résection grêle |
| <p>Metformine</p> | <p>Cirrhose hépatique</p> |



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 6 : Mahamadou 20 ans, Urgences

Présentation clinique

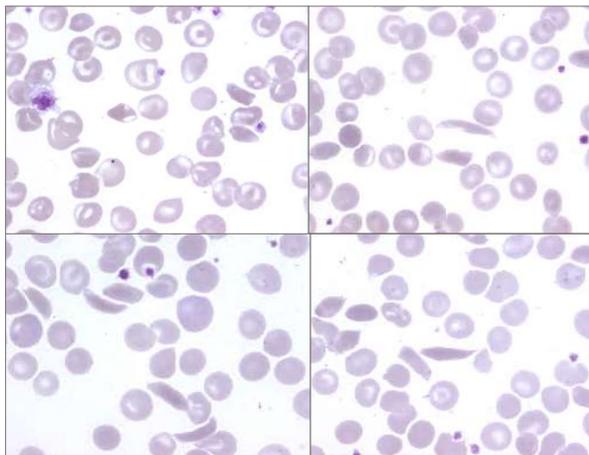
- Jeune homme Malien, demandeur d'asile, sans atcd rapporté
- Douleurs des avant-bras depuis 3 jours, non fébrile
- Ictère intense
- NFS : GB 16 G/L, Hb 63 g/L, VGM 96 fL, Plq 222 G/L,
PNN 13 G/L, Lymphocytes 1.84 G/L, Monocytes 1.36 G/L, NRBC 6%GB,
Réticulocytes 192 G/L
- Iono normal, créatinine 90 $\mu\text{mol/L}$, Bili libre 150 mmol/L



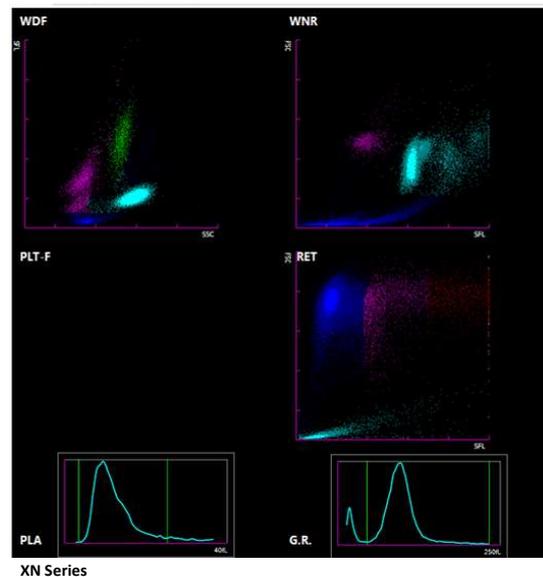
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 6 : Mahamadou 20 ans, Urgences

Cytologie (sang)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100





9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 6 : Mahamadou 20 ans, Urgences

Diagnosics différentiels évoqués

- › Syndrome drépanocytaire majeur
- › Sphérocytose héréditaire
- › Anémie hémolytique auto-immune
- › MAT (micro-angiopathie thrombotique)
- › Paludisme



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 6 : Mahamadou 20 ans, Urgences

Diagnostic retenu

- › **Syndrome drépanocytaire majeur**
- › Sphérocytose héréditaire
- › Anémie hémolytique auto-immune
- › MAT (micro-angiopathie thrombotique)
- › Paludisme



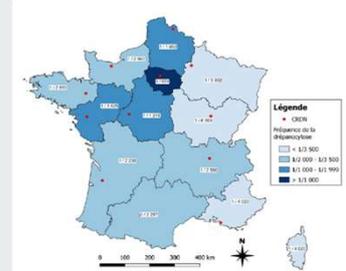
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 6 : Mahamadou 20 ans, Urgences



Commentaires

- Hémoglobinopathies la plus fréquente au Maroc
- Maladie génétique la plus fréquente en France
Absence de registre nationale
Estimation 15-20.000 pts en France
15.000 nouveaux cas / an au Maroc (OMS)
- En France :
Répartition inégale en métropole et répartition basée
selon courant d'immigration



Données CNCND 2020

Dépistage néo-natal ciblé : environ 500/an

35% NN testés en nationale

60% NN testés en Ile-de-France

Environ 1 naissance / 900 parmi les dépistés

Environ 1 naissance / 2000 dans la population générale

- Complication précoce : rate > 2 cm, Hb diminuant > 20 g/L et réticulocytes > 100 G/L



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Diagnostic de la CVO



| | |
|-------------------|---|
| Clinique | <ul style="list-style-type: none"> • La douleur est le maître symptôme, principalement au niveau des os longs et du rachis. • Recherche de facteurs favorisant les CVO : déshydratation, infections, hypoxie, corticothérapie, voyages en avion, stress, changements de température. <ul style="list-style-type: none"> • Fièvre (ne dépassant pas 38,5°C). • Recherche de signes de syndrome thoracique aigu (STA) compliquant environ 20% des CVO, défini par la présence de 2 manifestations parmi : dyspnée, douleur thoracique, infiltrat pulmonaire. |
| Biologique | <ul style="list-style-type: none"> • Hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile. <ul style="list-style-type: none"> • CRP augmentée. • LDH augmentés. • Hémoglobine stable. |

Aide-mémoire AIH2020



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation

Présentation clinique

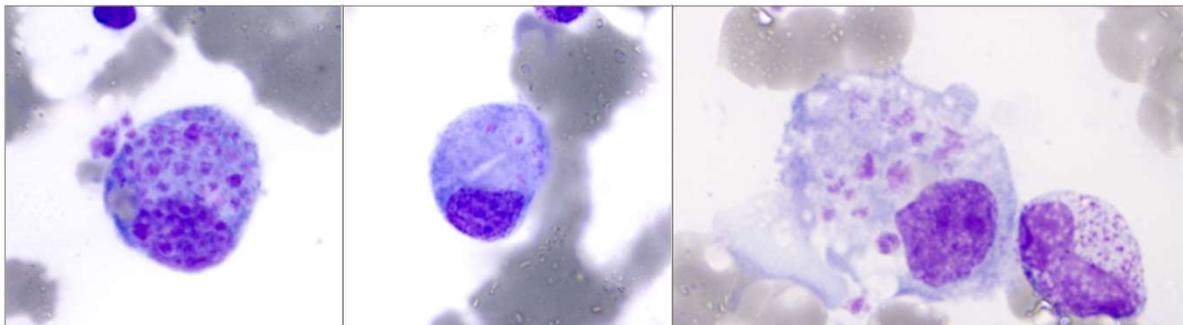
- Jeune homme Gabonais, hospitalisé dès son arrivée en France via les urgences en contexte de fièvre au long cours et d'AEG intense
- Ictère, HSM, pas d'ADP superficielle, somnolent (Glasgow 14)
- NFS : GB 1,46 G/L, Hb 106 g/L, Plq 26 G/L, PNN 1,2 G/L, myélocytes 1%
- Albumine 18 g/L, LDH 1310 UI/L (6N), Ferritine > 100 000 mg/mL,
- ASAT 650 UI/L (>10N), ALAT 550 UI/L (>10N), Bili 410 mmol/L (Bili conjuguée 405), Haptoglobine <0,03 g/L,
- Natrémie 128 mmol/L, K+ normal, Calcémie corrigée 3,50 mmol/L



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation

Cytologie (myélogramme)

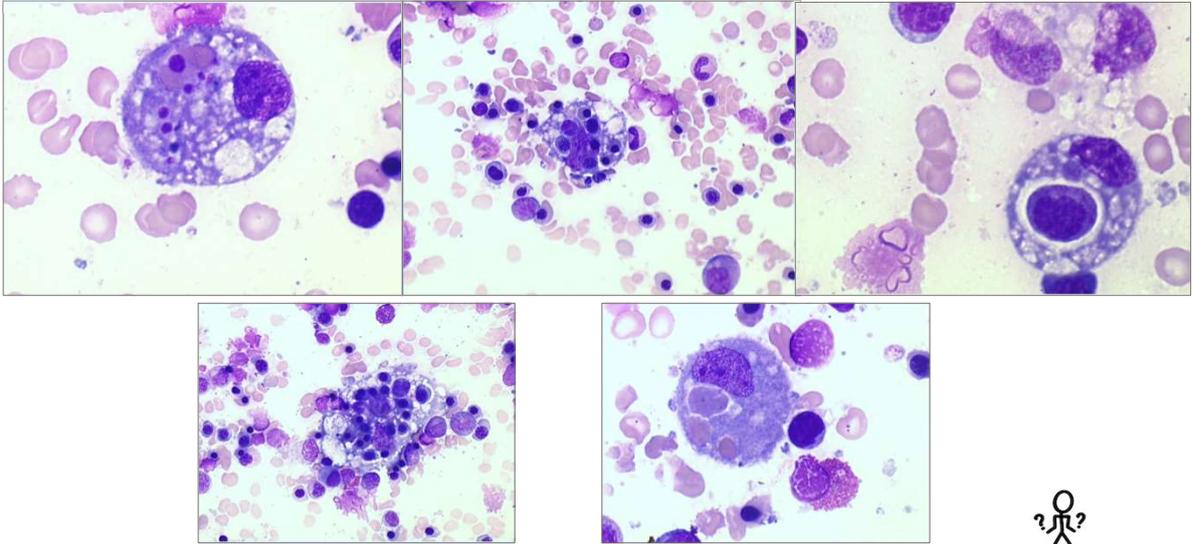


HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation



CHMS Dr E. Comio - G x 100



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation

Diagnosics différentiels évoqués

- Paludisme
- Leishmaniose viscérale
- LAL
- LAM
- Lymphome malin
- Autre

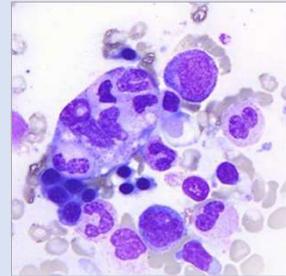
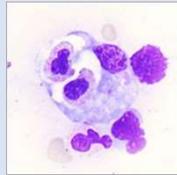


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation

Diagnostic retenu

- > Paludisme
- > Leishmaniose viscérale
- > LAL
- > LAM
- > (Lymphome malin) : pas d'infiltration cyto, dg post-mortem sur BOM
- > **Autre : Syndrome d'Activation Macrophagique (SAM)**



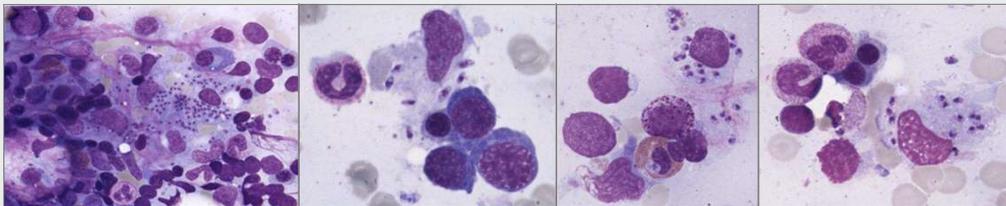
9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 7 : Sidibe 23 ans, Réanimation

Commentaires

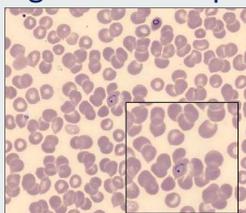


- Dg différentiel leishmaniose :

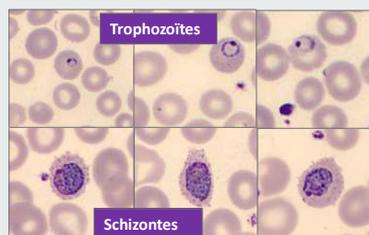


HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

- Dg différentiel paludisme :



DM96





9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne



SAM et H-Score

<http://saintantoine.aphp.fr/score/>

Tableau 1 HLH-2004 et H-Score (adaptés de Henter et al. et Fardet et al. [10,15])

| HLH-2004 | | H-Score | |
|--|---------|---|--|
| | | Immuno-dépression sous-jacente | 18 points |
| Fièvre | Oui/non | Température | 38,4–39,4 °C : 33 points > 39,4 °C : 49 points |
| Cytopénies (≥ 2 des 3 lignées) | Oui/non | Cytopénies | 2 lignées : 24 points 3 lignées : 34 points |
| Hémoglobine < 9 g/dl | | Hémoglobine < 9,2 g/dl | |
| Plaquettes < 100 × 10 ⁹ /l | | Plaquettes ≤ 110 000/mm ³ | |
| Neutrophiles < 1 × 10 ⁹ /l | | Leucocytes ≤ 5 000/mm ³ | |
| Ferritine ≥ 500 µg/l | Oui/non | Ferritine (ng/ml) | 2 000–6 000 : 35 points > 6 000 : 50 points |
| Hypertriglycéridémie ≥ 3 mmol/l et/ou hypofibrinogénémie ≤ 1,5 g/l | Oui/non | Triglycérides (mmol/l) | 1,5–4 : 44 points > 4 : 64 points |
| | | Fibrinogène ≤ 2,5 g/l | 30 points |
| | | ASAT/ALAT UI/l | ≥ 30 : 19 points |
| Image histologique d'hémophagocytose (moelle, rate, ganglions) | Oui/non | Image histologique d'hémophagocytose (moelle) | 35 points |
| Splénomégalie | Oui/non | Organomégalie | Hépatomégalie ou splénomégalie : 23 points Hépatomégalie et splénomégalie : 38 points |
| CD25 soluble ≥ 2400 U/ml | Oui/non | | |
| Activité NK basse ou nulle | Oui/non | | |

La présence d'au moins cinq des huit critères de la classification HLH-2004 est nécessaire au diagnostic de syndrome hémophagocytaire. Le calcul du H-score donne une probabilité clinique (en %) pour le diagnostic de syndrome hémophagocytaire (cf. Tableau 5). Accessible également en ligne à l'adresse <http://saintantoine.aphp.fr/score/>

HLH-2004
(Henter et al.)

HScore
(Fardet et al.)

Fardet J, Meyer A, Aillet M, Egler BA, Dreyfus ML, Insabato S, et al. (2010) Diagnostic and prognostic criteria for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Blood* 116: 4692-4701

Fardet J, Galicier L, Lambotte G, Meyer C, Assouad C, Oukhrouf S, et al. (2010) Development and validation of the HScore, a score for the diagnosis of acute hemophagocytic syndrome. *Arthritis Rheumatism* 2014 56(10):1612-20

Table 5. Probability of hemophagocytic syndrome according to the HScore*

| HScore | Probability of hemophagocytic syndrome, % |
|--------|---|
| 90 | <1 |
| 100 | 1 |
| 110 | 3 |
| 120 | 5 |
| 130 | 9 |
| 140 | 16 |
| 150 | 25 |
| 160 | 40 |
| 170 | 54 |
| 180 | 70 |
| 190 | 80 |
| 200 | 88 |
| 210 | 93 |
| 220 | 96 |
| 230 | 98 |
| 240 | 99 |
| 250 | >99 |

* The best cutoff value for HScore was 169, corresponding to a sensitivity of 93%, a specificity of 96%, and accurate classification of 90% of the patients.

Fardet J, Galicier L, Lambotte G, Meyer C, Assouad C, Oukhrouf S, et al. (2010) Development and validation of the HScore, a score for the diagnosis of acute hemophagocytic syndrome. *Arthritis Rheumatism* 2014 56(10):1612-20



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

SAM

Syndrome d'activation macrophagique ou lympho-histiocytose hémophagocytaire

Par Nicolas Taar et Noémie Prudhomme Internist Academy 2020

Diagnostique : faisceaux d'arguments clinico-biologiques
Clinique : fièvre +++ , AEG, hépato-splénomégalie, adénopathies, confusion

Biologie

- Cytopénie +++ (Plq, Hb)
- Cytolyse hépatique
- ↑ Ferritine >1000 ng/ml
- ↑ Triglycérides
- ↓ Fibrinogène
- ↑ sIL-2R >2400 UI/ml
- ↑ LDH

Calcul du H score
<http://saintantoine.aphp.fr/score/>

Myélogramme

Hémophagocytose intramédullaire = argument diagnostique supplémentaire
Intérêt pour le bilan étiologique +++

Hémophagocytose isolée non suffisante au diagnostic de SAM
Signes cliniques et biologiques INDISPENSABLE

Bilan étiologique

Physiopathologie

Facteur déclenchant
 Activation LT CD8 (IFN-γ)
 Stimulation excessive des cellules macrophagiques → Phagocytose anormale des éléments figurés du sang + production de cytokines pro-inflammatoires (TNFα, IL1, IL6, IL12, IL18) → Boucle auto-amplification

Traitement

Etiologique +++
 Anti-infectieux, chimiothérapie, anti-CD20 (PTLD), allogreffe de moelle

Symptomatique +++
 Corticoïdes +++
 Etoposide/VP16 (100 mg/m2) : en situation d'urgence +++
 USI si défaillance multi-viscérale
 Traitements anti-IFN-γ et anti-JAK en cours d'évaluation

Pronostic sombre

Quel que soit le traitement envisagé
 Mortalité à J30 = 30%
 Mortalité totale > 60%

- SAM constitutifs**
- Lymphohistiocytose familiale
 - Chediak-Higashi
 - Griselli
 - Purillo (XLP)
- SAM acquis**
- Infections
 - Hémopathies >> cancers
 - Maladies auto-immunes
 - Médicaments

- Infections +++**
- Virus : EBV, CMV, HHV8, ...
 - Bactéries : Mycobactéries, salmonelle, ...
 - Parasites : Leishmaniose, paludisme, toxoplasmose, ...
 - Mycoses : Histoplasmosse, candidose, ...
- Maladies auto-immunes**
- LES +++ , maladie de Still
 - Infection sous IS ou biothérapies (CMV +++ , EBV)

- Hémopathies +++**
- Hodgkin, LNH-T, LNH-B haut grade (DLBCL, LNH B endovasculaire)
 - Néoplasies solides
- Autres**
- Déficit immunitaire cellulaire
 - Médicaments
 - Cause inconnue





9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Présentation clinique

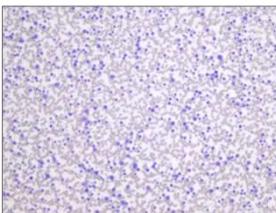
- Bilan biologique pratiqué dans le cadre de troubles fonctionnels intestinaux.
- Pas d'AEG, ni douleurs osseuses.
- NFS : GB 56 G/L, Hb 130 g/L, plq 330 G/L
PNN 35 G/L, Eosino 0,9 G/L, Baso 0,5 G/L, Myélémie 22%, Blastés 1%



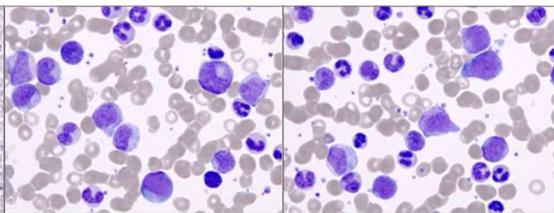
9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

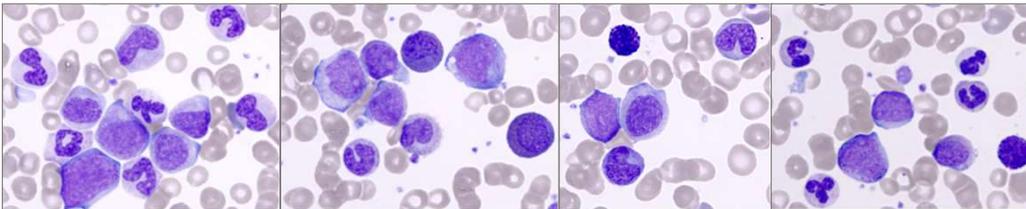
Cytologie (sang)



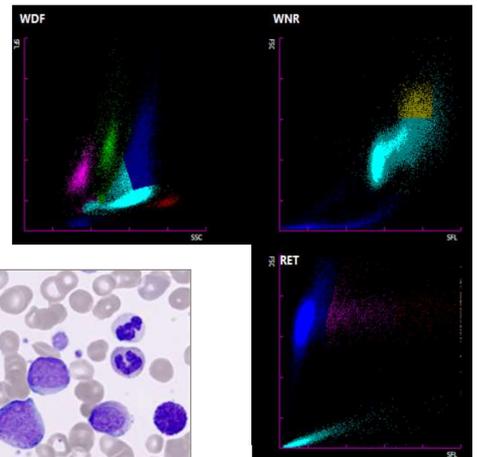
HCL EST Dr S. GIRARD - G x 10



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 63



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

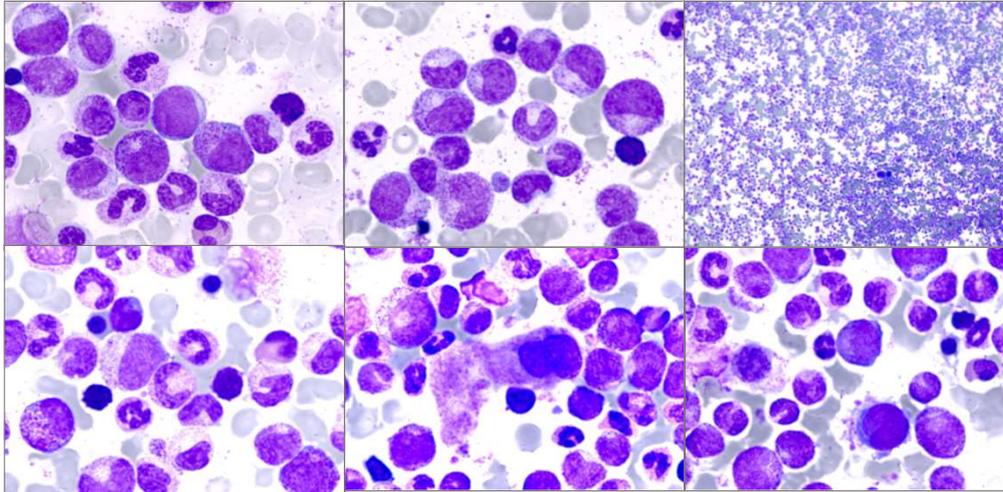




9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Cytologie (myélogramme)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

HCL EST Dr S. GIRARD - G x 10



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Diagnosics différentiels évoqués

- LAM
- LAL
- LMC
- Myélofibrose
- Leucémie à tricholeucocytes
- Autre



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Diagnostic retenu

- > LAM
- > LAL
- > **LMC**
- > Myélofibrose
- > Leucémie à tricholeucocytes
- > Autre

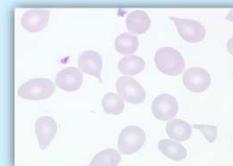


9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

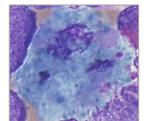
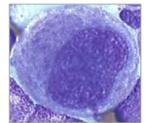
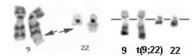
Cas n° 8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Commentaires

- Translocation t(9;22) nécessaire pour confirmation diagnostic
- Recherche de transcrit bcr-abl pour suivi maladie résiduelle
- Espérance de vie normale pour une grande majorité de patients
- Autres néoplasies myéloprolifératives « Phi-négatif » : (BOM souhaité)
 - Polyglobulie de Vaquez
 - Thrombocytémie essentielle
 - Myélofibrose primitive (dacryocytes sang) →



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100





9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°8 : Mr W. 26 ans, Consultation Hématologie

Diagnosics différentiels

Myélémies réactionnelles :

- **Infections** (surtout bactériennes++)
- **Contexte inflammatoire** (maladie auto-immune, brûlures..)
- **Traitements**: facteurs de croissance (G-CSF...), corticothérapie
- **Régénération médullaire** : sortie d'agranulocytose ou hémolyse
- **Contexte néoplasique** : cancer poumon, colon, ou métastases médullaires (rein, sein, prostate, thyroïde)



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Néoplasies MyéloProlifératives



- Atteinte médullaire initiale
- Expansion aux autres sites hématopoïétiques extra-médullaires (rate, foie)
→ syndrome tumoral (splénomégalie, hépatomégalie)
- Evolution sans traitement :
 - ✓ développement d'une myélofibrose médullaire
 - ✓ et/ou transformation en leucémie aiguë
- Risque vasculaire :
 - ✓ thromboses artérielles et veineuses
 - ✓ hémorragies



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences

Présentation clinique

- Arrivée aux urgences car suite à une extraction dentaire il y a quelques jours, présence persistante de douleurs importantes + céphalées + fièvre à 38.1°C
- Asthénie importante et vertiges
- Pas d'antécédents personnels et familiaux
- Bilan biochimique sans anomalie notable

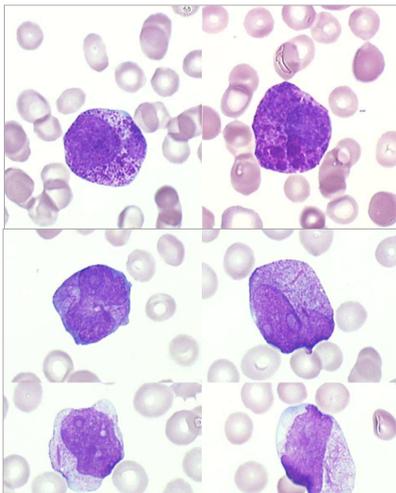


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences



Cytologie (sang)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100

| CBC | | | DIFF | | | WBC Flag(s) | |
|--------|------|---------------------|--------|------|--------------------|---------------------|--|
| Para | Donn | Unit | Para | Donn | Unit | WBC Abn Scattergram | |
| WBC | 3.63 | 10 ⁹ /L | NEUT# | 0.40 | 10 ⁹ /L | Blasts/Abn Lympho? | |
| RBC | 1.92 | 10 ¹² /L | LYMPH# | 1.23 | 10 ⁹ /L | RBC Flag(s) | |
| HGB | 32 | g/L | MONO# | 1.89 | 10 ⁹ /L | PLT Flag(s) | |
| HCT | 9.4 | % | EO# | 0.00 | 10 ⁹ /L | PLT Series | |
| MCV | 92.2 | fL | BASO# | 0.00 | 10 ⁹ /L | XN Series | |
| MCH | 32.4 | pg | NEUT% | 11.0 | % | MDF | |
| MCHC | 340 | g/L | LYMPH% | 33.9 | % | WNR | |
| PLT | 88 | 10 ⁹ /L | MONO% | 52.1 | % | RBC | |
| RDW-SD | 47.8 | fL | EO% | 0.0 | % | RET | |
| RDW-CV | 15.7 | % | BASO% | 0.0 | % | PLT | |
| PDW | 10.5 | fL | IG# | 0.11 | 10 ⁹ /L | | |
| MPV | 10.3 | fL | IG% | 3.0 | % | | |
| P-LCR | 26.9 | % | | | | | |
| PCT | 0.09 | % | | | | | |
| NRBC# | 0.13 | 10 ⁹ /L | | | | | |
| NRBC% | 3.6 | % | | | | | |
| RET | | | PLT-F | | | | |
| RET% | 7.70 | % | IPF | | % | | |
| RET# | 78.5 | 10 ⁹ /L | | | | | |
| IRF | 36.2 | % | | | | | |
| LFR | 63.8 | % | | | | | |
| HFR | 16.6 | % | | | | | |
| HFR | 19.6 | % | | | | | |
| RET-He | 32.0 | pg | | | | | |

| Para | Donn | Unit | Para | Donn | Unit |
|-----------------------|------|------|------|------|---------------|
| TCA malade | | | 26.0 | | s |
| TCA témoin | | | 30.0 | | s |
| Ratio TCA | | | 0.87 | | 0.81-1.28 |
| Temps de Quick | | | 13.5 | | s 10.0-14.1 |
| Temps de Quick Témoin | | | 11.0 | | s |
| Taux de Prothrombine | | | 75 | | % 72-111 |
| INR | | | 1.22 | | - |
| Fibrinogène | | | 1.48 | | g/L 1.71-5.37 |

Dans les traitements AVK, la zone thérapeutique de l'INR doit être comprise entre 2 et 4.5 suivant les indications.

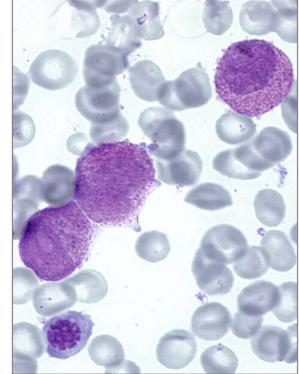
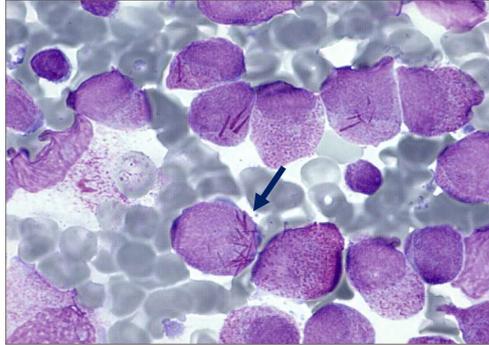
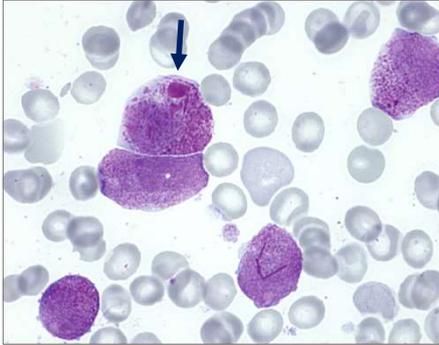
Résultat téléphonique
Hématocrite bas (<0.20) : possible raccourcissement des temps de coagulation



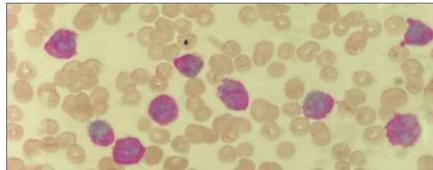
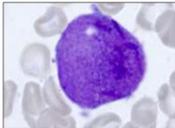
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences

Cytologie (moelle)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 50



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences

Diagnosics différentiels évoqués

- LAM
- MDS (myélodysplasie)
- LAL
- LMC
- LAM3v (forme variante)
- Autre



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences

Diagnostic retenu

- **LAM (LAM3 forme promyélocytaire / à promyélocytes / forme classique)**
LAM avec anomalie génétique : LAM avec fusion PML RARA selon la classification OMS 2022
- MDS (myélodysplasie)
- LAL
- LMC
- LAM3v (forme variante)
- Autre

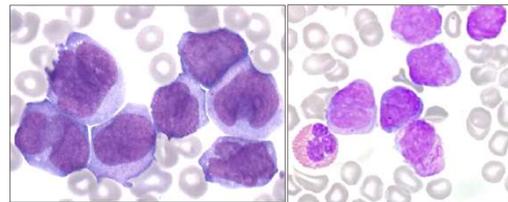


9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 9 : Mme C. 36 ans, Urgences

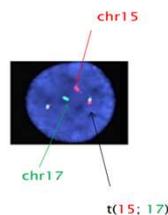
Commentaires

- Suspicion LAM3/M3V : attention à la CIVD 
- Urgence absolue diagnostic et thérapeutique
- Ne pas méconnaître la LAM3V :
 - Forme hyperleucocytaire (moy GB à 120 G/L)
 - Cellules à noyaux en bisac (blobés) +/- rares cellules avec bat d'Auer en fagot caractéristique
- Leucoconcentration réalisable si pancytopenie
- t (15;17)/FISH nécessaire si cytologie douteuse
- Pronostic à très court terme favorable si administration précoce de VESANOID® (ATRA) = action efficace sur CIVD
- LAM avec prise en charge par ATRA + ARSENIC (+ chez adulte anthracyclines et Mylotarg (GO) si GB > 10 G/L)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100 **LAM3 V** HCL EST Dr S. GIRARD - G x 50

| Forme | Antigènes myéloïdes communs | Antigènes aberrants |
|-------|-----------------------------|---------------------|
| LAM3 | MPO+, CD13+, CD33+, CD15- | CD2 +/-, CD34- |
| LAM3v | HLA-DR- | CD2+, CD9+/-, CD34+ |



Protocole de réalisation d'une cytopspin

- Laisser sédimenter l'échantillon dans le tube primaire (moins de deux heures) jusqu'à constitution de la couche leucocytaire.
- Prélever la couche leucocytaire en évitant au maximum de prendre des globules rouges et ajouter 500 µL d'eau physiologique.
- Numérer la suspension puis réaliser une dilution avec de l'eau physiologique pour obtenir une suspension de leucocytes à 0.5 G/L.
- Déposer 100 µL de cette suspension (soit 500 leucocytes au final) dans le cytofunnel préalablement associé à une lame.
- Centrifuger 600 tours/min pendant sept minutes.



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 10 : Mme B. 39 ans, Réanimation

Présentation clinique

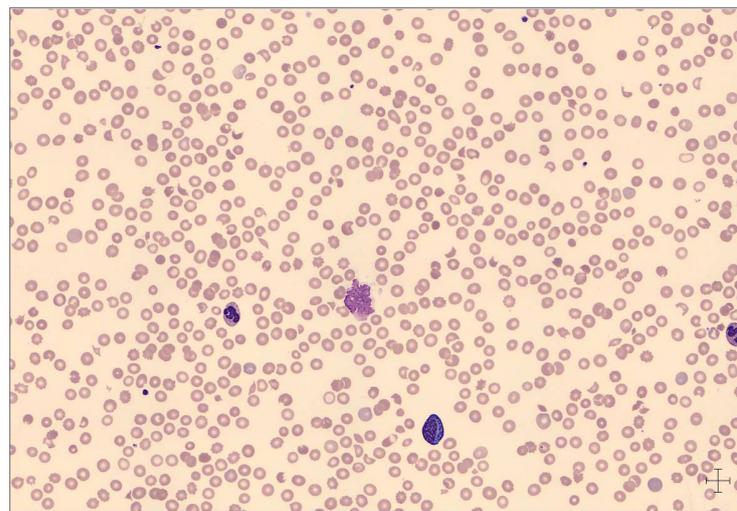
- Hospitalisation en réanimation pour choc septique secondaire à une pyélonéphrite aigue à *E. Coli*
- NFS : GB 10 G/L, Hb 90 g/L, VGM 110 fL, rétic 190 G/L, Plq 20 G/L, formule leucocytaire normale
- Creat 180 $\mu\text{mol/L}$, hapto effondré, LDH 450 UI/L (2N)



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 10 : Mme B. 39 ans, Réanimation

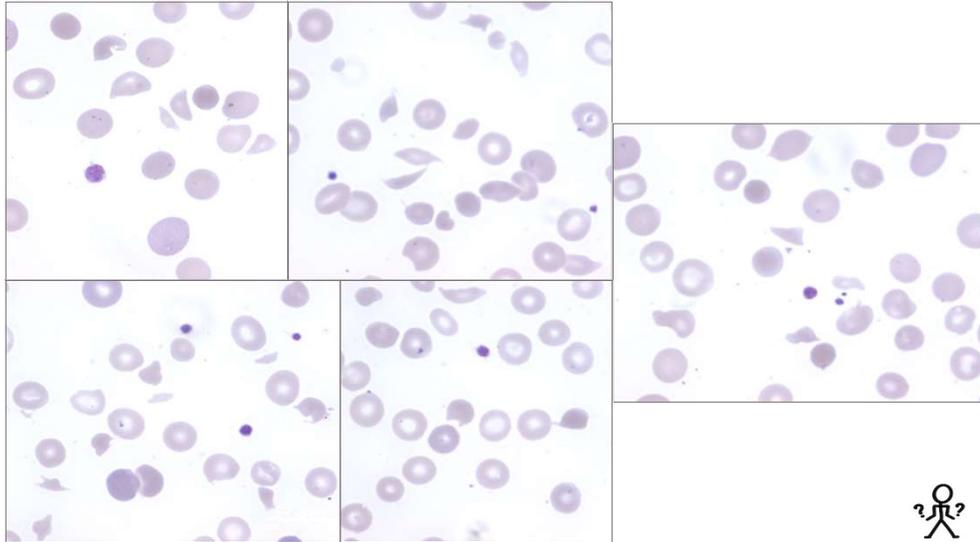
Cytologie (sang)





9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 10 : Mme B. 39 ans, Réanimation



MCLEST Dr.S. GIRARD - G x 100



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 10 : Mme B. 39 ans, Réanimation

Diagnostics différentiels évoqués

- HPN (Hémoglobinurie paroxystique nocturne)
- Syndrome d'Evans
- MAT (micro-angiopathie thrombotique)
- Sd catastrophique des anti-phospholipides (SCAPL)
- Autre



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 10 : Mme B. 39 ans, Réanimation

Diagnostic retenu

- HPN (Hémoglobinurie paroxystique nocturne)
- Syndrome d'Evans
- **MAT (micro-angiopathie thrombotique)**
- Sd catastrophique des anti-phospholipides (SCAPL)
- Autre



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Schizocytes



2021 update of the 2012 ICSH Recommendations for identification, diagnostic value, and quantitation of schistocytes: Impact and revisions

Gina Zini^{1,2} | Giuseppe d'Onofrio³ | Wendy N. Erbe⁴ | Soo-Hye Lee⁵ | Yutaka Nagai⁶ | Gregorio W. Bussal⁷ | Jean-François Lénfant⁸ | International Council for Standardization in Hematology (ICSH)

Hématies ayant perdu des fragments de cytoplasme d'origine mécanique par fragmentation des hématies contre divers obstacles dans certaines situations pathologiques

Seuil de positivité : 1% (5% pour prématuré)

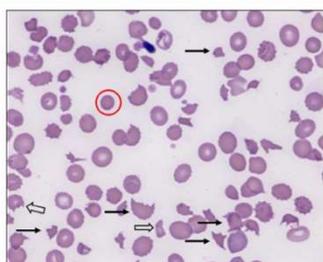
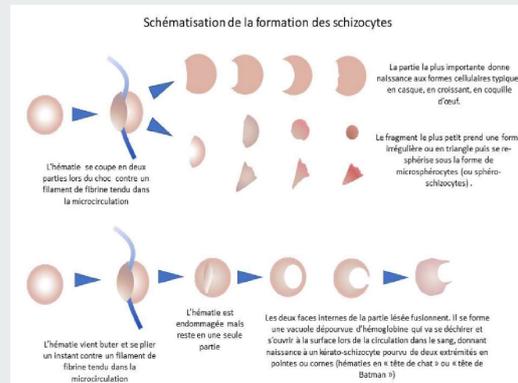


FIGURE 1 Schistocytes in a peripheral blood smear from a patient with thrombotic thrombocytopenic purpura (arrows). For a detailed description of the schistocyte type, refer to Figs 1 to 3 in the 2012 ICSH Recommendations.¹ A few schistocytes can have a slightly paler center (empty arrows). A microspherocyte is circled in red [May-Grünwald Giemsa, 100x] [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

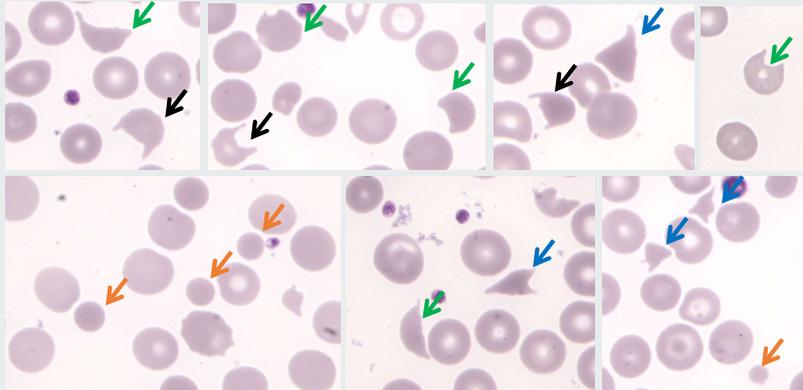




9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Schizocytes

- De petits fragments de formes variées avec angles aigus, triangles
- Hématies avec des « cornes » ou « têtes de chat »
- Des cellules en « casque » ou « croissant de lune » ou « coquille d'œuf »
- **Microsphérocytes**



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°10 : Mme B. 39 ans, Réanimation

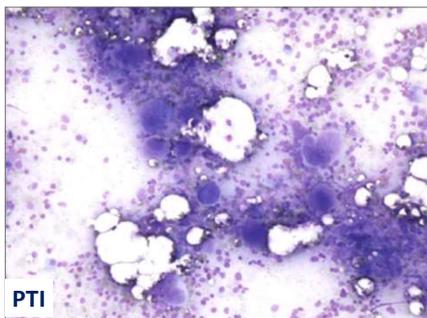


Commentaires

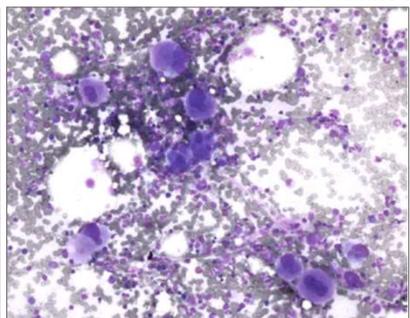
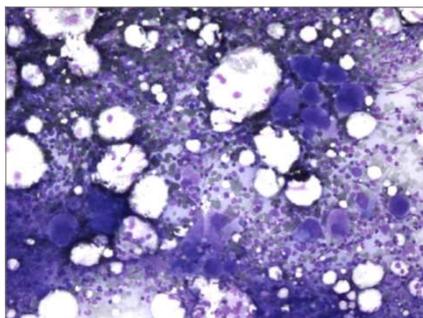
- Bilan MAT avant tout échange !
Notamment dosage ADAMTS13
- Dg différentiel thrombopénie isolée (entre autres) : PTI !

| | |
|---|--|
| Purpura Thrombotique Thrombocytopénique (PTT) | Déficit congénital ou acquis en ADAMTS13 par mutations bilatérales du gène ou autoanticorps anti ADAMTS13, respectivement. |
| Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU) associé à une shigatoxine | Produite par certaines souches de la bactérie Escherichia coli (STEC+). Enfants++ avec tableau de gastro-entérite avec diarrhée glairo-sanglante. |
| SHU atypique | Pathologie de la voie alterne du complément. |
| Autres syndromes de MAT associés à un contexte particulier | <ul style="list-style-type: none"> • HELLP Syndrome. • HTA maligne. • Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS). • iatrogènes : anticalcineurines, rapamycine, ticlopidine et clopidogrel, emicizumab, chimiothérapie (mitomycine C, gemcitabine, anti-VEGF, inhibiteurs du protéasome). • MAT post-allogreffe de CSH. • Cancers. • VIIH. |

Aide-mémoire AIH2020



PTI



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 10



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

Présentation clinique

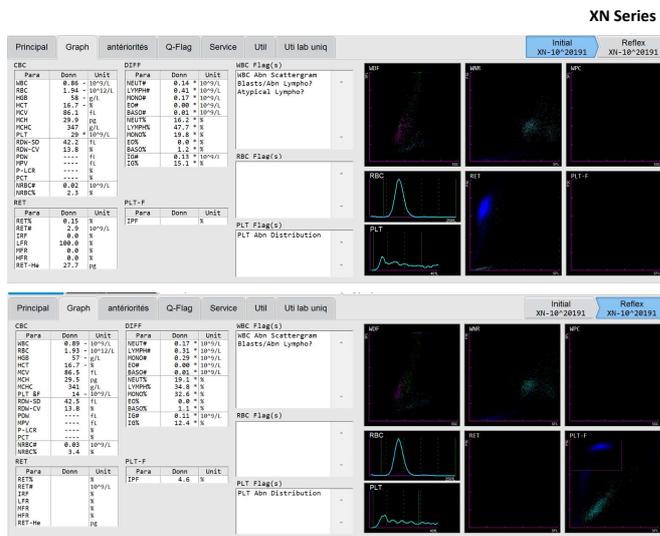
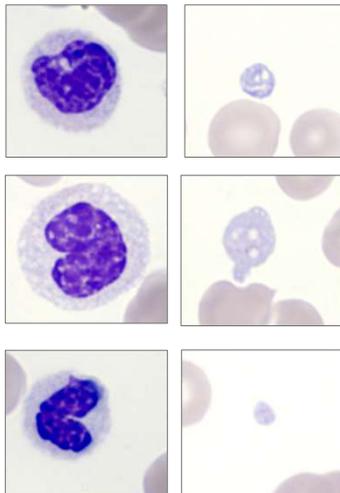
- Cancer du sein gauche hormono-dépendant diagnostiqué 17 ans auparavant (à 40 ans) traité par chirurgie locale et curetage
- Mutation germinale détectée de BRCA1
- Adénocarcinome séreux de haut grade, d'origine ovarienne, diagnostiqué il y a 9 ans (48 ans), traité par annexectomie, lymphadénectomie, curage ganglionnaire et chimiothérapie adjuvante carboplatine, taxol, bevacizumab.
- Trois récidives à 2, 4 et 7 ans du diagnostic, traitées par carboplatine, Caelyx®, chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale (CHIP), puis olaparib (Anti-PARP) depuis 4 ans.
- Apparition d'une pancytopenie profonde



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

Cytologie (sang)

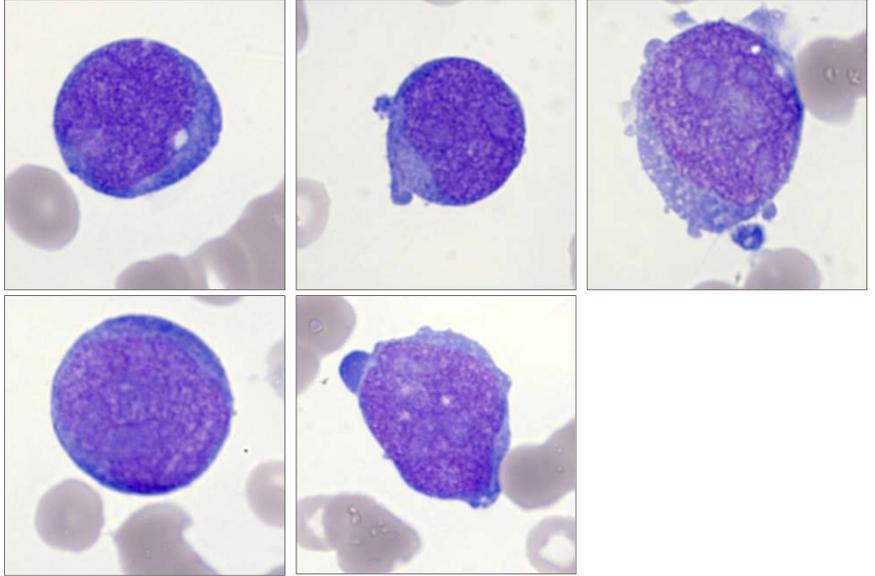
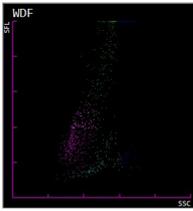




9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

| | |
|---------------------|-------------|
| Poly neutrophiles % | 20.0 % |
| Poly neutrophiles | 0.19 giga/L |
| Poly éosinophiles % | 0.0 % |
| Poly éosinophiles | 0.00 giga/L |
| Poly basophiles % | 4.0 % |
| Poly basophiles | 0.04 giga/L |
| Lymphocytes % | 56.0 % |
| Lymphocytes | 0.50 giga/L |
| Monocytes % | 6.0 % |
| Monocytes | 0.05 giga/L |
| Erythroblastes % | 3.4 /100 GB |
| Erythroblastes | 0.03 giga/L |
| Myélémie % | ? |
| Myélémie | ? |
| Métamyélocytes % | 2.0 % |
| Métamyélocytes | 0.02 giga/L |
| Myélocytes % | 1.0 % |
| Myélocytes | 0.01 giga/L |
| Blastes % | 11.0 % |
| Blastes | 0.10 giga/L |

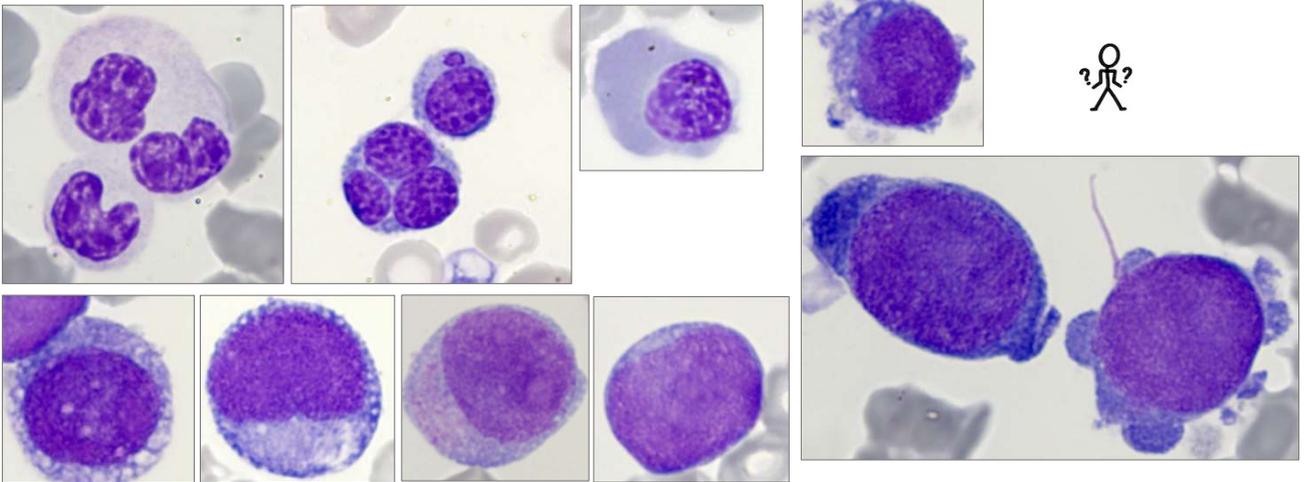


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

Cytologie (myélogramme)

Erythroblastes 10-15%, lymphocytes 4-5%, monocytes 1%, granuleux < 5%





9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

Diagnostiques différentiels évoqués

- LAM
- MDS (myélodysplasie)
- LAL
- LMC
- Aplasie médullaire
- Autre



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

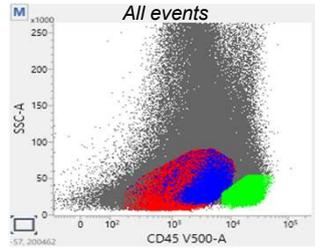
Diagnostic retenu

- **LAM (secondaire traitement mutagène anti-PARP)**
- MDS (myélodysplasie)
- LAL
- LMC
- Aplasie médullaire
- Autre



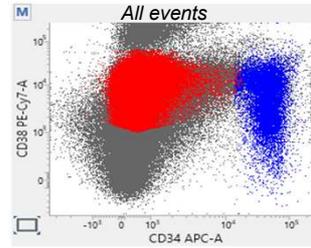
9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

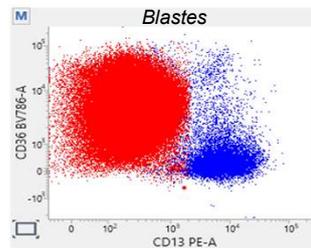


≈70% de blasts
CD45+faible/SSC+faible

Lymphocytes (15%)



65% de blasts
CD34- CD38++
CD36+ CD13-



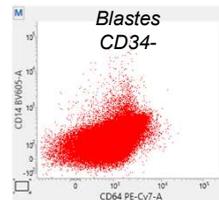
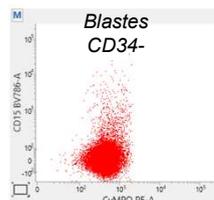
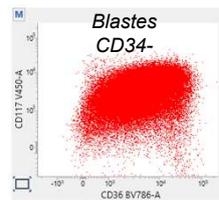
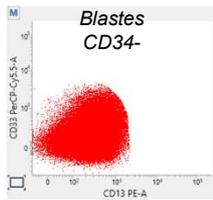
5% de blasts
CD34+
CD38+/-
CD36- CD13+

HCL SUD Dr D. MANZONI



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

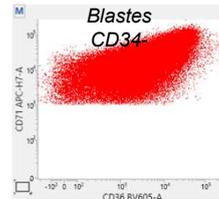
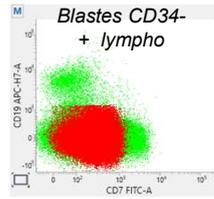
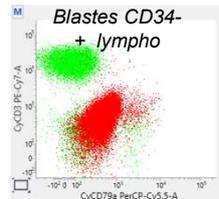
Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie



CD13- CD33-
CD117+faible
CD15- MPO-
CD14- CD64-

CD79a- CD19-
cyCD3- CD7-

CD36+ CD71+



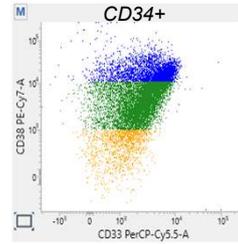
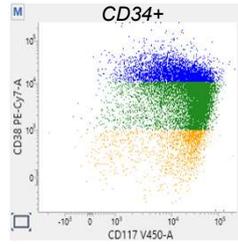
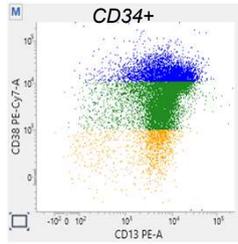
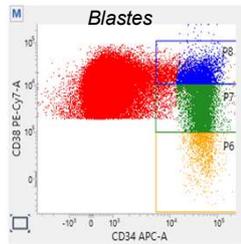
HCL SUD Dr D. MANZONI

Contingent majoritaire CD34- (65%) = différenciation érythroblastique



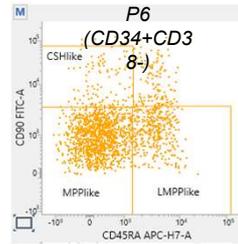
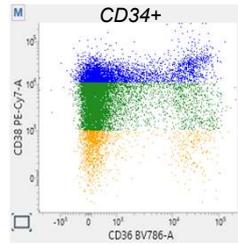
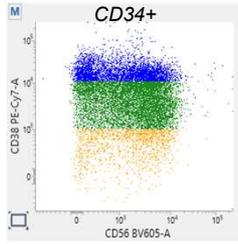
9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie



Panel groupe national MRDflow LAM&LSC

CD13++ CD117++
CD33+/-
CD56+/- CD36-
0,5% de LSC (cellules
souches
leucémiques)
profil LMPP-like
CD34+ CD38-
CD90- CD45RA+



HCL SUD Dr D. MANZONI

Contingent minoritaire CD34+ (5%) = myéloïde peu différencié



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

LAM6 (FAB)

Book Journal of Hematology, 1976, 16, 61.
Proposals for the Classification of the Acute Leukemias
Francis & Taylor, London (1976) (Consultation de base)
J. M. Bennett*, D. Catovsky†, M. Falissard‡, G. L. Fuster§, J. H. Goldfarb¶, H. G. Luzzatto||, C. S. O'Brien**

*University of Rochester Cancer Center, University of Rochester School of Medicine and Dentistry, Rochester, New York, U.S.A.; †M.D.C. Cancer Unit, Royal Free Hospital School of Clinical Medicine, London, United Kingdom; ‡St. Lawrence University, St. Lawrence, New York, U.S.A.; §University of California, San Diego, San Diego, California, U.S.A.; ¶University of Colorado, Denver, Colorado, U.S.A.; **University of Colorado, Denver, Colorado, U.S.A.

(Revised 13 January 1976; accepted for publication 14 January 1976)

WHO 4th

Blood. 2016;127(20):2391-2405

THE UPDATED WHO CLASSIFICATION OF HEMATOLOGICAL MALIGNANCIES
The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia

David A. Arber*, Andreia Craciun†, Robert Hasserjian‡, Jürgen Thiele§, Michael J. Borowitz¶, Michelle M. Le Beau**, Clara D. Bloomfield††, Maria Cazzola††† and James W. Wardman††††

- Acute myeloid leukemia (AML) and related neoplasms**
- AML with recurrent genetic abnormalities
 - AML with t(8;21)(q22;q22.1);RUNX1-RUNX1T1
 - AML with inv(16)(p13.1;q22) or t(16;16)(p13.1;q22);CBFB-MYH11
 - APL with PML-RARA
 - AML with t(9;11)(p21.3;q23.3);MLL3-KMT2A
 - AML with t(6;9)(p23;q34.1);DEK-NUP214
 - AML with inv(3)(q21.3q26.2) or t(3;3)(q21.3;q26.2);GATA2, MECOM
 - AML (megakaryoblastic) with t(1;22)(p13.3;q13.3);RBM15-MKL1
 - Provisional entity: AML with BCR-ABL1
 - AML with mutated NPM1
 - AML with biallelic mutations of CEBPA
 - Provisional entity: AML with mutated RUNX1
 - AML with myelodysplasia-related changes
 - Therapy-related myeloid neoplasms
 - AML, NOS
 - AML with minimal differentiation
 - AML without maturation
 - AML with maturation
 - Acute myelomonocytic leukemia
 - Acute monoblastic/monocytic leukemia
 - Pure erythroid leukemia
 - Acute megakaryoblastic leukemia
 - Acute basophilic leukemia
 - Acute panmyelosis with myelofibrosis
 - Myeloid sarcoma

ICC

Blood. 2022 Sep 15;140(11):1200-1228.

Table 26. Diagnostic qualifiers that should be used following a specific MDS, AML (or MDS/AML) diagnosis

- Therapy-related*
• prior chemotherapy, radiotherapy, immune interventions

WHO 5th

Leukemia 2022 June 22. 36, 1703–1719 (2022)

Myeloid neoplasms post cytotoxic therapy (MN-pCT)

Summary Box:

- Myeloid neoplasms (MDS, MDS/MPN, and AML) post cytotoxic therapy (MN-pCT) require full diagnostic work up; the term replaces therapy-related.
- Exposure to PARP1 inhibitors is added as a qualifying criterion for MN-pCT.

ELN

Blood. 2022 Sep 22.140(11):1345-1377.

Table 1. AML and related neoplasms and acute leukemias of ambiguous lineage

Diagnostic qualifiers††

- Therapy-related†††
• Prior chemotherapy, radiotherapy, immune interventions

Blood Cancer J. 12, 11 (2022)

CORRESPONDENCE OPEN
Myeloid malignancies in cancer patients treated with poly(ADP-ribose) polymerase (PARP) inhibitors: a case series



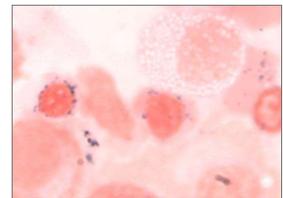
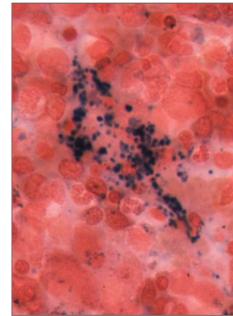
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne



Cas n° 11 : Mme C. 57 ans, Consultation Hématologie

Commentaires

- Patientes jeunes, en multiples rechutes
- Délai d'apparition court (médiane 2.5 ans)
- Clinique peu spécifique
- Une à plusieurs cytopénies, d'aggravation rapide : arrêt des i-PARP
- Blastes à différenciation érythroblastique ou monoblastique ou myéloïdes indifférenciés avec DSMP multilignée et SIII
- Pronostic très défavorable. Seul traitement : la GMO
- Suivi attentif frottis sanguin et myélogramme dès cytopénies + Perls



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 12 : Mr G. 65 ans, Urgences

Présentation clinique

- Consultation pour fièvre à 40°C et toux.
- L'examen clinique retrouve des adénopathies cervicales.
- Un scanner TAP injecté est réalisé et montre :
 - des adénopathies cervicales, médiastinales antérieures et axillaires infracentimétriques, des adénopathies mésentériques jusqu'à 15 cm, des adénopathies rétropéritonéales et adénopathies inguinales,
 - une splénomégalie à 17cm,
 - un épanchement pleural gauche de faible abondance, avec quelques opacités lobaires inférieures gauches
 - épanchement péri-splénique sous phrénique et une lame d'épanchement intapéritonéale.
- LDH : > 10 000UI/L

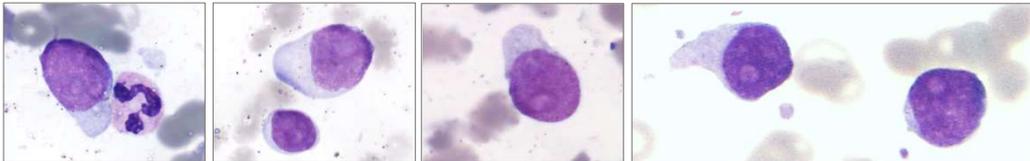
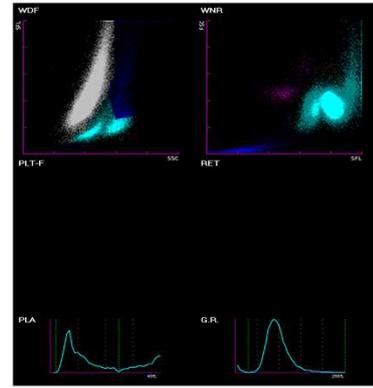


9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°12 : Mr G. 65 ans, Urgences

Cytologie (sang)

| NUM | | | 04/08 | Formule | % | | # | | |
|----------|--------|----|-------|----------------------------|--------|-----|-----------|-----|--|
| GB | 150.75 | H | 16.15 | NEU | 8.8 | & | 13-32 | & H | |
| GR | 1.65 | B | 2.94 | EOS | 0.0 | | 0.02 | | |
| HB | 56.0 | B | 87.0 | BAS | 0.0 | | 0.04 | | |
| HT | 16 | B | 25 | LY | PB | | PB | | |
| VGM | 95.8 | OK | 86.1 | MONO | PB | --- | PB | --- | |
| CCMH | 354 | | 344 | ERB | 0.6 | --- | 0.86 | | |
| TCMH | 33.9 | H | 29.6 | IG | 2.0 | | 2.97 | | |
| IDR-CV | 21.20 | H | 16.90 | NE-SSC | 456.60 | | | | |
| PLQ | 34 | B | 21 | HFLC | 1.00 | | | | |
| VPM | 10.2 | | 11.4 | MorphoGB | | | | | |
| IPF% | | | | VERIF | | | | | |
| COMPL1 | PCOA | | | BI/BS | | | | | |
| COMPL2 | | | | AUTO/MIC | | | | | |
| MorphoGR | | | | RP/RD | | | | | |
| COMGR1 | | | | REM4 | FNR | | | | |
| COMGR2 | | | | CHEMO | | | | | |
| IDR-SD | 70.6 | h | | Dernière lame vérifiée le: | | | 31/7/2018 | | |



9^{èmes} journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n°12 : Mr G. 65 ans, Urgences

Diagnosics différentiels évoqués

- LLC
- LCM (Lymphome du manteau)
- LAL
- DLBCL (Lymphome B diffus à grandes cellules)
- Lymphome de Burkitt



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 12 : Mr G. 65 ans, Urgences

Diagnostic retenu

- LLC
- LCM (Lymphome du manteau)
- LAL
- **DLBCL (Lymphome B diffus à grandes cellules)**
- Lymphome de Burkitt

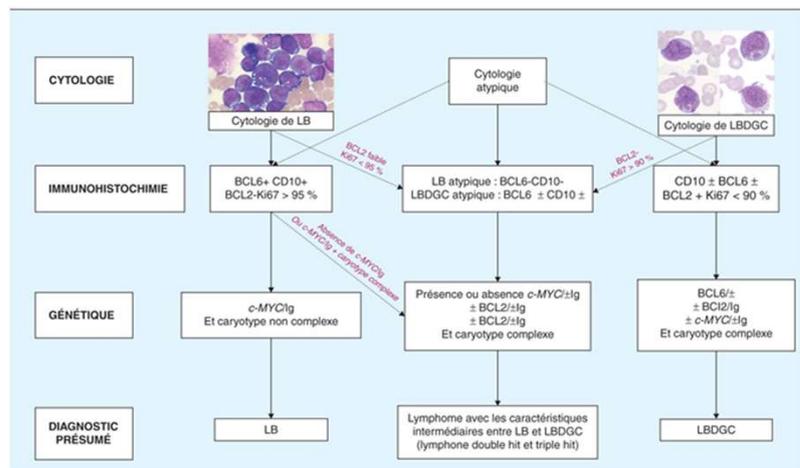
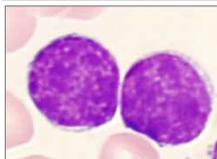
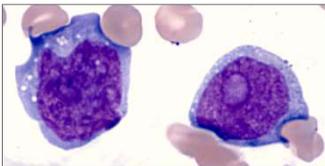


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas n° 12 : Mr G. 65 ans, Urgences

Diagnostic différentiels

- Lymphome de Burkitt
- LAL



M. Wyrwas: Burkitt cells on a peripheral blood smear: how to deal with?
ABC, Volume 74, issue 6, Novembre-Décembre 2016



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne



DLBCL chez l'adulte

40% des LMNH de l'adulte, très proliférant.

De novo ou secondaire aux autres types de SLPB (lymphome folliculaire, MALT, zone marginale splénique, lymphoplasmocytaire)

• Séparé en 3 groupes par les données d'expression génique : NOS, centro-germinative (GCBMUM1-), B active (ABCMUM1+)

• 3 variants morphologiques : centroblastique, anaplasique et immunoblastique (plus péjoratif)

BCL2 + : 25-80%
BCL6+ : >70%
C-MYC + : >40%
Ki67 + : 40-90% hétérogène

CMF : marqueurs pan-B : CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, CD45+ (parfs – ou +/-), CD38 -/+ dans 30 à 40%, CD10-/+ dans 20 à 40% et CD5-/+ dans 10% avec +/- expression d'une IgS (M>G>A)

Clinique

• Altération de l'état général
• Signes d'évolutivité B : Fièvre prolongée, sueurs nocturnes
• Syndrome tumoral : adénopathies superficielles et profondes
• Atteintes viscérales : hépatosplénomégalie, atteinte ORL (anneau de Waldeyer), atteinte cutanée, atteinte testiculaire, atteinte neurologique, atteinte rénale, atteinte digestive, atteinte cérébrale,

Survie globale à 6 ans de 75%

• 25 à 30% de rechutes



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Présentation clinique

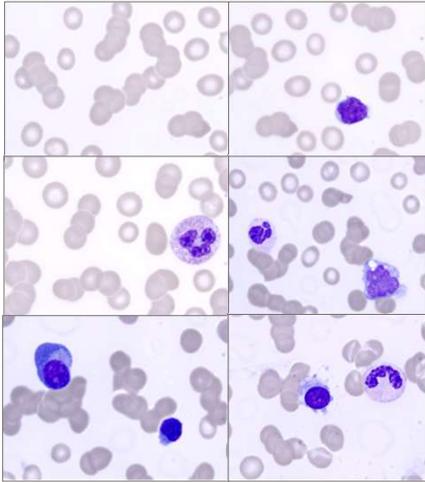
- Patiente hospitalisée pour bilan d'AEG, lésions ostéolytiques au TDM.
- NFS : Hb 98 g/L, VGM 95 fL, rétic 50 G/L, lignée leucocytaire et plaquettes normales
- Calcémie corrigée 3 mmol/L, créatinine 70 µmol/L, DFG 70, protidémie 90 g/L
- EPP : pic monoclonal Ig G kappa 30 g/L



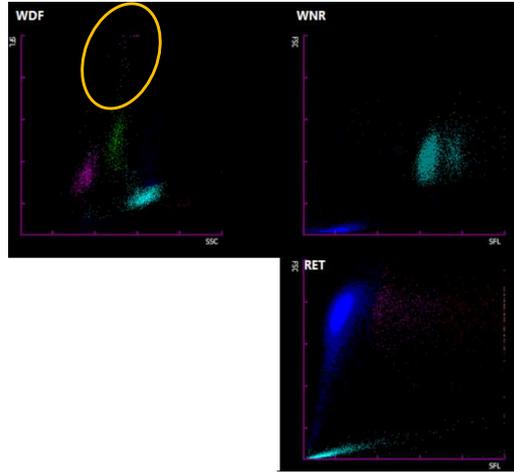
9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Cytologie (sang)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100



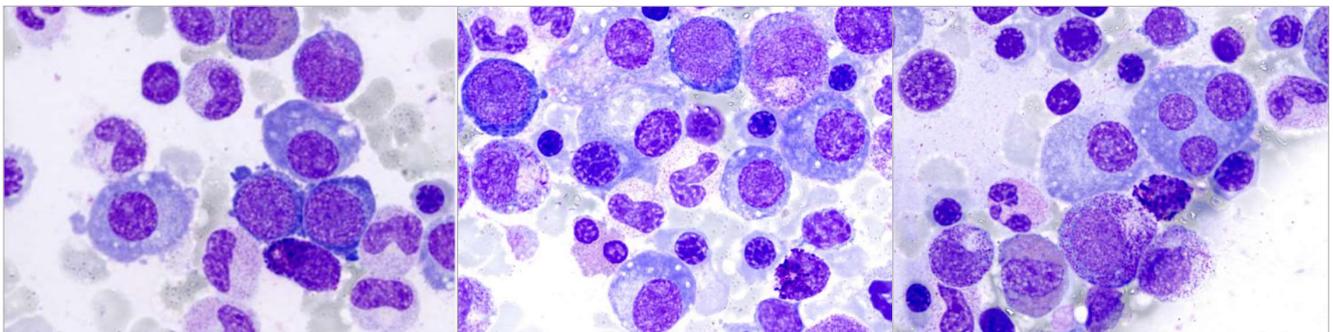
XN Series



9 èmes journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Cytologie (myélogramme)



HCL EST Dr S. GIRARD - G x 100





9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Diagnostiques différentiels évoqués

- Myélome
- Gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS)
- Leucémie aigue
- Lymphome malin
- Autre

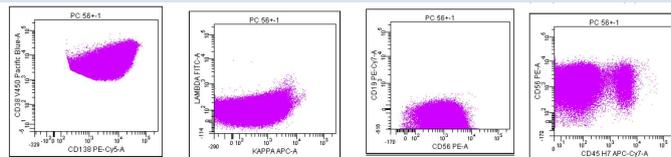


9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Diagnostic retenu

- **Myélome (plasmocytose sanguine < 20% et plasmocytose médullaire à 65%)**
- Gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS)
- Leucémie aigue
- Lymphome malin
- Autre





9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne

Cas Bonus : Mme M. 72 ans, Service d'Hématologie

Commentaires



Diagnostic différentiels de la plasmocytose sanguine :

à partir de 20% = leucémie à plasmocytes

Contexte clinico-biologique différent :

- Hémato : MH, LNH, NPM, Amylose, AHAI, carences fer, B12, Folates, PTT, PTI
- Infectieux : bactériennes, virales, parasitaires
- Inflammatoire chronique : cirrhose, collagénoses, granulomatoses
- Cancer : poumon, prostate, Kaposi, métastases médullaires ...
- Médicaments : agents cytotoxiques, pénicilline, sulphonamides...
- Divers: diabète, affections cardiovasculaires, agents mitogènes



9^{èmes} Journées Nationales de Biologie Praticienne



Conclusion

Anémie microcytaire : rarement urgente

Anémie non microcytaire : faire une numération des réticulocytes !

Attention à la fausse macrocytose par réticulocytose.

Penser aux doubles carences B9/B12 et fer avec VGM normal.

50% des Anémie macro avec VGM entre 115 et 130 fL sont des carences B9/B12 et ≈100% si VGM > 130 fL

Suspicion de MAT : Schizocytes à renouveler 3 jours de suite (seuil + : 1%)

Penser à faire un bilan exhaustif avant échanges pour MAT (activité ADAMTS 13 notamment, sérologies..), avant éventuelle transfusion pour AHAI (Coombs direct), avant électrophorèse de l'Hb...

Dosage vitamines B9 / B12 à répéter si forte suspicion clinico-bio de carence (Ac anti-FI etc..)

Anémie par carence B9/B12 et MAT : La MAT a des réticulo élevés

Hyperlymphocytose d'allure monotypique : dans l'attente IP et cytogénétique, avertir clinicien si aspect immature, si cellules hyperbasophiles, si doute sur un DLBCL / ATLL (HTLV1+) / Prolympho-T avec forte leucocytose

Suspicion LA → (en milieu hospitalier) orienter rapidement le clinicien vers LAL / LAM, et immédiatement si suspicion LAM3 (surveillance coag ++)

Pancytopénie : myélogramme souvent urgent, éliminer une LAM3, un SAM

<http://saintantoine.aphp.fr/score/>

Spécificités en onco-hémato pédiatrie : forte agressivité des hémopathies les + fréquentes (LA, Burkitt, L. Lymphoblastique) → la cytologie suffit le plus souvent à orienter le diagnostic

Et penser au cas d'anomalie de la NFP dans un contexte réactionnel non malin

AMBM

Association Marocaine
de Biologie Médicale

MERCI POUR VOTRE ATTENTION



3 Mai 2024

GRUPE FRANCOFONE
D'HÉMATOLOGIE CELLULAIRE
GFHC

HCL
HOSPICES CIVILS
DE LYON

PRÉSENTÉ PAR :
DR. Sandrine GIRARD

HCL Lyon Est – CHU de LYON (FRANCE)

AMBM
Association Marocaine
de Biologie Médicale

9
èmes

**JOURNÉES NATIONALES
DE BIOLOGIE PRATICIENNE**

02 03 et 04 Mai 2024
Ateliers Congrès

Casablanca
Hôtel Hyatt Regency

Sous le thème :

20

**Ans au Service du Dialogue
Clinico-Biologique**



Conférences



Communications
Affichées



Ateliers



Un engagement et une passion
qui transcendent le temps :
dédiés à l'excellence en Biologie
Médicale Marocaine.



La date limite pour soumettre les résumés des communications affichées est le 10 Avril 2024

06 00 02 27 63

secretariatambm@gmail.com

www.ambmmaroc.net