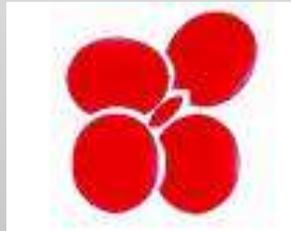


Collège hématologie

4 décembre 2023



Caroline PEILLON
Centre Hospitalier Alpes Lemman

Cas clinique

- M. BG 69 ans adressé par les pompiers aux urgences le 04/03/2023: AEG, vomissements, diarrhées
- HDM: suivi par un gastro, depuis plusieurs mois : ictère, douleurs abdominales, nausées, vomissements, amaigrissement de 11 kg en qq mois
- ATCD: angioplastie, DNID, coronaropathie, adénome prostatique, néoplasie vésicale il y a 5 ans
- Examen clinique normal
- Scanner thoraco-abdominal conclut à une cirrhose hépatique sans hypertension portale => patient adressé en gastro

Contrôle du tube de NF :	Tube contrôlé, non coagulé.
Commentaire :	Commentaire hémato général
Commentaire général 1 :	Lame contrôlée par un biologiste
Leucocytes* :	11,64 giga/L ↑
Hématies* :	2,18 tera/L ↓
Hémoglobine* :	71 g/L ↓
Hématocrite* :	21,8 % ↓
VGM* :	100,0 fL ↑
TCMH* :	32,6 pg
CCMH* :	326 g/L
IDR-CV* :	28,4 % ↑
Aspect des hématies :	Anisopoikilocytose ↓
Erythroblastes :	39,4 % ↑
Utilisation systématique de la formule pour urge...	oui
Polynucléaires neutrophiles :	75,0 %
Soit Polynucléaires neutrophiles :	8,73 giga/L ↑
Polynucléaires éosinophiles :	2,0 %
Soit Polynucléaires éosinophiles :	0,23 giga/L
Polynucléaires basophiles :	2,0 %
Soit Polynucléaires basophiles :	0,23 giga/L ↑
Lymphocytes :	14,0 %
Lymphocytes :	1,63 giga/L
Monocytes :	5,0 %
Soit Monocytes :	0,58 giga/L
Ctrl 100% :	100,0 %

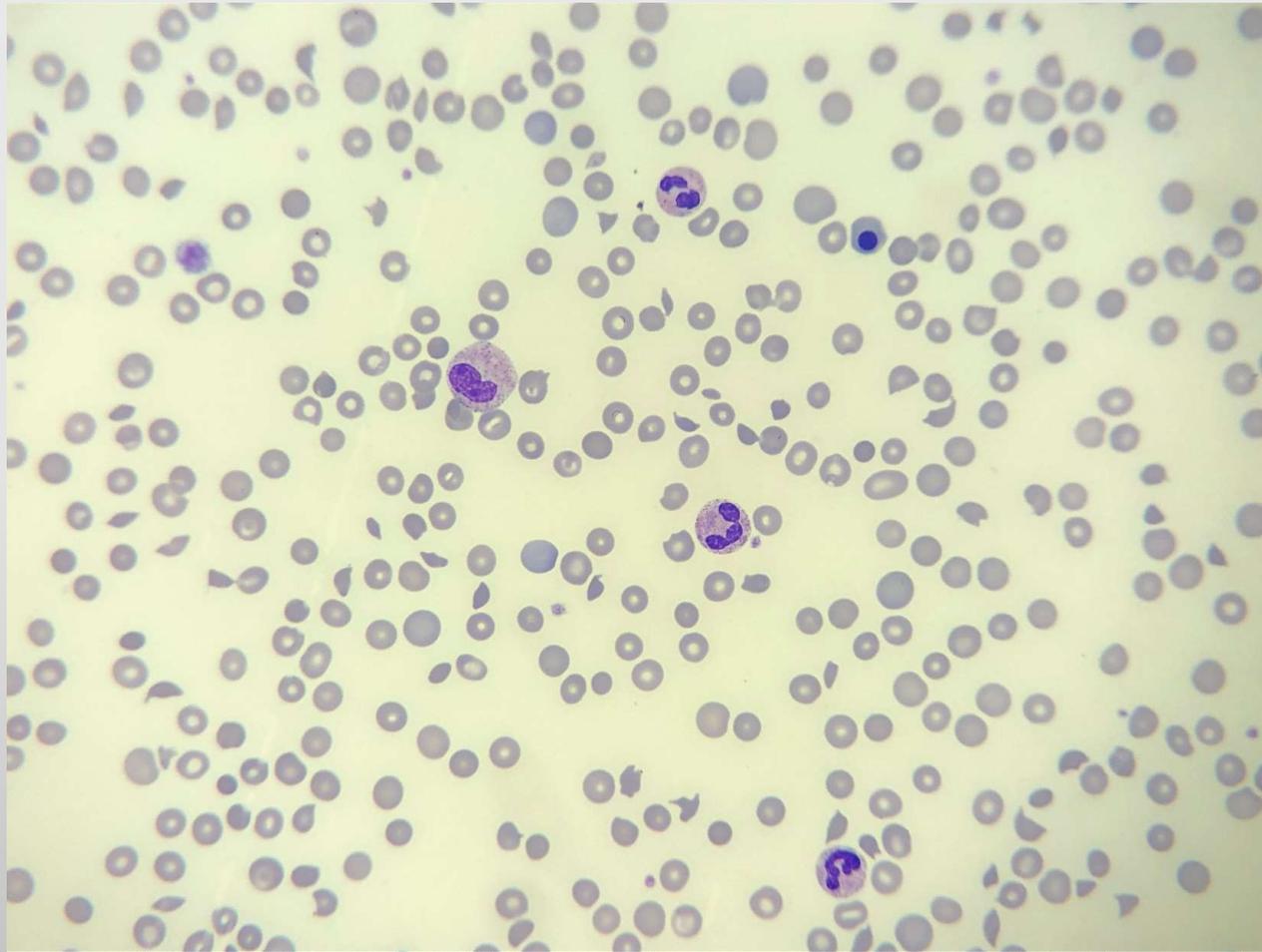
Réticulocytes :	9,11 %
Soit Réticulocytes :	199 giga/L
Réticulocytes immatures (IRF) :	40,6 %
Conteneur en Hb des réticulocytes (RET HE) :	37,0 pg
Formule/aspect contrôlé sur frottis :	Formule et/ou aspect des cellules vérifiés sur lame
Plaquettes* :	45 giga/l
Aspect des plaquettes 1 :	Absence d'amas plaquettaires
Graphiques :	32 images jointes
Volume Plaquettaire Moyen* :	Résultat non exploitable
Analyseur d'hématologie :	XN2
Contrôle du tube de coag :	Tube contrôlé, non coagulé.
Traitement :	Absence de traitement anticoagulant
Absence de traitement (MPL) :	OUI
Temps de Quick (TQ)* :	22,1 s
Taux de prothrombine (TP)* :	47 %
INR* :	1,69
Temps TQ Témoin :	13,5 s
Hématocrite < 20 % et > 55 % ? :	
Temps du Témoin :	29,0 s
Temps du Patient* :	27,1 s
Rapport TCK Patient/Témoin* :	0,93
Hématocrite <20% ou >55% :	
FIBRINOGENE* :	3,65 g/L

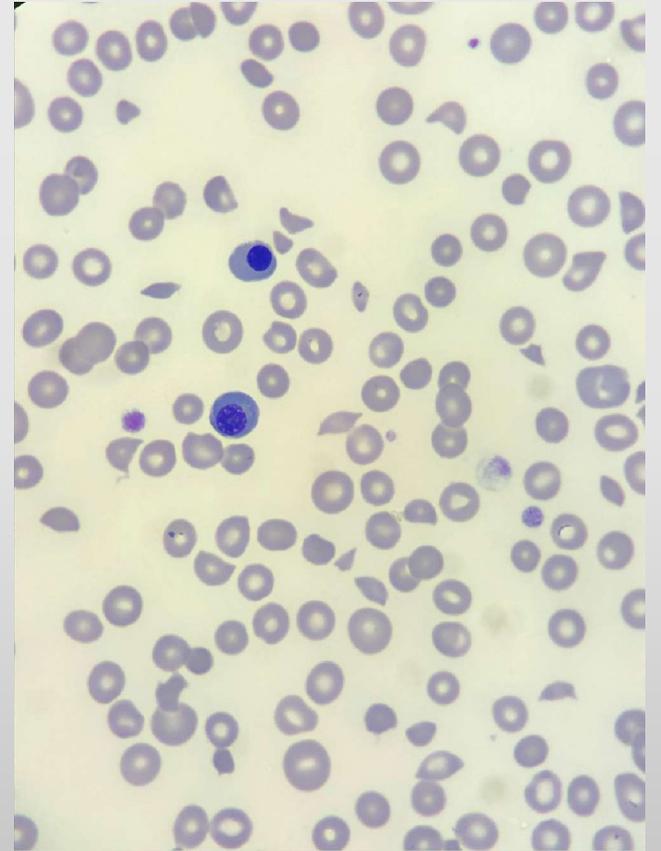
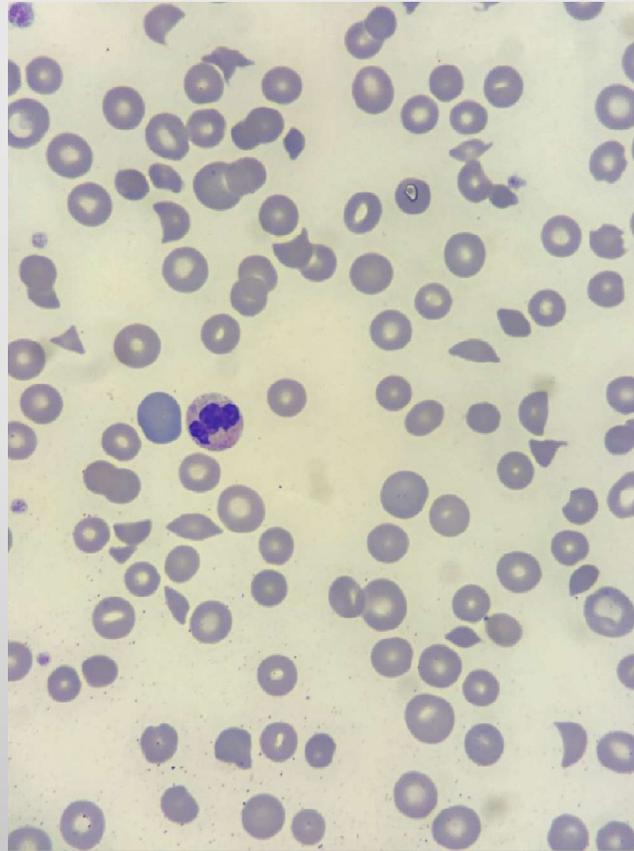
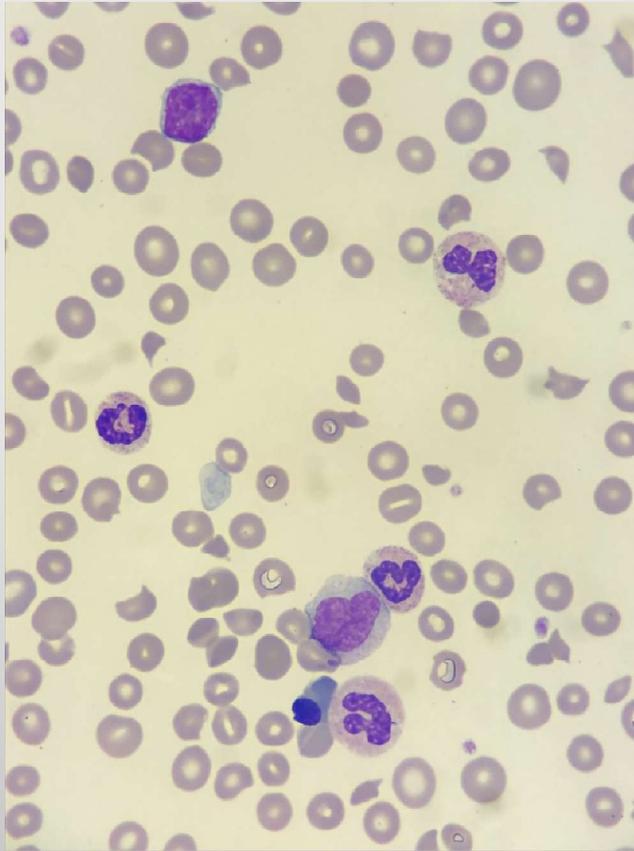
Hémolyse :	Non Hémolysé	
Aspect ictérique :	Légèrement Ictérique	
Turbidité/ lactescence :	Limpide	
Sodium* :	141 mmol/L	
Potassium* :	4,37 mmol/L	
Chlore* :	102 mmol/L	
CO2 total* :	24,7 mmol/L	
Protéines totales plasmatiques* :	67,4 g/L	
Urée* :	19,3 mmol/l	↑
Créatinine* :	85 µmol/L	
CKD-EPI* :	80,2 mL/min/1,73m2	
Calcium* :	2,62 mmol/L	↑
CRP* :	199,4 mg/L	↑
Glucose* :	11,26 mmol/L	↑
ASAT (SGOT)* :	362 U/L	↑
ALAT (SGPT)* :	28 U/L	
Gamma G.T.* :	45 U/L	
Bilirubine totale* :	53 µmol/L	
Bilirubine conjuguée :	21 µmol/L	↑
Bilirubine libre :	32 µmol/L	↑
Phosphatases alcalines* :	102 U/L	
Lipase* :	12 U/l	↓

Valida
SORIA
04-03-

Hémolyse :	Non Hémolysé	
Aspect ictérique :	Légèrement Ictérique	
Turbidité/ lactescence :	Limpide	
Sodium* :	141 mmol/L	
Potassium* :	4,37 mmol/L	
Chlore* :	102 mmol/L	
CO2 total* :	24,7 mmol/L	
Protéines totales plasmatiques* :	67,4 g/L	
Urée* :	19,3 mmol/l	↑
Créatinine* :	85 µmol/L	
CKD-EPI* :	80,2 mL/min/1,73m2	
Calcium* :	2,62 mmol/L	↑
CRP* :	199,4 mg/L	↑
Glucose* :	11,26 mmol/L	↑
Haptoglobine* :	<0,10 g/L	↓
ASAT (SGOT)* :	362 U/L	↑
ALAT (SGPT)* :	28 U/L	
Gamma G.T.* :	45 U/L	
Bilirubine totale* :	53 µmol/L	
Bilirubine conjuguée :	21 µmol/L	↑
Bilirubine libre :	32 µmol/L	↑
Phosphatases alcalines* :	102 U/L	
Lipase* :	12 U/l	↓
LDH* :	2 070 U/L	↑

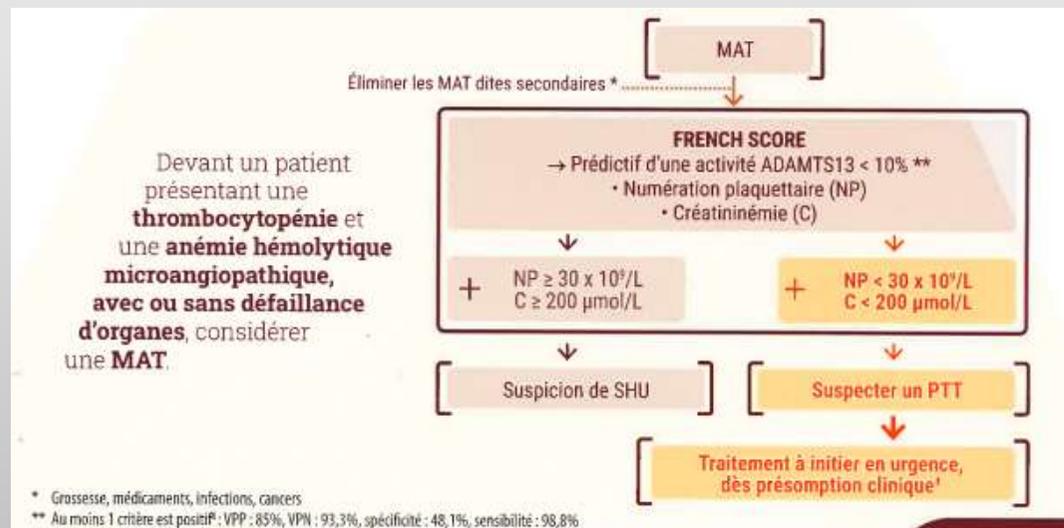
Valida
SORIA
04-03-

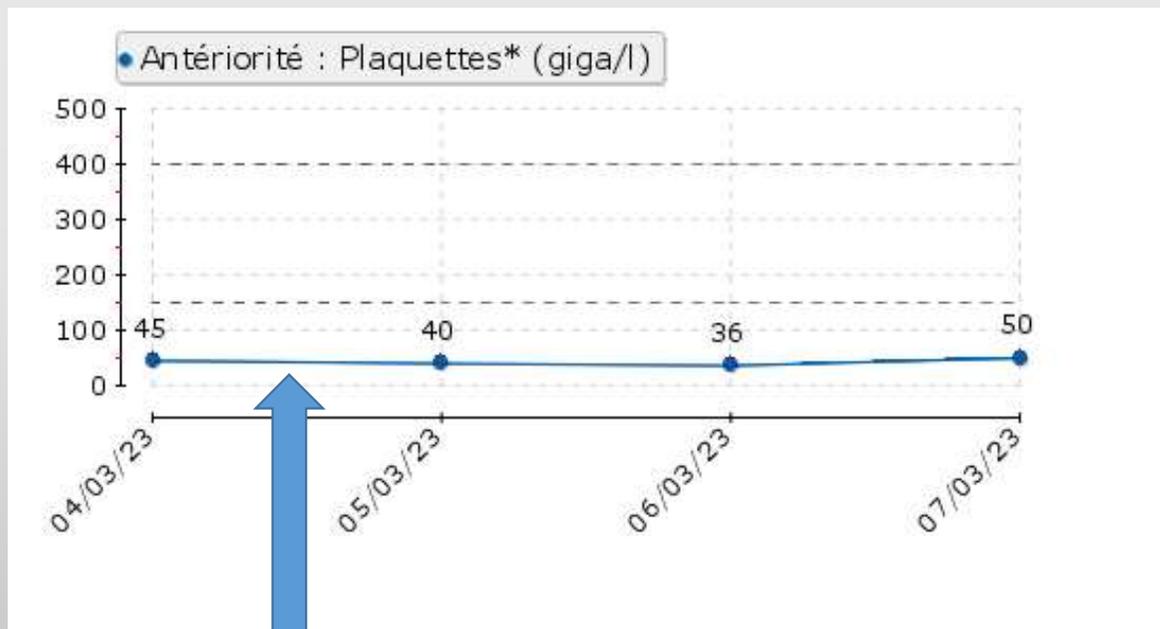




Schizocytes 9%

Évolution: patient transféré en réanimation pour mise en route d'un traitement de PTT en accord avec le CNR MT : échanges plasmatiques, Caplacizumab, corticoïdes (French score à 1)





Échanges plasmatiques

Date de prélèvement : 05/03/23

Heure de prélèvement : 12h45

Investigation biologique d'ADAMTS13

(protéase spécifique de clivage du facteur Willebrand)

Activité d'ADAMTS13

ADAMTS13 activité FRET5 81 % 50-150

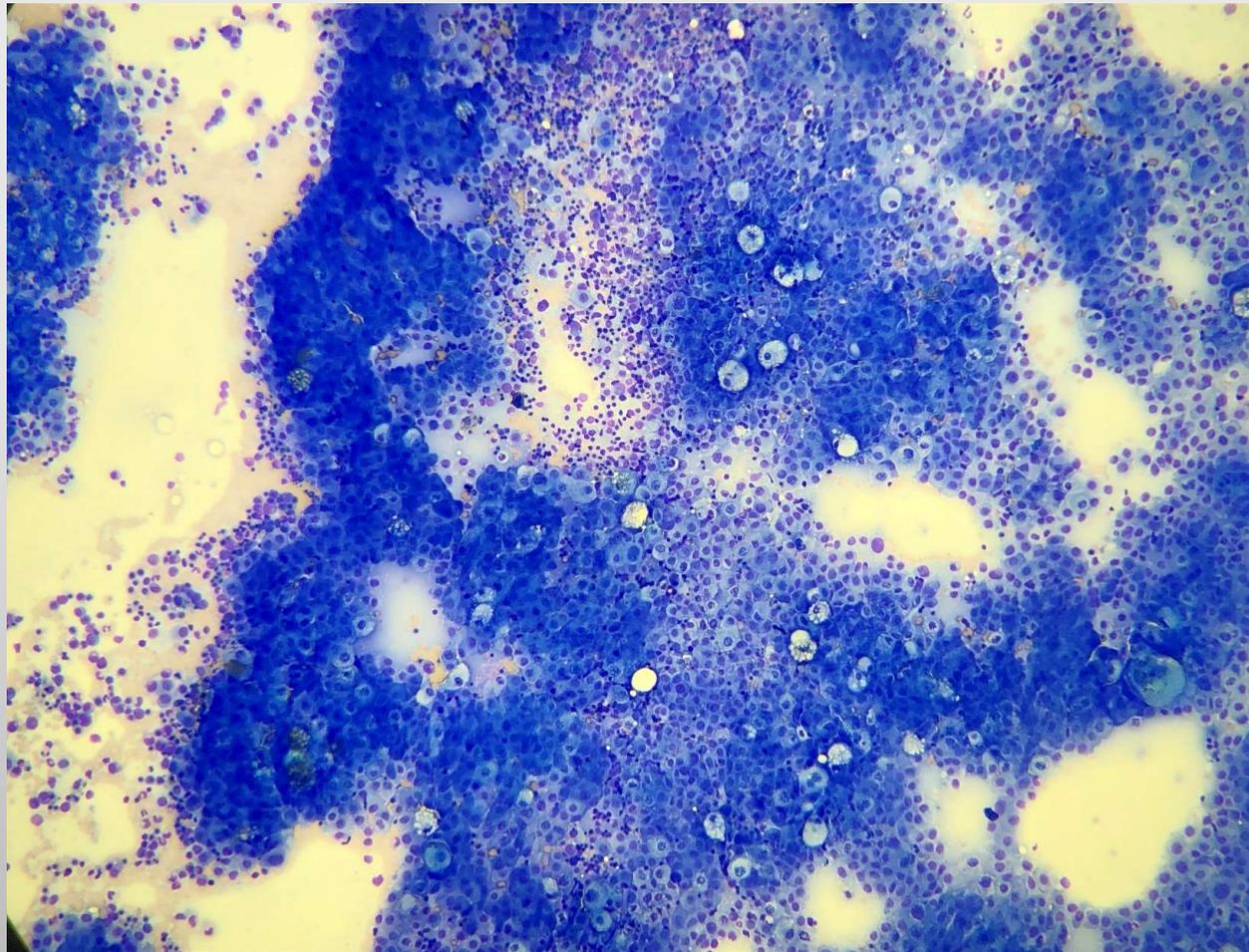
FRET5-VWF73 (Peptide Institute Inc) - Fluoroskan Ascent (Accrédité)

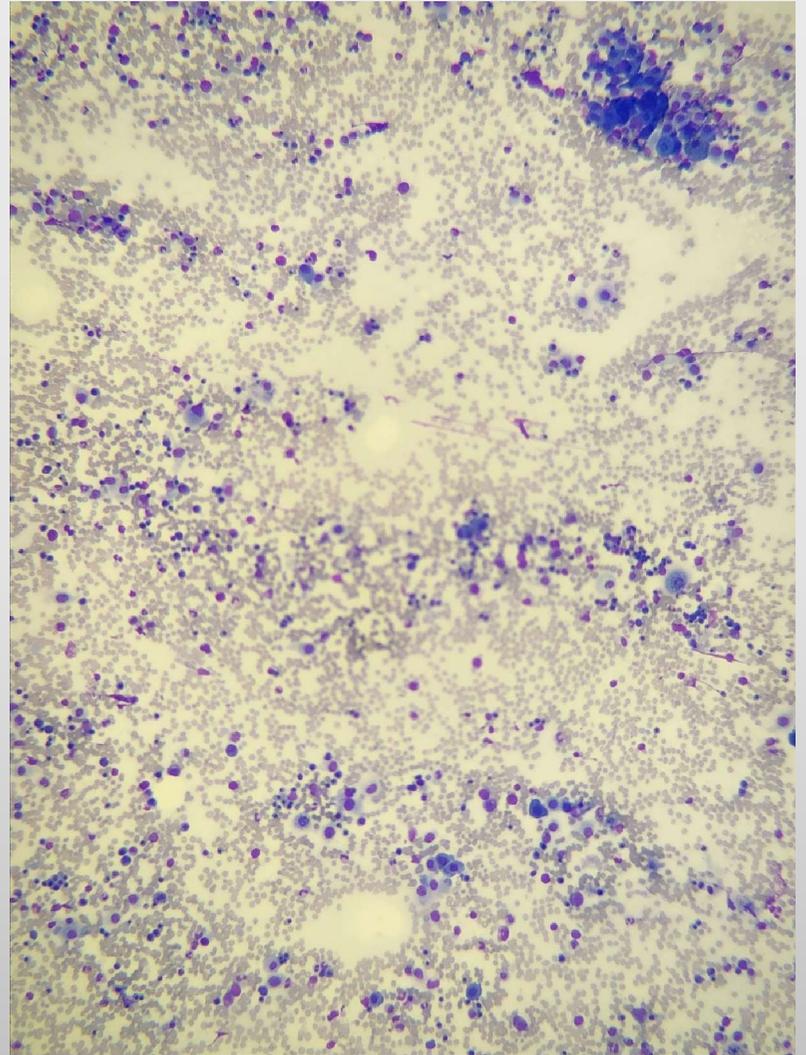
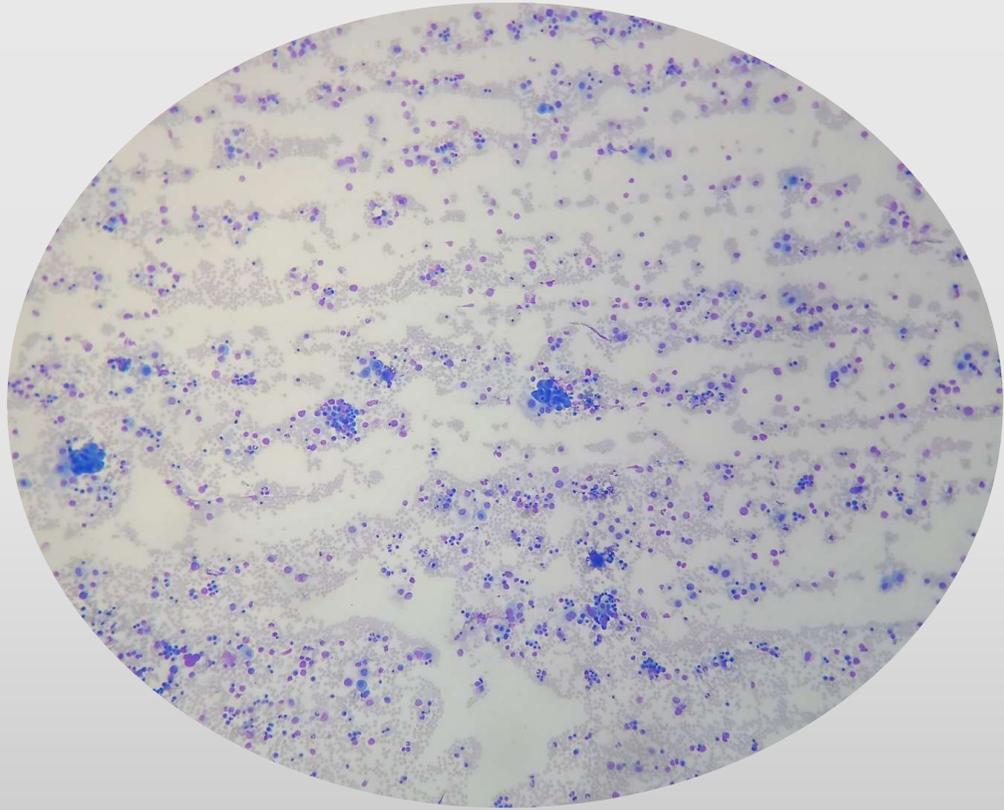
Contexte de la demande et interprétation

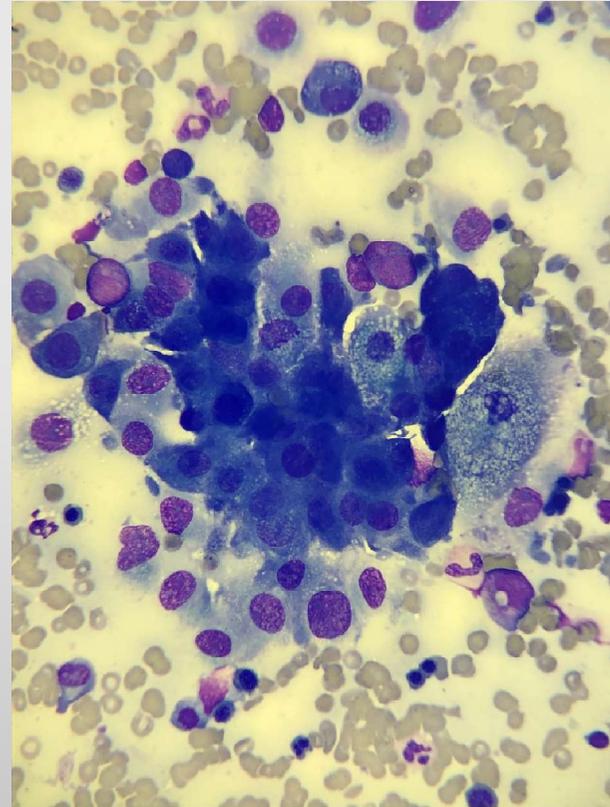
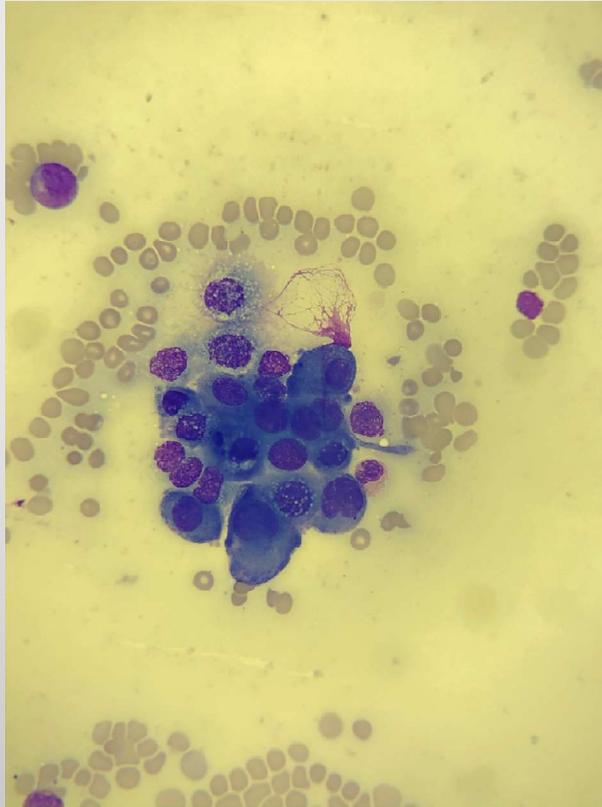
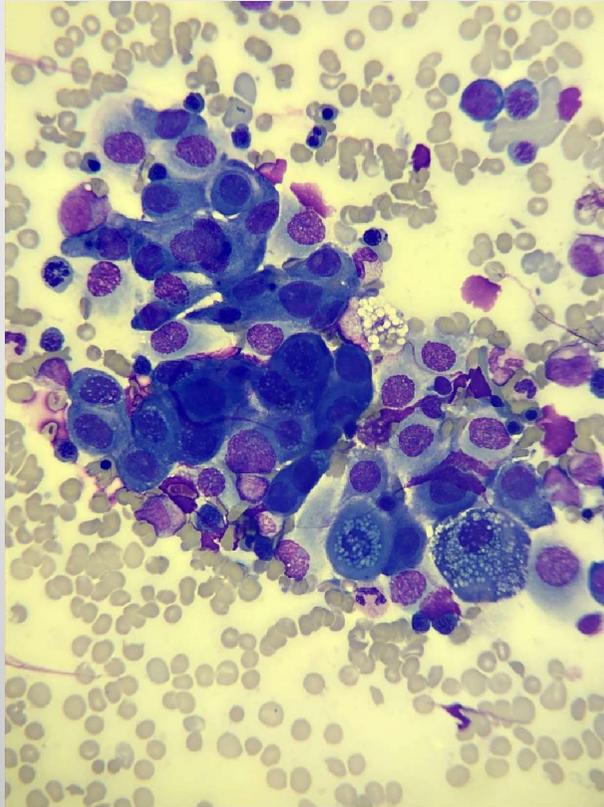
Suspicion clinique de MAT dans un contexte néoplasique.

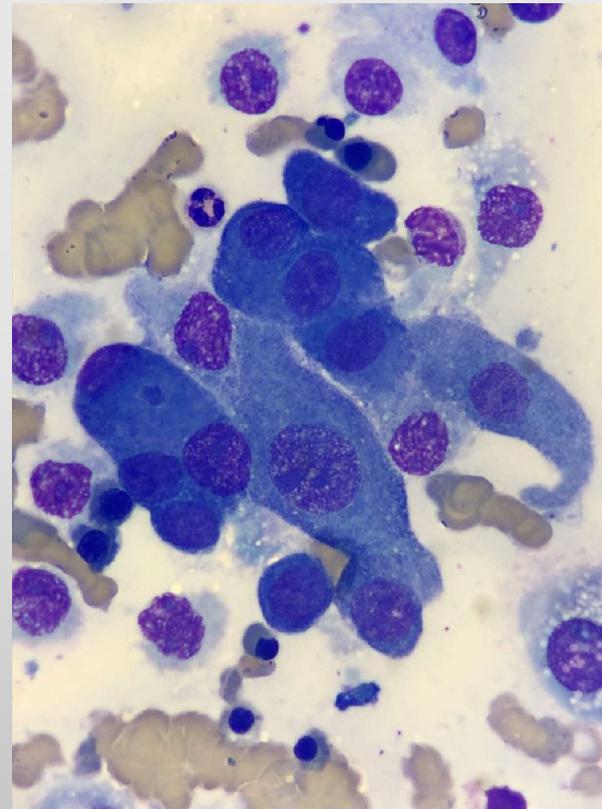
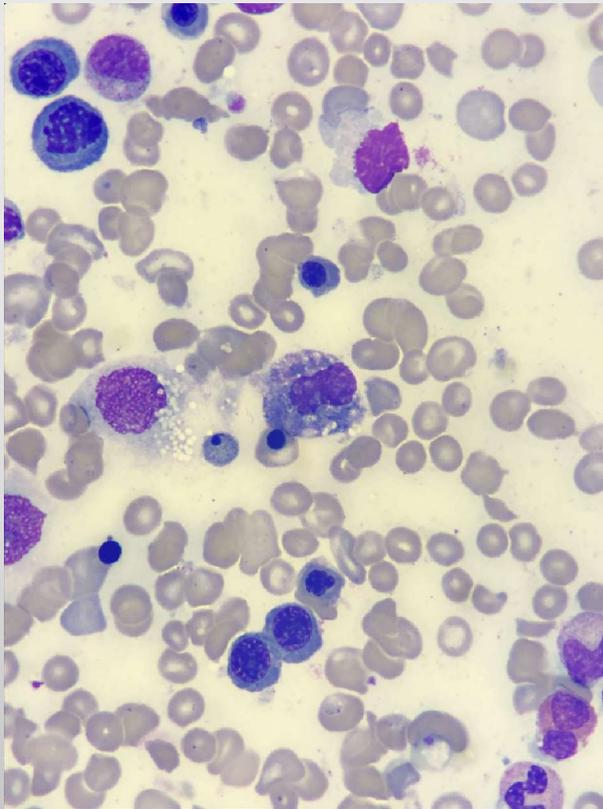
Activité d'ADAMTS13 normale.

Réalisation d'un myélogramme le 06/03/23 devant
bicytopénie, érythromyélocytose, AEG+++









- Relecture du scanner: adénopathies médiastinales, adénopathie inguinale, prostate très hétérogène et vessie à paroi épaissie, lésions osseuses lytiques au niveau iliaque
- PET Scan: polyadénopathies hypermétaboliques médiastinales, coeliaque, rétropéritonéales, iliaques et inguinales; lésion nodulaire hépatique hypermétabolique, hypertrophie prostatique hétérogène
- BOM: infiltration par des métastases compatibles avec une origine urothéliale

- Aggravation de l'état général avec atteinte neurologique probablement lié à des lésions vasculaires de microthrombi
- Transfert du patient dans un centre spécialisé oncologique

MAT dans les cancers

- MAT de type I secondaire à la chimiothérapie (mitomycine, gemcitabine):
 - Lésion rénale chronique dose dépendante, irréversible
 - Survenue 6-12 mois après introduction
 - Réfractaire au traitement standard de la MAT
- MAT de type II secondaire aux agents anti angiogéniques
 - Responsable d'HTA (2/3), protéinurie (1/3)
 - Lésion rénale dose-indépendante
 - Peut survenir à tout moment
 - Récupération fonctionnelle rénale +/- partielle à l'arrêt du médicament
 - Reprise possible du médicament

- MAT paranéoplasiques

- Associés aux adénocarcinomes producteur de mucine et aux tumeurs malignes disséminées avec métastases fréquemment médullaires (+/- osseuses):
 - Cancer **gastrique, sein**, prostate, poumon, pancréas, LNH...
- Clinique: symptômes neuro et rénaux peu fréquents
- Présentation biologique:
 - Cytopénies avec érythromyélocytose
 - CIVD associée, LDH à taux très élevés+++
- Pas d'amélioration sous échanges plasmatiques
- Pronostic très sombre (<6 mois)
- Traitement symptomatique (anti HTA, transfusions, folates), corticoïdes puis ttt antitumoral en urgence

Physiopathologie MAT P

- **Agression mécanique:**
 - ✓ fragmentation des GR sur emboles tumoraux;
détachement des cellules endothéliales vasculaires liés aux emboles.
- **Mécanisme inflammatoire aux effets pro-coagulants:**
 - ✓ activation des cellules endothéliales au contact des cellules tumorales
- **Activation de la cascade de la coagulation:**
 - ✓ expression du facteur tissulaire à la surface des cellules tumorales et des cellules endothéliales

