

APP 2

Femme de 38 ans fébrile, sous chimiothérapie présentant des signes cutanéo muqueux (purpura et bulle hémorragique).

Purpura : taches rouges ne s'effaçant pas à la vitropression, dues à une hémorragie sous cutanée.

Neutropénie et agranulocytose

On parle de neutropénie quand le nombre de polynucléaires neutrophiles est inférieur à 1,5G/L et d'agranulocytoses quand celui-ci est inférieur à 0,2G/L. Le risque infectieux est important à partir d'un nombre inférieur à 0,5G/L. Une neutropénie peut être centrale ou périphérique.

✓ **Les neutropénies centrales** :

Le principal mécanisme est une insuffisance de production. Les différentes causes possibles sont :

- Leucémie aigue
- Aplasie
- Maladie héréditaire
- Médicaments
- Auto immune
- Chimiothérapie
- Envahissement (cancer)

✓ **Les neutropénies périphériques** :

Les trois principaux mécanismes sont l'hyper destruction (auto-immune ou infectieuse), la séquestration (hypersplénisme) et la margination excessive (les PN sont présent mais marginés, ils sont toutefois mobilisables).

✓ **Conduite à tenir face à une agranulocytose** :

- Hospitalisation d'urgence
- Isolement
- Myélogramme (définit le caractère central ou périphérique)
- Arrêt du médicament suspect
- Antibiothérapie par intraveineuse

NB : on observe souvent une monocytose avant l'arrivée des PN car le temps de maturation des monocytes est plus court que celui des PN.

Le myélogramme : ponction au sternum ou à l'aile iliaque qui a pour but d'observer la répartition des différentes lignées et de les quantifier.

La biopsie médullaire : on prélève un fragment osseux (au bloc, anesthésie locale). Elle permet d'apprécier l'architecture de la moelle et de diagnostiquer éventuellement une fibrose ou un envahissement médullaire. La biopsie médullaire est contre indiquée en cas de trouble de la coagulation ou de thrombopénie sévère.

Lymphocytose

Le nombre de lymphocytes sanguins dépasse 4 à 4,5 G/L.

Attention ! Il existe une lymphocytose physiologique chez l'enfant (6 à 7G/L dans les deux premières années, et supérieur à 4G/L jusqu'à 8/10 ans).

La lymphocytose peut révéler :

- ***Une maladie maligne*** : leucémie lymphoïde chronique (LLC) ou une autre hémopathie B (Waldenström)
- ***Une infection virale ou bactérienne***, la lymphocytose disparaissant avec la guérison (varicelle, hépatite voire primo- infection au VIH, coqueluche, herpès, mononucléose).

NB : le syndrome mononucléosique correspond à la présence dans le sang de lymphocytes hyperbasophiles → lymphocytose réactionnelle.

Thrombopénies

1. Thrombopénies centrales :

-Constitutionnelles (rares) :

- ⇒Maladie de Fanconi
- ⇒Maladie de May Hegglin
- ⇒Amégacaryocytose congénitale

-Périphériques :

- ⇒Purpura thrombopénique amégacaryocytaire d'origine immunologique
- ⇒Amégacaryocytose cyclique acquise (menstruations)
- ⇒Thrombopénie toxique ou carentielle
- ⇒Aplasie médullaire

2. Thrombopénies périphériques :

-Anomalie de répartition :

⇒Séquestration splénique (50 à 90% en splénomégalie contre 30% en normal)

⇒Hémodilution (perfusion de solutés)

-Consommation des plaquettes :

⇒CIVD

⇒Hémangiome géant

⇒PTT/SHU → microangiopathie thrombotique

-Destruction des plaquettes :

⇒Purpura thrombopénique auto immun (PTAI)

⇒Thrombopénie des affections virales

⇒Thrombopénie néonatale

⇒Purpura thrombopénique post transfusionnel (allo immun)

⇒Thrombopénie médicamenteuse (immunoallergique à l'héparine)

⇒Thrombopénie de la grossesse (HELLP syndrome)

Les **signes de gravité** des thrombopénies sont :

- Les bulles hémorragiques
- Les hémorragies au fond d'œil
- Les thrombopénies avec moins de 20 G/L de plaquettes.

Syndrome hémorragique

Il y a 3 situations :

1. Anomalies de l'hémostase primaire :

Manifestations hémorragiques cutanées et /ou muqueuses.

Ex : thrombopénie, maladie de Willebrand, pathologies vasculaires...

2. Anomalies constitutionnelles de la coagulation :

Hémophilie A ou B ou atteinte des autres facteurs de coagulation, ce sont des maladies rares.

3. Anomalies acquises de la coagulation :

Insuffisance hépatocellulaire, hypovitaminose K, CIVD, ACC (anticoagulants circulants = anticorps antifacteur de coagulation).