

# Association de Biologie Praticienne

70 avenue des Gobelins 75013 PARIS - Tél: 01 43 31 94 87 Fax : 01 43 37 39 92

Email : [secretariatbp@orange.fr](mailto:secretariatbp@orange.fr)

Enregistrée à la Préfecture de la Région de l'Île de France, délégation à la formation professionnelle, sous le N°11750 397 375  
SIRET : 321 609 489 00034 – NAF 9499Z

Pr Marc ZANDECKI - Dr Franck GENEVIEVE  
[www.hematocell.fr](http://www.hematocell.fr)

Experts Consultants chargés de la fabrication des  
échantillons et de l'exploitation des résultats

Anne-Marie Fihman

Responsable scientifique  
Coordonnateur

## Confrontations en Hématologie Cellulaire

N° 4/2014

Rapport final (16/12/2014)

Identifiant : ABP  
Laboratoire : Association de Biologie Praticienne

# Commentaires généraux

## Echantillons :

Un jeu de lames N° 2014 4 A pour l'évaluation externe de la qualité, et

Trois jeux de lames N° 2014 4B, 2014 4C et 2014 4D pour le Développement Professionnel Continu

**Nb d'inscrits : 690**

**Nb de réponses reçues : 548**

**Nb de réponses exploitées : 548**

## **Vous trouverez dans les pages suivantes :**

Un rappel de chaque cas clinique, avec votre note, les critères de notation, qui utilisent les tables de Rumke des erreurs fiduciaires sur la formule leucocytaire et la qualité de l'hypothèse diagnostique formulée, et une étude statistique positionnant votre réponse (formule leucocytaire et hypothèse diagnostique) par rapport à celle de l'ensemble des réponses reçues. Vous trouverez également quelques images représentatives de ce que vous avez observé ou auriez dû observer (les dossiers complets sont accessibles après connexion (N° ABP et mot de passe) dans l'onglet : confrontations archivées).

## **Commentaires portant sur l'envoi 2014 4 .**

Comme pour l'envoi précédent de nombreuses réponses utilisent l'argumentaire clinique pour proposer un diagnostic, en négligeant l'apport spécifique du biologiste. Dans le dossier 2014 4A, vous avez été nombreux à ne pas observer de corps d'Auer dans les blastes (pas recherchés ? ); pourtant ceci vous est spécifique. Le clinicien ne les verra pas à votre place, et sa démarche initiale sera bien différente selon qu'il s'attend à une dissémination de LNH ou au contraire à une LAM.

Certains réponses ne sont pas fausses, mais sont ambiguës, et on peut espérer qu'elles le soient moins sur les CR patients (Ex1 dossier 2014 4/A: Compte tenu du contexte clinique et de l'aspect des cellules anormales, l'hypothèse d'une dissémination sanguine d'un DLBCL en rechute et évoquée avant celle d'une LA post-chimiothérapie, laquelle ne peut être exclue dans le cas présent. Ex2 dossier 2014 4/A : Cellules d'aspect monoblastique compatible avec la dissémination sanguine d'un lymphome à grandes cellules).

Bien confraternellement, et bonnes fêtes de fin d'année

## **Signatures :**



Madame AM Fihman  
secrétaire générale de l'ABP



Pr Marc Zandecki



Dr Franck Geneviève

# Dossier 2014-4/A: Leucémie aiguë myéloblastique (LAM1 ou LAM2)

## Données clinico-biologiques:

Ce patient, aujourd'hui âgé de 76 ans, a présenté il y a 11 mois un lymphome diffus à grandes cellules B, de localisation gastrique isolée (biopsie ostéomédullaire normale, hémogramme normal). Il a reçu 6 cures de polychimiothérapie (R-CHEP). Il est en première rémission complète depuis 4 mois.

Il a présenté il y a deux semaines un épisode fébrile sans point d'appel infectieux, traité par antibiothérapie (amoxicilline + tavanic) pendant 7 jours. L'hémogramme présente à cette date une leucopénie (1.6 G/L, avec 0.6 G/L de neutrophiles, pas de cellules anormales), une hémoglobine = 12.3 g/dL et une thrombopénie modérée = 121 G/L.

Le médecin traitant et le patient s'accordent à demander un avis spécialisé en hôpital de jour. A l'entrée le patient est fébrile (38.4°C), une discrète hépatosplénomégalie est objectivée (1 doigt de débord), sans adénopathie périphérique palpable. Hémogramme : leucocytes = 11.7 G/L, hémoglobine = 9.7 g/dL, VGM = 86 fL, CCMH = 32.3 g/dL, N° PLT = 82 G/L.

L'examen du frottis sanguin permet d'affirmer un diagnostic précis : lequel ? (utilisez l'item du menu déroulant qui correspond à la bonne réponse)

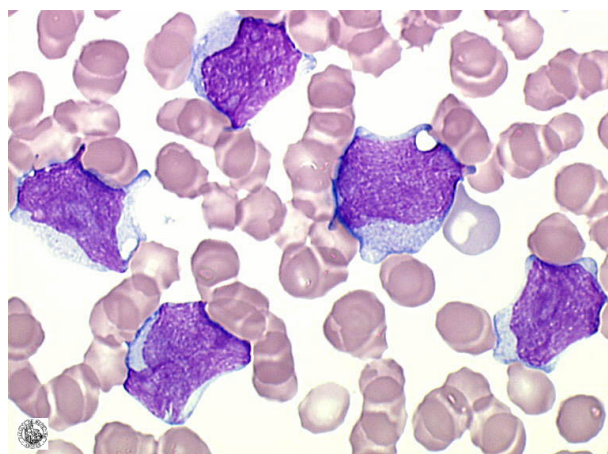
## Critères de notation.

A. Formule leucocytaire signalant un nombre élevé de blastes ou de cellules anormales; diagnostic de leucémie aiguë myéloïde (M1, M2, M4, M5) évoqué en premier, et/ou présence de corps d'Auer, et/ou présence d'inclusions en coupelle évocatrices d'une LAM, et/ou dysgranulopoïèse évocatrice de LAM secondaire

B. Formule leucocytaire convenable (cf ci-dessus), mais diagnostic moins précis (LA, LAL), associé ou non à celui de LNH disséminé

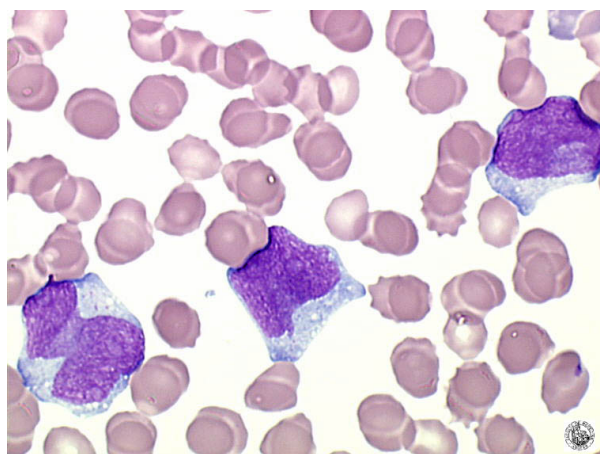
C. Diagnostic de LNH à grandes cellules (ou autres diagnostics moins pertinents)

## Images:



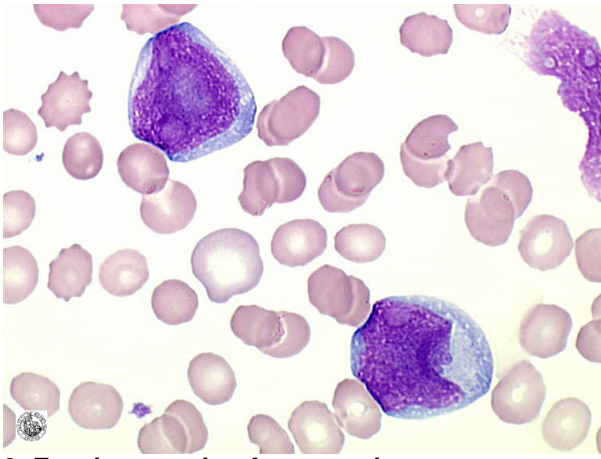
**1. Frottis sanguin : fort grossissement.**

Les blastes ont un cytoplasme assez nettement visible, et le noyau a un contour régulier ou non

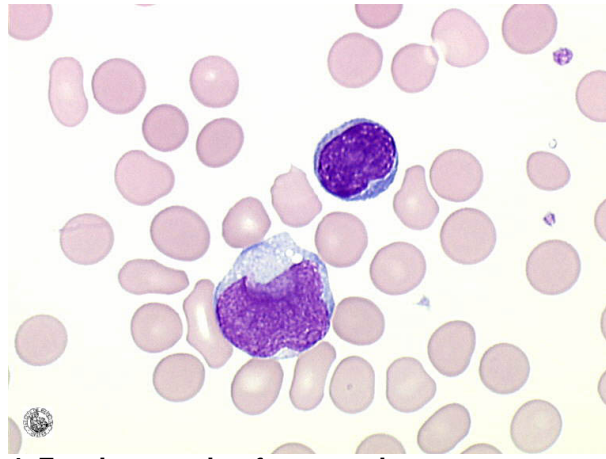


**2. Frottis sanguin : fort grossissement.**

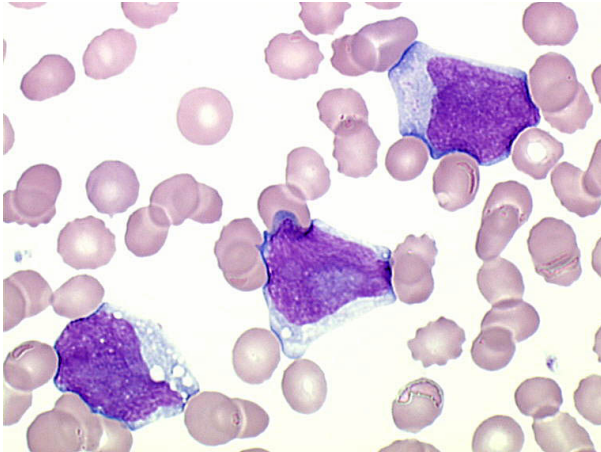
Un blaste (à gauche) avec noyau « monocytoïde » et de rares granulations



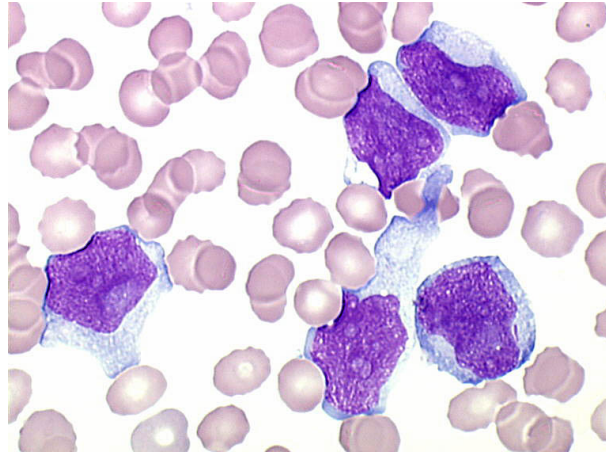
**3. Frottis sanguin : fort grossissement.**  
L'inclusion en coupelle est nettement visible dans le blaste du bas, chevauchant un peu le noyau, et discrètement visible (zone plus claire) sur le noyau de la cellule du haut



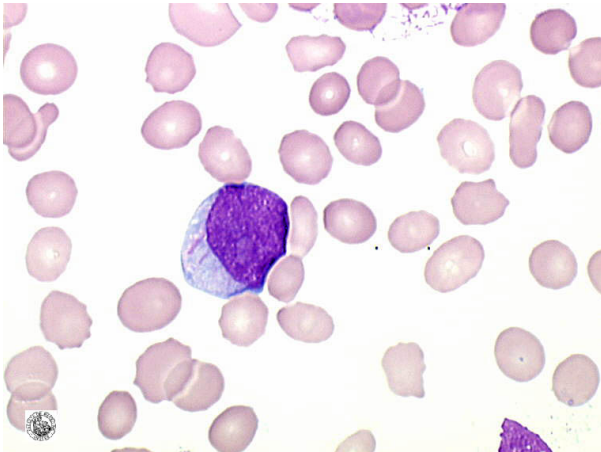
**4. Frottis sanguin : fort grossissement.**  
en coupelle nettement visible dans un blaste : la taille de l'inclusion en coupelle est d'environ 1/3 du diamètre cellulaire (un lymphocyte à côté du blaste)



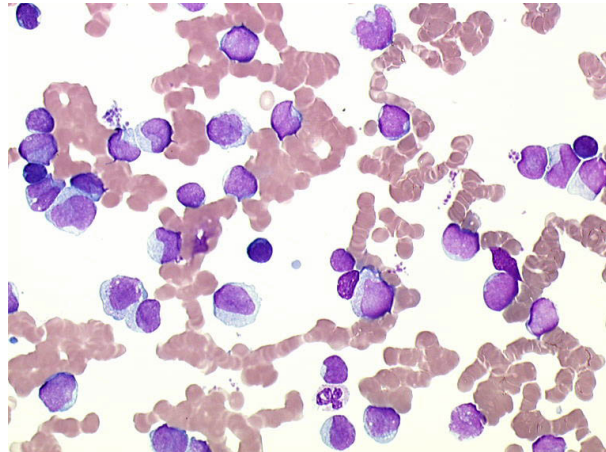
**5. Frottis sanguin : fort grossissement.**  
Blastes



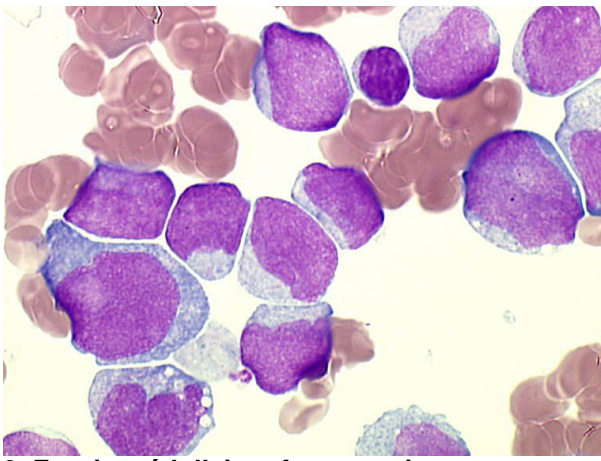
**6. Frottis sanguin : fort grossissement.**  
Blastes dont un, en bas à droite semble contenir un corps d'Auer



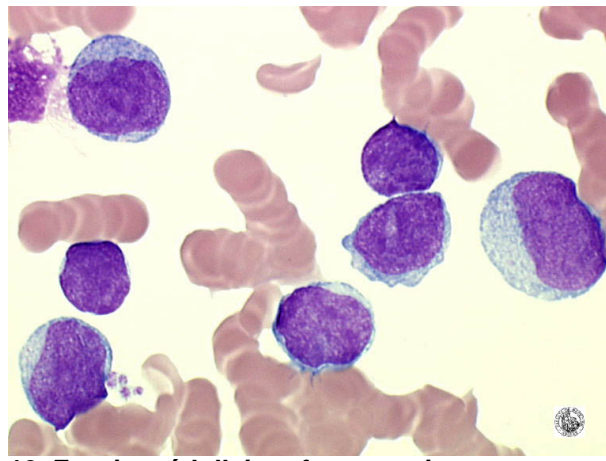
**7. Frottis sanguin : fort grossissement.**  
Un blaste, ici avec 2 corps d'Auer



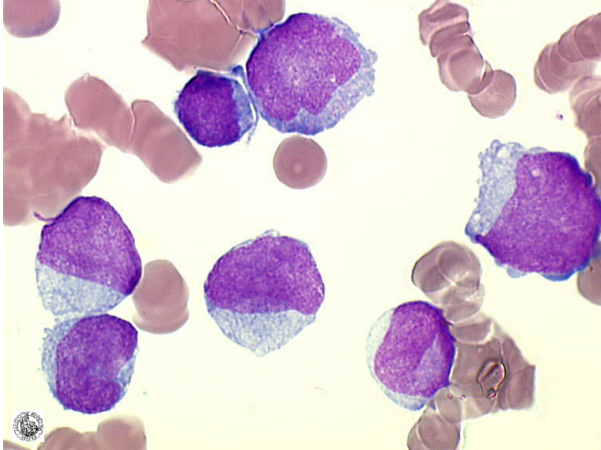
**8. Frottis médullaire : grossissement intermédiaire.**  
Les cellules anormales sont majoritaires ; leur cytoplasme est assez abondant



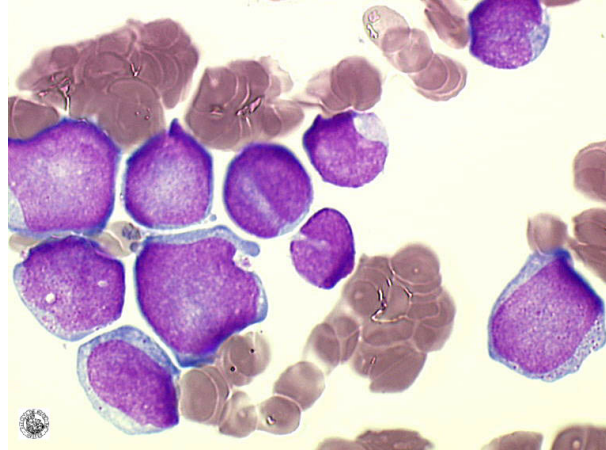
**9. Frottis médullaire : fort grossissement.**  
Hétérogénéité morphologique assez nette, avec une cellule presque monocytaire en bas



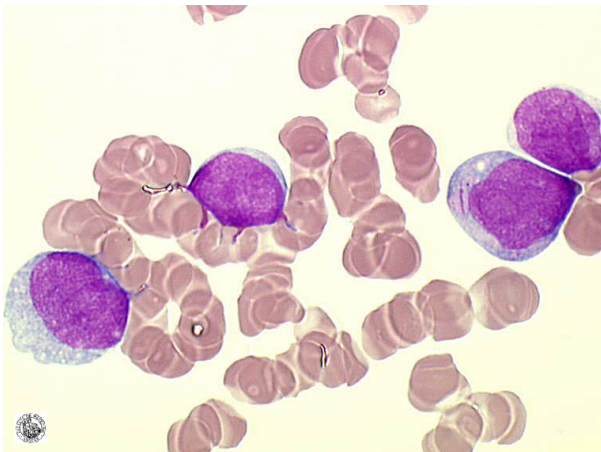
**10. Frottis médullaire : fort grossissement.**  
Blastes



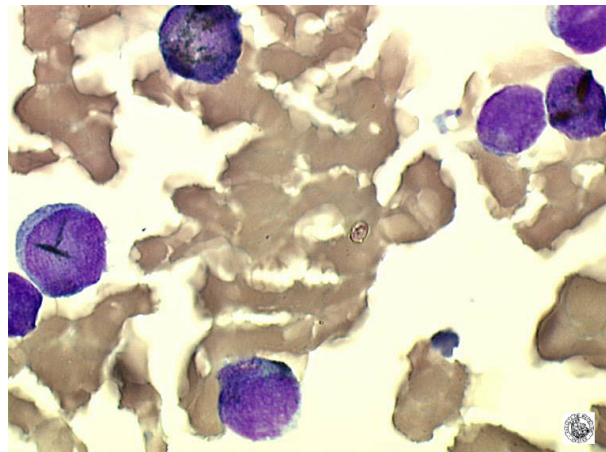
**11.**  
Blastes



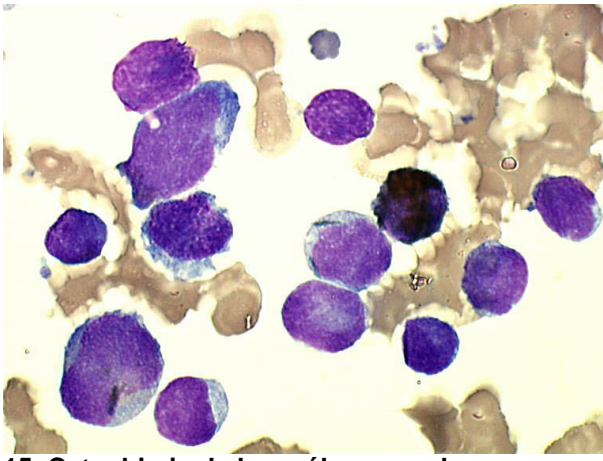
**12. Frottis médullaire : fort grossissement.**  
Quelques blastes présentent des granulations azurophiles (à G et à D)



**13. Frottis médullaire : fort grossissement.**  
Un blaste avec un corps d'Auer



**14. Cytochimie de la myéloperoxydase**  
Positivité de quelques blastes ; plus souvent qu'avec le MGG, on observe une structure positive évoquant un corps d'Auer



**15. Cytochimie de la myéloperoxydase**

Plus souvent qu'avec le MGG, on observe une structure positive évoquant un corps d'Auer

## Votre réponse :

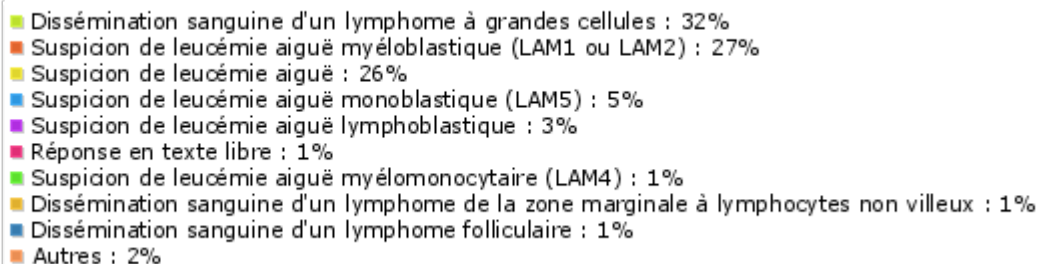
Formule	Votre résultat	% attendu	Moyenne	Mini	Maxi	Ecart-type
Nb de leucocytes (en Giga/l)	-	0 %	0,00			0,00
Polynucléaires neutrophiles	-	1 %	1,87	0	51	2,43
Polynucléaires éosinophiles	-	0 %	0,05	0	6	0,35
Polynucléaires basophiles	-	1 %	0,01	0	1	0,07
Lymphocytes	-	6 %	7,50	0	95	5,66
Monocytes	-	0 %	1,60	0	93	4,98
Lymphocytes hyperbasophiles (type MNI)	-	0 %	0,00	0	1	0,04
Métamyélocytes neutrophiles	-	0 %	0,03	0	6	0,30
Myélocytes neutrophiles	-	0 %	0,03	0	6	0,35
Promyélocytes neutrophiles	-	0 %	0,18	0	91	3,89
Blastes	-	92 %	63,51	0	99	40,70
Cellules anormales (préciser en commentaire)	-	0 %	25,20	0	97	40,18
Erythroblastes (pour 100 leucocytes)	-	0 %	0,30	0	93	3,99

## Réponses de l'ensemble des participants :

Nombre de participants : 547

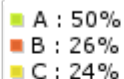
Hypothèse diagnostique principale :

Nombre de réponses analysées : 547



Note de l'ensemble des abonnés :

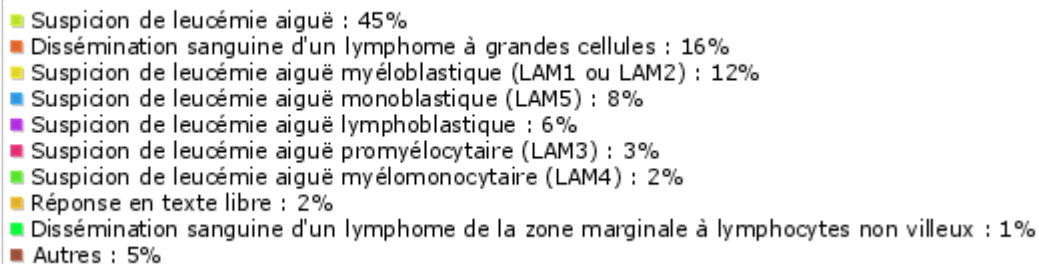
Nombre de réponses analysées : 547



Analyse statistique des autres paramètres saisis :

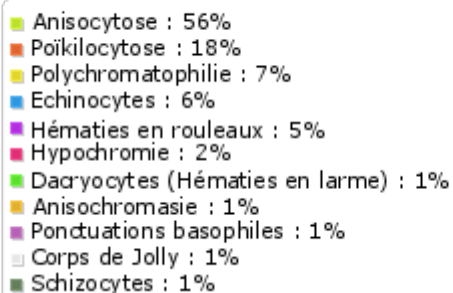
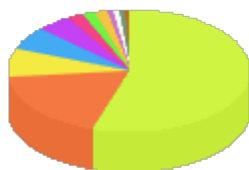
Hypothèse diagnostique secondaire :

Nombre de réponses analysées : 238



Commentaires GR :

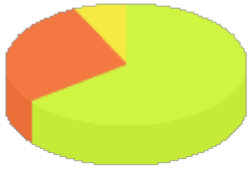
Nombre de réponses analysées : 148





Commentaires Plaquettes :

Nombre de réponses analysées : 14



- Macroplaquettes : 64%
- Agrégats plaquettaires : 29%
- Plaquettes de très petite taille : 7%

Commentaires leucocytes :

Nombre de réponses analysées : 158



- présence d'un corps d'Auer dans quelques blastes : 84%
- ombres de Gumprecht (noyaux nus) : 10%
- Neutrophiles hypogranuleux (grains peu visibles) : 4%
- présence de « fagots » de corps d'Auer dans certains blastes : 3%

# Dossier 2014-4/B: Syndrome Myélodysplasique-Myéloprolifératif inclassable (LMMC ou LMC atypique)

## Données clinico-biologiques:

Homme de 71 ans.

Le patient se plaint de troubles digestifs fluctuants, ce qui amène le médecin traitant à découvrir une splénomégalie (débord de 3 travers de doigt). Hémogramme : leucocytes = 28.7 G/L ; hémoglobine = 10.4 g/dL ; VGM = 86 fL ; CCMH = 31.6 g/dL ; Plaquettes = 86 G/L.

Un hémogramme avait été réalisé dans le cadre d'un bilan annuel de santé 2 mois auparavant et retrouvait : leucocytes = 21 G/L ; hémoglobine = 11,9 g/dL, Plaquettes = 101 G/L (La formule leucocytaire était assez superposable à celle de ce jour. le bilan biochimique hépatique et rénal était sans particularité.

Après examen de la formule leucocytaire, avez-vous une hypothèse diagnostique à proposer ?

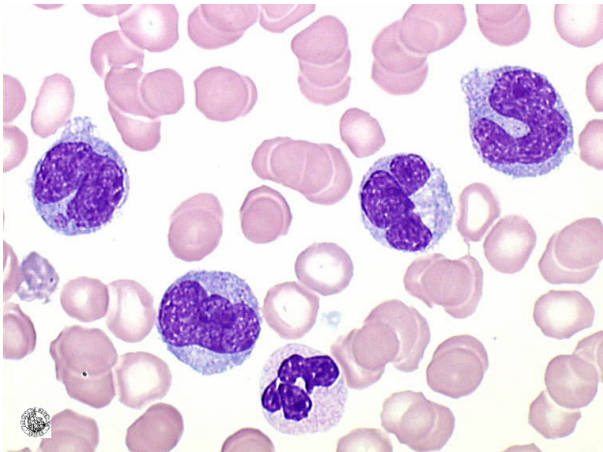
## Critères de notation.

Note A : monocytose > 10% et myélémie > 5 %, avec diagnostic proposé =LMMC, SMD/P, LMC atypique Ph1 négative

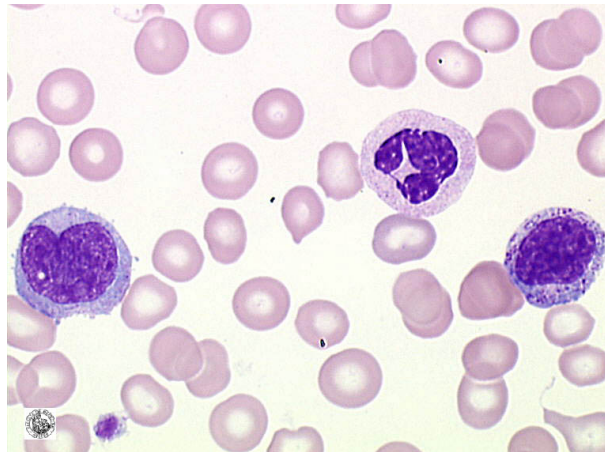
Note B : monocytose < 10% et/ou myélémie < 5%, et diagnostic de LMC ou de SMC, ou de syndrome myélodysplasique (par définition un SMD avec monocytose > 1G/L = LMMC)

Note C : Erreurs de diagnostic

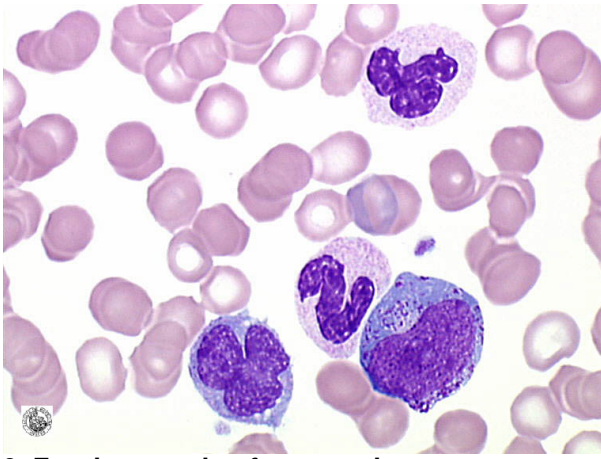
## Images:



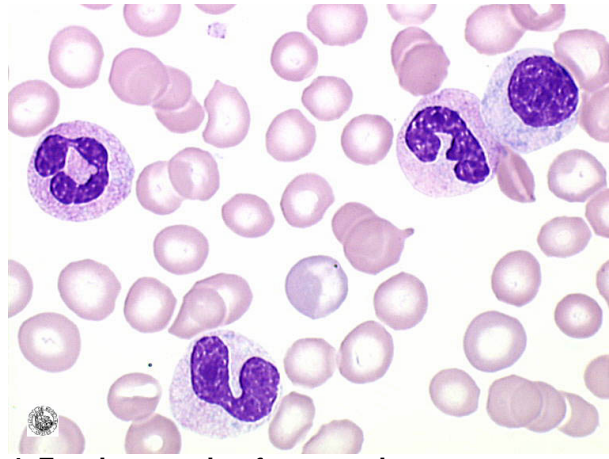
**1. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Monocytes et un polynucléaire neutrophile



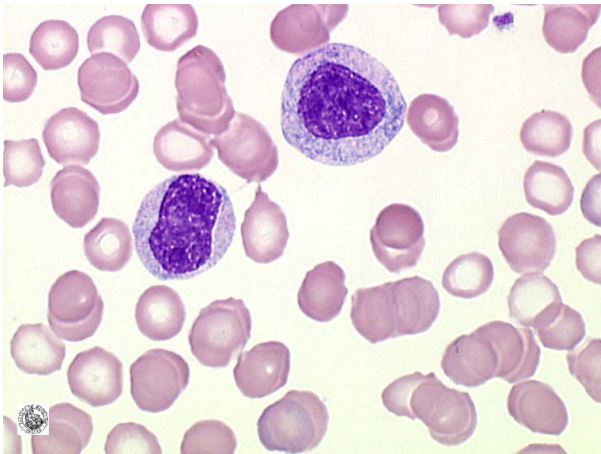
**2. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Monocyte, neutrophile mature et myélocyte neutrophile



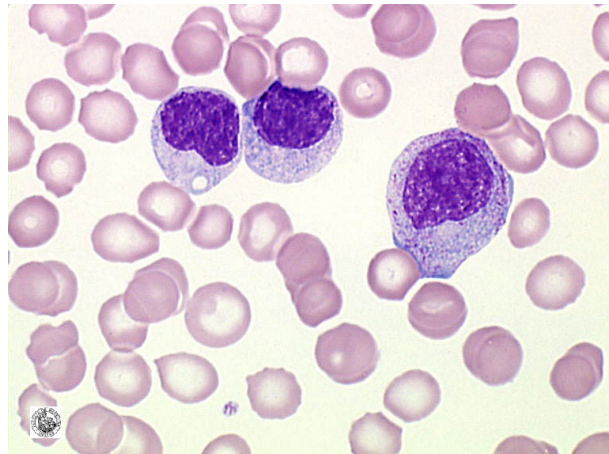
**3. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Un promyélocyte à droite



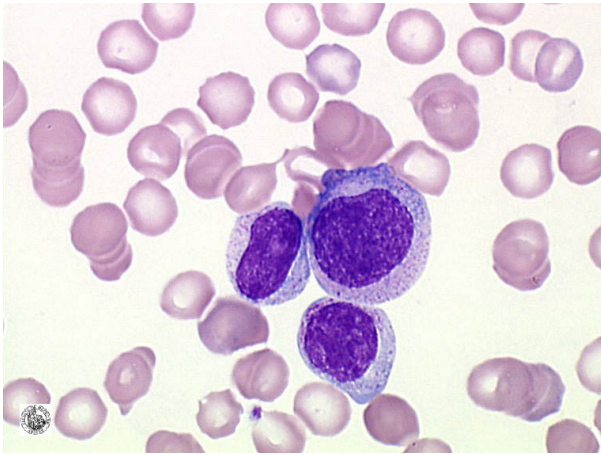
**4. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Un myélocyte sans granulations (en haut) et un neutrophile mature avec noyau hyposégmenté et cytoplasme peu granuleux (en bas)



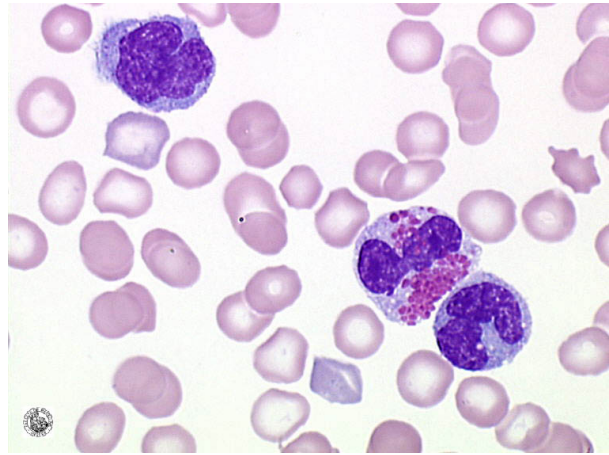
**5. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Myélocyte avec cytoplasme encore un peu bleuté et métamyélocyte



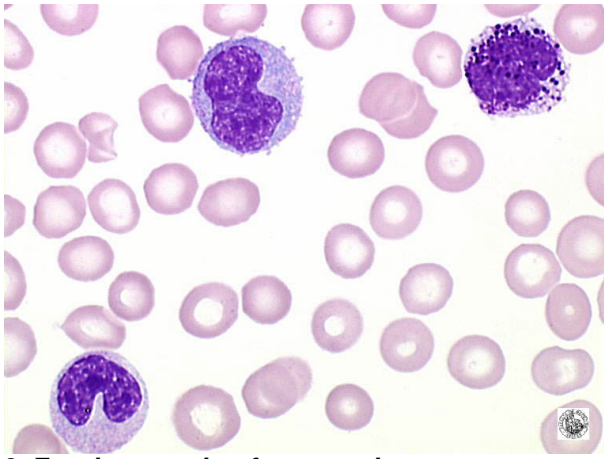
**6. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Myélocytes et métamyélocyte variablement hypogranuleux



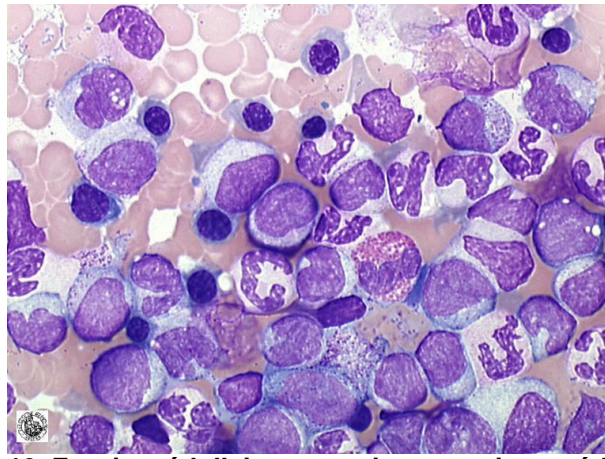
**7. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Cellules de la myélémie



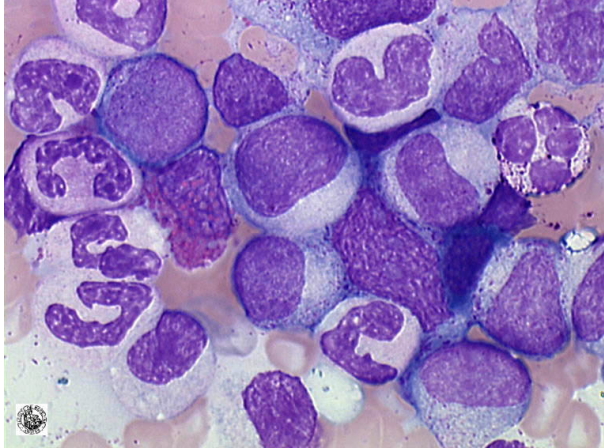
**8. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Eosinophile et monocytes



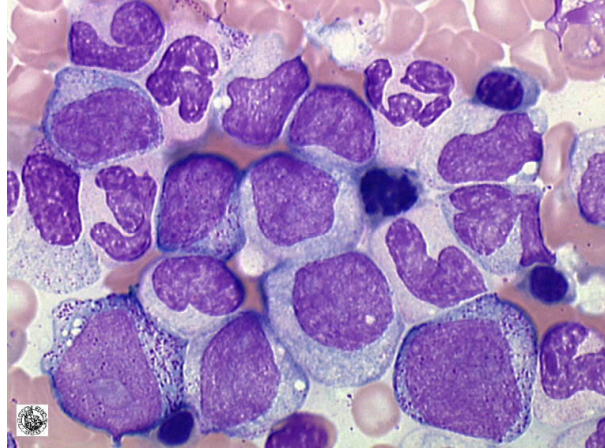
**9. Frottis sanguin : fort grossissement**  
Métamyélocyte, monocyte et polynucléaire basophile



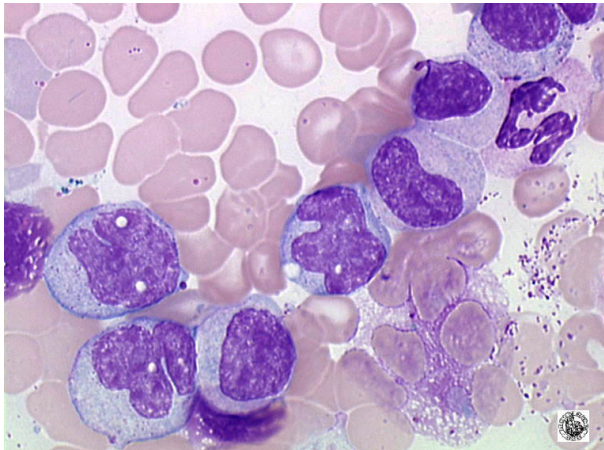
**10. Frottis médullaire : grossissement intermédiaire**  
Les neutrophiles sont pauvres en granulations



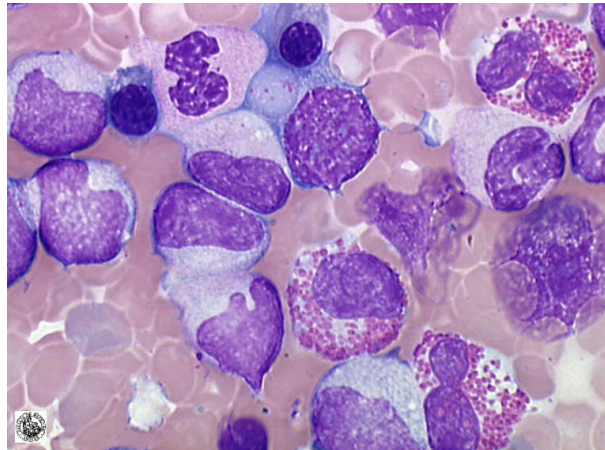
**11. Frottis médullaire : fort grossissement**  
Neutrophiles matures + ou – hypogranulaires. Un poly basophile



**12. Frottis médullaire : fort grossissement**  
Différents stades de la lignée granulocytaire, montrant des cellules + ou – nettement granuleuses. Pas d'excès de blastes



**13. Frottis médullaire : fort grossissement**  
Monocytes



**14. Frottis médullaire : fort grossissement**  
Eosinophiles

## Votre réponse :

<b>Formule</b>	<b>Votre résultat</b>	<b>% attendu</b>	<b>Moyenne</b>	<b>Mini</b>	<b>Maxi</b>	<b>Ecart-type</b>
Nb de leucocytes (en Giga/l)	-	0 %	0,00			0,00
Polynucléaires neutrophiles	-	50 %	52,55	16	75	5,81
Polynucléaires éosinophiles	-	10 %	6,12	0	19	2,23
Polynucléaires basophiles	-	1 %	1,09	0	6	0,86
Lymphocytes	-	7 %	6,81	0	22	2,98
Monocytes	-	20 %	17,46	0	36	6,18
Lymphocytes hyperbasophiles (type MNI)	-	0 %	0,06	0	12	0,71
Métamyélocytes neutrophiles	-	7 %	6,32	0	24	3,40
Myélocytes neutrophiles	-	4 %	7,92	0	36	3,89
Promyélocytes neutrophiles	-	1 %	0,79	0	10	1,18
Blastes	-	0 %	0,51	0	67	2,97
Cellules anormales (préciser en commentaire)	-	0 %	0,28	0	22	1,98
Erythroblastes (pour 100 leucocytes)	-	0 %	0,45	0	4	0,67

## Réponses de l'ensemble des participants :

Nombre de participants : 540

### Hypothèse diagnostique principale :

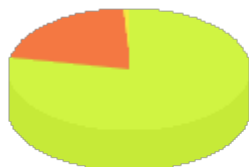
Nombre de réponses analysées : 540



Suspicion de leucémie myéomonocytaire chronique : 46%
39a. Suspicion de Syndrome Myélodysplasique / Myéoprolifératif (LMMC ou SMD/SMP indassable) : 24%
Leucémie myéloïde chronique : 13%
Suspicion de splénomégalie myéloïde chronique (myélofibrose primitive) : 6%
Suspicion de syndrome myélodysplasique : 5%
Suspicion de leucémie myéloïde chronique atypique (Ph1 négative) : 2%
Hyperéosinophilie sanguine : 0%
Suspicion de leucémie aiguë myéomonocytaire (LAM4) : 0%
Ne sait pas : 0%
Autres : 3%

### Note de l'ensemble des abonnés :

Nombre de réponses analysées : 540



A : 78%
B : 21%
C : 1%

### Analyse statistique des autres paramètres saisis :

#### Hypothèse diagnostique secondaire :

Nombre de réponses analysées : 260



Leucémie myéloïde chronique : 22%
39a. Suspicion de Syndrome Myélodysplasique / Myéoprolifératif (LMMC ou SMD/SMP indassable) : 22%
Suspicion de syndrome myélodysplasique : 12%
Suspicion de leucémie myéomonocytaire chronique : 12%
Suspicion de leucémie myéloïde chronique atypique (Ph1 négative) : 9%
Suspicion de splénomégalie myéloïde chronique (myélofibrose primitive) : 7%
Evolution blastique d'un syndrome myélodysplasique : 1%
Hyperéosinophilie sanguine : 0%
Polynudéose neutrophile réactionnelle : 0%
Autres : 15%

#### Commentaires GR :

Nombre de réponses analysées : 269



Anisocytose : 44%
Poikilocytose : 16%
Dacryocytes (Hématies en larme) : 13%
Polychromatophilie : 12%
Anisochromasie : 5%
Ponctuations basophiles : 4%
Hématies en rouleaux : 3%
Hypochromie : 2%
Corps de Jolly : 0%
Hématies en cible : 0%
Schizocytes : 0%

**Commentaires Plaquettes :**

Nombre de réponses analysées : 144



- Macroplaquettes : 94%
- Présence de micromégacaryocytes : 3%
- Plaquettes de très petite taille : 2%

**Commentaires leucocytes :**

Nombre de réponses analysées : 331



- Neutrophiles hypogranuleux (grains peu visibles) : 85%
- Neutrophiles hyposegmentés (anomalie type Pelger) : 10%
- Neutrophiles hypersegmentés : 4%
- Neutrophiles avec corps de Döhle : 1%
- Neutrophiles hypergranuleux (granulations "toxiques") : 0%
- ombres de Gumprecht (noyaux nus) : 0%

# Dossier 2014-4/C: Leucémie aiguë myéloïde hyperleucocytaire avec dysgranulopoïèse franche, échappement et évolution blastique terminale d'un syndrome myélodysplasique

## Données clinico-biologiques:

Ce patient de 83 ans est admis au service des urgences pour des épistaxis importantes à répétition, associées à des gingivorragies. L'examen retrouve en outre une dyspnée et un érysipèle de la jambe droite. Le courrier du médecin traitant fait état d'un syndrome myélodysplasique diagnostiqué il y a 18 mois dans un contexte de pancytopénie, avec à cette époque leucopénie et neutropénie à 0.94 G/l, anémie avec Hb à 11.2 g/dl, thrombopénie à 17 G/l (le myélogramme retrouvait une dysgranulopoïèse franche avec excès de myéloblastes peu différenciés (8%) et concluait à un syndrome myélodysplasique avec excès de blastes de type AREB 1 OMS). Le patient a été traité pendant quelques mois par un agent déméthylant de l'ADN (Azacytidine), sans véritable amélioration puis interrompu du fait de l'aggravation des cytopénies. Une attitude palliative a été depuis instaurée, limitée à un support transfusionnel.

L'hémogramme à l'admission est le suivant:

GB: 225 G/l, GR: 2.37 T/l, Hb: 6.6 g/dl, CCMH: 32.2 g/dl, TCMH: 27.8 pg, Plq: 6 g/l

L'automate ne rend pas la formule leucocytaire et une alarme "blastés?" est présente

## Critères de notation

A : Formule globalement juste, diagnostic de leucémie aiguë myéloïde, argumentation cytologique et/ou dysplasie mentionnée

B : Diagnostic de LAM; absence d'argumentation cytologique et dysplasie non mentionnée

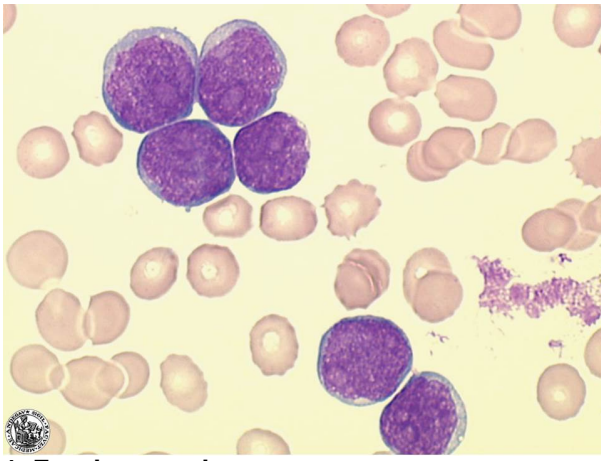
C : Réponse comportant une erreur (formule ou démarche ou diagnostic) ou proposant le diagnostic de LA sans autre précision

D: Réponse globalement inadaptée au cas présenté

E: Absence de réponse reçue

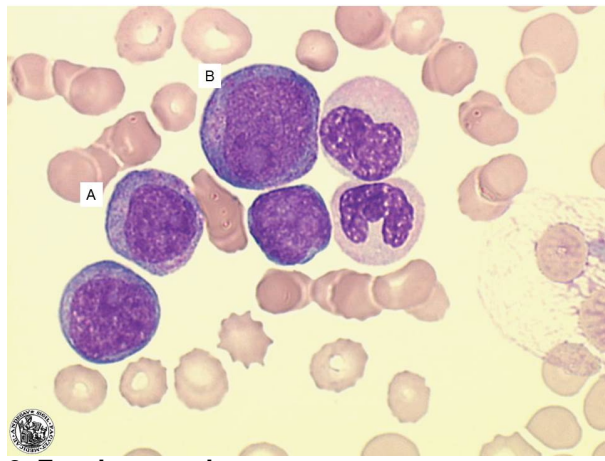
## Images:





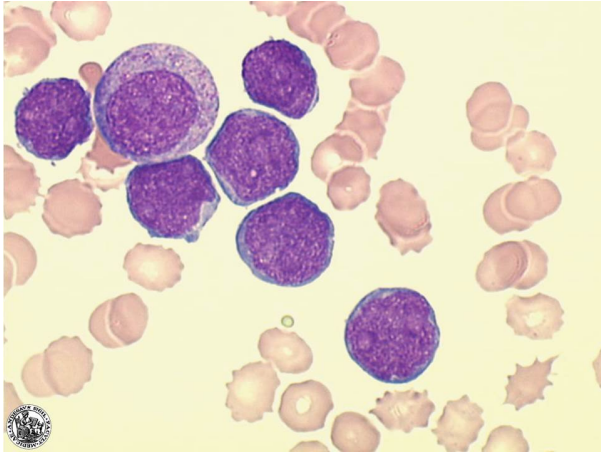
### 1. Frottis sanguin

6 blastes d'aspect peu différencié. Les blastes sont aisément identifiables avec une taille comprise le plus souvent entre 15 et 20  $\mu\text{m}$ , un cytoplasme réduit mais presque toujours visible (rapport N/C élevé de 0.8 ou 0.9). Un petit nombre d'entre eux présente des granulations azurophiles mais on ne voit pas de corps d'Auer. Leur chromatine est de densité intermédiaire mais non mottée et un nucléole est souvent nettement visible.



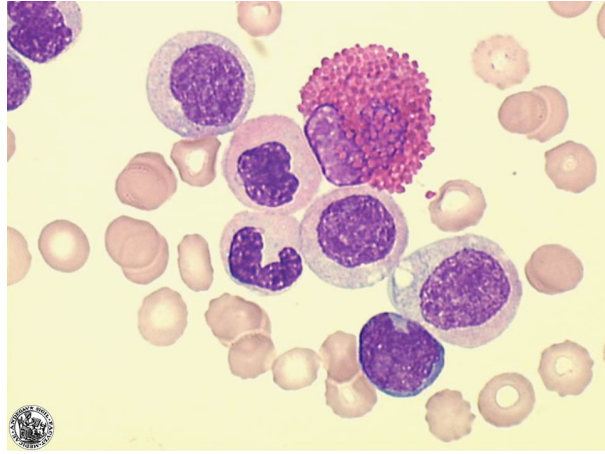
### 2. Frottis sanguin

4 blastes dont deux présentent quelques granulations azurophiles (A et B) et deux éléments neutrophiles matures, à noyau hyposegmenté.



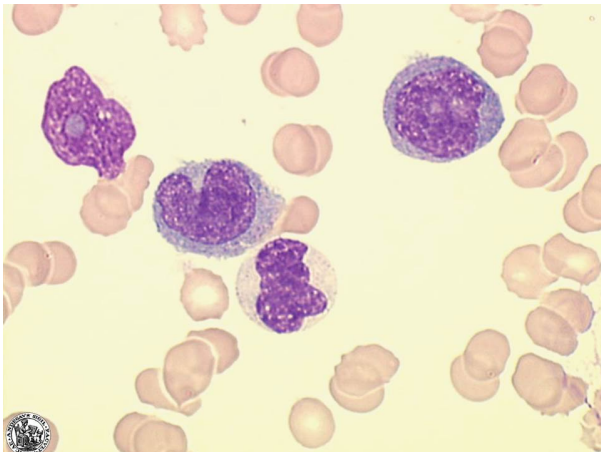
### 3. Frottis sanguin

6 blastes d'aspect peu différencié, et un promyélocyte hypogranulaire.



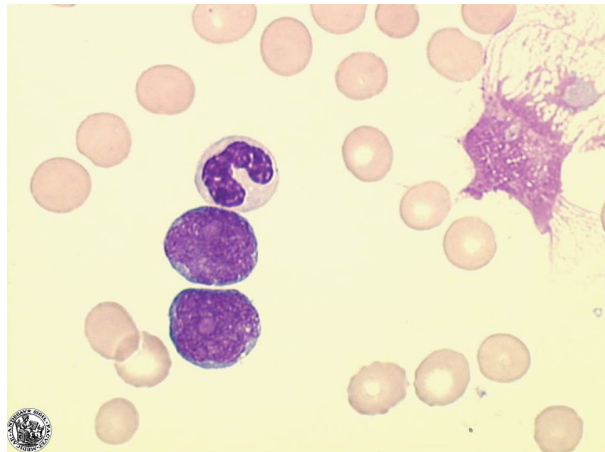
### 4. Frottis sanguin

Un éosinophile d'aspect normal, un blaste, et cinq éléments neutrophiles dysplasiques dégranulés (deux polynucléaires hyposegmentés et trois myélocytes)



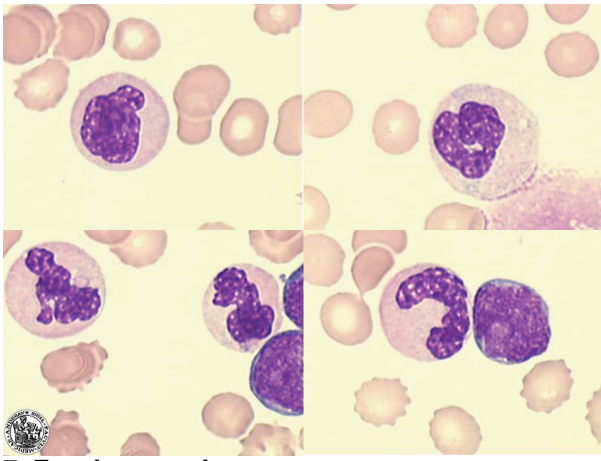
### 5. Frottis sanguin

Deux monocytes et un neutrophile mature



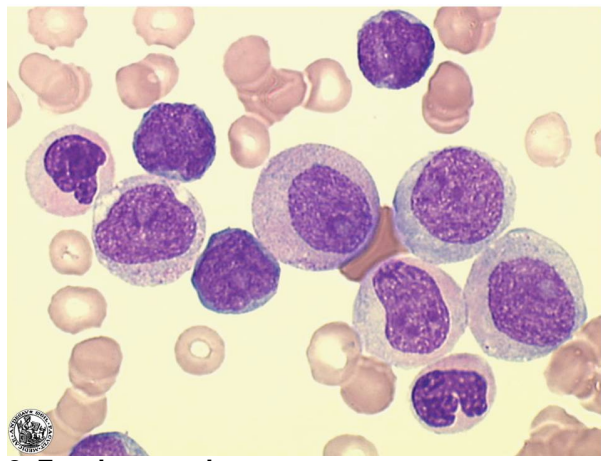
### 6. Frottis sanguin

Deux blastes et un neutrophile mature dysplasique : hyposegmentation, dégranulation, compaction anormale de la chromatine



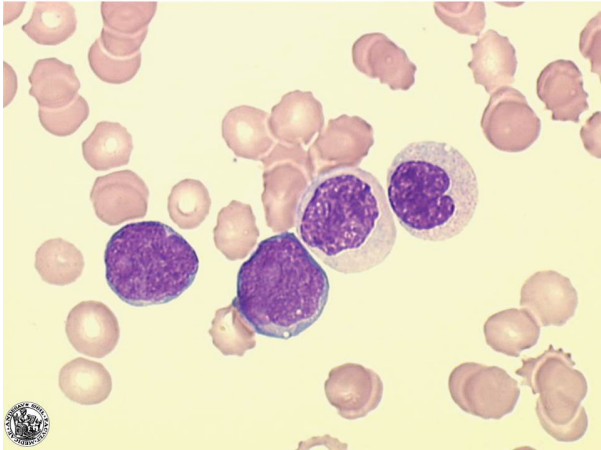
### 7. Frottis sanguin

Neutrophiles matures dysplasiques : hyposegmentation ou segmentation anormale du noyau, dégranulation, compaction anormale de la chromatine



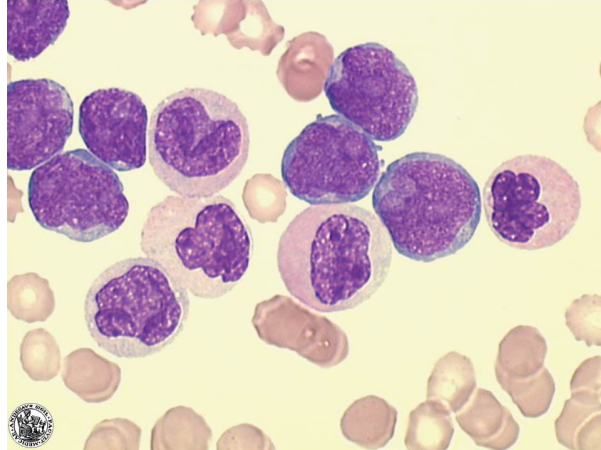
### 8. Frottis sanguin

3 blastes, 3 promyélocytes dégranulés, un métamyélocyte dégranulé, deux neutrophiles matures dégranulés. La cellule avec les vacuoles est ambiguë mais évoque un monocyte.



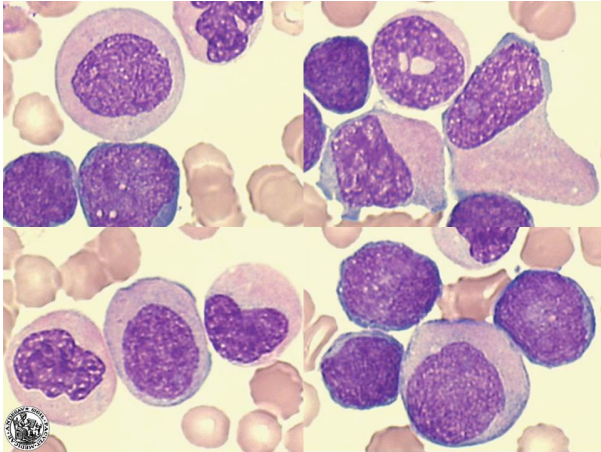
### 9. Frottis sanguin

Deux blastes et deux neutrophiles matures dysplasiques



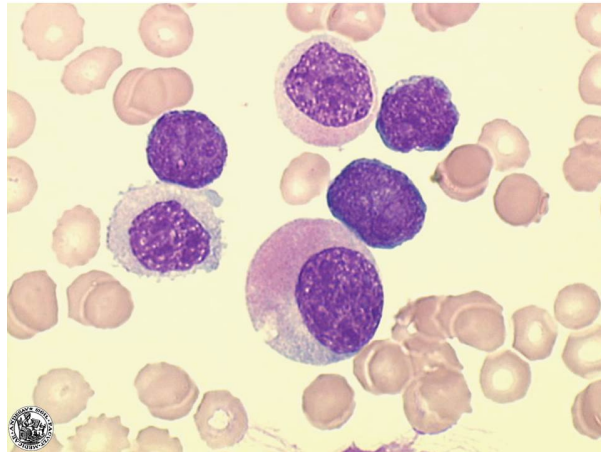
### 10. Frottis sanguin

Sept blastes et cinq neutrophiles matures dysplasiques



### 11. Frottis sanguin

Aspects particuliers de la dysgranulopoïèse : quelques cellules présentent un flou granulaire de couleur rosée et un liseré cytoplasmique basophile périphérique, rappelant la dysgranulopoïèse des LAM avec t(8;21) (non le cas ici)



### 12. Frottis sanguin

3 blastes, un myélocyte et deux éléments neutrophiles plus matures

## Votre réponse :

<b>Formule</b>	<b>Votre résultat</b>	<b>% attendu</b>	<b>Moyenne</b>	<b>Mini</b>	<b>Maxi</b>	<b>Ecart-type</b>
Nb de leucocytes (en Giga/l)	-	0 %	0,00			0,00
Polynucléaires neutrophiles	-	14 %	10,10	0	25	4,00
Polynucléaires éosinophiles	-	1 %	0,29	0	9	0,86
Polynucléaires basophiles	-	0 %	0,06	0	2	0,24
Lymphocytes	-	1 %	2,09	0	31	2,59
Monocytes	-	1 %	2,17	0	17	2,15
Lymphocytes hyperbasophiles (type MNI)	-	0 %	0,01	0	7	0,30
Métamyélocytes neutrophiles	-	5 %	4,14	0	20	3,14
Myélocytes neutrophiles	-	11 %	9,32	0	30	5,47
Promyélocytes neutrophiles	-	5 %	2,37	0	74	4,25
Blastes	-	62 %	68,68	0	98	11,57
Cellules anormales (préciser en commentaire)	-	0 %	0,72	0	84	6,35
Erythroblastes (pour 100 leucocytes)	-	0 %	0,45	0	20	1,22

## Réponses de l'ensemble des participants :

Nombre de participants : 546

Hypothèse diagnostique principale :

Nombre de réponses analysées : 546



Evolution blastique d'un syndrome myélodysplasique	: 56%
Suspicion de leucémie aiguë myéloblastique (LAM1 ou LAM2)	: 15%
Suspicion de leucémie aiguë	: 13%
Suspicion d'AREB ou de LA myéloïde avec dysplasie	: 5%
Transformation blastique d'un SMP	: 4%
Suspicion de leucémie aiguë myélomonocytaire (LAM4)	: 2%
Suspicion de leucémie aiguë promyélocytaire (LAM3)	: 2%
Suspicion de leucémie aiguë monoblastique (LAM5)	: 1%
Réponse en texte libre	: 1%
Autres	: 1%

Note de l'ensemble des abonnés :

Nombre de réponses analysées : 546



A	: 72%
B	: 18%
C	: 9%
D	: 1%

Analyse statistique des autres paramètres saisis :

Hypothèse diagnostique secondaire :

Nombre de réponses analysées : 269



Suspicion de leucémie aiguë	: 33%
Suspicion de leucémie aiguë myéloblastique (LAM1 ou LAM2)	: 22%
Evolution blastique d'un syndrome myélodysplasique	: 16%
Suspicion d'AREB ou de LA myéloïde avec dysplasie	: 13%
Suspicion de leucémie aiguë monoblastique (LAM5)	: 3%
Suspicion de leucémie aiguë promyélocytaire (LAM3)	: 3%
Suspicion de leucémie aiguë myélomonocytaire (LAM4)	: 2%
Transformation blastique d'un SMP	: 2%
Suspicion d'érythroleucémie (LAM6)	: 1%
Autres	: 5%

Commentaires GR :

Nombre de réponses analysées : 127



Anisocytose	: 50%
Poikilocytose	: 26%
Hypochromie	: 6%
Acanthocytes	: 4%
Hématies en rouleaux	: 4%
Echinocytes	: 3%
Schizocytes	: 2%
Polychromatophilie	: 1%
Hématies en cible	: 1%
Dacryocytes (Hématies en larme)	: 1%
Sphérocytes	: 1%

Commentaires Plaquettes :

Nombre de réponses analysées : 8



- Macroplaquettes : 88%
- Présence de micromégacaryocytes : 13%

Commentaires leucocytes :

Nombre de réponses analysées : 275



- Neutrophiles hypogranuleux (grains peu visibles) : 77%
- Neutrophiles hyposegmentés (anomalie type Pelger) : 15%
- présence d'un corps d'Auer dans quelques blastes : 4%
- ombres de Gumprecht (noyaux nus) : 1%
- Neutrophiles hypersegmentés : 1%
- présence de « fagots » de corps d'Auer dans certains blastes : 1%
- Neutrophiles vacuolisés : 0%

# Dossier 2014-4/D: Maladie de surcharge lysosomale révélée par la présence de lymphocytes vacuolés (mucopolidose de type II)

## Données clinico-biologiques:

Dossier à visée didactique. Cet hémogramme est réalisé dans le cadre d'un bilan pré-anesthésique pour une cure chirurgicale de hernie inguinale chez un garçon de 5 mois présentant un syndrome polymalformatif non étiqueté (fossette sacro-coccygienne, longs doigts, oreilles basses implantées, luxation congénitale de hanche, laryngo-trachéomalacie, brachycéphalie avec anomalie de la charnière crânio-rachidienne, rétrécissement de l'isthme aortique, hypospadias, pyélectasie du rein droit, hernie inguinale droite) et associé à un retard de croissance (-2DS) et une mauvaise prise de poids (-4DS). Devant l'indication opératoire que présente la hernie inguinale droite et compte tenu de l'ensemble des problèmes présentés par l'enfant avec notamment difficultés respiratoires et oxygénodépendance, une prise en charge par une équipe pédiatrique spécialisée est décidée pour la réalisation de l'anesthésie générale.

L'hémogramme et le frottis sanguin sont réalisés dans le cadre du bilan pré-opératoire :

GB : 17.8 G/l; GR : 4.42 T/l; Hb : 11.6 g/dl; VGM : 77 fl; TCMH: 26.2 pg; CCMH : 33.7 g/dl; Plq : 323

Le résultat est associé à une alarme lymphocytes anormaux/ lymphoblastes et le frottis est réalisé.

Repérez-vous une anomalie cytologique? Vous évoque –t'elle une piste étiologique?

(Faites figurer vos commentaires et diagnostic en clair, les codes commentaires et diagnostiques correspondants ne figurant pas dans la liste des choix. Sélectionner "Réponse en texte libre " dans la liste des hypothèses diagnostiques pour permettre l'enregistrement de votre réponse)

Critères de notation

A : observation de lymphocytes anormaux avec vacuoles et inclusions, environ 5 à 10% des lymphocytes, évoquant une

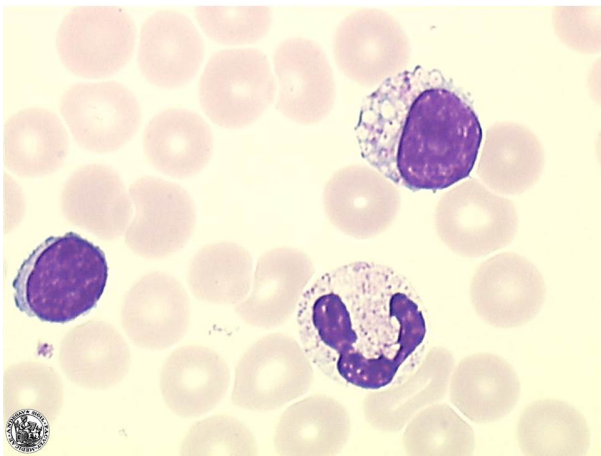
maladie de surcharge lysosomale.

B: observation de lymphocytes vacuolés ou avec inclusions sans orientation étiologique (B+), ou diagnostic de maladie de surcharge sans aucune argumentation cytologique (B-)

C et D : autres réponses, moins pertinentes

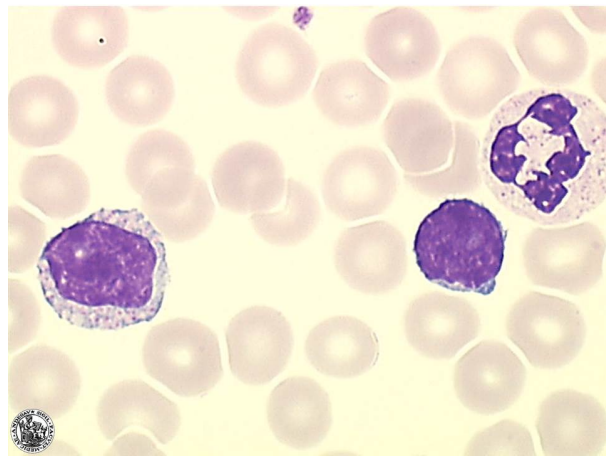
E : absence de réponse reçue

### Images:



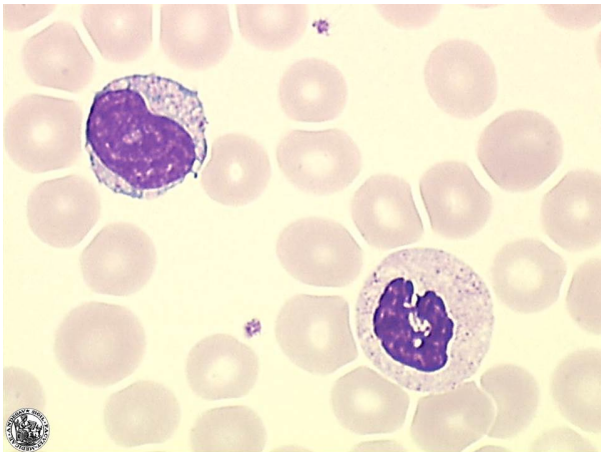
#### 1. Frottis sanguin

Un lymphocyte et un polynucléaire neutrophile d'aspect normal, un lymphocyte vacuolisé (vacuoles optiquement vides + vacuoles renfermant un contenu de coloration rosée)



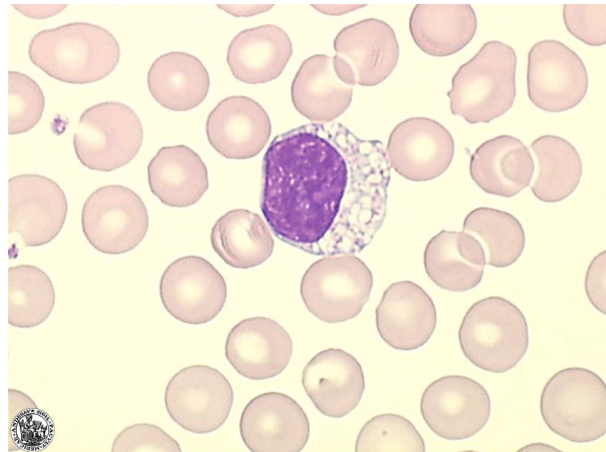
#### 2. Frottis sanguin

Un lymphocyte et un polynucléaire neutrophile d'aspect normal, un lymphocyte vacuolisé (vacuoles optiquement vides + vacuoles renfermant un contenu de coloration rosée)



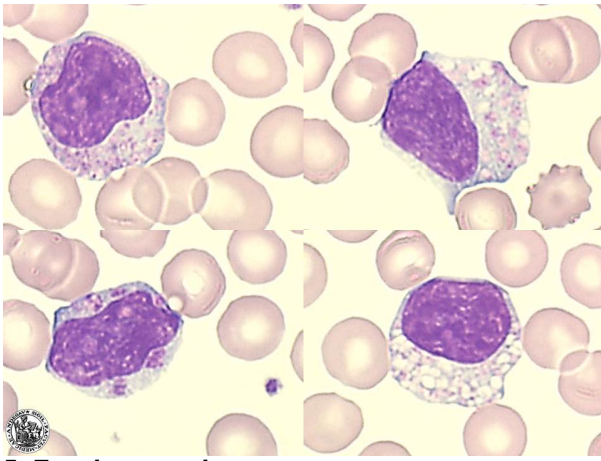
#### 3. Frottis sanguin

Un polynucléaire neutrophile d'aspect normal, un lymphocyte vacuolisé : vacuoles ici nombreuses, de 1 à 2  $\mu\text{m}$  de diamètre, tassées les unes contre les autres. Elles présentent pour la plupart une coloration bistre ou rosée de leur contenu.



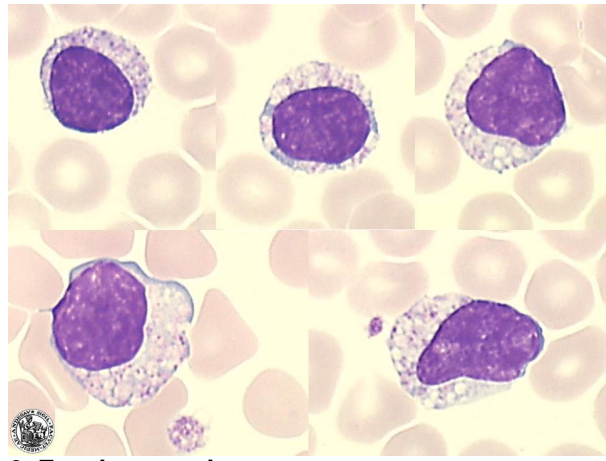
#### 4. Frottis sanguin

un lymphocyte vacuolisé : L'anomalie apparaît avec assez d'évidence pour l'on puisse affirmer son caractère pathologique et la différencier des microvacuoles visibles parfois dans des lymphocytes normaux.



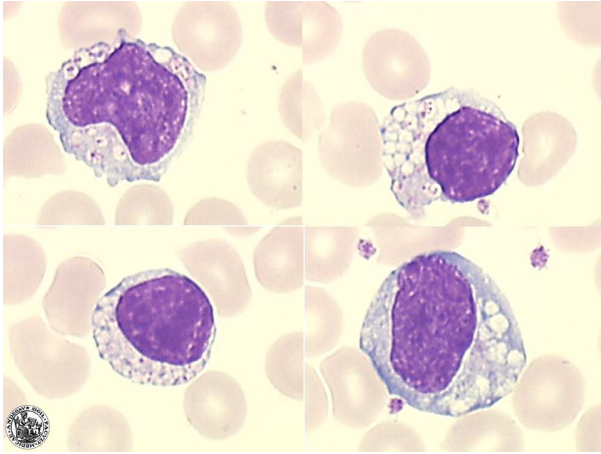
### 5. Frottis sanguin

Sélection de 4 lymphocytes vacuolés. L'anomalie est surtout bien visible dans les moyens et grands lymphocytes : les inclusions correspondent à des vacuoles de taille et de nombre variable (de l'ordre de 1 à 2  $\mu\text{m}$  de diamètre) et, selon leur nombre, éparées dans le cytoplasme ou tassées les unes contre les autres. Elles sont soit optiquement vides, soit présentent une coloration bistre ou rosée de leur contenu (toutes ou une partie seulement d'entre elles)



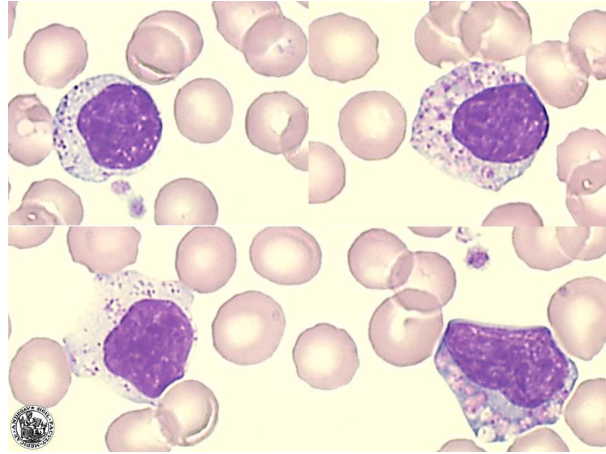
### 6. Frottis sanguin

Sélection de 5 lymphocytes vacuolés. L'anomalie est surtout bien visible dans les moyens et grands lymphocytes : les inclusions correspondent à des vacuoles de taille et de nombre variable (de l'ordre de 1 à 2  $\mu\text{m}$  de diamètre) et, selon leur nombre, éparées dans le cytoplasme ou tassées les unes contre les autres. Elles sont soit optiquement vides, soit présentent une coloration bistre ou rosée de leur contenu (toutes ou une partie seulement d'entre elles)



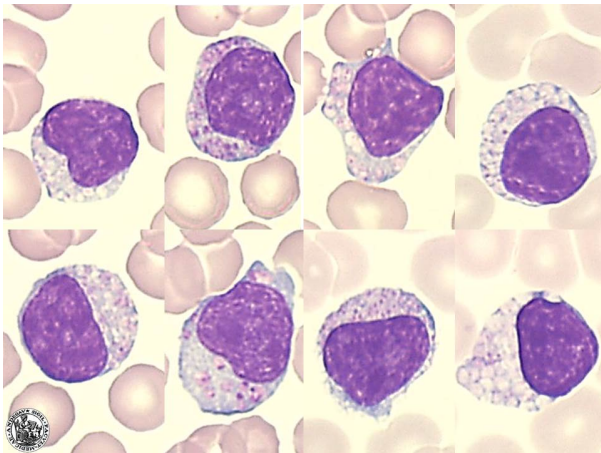
### 7. Frottis sanguin

Sélection de 4 lymphocytes vacuolés. L'anomalie est surtout bien visible dans les moyens et grands lymphocytes : les inclusions correspondent à des vacuoles de taille et de nombre variable (de l'ordre de 1 à 2  $\mu\text{m}$  de diamètre) et, selon leur nombre, éparées dans le cytoplasme ou tassées les unes contre les autres. Elles sont soit optiquement vides, soit présentent une coloration bistre ou rosée de leur contenu (toutes ou une partie seulement d'entre elles)



### 8. Frottis sanguin

Les anomalies ne doivent pas être confondues avec les granulations azurophiles des lymphocytes cytotoxiques (T CD8+ ou NK). Ici deux lymphocytes à grains (à gauche) et deux lymphocytes vacuolés (à droite)



### 9. Frottis sanguin

Sélection de huit lymphocytes anormaux



**Votre réponse :**

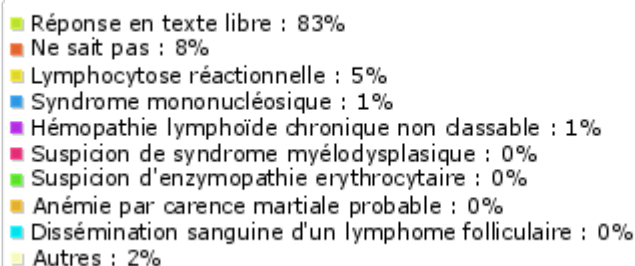
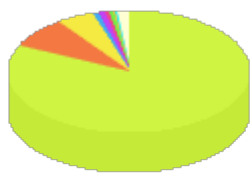
<b>Formule</b>	<b>Votre résultat</b>	<b>% attendu</b>	<b>Moyenne</b>	<b>Mini</b>	<b>Maxi</b>	<b>Ecart-type</b>
Nb de leucocytes (en Giga/l)	-	0 %	0,00			0,00
Polynucléaires neutrophiles	-	17 %	18,77	5	33	3,74
Polynucléaires éosinophiles	-	5 %	4,60	0	16	1,98
Polynucléaires basophiles	-	0 %	0,59	0	79	4,49
Lymphocytes	-	68 %	65,55	0	83	9,30
Monocytes	-	4 %	5,88	0	19	2,65
Lymphocytes hyperbasophiles (type MNI)	-	1 %	0,56	0	50	3,11
Métamyélocytes neutrophiles	-	0 %	0,07	0	6	0,38
Myélocytes neutrophiles	-	0 %	0,09	0	5	0,45
Promyélocytes neutrophiles	-	0 %	0,00	0	0	0,00
Blastes	-	0 %	0,10	0	20	1,00
Cellules anormales (préciser en commentaire)	-	5 %	3,76	0	46	6,67
Erythroblastes (pour 100 leucocytes)	-	0 %	0,00	0	1	0,06

## Réponses de l'ensemble des participants :

Nombre de participants : 540

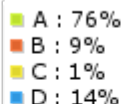
### Hypothèse diagnostique principale :

Nombre de réponses analysées : 540



### Note de l'ensemble des abonnés :

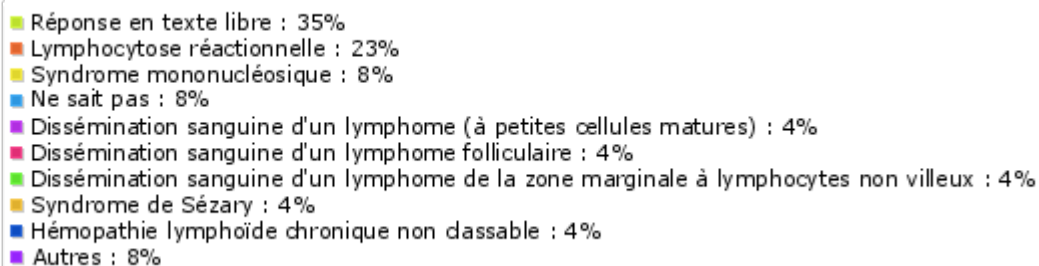
Nombre de réponses analysées : 540



## Analyse statistique des autres paramètres saisis :

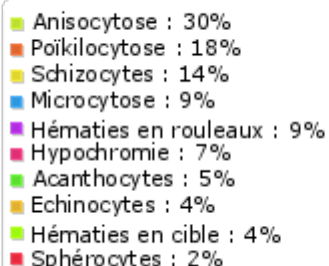
### Hypothèse diagnostique secondaire :

Nombre de réponses analysées : 26



### Commentaires GR :

Nombre de réponses analysées : 57



**Commentaires Plaquettes :**

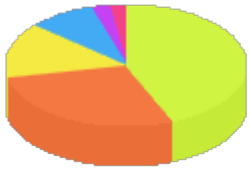
Nombre de réponses analysées : 53



- Macroplaquettes : 79%
- Agrégats plaquettaires : 21%

**Commentaires leucocytes :**

Nombre de réponses analysées : 47



- Neutrophiles vacuolisés : 45%
- Neutrophiles hypersegmentés : 28%
- ombres de Gumprecht (noyaux nus) : 15%
- Neutrophiles hypogranuleux (grains peu visibles) : 9%
- Neutrophiles hyposegmentés (anomalie type Pelger) : 2%
- Neutrophiles hypergranuleux (granulations "toxiques") : 2%